

EL ECHO OCULTO DE LA GRASA MICROSCÓPICA:

SECUENCIAS EN FASE Y EN FUERA DE FASE EN EL DIAGNÓSTICO DE LOS LINFANGIOMAS

RETROPERITONEALES.

Ángela Guitián Pinilla^{1,2}, César Antonio López López^{1,2}, Pilar Cifrián Casuso^{1,2}, Alejandro Fernández Flórez^{1,2},
Beatriz González Humara^{1,2}, Zenova Zailen González Rodríguez^{1,2}, Andrés González Paez.

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander

²Instituto de Investigación de Valdecilla, Santander

OBJETIVOS DOCENTES

- Identificar las **características radiológicas típicas** de los linfangiomas quísticos retroperitoneales en las distintas técnicas de imagen.
- Evaluar la utilidad de la secuencia de resonancia magnética potenciada en T1 en **fase y fuera de fase** para su diagnóstico.
- Proponer un **esquema práctico para el diagnóstico diferencial** de lesiones quísticas retroperitoneales.

1

¿QUÉ ES EL LINFANGIOMA QUÍSTICO?

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

El linfangioma quístico es considerado, según la clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA):

- Una **malformación vascular simple**
- **De origen linfático**
- **De carácter benigno.**

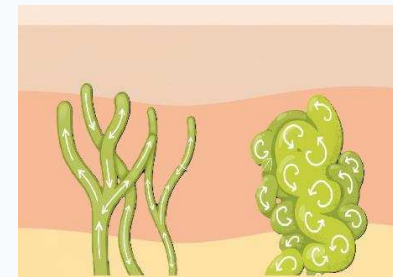
Incidencia:

- Es más elevada en la población pediátrica _ más del 90 % aparecen en los primeros dos años de vida, y entre un 50 – 60 % durante los primeros 12 meses (2).
- Disminuye en la edad adulta, siendo una entidad rara en edades avanzadas.

FISIOPATOLOGÍA

Teorías sobre su origen.

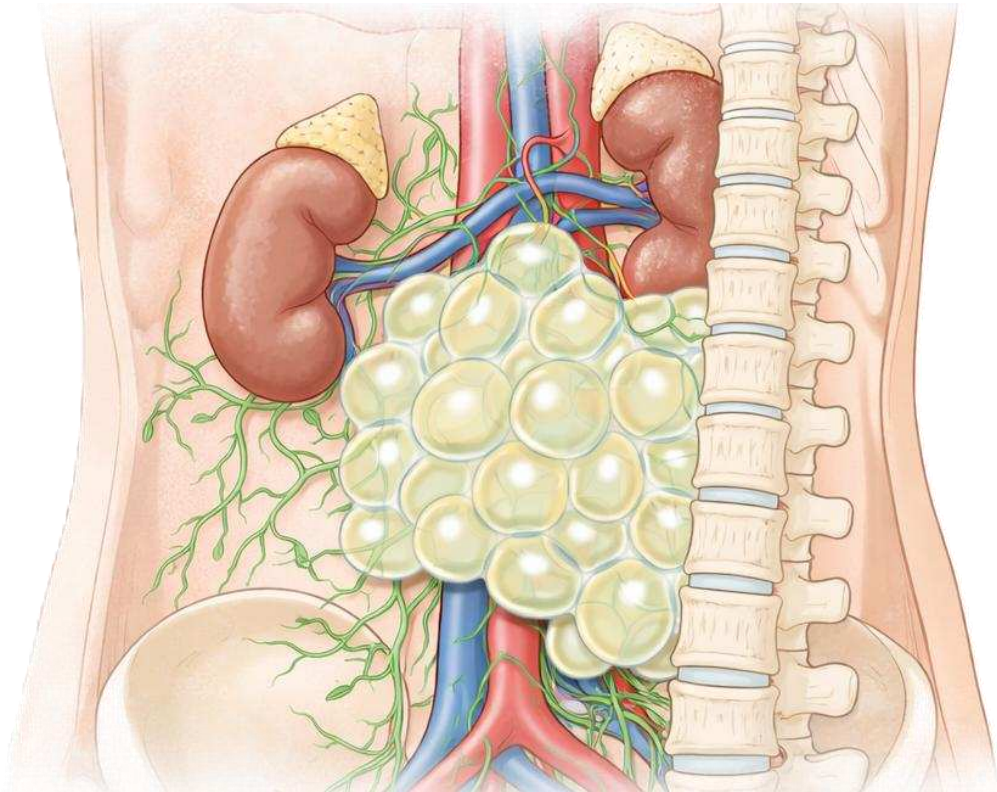
- Fallo en el desarrollo embriológico del sistema linfático (hipótesis más aceptada): se produce un secuestro de los sacos linfáticos primitivos, **sin establecer las comunicaciones normales** entre los canales linfáticos y el sistema venoso. Como consecuencia, la linfa se acumula y genera una **dilatación progresiva de estas estructuras.**



- Origen secundario: en los casos adquiridos; debido a procesos inflamatorios o traumáticos que obstruyen el drenaje linfático.

1

¿QUÉ ES EL LINFANGIOMA QUÍSTICO?



LOCALIZACIÓN

Las localizaciones más frecuentes son:

- **Región cervicofacial** ($\approx 75\%$)
- Axila ($\approx 20\%$).
- **Abdomen**, únicamente un 5% se desarrolla en el abdomen, siendo los retroperitoneales los segundos en frecuencia en esta localización (1% del total).
 - Dentro del retroperitoneo, predominan en el hemiabdomen derecho, seguidos del izquierdo, siendo menos habitual su asentamiento en la línea media.

FORMAS DE PRESENTACIÓN

En el caso de los linfangiomas retroperitoneales, su localización profunda condiciona que la mayoría de los pacientes permanezcan **asintomáticos** hasta fases avanzadas.

Cuando aparecen síntomas suelen estar relacionados con el crecimiento tumoral o con complicaciones asociadas:

Síntomas por crecimiento

- Masa palpable.
- Dolor abdominal.
- Compresión de órganos adyacentes, destacando el desplazamiento medial del uréter o episodios de obstrucción intestinal intermitente.

