

# Linfangioma Quístico del Páncreas. Un Tumor poco Frecuente

## Pancreas Cystic Lymphangioma. A Rare Tumor

Carlos Manterola<sup>1,2,3</sup> & Josue Rivadeneira<sup>1,2,4</sup>

**MANTEROLA, C. & RIVADENEIRA, J.** Linfangioma quístico del páncreas. Un tumor poco frecuente. *Int. J. Morphol.*, 42(2):497-502, 2024.

**RESUMEN:** El linfangioma quístico del páncreas (LQP), es un tumor extremadamente raro y representa solo el 1% de los linfangiomas abdominales. El objetivo de este manuscrito fue reportar un caso de LQP intervenido quirúrgicamente; y revisar la evidencia existente respecto de sus características morfológicas, terapéuticas y pronósticas. Mujer de 67 años, con LQP operada en Clínica RedSalud Mayor Temuco en septiembre de 2023. Se verificó un tumor sólido-quístico de 16 cm de diámetro mayor, adherido al páncreas a nivel del cuerpo de la glándula, de 867 gramos de peso, con líquido amarillento en su interior; la que fue extirpada completamente. Después del estudio histológico, se realizaron tinciones inmunohistoquímicas complementarias para CD31, D2-40 y calretina. La paciente tuvo un curso postoperatorio sin incidentes, siendo dado de alta al tercer día postoperatorio. En el control alejado, se encontraba en buenas condiciones generales. El LQP es un tumor muy poco frecuente. Las características clínicas e imágenes de este tipo de lesiones son inespecíficas. Debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas pancreáticas. La resección quirúrgica completa con márgenes libres es el tratamiento de elección; y el pronóstico del LQP es favorable si se reseca por completo.

**PALABRAS CLAVE:** Linfangioma; Linfangioma quístico; Linfangioma pancreático; Linfangioma quístico abdominal; Neoplasia quística del páncreas; Neoplasias pancreáticas; Neoplasias retroperitoneales.

## INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son lesiones benignas de origen vascular, con diferenciación linfática, de crecimiento lento (Yang & Xu, 2016). Aparte de sus localizaciones en tejido neural y ocular, se pueden desarrollar en cualquier órgano, de tal modo que se estima que el 95 % de los linfangiomas ocurren en cuello y regiones axilares, y el 5 % restante en el abdomen (mesenterio, retroperitoneo, vísceras) y el tórax (pulmón y mediastino) (Karajgikar & Deshmukh, 2019). Los linfangiomas quísticos del páncreas (LQP), son lesiones excepcionales, estimándose que representan el 1 % de los linfangiomas de localización abdominal y el 0,2 % de todas las lesiones pancreáticas (Fujii *et al.*, 2018; Chen *et al.*, 2018; Bal *et al.*, 2021; Almeida *et al.*, 2022; Assefa *et al.*, 2023). Desde su primer reporte, realizado por Koch en 1913, se han publicado alrededor de 140 casos en la literatura mundial (Karajgikar & Deshmukh, 2019; Bal *et al.*, 2021; Ray *et al.*, 2021).

Los LQP pueden desarrollarse en el parénquima pancreático, adyacente a la glándula, o conectados a ella a través de un pedículo. Son más frecuentes en mujeres, sin

predilección por edad; y se localizan, principalmente en el cuerpo y cola del páncreas con diámetros entre 3 a 20 cm, (Manning *et al.*, 2016; Bellido Luque *et al.*, 2021). Se caracterizan por ser en su gran mayoría asintomáticos; sin embargo, pueden causar cuadros de dolor abdominal, náuseas, vómitos y masa palpable. Al ultrasonido, se destacan por ser hipocóicos o anecoicos con finas interposiciones. En la tomografía computarizada (TC) se aprecian como lesiones quísticas homogéneas y bien circunscritas; de pared delgada y tabiques finos, que pueden realzar; pudiendo generar un efecto de masa en los órganos adyacentes (estómago, bazo, riñones e hígado), cuando se trata de LQP grandes. En la resonancia magnética (RM), se evidencian como masas quísticas con múltiples septos en su interior, hiperintensas en T2, hipointensas en T1; y leve realce septal tras la administración de contraste con gadolinio (Karajgikar & Deshmukh, 2019).

