

LINFANGIOMA QUÍSTICO DE PÁNCREAS. UN RETO DIAGNÓSTICO.

A. García-Robles, I. del Castillo-Codes, F. Morales-Alcázar, E. Baeyens-Cabrera

Complejo Hospitalario de Jaén.

Resumen

El linfangioma quístico retroperitoneal es una entidad muy infrecuente, siendo la mayoría asintomáticos. Cuando presentan síntomas, las manifestaciones clínicas más frecuentes son el dolor abdominal y la obstrucción intestinal por compresión de asas intestinales. El tratamiento consiste en la extirpación completa de la lesión. Presentamos el caso de un linfangioma quístico retroperitoneal dependiente de la cabeza de páncreas, que fue extirpado quirúrgicamente sin complicaciones.

Palabras clave: Linfangioma quístico retroperitoneal, lesiones quísticas retroperitoneales.

Abstract

Cystic retroperitoneal lymphangioma is an uncommon pathology, being most cases asymptomatic. When symptomatic, abdominal pain and bowel obstruction due to compression of bowel loops are the most frequent clinical manifestations. Treatment involves the complete removal of the lesion. We present a case of a retroperitoneal cystic lymphangioma dependent of the pancreatic head, which was surgically removed without complications.

CORRESPONDENCIA

Adelina García Robles
C/ La Malahá, 9-5º A
18006 Granada

adelingrobles@hotmail.com

Keywords: Retroperitoneal cystic lymphangioma, retroperitoneal cystic lesions.

Introducción

El linfangioma quístico retroperitoneal es una entidad muy poco frecuente, con sintomatología inespecífica, cuyo diagnóstico se realiza de forma incidental o cuando ocurren complicaciones como hemorragia interna, infección o compresión de estructuras adyacentes^{1,2}. El diagnóstico preoperatorio es muy difícil, confirmándose casi siempre tras la extirpación quirúrgica de la lesión. Presentamos el caso de un linfangioma quístico retroperitoneal de origen pancreático y su manejo diagnóstico-terapéutico.

Caso clínico

Varón de 27 años que es derivado a nuestra Unidad por cuadro de dolor abdominal inespecífico localizado en epigastrio y vómitos de repetición. El paciente refería que estos síntomas los presentaba desde hacía varios meses, aunque los vómitos se habían intensificado las últimas 2 semanas.

En la exploración inicial, el paciente presentaba muy buen estado general, con constantes mantenidas. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación en hemiabdomen superior, sin signos de irritación peritoneal, sin palpase masas ni megalias.

Pruebas Complementarias:

Analitica: Hemograma, estudio de coagulación y Bioquímica general dentro de la normalidad, incluyendo parámetros de función renal, electrolitos, enzimas hepáticas, pancreáticas, bilirrubina. Hormonas tiroideas (T4 y TSH): normales. Marcadores tumorales: Alfa-feto-proteína (AFP), Ca-125, Ca-15.3 y Ca-19.9: dentro de la normalidad. Carcinoembrionario (CEA): 6 ng/ml (valores normales: hasta 5 ng/ml).

Ecografía Abdominal: Lesión ocupante de espacio (LOE) hipocogénica intraabdominal localizada en flanco derecho, con múltiples septos.

Ante los hallazgos ecográficos, se completa estudio con Tomografía Axial Computarizada (**TAC**) (**Figura 1**) y Resonancia Magnética (**RMN**) abdominal (**Figuras 2 y 3**): Masa quística en hemiabdomen superior derecho, de 10x9 x13 cm, con formaciones lineales en su interior (septos), que pierde plano graso de separación con lóbulo hepático derecho (LHD), vesícula biliar, vena cava inferior (VCI) y borde anterior renal. Afecta a espacio pararrenal anterior derecho y engloba segunda porción dudodenal.

En el diagnóstico diferencial radiológico se planteaban las siguientes opciones: lingangioma quístico, mesotelioma quístico o pseudomixoma retroperitoneal.

Tratamiento: Se plantea intervención quirúrgica programada con los siguientes hallazgos: tumoración quística retroperitoneal con líquido lechoso, que depende de la cara posterior de la cabeza de páncreas, abraza tercera porción duodenal con dudosa infiltración del borde antimesentérico de la misma, por lo que se extirpa parte de éste.

