

---

Multimed 2021; (25)2: e2245

Marzo-Abril

Caso clínico

## LINFANGIOMA QUÍSTICO RETROPERITONEAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Retroperitoneal cystic lymphangioma. A case presentation

Yordanka Machado Figueredo <sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3396-0051>

Braulio Eliseo Fernández Cambón <sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1573-4459>

Daimi Ricardo Martínez. <sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1343-7407>

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital General Docente Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo, Granma. Cuba.

\* Autor para la correspondencia. E-mail: [daimiricardomartinez77@gmail.com](mailto:daimiricardomartinez77@gmail.com)

### RESUMEN

**Introducción:** Los linfangiomas quísticos son lesiones benignas hamartomatosas del sistema vascular linfático muy poco frecuentes. La variedad retroperitoneal supone aproximadamente el 1 % de todos los linfangiomas; estos muestran un diapasón amplio en su presentación clínica.

**Presentación del caso:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 29 años que acudió por dolor abdominal epigástrico y en hipocondrio derecho de tres meses de evolución sin masa palpable, los estudios de imágenes practicados mostraron una lesión retroperitoneal en contacto con la cabeza del páncreas e independiente a esta; se realiza exéresis quirúrgica y biopsia que concluye linfangioma quístico retroperitoneal.



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

**Discusión:** a pesar de la benignidad en su origen patológico, según el tamaño y la localización anatómica, pueden presentar severas complicaciones como la infección intraquistica, la peritonitis por perforación del proceso y la hemorragia, elementos que evidencian la importancia de un diagnóstico precoz y cirugía temprana con exéresis completa.

**Conclusiones:** nuestro paciente no presentó complicaciones mayores en el perioperatorio y ha tenido una evolución favorable libre de síntomas.

**Palabras clave:** retroperitoneal; Linfangioma, tumores benignos.

ABSTRACT:

**Introduction:** Cystic lymphangioma are infrequent benign hamartomatous lesions of the vascular lymphatic system. The retroperitoneal type is approximately 1 of all lymphangiomas and they have a wide range of forms of clinical presentations.

**Presentation of the case:** A 29 years old male patient complained of pain in the epigastric abdomen and right hypochondrium of three month duration without a palpable mass. Imaginological studies showed a retroperitoneal lesion in contact with but independent of the head of the pancreas. Surgical removal and biopsy of the lesion revealed a retroperitoneal cystic lymphangioma.

**Discussion:** Although the lesion was benign according to its pathological origin its size and anatomical localization can cause several complications such as intracystic infection, peritonitis as a result of perforation and hemorrhage showing the importance of an early diagnosis and complete surgical removal.

**Conclusions:** Our patient did not have major complications during surgery and has had a favorable asymptomatic outcome.

**Key Words:** Retroperitoneal, lymphangioma, benign tumors.

## INTRODUCCIÓN.

Los linfangiomas quísticos son lesiones benignas hamartomatosas del sistema vascular linfático, de baja incidencia; representan el 6 por ciento de los tumores benignos y están localizados en su mayoría en la región cervical (75%) y las axilas (20%). En cuanto a la



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

localización del linfangioma abdominal, el lugar de presentación más frecuente es el mesenterio, seguido por el epiplón, mesocolon y retroperitoneo. <sup>(1)</sup>

El linfangioma quístico retroperitoneal (LQR) es una entidad muy poco frecuente, supone aproximadamente el 1 por ciento de todos los linfangiomas, con menos de 200 casos descritos en la literatura hasta la fecha; <sup>(2)</sup> predomina en la edad pediátrica en un 90 por ciento, el resto se presenta en adultos jóvenes, es más común en el sexo masculino con una relación 5:1 y su crecimiento es lento; <sup>(3)</sup> en su origen etiológico se invoca la teoría embrionaria o congénita, que explica la falla de comunicación entre los vasos linfáticos y el sistema venoso durante la vida fetal, con posterior dilatación de los vasos ciegos hasta formar un tumor. También se mencionan, la teoría inflamatoria, postraumatismo abdominal, por trastornos de la función secretora endotelial y de retención por alteraciones de presiones mecánicas. <sup>(4)</sup>

