



Linfangioma Esplénico

ALEXANDER RAMÍREZ VALDERRAMA*, CARLOS CELIS PINILLA**, JAIME ACOSTA LOZANO**,
CARLOS ALBERTO SANCHEZ TORO**, CARLOS ESPINOSA CORREA**, IVAN BAENE FERREZ**,
ARMANDO CARVAJAL PUYANA**

Resumen

El linfangioma esplénico es una rara neoplasia benigna caracterizada por dilataciones quísticas de vasos linfáticos en el parenquima del bazo. El linfangioma puede comprometer el bazo solamente, o múltiples órganos.

Describimos el caso de una mujer de 49 años de edad con diagnóstico de linfangioma esplénico, quien presentó un cuadro de trombocitopenia de tres años de evolución; se realizó tratamiento médico con interferón durante seis meses sin mejoría y, esplenectomía, con hallazgos macroscópicos y microscópicos de patología compatibles con linfangioma esplénico. Además, realizamos una revisión actualizada de la literatura, discutiendo su diagnóstico, diagnóstico diferencial, pronóstico y opciones de tratamiento.

Introducción

EL linfangioma es una rara entidad patológica que afecta a los vasos linfáticos, pudiendo localizarse en el bazo, el hígado o en otros órganos en forma aislada o haciendo parte de una enfermedad diseminada conocida como linfangiomatosis¹⁻³.

Dentro de las proliferaciones quísticas del bazo, la más frecuente es el hemangioma, siendo el linfangioma una rara causa de tumores quísticos esplénicos²⁻⁴.

Los linfangiomas se presentan más frecuentemente en niños; son tumores de crecimiento lento que tienden a ubicarse en los tejidos blandos del cuello, axila, mediastino, retroperitoneo o extremidades, siendo menos común el de compromiso visceral; la mayoría de veces son asintomáticos, con hallazgos incidentales de los mismos^{5,6}.

Describimos un caso, el de una paciente adulta, con el diagnóstico preoperatorio de hemangioma esplénico y dorsal, tratada médicamente con interferon alfa sin respuesta clínica favorable, por lo cual se emprendió un manejo quirúrgico. La patología informó linfangioma. Motivados por lo raro de su presentación, sobre todo en pacientes adultos y en el buen pronóstico cuando se realiza un manejo adecuado⁷, decidimos emprender la presente revisión.

Presentación del caso

Paciente femenina de 49 años de edad, con historia de 5 años de evolución de masa de tejidos blandos en la región dorsal derecha, de crecimiento progresivo. En el examen físico se palpaba una masa de aproximadamente 10 x 15 cm, de aspecto vascular (Fig. 1). El reporte inicial de plaquetas fue de 108.000 /ul. La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) toracoabdominal mostró una

* Residente IV de Cirugía General.

** Servicio de Cirugía General. Hospital Universitario Clínica San Rafael. Bogota, Colombia.

lesión en el tejido celular subcutáneo compatible con hemangioma dorsal y esplenomegalia importante, y áreas quísticas del bazo compatibles con un hemangioma esplénico (Fig. 2). La paciente recibió tratamiento médico con interferón alfa durante 6 meses sin mejoría de su trombocitopenia, por lo cual se llevó a esplenectomía el 16 de febrero de 2001, previa vacunación antineumocócica. Se encontró un bazo de 30 x 15 x 10 cm, de aspecto nodular y, un bazo accesorio en el hilio esplénico (Figs. 3 y 4). La evolución postoperatoria fue satisfactoria; no requirió transfusiones sanguíneas ni de plaquetas.

Las plaquetas ascendieron a 471.000 /ul y reporte de patología del bazo reveló hallazgos confirmatorios de un linfangioma esplénico (Figs. 5 y 6).