Síntomas por complicación del linfangioma

- Dolor abdominal +/- fiebre:
 - Inflamación / infección.
 - Hemorragia intracavitaria.
 - Más raro: rotura o torsión

3

DIAGNÓSTICO DEL LINFANGIOMA QUÍSTICO

Diagnóstico

- El **diagnóstico definitivo es anatomopatológico** tras la exéresis quirúrgica.
- El reconocimiento de sus **características radiológicas permite orientar el diagnóstico de forma no invasiva**, diferenciándolo de otras lesiones quísticas retroperitoneales, cuya relevancia clínica y abordaje terapéutico son distintos, evitando así procedimientos quirúrgicos innecesarios.

Diagnóstico diferencial

- **Amplio espectro de lesiones quísticas retroperitoneales:** pseudoquistes pancreáticos, quistes de duplicación entérica, quistes mesoteliales, linfocelos, quistes parasitarios, cistoadenomas mucinosos, quistes epidermoides, teratomas quísticos y degeneraciones quísticas de tumores sólidos.
- Si bien existe un importante **solapamiento de hallazgos radiológicos** entre estas entidades, determinadas características permiten orientar la sospecha.

La RM destaca como la técnica más útil para la caracterización de masas quísticas retroperitoneales, gracias a su excelente resolución de contraste en tejidos blandos

ECOGRAFÍA

- Lesión **anecoica / hipoecoica**, bien delimitada, multiloculada (menos frecuente uniloculadas (*figura 1*)).
- **Paredes finas** (endotelial / linfática) y septos de grosor variable (*figuras 2 y 3*), con escaso o nulo flujo en el estudio Doppler.
- En algunos casos, la identificación de **contenido ecogénico**, **cápsulas engrosadas** o **septos más marcados** puede sugerir la existencia de complicaciones, como infección o hemorragia intralesional.

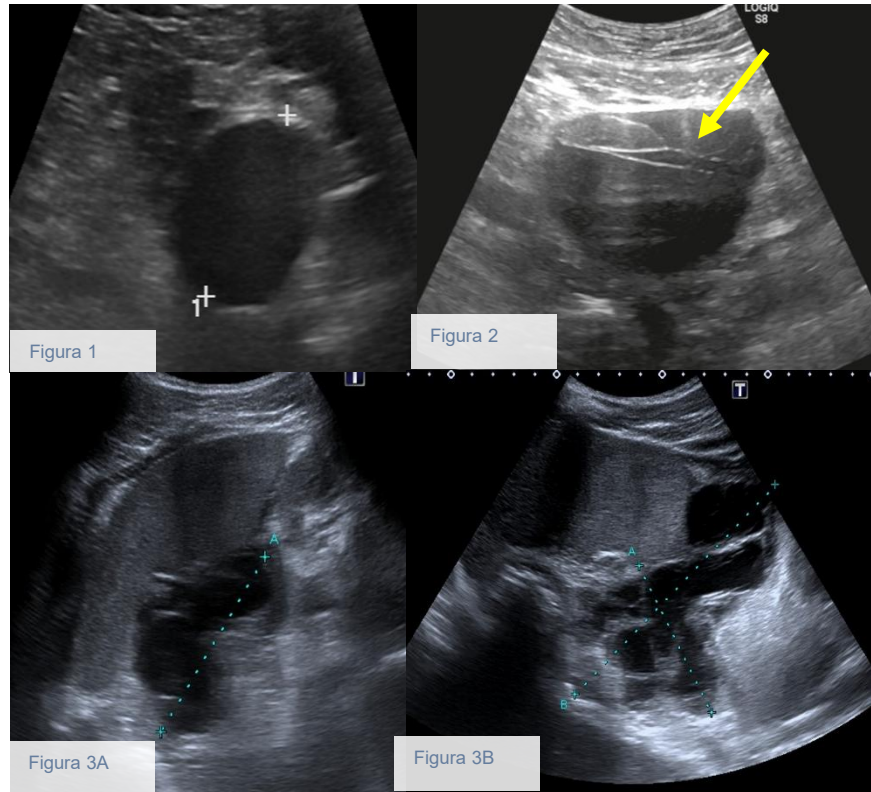


Figura 1: **Caso 1:** Mujer de 64 años que en ecografía abdominal rutinaria por enfermedad metabólica se identifica una lesión anecoica de 5,3 cm en la región interaorto-cava, compatible con lesión quística a estudio, recomendándose estudio dirigido con TC y RM.

Figura 2: **Caso 2:** Ecografía abdominal de una mujer de 58 años con un diagnóstico incidental de una lesión hipoecoica de 8 cm, de bordes bien definidos y con septos internos (*flecha amarilla*) en su región más ventral.

Figura 3A y 3B: **Caso 3:** Varón de 26 años con lesión quística caudal al bazo, multiloculada con tabiques finos en su interior.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

- Lesión hipodensa homogénea, circunscrita, multi/ uniloculada. La densidad es variable en función del contenido (seroso, quiloso, hemorrágico o purulento):
 - **Contenido quiloso:** -50 a 0 UH (en torno a 20 UH)
 - **Contenido seroso:** -20 a 30 UH.
- **Calcificaciones infrecuentes.**
- Puede presentar un **realce periférico en anillo y realce tenue de los septos**. No siempre presente.
- A menudo **íntima relación con otras estructuras abdominales:** vasos retroperitoneales, uréter y riñón, pudiendo atravesar diversos planos fasciales y ocupar múltiples compartimentos.