El diagnóstico diferencial incluye quistes simples, pseudoquistes, cistoadenomas, necrosis amurallada, necrótico agudo colecciones, neoplasias mucinosas y

<sup>1</sup> Universidad de La Frontera, Programa de Doctorado en Ciencias Médicas, Temuco, Chile.

<sup>2</sup> Núcleo Milenio de Sociomedicina, Chile.

<sup>3</sup> Universidad de La Frontera, Centro de Estudios Morfológicos y Quirúrgicos (CEMyQ), Temuco, Chile.

<sup>4</sup> Zero Biomedical Research, Ecuador.

cistadenocarcinomas (Anbardar *et al.*, 2019). En la mayoría de los casos, el diagnóstico definitivo sólo puede realizarse mediante aspiración endoscópica con aguja fina y examen histopatológico. El líquido aspirado debe analizarse para detectar amilasa y endotelio carcinoembrionario (Anbardar *et al.*, 2019; Abdelkader *et al.*, 2020; Su *et al.*, 2023).

Macroscópicamente, los LQP aparecen como masas quísticas blandas y multiloculadas con texturas serosas, serosanguinolentas, o líquido linfático (Karajgikar & Deshmukh, 2019). En la microscopía, las paredes del quiste están revestidas con células endoteliales y están compuestas de diversos grados de tejido conectivo colágeno y músculo liso. También pueden estar presentes áreas focales de tejido adiposo, linfocitos y flebolitos (Manning *et al.*, 2016).

Aunque los LQP son benignos, pueden crecer e infiltrar órganos vecinos; por lo que el tratamiento curativo implica la escisión total de la lesión; pues si la escisión es incompleta, el LQP puede recidivar (Santes & Chan, 2016; Viscosi *et al.*, 2018; Bal *et al.*, 2021; Almeida *et al.*, 2022; Assefa *et al.*, 2023).

El objetivo de este manuscrito fue reportar un caso de LQP, intervenido quirúrgicamente; y revisar la evidencia existente respecto de sus características morfológicas, terapéuticas y pronósticas.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Este reporte, fue escrito siguiendo la guía Case Report Guidelines (CARE) (Gagnier *et al.*, 2014).

**Descripción del caso:** Paciente de 67 años, de sexo femenino, con antecedentes de diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial e hipotiroidismo, en tratamiento con metformina 1 g/día, y enalapril 5 mg/día; que consultó por dolor dorsolumbar y abdominal, razón por la cual se realizó una RM el 18-08-2023, en la que se evidenció la existencia de una lesión quística de 14 x 12 x 10 cm de diámetro, localizada en el cuerpo del páncreas y el estómago (Fig. 1). Como antecedentes quirúrgicos, destacaban una operación cesárea e histerectomía.

En el estudio de laboratorio se evidenció un incremento de la PCR y de la amilasa sérica (Tabla I).

Dado el diámetro de la lesión, la incertidumbre respecto del diagnóstico y la preferencia de la paciente se ingresó para exploración quirúrgica (7-9-2023), con diagnóstico sindromático de tumor quístico retroperitoneal.

**Cirugía realizada:** Laparotomía media supraumbilical. Exploración abdominal. Apertura de la bolsa omental (entre estómago y colon, por fuera de la arcada vascular de la curvatura mayor). Sección del pedículo de la lesión antes descrita, utilizando Ligasure Impact®. Instalación de dren al lecho tumoral que se exteriorizó por contrabertura. Cierre de la bolsa omental con monocril-000 continuo. Cierre de la pared por planos, con PDS-1 al peritoneo y la aponeurosis y grapas a la piel.

