

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Revisión sobre linfangioma quístico visceral. A propósito de tres casos

Cystic and visceral lymphangioma. Literature review. Apropos of three cases

Mtr. Dr. Angel Piriz Momblant, Mtr. Dra. Belkis Figueras Torres

Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

RESUMEN

Con motivo de haberse ingresado en el año 2012, en el Servicio de Cirugía General del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto" de Guantánamo, un paciente con linfangioma quístico de bazo con excelente evolución, sin recurrencia, y, por su infrecuencia, se revisó el archivo de dicho hospital, donde se hallaron registros de dos linfangiomas quísticos: uno en vesícula biliar y otro en hígado. Con este hallazgo sumaron tres linfangiomas quístico abdominal visceral: bazo, vesícula e hígado. Por la poca frecuencia de esta tumoración linfática abdominal, por su localización visceral y por no haber sido reportado ningún caso en nuestro país, se decidió realizar una revisión del tema actualizado, informar los casos y, de este modo, contribuir a la casuística del país y el extranjero.

Palabras clave: linfangioma quístico abdominal visceral, revisión actualizada, casuística

ABSTRACT

On the occasion of having entered in 2012, in the Department of Surgery of the General Teaching Hospital "Dr. Agostinho Neto" Guantánamo, a patient with cystic lymphangioma of the spleen with

excellent performance without recurrence by infrequency, the file of the hospital, where records with two lymphangioma cystic were found was revised one in gallbladder and other in liver. With this finding totaled visceral abdominal cystic lymphangioma 3: spleen, gall bladder and liver. For the infrequency of this abdominal lymphatic tumor, for its visceral location and have not been reported any cases in our country, it was decided to conduct a review of the current issue, reporting cases and thus contribute to the casuistry of the country and abroad.

Keywords: abdominal cystic lymphangioma visceral, updated review, casuistry

INTRODUCCIÓN

Benevieni, en 1507, fue el primero en hallar un linfangioma en la autopsia de un niño. Rodender, en 1828, lo describe por primera vez^{1,2}. Rokitansky, 1847, lo describe con detalle. Wegner, en 1877, los clasificados por primera vez. Frink, 1885, fue el primero en informar un linfangioma esplénico². Tillaux, 1890, realiza la primera resección de un linfangioma abdominal con éxito. Ziegler, en 1892, reporta el primer caso de linfangioma hepático.³ McQnown, 1975, describe el primer caso de linfangioma quístico del hígado⁴ Ohba K, 1995, informa el primer caso de linfangioma vesicular.⁵

El linfangioma abdominal en el adulto es un tumor raro, benigno, dependiente del sistema linfático, su patogenia no está clara y se localizan en cualquier parte del cuerpo, excepto en el cerebro, habitualmente, se encuentran en el mesenterio, epiplón, mesocolon, páncreas, colon, intestino delgado y retroperitoneo; su localización visceral es muy rara. En el niño comúnmente se localiza en la cabeza, cuello y axilas. La mayoría de las veces el tratamiento es quirúrgico.⁵⁻¹⁰

Los linfangiomas quísticos de la cavidad abdominal son raros y comprenden menos del 5 % de todos los linfangiomas; tienen una frecuencia que van desde menos de 1 en 20 000 a 1 en 250 000 ingresos hospitalarios.^{7,11,12} En este hospital, en 33 años, se hallaron tres casos: uno en vesícula biliar, otro esplénico y, el tercero, en hígado.

El linfangioma de la vesícula biliar es raro y representa del 0.8 - 1% de todos los linfangioma del abdomen⁷; en la literatura internacional, hasta el año 2014, habían sido registrados 13 pacientes, con éste, 14 casos.

