

Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia

J. Fernández Pérez¹, J.M. Morán Penco², J.J. Pimentel³, S. Sanjuan Rodríguez²

¹Departamento de Cirugía General, Hospital «Infanta Cristina». ²Servicio de Cirugía Pediátrica.
³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz

RESUMEN: Los linfangiomas son tumoraciones muy frecuentes en la infancia, sin embargo, su localización retroperitoneal es excepcional^(1,2). Presentamos un varón con historia de dolores abdominales de varios años de evolución, que en una radiografía de abdomen se observa una imagen de densidad cálcica en hipocondrio izquierdo; el estudio histológico demostró un linfangioma quístico mixoide.

La clínica de presentación es muy variada, desde una masa asintomática hasta complicaciones graves.

Para el diagnóstico de estos tumores son fundamentales los estudios mediante ecografía y TAC, si bien la radiografía simple de abdomen puede mostrar calcificaciones como en el caso que presentamos.

El tratamiento es siempre quirúrgico, debiendo intentar realizar una resección completa, salvo que afecte a estructuras vitales. También se han utilizado: láser, adhesivo de fibrina y escleroterapia.

Conclusión: a pesar de ser tumores benignos consideramos que deben extirparse para confirmar el diagnóstico y evitar sus posibles complicaciones.

PALABRAS CLAVE: Linfangioma quístico retroperitoneal; Calcificación abdominal.

RETROPERITONEAL CYSTIC LYMPHANGIOMA IN THE CHILDREN

ABSTRACT: Lymphangiomas are very common neoplasms in infancy. However, a retroperitoneal location is seldom observed^(1,2).

We present the case of a male with a history of chronic recurrent pain over a period of several years.

An X-ray showed a calcic density in the left upper abdominal quadrant; the histological study revealed it to be a mixoid cystic lymphangioma. Clinical presentation varies greatly from an asymptomatic mass to serious complications.

In order to correctly diagnose of these neoplasms it is essential to carry on ultra sound and CT examination although a simple abdominal X-ray may show calcifications as the one presented here.

Treatment is always surgical and a complete extirpation should be performed, unless vital structures were are involved. Treatment with laser, fibrin and sclerotherapy have also been used.

Conclusion: In spite of being benign neoplasms we believe they should be removed to confirm diagnosis and avoid possible complications.

KEY WORDS: Retroperitoneal cystic lymphangioma; Abdominal calcification.

Correspondencia: Dra. J. Fernández Pérez, Avda. Godofredo Ortega y Muñoz 58, 3º B, 06011 Badajoz.

INTRODUCCIÓN

El linfangioma quístico retroperitoneal es un tumor benigno, poco frecuente, que aparece en un 90% en los dos primeros años de vida⁽¹⁾.

La etiología es desconocida, aunque la teoría más aceptada es la teoría congénita^(2,3).

Estos tumores suelen ser asintomáticos⁽⁴⁾, hasta que originan complicaciones, por lo que su diagnóstico es tardío, siendo la ecografía abdominal la técnica más rentable de diagnóstico^(3,4).

El tratamiento de elección, aunque es un tumor benigno, es el tratamiento quirúrgico intentando hacer siempre una exéresis completa del tumor^(4,5).

Presentamos un nuevo caso de linfangioma quístico retroperitoneal que fue diagnosticado de forma fortuita al realizar una radiografía simple de abdomen, observándose una masa calcificada en hipocondrio izquierdo, que tras su extirpación y posterior estudio anatomopatológico, se confirmó la presencia de un linfangioma quístico retroperitoneal.

CASO CLÍNICO

Varón de 11 años, apendicectomizado hace 5 años, remitido por su pediatra por padecer crisis leves de dolor abdominal desde hace varios años, de unas horas de duración y con la frecuencia de un episodio cada 4-6 meses, sin otra clínica acompañante.

En la exploración presenta constitución leptosómica, cicatriz de apendicectomía; resto normal.

El hemograma, la coagulación, análisis de orina, urocultivo y radiografía de tórax sin alteraciones patológicas.

En la radiografía simple de abdomen se observa una imagen calcificada, puntiforme y múltiple en hipocondrio izquierdo.

Se realiza una ecografía abdominal y se aprecia una imagen de 2,5 cm, situada próxima a cola de páncreas.

En la TAC abdominal se observa tumoración de 3,5 cm.

