

## Linfangioma esplénico gigante: Caso clínico

Marcelo A Beltrán<sup>1</sup>, Carlos Barría<sup>2</sup>, Blazenko Pujado<sup>1</sup>,  
Juan Oliva<sup>1</sup>, Mario A Contreras<sup>a</sup>, Christian S Wilson<sup>a</sup>,  
Karina S Cruces<sup>1b</sup>.

### *Gigantic cystic splenic lymphangioma. Report of one case*

*Splenic lymphangiomas are benign primary simple or multiple tumors. They are incidentally diagnosed in children and people younger than 20 year-old. We report a 26 year-old female presenting with a history of five months of abdominal pain localized over the left upper hemiabdomen. A computed tomographic abdominal scan demonstrated a cystic tumor of 16 cm diameter originating from the spleen. Hydatid serology was negative and all blood tests were normal. At surgery a splenic cyst was found and almost all the cystic wall was excised, leaving only a small portion attached to the spleen. The pathological report described splenic parenchyma with endothelial lining over the internal side of the cyst. Immunohistochemical stains of the endothelial cells were positive for VIII Factor and D2-40 that are specific for lymphatic endothelium, yielding the final diagnosis of a cystic splenic lymphangioma (Rev Méd Chile 2009; 137: 1597-601).*

**(Key words:** *Cysts; Lymphangioma; Spleen*)

Recibido el 31 de marzo, 2009. Aceptado el 1 de julio, 2009.

Estudio financiado por los autores. Estudio sin conflicto de intereses.

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía, Hospital de La Serena. <sup>2</sup>HISTOMED, La Serena, Chile.

<sup>a</sup>Interno de Medicina, Escuela de Medicina, Universidad Católica del Norte

<sup>b</sup>Enfermera Universitaria

Las primeras comunicaciones sobre quistes esplénicos datan de mediados del siglo XIX. Hasta 1940 se habían publicado cerca de 90 quistes solitarios del bazo, de los cuales 0,5% correspondían a quistes linfáticos o linfangiomas esplénicos<sup>1</sup>. Los linfangiomas se encuentran entre los tumores esplénicos benignos primarios y pueden ser simples o múltiples<sup>2</sup>. Se han reportado

muy pocos casos de este tipo de quiste esplénico y se cree que son infrecuentes<sup>3</sup>. Habitualmente se diagnostican en forma incidental en la infancia o en personas jóvenes menores de 20 años de edad, siendo sintomáticos únicamente los quistes gigantes, que son aún más raros<sup>2,3</sup>. La serie de Goh publicada el año 2005, reportó 14 linfangiomas intraabdominales en un periodo de 15 años de los cuales 1 paciente presentó un linfangioma esplénico, realizando la rareza de estos tumores<sup>4</sup>. Aún más, la serie de Allen publicada el año 2006, reporta 6 pacientes con linfangiomas intraperitoneales en un periodo de 18 años, ninguno de los

Correspondencia a: Dr. Marcelo A. Beltrán. Manuel Antonio Caro 2629. Casilla 912. La Serena IV Región, Chile.  
E mail: beltran\_01@yahoo.com

cuales fue un linfangioma esplénico<sup>5</sup>. Las recientes publicaciones nacionales sobre esplenectomías no mencionan este tumor<sup>6,7</sup>. Comunicamos el caso de un linfangioma esplénico gigante de tipo quístico en una paciente sintomática.

#### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 26 años de edad, quien presentó durante 5 meses dolor abdominal localizado principalmente en el hemiabdomen superior izquierdo, asociado ocasionalmente a náuseas, disnea y dificultad respiratoria. Como parte del estudio se solicitó una ecografía abdominal la cual describió un quiste localizado hacia la izquierda del lóbulo hepático izquierdo, sin precisar su origen. El estudio se complementó con una tomografía abdominal computarizada (TAC) que demostró una lesión quística de 16 cm de diámetro de origen esplénico, localizada en el polo superior del bazo (Figura 1A), además de varias lesiones quísticas más pequeñas en el parénquima (Figura 1B). La lesión desplazaba las estructuras vecinas sin infiltrarlas. La serología para hidatidosis fue negativa y los exámenes de sangre fueron normales, en el hemograma no se encontró trombocitopenia. Con el diagnóstico de quiste esplénico se realizó cirugía electiva a través de una laparotomía subcostal izquierda. Se encontró un quiste esplénico libre en la cavidad abdominal (Figura 1C). Se abrió el quiste aspirándose líquido seroso, el análisis citológico fue negativo así como el cultivo. El interior de la cápsula quística presentaba un aspecto trabeculado, se resecó la mayor parte de esta cápsula con algo de parénquima esplénico quedando sólo la base de implantación en el bazo. La evolución postoperatoria fue buena y sin complicaciones. En el último control a 1 año de la cirugía, la paciente se encontraba asintomática. El informe anatomopatológico describió tejido fibromuscular y parénquima esplénico con pulpa blanca y roja con revestimiento epitelioide endotelial de la cara interna del quiste (Figura 2A). En el análisis inmunohistoquímico las células endoteliales fueron positivas para factor VIII (Figura 2B) y D2-40 (Figura 2C y 2D), que es un marcador específico de endotelio linfático, por lo que el diagnóstico definitivo es el de un linfangioma esplénico de tipo quístico.

#### DISCUSIÓN

Los linfangiomas son tumores benignos que se originan por una malformación del desarrollo en la cual la obstrucción o agénesis del tejido linfático resulta en linfangiectasia secundaria a la falta de comunicación normal entre los vasos linfáticos, los que terminan en fondos de saco y se dilatan lentamente hasta formar un quiste<sup>3,4</sup>. Los linfangiomas se producen como parte de una linfangiomatosis quística sistémica o como lesiones solitarias. Los linfangiomas simples, únicos o solitarios constituyen la forma más rara de presentación<sup>2,3,8,9,11,12</sup>. La mayoría de los linfangiomas se presentan en el cuello y axilas (95%), todas las otras localizaciones, incluyendo la intraabdominal son infrecuentes, alcanzando a 5% de todos los casos<sup>4,11</sup>. Los tumores primarios benignos del bazo se encuentran en 0,007% de todas las autopsias y operaciones<sup>8</sup>. Es importante la distinción entre los tumores benignos y los tumores malignos como el linfoma, hemangiosarcoma y las metástasis esplénicas. Los linfangiomas esplénicos se presentan principalmente en el sexo femenino y entre 80% y 90% se diagnostican en la infancia, como hallazgos imagenológicos incidentales<sup>3,11</sup>. Los tumores y quistes esplénicos han sido clasificados por diversos autores desde finales del siglo XIX<sup>1,2,9,10,13</sup>. La clasificación más completa es la descrita en 1985 por Morgenstern<sup>2</sup>; en ella los linfangiomas se clasifican como tumores vasculares benignos (Tabla 1). Los linfangiomas esplénicos se subclasifican en uno de los siguientes subtipos dependiendo del tamaño alcanzado por los canales vasculares linfáticos: capilar, cavernoso o quístico. Los linfangiomas quísticos pueden ser múltiples, la forma más frecuente se asocia a otras patologías, o únicos que es la forma más infrecuente<sup>3,9,11-13</sup>.

Los pacientes se presentan habitualmente con dolor en el cuadrante abdominal superior izquierdo producido por la esplenomegalia y por la presión que ejerce el quiste sobre las estructuras vecinas<sup>2,3,9,11</sup>. Nuestra paciente se presentó con dolor abdominal en el hipocondrio izquierdo, de varios meses de evolución, siendo ésta su queja principal. Otros síntomas como náuseas y vómitos, anorexia, dolor en el hombro izquierdo y constipación son infrecuentes. Ocasionalmente el paciente es asintomático y el motivo de consulta

