



CASO CLÍNICO

Linfangioma retroperitoneal gigante. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Retroperitoneal giant cystic lymphangioma. Case report and literature review

Nashiely Gil-Rojas,¹ Margarita Fosado-Gayosso,¹ María Fátima Higuera-de la Tijera,² Javier Pérez-Pineda,² Jesús Aguirre-García,³ Eduardo Pérez-Torres.⁴

Resumen

Los linfangiomas mesentéricos son tumores benignos cuya etiopatogenia es poco clara. La localización intraabdominal es infrecuente, y la ubicación retroperitoneal es aún más rara. Generalmente son descubiertos cuando se realizan estudios por otra enfermedad no relacionada. El diagnóstico se realiza con estudios de imagen y examen anatomopatológico. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica completa. Se presenta el caso de un paciente con linfangioma retroperitoneal gigante, el cual fue inicialmente enviado a nuestro Servicio, por sospecha de ascitis de etiología por determinar.

Palabras clave: Linfangioma, quiste, retroperitoneal, ascitis, México.

Abstract

Mesenteric lymphangiomas are benign tumors which etiology remains poorly understood. Intraabdominal location is rare, but retroperitoneal one is even more uncommon. In general are discovered incidentally. Diagnosis is made with radiographic studies and histological examination. The surgical resection appears to be the treatment of choice. We present the case of a young man with a giant retroperitoneal cystic lymphangioma who was sent to our service for study of ascites.

Keywords: Lymphangioma, cyst, retroperitoneal, ascites, Mexico.

Médico Especialista en Gastroenterología, Hospital General de México O.D. México D.F., México.

Médico Adscrito al Servicio de Gastroenterología, Hospital General de México O.D. México D.F., México.

Médico Adscrito al Servicio de Patología, Hospital General de México O.D. México D.F., México.

Jefe del Servicio de Gastroenterología, Hospital General de México O.D. México D.F., México.

Correspondencia: Dra. Nashiely Gil Rojas. Dr. Balmis 148, Colonia Doctores, Delegación Cuauhtémoc. C.P 06720. México D.F. México. Teléfono: 2789 2000, extensiones 1044, 1047 y 1048. Celular: (044) 552192 6862. Correo electrónico: nagirs240681@yahoo.com.mx

Introducción

Los linfangiomas son tumores benignos raros.¹ La variedad quística, también llamada higroma quístico,¹ ocurre principalmente en la infancia, reportándose hasta el 90% de ellos en menores de tres años de edad, la distribución por género es similar.² Los sitios más frecuentes donde se localizan son cabeza, cuello y región axilar, siendo la localización intraabdominal muy rara y representa tan sólo el 5% del total de los linfangiomas,³ de estos últimos, el 60% se ubican en mesenterio del intestino delgado.⁴ El origen a partir del retroperitoneo representa menos del 1% de los casos.⁵

Este tipo de tumores son hamartomas¹ que se originan a partir de malformaciones del tejido linfático durante el desarrollo embrionario, que derivan en linfangiectasia secundaria a la falta de comunicación normal entre los vasos linfáticos, los cuales terminan en fondos de saco, y se dilatan lentamente hasta formar un quiste.^{3,4} También se ha propuesto que factores como el trauma, la obstrucción linfática, procesos inflamatorios, cirugía o radioterapia pueden condicionar formación de este tipo de tumores.²

Histológicamente, los linfangiomas se clasifican en tres tipos: capilar simple, quísticos y cavernosos.² El tipo quístico se considera dentro de la clasificación de los quistes mesentéricos con revestimiento de tipo endotelial, y en su pared contiene tejido linfoide, espacios linfáticos pequeños, músculo liso y células espumosas.

Además mediante inmunohistoquímica, las células endoteliales del linfangioma son positivas para factor VIII o anti-CD31.^{4,5}

Presentación del caso

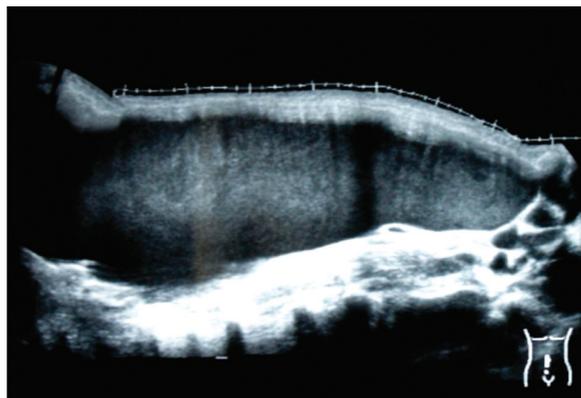
Masculino de 18 años de edad, sin antecedentes de importancia. Referido a la consulta de Gastroenterología por sospecha de ascitis de origen a determinar. Inició su padecimiento un año previo a su ingreso con aumento del perímetro abdominal progresivo, sin acompañarse de otra sintomatología. En la exploración física presentaba abdomen globoso, a la percusión timpanismo en hipocondrio izquierdo, resto de abdomen mate. Se realizaron biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, pruebas de función hepática y tiempos de coagulación, encontrándose dentro de parámetros normales. En el ultrasonido (USG) abdominal se observó colección de patrón heterogéneo desde región infrahepática hasta pélvica, la cual desplaza todos los órganos del