Muestra un diapasón amplio en su presentación clínica que va de los casos descubiertos de forma incidental durante estudios de imágenes realizados por otros motivos; los que solo muestran aumento del perímetro abdominal aún sin síntomas; hasta casos en los cuales se producen complicaciones intraabdominales relacionadas con la localización, tamaño o sobre infección de el proceso, que le confieren un riesgo vital a los pacientes y determinan que a pesar de la benignidad en su origen patológico esta entidad revista particular importancia. <sup>(5)</sup>

La presentación clínica de los casos no complicados ofrece un cuadro donde predomina la lesión ocupante de espacio palpable, quística (renitente) e indolora, con elementos poco específicos marcados por síntomas secundarios a la compresión de estructuras adyacentes, considerándose un interesante diagnóstico diferencial dentro de los tumores quísticos retroperitoneales. <sup>(6)</sup>

Las imágenes combinadas de ecografía y TAC son definitorias y se complementan con la RMN, brindan datos importantes que permiten precisar la localización, el tamaño del quiste, características del contenido y la relación con otros



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

órganos, garantizando una correcta planeación preoperatoria y evaluación postoperatoria;<sup>(7)</sup> también aportan ayuda diagnóstica las pruebas de inmunohistoquímica en los pocos casos en que el diagnóstico histológico es dudoso.<sup>(8)</sup>

La exéresis quirúrgica es el gold estándar en el tratamiento del LQR; cuando es realizada en fase temprana y completa el índice de recidiva es cercano a cero y denota un buen pronóstico.<sup>(4)</sup>

Nuestro objetivo es dar a conocer a la comunidad científica nacional e internacional un nuevo caso de LQR de localización abdominal, retroperitoneal, operado con éxito en nuestra institución y hacer un bosquejo de los principales elementos clínicos patológicos, de diagnóstico y tratamiento quirúrgico de estos procesos.

### **PRESENTACIÓN DEL CASO.**

Paciente masculino de 29 años que acude a nuestro servicio por presentar dolor abdominal que inició hace 3 meses, intermitente, moderado, localizado en epigastrio e hipocondrio derecho, que no se traslada a otra localización, no fiebre, no otra sintomatología. Se decide ingreso para estudio y tratamiento.

APP: no refiere

APF: no refiere

Hábitos tóxicos: no refiere

Examen físico positivo:

Abdomen: dolor a la palpación profunda en epigastrio e hipocondrio derecho, no reacción peritoneal, no tumor palpable.

Complementarios:

Ecografía abdominal:

Hígado de textura homogénea. Vesícula sin cálculos con bilis espesa. VB no dilatadas. Páncreas normal. Aorta abdominal normal. Hacia hipocondrio derecho se observa imagen ecolúcida, de bordes mal definidos, tabicada de 80 x 44mm. Se sugiere laparoscopia.

Laparoscopia:



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Hígado: tamaño normal, color rojo, superficie lisa, bordes finos, consistencia blanda.

Vesícula: Llena de color verdoso.

Bazo: Tamaño normal, color rojo.

Estómago: Cara anterior de color blanquecina.

Apéndice: apendicectomizado

Adherencias postquirúrgicas en FHD que tironean a asas delgadas.

Hacia el hipocondrio derecho existe un abombamiento de localización retroperitoneal que ocupa un área de 6-7 cm aproximadamente que rechaza hacia el plano anterior al lóbulo derecho del hígado. No se observan lesiones en peritoneo parietal.

Conclusiones: Tumor retroperitoneal.

#### TAC Abdominal:

En C.T.P se observa imagen hipodensa con coeficiente de atenuación correspondiente a líquido, de contornos regulares, bien definidos que mide 73 x 50mm y se localiza en hipocondrio derecho en proyección anterior al riñón inmediatamente por debajo de la vesícula. Está en contacto con el hígado, con independencia de este. Se observa en contacto con el páncreas y no se puede definir su independencia con el mismo.

