



## Nota clínica

# Linfangioma quístico inguinal: revisión de la literatura, a propósito de un caso

## *Groin cystic lymphangioma: case report and literature review*



*Víctor Echenagusia Serrats, Eduardo López de Heredia, Alberto Gómez Portilla, Ane Etxart Lopetegi, Ruth Bustamante Mosquera, Maite Camuera, Jesús Muriel*

Sección de Pared Abdominal. Servicio de Cirugía. Hospital Universitario de Álava. Vitoria (España)

**Recibido:** 23-05-2018  
**Aceptado:** 05-11-2018

**Palabras clave:**  
Linfangioma quístico, ingle, retroperitoneal.

**Key words:**  
Cystic lymphangioma, groin, retroperitoneal.

## Resumen

**Introducción:** Los linfangiomas quísticos son una rara malformación hamartomatosa benigna. Presentamos un caso clínico que debuta como una tumoración inguinal asintomática, así como su manejo e indicación quirúrgica junto con una revisión actualizada de la literatura.

**Caso clínico:** Los linfangiomas quísticos son una rara malformación hamartomatosa benigna con una baja prevalencia. Su presentación en adultos, así como la localización inguinal sin extensión intraabdominal y/o retroperitoneal, hace el caso excepcional.

**Discusión:** La ausencia de signos patognomónicos supone un reto diagnóstico, debiendo de estar presente en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones inguinales. Asimismo, la ausencia de protocolos estandarizados dificulta su manejo posterior y seguimiento, planteando la necesidad de controles radiológicos.

## Abstract

**Introduction:** To present a clinical case and to carry out a review of the literature on the most relevant aspects of this rare pathology. We present a cystic lymphangioma in an adult woman who debuts as an asymptomatic groin mass as well as her management and surgical indication along with an updated review of the literature.

**Case report:** Cystic lymphangiomas are a rare benign hamartomatous malformation with a low prevalence. Its presentation in adults, as well as the groin localization without abdominal and/or retroperitoneal extension makes exceptional this case.

**Discussion:** The absence of pathognomonic signs poses a diagnostic challenge, owing to being present in the differential diagnosis of inguinal tumors. Furthermore, the absence of standardized protocols hinders their subsequent handling and monitoring and raises the need for radiological controls.

\* *Autor para correspondencia:* Víctor Echenagusia Serrats. Sección de Pared Abdominal. Servicio de Cirugía. Hospital Universitario de Álava. C/ Jose Atxotegi, s/n. 01009 Vitoria-Gasteiz (España)  
Correo electrónico: [bittor\\_01@hotmail.com](mailto:bittor_01@hotmail.com)

Echenagusia Serrats V, López de Heredia E, Gómez Portilla A, Etxart Lopetegi A, Bustamante Mosquera R, Camuera M, Muriel J. Linfangioma quístico inguinal: revisión de la literatura, a propósito de un caso. *Rev Hispanoam Hernia*. 2019;7(1):21-23

Presentado en formato póster en la XXV Reunión de la Asociación de Cirujanos del Norte celebrado el 18 de mayo de 2018 en Pamplona (España).

## INTRODUCCIÓN

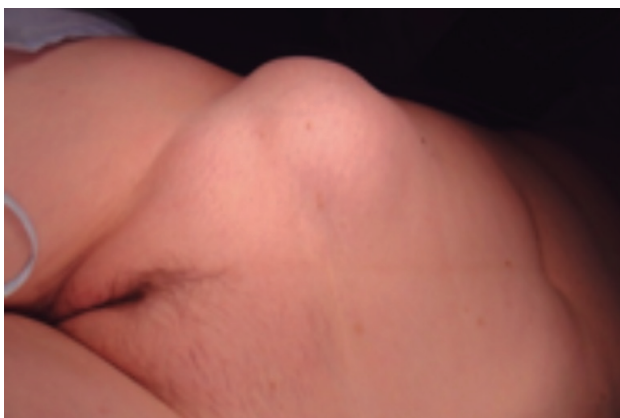
Los linfangiomas quísticos son una rara malformación hamartomatosa benigna<sup>1</sup>. Clásicamente se presentan en niños y raramente en adultos<sup>8</sup>. La localización inguinal supone menos del 5 %<sup>1</sup> y en la gran mayoría de los casos implica una extensión intraabdominal y/o retroperitoneal<sup>3</sup>. Su baja frecuencia y la ausencia de signos patognomónicos suponen un reto diagnóstico, así como la ausencia de protocolos estandarizados para su seguimiento.