**Hallazgos:** A la laparotomía, se evidenció una tumoración sólido-quística de aproximadamente 16 cm de diámetro

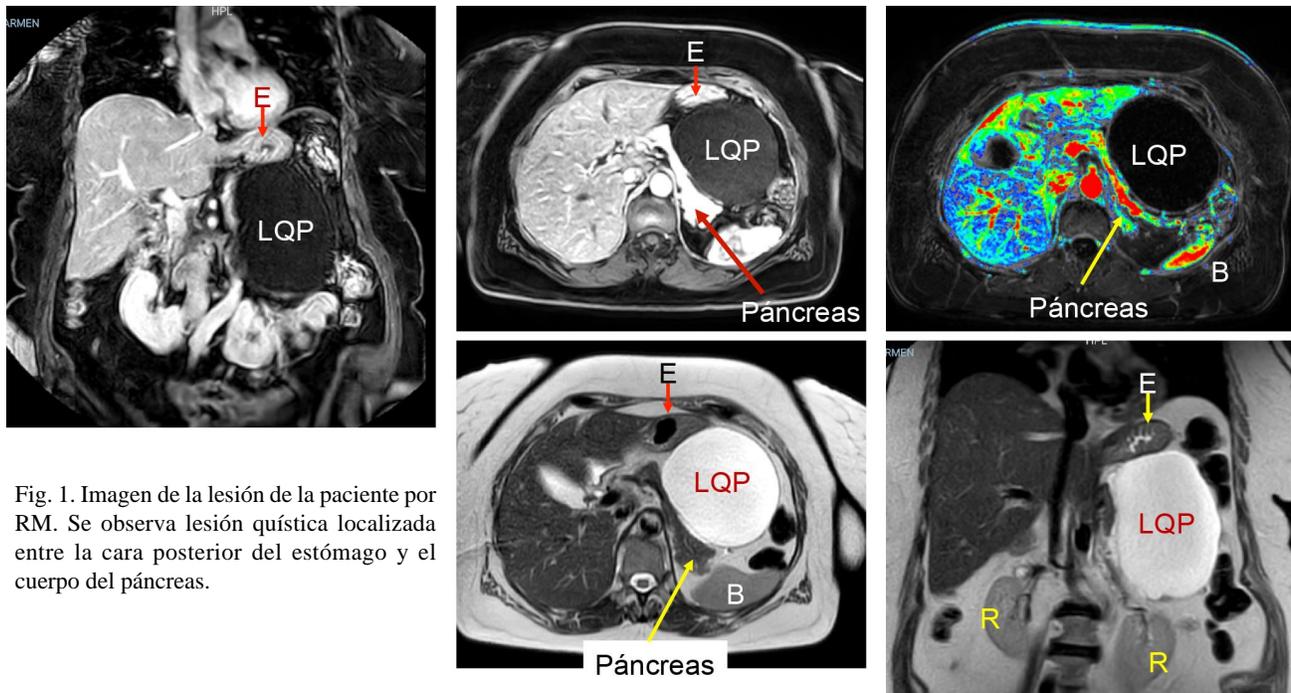


Fig. 1. Imagen de la lesión de la paciente por RM. Se observa lesión quística localizada entre la cara posterior del estómago y el cuerpo del páncreas.

Tabla I. Pruebas de laboratorio preoperatorias.

Variables	Caso clínico	Valores normales
Hemoglobina (g/dL)	13,1	12,0 - 16,0
Hematocrito (%)	39,3	37 - 47
Leucocitos (10 <sup>3</sup> /ul)	5,99	4 - 10
Plaquetas (10 <sup>3</sup> /ul)	256	150 - 400
VHS (mm/h)	6,0	0 - 20
Proteína C Reactiva (mg/dL)	<b>47,8</b>	0 - 10
Glicemia (mg/dL)	93	70 - 100
Uremia (mg/dL)	21	10 - 50
Creatinina (mg/dL)	1,0	0,6 - 1,2
Proteínas totales (g/dL)	7,4	6,4 - 8,3
Albumina (g/dL)	3,9	3,4 - 4,8
Bilirrubina total (mg/dL)	0,9	0,2 - 1,3
Fosfatasas alcalinas (U/L)	121	38 - 126
ASAT (U/L)	21	17 - 59
ALAT (U/L)	23	21 - 72
GGTP (U/L)	67	15 - 73
Protrombina (%)	95	70 - 100
TTPK (seg)	26	21 - 32
Amilasemia U/L	<b>138</b>	30 - 110
Lipasemia U/L	53	23 - 300