ID: Imagen hipodensa en flanco derecho. Pseudoquiste pancreático.

Hemograma completo:

Hb: 143 g/l    Hto: 047    Leuco: 8.0 x 10<sup>9</sup>/l

Eritrosedimentación: 6 mm/l

Glucosa: 4.6 mmol/l

Creatinina: 60                      Bilirrubina total: 9.30

Ácido úrico: 511                      Bilirrubina directa: 2.49

Colesterol: 4.54                      Albúmina: 42.2

TGP: 18.8                              Amilasa: 50 UI

TGO: 25.6                              TG: 1.65

GGT: 46                                PT: 97.4



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Se realiza laparotomía con el diagnóstico de Tumor quístico pancreático (Fig 1), realizando excéresis (Fig. 2) y biopsia concluyendo con el diagnóstico de linfangioma retroperitoneal. Este diagnóstico se confirma por Anatomía Patológica.



Fig. 1. Aspecto del tumor por laparotomía.

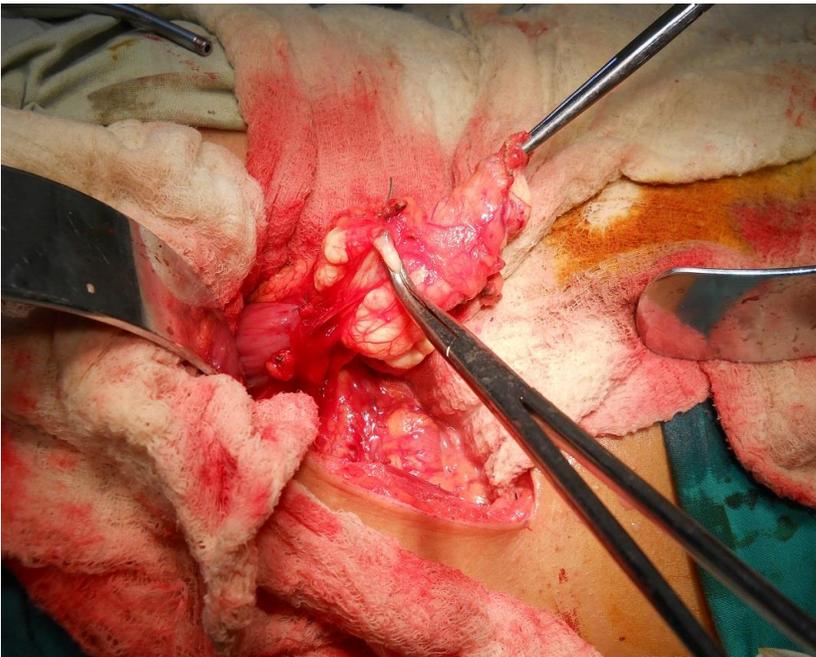


Fig. 2. Disección completa del tumor.

## DISCUSIÓN.

Los tumores primarios del retroperitoneo son poco frecuentes, su incidencia dentro de la patología tumoral en general no supera el 0.2%; los histopatológicamente benignos representan el 20% del total y clasifican como formaciones primarias que crecen de forma independiente a los grandes vasos y órganos retroperitoneales a partir del tejido linfático, nervioso, vascular, de sostén, conectivo y fibroareolar presente en esta área. <sup>(9)</sup>

Los LQR son tumores benignos hamartomatosos de contenido líquido, linfático o quiloide y así están catalogados en la clasificación de neoformaciones primitivas del retroperitoneo propuesta por Ackerman; en su origen se invocan varias teorías pero se acepta en general la teoría embrionaria o congénita sobre la base de obstrucciones y/o agenesias en el árbol vascular linfático y sus conexiones con la red venosa sistémica, lo que explicaría el predominio en la edad pediátrica, fundamentalmente en los dos primeros años de vida, como refiere Fernández Pérez citado por Rodríguez-Campoó et al. <sup>(10)</sup>

