

**HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"DR. AGOSTINHO NETO"
GUANTÁNAMO**

LINFANGIOMA QUÍSTICO DE BAZO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Dr. Ángel Piriz Momblant¹, Dr. Ángel Cuza Rodríguez², Dr. Eduardo Andalia Ricardo³, Dra. Jeanette Ramírez Heredia.⁴

¹ *Máster en Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Investigador Auxiliar.*

² *Especialista de I Grado en Imagenología.*

³ *Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente.*

⁴ *Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.*

RESUMEN

Se presenta un caso en paciente mujer con antecedente de ser tratada de carcinoma del cuello uterino desde hace un año y recibir tratamiento radiante y citostático. En un ultrasonido se le encuentra una tumoración esplénica por lo que es ingresada, se termina de estudiar y se opera realizándole una esplenectomía. El informe de biopsia resulta linfangioma quístico del bazo.

Palabras clave: linfangioma quístico del bazo.

INTRODUCCIÓN

El linfangioma es una enfermedad infrecuente de los vasos linfáticos que se puede localizar en hígado, bazo o en otros órganos. También, puede presentarse formando parte de una entidad diseminada llamada linfangiomatosis la cual puede incluir cualquier órgano menos el sistema nervioso y su pronóstico depende de los órganos incluidos y de la extensión de la enfermedad.

Los linfangiomas son más frecuentes en niños y se encuentran en el cuello, axila, mediastino, retroperitoneo y huesos, siendo menos común el visceral.

Se decide informar este caso por lo raro de su presentación en adultos, por los buenos resultados cuando se efectúa un tratamiento apropiado y para aumentar la casuística nacional e internacional.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente M S S de 39 años de edad, femenina, de raza negra y procedencia urbana. HC: 52-26-41.

Ingresa en el servicio de cirugía general el día 18-8-11 con el diagnóstico de tumor esplénico. La paciente refiere tener antecedentes personales por tratarse un carcinoma del cuello uterino con radiaciones y citostáticos desde hace más de un año. Al realizarle ultrasonido abdominal le hallan tumoración en el bazo por lo que es remitida a nuestro centro hospitalario. Se ingresa en el servicio de cirugía general para terminar sus estudios y aplicarle el tratamiento adecuado.

Al examen físico positivo las mucosas son normocoloreadas. El abdomen es globuloso y en el hipocondrio izquierdo se palpa una tumoración redondeada que sobresale por el reborde costal unos 3 cms, lisa, de consistencia firme, no dolorosa, que no late ni sopla, sigue los movimientos respiratorios lentamente, hay matidez esplénica.

Los estudios de laboratorio informan: Heritro 0.34 %, Hemoglobina.110 g/L. Leucograma 6.1×10^9 /L, polimorfonucleares 0.62, linfocitos 0.29.

Coagulograma: tiempo de sangramiento 1min, tiempo de coagulación 8 minutos, conteo de plaquetas 152×10^9 /L. Los estudios hemoquímicos normales.

Estudios imagenológicos:

Radiografía de tórax ligera elevación del hemidiafragma izquierdo. El ultrasonido abdominal informa: esplenomegalia que mide 160 mm, con imagen mixta en su interior, a predominio hipoecoico, que ocupa completamente el bazo. Impresión diagnóstica: Tumor quístico del bazo (Figura 1).

La tomografía axial computarizada simple y endovenosa del hemiabdomen superior informa: en los cortes realizados a 5mm se observa esplenomegalia que mide 166 mm con imagen hipodensa en su

interior de 29 UH, que mide 139 x 102 mm, captando ligeramente el contraste evidenciándose múltiples tabiques finos. Impresión diagnóstica: tumor quístico esplénico (Figura 2).

Es operada y se le realiza esplenectomía total (Figuras 3A y 3B).

La biopsia 11-5854 informa: esplenomegalia que pesa 1 060 g, que mide 14x12x16 cm. Se concluye como un linfangioma quístico del bazo (Figuras 4A Y 4B).

