

CIRUGIA PEDIATRICA

LINFANGIOMA QUISTICO RETROPERITONEAL QUE SE PRESENTA COMO UNA HERNIA FEMORAL

Raiza Rendón*
Juan Pablo Murillo**

SUMMARY

Cystic lymphangioma is a congenital lymphatic hamartoma of the lymphatic system. Lymphangiomas are very common in infancy and extremely rare in adults, affect any part of the body drained by lymphatic vessels showing a predilection for head, neck and armpit. Retroperitoneal location is seldom observed. The clinical presentation varies from asymptomatic with enlargement of the abdominal perimeter to compression from the mass effect. To diagnose it is important to carry on ultrasound and CT examination, abdominal radiography is

nonspecific. The treatment is always surgical.

Key Words: Retroperitoneal Cystic lymphangioma; Femoral Hernia.

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 16 días de edad, nacida a las 40 semanas de edad gestacional con un peso adecuado, producto de madre de 45 años, sin presentar complicaciones durante el embarazo ni el parto. Ingresó al servicio de emergencias referida del EBAIS para valoración por

presentar una masa inguinal derecha. Durante su exploración física se documenta una masa en área femoral anterior derecha, duro elástica no dolorosa sin datos inflamatorios. Se realiza Ultrasonido de canal inguinal el cual reporta asas intestinales con peristalsis dentro de la masa. Se interviene quirúrgicamente la paciente con diagnóstico preoperatorio de Hernia Crural, sin embargo durante la cirugía se documenta que no hay hernia crural ni hernia inguinal derecha, impresionando un hígroma quístico derecho que drena líquido

* Médico General Servicio de Emergencias Pediátricas, Hospital Dr. Max Peralta Jiménez de Cartago. Tel.: 7075-4987 / 2253-0972

** Juan Pablo Murillo, Especialista en Cirugía Pediátrica, Hospital Dr. Max Peralta Jiménez de Cartago.

ascítico no fétido, sin observarse contenido intestinal. Durante el posoperatorio de la paciente se solicita Ultrasonido de abdomen con el fin de definir la extensión de la lesión intra abdominal, describiendo a nivel paravesical derecho (anexial derecho) una masa quística multiseptada de 34 x 35 x 33 mm, que se extiende hasta la región inguinal derecha con un componente también multiseptado de 37 x 14 x 11 mm, no se evidencia dilatación de asas intestinales que sugieran compromiso del mismo. No liquido libre ni colecciones en abdomen ni pelvis. La paciente es llevada a sala de operaciones para resección de la lesión, evidenciando una tumoración quística retroperitoneal, de 2.5 x 4 cm multiseptada sobre vasos iliacos derechos poco vascularizada que se extiende hacia región inguinal sobre vasos femorales. La muestra tomada para biopsia es enviada a patología donde se reporta en el diagnóstico un Linfangioma Quístico.

REVISION

Los linfangiomas son tumores benignos frecuentes en la infancia, se definen como malformaciones congénitas hamartomatosas del sistema linfático, constituidas por dilataciones quísticas de los vasos linfáticos delimitados por una

línea de células endoteliales, que varían en tamaño desde canales microscópicos (linfangiomas cavernosos) hasta grandes quistes (higroma quístico) que afectan a la piel y al tejido subcutáneo. Su edad de presentación más frecuente es antes de los dos años de vida en el 90% de los casos. La prevalencia es la misma tanto en hombres como en mujeres en la edad pediátrica, diferente a los adultos donde la prevalencia es mayor en el sexo masculino.^(2,9,10,13) Aparecen habitualmente en zonas de tejido areolar o tejido conectivo liso. Pueden aparecer en varios lugares siendo más frecuentes en la axila, representando el 75% de los casos seguido por el cuello en un 20%, el 5% restante tiene diferente localización. En cuanto a la localización del linfangioma abdominal, el lugar de presentación más frecuente en la edad pediátrica es el mesenterio, seguido por el epiplón, mesocolon y retroperitoneo, esta última representa entre el 0.15 y 2% de todas las neoplasias.^(2,4,6,7,8,9) La etiología no es conocida, siendo la teoría congénita la más aceptada la cual describe que durante la vida fetal se desarrolla un fallo en la comunicación de los vasos linfáticos con el sistema linfático central, lo que ocasiona que los vasos ciegos se dilaten hasta formar un tumor quístico. También se han propuesto otras teorías como la obstrucción

linfática, la alteración en la permeabilidad endotelial, la inflamación, la ausencia congénita de vasos linfáticos y el envejecimiento de la pared del intestino como causas del desarrollo de los linfangiomas.^(1,9,7,13) La presentación clínica de los linfangiomas abdominales es variable, en el 88% de casos son asintomáticos y su hallazgo es incidental, o bien puede presentarse como un abdomen agudo o como obstrucción intestinal, pero en la mayor parte de los casos se diagnostican por síntomas secundarios a la compresión por efecto de masa que pueden llegar a ejercer. Algunas formas de presentación son: Pielonefritis por obstrucción uretral, tumoración inguinoescrotal, ictericia y anemia por hemorragia intratumoral, hemoperitoneo, infarto intestinal y abdomen agudo por infección del tumor.^(4,7,13) Dentro de los diagnósticos diferenciales se incluyen pseudoquistes, linfocelos, quistes wolffianos o neoplasias con degeneración quística como mesoteliomas, lipomas, teratomas, leiomiomas, neurofibromas, liposarcomas y quistes de duplicación intestinal.^(3,7,8) Para el diagnóstico son importantes los estudios de radioimagen debido a las diferentes formas de presentación clínica. El Ultrasonido y la tomografía axial

