

GRAN LINFANGIOMA PANCREÁTICO COMO CAUSA INFRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL

J.M. Alcívar-Vásquez, J.M. Herrera-Justiniano, C. Márquez-Galisteo, J.L. Márquez-Galán

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen

Los linfangiomas son neoplasias benignas infrecuentes que predominantemente afectan a niños. Localizados en su mayoría en cabeza y cuello (75%) y región axilar (20%)¹. La afectación pancreática es muy inusual (menos del 1%) representando el 0,2% de las neoplasias pancreáticas².

Presentamos el caso clínico de un varón de 22 años con dolor abdominal y fiebre como manifestación inicial de una gran tumoración sólido-quística pancreática, las pruebas de imagen y el análisis histológico tras punción mediante ecoendoscopia no fueron concluyentes, por lo que se somete a intervención quirúrgica realizándose una esplenopancreatectomía corporocaudal con suprarrenalectomía izquierda, catalogándose la tumoración tras análisis inmunohistoquímico -CD31 positivo/ CD34 débil positivo- como linfangioma pancreático. Tras 12 meses de seguimiento el paciente se encuentra asintomático y sin datos radiológicos de recurrencia tumoral.

Palabras clave: páncreas, picibanil®, linfangioma.

CORRESPONDENCIA

Juan Manuel Alcívar Vásquez
md.juanalcivar@gmail.com

Abstract

Lymphangiomas are rare benign neoplasms most common in infants and young children. Most of them involve the head and neck (75%) and the axillary region (20%)¹. Pancreatic involvement is very infrequent (less than 1%) representing 0.2% of pancreatic neoplasms².

We report the case of a 22 year old man with abdominal pain and fever as initial manifestations of a huge cystic and solid tumor of the pancreas. Imaging tests and histological analysis after endoscopic ultrasound-guided puncture were not conclusive, so he underwent a corporocaudal splenopancreatectomy with left adrenalectomy. After immunohistochemical analysis -positive for CD31/weak positive for CD34- the tumor was classified as pancreatic lymphangioma. After 12 months follow-up the patient was asymptomatic without radiographic evidence of tumor recurrence.

Keywords: pancreas, picibanil®, lymphangioma.

Introducción

Presentamos el caso clínico de un varón de 22 años de edad sin antecedentes de relevancia, con un cuadro de 10 días de evolución caracterizado por dolor abdominal, anorexia y fiebre de 38°C. En los últimos tres días el dolor se intensifica además de presentar vómitos. Al examen físico destacaba únicamente dolor

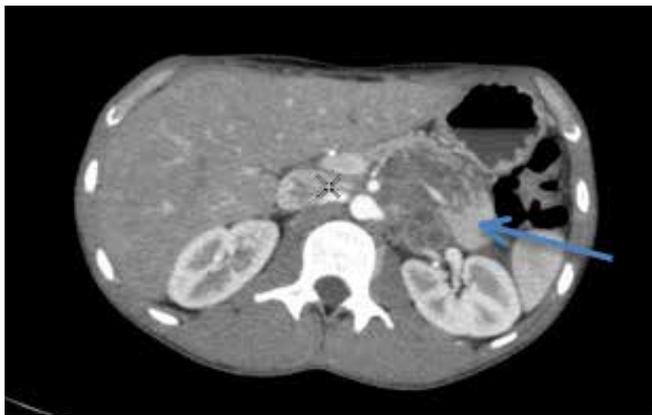


Figura 1

La flecha indica la lesión con morfología quística predominante, rechazando a la pared gástrica así como desestructuración de cola-cuerpo de páncreas de donde depende la lesión.