DISCUSIÓN DEL CASO

Frink, en 1885, fue el primero en informar de un linfangioma esplénico.¹ Los linfangiomas se originan debido a una malformación congénita en el desarrollo del tejido linfático donde hay agenesia o secuestro y obstrucción, produciéndose una linfangiectasia secundaria por la falta de comunicación normal entre los vasos linfáticos, los cuales terminan en fondos de saco, dilatándose lentamente hasta formar quistes; también se mencionan como causa de linfangioma el sangrado y la inflamación del sistema linfático causando obstrucción y dilatación de los vasos linfáticos.¹⁻⁴ Se ha reportado un caso en el epiplón mayor luego de 10 años de una gastrectomía subtotal por cáncer, invocándose como factor fisiopatológico predisponente el prolongado tiempo de obstrucción y estasis de los vasos linfáticos remanente en el resto del epiplón mayor que quedó luego de la operación.⁵ También, se invoca como factor causal los traumas abdominales y el tratamiento radiante.

Esta entidad es una tumoración benigna, rara, de crecimiento lento que se presenta con mayor frecuencia en niños; puede aparecer de forma diseminada en distintos órganos y partes del cuerpo tomando el nombre de linfangiomatosis. En el adulto es más rara su aparición. Beltrán⁴ 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 intraperitoneales en 18 años, ninguno de los cuales tuvo linfangioma esplénico. Lo cual indica lo infrecuente del linfangioma esplénico, en esta provincia es el primer caso en informarse.

Las neoplasias primarias benignas del bazo obtienen el 0.007 % de todas las autopsias y operaciones. El 95 % de los linfangiomas se encuentran en el cuello (75.0 %) y axilas (20.0 %), las otras localizaciones, incluyendo la intraabdominal, alcanzan el 5 %^{2,4}; los linfangiomas no surgen en el sistema nervioso.

Los linfangiomas se muestran como lesiones quísticas únicas o integrando parte de una linfangiomatosis. Los linfangiomas quísticos únicos son la forma más infrecuente.⁴

Morgenstern L, en 1985⁶ clasifica a los linfangiomas como tumores vasculares benignos.

Los linfangiomas esplénicos se dividen, dependiendo de los hallazgos histológicos, en: capilares, cavernosos y quísticos. El tipo capilar usualmente se encuentra situado superficialmente en la piel y está compuesto de pequeños vasos linfáticos de paredes finas; el tipo cavernoso está compuesto de vasos linfáticos dilatados, tiene estroma linfoide y conexión con los espacios de varios linfáticos normales adyacentes; el tipo quístico consiste de espacios linfáticos de varios tamaños que contiene fibras musculares lisas y haces de colágeno pero no tienen conexión con los vasos linfáticos normales adyacentes.⁷

Los linfangiomas esplénicos se presentan principalmente en el sexo femenino, como en este caso, en una proporción de $\frac{3}{4}$.²⁻⁴

Los pacientes pueden cursar asintomático, como es el caso de esta paciente que fue un hallazgo incidental imagenológico al realizarle un ultrasonido abdominal debido a su patología ginecológica. El linfangioma esplénico puede producir dolor en el hipocondrio izquierdo, náuseas, vómitos, fiebre y pérdida de peso.^{1,2,8} Una tumoración palpable en hipocondrio izquierdo es el signo que se manifiesta con mayor frecuencia⁴ como el que se presenta en este caso.

En los estudios hematológicos cuando la tumoración es muy grande, que ocupa todo el bazo, se puede revelar hiperesplenismo; la paciente que se reporta, a pesar de que su bazo pesó 1060 g no tuvo alteraciones hematológicas.

Los estudios imagenológicos abdominales necesarios para el diagnóstico del linfangioma quístico esplénico son: ultrasonido, tomografía axial computarizada y resonancia magnética.