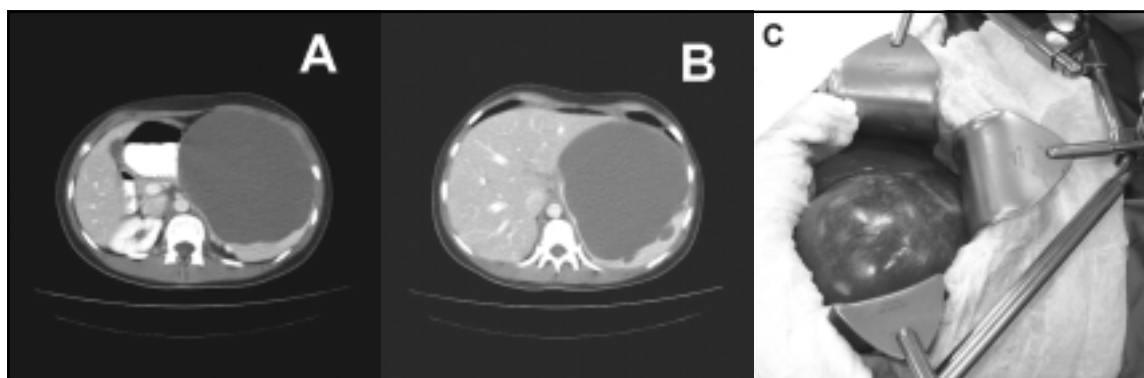


Figura 1. A) Tomografía abdominal en la que se observa un quiste esplénico de 16 cm de diámetro cuyas paredes son delgadas, el tejido esplénico está “adelgazado” hacia la región dorsal. B) En este corte de la tomografía se observan algunos pequeños quistes satélites en el parénquima esplénico, el quiste principal es subcapsular. C) Vista quirúrgica del quiste esplénico.

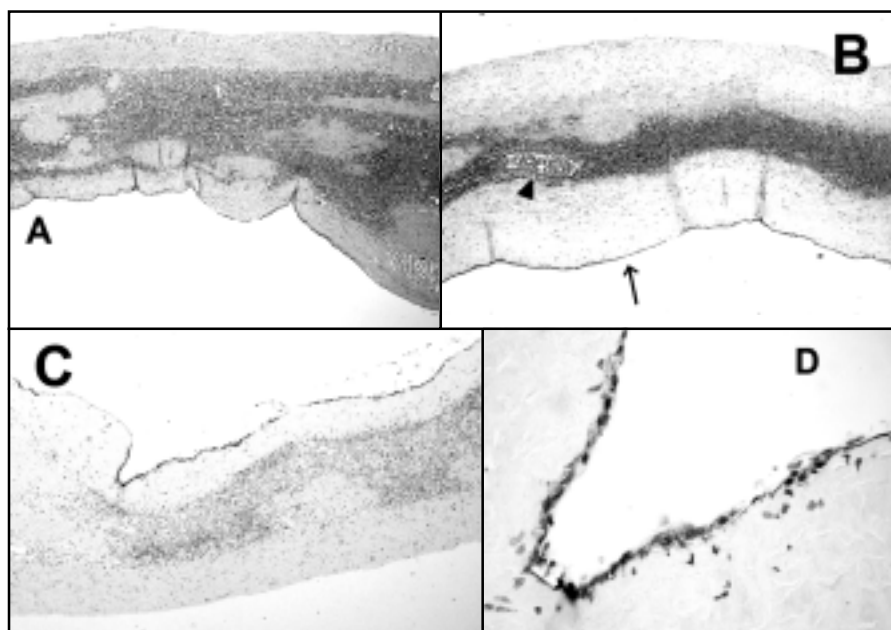


Figura 2. A) Corte de la cápsula del quiste en la que se observa parénquima esplénico con pulpa roja, interior de la cápsula está recubierto de endotelio linfático (HE, 10x). B) La tinción inmunohistoquímica con factor VIII confirma la cubierta endotelial linfática del interior de la cápsula del quiste (flecha larga), también puede observarse la reacción del endotelio vascular de un vaso venoso esplénico (cabeza de flecha sólida) (factor VIII, 10x). C) El D2-40 es específico para el endotelio linfático, en esta microfotografía se observa la tinción del endotelio linfático del quiste esplénico pero no reaccionó el endotelio vascular de los vasos sanguíneos del parénquima (D2-40, 40x). D) Esta microfotografía muestra la reacción al D2-40 de las células endoteliales linfáticas del quiste (D2-40, 4x).