Respecto al linfangioma esplénico, Beltrán¹³ informa que Goh, en el año 2005, reporta 14 linfangiomas intraabdominales en 15 años, de los

cuales 1 paciente presentó un linfangioma esplénico y que Allen, en el año 2006, reporta 6 pacientes con linfangiomas intraperitoneal en 18 años, ninguno de los cuales tuvo un linfangioma esplénico. Esto indica lo infrecuente del linfangioma esplénico.

El linfangioma hepático es muy raro en el adulto, solamente se han informado unos 50 casos.^{6,11,12,14,15}

En el adulto la edad promedio en que se presenta el linfangioma es de 37 años con un rango entre 20-66 años. Estos casos tienen 47, 22 y 39 años, respectivamente; dos son del sexo femenino y uno masculino; en la literatura revisada no hay predominio en el sexo.^{7,9,10,16,17}

Los linfangiomas se muestran como lesiones quísticas únicas o integrando parte de una linfangiomatosis. Los linfangiomas quísticos únicos son la forma más infrecuente.

DESARROLLO

Clasificación

Según los hallazgos histológicos, los linfangiomas se clasifican en tres tipos:^{4,6,11,12,18} simple, cavernoso y quístico. Hay autores que a esta clasificación le añaden el linfangiohemangioma y el linfangiosarcoma.⁶

El linfangioma simple o capilar se localiza en la piel y está compuesto de vasos linfáticos de pared fina. El linfangioma cavernoso está compuesto de vasos linfáticos dilatados, con un estroma linfático y tiene conexión con vasos linfáticos adyacentes normales. Mientras que el quístico, consiste en espacios linfáticos de varios tamaños, su pared contiene finos fascículos de músculo liso y no tienen conexión con los vasos linfáticos normales adyacentes.

Patogenia

La patogenia de los linfangiomas no está clara. Probablemente se deba a una malformación congénita de los vasos linfáticos lo que causa una obstrucción local del flujo linfático con el desarrollo de una linfangiectasia. También, se señala el secuestro de vasos linfáticos durante el desarrollo embriológico. Se menciona otra teoría, en la cual un proceso inflamatorio de los vasos linfáticos produce una obstrucción de estos con detenimiento del flujo linfático y linfangiectasia. Se mencionan causas secundarias como los traumas abdominales, la cirugía y las radiaciones terapéuticas.^{4,6,7,11,12}

En el caso de la vesícula biliar se origina en la subserosa como ocurrió en esta paciente. En el bazo se localiza subcapsular o intraprenquimatoso, en nuestro paciente es intraprenquimatoso que es infrecuente. En el hígado se localiza en los vasos linfáticos del parénquima.

Anatomía patológica

Macroscopía. El linfangioma quístico es uniloculado o multiloculado, este último puede presentar quistes de variados tamaños; su pared es fina, su superficie es de color gris azulado y el diámetro varía entre 3-30 cm, promedio 12 cm. Al corte tiene la apariencia de un "panal de abejas" o de una "esponja" su contenido líquido generalmente es seroso, pero puede ser desde linfa hasta purulento y desde sanguinolento a quiloso. Los quistes están separados por tabiques finos (Figuras 1,2,3,4 y 5).

Microscopía. Microscópicamente la superficie interna del quiste esta revestida por una delgada capa de células endoteliales. Se pueden ver grupos de linfocitos maduros en el interior del quiste, en la pared, o en ambas partes; en la pared se observa una cantidad significativa de colágeno, una distribución irregular de fibras musculares lisas y ocasionalmente adipositos.^{2,3,7,8,9,10,11,12}