El ultrasonido abdominal en manos expertas es valioso como primer estudio para el diagnóstico de quistes del bazo. Ecográficamente en el linfangioma quístico esplénico se observan lesiones quísticas anecoicas o hipocóicas bien definidas con algunos tabiques delgados en su interior², lo cual presentó la paciente, y algunas calcificaciones periféricas ecogénicas. En la ecografía Doppler color puede apreciarse la vascularización del linfangioma, incluyendo las arterias intraesplénicas y las venas a lo largo de las paredes del quiste.⁴

La tomografía axial computarizada abdominal no sólo señala la localización de la lesión, sino sus características, naturaleza y relaciones con órganos adyacentes. En ella los linfangiomas aparecen como masas quísticas simples o múltiples sustituyendo el tejido esplénico, de márgenes definidos, ocasionalmente pequeños quistes satélites rodean al quiste más grande; la presencia de calcificaciones murales periféricas sugiere el diagnóstico de linfangioma quístico.^{4,8} En esta paciente se observó una masa multiquística hipodensa, separada por tabiques finos sustituyendo el tejido esplénico normal.

La localización subcapsular del linfangioma es más frecuente que la intraparenquimatosa que es más rara. La paciente que se informa tiene una localización intraparenquimatosa.

La resonancia magnética abdominal, en estos casos, no es superior a la tomografía abdominal, con la salvedad de que se evitan las radiaciones al paciente.

El ultrasonido y la tomografía abdominal son de decisión en el diagnóstico y programación del procedimiento quirúrgico.

En los hospitales donde se puede realizar inmunohistoquímica para efectuar el diagnóstico se utilizan los marcadores vasculares, el linfangioma presenta reacción positiva al factor VIII, CD 31, CD 34 y al marcador específico para el endotelio linfático D2-40.^{1,2,4,5}

En pacientes portadores de linfangioma quístico el tratamiento debe ser la esplenectomía total^{2,4,9}, como la que se le efectuó a la paciente, para evitar la recidiva y las complicaciones que se pueden observar en la esplenectomía parcial: torsión, infarto y sepsis del bazo residual.

Una vez operados el pronóstico es bueno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chung S H, Park YS, Jo YJ, Kim SH, Jun DW, Son BK, et al. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J Gastroenterol*. 2009; 15: 5620-5623.
2. Vezzoli M, Ottini E, Montagna M, La Fianza A, Paulli M, Rosso R, et al. Lymphangioma of the spleen in an elderly patient. *Haematologica*. 2000; 85: 314-7.

3. Goh BKP, Tan YM, Ong HS, ChuI CH, Ooi LPJ, Chow PKH et al. Intraabdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg*. 2005; 29: 837-40.
4. Beltrán MA, Barría C, Pujado B, Oliva J, Contrerasa MA, Wilsona CS, et al. Linfangioma esplénico gigante: Caso clínico. *Rev Méd Chile*. 2009; 137: 1597-1601.
5. Kim JH, Ryu WS, Min BW, Song TJ, Son GS, Kim SJ, et al. Acquired Omental Cystic Lymphangioma after Subtotal Gastrectomy: A Case Report. *J Korean Med Sci*. 2009; 24:1212–1215.
6. Morgenstern L, Rosenberg J, Geller SA. Tumors of the spleen. *World J Surg*. 1985; 9: 468-76.
7. Kim J K, Yoo K S, Moon J H, Park K H, Chung Y W, Kim K O, et al. Gallbladder lymphangioma: A case report and review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2007;13: 320-323.
8. Lada PE, Gorordo C, Santos M, Di Sisto C, Caballero F, Moreno W, et al. Splenic cystic lymphagioma. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba*. 2010; 67:112-7.
9. Ramírez Valderrama A, Celis Pinilla C, Acosta Lozano J, Sánchez Toro CA, Espinosa Correa C, Baene Ferez I, et al. Linfangioma Esplénico. *Revista de Cirugía [Internet]*. 2002[citado 28 septiembre 2011]; 17(3) : Disponible en: <http://www.encolombia.com/medicina/cirugia/ciru17302linfagioma.htm>

