

## Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 2 (187-189), 2007

**LINFANGIOMA QUÍSTICO DE GLÁNDULA SUPRARRENAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

S. Pereira Gallardo, F. J. Torres Gómez y F. J. Torres Olivera.

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla y Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz. España.

**Resumen.-** *OBJETIVO:* El linfangioma es una lesión infrecuente a nivel suprarrenal que suele cursar de manera asintomática.*MÉTODOS:* Presentamos un caso de linfangioma en tal localización en una paciente de 41 años con elevación de los niveles de catecolaminas.*RESULTADOS:* Se trata de lesiones multiquísticas revestidas de endotelio que muestran un contenido seroso cuyo diagnóstico diferencial se establece principalmente con el hemangioma y con el tumor adenomatoide.*CONCLUSIONES:* El tratamiento es quirúrgico en casos de gran tamaño o en aquellos que cursan con sintomatología remitiendo en todos la misma tras la intervención.**Palabras clave:** Linfangioma. Quístico. Adrenal. Suprarrenal.**Summary.-** *OBJECTIVE:* Lymphangiomas are rare adrenal lesions, most of them asymptomatic.*METHODS:* We report one case of adrenal lymphangioma in a 41-year-old female patient with elevated serum catecholamine levels.*RESULTS:* Lymphangiomas are multicystic lesions covered by endothelium and with serous content, the differential diagnosis of which is mainly established with hemangioma and adenomatoid tumor.*CONCLUSIONS:* Surgical treatment is indicated in big lesions and symptomatic cases, which are left asymptomatic after surgery.**Keywords:** Lymphangioma. Cystic. Adrenal.**INTRODUCCIÓN**

El linfangioma de glándula suprarrenal es una lesión infrecuente generalmente asintomática diagnosticada en el transcurso de estudios abdominales debido a otras etiologías en pacientes jóvenes y en la mayoría de las ocasiones del sexo femenino. Si bien las pruebas de imagen ayudan al diagnóstico, será el estudio histológico el que finalmente lo establezca y el que permita descartar otras entidades también infrecuentes en dicha localización, principalmente el tumor adenomatoide de médula suprarrenal.

**CASO CLÍNICO**

Paciente de 41 años, fumadora y diagnosticada de lipoma en muslo derecho a la que se le realiza una ecografía abdominal a raíz de una elevación de catecolaminas en sangre (noradrenalina y dopamina) sin hipertensión arterial acompañante. Se observó a nivel suprarrenal una lesión nodular hipoanecoica de unos 3 cm de dimensión máxima compatible con lesión sólida con degeneración quística, multilocular. Dicha lesión fue confirmada mediante TAC y gammagrafía (Figura 1). La paciente fue intervenida quirúrgicamente con los juicios clínicos de feocromocitoma versus adenoma de glándula suprarrenal. Se recibió un fragmento irregular de tejido adiposo de 9 cm a cuyos cortes seriados se observó un tejido amarillento anaranjado de 1,2 cm junto a una formación quística multilocular de paredes finas y blanquecinas sin formaciones papilares ni excrecencias en su interior (Figura 1). El estudio histológico demos-

Correspondencia

Francisco Javier Torres Gómez  
Plaza de la Encarnación, 32 - P1 2B  
41003 Sevilla. (España).  
javiertorresgomez@yahoo.es

Trabajo recibido: 27 de abril 2006

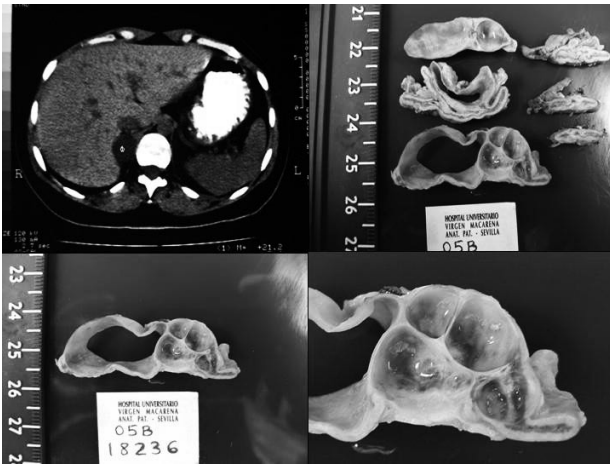


FIGURA 1. Linfangioma quístico adrenal. TAC e imagen macroscópica.