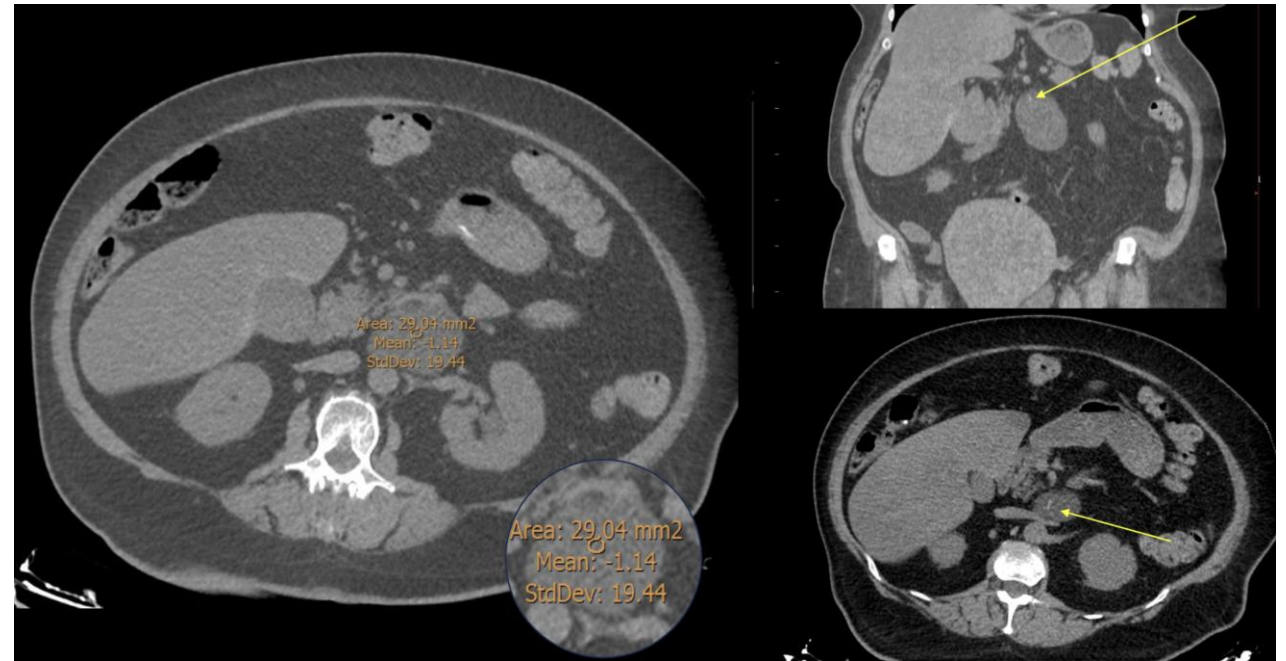


Figura 4. Caso 1: TC sin contraste correspondiente al paciente del caso 1. Masa quística en la región retroperitoneal pre – paraórtica izquierda en proximidad al hilio renal izquierdo, con unas dimensiones de 5,7 x 4,2 cm y unos valores densitométricos de aproximadamente -1 UH. Se observa un pequeño septo calcificado (flecha amarilla) en su polo superior, de significación inespecífica.

4

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS TÍPICOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN

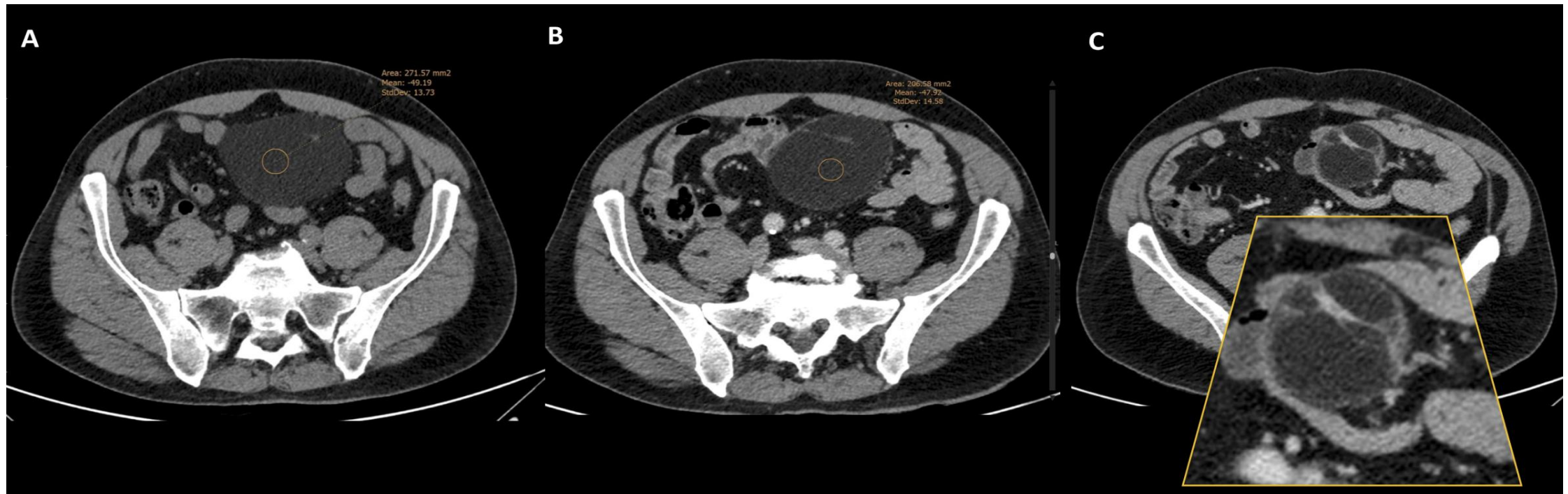


Figura 5: Caso 2. TC abdominal sin y tras la administración de contraste con adquisición de las imágenes en fase portal. A) Masa quística con valores de densidad -49 UH (entre grasa y agua) compatible con linfangioma, con pequeños septos en la parte ventral; B y C) Realce de los septos y la pared fina tras la administración de contraste.

4

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS TÍPICOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN