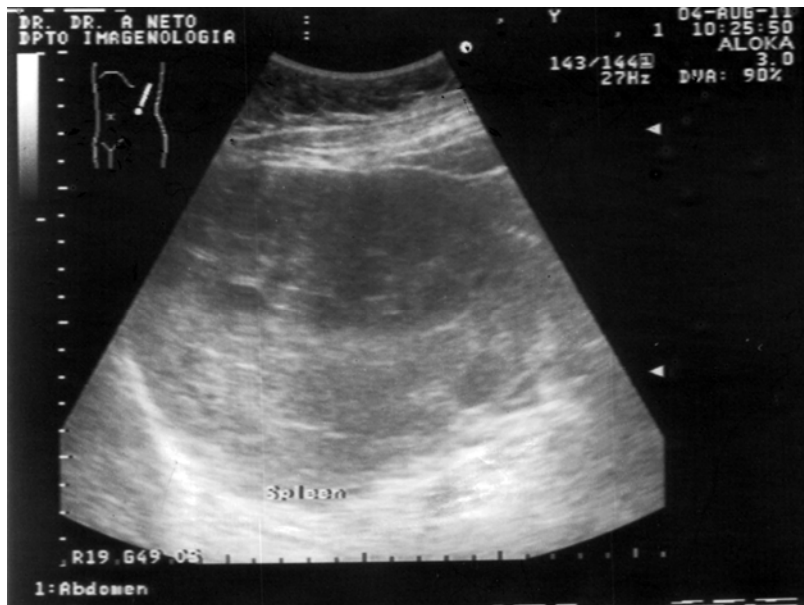


Figura 1. Bazo. Ultrasonido donde se observa una imagen compleja a predominio anecoico. Se pueden ver múltiples quistes.

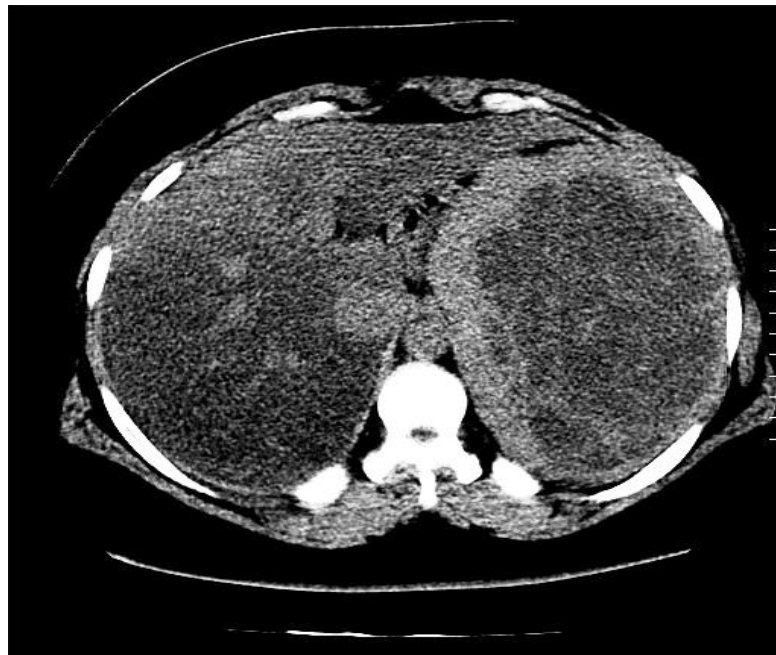


Figura 2. Bazo. TAC endovenosa. Cortes axiales 5mm. Se observa imágenes intraparenquimatosas, hipodensas con finos tabiques en su interior. Se



Figura 3A. Linfangioma quístico esplénico intraparenquimatoso. Pieza quirúrgica.



Figura 3B. Linfangioma quístico esplénico. Sección transversal, observe los múltiples quistes dentro del parénquima esplénico. Pieza quirúrgica.