Se presenta un caso clínico sobre un linfangioma quístico en una mujer adulta que debuta como una tumoración inguinal asintomática, así como su manejo e indicación quirúrgica junto con una revisión actualizada de la literatura.

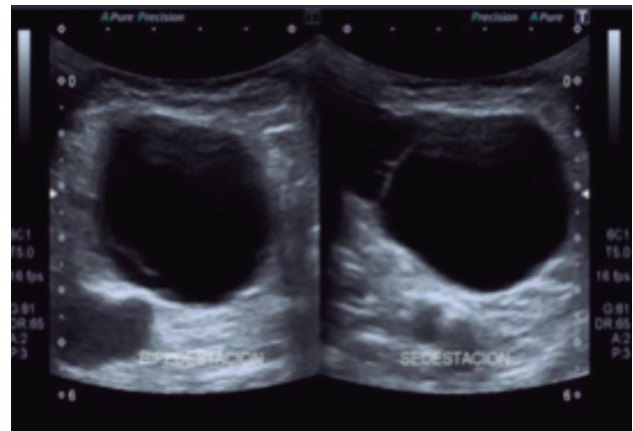
## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 62 años, remitida a nuestro servicio por una tumoración inguinal derecha, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Refiere desde hace aproximadamente un año tumoración en ingle derecha asintomática. Se explora lesión de unos 10 × 6 cm en ingle derecha de consistencia elástica que no se modifica con maniobras de Valsalva (fig. 1). La ingle contralateral es normal. Los análisis sanguíneos de laboratorio no presentan hallazgos significativos. La ecografía (fig. 2) muestra una lesión quística inespecífica de gran tamaño en tejido celular subcutáneo considerando un hematoma crónico, un quiste del canal de Nuck o linfangioma quístico, sin poder descartar una hernia inguinocrural o de Spiegel.

La tumoración, de aspecto quístico se extiende en un plano a nivel de la aponeurosis del oblicuo mayor, respetándola sin extensión a planos profundos (fig. 3). Se realiza una exéresis ligando sus vasos nutricios y vaciando su contenido, se realiza un cierre por planos y por primera intención. No se registraron incidencias. El informe anatomopatológico confirma el diagnóstico de linfangioma quístico, con marcadores positivos para CD-31 y D2-40. La revisión al primer y sexto mes posoperatorio junto con una tomografía, no demuestran signos de recidiva, persistencia o extensión intraabdominal de la enfermedad (fig. 4).



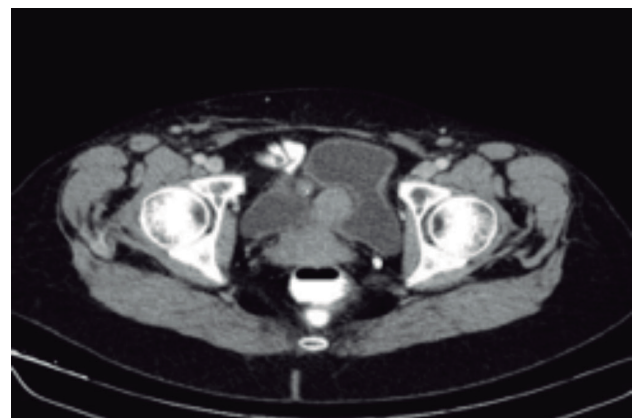
**Figura 1.** Lesión de unos 10 × 6 cm en ingle derecha de consistencia elástica que no se modifica con maniobras de Valsalva.



**Figura 2.** La ecografía muestra una lesión quística inespecífica de gran tamaño en tejido celular subcutáneo considerando un hematoma crónico, un quiste del canal de Nuck o linfangioma quístico, sin poder descartar una hernia inguinocrural o de Spiegel.