VHS: Velocidad de hemossedimentación. ASAT: Aspartato aminotransferasa. ALAT: Alanina aminotransferasa. GGTP: Gamma-glutamil transpeptidasa. TTPK: Tiempo de tromboplastina parcial.

mayor, adherida a la cápsula pancreática a nivel del cuerpo de la glándula (Fig. 2). No se verificaron linfonodos locales, ascitis, ni otras lesiones en el hígado o peritoneo.

La pieza quirúrgica fue enviada a estudio anatomopatológico, donde en su análisis macroscópico se mencionó que se trataba de una formación quística, en partes blanquecina, de 14 x 13 cm, de 867 gramos de peso, llena de líquido amarillento al corte (Fig. 3). El análisis microscópico reportó una muestra constituida por fragmentos de formación quística multilocular, con cavidades revestidas por células aplanadas, normotípicas, en partes desprendidas. Las áreas quísticas se encontraban rodeadas por moderado a intenso infiltrado linfoplasmocitario, formando numerosos folículos linfoides, acompañados de tejido fibroadiposo y muscular liso, con fibrosis, macrófagos con pigmento de tipo hemosiderina, células gigantes multinucleadas de tipo reacción por cuerpo extraño y macrófagos espumosos (Fig. 4). De este modo, el informe fue “alteraciones morfológicas sugerentes de linfangioma quístico”, señalándose que el diagnóstico definitivo requería de estudio inmunohistoquímico complementario para CD31, D2-40 y calretina (Fig. 5).

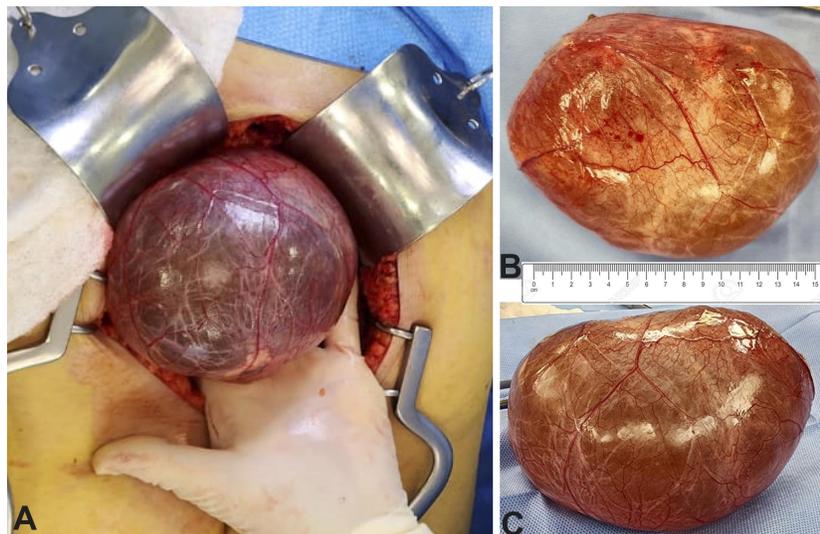


Fig. 2. Imágenes intraoperatorias. A) La lesión exteriorizada desde la cavidad abdominal. B) Lesión extirpada en visión frontal. C) Lesión extirpada en visión céfalo caudal.

La paciente tuvo un curso postoperatorio sin incidentes, con movilización e ingesta oral iniciadas en el primer día postoperatorio, siendo dada de alta al tercer día postoperatorio. En el control postoperatorio alejado, se verificó que la paciente se encontraba en buenas condiciones generales, de regreso a sus actividades habituales.