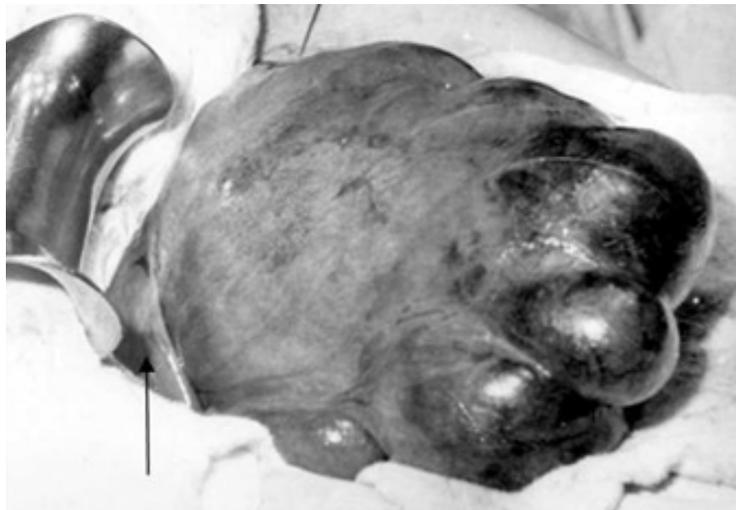


Figura 1. Linfangioma quístico de vesícula biliar. Observe como a la derecha de la imagen está el hígado señalado por una flecha negra y la tumoración quística polilobulada sobresale de la proyección de la vesícula.

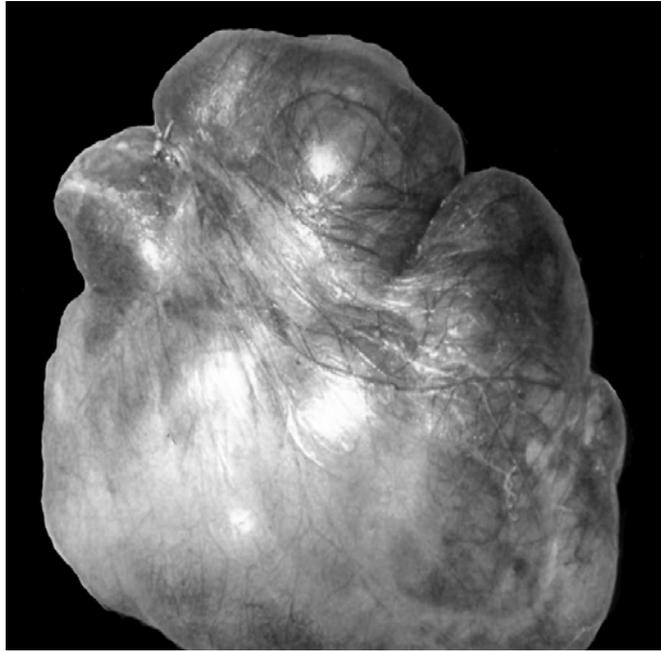


Figura 2. Linfangioma quístico vesicular. Pieza quirúrgica cerrada que mide 13 cm. polilobulada

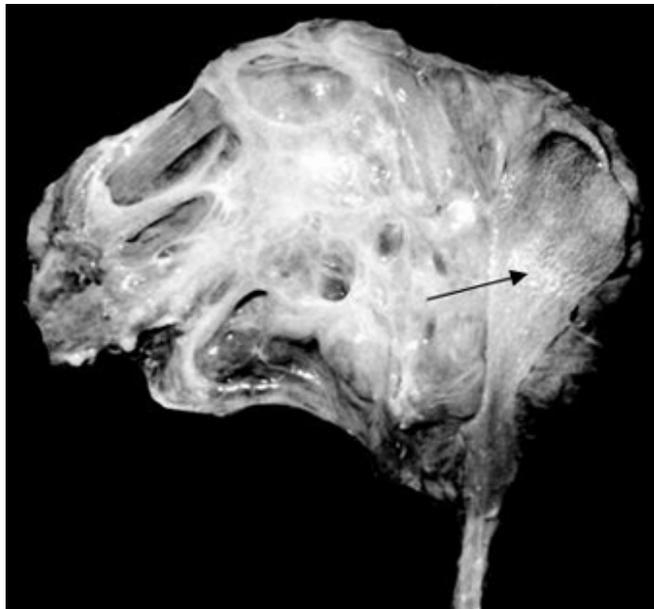


Figura 3. Linfangioma quístico vesicular. Pieza quirúrgica abierta donde se observan múltiples quistes de diferentes tamaños y vesícula abierta (señalada por una flecha negra).