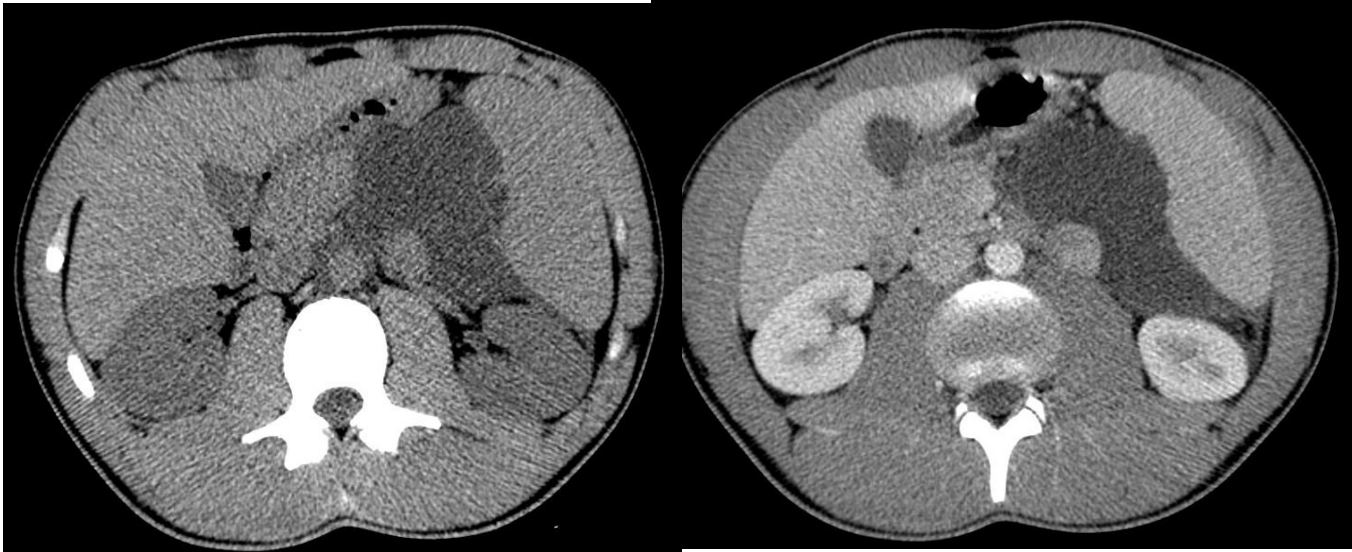


Figura 6. Caso 3. TC sin (A) y tras la administración de contraste (B) correspondiente al paciente del caso 3. Masa quística retroperitoneal, en proximidad al hilio esplénico y caudal a este con sutil realce parietal y de los septos finos en su interior.



Figura 7. Caso 4. TC abdomino-pélvico con contraste endovenoso en una mujer de 36 años, asintomática, sin antecedentes quirúrgicos relevantes donde se observa una lesión nodular paraaórtica izquierda de 10 mm con densidad quística, siendo el linfangioma quístico un posible diagnóstico diferencial. No obstante, no se realizó RM para completar estudio.

RESONANCIA MAGNÉTICA

Características generales:

- Homogéneamente **hipointensos en T1** e **hiperintensos en T2**, aunque la señal de intensidad en T1 puede variar según la naturaleza del contenido.
- Tras la administración de gadolinio, **realce periférico fino de la pared y de los septos**.

PROTOCOLO

- Secuencias de pulso potenciadas en **T1 y T2 spin-echo con y sin saturación grasa**, en reconstrucciones multiplanares (MPR).
- Secuencias potenciadas en **T1 echo-dual en fase y fuera de fase (F y FF)**
- Secuencia de **difusión (DWI)**
- Secuencia de pulso potenciada en **T1 tras la administración de gadolinio**.

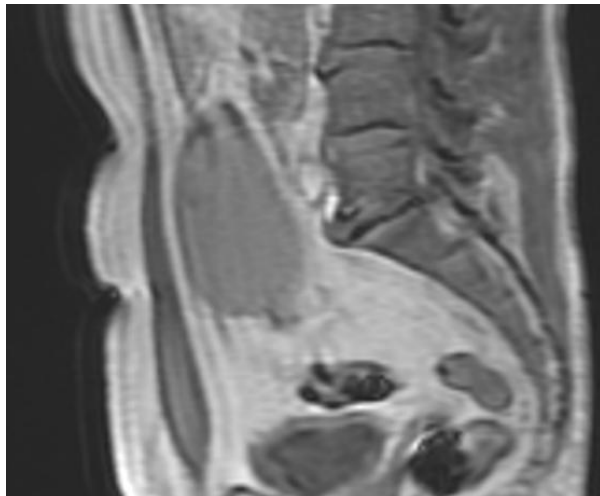


Figura 8: Caso 2. Resonancia magnética abdominal correspondiente al paciente del caso 2: La lesión descrita presenta una hipointensidad de señal en T1 (A) y es hiperintensa en la secuencia T2 (B), con restricción en la secuencia de difusión.

RESONANCIA MAGNÉTICA

- **Secuencia de resonancia en fase y en fuera de fase**, ponderadas en T1, (chemical shift imaging): juega un papel importante para la detección de **contenido graso microscópico**
 - La secuencia en fase **suma** la intensidad de señal de la grasa y del agua contenido en el mismo voxel.
 - La secuencia fuera de fase, estas intensidades **se sustraen / restan**, resultando en una caída de señal en los voxels que contienen ambas.

Existen dos criterios cuantitativos para interpretar estas secuencias:

- Porcentaje de caída de la señal se calcula:

$$\text{Porcentaje de caída} = (\text{Sen fase} - S \text{ en fuera de fase}) / (\text{Sen fase}) \times 100$$

- Índice de señal relativo (SIR) o índice de fase / fuera de fase: Se calcula:

$$\text{Índice fase / fuera de fase} = (S \text{ fuera de fase}) / (\text{Sen fase})$$

- $S \text{ fuera de fase}$ = intensidad de señal promedio en la ROI en la secuencia fuera de fase.
- $S \text{ en fase}$ = intensidad de señal promedio en la misma ROI en la secuencia en fase.

- Un índice $< 0,8$
o
- Caída de la señal $> 20 \%$

Una pérdida significativa de señal es compatible con

CONTENIDO LIPÍDICO MICROSCÓPICO.

Esto favorece el diagnóstico de linfangioma, especialmente del tipo quiloso o mixto.

No obstante, la ausencia de caída de señal no descarta el diagnóstico, ya que sólo se observa en aproximadamente un 33 – 40 % de los casos.