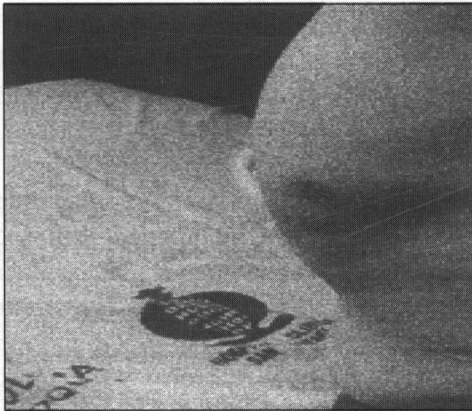


FIGURA 1. Lesiones de aspecto vascular en región dorsal derecha de aprox. 10 x 15 cm.

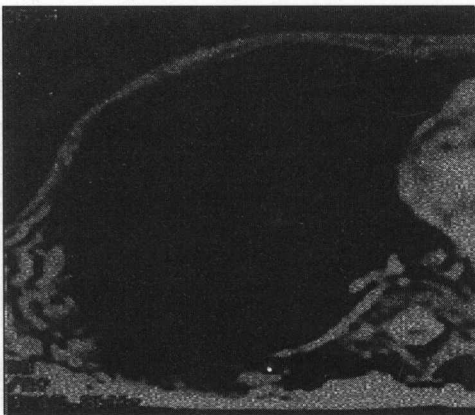


FIGURA 2. Resonancia magnética nuclear que muestra esplenomegalia importante, con imágenes nodulares y quistes reemplazando el parenquima esplénico.



FIGURA 3. Imagen de hallazgos intraoperatorios de Bazo y Bazo accesorio.



FIGURA 4. Pieza quirúrgica (bazo), colocada sobre herida quirúrgica.

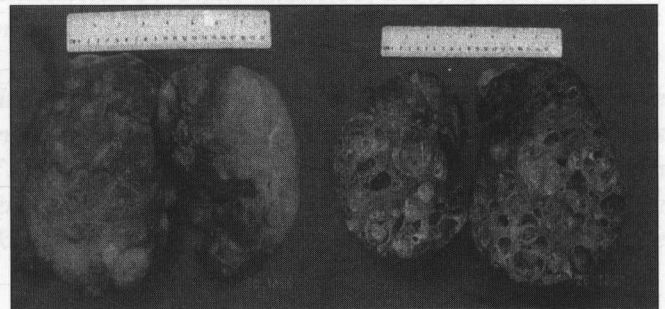


FIGURA 5. Hallazgos macroscópicos del linfangioma esplénico, bazo de 1600 gramos y mide 23 x 16 x 10 cm. con superficie exterior multinodulada y presencia de múltiples quistes bien definidos que reemplazan casi completamente el parenquima esplénico.

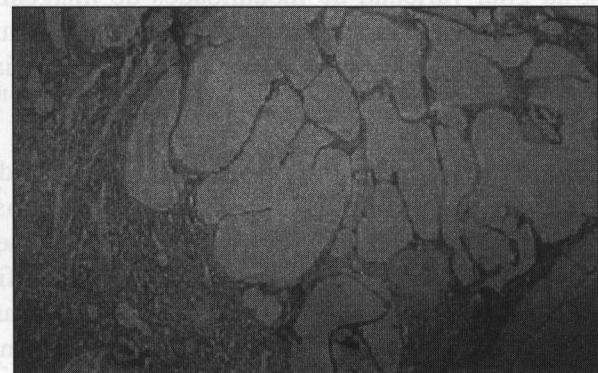


FIGURA 6. Imagen mostrando tejido esplénico con grandes áreas quísticas tapizadas por un epitelio plano simple similar al endotelio.