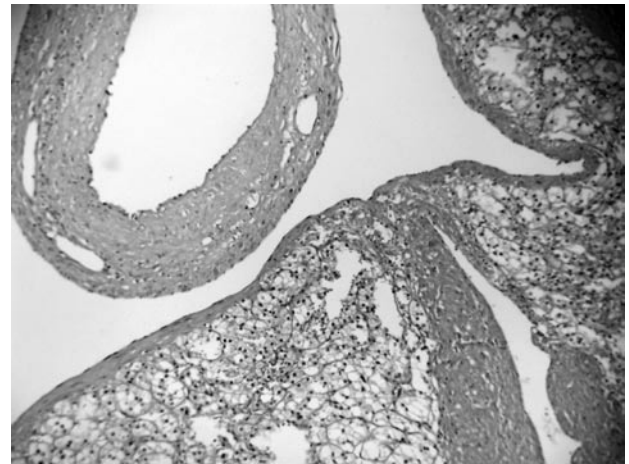


FIGURA 2. Linfangioma quístico adrenal. Imagen microscópica. 10X.

tró una gran formación quística sin contenido hemático revestida por células planas de núcleos fusiformes centrales en ocasiones protuyendo intraluminalmente, con positividad inmunohistoquímica para CD 31 y CD 34 y negatividad para calretinina (endotelio). Formaciones quísticas de características similares a la descrita aunque de tamaño inferior fueron observadas tanto en localización adyacente a la principal como distribuidas al azar en el seno del parénquima adrenal (Figuras 2,3,4). Con tales hallazgos se realizó el diagnóstico de linfangioma quístico.

## DISCUSIÓN

El linfangioma es una malformación vascular constituida por uno o más espacios linfáticos dilatados originando generalmente quistes que se localizan generalmente a

nivel cervical (higroma quístico), axilar o mediastínico(1,2,3). La localización suprarrenal es infrecuente si bien se han descrito casos bilaterales e incluso con presentación sincrónica esplénica y adrenal (5,7), cursando en la práctica totalidad de los casos de manera asintomática si bien se han descrito casos como el nuestro que se asocian a una elevación de catecolaminas en sangre; en ocasiones ello deriva en un cuadro de hipertensión que se resuelve tras la intervención quirúrgica. En ocasiones se observa una sintomatología que se corresponde con la observada en otras neoplasias de localización abdominal y que se resume en la Triada de Abeshouse (dolor, masa palpable y alteraciones digestivas por compresión extrínseca de víscera hueca) si bien se han descrito casos que cursaron con un Síndrome de Cushing, hiperpigmentación e incluso virilización (11,12). Se trata de lesiones identificadas en su mayoría mediante estudios de imagen (ecografía, TAC)

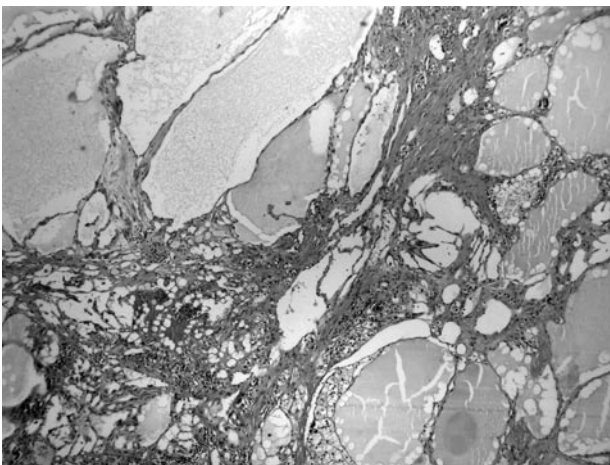


FIGURA 3. Linfangioma quístico adrenal. Imagen microscópica. 10X..

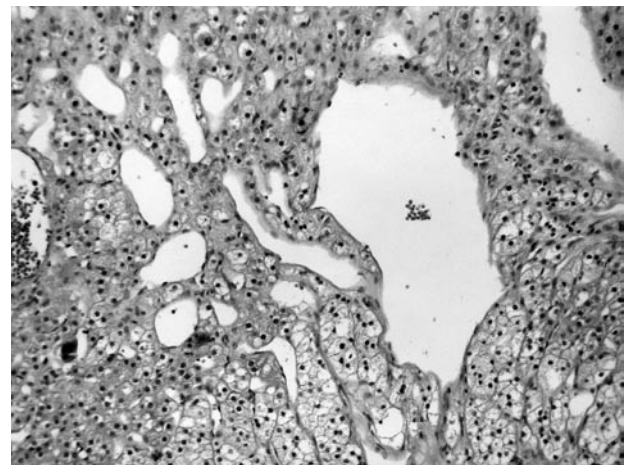


FIGURA 4. Linfangioma quístico adrenal. Imagen microscópica. 10X..

(6) realizadas debido a otras causas si bien el diagnóstico definitivo es histológico tras la identificación de los vasos linfáticos.

Existen varios tipos de lesiones quísticas en glándula suprarrenal siendo las más frecuentes los hemangiomas, seguidos de pseudoquistes secundarios a hemorragia intraparenquimatosa, los quistes y adenomas quísticos epiteliales y por último los quistes parasitarios, principalmente los quistes hidatídicos (12).