Su naturaleza benigna no excluye un comportamiento agresivo en caso de infiltrar estructuras vecinas, por ejemplo, cuerpos vertebrales y vena cava inferior, como refiere Lujan Martínez et al <sup>(11)</sup> en su serie de tres casos operados uno de los cuales se localizaba, al igual que nuestro caso, en el espacio retroperitoneal. Son clínicamente inespecíficos y se diagnostican a menudo de manera incidental; tienen varias formas de presentación, divididas en:

- Formas no complicadas:
  - ✓ Asintomática.
  - ✓ Dolor abdominal crónico. (Por compresión de estructuras vecinas).
  - ✓ Pseudoascítica.
  
- Formas complicadas:



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

- ✓ Hemorragia intraquistica.
- ✓ Oclusión intestinal por compresión extrínseca.
- ✓ Absedación del proceso.
- ✓ Peritonitis secundaria a perforación.

En el diagnóstico de esta entidad las pruebas de imágenes permiten establecer la definición morfológica de la lesión y planear el tratamiento, por ende revisten particular importancia. La TAC complementa el estudio ecográfico y además de precisar aspectos como localización y tamaño, brinda información sobre infiltración de estructuras vecinas y la presencia de probables complicaciones, es también útil para identificar masas uniloculares o multiloculares con coeficientes de atenuación similares a los del agua y su relación con órganos y estructuras circundantes; la RMN proporciona datos similares a los de la TAC, tiene la ventaja de que no emite radiación, pero es un estudio más costoso, realizado solo en algunas instituciones y se reserva para casos específicos con alto grado de dificultad diagnóstica; <sup>(7-9,11)</sup> en nuestro paciente no se realizó.

Como en el resto de los tumores retroperitoneales, independientemente de su origen e histopatología en el LQR el diagnóstico definitivo se hace por examen anatomopatológico, algo que debemos resaltar. El líquido claro, linfático o quiloso que característicamente contienen, a menudo se torna hemorrágico o purulento, en caso de estar infectado y tiene fluctuaciones en su composición a expensas de amilasa y triglicéridos en dependencia de la ubicación inicial y tiempo de evolución del proceso. <sup>(7)</sup>

García-Buenrostro citado por Rendón<sup>(1)</sup> hace referencia a la importancia del diagnóstico diferencial; se debe realizar con otras patologías retroperitoneales como tumores quísticos pancreáticos, metástasis ganglionares retroperitoneales, sarcomas retroperitoneales, procesos todos con características histopatológicas malignas, además de lipomas, hematomas, linfocelos o abscesos <sup>(11)</sup> y neoplasias con degeneración quística como mesoteliomas, teratoma quístico, leiomiomas, neurofibromas, liposarcomas, cistoadenoma mucinoso y quistes ováricos.



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

La cirugía es el gold estándar en el tratamiento del LQRP, permite evitar sobreinfección del proceso, crecimiento rápido, riesgo de rotura y la inevitable laparotomía urgente a que ello conlleva. <sup>(1)</sup>

Aunque tradicionalmente la vía de abordaje utilizada de forma prioritaria ha sido la vía abierta, la cirugía video laparoscópica ha proporcionado en los últimos años un nuevo campo de actuación, tiene ciertas ventajas sobre la laparotomía, incluyendo una disección precisa alrededor de los vasos mesentéricos, mínimo trauma a estructuras vecinas, menos dolor postoperatorio así como una estadía hospitalaria más corta, por lo que debe considerarse efectiva y segura. <sup>(6)</sup>

Cuando la excéresis quirúrgica es realizada en fase temprana y completa el índice de recidiva es cercano a cero y denota un buen pronóstico. <sup>(9)</sup> Enfatizamos en la importancia de una resección completa del proceso siempre que sea posible, como garantía de evitar recidivas, elemento defendido por varios autores que profundizan en este tema <sup>(5,6)</sup>. En nuestro caso se logró la excéresis completa del tumor sin que existieran dificultades técnicas mayores.