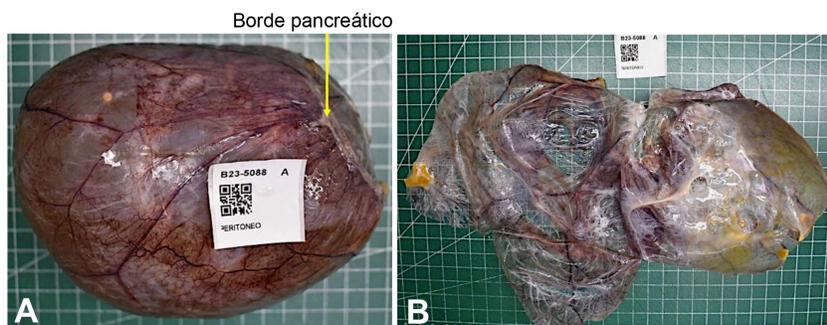


Fig. 3. Pieza quirúrgica en fresco. A) Se aprecia el margen pancreático de la lesión. B) Lesión abierta y extendida (se aprecian los septos característicos).

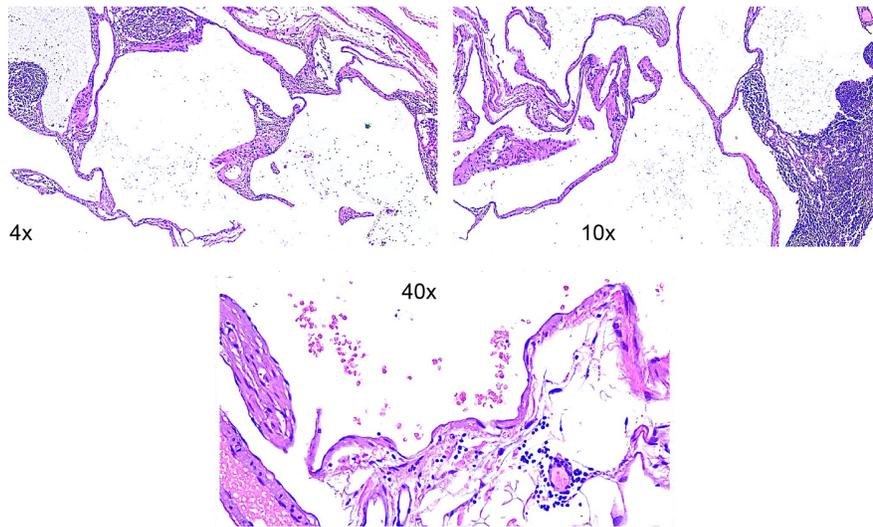


Fig. 4. Imágenes de microscopía. Con tinción de H&E, se aprecia lesión compuesta por espacios dilatados irregulares separados por estroma de tejido conectivo, con agregados de células linfoides maduras; revestido por una capa de células endoteliales.

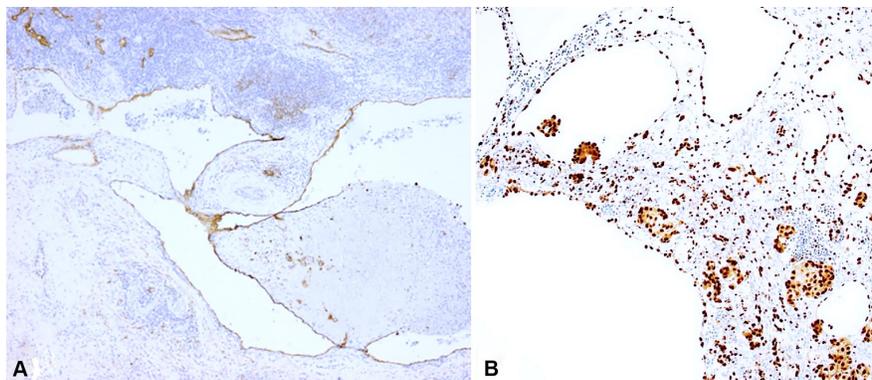


Fig. 5. Imágenes de tinciones con técnicas de inmunohistoquímica. A) células endoteliales con tinción positiva para D2-40 (20x). B) células con tinción positiva para CD31.