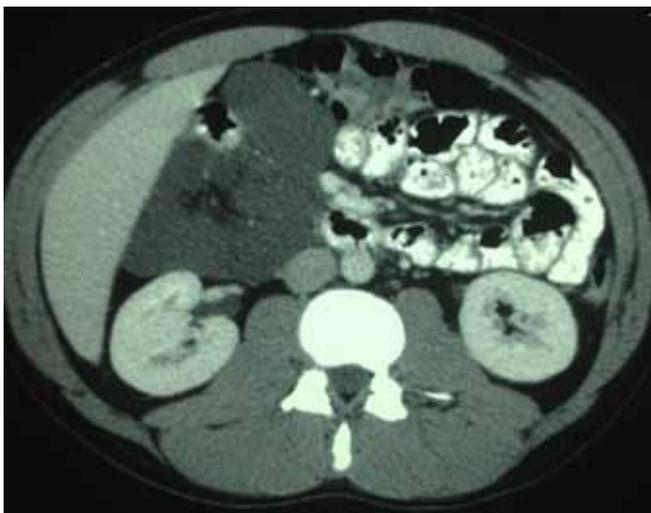


Figura 1 ~~~~~

TAC Abdominal: Masa quística en hemiabdomen superior derecho, de 10x9 x13 cm, con septos en su interior, que pierde plano graso de separación con lóbulo hepático derecho (LHD), vesícula biliar, vena cava inferior (VCI) y borde anterior renal.

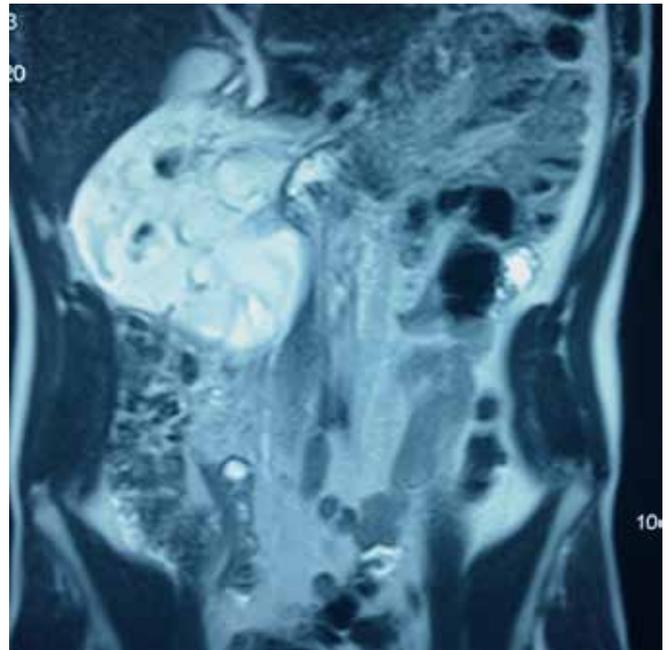


Figura 2 ~~~~~

RMN Abdominal. Corte coronal de la masa quística retroperitoneal.

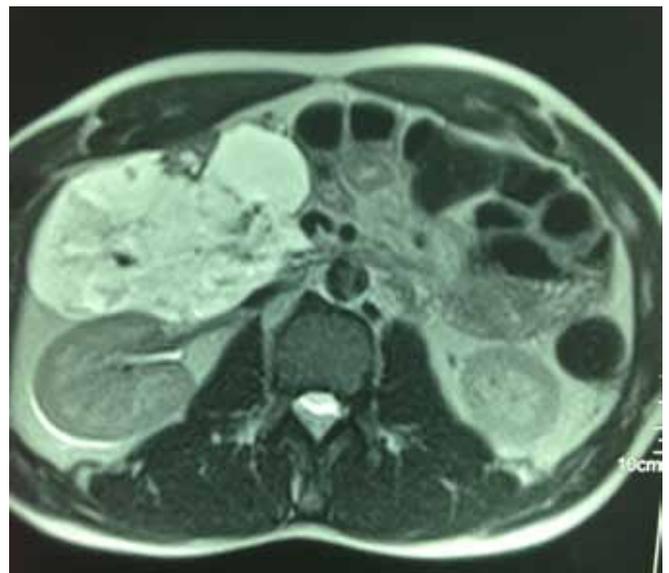


Figura 3 ~~~~~

RMN Abdominal. Corte axial.

Diagnóstico Anatómo-patológico: Macroscópico: Fragmento fibroadiposo de 5.5 cm. Tras seccionarlo, múltiples cavidades de aspecto quístico, multilocular y con un contenido blanquecino lechoso. Microscópico: La masa quística estaba compuesta de espacios quísticos alineados por endotelio y separados por estroma fibroso con abundantes linfocitos. El diagnóstico anatómo-patológico de la pieza es compatible con linfangioma quístico pancreático.

