

## **LINFANGIOMA QUISTICO DE BAZO**

### *SPLenic CYSTIC LYMPHANGIOMA*

**Paúl E. Lada (\*)**, **Carolino Gorordo (\*\*)**, **Mariana Santos (\*\*)**, **Carla Di Sisto (\*\*)**, **Fabián Caballero (\*)**, **Walter Moreno (\*)**, **Martín Massa (\*)**, **Gustavo Caldelari (\*\*\*)**, **Francisco Florez (\*\*\*\*)**

## **RESUMEN**

El linfangioma quístico esplénico es una muy rara neoplasia benigna, caracterizado por la dilatación quística de los vasos linfáticos del parénquima esplénico. Esto puede ocurrir en el bazo ó en múltiples órganos.

Se describe el caso de una mujer de 46 años de edad, con el diagnóstico de linfangioma quístico esplénico. La manifestación clínica incluye el dolor abdominal, especialmente sobre el hipocondrio izquierdo, distensión abdominal, pérdida de apetito. Al examen físico fue normal. La ultrasonografía y la TAC de abdomen muestra múltiples quistes remplazando el parénquima normal del bazo.

Informamos el valor de la cirugía del linfangioma del bazo, tanto en el aspecto diagnóstico y también terapéutico y discutimos la esplenectomía laparoscópica como un procedimiento efectivo para la resección de los tumores esplénicos sospechados de ser benignos. El estudio histológico después de la cirugía confirma el diagnóstico de un linfangioma quístico del bazo

**Palabras Claves:** Linfangioma quístico de bazo. Tratamiento quirúrgico. Esplenectomía.

## **SUMMARY**

Splenic cystic 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 46 year-old female, with he diagnosis of splenic cystic lymphangioma. Its clinical manifestations include abdominal pain, especially in left upper quadrant pain, abdominal distension, loss of appetite. Physical examination showed no specific findings. Ultrasonography and CT scann imaging showed multiple cysts replacing the normal parenchyma of the spleen.

We report herein the surgical significance of lymphangioma of the spleen from both diagnostic and also therapeutic aspects, and we discuss laparoscopic splenectomy as an effective procedure for an excision of a splenic tumor suspected to be benign. .Histologic study after splenectomy confirmed the diagnosis of cystic lymphangioma of the spleen

**key Words:** Splenic cystic lymphangioma. Surgical treatment. Splenectomy.

---

(\*) Cirujano del Staff del Servicio de Cirugía General de la Clínica Privada Caraffa. Córdoba. Argentina.

(\*\*) Residente de Clínica Médica de la Clínica Privada Caraffa. Córdoba. Argentina.

(\*\*\*) Residente de Cirugía General de la Clínica Privada Caraffa. Córdoba. Argentina.

(\*\*\*\*) Jefe del Servicio de Cirugía General de la Clínica Privada Caraffa. Córdoba. Argentina.

(\*) Lada Paúl Eduardo Crisol 167. 3º "M". Nueva Córdoba. (5000) Córdoba-Argentina

Enviado:  
Aceptado:

## INTRODUCCION

Los linfangiomas son tumores benignos que se originan por una malformación del desarrollo en la cual la obstrucción o la agénesis del tejido linfático resulta en una 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>(1)(2)</sup>. El linfangioma esplénico es una rara neoplasia benigna caracterizada por dilataciones quísticas de vasos linfáticos en el parénquima del bazo. El linfangioma puede comprometer el bazo solamente, ó el hígado, como así también a otros órganos en forma aislada o haciendo parte de una enfermedad diseminada conocida como linfangiomatosis <sup>(3)(4)</sup>.

## OBJETIVOS:

El objetivo es presentar una paciente con linfangioma quístico de bazo, cuya frecuencia es muy rara.

## CASO CLINICO:

Mujer de 46 años de edad que ingresa en enero del 2010 por dolor intenso en región lumbar izquierda con irradiación a hipogastrio e hipocondrio izquierdo de varios meses de evolución, distensión abdominal, pérdida de apetito. Antecedentes personales patológicos: migraña. Antecedentes quirúrgicos: apendicetomía, cesárea, hemorroides. Al examen físico es normal, no palpándose ninguna tumoración. La serología para hidatidosis fue negativa y los exámenes de sangre fueron normales, en el hemograma no se encontró trombocitopenia. Se realiza una ecografía de abdomen que pone en evidencia un aumento del tamaño del bazo a expensas de múltiples lesiones quísticas simples y otras sólidas de bordes netos siendo la mayor de 35 y 27 mm. (Fig. 1)(Fig. 2). Posteriormente se lleva a cabo una TAC de abdomen que pone en evidencia un bazo aumentado de tamaño, con densidad heterogénea dado por múltiples nódulos hipodensos, los cuales muestran densidades cercanas al líquido, mostrándose los mismos het-

erogéneos septados y multi-loculados, de contornos poli-lobulados, midiendo entre 10 y 55 mm. (Fig. 2) (Fig. 3).