Discusión

El linfangioma esplénico es neoplasia benigna, caracterizada por complejas anastomosis de los vasos linfáticos, con dilatación secundaria, que produce grandes cavidades que pueden comprometer la totalidad del órgano. El linfangioma puede afectar sólo el bazo, o comprometer múltiples órganos. Los pacientes generalmente permanecen asintomáticos, en la infancia se descubren como hallazgo incidental y en raras ocasiones se acompañan de manifestaciones hematológicas como coagulopatía intravascular diseminada (CID) y trombocitopenia^{5,8-10}. Estas alteraciones hematológicas ocurren generalmente en pacientes con esplenomegalia importante, donde los glóbulos rojos y plaquetas son atrapados y destruidos¹¹.

El linfangioma esplénico es una entidad supremamente rara; se disponen de muy pocos datos sobre su incidencia y prevalencia. En una búsqueda realizada en el Index Medicus y en MEDLINE desde el año 1966 hasta el 2001 sólo hay cincuenta casos reportados de linfangioma esplénico, de las cuales solo diez corresponden a cirugía. En la base de datos del Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud (LILACS) de BIREME / OPS / OMS, sólo aparecen publicados 38 artículos de linfangiomas y ninguno de ellos es esplénico, por lo cual este sería el primer caso de linfangioma esplénico en la literatura científica Latinoamericana y del Caribe.

El linfangioma esplénico puede presentarse en adultos con dolor en el hipocondrio izquierdo asociado con esplenomegalia; en los niños generalmente es asintomático^{4,6,12-14}.

Una gran variedad de modalidades de imágenes diagnósticas han sido utilizadas en esta entidad, incluyendo angiografía, Doppler dúplex a color, gamagrafía, linfangiografía, ultrasonografía, tomografía y RMN¹³⁻¹⁶.

Una imagen característica en «queso gruyere» ha sido descrita en los hallazgos angiográficos, ultrasonográficos, de tomografía y de RMN, imágenes de quistes múltiples y bien definidos. En la tomografía se evidencian lesiones quísticas múltiples, calcificadas, que reemplazan el parénquima esplénico, las cuales no realzan con el medio de contraste; el Doppler dúplex a color muestra la arteria y la vena esplénica corriendo

alrededor de los quistes; con la RMN se encuentran hallazgos no diferentes de los de la tomografía. La tomografía se ha establecido como el examen preoperatorio de elección en el diagnóstico de linfangioma esplénico^{5,13,14,17,18}.

Hay que establecer el diagnóstico diferencial con lesiones esplénicas de características tomográficas parecidas, como los hemangiomas, tumores primarios o metastásicos, infartos vasculares, infecciones, enfermedades granulomatosas, traumas previos y quistes simples^{5,6}.

Histológicamente los linfangiomas se caracterizan por un endotelio epitelial plano y una pared que contiene tejido linfoide, pequeños espacios linfáticos, músculo liso y células espumosas^{19,20}.

Su clasificación, utilizando sólo hallazgos histológicos, puede ser confusa, por la variedad de lesiones potenciales y la superposición con otras entidades vasculares⁶.

El diagnóstico patológico se puede complementar con estudios de inmunohistoquímica, utilizando marcadores epiteliales y vasculares. Todas las líneas celulares son negativas para marcadores de queratina y células mesoteliales asociadas al anticuerpo HBME-1, pero positivas para los marcadores vasculares como el antígeno relacionado con Factor VIII, CD31, y CD34, con lo cual se puede confirmar el diagnóstico de linfangioma esplénico^{8, 21, 22}.

El pronóstico del linfangioma esplénico aislado es muy bueno: con un tratamiento adecuado hay remisión de la sintomatología y la mortalidad es muy baja. En casos de linfangiomatosis con compromiso del bazo, hígado y pulmones, el pronóstico es muy pobre, con una mortalidad cercana a 80% en un periodo de 1 a 12 años después del diagnóstico inicial, por causa del compromiso hepático o pulmonar^{15,23-26}.