**Tabla 1. Clasificación de los tumores primarios del bazo<sup>2</sup>**

	Tipo de tumor	Subtipo tumoral
Lesión tumoral	Hamartomas Quistes parasitarios Quistes no parasitarios	Quiste hidatídico
Tumores vasculares	Benignos  Malignos	Hemangioma Linfangioma Hemangioendotelioma Hemangiopericitoma Hemangiosarcoma Linfangiosarcoma Sarcoma hemangioendotelial Hemangiopericitoma maligno
Tumores linfoides	Enfermedad de Hodgkin Linfoma no-Hodgkin Plasmocitoma Lesiones tipo linfoma	Tumor de Castleman Hiperplasia linfoide reactiva Pseudotumor inflamatorio
Tumores no linfoides	Lipoma, angioliipoma y mieloliipoma Histiocitoma fibroso maligno Fibrosarcoma Leiomiomasarcoma Teratoma maligno Sarcoma de Kaposi	
Pseudoquistes	Traumáticos Otros	

es la presencia de una masa abdominal indolora, de crecimiento reciente, fácilmente palpable en el examen físico<sup>2,9,11</sup>. En nuestra paciente la masa abdominal producida por el quiste esplénico era fácilmente palpable, de consistencia firme, elástica y levemente sensible. Ocasionalmente el efecto de masa abdominal producido por el linfangioma cuando supera los 3.000 ó 4.000 g puede llevar a inmovilidad diafragmática y consiguiente atelectasia o neumonía<sup>2,9</sup>. Cuando la lesión se localiza sólo en una porción del bazo no se presentan alteraciones hematológicas. Si el tumor es difuso comprometiendo todo el bazo se produce el fenómeno de secuestro esplénico e hiperesplenismo que se manifiesta con anemia, granulocitopenia y trombocitopenia<sup>2,3</sup>. Nuestra paciente no presentó hiperesplenismo debido a que el bazo se encontraba indemne y el quiste era subcapsular.

Los estudios radiológicos actuales, útiles para el diagnóstico de patología esplénica, son la ecografía, TAC y resonancia magnética abdominal. La ecografía abdominal es útil como examen inicial en el diagnóstico de quistes esplénicos; sin embargo, no es útil para delinear la topografía de la lesión<sup>2,3</sup>. La TAC no sólo demuestra la topografía de la lesión, sino su tamaño, naturaleza y relaciones anatómicas<sup>2-5,12</sup>. La resonancia magnética abdominal no presenta mayores ventajas sobre la TAC, a excepción de evitar la exposición del paciente a la radiación<sup>2</sup>. Ambos estudios son de elección en el diagnóstico y planificación de la estrategia quirúrgica<sup>9</sup>. El estudio radiológico demuestra esplenomegalia o un bazo de tamaño normal, ecográficamente se observan lesiones quísticas hipoeoicas bien definidas con algunos *septums* internos y algunas calcificaciones ecogé-

nicas. La ecografía Doppler color puede demostrar la vasculatura del quiste, incluyendo las arterias intraesplénicas y las venas a lo largo de las paredes del quiste<sup>11,13</sup>. En la TAC, los linfangiomas aparecen como masas simples o múltiples de márgenes definidos típicamente subcapsulares, ocasionalmente pequeñas lesiones satélites rodean al quiste más grande, la presencia de calcificaciones murales periféricas sugiere el diagnóstico de linfangioma quístico<sup>11,12</sup>.