**Figura 1:** Aumento del tamaño del bazo a expensas de múltiples lesiones quísticas simples.



**Figura 2:** Lesiones sólidas siendo la mayor de 35 y 27 mm.

La paciente es derivada al servicio de cirugía y el 04-02-2010 es intervenida quirúrgicamente previa colocación de la vacunación anti-neumocócica. Se realiza una laparotomía exploradora por medio de una incisión transversa izquierda. A la exploración de la cavidad abdominal se observa bazo con diferentes quistes de tamaños variables y discreta esplenomegalia. Se realiza liberación de adherencias del epiplón al bazo y del ligamento espleno-colónico. Liberación del bazo de región parietal, con maniobra de Gómez y

Gómez. Se continúa con disección de hilio esplénico. Arteria y vena esplénica con doble ligadura. Disección y ligadura de vasos cortos del estomago. Sección del ligamento freno-esplénico. Esplenectomía. Se deja drenaje sub-hepático. Postoperatorio con buena evolución. De alta a los 5 días. El informe anatómico-patológico confirma un linfangioma o higroma quístico de bazo.

## DISCUSION

El linfangioma quístico es una neoplasia benigna muy rara que se encuentra en los niños, pero rara vez en los adultos. Esta patología esta compuesta por una malformación del sistema linfático. La incidencia de esta enfermedad cuando aparece en el adultos es después de los 20 años, siendo así mismo muy baja (5). Por otro lado, no existe incidencia de sexo entre mujeres y hombres (6). En nuestra experiencia se trata de una mujer de 46 años.

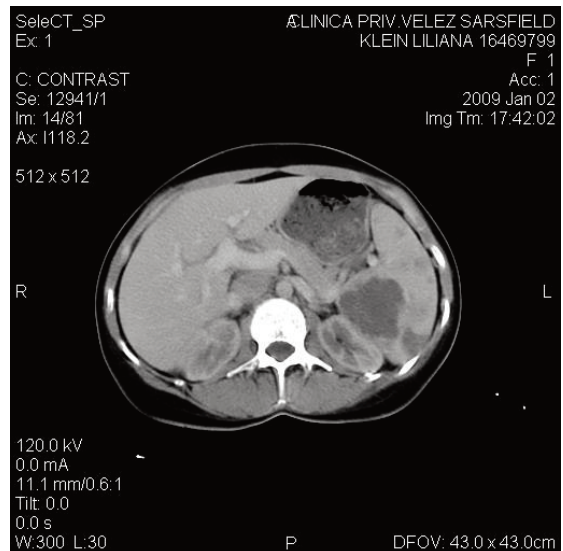
El sitio más frecuente de encontrar este tipo de patología es en el cuello aproximadamente en el 75 % y la axila en un 20 %. Por otro lado los lugares menos frecuentes es el mediastino, suprarrenal, riñón, hueso, epiplón, tubo digestivo, retroperitoneo, bazo, hígado y páncreas (6)(7).

De acuerdo a la literatura (8), la causa etiopatogénica de esta patología, se ha manifestado una hipótesis, en la cual el desarrollo congénito anormal y el sangrado o la inflamación de este sistema linfático pueden conducir a una obstrucción lo que llevaría a la aparición de los linfangiomas. Los hallazgos patológicos de esta patología abarca un gran espectro como ser: nódulos solitarios, múltiple nódulos y una linfangiomatosis difusa (9). Los linfangiomas del bazo usualmente son micro quísticos y sólidos que pueden tener una escara central (10)(11). En base al tamaño y localización de los canales vasculares, los linfangiomas pueden dividirse en tres tipos: capilar, cavernoso, y quístico (12). En nuestra paciente, se observo múltiples quistes que abarcaban todo el parénquima esplénico.

Los linfangiomas también pueden manifestarse como un gran quiste solitario ó pueden ser parte

de linfangiomatosis difusa que envuelve el bazo. En este último el bazo puede ser difusamente remplazado por linfangiomas que conduce a tener pequeños parénquima esplénico (13)(14). El hígado es el segundo órgano más frecuentemente invadido (15). En el análisis histológico los linfangiomas ya sean capilares, cavernosos o quísticos tienen una simple pared de endotelio plano espaciado, el cual contiene material proteico eosinófilo, parecido en lugar de sangre como se ve en los hemangiomas. Cuando las características histológicas no son claras, el origen endotelial del quiste puede ser establecido por técnicas inmunohistológicas que demuestran una reactividad al factor VIII, y al marcador específico para endotelio linfático D2-40 confirmando el diagnóstico de linfangiomas (9)(16). Estudios que no pudimos realizar en nuestra paciente.