Figura 4. Linfangioma quístico esplénico. Pieza quirúrgica, a la derecha cerrada y a la izquierda abierta.



Figura 5. Linfangioma quístico hepático. Pieza quirúrgica.

Inmunohistoquímica

En la inmunohistoquímica para las células del endotelio linfático se observa una reacción al antígeno del factor VIII-R, al D2-40, al CD 31 y al CD 34 positivas, en este último hay informes de ser negativa o focalmente positiva.^{2,6,9,10}

Cuadro clínico

El paciente puede cursar asintomático o asistir al médico por otra enfermedad y en los estudios realizados se descubre incidentalmente la tumoración quística.

Por lo general, los síntomas son inespecíficos, náuseas, vómitos, flatulencia y pérdida de peso; habitualmente presenta dolor en epigastrio o en unos de los hipocondrios que, en ocasiones, se puede irradiar a la espalda, este es de mediana a baja intensidad, aunque en raras ocasiones es intenso confundiéndose con un abdomen agudo quirúrgico. El signo principal es una tumoración palpable en el abdomen, a veces ligeramente dolorosa, de forma ovalada o redondeada, cuyo diámetro es variable, de superficie ligeramente irregular, de bordes bien definidos y poco o nada movable.^{2,4,6,7}

En nuestros 3 pacientes, el linfangioma esplénico se localizó en el hipocondrio izquierdo y midió 14x12x16 cm; el vesicular en el hipocondrio derecho (13 cm); ambos palpables, con ligero dolor y poco móvil. El linfangioma hepático medía 6.8x6.5 cm, no palpable, localizado en el lóbulo izquierdo del hígado.

Ocasionalmente, se complica con una hemorragia intraquística, una ruptura, una inflamación o una oclusión intestinal.

Diagnóstico

El diagnóstico con exactitud es difícil porque no se piensa en esta posibilidad debido a su infrecuencia.

Los estudios imaginológicos ayudan en la localización y en las características morfológicas del linfangioma localizado en una víscera, pero, no presentan una imagen particular o patognomónica de un linfangioma quístico visceral.

Ultrasonido

Puede informar una imagen compleja o una masa hipoecoica, bien circunscrita con finos y delicados tabiques en su interior, además, de localizarlo en la víscera, bazo, vesícula e hígado como en nuestros casos, y facilitar las dimensiones del quiste.^{2,3,6,7,11,12}

Puede verse una imagen que recuerda un "panal de abejas" o una "esponja". En ocasiones, cuando el linfangioma es grande, la vesícula biliar no se puede observar por quedar envuelta o comprimida por el linfangioma y solamente se observa una imagen quística en la proyección de la vesícula biliar como ocurrió con este caso (Figura 6).