## DISCUSIÓN

Los linfangiomas quísticos son tumores benignos y poco frecuentes que resultan de la obstrucción de la circulación linfática por una malformación congénita del sistema linfático, una enfermedad inflamatoria o una neoplasia (Chairi *et al.*, 2021). Por su parte, el LQP es una entidad más rara, tanto así, que se estima representan menos del 0,2% de todas las lesiones quísticas del páncreas (Konstantinidis *et al.*, 2014). Es una de aquellas neoplasias quísticas raras, respecto de las cuales la información disponible es muy limitada (Santes & Chan, 2016).

Las principales características clínicas relacionadas a LQP son infrecuentes e inespecíficas, incluyen dolor abdominal agudo, náuseas, vómito y la palpación de masas en abdomen. Por esta razón, en la mayoría de ocasiones su

diagnóstico inicial es incidental (incidentaloma) tras la realización de pruebas de imagen (ecografía, TC y resonancia magnética), evidenciando lesiones de tamaño variado, multiquísticas, de contenido líquido y con presencia de septos, que pueden provocar efectos de masa con desplazamiento de los órganos aledaños, como estómago, hígado, bazo y riñones (Konstantinidis *et al.*, 2014).

Sin embargo, al ser pruebas poco precisas al momento de clasificar quistes pancreáticos (entre el 47 % y 78 %), así como de diferenciar entre lesiones benignas y malignas (precisión diagnóstica entre el 73 y 97 %) (Farrell, 2017), y con el objetivo de mejorar el diagnóstico diferencial prequirúrgico (Leung *et al.*, 2006; Abdelkader *et al.*, 2020) (Tabla II) se han implementado la realización de pruebas complementarias más invasivas, como la punción con aspiración con aguja fina guiada por ecografía endoscópica (Hussain & Ang, 2017), o actualmente la endomicroscopía con láser confocal con aguja (Michoud *et al.*, 2023), llevando al análisis del líquido intraquístico, donde en el caso del LQP se espera visualizar macroscópicamente un aspecto seroso, sanguinolento o quiloso, y en el

análisis microscópico evidenciar la presencia linfocitos e histiocitos, acompañados de altas concentraciones de triglicéridos.

A pesar de esto, hasta el momento el estándar de referencia en el caso de LQP, es el análisis de la pieza anatomopatológica, evidenciando macroscópicamente masas encapsuladas, de márgenes regulares, tabicadas y de contenido líquido; por otro lado, en el examen histológico se caracterizan los quistes por la hipertrofia de vasos linfáticos conformados por epitelio cúbico asociado a la positividad para los marcadores inmunohistoquímicos endoteliales, D2-40, Factor VIII y CD31, logrando mediante estos confirmar el diagnóstico de LQP; de similar forma, la pared del quiste se encuentra conformada por tejido conectivo, músculo liso irregular, linfocitos y adipocitos (Abdelkader *et al.*, 2020). No obstante, en los reportes de casos descritos

Tabla II. Diagnóstico diferencial del LQP con otras lesiones quísticas (Leung *et al.*, 2006; Abdelkader *et al.*, 2020).

Lesiones quísticas benignas del páncreas	Lesiones quísticas malignas del páncreas
- Pseudoquistes	- Lesiones quísticas mucinosas
- Quiste de retención del conducto pancreático	o Neoplasia mucinosa papilar intraductal
- Quiste mucinoso no neoplásico	o Neoplasia quística mucinosa
- Quiste linfopitelial	- Lesiones quísticas no mucinosas
- Equisinococosis quística	o Neoplasia quística serosa
- Quiste dermoide / epidermoide	o Neoplasia pseudopapilar sólida
- Quiste de duplicación o del intestino anterior ciliado	o Tumor neuroendocrino quístico
	o Carcinoma de células acinares
	- Adenocarcinoma ductal pancreático
	- Neoplasia tubulopapilar intraductal del páncreas

en la literatura, la falta de información relacionada a los análisis inmunohistoquímicos llama la atención.