4

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS TÍPICOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN

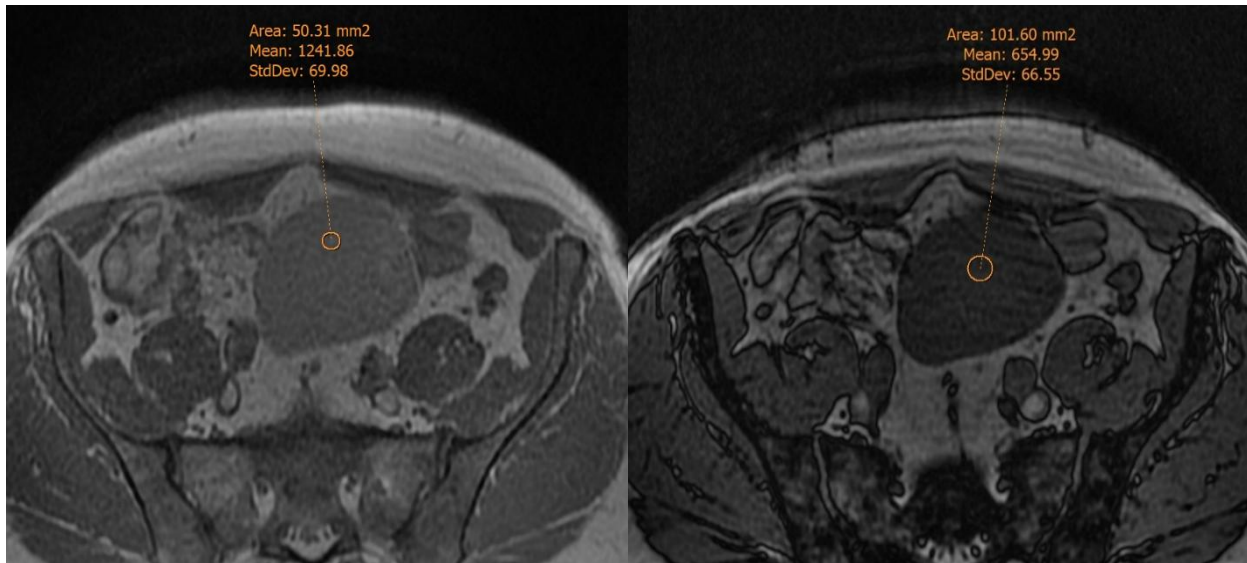


Figura 9. Caso 2: Secuencias de resonancia en fase (A) y en fuera de fase (B) potenciadas en T1 que muestran una caída de la señal superior al 20%, 1241 UH en fase y 654 UH en fuera de fase o un índice FF/F superior al 0,8, indicando la presencia de contenido graso en el interior de la lesión debido al contenido quiloso.

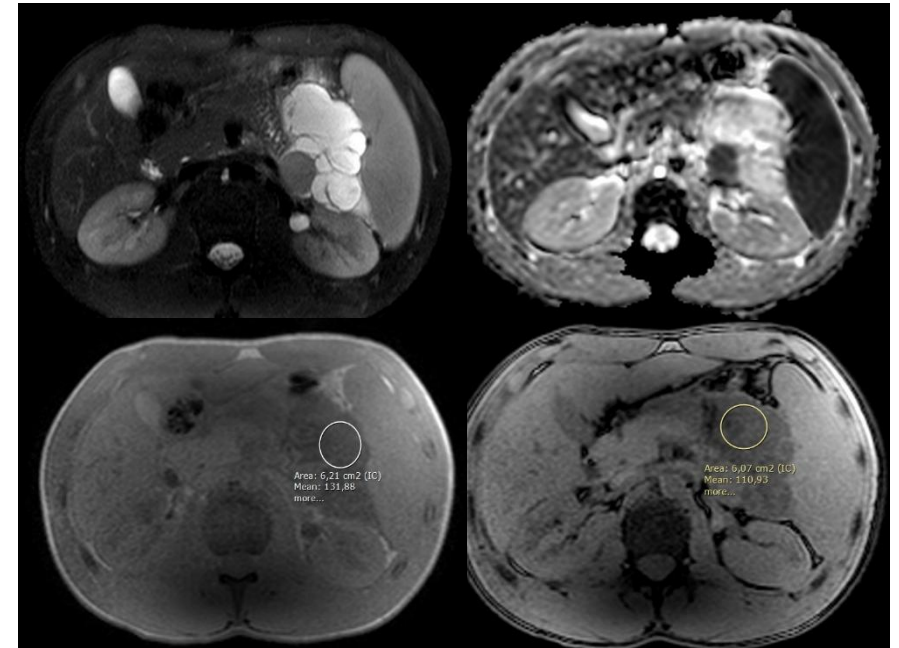


Figura 10. Caso 3: Lesión hiperintensa en la secuencia SPAIR con intensa restricción en difusión que muestra una caída de la señal en fase y fuera de fase inferior al 20 %. Se extirpó quirúrgicamente la lesión resultando el resultado anatomopatológico de la lesión un linfangioma quístico.

Un descenso significativo de la señal **no es exclusivo de esta entidad**, pudiendo encontrarse en otras lesiones con grasa microscópica, aunque estas lesiones presentan características radiológicas adicionales que permiten diferenciarlas.

- **Quiste dermoide:**

- Habitualmente uniloculares
- Contiene componente graso micro y macroscópico (-100 a -50 UH)

- **Linfocele:**

- Colecciones linfáticas de paredes finas.
- Suelen aparecer tras una intervención quirúrgica, especialmente entre la 4ª y la 8ª semana postoperatoria.

- **Quiste de duplicación entérica:**

- Uniloculares.
- Paredes engrosadas, incluyen todas las capas de la pared intestinal.
- No se localizan en el retroperitoneo.
- Pueden contener contenido quiloso por su relación con los vasos entéricos.

6

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DEL LINFANGIOM QUÍSTICO RETROPERITONEAL

1. ¿Dependencia de algún órgano?
2. ¿Intervenciones quirúrgicas previas?
3. ¿Cómo son su morfología y características radiológicas en las distintas técnicas de imagen?