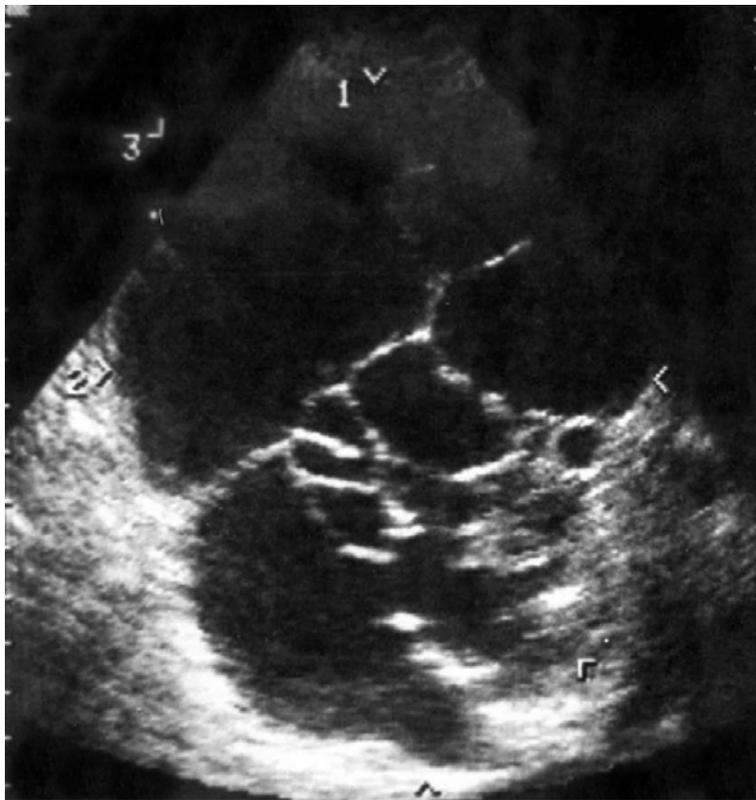


Figura 6. Linfangioma vesicular. Ultrasonido. Tumor quístico muy trabeculado que no se puede precisar a qué órgano pertenece.

Tomografía computarizada

Se observa una imagen isodensa o hipodensa, bien circunscrita, lobulada, con paredes delgadas y tabiques en su interior que separan a los quistes o a los microquistes, esta investigación corrobora lo del ultrasonido. En la tomografía contrastada la pared de los quistes puede realizarse.^{2,3,4,6,7,11,12,15,18,19} (Figura 7).

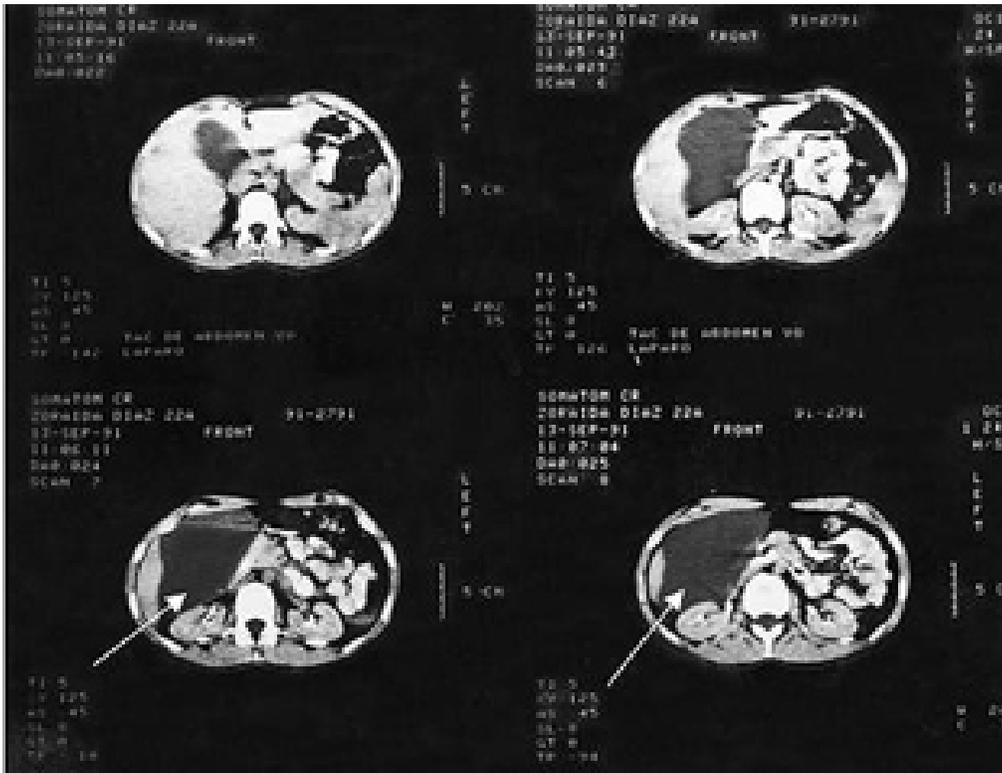


Figura 7. Linfangioma vesicular. Tomografía axial computarizada. Corte axial. Lóbulo derecho de hígado imagen hipodensa, variable, de 6-20 UH, que mide 13x8x6 cm, de aspecto quístico, señalada por una flecha de color blanco.