En relación al tratamiento, considerando la localización de la lesión, el tamaño del quiste y su relación con estructuras anatómicas anexas como el bazo, estómago y duodeno, la resección quirúrgica es el único método eficaz, por esta razón, se han realizado diferentes técnicas quirúrgicas desde la resección solitaria del quiste hasta pancreatoduodectomías, donde la característica primordial de estas es la escisión completa del quiste, ya que la resección parcial o solamente el drenaje del líquido quístico se asocia a un 50% de recidiva (Chen *et al.*, 2018). Por esta razón, la resección en bloque con márgenes negativos es curativa; sin embargo, el tratamiento de los LQP asintomáticos aún es controvertido (Santes & Chan, 2016).

A modo de conclusiones, se puede plantear que los LQP son tumores muy poco frecuentes. Las características clínicas e imágenes de este tipo de lesiones son inespecíficas, por lo cual, deben ser considerados en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas pancreáticas. La resección completa con márgenes quirúrgicos libres es el tratamiento de elección, en pacientes sintomáticos; por lo que el pronóstico del LQP es favorable si es extirpado por completo.

**AGRADECIMIENTOS.** ANID – MILENIO – NCS2021\_013.

**MANTEROLA, C. & RIVADENEIRA, J.** Pancreas cystic lymphangioma. A rare tumor. *Int. J. Morphol.*, 42(2):497-502, 2024.

**SUMMARY:** Pancreas cystic lymphangioma (PCL) are extremely rare, accounting for only 1% of abdominal lymphangiomas. The aim of this study was to report a rare case of PCL, who underwent surgery; and review the existing evidence regarding its morphological, therapeutic and prognostic characteristics. 67-year-old woman patient with PCL who underwent surgery at Clínica RedSalud Mayor Temuco in September 2023. In this case, a solid-cystic tumor with a major diameter of 16 cm was

identified, adhering to the pancreas at the level of the body of the gland, weighing 867 grams and containing yellowish fluid in its interior. The tumor was completely excised. Subsequent to histological examination, additional immunohistochemical staining was performed for CD31, D2-40, and calretinin. The patient experienced an uneventful postoperative course and was discharged on the third postoperative day. During the follow-up, the patient remains in good general condition. LQP is a very rare tumor. Clinical features and images of this type of lesions are nonspecific. It should be considered in the differential diagnosis of pancreatic cystic lesions. Complete surgical resection with free margins is the treatment of choice; and the prognosis of LQP is favorable if it is completely resected.

**KEY WORDS:** "Lymphangioma"[Mesh]; "Lymphangioma, Cystic"[Mesh]; "Abdominal cystic lymphangioma" [Supplementary Concept]; "Pancreatic Neoplasms"[Mesh]; "Retroperitoneal Neoplasms"[Mesh].

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abdelkader, A.; Hunt, B.; Hartley, C. P.; Panarelli, N. C. & Giorgadze, T. Cystic Lesions of the pancreas: differential diagnosis and cytologic-histologic correlation. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 144(1):47-61, 2020.
- Almeida, M.; Rama, T. F.; Quintanilha, R.; Mendes, J. & Carneiro, V. Cystic lymphangioma of the pancreatic head treated by enucleation: Case report and literature review. *Int. J. Surg. Case Rep.*, 99:107715, 2022.
- Anbardar, M. H.; Soleimani, N.; Aminzadeh, Vahedi, A. & Malek-Hosseini, S. A. Large cystic lymphangioma of pancreas mimicking mucinous neoplasm: case report with a review of histological differential diagnosis. *Int. Med. Case Rep. J.*, 12:297-301, 2019.
- Assefa, H. G.; Merga, T. G. & Godu, B. G. Cystic pancreatic lymphangioma: a case report. *J. Med. Case Rep.*, 17(1):23, 2023.
- Bal, M.; Kathuria, K.; Yadav, S. & Shrikhande, S. V. Lymphangioma of pancreas masquerading as a pancreatic cystic neoplasm. *Indian J. Surg. Oncol.*, 12(Suppl. 1):221-3, 2021.
- Bellido Luque, J. A.; García Reyes, A. & Nogales Muñoz, Á. Giant pancreatic cystic lymphangioma. *Rev. Esp. Enferm. Dig.*, 113(1):75-6, 2021.
- Chairi, M. S.; Lemhouer, W.; Yassin, I.; Bakali, Y.; Samia, S.; Reguieg, N.; Sabbah, F.; Mouna, A.; Znati, K.; Mohamed, R.; *et al.* Lymphangiome kystique du pancréas a propos d'un cas et revue de la littérature. *Int. J. Adv. Res.*, 9(8):106-11, 2021.
- Chen, D.; Feng, X.; Lv, Z.; Xu, X.; Ding, C. & Wu, J. Cystic lymphangioma of pancreas: A rare case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*, 97(28):e11238, 2018.