No está claro el origen de tales lesiones pues mientras existen defensores de un origen congénito algunos trabajos abogan por un origen hamartomatoso e incluso traumático. Como hemos comentado se trata de lesiones generalmente asintomáticas por lo que no debe extrañarnos que una lesión congénita sea descubierta a una edad como la de nuestra paciente (8,9,11).

Aunque las características histológicas son lo suficientemente patognomónicas de esta entidad, conllevando un diagnóstico directo, es necesario establecer un diagnóstico diferencial inicial con lesiones vasculares benignas tales como hemangiomas (generalmente el estudio detallado de las mismas demuestra la presencia de hemafías intraluminales) y con el tumor adenomatoide suprarrenal; éste último es una lesión de médula suprarrenal constituida por espacios quísticos irregulares tapizados por células planas y/o cuboideas con citoplasma eosinofílico, en ocasiones vacuolado, y núcleo redondo y uniforme sin atipia que resultan inmunohistoquímicamente positivas para citoqueratinas de bajo peso molecular (AE1/AE3, CAM-5.2) y calretinina (posible origen mesotelial) y negativas para los marcadores vasculares CD 31 y CD 34 (4,10).

El tratamiento dependerá de factores clínicos tales como el tamaño, la sintomatología, el tipo de fluido valorado ecográficamente o tras la realización de una punción y de criterios morfológicos como son las características citológicas. En casos en los que el tamaño es pequeño y no se acompañan de sintomatología bastará con el seguimiento periódico de la lesión mediante pruebas de imagen; en aquellos casos con gran tamaño y/o acompañados de sintomatología se realizará la extirpación quirúrgica de la lesión que en cualquier caso será el tratamiento definitivo. En caso de dudas y debido a la trascendencia que una lesión suprarrenal puede llegar a tener la opción quirúrgica será la primera a tener en cuenta. El pronóstico es excelente en todos los casos.

## BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (\*lectura de interés y \*\* lectura fundamental)

1. ATEES, L.E.; KAPRAN, Y.; ERBIL y cols.: "Cystic lymphangioma of the right adrenal gland". *Pathol. Oncol. Res.*; 11: 242. 2005.
2. ROBLEDO-OGAZON, F.; VARGAS RIVAS, A.E.; ALVARADO APARICIO, A.: "Adrenal gland lymphangiomas". *A case report. Cir Cir.*; 72: 213 2004.
3. TOUITI, D.; DELIGNE, E.; CHERRAS, A. y cols.: "Cystic lymphangioma in the adrenal gland: a case report". *Ann Urol.*; 37: 170. 2003.
4. LUNCA, S.; ROMEDEA, N.S.; ROATA, C. y cols.: "Cystic lymphangioma of the adrenal gland". *Chirurgia. (Bucur)*; 99: 255. 2004.
5. CASTELLÓN PAVÓN, C.; LANCHAS ALFONSO, I.; GONZÁLEZ NÚÑEZ, M.A.: "Splenic and adrenal lymphangiomatosis". *Rev. Esp. Enferm. Dig.*; 95: 585. 2003.
6. LONGO, J.M.; JAFRI, S.Z.; BIS, K.B.: "Adrenal lymphangioma: a case report". *Clin. Imaging*; 24: 104. 2000.
7. HOEFFEL, C.C.; KAMAN, J.; AUBERT, J.P. y cols.: "Bilateral cystic lymphangioma of the adrenal gland". *South Med. J.*; 92: 424. 1999.
8. NESS, D.T.; DEMEURE, M.J.: "Large lymphangioma of the adrenal gland: a case report". *Endocr. Pract.*; 2: 245. 1996.
- \*9. ALAPONT-PEREZ, F.M.; MARTINEZ GARCIA, R.; COMPAN QUILIS y cols.: "Cystic lymphangioma of the adrenal gland in adults. Review of the literature and report of a new case". *Actas Urol. Esp.*; 20: 739. 1996.
10. RAAF, H.; GRANT, L.D.; FANTOSCOY, C. y cols.: "Adenomatoid tumor of the adrenal gland: a report of four new cases and review of the literature". *Modern Pathol.*; 9: 1046. 1996.
11. ALAPONT PEREZ, F.M.; MARTÍNEZ GARCÍA, A.; COMPAN QUILIS y cols.: "Linfangioma quístico de la glándula suprarrenal del adulto. Revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso". *Actas Urol Esp.*; 20: 139. 1996.
- \*\*12. SANROMA ORTUETA, I.; GARRIDO RIVAS, C.; GARMENDIA LARREA, J.C. y cols.: "Linfangioma quístico de la glándula suprarrenal". *Arch. Esp. Urol.*; 41: 550 1988.