Resonancia magnética

Sugiere la característica del contenido del quiste, informa sobre las relaciones que guarda con el órgano implicado y los órganos vecinos, igualmente, confirma los hallazgos de los estudios imaginológicos anteriores, en ocasiones con mayor exactitud.^{4,6,7,11,15,19,20}

La colangiopancreatografía retrograda endoscópica

Muestra la anatomía de la vía biliar principal, si esta o no desplazada o comprimida y demuestra que el linfangioma quístico no tiene comunicación con ella.

Colangiopancreatografía por resonancia magnética

Muestra con exactitud que el conducto cístico y la vía biliar están preservadas y separadas del linfangioma quístico.⁷

Punción aspirativa con aguja fina

Esta investigación se realiza guiada por el ultrasonido o tomografía; al hacerla se extrae un líquido fluido, amarillo, a veces serohemorrágico. El estudio citológico muestra grupos de linfocitos maduros e histiocitos dispersos.^{19,21}

Se ha efectuado el diagnóstico preoperatorio de esta entidad por el alto nivel de triglicéridos que presenta el líquido aspirado, más de 3 000 mg/dl, el cual muestra un aspecto lechoso.

Laparoscopia

Es de utilidad y puede ayudar en el diagnóstico como ocurrió en nuestro caso, donde se informó un gran quiste de vesícula biliar de unos 15 cm de tamaño, de paredes finas, translúcido.

Tratamiento médico

Cuando el linfangioma tiene un tamaño pequeño, es asintomático y se realiza el diagnóstico preoperatorio no lo operan y lo siguen por consulta.

En los pacientes que no son adecuados para ser operados se les puede inyectar de forma intraquística sustancias esclerosantes como el alcohol y el K-432; este proceder puede complicarse con endurecimiento e infección.

Tratamiento quirúrgico

Habitualmente es la exéresis en bloque y la técnica quirúrgica depende de la víscera en que se localice.

Si el linfangioma se localiza en la vesícula biliar está indicada la colecistectomía, como ocurrió con nuestra paciente.^{7,18,22,23,24}

Si se localiza en el bazo, el proceder a realizar es la esplenectomía parcial o total en dependencia del tamaño del linfangioma, en nuestro caso, ya publicado, se efectuó la esplenectomía total por su tamaño.^{1,2,25,26}

Si se localiza en el hígado el proceder quirúrgico esta en dependencia del tamaño y localización en el hígado, puede ser desde una segmentectomía hasta una hemihepatectomía. En el paciente de esta pequeña serie se le realizó exéresis del los segmentos II y III.^{4,6,11,12,14}

El resumen clínico de los tres casos se puede apreciar en la Tabla 1.

Tabla 1. Resumen clínico de los tres casos

Localización	Año	Edad	Sexo	Tumor palpable	Tratamiento	Tamaño (cm)
Vesícula	1991	22	F	Si	Colecistectomía	13
Bazo	2011	39	F	Si	Esplenectomía	14x12x16
Hígado	2015	37	M	No	Resección segmentos II y III	6.8x6.5

Pronóstico

El linfangioma quístico es un tumor benigno por lo que su pronóstico es bueno (Ver Tabla 2). La recurrencia, luego de la exéresis completa es aproximadamente del 7 %. Cuando la exéresis es parcial la recurrencia es del 50 % a los 2 años de seguimiento. En estos tres pacientes no ha habido recurrencia.