- Farrell, J. J. Pancreatic cysts and guidelines. *Dig. Dis. Sci.*, 62(7):1827-39, 2017.
- Fujii, M.; Saito, H.; Yoshioka, M. & Shiode, J. Rare case of pancreatic cystic lymphangioma. *Intern. Med.*, 57(6):813-7, 2018.
- Gagnier, J.J.; Kienle, G.; Altman, D.G.; Moher, D.; Sox, H.; Riley, D. & CARE Group. The CARE guidelines: consensus-based clinical case report guideline development. *J. Clin. Epidemiol.*, 67(1):46-51, 2014.
- Hussain, I. & Ang, T. L. Cystic pancreatic lymphangioma diagnosed with endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration. *Endosc. Ultrasound.*, 6(2):136-9, 2017.
- Karajgikar, J. & Deshmukh, S. Pancreatic lymphangioma: a case report and literature review. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 43(2):242-4, 2019.
- Konstantinidis, I. T.; Kambadakone, A.; Catalano, O. A.; Sahani, D. V.; Deshpande, V.; Forcione, D. G.; Wargo, J. A.; Fernandez-Del Castillo, C.; Lillemoe, K. D.; Warshaw, A. L.; *et al.* Lymphoepithelial cysts and cystic lymphangiomas: Under-recognized benign cystic lesions of the pancreas. *World J. Gastrointest. Surg.*, 6(7):136-41, 2014.
- Leung, T. K.; Lee, C. M.; Shen, L. K. & Chen, Y. Y. Differential diagnosis of cystic lymphangioma of the pancreas based on imaging features. *J. Formos Med. Assoc.*, 105(6):512-7, 2006.
- Manning, M. A.; Srivastava, A.; Paal, E. E.; Gould, C. F. & Morteale, K. J. Nonepithelial neoplasms of the pancreas: radiologic-pathologic correlation, part 1--Benign tumors: from the radiologic pathology archives. *Radiographics*, 36(1):123-41, 2016.
- Michoud, C.; Khoury, T.; Lisotti, A.; Gincul, R.; Leblanc, S.; Lemaistre, A. I. & Napoléon, B. Needle-based confocal laser endomicroscopy for cystic lymphangiomas of the pancreas: the first case series. *Endoscopy*, 55(Suppl. 1):E594-E595, 2023.
- Ray, R.; Baruah, T. D.; Mahobia, H. S. & Borkar, A. Pancreatic lymphangioma: an unusual cause of abdominal lump. *Cureus*, 13(11):e19452, 2021.
- Santes, O. & Chan, C. Cystic lymphangioma of the pancreas: a rare entity. *J. Gastrointest. Surg.*, 20(12):2100-1, 2016.
- Su, T.; Li, C.; Song, B.; Song, D. & Feng, Y. Case report and literature review: Giant retroperitoneal cystic lymphangioma. *Front. Surg.*, 10:1074067, 2023.
- Viscosi, F.; Fleres, F.; Mazzeo, C.; Vulcano, I. & Cucinotta, E. Cystic lymphangioma of the pancreas: a hard diagnostic challenge between pancreatic cystic lesions-review of recent literature. *Gland. Surg.*, 7(5):487-92, 2018.
- Yang, J. & Xu, C. Y. Giant lymphangiomas of the abdomen and thigh. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.*, 52(5):688, 2016.

Dirección para Correspondencia:

Dr. Carlos Manterola  
Centro de Estudios Morfológicos y Quirúrgicos (CEMyQ)  
Universidad de La Frontera  
Temuco  
CHILE

E-mail: carlos.manterola@ufrontera.cl