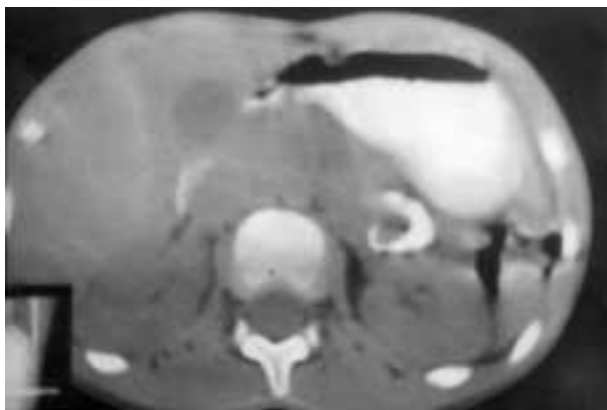


Figura 1. TAC: Masa quística retroperitoneal de contenido cálcico.

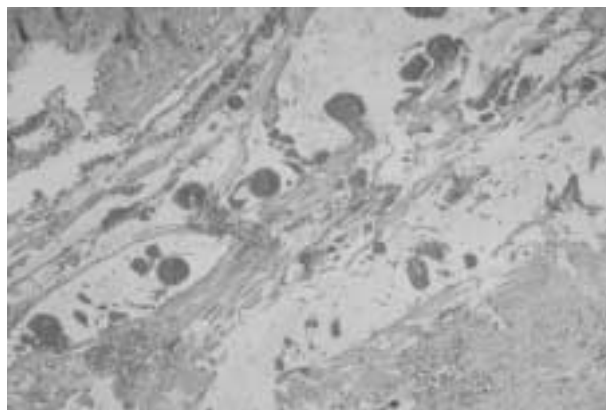


Figura 2. Anatomía patológica: Acúmulo linfoide con material mixoide calcificado.

Situado en el ángulo de Treitz, de configuración triple: cálcico, quístico y lipomatoso (Fig. 1).

Se realiza laparotomía, extirpándose una tumoración retroperitoneal, adherida a duodeno, páncreas y aorta, realizándose exéresis completa.

El postoperatorio cursó sin complicaciones, encontrándose actualmente asintomático, sin haberse apreciado recidivas en 5 años de seguimiento.

La anatomía patológica nos informa que existe un acúmulo linfoide con material mixoide calcificado y vasos en su interior, compatible con linfangioma quístico con degeneración mixoide (Fig. 2).

DISCUSIÓN

Los linfangiomas son tumores benignos, que se localizan sobre todo en axila y cuello, apareciendo sólo un 5% en retroperitoneo⁽²⁾.

Considerando que los tumores retroperitoneales son excepcionales, aproximadamente un 0,2% de todas las neoplasias, el linfangioma es el responsable del 1,2% de todos los tumores retroperitoneales⁽³⁾.

La etiología de estos tumores es desconocida, aunque la teoría más aceptada es el origen congénito, por un defecto en la consecución de la conexión de los conductos linfáticos principales con el sistema central colector^(2,3); esto explica que aparezcan con mayor frecuencia en la infancia, aproximadamente un 90% en los dos primeros años⁽¹⁾.

Al igual que en nuestro caso, hemos comprobado una mayor afectación en varones⁽²⁾.

La clínica de estos tumores es muy variada, siendo generalmente asintomáticos⁽⁴⁾, como en el caso que presentamos, y descubiertos al azar al realizar una prueba diagnóstica por otra causa diferente⁽⁴⁾, otro cuadro clínico frecuente es encontrar una masa abdominal palpable sin otra sintomato-

logía^(3,4); pero la mayoría de las veces el tumor se descubre por sus complicaciones al comprimir estructuras vecinas⁽⁵⁾, así se han descrito los siguientes casos:

- a) Pielonefritis, por obstrucción ureteral⁽⁶⁾.
- b) Abdomen agudo, por infección del tumor^(2,4).
- c) Tumoración inguinoescrotal^(3,4).
- d) Ictericia y anemia, por hemorragia intratumoral⁽³⁾.
- e) Hemoperitoneo, por rotura del tumor⁽¹⁾.

En el diagnóstico de estos tumores son fundamentales los estudios de radioimagen debido a la clínica anodina y variada que presentan; las dos técnicas más importantes son la ecografía y la TAC, incluso se han llegado a diagnosticar por ecografía fetal^(3,4).

- a) En la ecografía, al igual que en nuestro caso, suele aparecer como una masa hipocogénica retroperitoneal con septos en su interior, la ecogenicidad interna varía según el contenido del tumor^(3,4).
- b) La TAC es importante para ver la extensión y afectación de otras estructuras^(2,5) nos sirve también para diferenciarlo de los tumores intraperitoneales; y ciertas características como: heterogenicidad interna, densidad grasa, formación quística y calcificaciones, nos indican cierto grado de benignidad.

Otra prueba diagnóstica utilizada es la RM con la misma finalidad de la TAC⁽⁷⁾, en nuestro caso no se realizó por no considerarla necesaria.