Tabla 2. Resumen evolutivo de los tres pacientes

Localización	Evolución	Complicaciones	Recurrencia
Vesícula	Satisfactoria	No	No
Bazo	Satisfactoria	No	No
Hígado	Satisfactoria	No	No

CONSIDERACIONES FINALES

En el adulto, el linfangioma abdominal quístico de localización visceral es raro y de características benignas; su cuadro clínico es inespecífico y los estudios imaginológicos no ofrecen imágenes específicas de este tumor. Su tratamiento, en la mayoría de los pacientes es quirúrgico y debe realizarse la resección en bloque; su pronóstico es bueno por lo que hay que tener un alto índice de sospecha para diagnosticarlo en el preoperatorio; no hubo recurrencia del tumor en nuestros tres pacientes; por todo esto se realiza una revisión del tema actualizado para que todos los cirujanos lo conozcan y manejen.

Al mismo tiempo se informa un linfangioma quístico de la vesícula biliar el cual es extremadamente raro, en este caso, la laparoscopia fue de gran utilidad para el diagnóstico de un quiste; no hay ningún caso reportado en el país y en la literatura internacional hay informado 14 casos incluyendo el nuestro.

El linfangioma hepático, también, es raro, con las mismas características quísticas que el anterior y de difícil diagnóstico. El linfangioma esplénico ya fue informado en detalle en la Revista de Información Científica: Año 2012, Vol. 73, No. 1.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Piriz Momblant A, Cuza Rodríguez A, Andalia Ricardo E, Ramírez Heredia J. Linfangioma quístico de bazo. Presentación de un caso. RIC: Año 2012, Vol. 73, No. 1. http://www.gtm.sld.cu/sitios/cpicm/contenido/ric/textos/Vol_73_No_1/linfangioma_bazo_ic.pdf
2. Ioannidis I, Kahn A G. Splenic Lymphangioma. Arch Pathol Lab Med. 2015; 139: 278-282.
3. Stavropoulos M, Vagianos C, Scopa D, Dragotis C, Androulakis J Solitary Hepatic Lymphangioma. A Rare Benign Tumour: A Case Repor. HPB Suroery. 1994; 8: 33-36.
4. Nakano T, Hara Y, Shirokawa M, Shioiri S, Goto H, Yasuno M, Tanaka M. Hemorrhagic giant cystic lymphangioma of the liver in an adult female. Journal of Surgical Case Reports. 2015; 4: 1-4.
5. Ohba K, Sugauchi F, Orito E, Suzuki K, Ohno T, Mizuguchi N y cols. Cystic lymphangioma of the gallbladder. A case report. J Gastroenterol Hepatol. 1995; 10: 693-696.
6. Zhang Y Z, Ye Y S, Tian L, Li W. Rare case of a solitary huge hepatic cystic lymphangioma. World J Clin Cases. 2013; 1: 152-154.
7. Kim J K, Yoo K S, Moon J H, Park K H, Chung Y W, Kim K O, Park C H, Hahn T, Park S H, y cols.. Gallbladder lymphangioma: A case