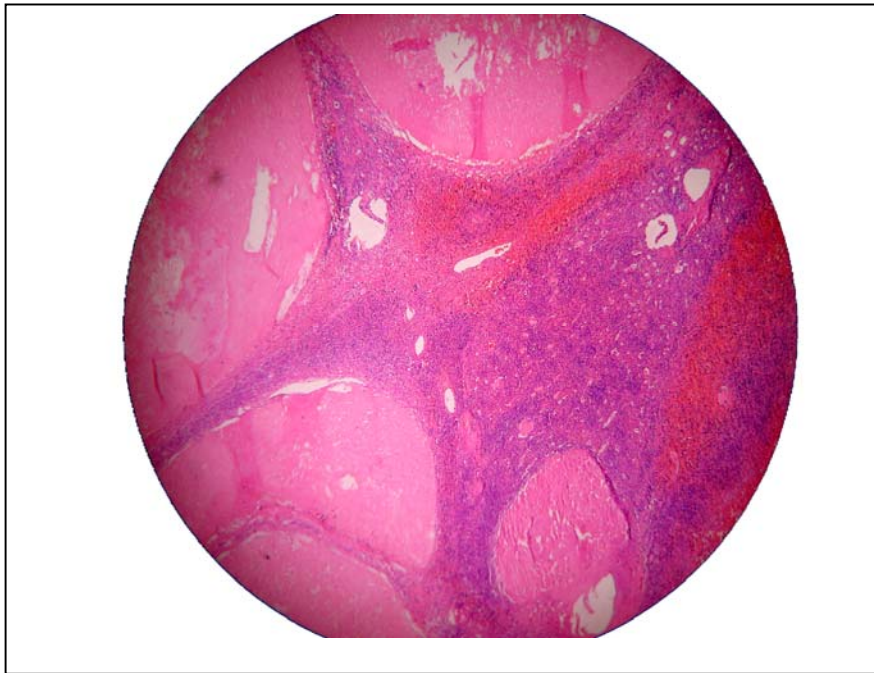


Figura 4A. Histología. Linfangioma quístico esplénico. Proliferación de vasos linfáticos quísticos ocupados por linfa. 10 X. Tinción: H y E

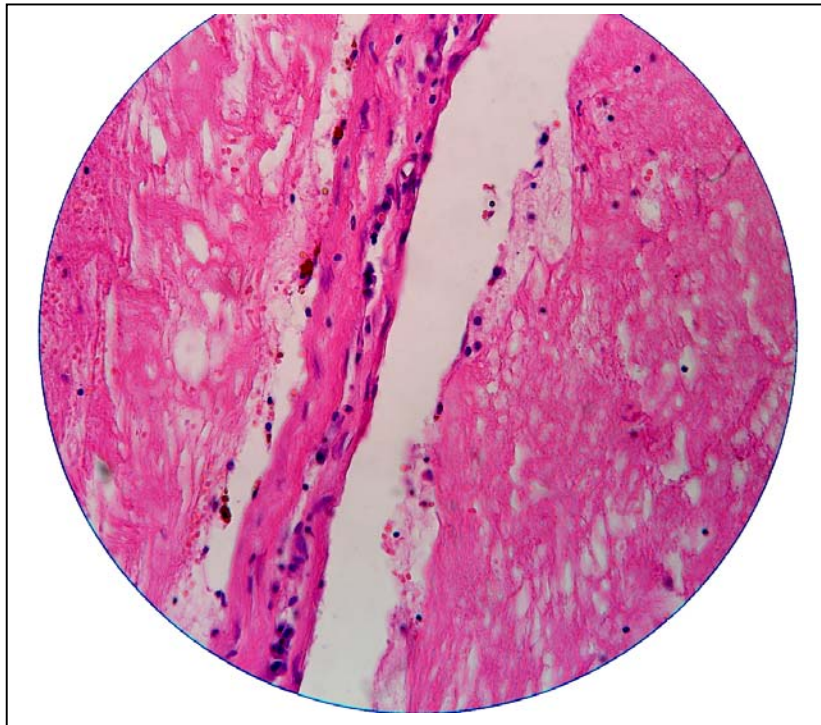


Figura 4B. Histología. Linfangioma quístico esplénico. Vaso linfático ocupado por linfa, donde se observa que esta tapizado por células endoteliales. 40 X.