

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 58, 7 (685-688), 2005

LINFANGIOMA QUÍSTICO RETROPERITONEAL GIGANTE EN ADULTO.

Nicolás Alberto Cruz Guerra, Luis Salvador Fernández¹, Juan Carlos Solera Arroyo², Manuel Albarrán Fernández¹, Víctor Manuel López Mourinho³ y Mateo Alonso Alonso⁴.

Servicio de Urología, de Cirugía General¹, de Anatomía Patológica², y de Medicina Interna³. MIR de Medicina Familiar y Comunitaria⁴. Complejo Hospitalario de Zamora. Zamora. España.

Resumen.- OBJETIVO: Presentación de un caso de linfangioma quístico retroperitoneal en adulto.

METODO: Describimos el caso de una paciente mujer de 70 años que refiere en los últimos meses dolor periumbilical y sensación de aumento progresivo del perímetro abdominal. La exploración física evidenció una gran masa abdominal, confirmándose su carácter quístico en la tomografía axial computerizada. Se indicó cirugía.

RESULTADOS: Extirpación completa de la lesión. El estudio anatomopatológico permitió un diagnóstico definitivo compatible con linfangioma quístico. No evidencia de recidiva tras un año de la intervención.

CONCLUSIONES: Destacamos la infrecuencia de este tipo de neoplasias retroperitoneales en la edad adulta. Coincidimos con otros autores en la importancia de la exéresis completa en este tipo de entidades.

Palabras clave: Linfangioma quístico. Neoplasia retroperitoneal. Cirugía.

Summary- OBJECTIVES: To report one case of retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult patient.

METHODS: We describe the case of a 70-year-old female patient who complained of periumbilical pain and progressive increases of abdominal perimeter over a few months. Physical examination showed a great abdominal mass; CT scan confirmed its cystic nature. The indication of surgery was established.

RESULTS: complete lesion excision. Pathology report showed the definitive diagnosis of cystic lymphangioma. No evidence of disease after one year.

CONCLUSIONS: We emphasize that it is an unfrequent type of retroperitoneal neoplasias in the adult age. We concur with other authors in the importance of complete excision.

Keywords: Cystic lymphangioma. Retroperitoneum neoplasia. Surgery.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias retroperitoneales primarias son entidades infrecuentes. El linfangioma quístico es un subtipo histológico de escasa incidencia, especialmente en la edad adulta. Presentamos un caso de esta variedad tumoral, describiendo sus características fundamentales, así como la opción terapéutica adoptada.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 70 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, osteoporosis e histerectomía con doble anexectomía practicada en otro Centro "varios años atrás" (sin aportar informes). Es remitida por el Servicio de Medicina interna, donde había sido previamente evaluada por presentar dolor periumbilical leve de varios meses de evolución asociado a sensación de lento incremento del perímetro abdominal, detectándose ecográficamente una lesión hipoecoica delimitada que abarca desde epigastrio hasta fondo de saco de Douglas.

En la exploración física se objetivó por palpación una masa consistente, fija, no dolorosa, ocupante de hemiabdomen inferior y límite superior supraumbilical. Las determinaciones analíticas básicas resultaron dentro de la normalidad.

Correspondencia

Nicolás Alberto Cruz Guerra.
Av. de Requejo, nº 24, portal 1, 10º D.
49003. Zamora. (España).
ncruzguerra@wanadoo.es

Trabajo recibido: 24 de enero 2005

La urografía intravenosa (Figura 1) permitió apreciar un efecto de voluminosa masa intrabdominal causante de desplazamiento vesical hacia la derecha y ectasia significativa de vía excretora superior izquierda. La tomografía axial computerizada (TAC) confirmó la existencia de una masa quística retroperitoneal de aproximadamente 25 cm de diámetro y paredes finas (Figura 2), sin aparente dependencia de otras estructuras; aunque sí con desplazamiento de sigma, intestino delgado y vasos ilíacos izquierdos, además del resto de órganos ya previamente citados. Ante los hallazgos descritos, y previa tutorización de ambos uréteres con catéteres "doble J", se programó - de forma conjunta con el Servicio de Cirugía General - la extirpación de la neoformación. El postoperatorio cursó sin incidencias destacables, siendo retirados al alta los catéteres mencionados.