La radiografía simple se considera, según los diferentes estudios⁽⁸⁾, de utilidad relativa, aunque en nuestro caso fue la prueba principal, que nos indicó la existencia del tumor, debido a las calcificaciones observadas.

En algunos casos se han realizado otras pruebas diagnósticas para comprobar la afectación de estructuras, como: tránsito intestinal, enema opaco, urografía y paracentesis⁽⁴⁾.

Para demostrar el carácter vascular, se ha utilizado un marcador específico, que identifica las células endoteliales, la lectina I *Ulex Europaeus*⁽⁸⁾.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con otros tumores quísticos retroperitoneales, frecuentes en niños, como: teratoma quístico benigno, quistes de mesenterio y una larga lista de masas retroperitoneales⁽⁹⁾, que mediante los métodos de imagen y, sobre todo, por la extirpación y biopsia posterior pueden diferenciarse.

El tratamiento de estos tumores, a pesar de ser benignos, es siempre la resección quirúrgica completa^(2, 5, 7, 9), pues la regresión espontánea sólo se ha descrito en los tumores pequeños⁽⁷⁾.

Cuando el tumor engloba estructuras vitales se recomienda hacer una resección parcial con revisiones posteriores^(3, 4, 10).

Existen otros tratamientos alternativos, como:

- a) El láser, en zonas irreseccables, o para controlar la hemorragia⁽²⁾.
- b) La aspiración y evacuación del contenido líquido con inyección intraquística de adhesivo de fibrina, ciclofosfamida intravenosa y escleroterapia local con bleomicina o el OK-22⁽²⁾.

A pesar de estos tratamientos se han descrito recidivas en un 10-15% de casos⁽⁷⁾.

Desde el punto de vista anatomopatológico, macroscópicamente son tumoraciones lobuladas no encapsuladas, multiquísticas, con un contenido lechoso y/o hemorrágico; y microscópicamente son espacios vasculares irregulares en forma de hendidura, con paredes de tejido fibroconectivo y revestidas de células endoteliales^(1, 3).

El 5% presentan fenómenos de degeneración mixoide⁽⁵⁾, inflamatorio, hemorrágico o isquémico, y tejido de granulación.

Como conclusión, consideramos que el linfangioma quístico retroperitoneal es un tumor poco frecuente, que aparece sobre todo en la infancia, y que a pesar de sus características benignas, puede ser muy agresivo por la localización y

afectación de otras estructuras, por lo que siempre que se diagnostique debe ser extirpado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gyves-Ray K, Stein SM, Hernanz-Schulman M. Hemoperitoneum in a newborn secondary to antenatal hemorrhage into a retroperitoneal lymphangioma. *Pediatr Radiol* 1996;**26**:461-462.
2. Güemes I, Ibáñez V, Barrios JE, Esteban MJ, Miranda J, Sáenz P, Vila-Carbó JL. Abdomen agudo: otra forma de debut del linfangioma abdominal. *Cir Pediatr* 1998;**11**:73-75.
3. Ravasse P, Treust LE, Levesque C, Guillois B. Le lymphangiome kystique rétropéritoneal: une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas. *Arch Pédiatr* 1995;**2**:232-236.
4. Martelli H, Revillon Y, Lortat-Jacob S, Pellerin D. Hamartomes rétropéritoneaux. A propos de 6 observations. *Chir Pédiatr* 1984;**25**:22-27.
5. Gimeno Aranguéz M, Colomer Palmer P, González Mediero I, Ollero Caprani JM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr* 1996;**45**:25-28.
6. Angel Carlos A, Norman Noe H. Paravesical cystic retroperitoneal lymphangioma presenting as recurrent vesicoureteral reflux. *Urology* 1994;**43**:880-882.
7. Humke U, Siemer S, Uder M, Steffens J, Ziegler M. Lymphangiome kystique rétropéritoneal chez l'enfant. *Ann Urol* 1997;**31**:77-79.
8. Martínez Salmerón JF, Ferron Orihuela A, De Teresa Galván J, Expósito Sequera F, Rodrigo Moreno M, Carreño Tenorio F. Linfangioma quístico gigante retroperitoneal. *Gastroenterol Hepatol* 1990;**13**:32-34.
9. Gordillo Gutiérrez MI, Serrano Hernández C, Miralles Molina M. Linfangioma retroperitoneal en un neonato. Presentación como masa palpable en el flanco. *An Esp Pediatr* 1989;**31**(2):146-147.
10. Irvine AD, Sweeney L, Corbett JR. Lymphangioma circumscrip-tum associated with paravesical cystic retroperitoneal lymphangioma. *Br J Dermatol* 1996;**134**:1135-1137.