En relación a la clínica, esta patología puede manifestarse por un dolor en la región de hipocondrio izquierdo, acompañado de distensión abdominal, pérdida de apetito, náuseas, vómitos, constipación y una masa palpable en algunas oportunidades.



**Figura 3:** TAC. de Abdomen que demuestra imágenes sólidas y quísticas del bazo.

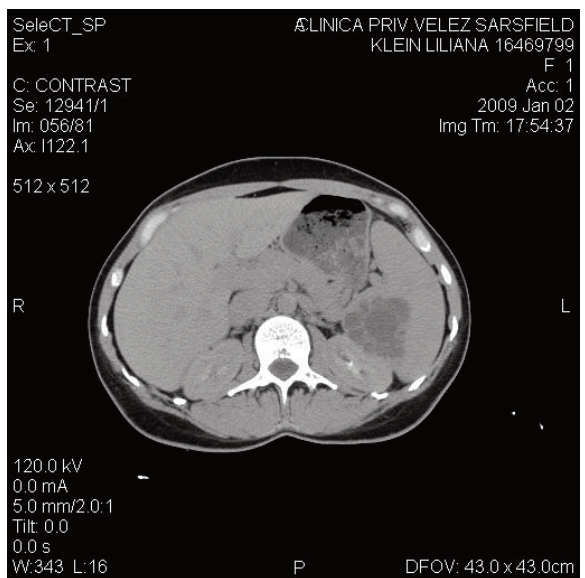
Asimismo los linfangiomas esplénicos pueden ser asintomáticos <sup>(8)</sup> <sup>(17)</sup>. Coincidimos con Beltrán y cols <sup>(18)</sup>, que el linfangioma quístico esplénico puede presentarse en adultos con dolor abdominal en el hipocondrio izquierdo, como sucedió en nuestra paciente, de varios meses de evolución, siendo ésta su queja principal.

Esta patología, de acuerdo a Maari y cols <sup>(19)</sup> puede asociarse con el síndrome Klippel-Trenaunay-Weber, que tiene una tríada clásica que incluye nevos vinosos, venas varicosas e hipertrofia ósea y de tejidos blandos en la extremidad afectada, que es típicamente el miembro inferior en el 95% de los casos. Los pacientes con este síndrome presentan frecuentemente malformaciones de los vasos arteriales y linfáticos, como hemangiomas o linfangiomas viscerales, que afectan al 56% de los pacientes en algunas series. Una manifestación rara de este síndrome que se describe en la literatura <sup>(20)</sup> es el linfangioma quístico esplénico. Afección que en nuestra paciente fue descartada.

Los estudios radiológicos, útiles para el diagnóstico del linfangioma quístico esplénico, son la ecografía, la TAC y la resonancia magnética abdominal <sup>(18)</sup>. Esta patología suele ser encontrada en forma accidental con estos estudios mencionados anteriormente, realizados por otras razones. En la ultrasonografía abdominal, el tamaño del bazo puede ser de tamaño normal o la esplenomegalia puede estar presente <sup>(9)</sup>. Con este estudio, los quistes pueden ser de varios tamaños, siendo de pocos milímetros a varios centímetros. Estas lesiones quísticas aparecen como masas hipocogénicas bien definidas, a veces con septus internos. Además en algunas oportunidades, se puede observar calcificaciones ecogénicas <sup>(21)</sup> <sup>(22)</sup>.

La TAC no sólo demuestra la topografía de la lesión, sino su tamaño, naturaleza y relaciones anatómicas <sup>(23)</sup>. Los linfangiomas aparecen como masas simples o múltiples de baja atenuación con márgenes marcados que son típicos de localización subcapsular <sup>(9)</sup> <sup>(24)</sup>. Se suele observar la presencia de calcificaciones murales periféricas

que sugieren el diagnóstico de quiste linfangioma <sup>(25)</sup>. En la RMN, las imágenes aparecen en forma hipo-intensa alrededor de la víscera. No obstante, en señal T1 existe una alta intensidad que puede resultar de un sangrado ó de la presencia de gran contenido proteínico intra-quístico. En T2 las imágenes demuestran áreas hiperintensa multiloculadas que podría corresponder a los espacios linfáticos dilatados <sup>(26)</sup>.