El estudio anatomopatológico de la pared quística (Figura 3) permitió identificar un revestimiento interno



FIGURA 1. Urografía intravenosa: efecto de voluminosa masa intrabdominal causante de desplazamiento vesical hacia la derecha y ectasia significativa de vía excretora superior izquierda.

constituido por células planas que presentaron positividad inmunohistoquímica para CD34 - marcador de células endoteliales - y negatividad para queratina y antígeno epitelial de membrana (EMA), rodeado de fibras musculares lisas y estructuras vasculares de tipo linfático, así como células inflamatorias y fibrosis de localización más periférica. Todo ello resultó compatible con un diagnóstico final de linfangioma quístico retroperitoneal.

No se ha evidenciado recidiva de la lesión tras un año de seguimiento post-intervención.

DISCUSIÓN

Los tumores retroperitoneales primarios constituyen un grupo neoplásico de escasa incidencia, con cifras que oscilan entre el 0,07-0,2 % de la casuística global (1). Aproximadamente un 80 % son de carácter maligno.

Los linfangiomas son tumores benignos de origen mesenquimal linfático, y así están catalogados en la clasificación de neoformaciones primitivas del retroperitoneo propuesta por Ackerman. Se trata de masas de contenido líquido, incluidas dentro de los grupos linfático - clasificación de Handfield-Jones - o quiloso - clasificación de Lahey y Eckerson -, correspondientes a los quistes retroperitoneales (1).

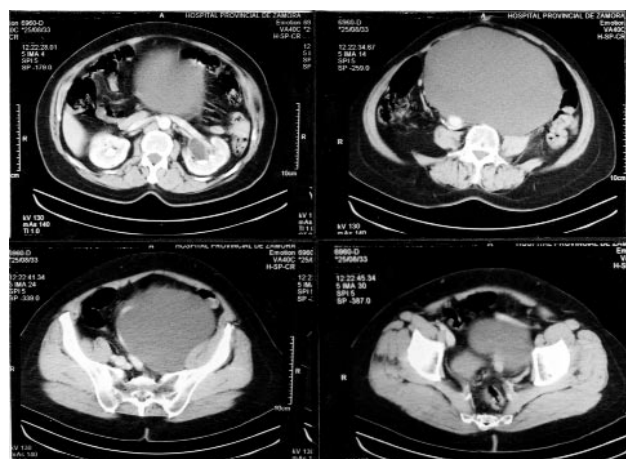


FIGURA 2. TAC: masa quística retroperitoneal de aproximadamente 25 cm de diámetro y paredes finas, que origina desplazamiento de sigma, intestino delgado y vasos ilíacos izquierdos, además de compresión ureteral izquierda.

Su origen fisiopatológico generalmente es atribuido a obstrucciones y/ o agenesias del tejido linfático que comporta un desarrollo anómalo de las conexiones de las áreas afectas con respecto al resto de este sistema vascular, originando por tanto linfangiectasias (1); y algunos autores ven ello refrendado por el hallazgo de diferencias en las composiciones del contenido intraquístico en amilasa y triglicéridos dependiendo de la ubicación tumoral inicial (2).

El rango de edad en el que se manifiestan predominantemente estos tumores abarca los dos primeros años de vida (3), siendo sintomáticos en más del 80 % de pacientes. En adultos suelen ser oligosintomáticos - por gran crecimiento y compresión de estructuras anexas, como en nuestra paciente -, o silentes; no obstante, pueden ocasionalmente debutar de forma aguda debido a complicaciones intrínsecas tumorales como hemorragias y roturas (4). La posibilidad de hipoproteinemia por pérdidas hacia el interior del quiste ha sido puesta en evidencia mediante escintigrafía (5).

La localización primitiva más frecuente - 95 % - suele ser extraurológica, especialmente en axila y cuello (6); aunque han sido asimismo descritos otros puntos de presentación, tales como glándula suprarrenal o riñones. Casos como el que nos ocupa, en situación retroperitoneal, constituyen menos del uno por ciento del total de estas entidades (4).

Las técnicas de imagen resultan imprescindibles para la definición morfológica de la lesión (7). Así, la ecografía suele mostrar estructuras quísticas septadas de contenido

predominantemente anecoico, con coeficientes de atenuación en TAC similares a los del agua. La inmunohistoquímica aporta ayuda de cara a la identificación histológica de la estirpe implicada en estas neoplasias, y en este sentido, la positividad de nuestro caso para CD34 es característica de celularidad endotelial (8), facilitando el diagnóstico diferencial con respecto a otras entidades quísticas retroperitoneales - wolffianas o dermoides, p. ej. -.