abdomen y pelvis, contenida en una pared (**Figura 1**). Se tomó muestra de líquido para estudio, reportándose en el citológico y citoquímico sedimento nulo, aspecto transparente, color amarillo, coagulabilidad nulo, 28 células, calcio 8.8 mg/dL, Na 141 mmol/L, K 4 mmol/L, FA 2 mmol/L, DHL 51 UI/L, glucosa 102 mg/dL, Cl 105 mmol/L, microproteínas totales 4302 mg/dL. El estudio citopatológico reportó fondo proteináceo con numerosos macrófagos, escasos linfocitos y no se observaron células mesoteliales, datos compatibles con lesión quística. En la tomografía computada (TC) de abdomen se observaron órganos intraabdominales desplazados hacia el abdomen superior por imagen hipodensa en rango líquido, de morfología ovoidea con dimensiones de 36 x 36 x 24 cm y volumen aproximado de 16 L, que abarcaba desde hueco pélvico entre la vejiga y el recto hasta el hipocondrio derecho, izquierdo y epigastrio, datos compatibles con quiste intraabdominal (**Figura 2**). Se realizó laparotomía exploradora encontrando quiste de retroperitoneo con dimensiones similares a las reportadas en la TC, con gran cantidad de líquido cetrino en su interior (**Figura 3**), se realizó exéresis del mismo. Se envió pieza quirúrgica al Servicio de Patología, y se reportó lesión de mesenterio que midió 30 x 25 x 1 cm de apariencia quística, al corte multiquística con salida de líquido mucinoso, con revestimiento liso. Microscópicamente, se evidenció pared formada por tejido fibroso con numerosos vasos linfáticos de distinto tamaño, distribuidos irregularmente y mezclados con acúmulos de linfocitos (**Figura 4**). Se reportó como diagnóstico final linfangioma quístico. La evolución del paciente fue satisfactoria, a cuatro años del posoperatorio la misma ha sido buena.

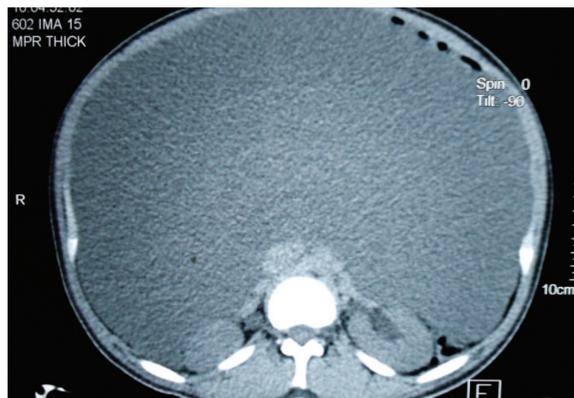
Discusión

Los linfangiomas mesentéricos benignos son quistes intraabdominales raros, que se presentan en 1 de 100 000 a 1 en 250 000 de las admisiones hospitalarias.⁶ Los linfangiomas son hamartomas congénitos del sistema linfático. Su etiopatogenia sigue siendo poco clara. Se consideran lesiones sin potencial maligno, sin embargo, suelen progresar, recidivar o presentar complicaciones como infección,¹ obstrucción intestinal con necrosis, hemorragia intracavitaria o intraabdominal y gangrena intestinal secundaria a vólvulus o infarto.⁷ La localización intraabdominal es muy rara, representa tan sólo el 5% a 9% del total de los linfangiomas.^{2,3} Dentro del abdomen el sitio más común es

- » **Figura 1.** Ultrasonido abdominal. Se observa la colección líquida delimitada por una pared.



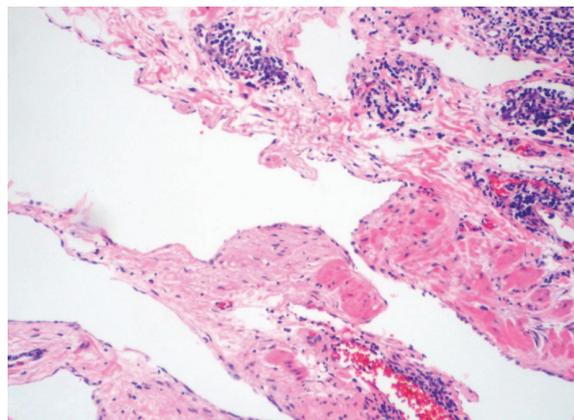
- » **Figura 2.** Tomografía computada de abdomen, se observa el desplazamiento de las estructuras intraabdominales por el linfangioma.