6

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DEL LINFANGIOM QUÍSTICO RETROPERITONEAL

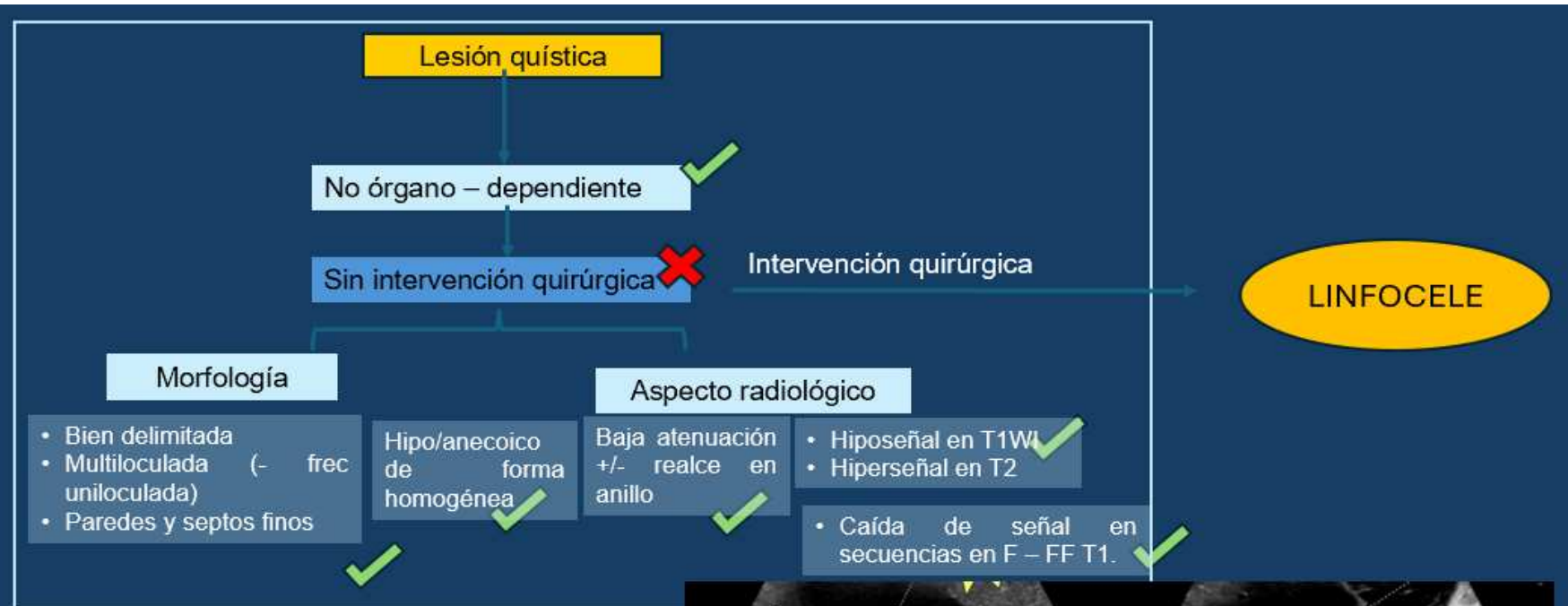


Figura 11. Mujer de 70 años con trasplante renal hace 4 años y con nefrectomía izquierda hace dos meses, que presenta en la última ecografía de control un colección de contenido quístico, sin Doppler en el área quirúrgica compatible con linfocele.



6

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DEL LINFANGIOM QUÍSTICO RETROPERITONEAL

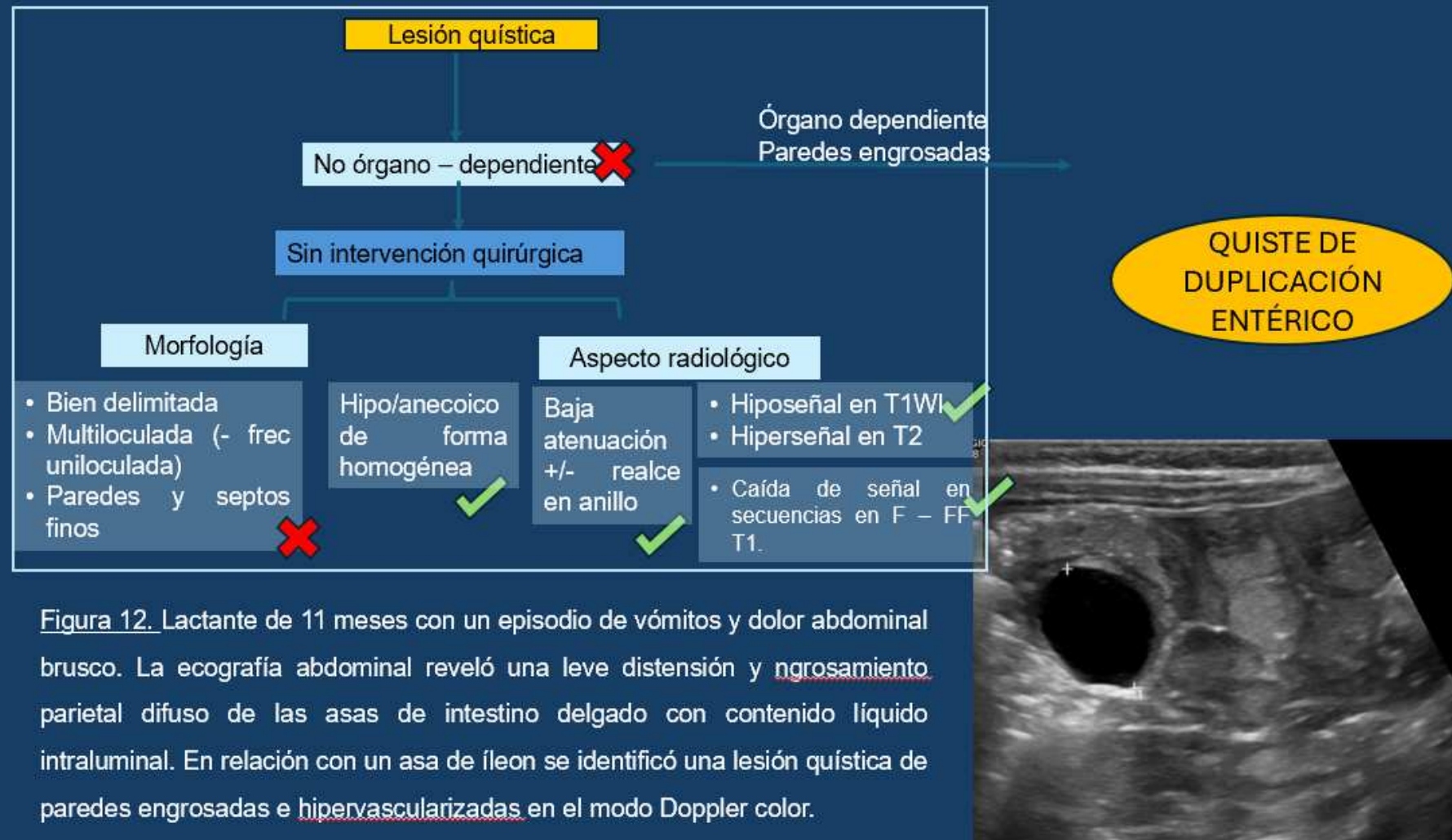
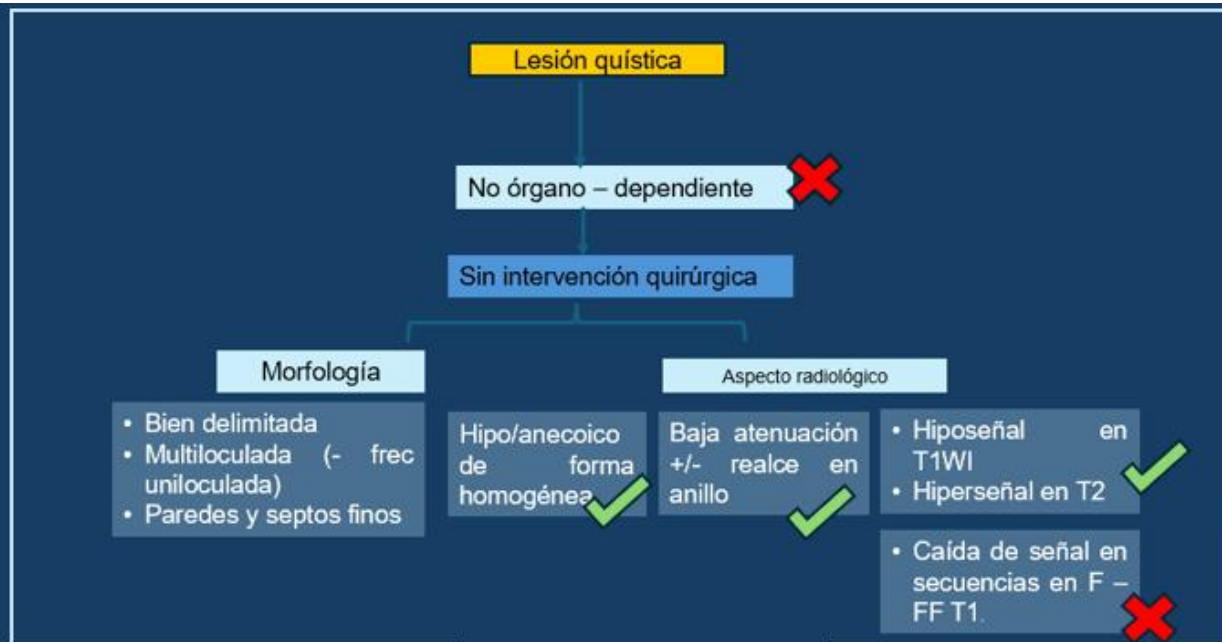