Existen varias alternativas de tratamiento médico, así como procedimientos quirúrgicos para un tratamiento definitivo. Generalmente, la terapia ha sido encaminada a involucionar los linfangiomas, para lo cual se han utilizado corticoides, interferon, tamoxifen y vincristina. Estas terapias son controversiales y pueden, en caso de responder, tardar varios meses para mostrar

mejoría clínica^{7,8,21}. Hay reportes de estudios en niños con una respuesta favorable al interferon alfa luego de 12 a 40 meses de tratamiento, con mejoría clínica y radiológica, y con mínima toxicidad²⁷; en nuestro caso se utilizó interferon durante seis meses sin obtener una respuesta favorable.

La aspiración, el drenaje y la irradiación del linfangioma han tenido pobres resultados, por lo cual; la resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección. La cirugía debe realizarse lo antes posible, a menos que los quistes estén recientemente infectados; en tal caso, se recomienda tratamiento antibiótico y esplenectomía 3 meses después^{7,28}.

La esplenectomía es el tratamiento de elección en pacientes con esplenomegalia, ya sean sintomáticos o

asintomáticos, por el riesgo de ruptura traumática, y además, confirma el diagnóstico histopatológico^{5,6}.

En algunos pacientes con hiperesplenismo, inestables clínicamente, con alto riesgo de sangrado y menores de 1 año de edad, ha aparecido una nueva alternativa terapéutica denominada la esplenectomía subtotal funcional por embolización. En 1979 esta técnica es una alternativa tan eficaz, pero menos riesgosa que la embolización esplénica total. Con ella se consigue una mejoría de la sintomatología hematológica y se preserva la función inmunológica del tejido esplénico remanente. Resulta en una dramática respuesta clínica y radiológica de las lesiones conservando su función inmunológica^{5-8,29-31}.

Abstract

Splenic lymphangioma is a very rare benign neoplasia characterized by cystic dilation of the lymphatic vessels of the splenic parenchyma. It may occur in the spleen only or in multiple organs.

We describe the case of a 49 year-old female, with the diagnosis of splenic lymphangioma, who history of three years of thrombocytopenia, and who received alpha interferon for six months with no improvement; splenectomy was carried out, with macroscopic and microscopic findings of splenic lymphangioma. We completed a Medline search and a review of the literature discussing its diagnosis, differential diagnosis, prognosis, and treatment options. The case reported in this article may represent the first of its kind in the scientific literature of Latin America and the Caribbean

Referencias

1. KOSIR MA, SOMNINO RE, GAUDERER MWL: Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. J Pediatr Surg 1991; 26:1309-13.
2. FOWLER RH. Cystic tumors of the sple. International Abstracts of Surgery 1940; 70: 213-23.
3. FOWLER RH. Non parasitic benign cystic tumors of the spleen. International Abstracts of Surgery 1953; 96: 209-27.
4. RAO BK, AU BUCHON J, LIEBERMAN LM, POLCYN RE. Cystic lymphangiomas of the spleen: a radiologic - pathologic correlation. Radiology 1981; 147:781-82.
5. WADSWORTH DT, NEWMAN B, ABRAMSON SJ, CARPENTER BL, LORENZO RL. Splenic lymphangiomas in children. Radiology 1997; 202:173-6.
6. SECLER SG, RUBIN H, RABINOWITZ JG. Systemic cystic angiomas. Am J Med 1964; 37:976-86.
7. DE PERROT M, ROSTAN O, MOREL P, Le Coyultre C. Abdominal lymphangioma in adults and children. Br J Surg 1998; 85: 395-7.
8. PATTON DF, KAYET R, DICMAN P, BLATT J. Partial splenic embolization for treatment of disseminated intravascular coagulation in lymphangiomas. J Pediatr 1998; 132:1057-60.