El éxito terapéutico - y buen pronóstico consecuente - se basa en la resección completa de la lesión, y a este respecto coincidimos con otros autores (7). La ligadura de los vasos linfáticos que puedan objetivarse intraoperatoriamente resulta un factor importante en la prevención de recidivas (6). En aquellos pacientes en los que se evidencie importante afectación local de estructuras vecinas que imposibilite la exéresis total de la neoplasia, la marsupialización quística constituye una posibilidad a valorar (7).

La cirugía abierta ha sido tradicionalmente la opción prioritaria para casos como el que nos ocupa, aunque la laparoscopia ha abierto en los últimos años nuevas vías de actuación (9). Otras técnicas mínimamente invasivas tales como la punción-escleroterapia han sido propuestas (10), aunque con casuísticas muy limitadas.

BIBLIOGRAFIA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- **1. ZULUAGA GOMEZ, A.; GARCIA GIL, J.M.; ARRABAL MARTIN, M.: "Tumores retroperitoneales primitivos". En: Zuloaga Gómez, A.: Urología y retroperitoneo. Tema monográfico LXII Congreso Nacional de Urología. Asociación Española de Urología. Cap. 4, p. 49-72. ENE Ediciones, Madrid. 1997.
2. ADACHI, S.; MARUYAMA, T.; SUETOMI, T.; et al.: "Retroperitoneal multiple lymphangioma with differential cyst contents causing hydronephrosis and biliary dilatation". *Hepatogastroenterology*, 48: 397, 2001.
3. FERNÁNDEZ PÉREZ, J.; MORÁN PENCO, J.M.; PIMENTEL, J.J.; et al.: "Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia". *Cir. Pediatr.*, 14: 41, 2001.
- *4. MACÍAS RODRÍGUEZ, M.A.; IGLESIAS ARRABAL, M.; RENDÓN UNCETA, P.; et al.: "Linfangioma quístico retroperitoneal gigante". *Rev. Esp. Enferm. Dig.*, 80: 424, 1991.

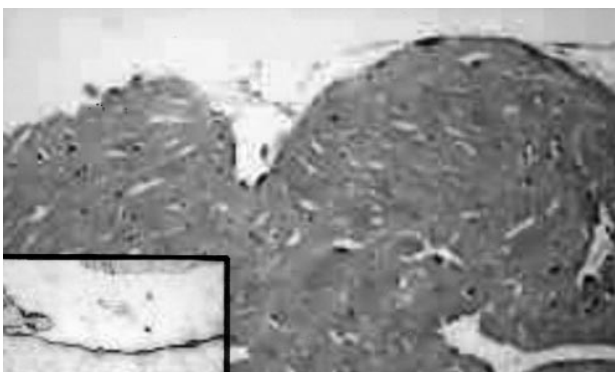


FIGURA 3. Pared quística: revestimiento interno constituido por células planas que presentaron positividad inmunohistoquímica para CD34 (recuadro inferior izquierdo, x400) rodeado de fibras musculares lisas y estructuras vasculares de tipo linfático (x200).

5. OKIZAKI, A.; SHUKE, N.; YAMAMOTO, W.; et al.: "Protein-loss into retroperitoneal lymphangioma: demonstration by lymphoscintigraphy and blood-pool scintigraphy with Tc-99m-human serum albumin". *Ann. Nucl. Med.*, 14: 131, 2000.
- *6. HAUSER, H.; MISCHINGER, H.J.; BEHAM, A.; et al.: "Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adults". *Eur. J. Surg. Oncol.*, 23: 322, 1997.
- *7. GÓMEZ PASCUAL, J.A.; MARTÍN MORALES, A.; BONILLA PARRILLA, R.; et al.: "Linfangioma quístico retroperitoneal. Una patología silente en adultos". *Actas Urol. Esp.*, 26: 356, 2002.
8. GARRIDO PEREZ, M.; QUILIS ESQUERRA, J.; LEDESMA GOMEZ, L.; et al.: "Linfangioma quístico abdominal infectado: una causa poco frecuente de abdomen agudo". *An. Esp. Pediatr.*, 57: 274, 2002.
- *9. TSUKAMOTO, T.; TANAKA, S.; YAMAMOTO, T.; et al.: "Laparoscopic excision of a retroperitoneal cystic lymphangioma: report of a case". *Surg. Today*, 33: 142, 2003.
10. SHANKAR, K.R.; ROCHE, C.J.; CARTY, H.M.; et al.: "Cystic Retroperitoneal lymphangioma: treatment by image-guided percutaneous catheter drainage and sclerotherapy". *Eur. Radiol.*, 11: 1021, 2001.