Figura 12. Lactante de 11 meses con un episodio de vómitos y dolor abdominal brusco. La ecografía abdominal reveló una leve distensión y engrosamiento parietal difuso de las asas de intestino delgado con contenido líquido intraluminal. En relación con un asa de íleon se identificó una lesión quística de paredes engrosadas e hipervascularizadas en el modo Doppler color.

6

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DEL LINFANGIOM QUÍSTICO RETROPERITONEAL



TUMORACIÓN PANCREÁTICA DE ESTIRPE MUCINOSA

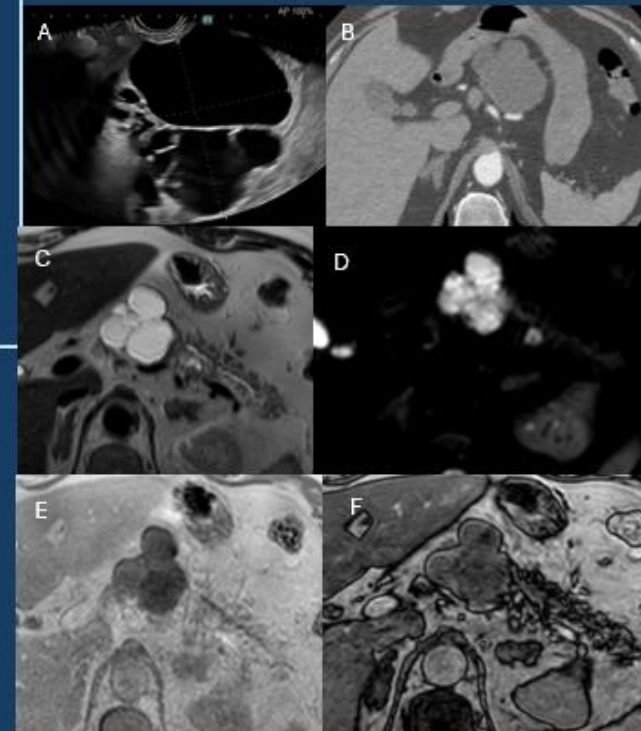


Figura 13. Tumoración pancreática de estirpe mucinosa se realizó una ecoendoscopia (A) que mostraba una lesión quística anecoica, politabicada, de paredes finas. En el TC abdominopélvico con contraste (B) se identificó la lesión quística polilobulada de unos 72 mm, dependiente del cuello pancreático, y con ausencia de captación de contraste. En el estudio de RM la lesión presentaba una hiperintensidad de señal en T2 © en comunicación con el conducto pancreático principal, una intensa restricción de su señal en difusión (D), pero no se objetivaba caída de señal en los estudios T1 en fase y fuera de fase (E y F).