- » **Figura 3.** Hallazgos durante la laparotomía.



- » **Figura 4.** Histológicamente se observan numerosos vasos linfáticos y acúmulos de linfocitos (H&E 40x).



el mesenterio del intestino delgado en el 60% de los casos,⁴ seguidos por el omento, mesocolon y retroperitoneo.^{6,8}

Clínicamente, los linfangiomas intraabdominales pueden ser asintomáticos y ser descubiertos incidentalmente durante el examen de una enfermedad no relacionada, o presentarse con incremento del perímetro abdominal, sensación de plenitud y dolor abdominal vago, que puede ser crónico o agudo debido a torsión o hemorragia dentro del quiste, compresión de estructuras adyacentes, ruptura traumática u obstrucción intestinal. Los quistes también pueden comprometer a las vísceras vecinas y producir disfunción orgánica. Todos estos resultan en abdomen agudo, que requiere laparotomía de urgencia.^{2,6,7}

Por lo general se tratan de lesiones quísticas, multiloculares, con contenido claro, quiloso o hemorrágico, pueden presentarse de manera única, como en el presente caso, o múltiple.⁴

El diagnóstico se realiza mediante estudios de imagen, las técnicas de elección son el USG, la resonancia magnética (RM) o la TC,³ ésta última utilizada en nuestro paciente. El USG permite diferenciar la naturaleza de la lesión. La TC y la RM proporcionan información acerca del tamaño, la extensión y la relación de la misma con estructuras vecinas. El diagnóstico definitivo se hace por examen anatómico.^{4,6,7}

Histológicamente, el linfangioma quístico consiste en espacios linfáticos de varios tamaños que

contienen líquido seroso, quiloso, sanguíneo o purulento, pero no tienen conexión con linfáticos normales adyacentes.²

El diagnóstico diferencial se debe realizar con patologías malignas del retroperitoneo, tales como los tumores quísticos pancreáticos, las metástasis ganglionares retroperitoneales y los sarcomas retroperitoneales, al igual que causas benignas como los hematomas, linfocitos secundarios a cirugías previas o abscesos en este nivel.^{1,5} En países subdesarrollados se deberá excluir ascitis multilocular secundaria a tuberculosis, debido a la alta prevalencia de esta entidad.⁴

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa,^{4,5} llevada a cabo en nuestro caso, para prevenir complicaciones y reducir al mínimo el riesgo de recurrencia.^{2,9} Ocasionalmente hay invasión a estructuras intraabdominales y se puede requerir la resección de estructuras adyacentes como intestino, bazo o páncreas. La invasión a estructuras vitales puede hacer peligrosa o aún imposible la resección completa del quiste.^{6,7} Existen manejos alternativos como la escleroterapia con dicloxacilina, solución alcohólica de Zein, entre otras. Recientemente se han descrito casos de tratamiento quirúrgico por vía laparoscópica.⁴

» Conclusiones

Los linfangiomas retroperitoneales son lesiones poco frecuentes, que cuando son de gran tamaño, pueden confundirse clínicamente con ascitis. Esta patología aunque infrecuente, debe ser considerada dentro de los diagnósticos diferenciales de otras lesiones quísticas intraabdominales y retroperitoneales, así como de ascitis.

Referencias

1. Arzo FM, Ibarz SLL, Areal CJ, et al. Linfangioma quístico. Nuestra experiencia. *Actas Urol Esp* 2006;30:723-727.
2. Chung JC, Song OP. Cystic lymphangioma of the jejunal mesentery presenting with acute abdomen in an adult. *Can J Surg* 2009;52:E286-E288.
3. Beltrán MA, Barría C, Pujado B, et al. Linfangioma esplénico gigante: Caso Clínico. *Rev Med Chil* 2009;137:1597-1601.
4. Forero M, Gordillo MP, Goicochea E, et al. Linfangioma quístico de mesenterio. *Rev Hosp Central* 2004;1:59-61.
5. Kim JH, Ryu WS, Min BW, et al. Acquired omental cystic lymphangioma after subtotal gastrectomy: A case report. *J Korean Med Sci* 2009;24:1212-1215.
6. Akmei S, Bhardwaj N, Murphy PD. Benign mesenteric lymphangioma presenting as acute pancreatitis: a case report. *Cases Journal* 2009;2:9328-9331.
7. Losanoff JE, Kjossev KT. Mesenteric cystic lymphangioma: unusual cause of intra-abdominal catastrophe in an adult. *Int J Clin Pract* 2005;59:986-987.
8. Vogel TR, Hammond JS, Schwartz RE. Giant Multicystic Lymphangioma. *Image of the Month. Arch Surg* 2005;140:411-412.
9. Schest E, Cerwenka H, Höfler B, et al. Giant Mesenteric Lymphangioma. *Dig Surg* 2009;26:289-290.