En aquellos pacientes en los que se evidencie importante afectación local de estructuras vecinas que imposibilite la exéresis total de la masa, la marsupialización y la enucleación quística constituyen posibilidades a valorar. También en situaciones en las que no es posible la exéresis quirúrgica, existen múltiples modalidades alternativas que permiten un tratamiento paliativo: radioterapia, radio quimioterapia, quimioterapia, laser de CO2 y Nd-Yag y el uso del coagulador de argón. <sup>(11)</sup>

Una controversia manifiesta existe alrededor de los tratamientos esclerosantes para linfangiomas de localización abdominal y retroperitoneal sin posibilidades exeréticas, Ogita et al, citado por Luján Martínez <sup>(11)</sup> publicaron su experiencia con la infiltración de la masa con Picibanil, un compuesto liofilizado de baja virulencia, sustraído del Streptococcus pyogenes grupo-A de origen humano, incubado en penicilina-G, que incapacita la producción de estreptolisina S, demostrando el efecto esclerosante y la reducción de tamaño del proceso. Por su parte Menéndez P. <sup>(12)</sup> avala el uso del Picibanil



(OK – 432) como agente esclerosante de aplicación intralesional y describe su mecanismo de acción, consistente en la inducción de una reacción inflamatoria, con migración de neutrófilos y monocitos hacia los espacios quísticos, donde se ve incrementado el nivel de mediadores de la inflamación, como interferón-g, TNF, IL-1, IL-2 e IL-6, entre otras, y con ello la permeabilidad endotelial y el drenaje linfático, resultando en la disminución del tamaño del quiste.<sup>(13)</sup>

### **CONCLUSIONES.**

El linfangioma quístico retroperitoneal es muy poco frecuente en adultos, debe diferenciarse del resto de los procesos quísticos de localización retroperitoneal; la combinación de Us y TAC permite establecer la definición morfológica de la lesión y planear el tratamiento; si la excéresis quirúrgica es realizada en fase temprana y completa el índice de recidiva es cercano a cero y denota un buen pronóstico; otras modalidades de tratamiento están asociadas a tasas elevadas de morbilidad. Nuestro paciente no presentó complicaciones mayores en el perioperatorio y ha tenido una evolución favorable libre de síntomas.

### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Rendón R, Murillo JP. Linfangioma quístico retroperitoneal que se presenta como una hernia femoral. Rev. Med. CR y C [Internet] 2014 [citado 6 de May de 2019]; LXXI (610) 281 – 284. Disponible en:  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2014/rmc142u.pdf>
2. Ruiz Tovar J, Ripalda E, Martín T, Benir R, Nuño J. Linfangioma quístico retroperitoneal adherido a cabeza pancreática. Rev. Chilena de Cirugía [Internet]. 2010 [citado 6 May 2019]; 62(2):169-71. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rchcir/v62n2/art13.pdf>
3. Careaga Morales S, Alonso Clavo M, Gregorich Fonseca G, Morgado Bode YL, Hernández Pereira A. Higroma quístico congénito. Presentación de un caso. Gac Méd Espirit [Internet]. 2015 Ago [citado 2019 Mayo 06] ; 17( 2 ): 74-80. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1608-89212015000200009](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212015000200009)