6

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DEL LINFANGIOM QUÍSTICO RETROPERITONEAL

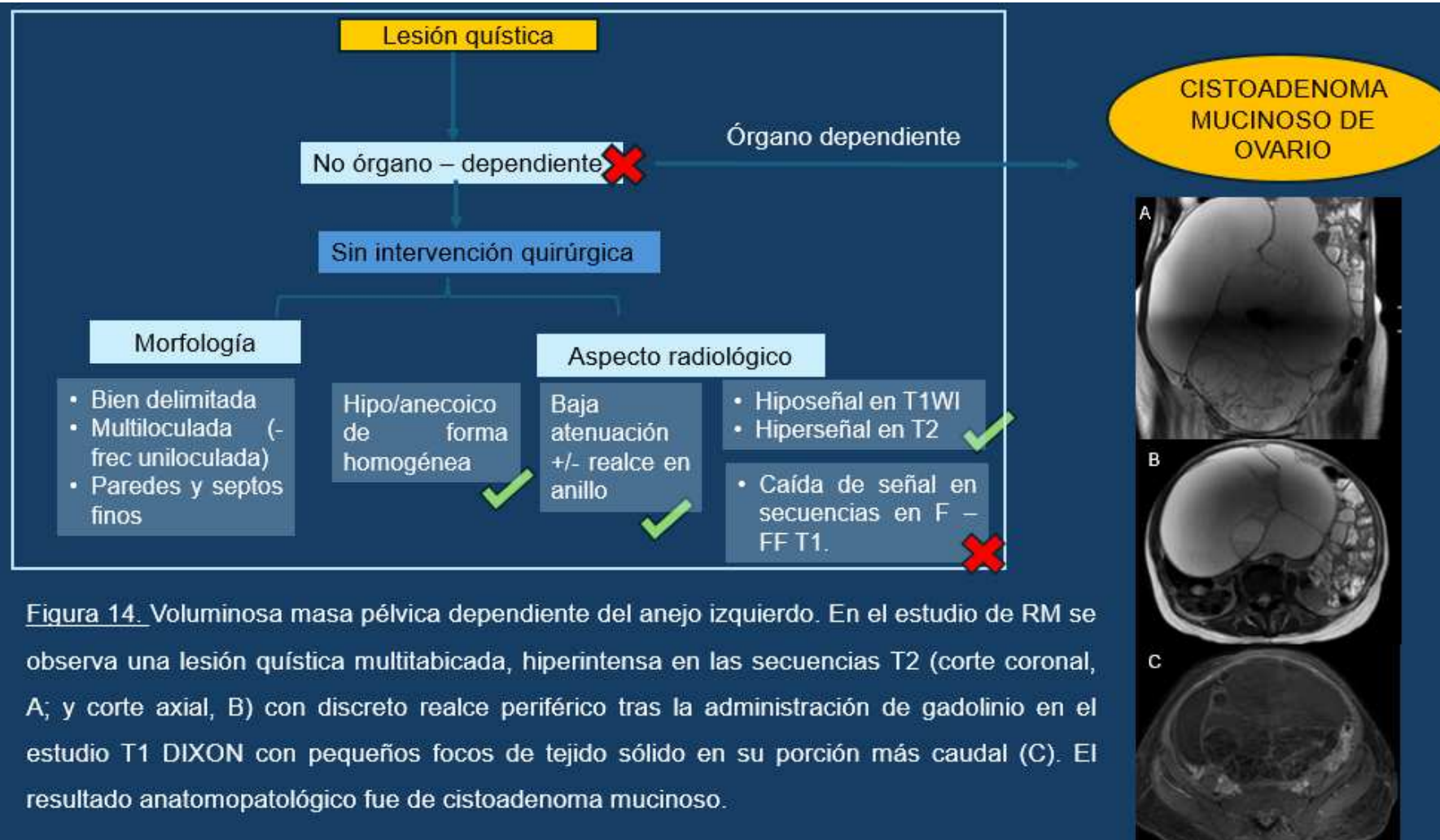


Figura 14. Voluminosa masa pélvica dependiente del anejo izquierdo. En el estudio de RM se observa una lesión quística multiloculada, hiperintensa en las secuencias T2 (corte coronal, A; y corte axial, B) con discreto realce periférico tras la administración de gadolinio en el estudio T1 DIXON con pequeños focos de tejido sólido en su porción más caudal (C). El resultado anatomopatológico fue de cistoadenoma mucinoso.

CONCLUSIONES

- Los linfangiomas quísticos son una **malformación vascular linfática benigna**, siendo rara su localización en la región retroperitoneal.
- Reconocer su **caracterización radiológica** puede evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias, debido a su benignidad.
- Ecográficamente son **lesiones anecoicas** con pequeños tabiques finos, superponibles a las lesiones **hipoatenuantes** de pared fina y tabiques delgados visibles en el TC.
- La RM va a ser la **técnica de elección**, destacando entre sus secuencias las secuencias potenciadas en **T1 en fase y fuera de fase**.
- Una caída de la señal de resonancia entre las fases **superior al 20% o un índice fuera de fase/ fase < 0'8** sugieren la presencia de contenido lipídico intralesional.
- Estos hallazgos apoyan el diagnóstico de linfangioma quístico por el contenido quiloso en su interior, sin embargo, no es exclusivo de esta entidad.

1. Leonidas JC, Brill PW, Bhan I, Smith TH. Cystic Retroperitoneal Lymphangioma in Infants and Children. Radiology 1978;127:203-8.
2. Rajput D, Srikanth K, Gupta A, Kumar A, Edem S, David LE, et al. Large retroperitoneal cystic lymphangioma mimicking mesenteric cyst: a case report. The Pan African Medical Journal [Internet] 2022 [citado 2024 ene 22];42. Available from: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/42/115/full>
3. Nguyen K, Siegelman ES, Tu W, Schieda N. Update on MR Imaging of cystic retroperitoneal masses. Abdom Radiol 2020;45:3172-83.
4. Cupido BD, Low G. Incidental Cystic Lymphangioma of the Small Bowel Mesentery. J Clin Imaging Sci 2015;5:55.
5. Mansour S, Kluger Y, Khuri S. Adult Primary Retroperitoneal Lymphangioma: Updated Facts. World J Oncol 2023;14:15-20.
6. Tirkes T, Sandrasegaran K, Patel AA, Hollar MA, Tejada JG, Tann M, et al. Peritoneal and Retroperitoneal Anatomy and Its Relevance for Cross-Sectional Imaging. RadioGraphics 2012;32:437-51.
7. Hegazi TM, Al-Sharydah AM, Lee KS, Morteale K. Retroperitoneal cystic masses: magnetic resonance imaging features. Abdom Radiol 2020;45:499-511.
8. Sci-Hub | Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults: is there a role for chemical shift MRI? | 10.1016/j.clinimag.2010.03.003 [Internet]. [citado 2024 ene 30];Available from: <https://sci-hub.hkvisa.net/10.1016/j.clinimag.2010.03.003>
9. Kunimoto K, Yamamoto Y, Jinnin M. ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology. Int J Mol Sci 2022;23:2358.