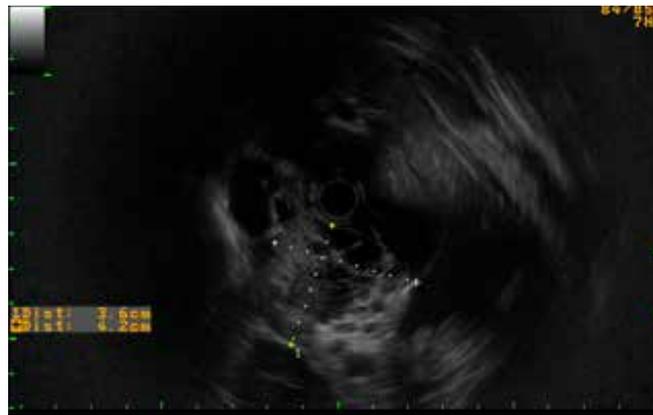


Figura 3

Corte de USE radial, en donde se visualiza la conformación micro y macroquística de la tumoración, a nivel de cuerpo pancreático.



Figura 2

Corte tomográfico en el que se observa un englobamiento de la vena y arteria esplénica por la lesión, sin llegar a trombosarla.

a la palpación en hipocondrio y flanco derechos. Sin hallazgos a la exploración a otros niveles. Se realizó ecografía abdominal urgente objetivando una gran tumoración localizada en cuerpo pancreático de componente sólido-quístico de 82 mm de diámetro máximo; confirmándose mediante tomografía abdominal con contraste intravenoso, matizando que dicha lesión engloba a la arteria y vena esplénica sin trombosarla, rechaza la pared gástrica y ocupa la fosa suprarrenal izquierda sin identificar la glándula suprarrenal (Figuras 1 y 2).

En la analítica sanguínea destacaba una leucocitosis de 21.430 (17.144 neutrófilos) y una proteína C reactiva de 197 miligramos/litro, las transaminasas, amilasa, función renal, antígeno carcinoembrionario, CA 19-9, alfafetoproteína y CEA 15-3 fueron

normales. Ante estos hallazgos se inició tratamiento empírico de amplio espectro con Piperacilina/Tazobactam a dosis de 4/0,5 gramos cada 8 horas por vía endovenosa y analgesia parenteral, cediendo progresivamente el cuadro clínico con normalización de los leucocitos y proteína C reactiva.

Con la finalidad de filiar la naturaleza de la lesión se realizó una ecoendoscopia con punción con aguja fina, destacando una masa de más de 5 centímetros (no pudo determinarse la dimensión ya que la lesión superaba el alcance del transductor), de morfología similar a la descrita en la tomografía abdominal y de consistencia blanda a la punción (Figura 3). Dado que el resultado anatomopatológico de la muestra obtenida no fue concluyente y por las características de la tumoración se decide someter a intervención quirúrgica realizándosele una esplenopancreatectomía corporocaudal con suprarrenalectomía izquierda, con buena evolución posterior a pesar de un drenaje quiloso inicial que se resolvió con medidas dietéticas.

El estudio histológico de la pieza quirúrgica incluido el análisis inmunohistoquímico -CD31 positivo intenso y CD34 débil positivo- determinó que la tumoración correspondía a un linfangioma de predominio extrapancreático con afectación de cuerpo de páncreas.

Tras 12 meses de evolución el paciente se mantiene asintomático y en estudios ecográficos de control no se han objetivado datos de recurrencia tumoral.

Discusión

Los linfangiomas son considerados tumores benignos de etiología no aclarada, las hipótesis sugieren que se desarrollan por una malformación congénita que obstruye el correcto drenaje linfático. Están localizados en su mayoría en cabeza, cuello y axila; siendo la localización pancreática muy inusual (menos del 1%). Son más frecuentes en mujeres, siendo en su mayoría asintomáticos, diagnosticados incidentalmente o tras producir síntomas: derivados del tamaño tumoral (dolor abdominal o vómitos por compresión de

pared gástrica), rara vez debutan como abdomen agudo secundario a obstrucción intestinal, ruptura y/o hemorragia del linfangioma^{3,4}.