Discusión

El linfangioma es una neoplasia benigna cuyo origen asienta en el sistema linfático. Son frecuentes en pacientes pediátricos, localizados sobretudo en partes blandas de cuello y axila². Los linfangiomas abdominales son raros, representando menos de 1% del total de linfangiomas, siendo la localización más frecuente el mesenterio y el retroperitoneo. El linfangioma quístico de páncreas es un tipo extremadamente raro, con menos de 60 casos publicados. Se trata de masas multiquísticas, rodeados por una fina cápsula fibrosa. Aunque pueden parecer como masas retroperitoneales, se cree que muchas de estas neoplasias proceden del páncreas³.

El linfangioma pancreático se puede presentar en cualquier grupo de edad, siendo más frecuentes en mujeres y de localización en páncreas distal^{4, 5}. El tamaño tumoral puede alcanzar hasta 25 cm (media de 12 cm)^{6, 7}. El fluido del quiste es de aspecto serosanguinolento o quiloso. Histológicamente, las lesiones se componen de espacios quísticos dilatados, separados por finos septos, formados éstos a su vez de células musculares lisas y agregados de linfocitos e histiocitos. Los espacios quísticos están alineados por células endoteliales y contienen líquido rico en eosinófilos y proteínas^{3, 7, 8}.

Los pacientes permanecen en su mayoría asintomáticos y el tumor se descubre casualmente. Si produce síntomas, suelen ser inespecíficos y se desarrollan a lo largo de meses antes del diagnóstico. El dolor epigástrico es la forma más frecuente de presentación, aunque también se puede presentar como una masa palpable en epigastrio o en cuadrante superior izquierdo, náuseas o vómitos^{5, 8}, como ocurrió en nuestro paciente.

El TAC suele mostrar una masa quística homogénea en el páncreas o adyacente a éste. Tras la administración de contraste se pueden observar los múltiples finos tabiques. Si el tamaño es considerable se visualiza efecto masa que produce el linfangioma sobre órganos vecinos, como estómago, bazo, riñón e hígado. En nuestro caso, la masa ejercía este efecto sobre el lóbulo hepático derecho, vesícula biliar, vena cava inferior y riñón derecho, llegando a englobar segunda porción duodenal. La ecografía suele mostrar una masa multitabizada, de contenido líquido, anecoica o hipoeicoica en la región pancreática, aunque también se han descrito masas hipereicoicas^{9, 10}. Al igual que en el caso clínico que nos ocupa, las imágenes obtenidas por RMN suelen confirmar los hallazgos de la ecografía y el TAC, sin que suela proporcionar información adicional. Los espacios quísticos aparecen hipointensos en T1 e hiperintensos en T2¹⁰.

El tratamiento quirúrgico se indica para establecer el diagnóstico tras un exámen histológico de la pieza reseçada, y suele ser resección curativa, aunque una incompleta resección podría conllevar recurrencias^{4, 7}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hauser H, Mischinger HJ, Beham A, Berger A, Cerwenka H, Razmara J, et al. Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adults. *Eur J Surg Oncol* 1997; 23: 322-326.
2. Luo CC, Huang CS, Chao HC, Chu SM, Hsueh C. Intraabdominal cystic lymphangiomas in infancy and childhood. *Chang Gung Med J* 2004; 27 (7): 509-514.
3. Sakorafas GH, Smyrniotis V, Reid-Lombardo KM, Sarr MG. Primary pancreatic cystic neoplasms of the pancreas revisited. Part IV: Rare cystic neoplasms. *Surgical Oncology* 2012; 21: 153-163.
4. Colovic RB, Grubor NM, Micev MT, et al. Cystic lymphangioma of the pancreas. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 6873-6875.
5. Gui K, Bigler SA, Subramony C. Lymphangioma of the pancreas with "ovarian-like" mesenchymal stroma: a case report with emphasis on histogenesis. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127: 1513-1516.
6. Adsay NV. Cystic lesions of the pancreas. *Mod Pathol* 2007; 20: S71-93.
7. Paal E, Thompsons LD, Heffess CS. A clinicopathologic and immunohistochemical study of ten pancreatic lymphangiomas and a review of the literature. *Cancer* 1998; 82: 2150-2158.
8. Igarashi S, Maruo Y, Ito T, Ohsawa K, Serizawa A, Yabe M, et al. Huge cystic lymphangioma of the páncreas: report of a case. *Surg Today* 2001; 31: 743-746.
9. Hayashi J, Yamashita Y, Kakegawa T, et al. A case of cystic lymphangioma of the pancreas. *J Gastroenterol* 1994; 29: 372-376.
10. Koenig TR, Loyer EM, Whitman GJ, et al. Cystic lymphangioma of the pancreas. *Am J Roentgenol* 2001; 177: 1090.