- report and review of the Literature. *World J Gastroenterol*. 2007; 13: 320-323.
8. Gures N, Gurluler E. Cystic pancreatic lymphangioma. *Rare tumours*. 2012; 4: e27.
 9. Chung J H, Suhy L, Park I A, Jang J J, Chi J G, Kim Y I, Kim W H. A pathologic study of abdominal lymphangiomas. *J Korean Med Sci*. 1999; 14: 257-262.
 10. Woo Y S, Joo K R, Kim K Y, Oh W T, Kim Y H. Unusual Presentation of Cystic Lymphangioma of the Gallbladder. *The Korean Journal of Internal Medicine*. 2007; 22:197-200.
 11. Huang L, Li J, Feiguo Zhou F, Yan J, Liu C, Zhou A Y, Tang A, Yan Y. Giant cystic lymphangioma of the liver. *Hepatol Int* 2010; 4:784-787.
 12. Liu Q, Sui C J, Li B S, Gao A, Lu J Y, Yang J M. Solitary hepatic lymphangioma: a one-case report. *Liu et al. Springer Plus*. 2014, 3: 314. <http://www.springerplus.com/content/3/1/314>.
 13. Beltrán M A, Barriá C, Pujado B, Oliva J, Contreras M A, Wilsona C S, Cruces K S. Linfangioma esplénico gigante: Caso clínico. *Rev Méd Chile* 2009; 137: 1597-1601.
 14. Matsumoto T, Ojima H, Akishima-Fukasawa Y, Hiraoka N, Onaya H, Shimada K, Mizuguchi Y, Sakurai S, Ishii T, Kosuge T, Kanai Y. Solitary hepatic lymphangioma: report of a case (2010). *Surg Today*.; 40: 883-889.
 15. Choi W J, Jeong W K, Kim Y, Kim J, Pyo J Y, Oh Y H. MR imaging of hepatic lymphangioma. *The Korean Journal of Hepatology*. 2012; 18: 101-104.
 16. Noh K W, Bouras E P, Bridges M D, Nakhleh R E, Nguyen J H. Gallbladder lymphangioma: a case report and review of the literature. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2005; 12: 405-408.
 17. Yang H R, Jan Y Y, Huang S F, Yeh T S, Tseng J H, Chen M F. Laparoscopic cholecystectomy for gallbladder lymphangiomas. *Surg Endosc*. 2003; 17: 1676.
 18. Yang F, Chen X W, Splenic lymphangioma that manifested as a solid-cystic mass: A case report. *World J Gastroenterol*. 2013; 19: 781-783.
 19. Valeria Romeo, Simone Maurea, Pier Paolo Mainenti, Luigi Camera, Giovanni Aprea, Immacolata Cozzolino, Marco Salvatore (2015): Correlative imaging of cystic lymphangiomas: ultrasound, CT and MRI comparison. *Acta Radiológica Open*; 4: 1-4.
 20. Choi J Y, Kim M J, Chung J J, Park S I, Lee J T, Yoo H S, Kim L, Choi J S. Gallbladder lymphangioma: MR findings. *Abdom Imaging*. 2002; 27:54-57.
 21. Coe AW, Evans J, Conway J. Pancreas cystic lymphangioma diagnosed with EUS-FNA. *JOP*. 2012; 13: 282-4.

22. Nazarewski L, Patkowski W, Pacho R, Marczevska M, Krawczyk M. Gall-bladder and hepatoduodenal ligament lymphangioma-case report and literature review. *Pol Przegl Chir.* 2013 J; 85: 39-43.
23. Shikano T, Takeda S, Sakai M, Sugimoto H, Kanazumi N, Nomoto S, Nakao A. Cystic lymphangioma of the gallbladder: report of a case. *Surg Today.* 2008; 38:81-84.
24. Han W, Zhang J Z, Wang H M. Lymphangioma of the gallbladder in childhood: a case report and review of the literature. *Chin Med J (Engl).* 2011; 124: 4359-60.
25. Lada P E, Gorordo C, Santos M, Di Sisto C, Caballero F, Moreno W, Massa M, Caldelari G, Flores F. Splenic cystic lymphangioma. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba.* 2010; 67:112-7.
26. Chung S H, Park Y S, Jo Y J, Kim S H, Jun D W, Son B K, Jung J Y, Baek D H, Kim D H, Jung Y Y, Lee W M. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J Gastroenterol.* 2009; 15: 5620–5623.

Recibido: 16 de septiembre de 2015

Aprobado: 15 de octubre de 2015

Mtr. Dr. Angel Piriz Momblant. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. **Email:** piriz@infosol.gtm.sld.cu