**Figura 3.** Nótese la tumoración de aspecto quístico en el plano supraaponeurótico del oblicuo mayor, respetándolo sin extensión a planos profundos.



**Figura 4.** TAC control a los 6 meses. Ausencia de enfermedad locorreional o a distancia. No se observa extensión retroperitoneal asociada.

## DISCUSIÓN

Los linfangiomas quísticos son una rara malformación congénita hamartomatosa del sistema linfático<sup>1,2</sup>. La primera descripción fue realizada en 1828 por Redenbacher<sup>1</sup>. Topográficamente el 95 % se encuentran en cuello y axila<sup>5</sup>. En niños, el higroma quístico, clásicamente se describe a nivel cervical posterior<sup>6</sup>. Lugares menos frecuentes son el mediastino, retroperitoneo, escroto, mama e ingle, suponiendo menos del 5 % del total<sup>1</sup>.

Se clasifican en dos grupos: a) según el tamaño de los quistes, mayor o menor de 2 cm (macroquísticos, microquísticos o mixtos, quistes); y b) según su morfología histológica en 3 tipos: capilares, cavernosos o quísticos<sup>1</sup>. Epidemiológicamente son más frecuentes en la infancia, estando presentes hasta en un 47 % al nacimiento y hasta un 67 % en los menores de 2 años<sup>8</sup>. Otras series describen una frecuencia hasta el 90 % antes de los 2 años<sup>9</sup>.

La hipótesis más aceptada sobre su fisiopatología se establece en una insuficiencia en el drenaje de los vasos linfáticos hacia el sistema venoso, secundario a la atresia o bien a la insuficiencia de los canales eferentes<sup>1</sup>. Se ha demostrado una asociación con diferentes anomalías cromosómicas asociadas, hasta un 20-40 % presente en los Síndromes de Turner y Down, sin hallarse diferencias significativas por sexos<sup>1</sup>.

Su presentación clínica es polimórfica<sup>9</sup> surgiendo como una aparición de grandes masas a nivel de partes blandas, afectando a piel y tejido subcutáneo<sup>1</sup> pudiéndose extender intraabdominalmente y en raras ocasiones teniendo un origen primariamente intraabdominal o retroperitoneal<sup>9</sup>. Tienden a crecer sino se realiza una exéresis completa<sup>1</sup>. Los linfangiomas quísticos son considerados tumores benignos sin potencial de transformación maligna<sup>9,10</sup>.

Su inespecificidad y ausencia de signos patognomónicos suponen un reto diagnóstico y precisan de pruebas complementarias de imagen y anatomopatológicas. La aproximación diagnóstica se realiza mediante técnicas de imagen, sin embargo, el diagnóstico histológico es mandatorio y definitivo<sup>9</sup>.

La revisión de más de 535 casos en niños menores de 5 años solo halló un caso de localización inguinal, lo que supone una frecuencia menor del 0.2 %<sup>7</sup>. Por otro lado, Poenaru describió que tan solo una decena de linfangiomas quísticos abdominales habían sido publicados, todos ellos con extensión intraabdominal. Un niño de 3 meses fue el primer caso publicado de linfangioma quístico inguinal aislado sin extensión intraabdominal<sup>3</sup>. El caso publicado por Radhika Misro, sobre un linfangioma inguinal en un paciente adulto, no aporta pruebas de imagen sobre una posible extensión intraabdominal ni de control posoperatorio. Asimismo, el antecedente quirúrgico venoso meses previos plantea cuestiones sobre el origen primario de la lesión<sup>4</sup>. Este caso es excepcional por dos razones: la ausencia de extensión intraabdominal y que la paciente sea una mujer de 62 años. Este rango de edad supone menos del 7 % de los casos que los casos reportados por Josefie Eliasson *et al.* en la última revisión sistemática publicada<sup>8</sup>.