4. Fontirroche Cruz PR, González Dalmau L, Barroetabeña Riol Y, Araujo Mejias M. Linfangioma quístico abdominal. A propósito de dos casos pediátricos. MEDICIEGO [Internet] 2010 [citado 6 May 2019]; 16(Supl. 1):1-5. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16\\_supl1\\_10/pdf/t14.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_supl1_10/pdf/t14.pdf)
5. Gallart Aragón T, Palomeque Jiménez A, Pérez Cabrera B, López Cantarero M. Linfangioma quístico retroperitoneal. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2014 [citado 6 May 2019]; 80(6): 407-8. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-linfangioma-quistico-retroperitoneal-articulo-S1695403313003792>
6. Ballinas Oseguera GA, Romero Hernández T, Ramírez Aceves R, Martínez Ordaz JL, Escobar Acosta E. Linfangioma quístico retroperitoneal en un adulto: informe de caso. Rev Gastroenterol Mex [Internet]. 2011 [citado 6 May 2019];76(1):68-73. Disponible en: <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-linfangioma-quistico-retroperitoneal-un-adulto-articulo-X0375090611023653>
7. Hurtado Hernández Z, Segura Domínguez A. Hallazgo incidental de linfangioma quístico retroperitoneal en una mujer adulta.FMC [Internet]. 2014 [citado 6 May 2019];21(8):512-6. Disponible en: <https://kundoc.com/pdf-hallazgo-incidental-de-linfangioma-quistico-retroperitoneal-en-una-mujer-adulta.html>
8. Vitagliano G, Ameri C, Paterlini JE, Fernández Long JG. Resección laparoscópica de linfangioma quístico retroperitoneal. Relato de un caso y revisión de la literatura. Rev. Arg. de Urol [Internet] 2011 [citado 6 May 2019]; 76 (2):82-5. Disponible en: <https://www.revistasau.org/index.php/revista/article/view/89/59>
9. López López JM, Durán Padilla MA, Bustos Ramírez A, González Díaz S, Vargas Pedraza BM, González VR, Vivanco Rosas A. Quiste gigante retroperitoneal. Informe de 3 casos. Rev Med Hosp Gen Mex [Internet]. 2014 [citado 6 May 2019]; 77(3):133-6. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/275106221\\_Quiste\\_gigante\\_retroperitoneal\\_Informe\\_de\\_3\\_casos](https://www.researchgate.net/publication/275106221_Quiste_gigante_retroperitoneal_Informe_de_3_casos)



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

10.- Rodríguez Campoó MB, Arenal JJ, Cítores MA, Otero R, Martínez A, De la Peña J. Linfangioma quístico retroperitoneal: a propósito de 2 casos clínicos. REV ESPAÑOLA INV QUIRURG [Internet]. 2016 [citado 6 May 2019]; XIX (3): 111- 3.

Disponible en: <http://www.reiq.es/numeros-revistas-hanckJAsdi86/REIQ19.3.2016.pdf>

11.-Lujan Martínez DM, Candel Arena MF, Ruiz Marin M, Parra Baños PA, Marin Blazquez AA. Utilidad del tratamiento conservador en el linfangioma quístico. Cir Esp Internet]. 2016 [citado 6 May 2019]; 94(8):485-92. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-utilidad-del-tratamiento-conservador-el-S0009739X16300070>

12. Menéndez P, Padilla D, Villarejo P, Martín J. Recidiva de linfangiomas quísticos retroperitoneales con dificultad para la exeresis quirúrgica. Existen otras alternativas terapéuticas? ACTAS UROL ESP [Internet]. 2010 [citado 6 may 2019]; 34(9):815–26. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/aue/v34n9/carta6.pdf>

13. Olivera H, Bustorff Silva J, Goncalves A, Cursino K. Cross-sectional study comparing different therapeutic modalities for cystic lymphangiomas in children. Clinics [Internet]. 2014 [citado 6 May 2019]; 69(8):505-8. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1807-59322014000800505&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1807-59322014000800505&lng=en&nrm=iso&tlng=en)

### **Declaración de conflictos de intereses**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

### **Contribución de autoría.**



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Yordanka Machado Figueredo, como autor principal originó la idea del tema sobre “Linfangioma quístico retroperitoneal. Presentación de un caso”, realizó el diseño de la investigación y la redacción y corrección del estudio.

Braulio Eliseo Fernández Cambón, participó en la redacción del artículo y búsqueda de bibliografía actualizada.

Daimi Ricardo Martínez colaboró con la redacción del artículo y procesamiento de la información.

Yo, Yordanka Machado Figueredo, declaro la veracidad del contenido del artículo: “Linfangioma quístico retroperitoneal. Presentación de un caso”,



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>