9. TAZEJAAR HD, KERR D, YOUSEM SA, SALDANA MJ, LANGSTON C, Colby TV. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis. *Hum Pathol* 1993; 24:1313-22.
10. O SULLIVAN DA, TORRES VE, DE GROEN PC y col. Hepatic lymphangiomatosis mimicking polycystic liver disease. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:1188-92.
11. DIETZ WH, STUART MJ. Splenic consumptive coagulopathy in a patient with disseminated lymphangiomatosis. *J Pediatr* 1977; 90:421-3.
12. PEARL GS, NASSAR VH. Cystic lymphangioma of the spleen. *South Med J* 1979; 72:667-9.
13. PISTOIA F, MARKOWITZ SK. Splenic lymphangiomatosis. *AJR* 1988; 150: 121-2.
14. PYATT RS, WILLIAMS ED, CLARK M, GASKINS R. CT diagnosis of splenic cystic lymphangiomatosis. *J Comput Assist Tomogr* 1981; 5:446-8.
15. GRIFFIN GK, TATU WF, FISHER LM y col. Systemic lymphangiomatosis: a combined diagnostic approach of lymphangiography and computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10: 335-9.
16. CORNAGLIA FERRARIS P, PERLINO GF, BARABINO, et al. Cystic lymphangioma of the spleen: report of CT scan findings. *Pediatr Radiol* 1982; 12: 94-5.
17. TSURUI N, ISHIDA H, MORIKAWA P, ISHII N y col. Splenic lymphangioma: report of two cases. *JCU* 1991; 19: 144-9.
18. KOMATSUDA T, ISHIDA H, KONNO K et al. Splenic lymphangioma: US and CT diagnosis and clinical manifestations. *Abdom Imaging* 1999; 24(4): 414-7.
19. KITTREDGET RD, FINBY N. The many facets of lymphangioma. *AJR* 1965; 95: 56-66.
20. TAKIHF H, CALABRIA R, YIN L, STABILE BE. Mesenteric cystsand intra - abdominal lymphangiomas. *Arch Surg* 1985; 120: 1266-9.
21. ARBER DA, STRICKLER JG, WEISS LM. Splenic Mesothelial cysts mimicking lymphangiomas. *Am J Surg Pathol* 1997; 21:334-8.
22. FAIK S. Immunodiscrepancy. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:428-9.
23. MARYMONT JV, KNIGHT PJ. Splenic lymphangiomatosis: a rare cause of splenomegaly. *J Pediatr Surg* 1987; 22:461-2.
24. AVIGAD S, JAFFE R, FRAND M, et al. Lymphangiomatosis with splenic involvement. *JAMA* 1976; 236: 2315- 17.
25. MORPHIS LG, ARCINUE EL, KRAUSE JR. Generalized lymphangioma in infancy with chylothorax. *Pediatrics* 1970; 46:566- 75.
26. DUNKELMAN H, SHARIEF N, BERMAN L, NINAN T. Generalized lymphangiomatosis with chylothorax. *Arch Dis Child* 1989; 64:1058-60.
27. REINHARDT MA, NELSON SC, SENCER SF, et al. Treatment of childhood lymphangiomas with interferon alpha . *J Pediatr Hematol Oncol* 1997; 19:232-6.
28. HANCOCK BJ, ST VII. D, LUKS FI y col. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 220-6.
29. SPIGOS DG, JONASSON O, MOZES M, CAPEK V. Partial splenic embolization in the treatment of hypersplenism. *AJR Am J Roentgenol* 1979; 132:777-82.
30. OWMAN T, LINDERQUIST A, ALWMARK A, BORJESSON B. Embolization of the spleen for treatment of splenomegaly and hypersplenism in patients with portal hypertension. *Invest Radiol* 1979; 14:457-64.
31. DICKERMAN JD. Splenectomy and sepsis: a warning. *Pediatrics* 1979; 63:938-41.

Correspondencia:

ALEXANDER RAMIREZ.

Instituto de Ciencias de la Salud, C.E.S.

Calle 10 A N°. 22 - 04.

Correo electrónico: cirujano@tutopia.com

Barranquilla, Colombia.