El tratamiento quirúrgico clásico de los tumores quísticos del bazo consiste en la esplenectomía abierta, a través de una incisión mediana o subcostal izquierda<sup>2,4</sup>, tal como fue el abordaje en nuestra paciente. La primera resección laparoscópica de un linfangioma esplénico fue reportada el año 2001 por Kwon y cols<sup>9</sup>. Desde entonces otros reportes han establecido a la laparoscopia como la técnica de elección para el tratamiento de éstos y otros tumores esplénicos<sup>6,7,14-17</sup>. Nosotros utilizamos el abordaje abierto en este caso, debido a que en el momento no disponíamos de laparoscopia y porque teníamos algunas dudas sobre la naturaleza del quiste. Realiz-

amos una resección casi total del tumor dejando una parte de la cápsula adherida al bazo y conservando este órgano. Habitualmente se sugiere la esplenectomía como tratamiento estándar de los tumores esplénicos<sup>2-4,9,14,15</sup>, sin embargo la resección local del tumor conservando la mayor cantidad posible sino todo el bazo, debe ser el objetivo de la resección en el caso de los tumores benignos<sup>2,14-16</sup>.

Los linfangiomas esplénicos son quistes de paredes delgadas con una morfología interna trabeculada y fibromuscular, recubiertos de endotelio y llenos de fluido proteínico eosinofílico<sup>2-5,11</sup>. En la pared del linfangioma se encuentran espacios linfáticos, tejido linfático y fibras de músculo liso<sup>5</sup>, características presentes en el linfangioma de nuestra paciente. La localización subcapsular del linfangioma, como en este caso, es la más frecuente; siendo la intraparenquimatosa más rara<sup>11</sup>. La confirmación inmunohistoquímica del linfangioma se debe a la reacción al factor VIII y al marcador específico para endotelio linfático D2-40<sup>11</sup>, en nuestra paciente el factor VIII fue positivo así como el D2-40.

#### REFERENCIAS

- ROBERSON F. Solitary cysts of the spleen. *Ann Surg* 1940; 111: 848-50.
- MORGENSTERN L, ROSENBERG J, GELLER SA. Tumors of the spleen. *World J Surg* 1985; 9: 468-76.
- 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.
- 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.
- ALLEN JG, RIALI TS, CAMERON JL, ASKIN FB, HRUBAN RH, CAMPBELL KA. Abdominal lymphangiomas in adults. *J Gastrointest Surg* 2006; 10: 746-51.
- CONTRERAS JE, JUSTINIANO JC, VENEGAS MC, ÁLVAREZ AP. Tratamiento laparoscópico de las enfermedades del bazo. *Rev Chil Cir* 2002; 54: 384-91.
- MALUENDA FG, BURDILES PP, BRAGHETTO IM, CSENDES AJ. Esplenectomía laparoscópica en enfermedades hematológicas. *Rev Méd Chile* 2004; 132: 189-94.
- ARBER DA, STRICKLER JG, WEISS LM. Splenic mesothelial cysts mimicking lymphangiomas. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 334-8.
- KWON AH, INUI H, TSUJI K, TAKAI S, IMAMURA A, KAMIYAMA Y. Laparoscopic splenectomy for a lymphangioma of the spleen: Report of a case. *Surg Today* 2001; 31: 258-61.
- MCCLURE RD, ALTEIMER WA. Cysts of the spleen. *Ann Surg* 1942; 116: 98-102.
- ABBOTT RM, LEVY AD, AGUILERA NS, GOROSPE L, THOMPSON WM. Primary vascular neoplasms of the spleen: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2004; 24: 1137-63.
- FERROZZI F, BOVA D, DRAGHI F, GARLASCHI G. CT findings in primary vascular tumors of the spleen. *Am J Radiol* 1996; 166: 1097-101.
- GIOVAGNONI A, GIORGI CH, GOTERI G. Tumors of the spleen. *Cancer Imaging* 2005; 5: 73-7.
- SELLERS GJ, STARKER PM. Laparoscopic treatment of a benign splenic cyst. *Surg Endosc* 1997; 11: 766-8.
- FAHEL E, AMARAL PCG, FILHO EMA, ETTINGER JETM, SOUZA ELQ, FORTES MF ET AL. Videolaparoscopic approach of the splenic cyst: A case report. *J Soc Laparoendosc Surg* 2000; 4: 23-6.
- COMITALO JB. Laparoscopic treatment of splenic cysts. *J Soc Laparoendosc Surg* 2001; 5: 313-6.