Las pruebas radiológicas pueden orientarnos hacia un diagnóstico provisional, teniendo la ecoendoscopia con punción-aspiración un papel determinante a pesar de que la punción puede originar hemorragia o rotura del quiste. Si el líquido aspirado presenta un aspecto quiloso y los niveles de triglicéridos en el aspirado están elevados son datos muy sugestivos de linfangioma, alcanzando una sensibilidad y especificidad diagnóstica del 86% y 100% respectivamente. Por el contrario si el aspecto del líquido es seroso y los niveles de triglicéridos no son muy elevados, el diagnóstico de certeza se basa en la expresión inmunohistoquímica de antígenos CD3/CD34 o factor VIII/R en las células endoteliales de la pieza quirúrgica tal como presentamos en nuestro caso^{2,5,9}.

Se han propuesto varias alternativas terapéuticas en función de la forma de presentación: en aquellos pacientes asintomáticos se puede plantear un seguimiento radiológico periódico, así como drenaje mediante ecoendoscopia. En aquellos sintomáticos el tratamiento no quirúrgico es controvertido por el riesgo de complicaciones y por la recurrencia post-drenaje; en cuyo caso si se confirma el diagnóstico se puede intentar tratar con inyección de OK-432 (PICIBANIL®) como tratamiento alternativo a la cirugía produciendo una esclerosis y reducción del tamaño del linfangioma, principalmente utilizado a nivel de cabeza y cuello^{7,8}.

Por otro lado existe un grupo de autores que insisten en que el tratamiento quirúrgico mediante resección completa del tumor es más adecuado dado que minimizan el riesgo de complicaciones y de recurrencia (cerca al 7%), así como evitar la posibilidad de degeneración maligna del tumor en linfosarcoma o adenocarcinoma según algunos casos publicados aunque es extremadamente raro^{5,6}.

En nuestro caso se optó por el tratamiento quirúrgico definitivo dado el cuadro clínico de debut del paciente, la imposibilidad de llegar a un diagnóstico definitivo por las pruebas radiológicas y ecoendoscopia con punción; así como por el tamaño tumoral y compromiso de estructuras vecinas. En el seguimiento radiológico posterior a los 12 meses no se han objetivado datos de recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. E. Paal, L. D. Thompson, and C.S. Heffes. A clinicopathologic and immunohistochemical study of ten pancreatic lymphangiomas and review of the literatura. *Cancer*. 1998 Jun 1;82(11):2150-8
2. Coe AW, Evans J, Conway J. Pancreas cystic lymphangioma diagnosed with EUS-FNA. *JOP*. 2012 May 10;13(3):282-4.
3. G. Gray, K. Fried, and J. Iraci. Cystic lymphangioma of the pancreas: CT and pathologic findings. *Abdom Imaging*. 1998 Jan-Feb;23(1):78-80.
4. J. G. Allen, T. S. Riall, J. L. Cameron, F. B. Askin, R. H. Hruban, and K.A. Campbell. Abdominal lymphangiomas in adults. *J Gastrointest Surg*. 2006 May;10(5):746-51.

5. Enrico Dalla Bona, Valentina Beltrame, Stella Blandamura, Federica Liessi and Cosimo Sperti, Case report: Huge Cystic Lymphangioma of the Pancreas Mimicking Pancreatic Cystic Neoplasm. *Case Rep Med*. 2012;2012:951358.

6. Nabil M, Mansour, William J. Salyers Jr. Recurrence of a Pancreatic Cystic Lymphangioma after Diagnosis and Complete Drainage by Endoscopic Ultrasound with Fine-Needle Aspiration. *JOP*. 2013 May 10;14(3):280-2.

7. Laranne J, Keski-Nisula L, Rautio R, Rautiainen M, Airaksinen M, OK-432 (Picibanil) therapy for lymphangiomas in children. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2002 May;259(5):274-8

8. Rodríguez J, Cáceres F, Vargas P. Treatment of lymphangioma with OK-432 infiltration. *Cir Pediatr*. 2012 Oct;25(4):201-4

9. Lyngdoh TS, Konsam R, Th B, Marak B. Giant cystic lymphangioma of pancreas. *ANZ J Surg*. 2008 Aug;78(8):673-4.