Respecto a las opciones terapéuticas, la cirugía, garantizando una resección completa, es el *gold standard*<sup>1</sup>. Se han descrito otras posibilidades como la aspiración como medida temporal para reducción de tamaño<sup>6</sup>, la radioterapia y escleroterapia percutánea en casos de recurrencia o resección subtotal<sup>1</sup>, así como la inyección intraquística con Bleomicina de OK 432<sup>3</sup>.

La revisión sistemática de Josefie Eliasson *et al.* reportó tasas de recurrencia entre el 35 y el 100 % si la escisión fue subtotal<sup>8</sup>.

Por otro lado, Riechelmann reportó tasa de hasta el 20 % recidiva a pesar de aparente resección completa con una tasa general de 81 % de éxito<sup>6</sup>. Dentro de las complicaciones posoperatorias cabe destacar la linfangitis e infección del líquido acumulado<sup>1</sup>. No existe un protocolo estandarizado sobre las pruebas radiológicas a realizar ni sobre la posibilidad de realizar estudios de extensión, siendo estas indicadas según criterios clínicos subjetivos que pueden ser fundamentales para un diagnóstico precoz de recidiva.

## CONCLUSIONES

Los linfangiomas quísticos son una rara malformación de mayor prevalencia infantil y de localización cervical. La infrecuente presentación en adultos y su rara localización inguinal sin extensión intraabdominal constituyen un reto diagnóstico debiendo de estar presente en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones inguinales.

La ausencia de signos patognomónicos precisa de un análisis anatomopatológico para su diagnóstico definitivo. La ecografía, así como una exploración física rigurosa, son imperativos para una primera aproximación diagnóstica.

Se debe plantear la necesidad de estudios de extensión para descartar afectación intraabdominal y/o retroperitoneal en pacientes con linfangiomas abdominales aparentemente aislados. Debe de evaluarse la posibilidad de realizar un seguimiento clínico y radiológico para confirmar la ausencia de recidiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Arzos Fábregas M, Ibarz Servio LI, Areal Calama J, González Sa-tué C, Ruiz Domínguez J, Saladie Roig JM. Linfangioma quístico, nuestra experiencia. *Actas Urol Esp.* 2006;30(7):723-7.
2. Martínez Medel J, Campillos Maza JM, Villacampa Pueyo A, Pérez Pérez P, Tobajas Homs J. Linfangioma quístico sin otras anomalías asociadas. *Clin Invest Gin Obst.* 2009;36(2):41-80.
3. Poenaru D, Jacobs DA, Kamal I. Unusual findings in the inguinal canal: A report of four cases. *Pediatr Surg Int.* 1999;15:515-6.
4. Misro A, Misro R, Sapkota P. A rare differential diagnosis of a groin lump: Lymphangioma. *BMJ Case Rep.* 2014;pii:bcr2013200026.
5. Yasui T, Akita H, Sasaki S, Ueda K, Kobayashi K, Kohri K. Cystic Lymphangioma of retroperitoneum and groin. *Urol Int.* 2000;64:115-7.
6. Aimanan K, Pian PM, Thangrathnam RR, Mohd MA, Idris MS, Padmanaban B, Guan CL. Case report of a chest wall cystic hygroma in a teenager. *Med J Malaysia.* 2016;71(5): 292-3.
7. Abantanga FA. Groin and scrotal swellings in children aged 5 years and below. *Pediatr Surg Int.* 2003;19:446-50.
8. Eliasson JJ, Weiss I, Høgevoid HE, Oliver N, Andersen R, Try K, et al. An 8-year population description from a national treatment centre on lymphatic malformations. *J of Plastic Surg and Hand Surg.* 2017;51(4):280-5.
9. Saadi A, Ayed H, Karray O, Kerkeni W, Bouzouita A, Cherif M, et al. Le lymphangiome kystique rétro-péritonéal: à propos de 5 cas et revue de la littérature. *Retroperitoneal cystic lymphangioma: about 5 cases and review of the literature.* *Pan Afr Med J.* 2016;25:73.
10. Nadour K, Moujahid M. Lymphangiome kystique cervico-thoracique: à propos d'un cas cervicothoracic cystic lymphangioma: about a case. *Pan Afr Med J.* 2016;25:189.