computarizada son las técnicas radiológicas complementarias que más ayudan y proporcionan mayor información.^(4,6,7) En el ultrasonido se visualiza una masa de características quísticas, predominantemente anecoica, bien delimitada, de paredes casi imperceptibles, contorno lobulado, refuerzo acústico posterior, con septos en su interior, y que puede tener en su interior algunos ecos por aumento de la viscosidad del líquido pero sin calcificaciones. La TAC y la resonancia magnética tienen utilidad para valorar la extensión y afectación de otras estructuras, para reconocer tumores intraperitoneales; y algunas características como heterogeneidad interna, densidad grasa, formación quística y calcificaciones. En relación a las radiografías simples los hallazgos son inespecíficos, sugestivos de obstrucción intestinal y en algunos casos se pueden observar calcificaciones.^(3,6,7,9,13)

Es importante mencionar que el diagnóstico confirmatorio del linfangioma abdominal es principalmente anatomopatológico.^(8,12) El tratamiento de los linfangiomas abdominales es quirúrgico, con quistectomía total o la resección del mesenterio y del intestino comprometido. Se mencionan otros tratamientos como el Drenaje, Irrigación del

linfangioma, Ciclofosfamida intravenosa, la Escleroterapia con Bleomicina y el OK 432 los cuales dan pobres resultados y la probabilidad de recidiva varía entre el 10 al 15 %.^(6,8,12,13) Las complicaciones son infrecuentes cuando la escisión es completa y el seguimiento del paciente puede ser realizado en forma satisfactoria mediante examen clínico y ecográfico.^(4,12,13)

CONCLUSION

El reporte de este caso de linfangioma retroperitoneal que se presentó como hernia femoral es una forma rara de presentación de esta patología. En la revisión de la literatura no se reportan casos similares. Los linfangiomas son tumoraciones benignas, pero pueden desencadenar complicaciones serias, por lo cual es importante considerarlos dentro de las posibilidades diagnósticas y se recomienda researlos. Los estudios diagnósticos son importantes durante su valoración, y el diagnóstico confirmatorio se hace por patología.

RESUMEN

Los linfangiomas son malformaciones congénitas hamartomatosas del sistema linfático. Los linfangiomas son frecuentes en los niños, y extremadamente raros en

adultos. Afectan cualquier parte del cuerpo drenado por vasos linfáticos mostrando predilección por la cabeza, el cuello y la axila. La localización retroperitoneal es rara. La presentación clínica varía desde asintomática con aumento del perímetro abdominal hasta compresión de estructuras por efecto de masa. Para el diagnóstico es importante hacer un ultrasonido y un TAC, la radiografía de abdomen es inespecífica. El tratamiento es quirúrgico.

Palabras Clave: Linfangioma Quístico Retroperitoneal; Hernia Femoral.

BIBLIOGRAFIA

1. Anand S, Ghritlaharey R et al. Giant Retroperitoneal Cystic Linfangioma in a Seven Months Old Girl. *Jiaps*. 2007; 12: 161-162.
2. Arzo M, Ibarz L, Areal J, González C et al. Linfangioma Quístico. *Actas Urol Esp*. 2006;30(7):723-727.
3. Ballinas-Osegura GA, Romero T et al. Linfangioma Quístico Retroperitoneal en un adulto: informe de caso. *Rev Gastroenterol Mex*. 2011;76(1):68-72.
4. Courel J, Baez J, et al. Linfangioma Quístico Abdominal. Resección Videoaistida. *Rev. de Cir. Infantil*. 2011; 42: 117-122
5. Chih-Cheng L, Chen-Sheng H et al. Intra-Abdominal Cystic Linfangiomas in Infancy and Childhood. *Chan Gung Med J*. 2004; 27 (7): 509-512.
6. Fernández J, Mórán JM et

- al. Linfangioma Quístico Retroperitoneal en la Infancia. *Cir Pediatr.* 2001; 14: 14-43.
7. Fontirroche R, González L et al. Linfangioma Quístico Abdominal, A Propósito de Dos Casos Pediátricos. *Medciego.* 2010;16 (1):
8. García-Buenrostro N, Sánchez S. Martínez-Carreño U. Linfangioma Quístico Abdominal. *Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica.* 2005; 12(1): 33-38.
9. Gómez P, Morales A, et al. Linfangioma Quístico Retroperitoneal una Patología Silente en Adultos. *Actas Urol Esp.* 2002; 26 (5): 356-360.
10. Morales A, Molina A et al. Sclerotherapy for Cavernous Lymphangiom. *Bol. SPAO.* 2008; 2(2):176-184.
11. Olivier G. Lymphatic Vasculature Development. *Nature Reviews Immunology.* 2004; 4: 35-45
12. Tineo N, Uzcategui H et al. Quiste Retroperitoneal: Reporte de Caso. *Cimel.* 2010; 15(2):79-81.
13. Uriza L, Uribe A et al. Linfangioma Quístico en el Intestino Delgado: Presentación de caso. *Rev Colomb Radiol.* 2012; 23(3): 3556-3560.