**Figura 4:** TAC de abdomen dinámica que muestra las imágenes

El tratamiento de esta patología es quirúrgico, fundamentalmente para prevenir la recurrencia, la infección, la ruptura y el sangrado <sup>(8)</sup>. Chang y cols <sup>(27)</sup> sugieren que el tratamiento conservador como la aspiración, el drenaje y la esclerosis tienen un alto riesgo de recurrencia. 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>(1)</sup> <sup>(18)</sup> <sup>(28)</sup>. En el año 2001, Kwon y cols <sup>(7)</sup> informaron la primera resección laparoscópica de un linfangioma quístico esplénico. Desde entonces otros autores <sup>(29)</sup> <sup>(30)</sup> <sup>(31)</sup> <sup>(32)</sup> han establecido a la laparoscopia como la técnica de



elección para el tratamiento de éstos y otros tumores esplénicos.

Algunos autores <sup>(2)</sup> <sup>(7)</sup> <sup>(28)</sup> <sup>(33)</sup> sugieren que la resección completa del bazo es el tratamiento estándar de los tumores esplénicos. Sin embargo, para wu <sup>(34)</sup> y Szczepanik <sup>(35)</sup> la resección local del tumor, tratando de conservar la mayor cantidad posible de tejido, debe ser el objetivo de esta resección en caso de tratarse de tumores benignos y además para evitar el posible síndrome de sepsis fulminante post-esplenectomía. En nuestra experiencia de este caso, nosotros realizamos una esplenectomía total debido a la gran cantidad de quistes pequeños y grandes en todo el órgano, que había sido demostrado por las imágenes radiológicas en el preoperatorio. Por otro lado, creemos que la video-laparoscopia es un procedimiento efectivo para la resección de estos tumores de tipo benignos.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Vezzoli M, Ottini E, Montagna M, La Fianza A, Paulli M, Rosso R. *Lymphangioma of the spleen in an elderly patient*. *Haematologica*. 2000. 85: 314-317.
- 2.- Goh BKP, Tan YM, Ong HS.: *Intraabdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients*. *World. J. Surg*. 2005. 29: 837-840.
- 3.- Kosir MA, Somnino RE, Gauderer MWL.: *Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition*. *J. Pediatr. Surg*. 1991. 26:1309-1313.
- 4.- Fowler RH.: *Cystic tumors of the splenn*. *International Abstratcs of Surgery*. 1940. 70: 213-223.
- 5.- de Perrot M, Rostan O, Morel Pl.: *Abdominal lymphangioma in adults and children*. *Br. J. Surg*. 1998. 85: 395-397.
- 6.- Kim DH, Byun JN, Jang JY.: *Cystic lymphangioma involving the mesentery and the retroperitoneum: A case report*. *J. Korean. Radiol. Soc*. 2005; 52: 347-350.
- 7.- Kwon AH, Inui H, Tsuji K. : *Laparoscopic splenectomy for a lymphangioma of the spleen: report of a case*. *Surg. Today*. 2001. 31: 258-261.
- 8.- Chung SH, Park YS, Jo YJ.: *Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults*. *World. J. Gastroenterol*. 2009. 15 (44): 5620-5623.
- 9.- Abbott, RM, Levy AD, Aguilera NS.: *Primary Vascular Neoplasms of the Spleen: Radiologic, Pathologic Correlation*. *RadioGraphics* 2004. 24: 1137-1163 (Published online)
- 10.- Avigad S, Jaffe R, Frand M, Izhak Y.: *Lymphangiomatosis with splenic involvement*. *JAMA* 1976. 236: 2315-2317.
- 11.- Chan KW, Saw D. *Distinctive, multiple lymphangiomas of spleen*. *J Pathol* 1980. 131.:75-81.
- 12.- Asch MJ, Cohen AH, Moore TC.: *Hepatic and splenic lymphangiomatosis with skeletal involvement: report of a case and review of the literature*. *Surgery*. 1974. 76.:334-339.
- 13.- Tuttle R, Minielly J.: *Splenic cystic lymphangiomatosis: an unusual cause of massive splenomegaly*. *Radiology* 1978. 126.:47-48.
- 14.- Rao B, AuBuchon J, Lieberman L. : *Cystic lymphangiomatosis of the spleen: a radiologic-pathologic correlation*. *Radiology* 1981; 141:781-782.
- 15.- Morgenstern L, Bello JM, Fisher BL.: *The clinical spectrum of lymphangiomas and lymphangiomatosis of the spleen*. *Am. Surg*. 1992. 58: 599-604.
- 16.- Enghardt MH, Allegra SR.: *An immunohistologic study of a splenic cyst*. *Mil. Med*. 1987. 152: 321-323.
- 17.- Chan IYF, Khoo J.: *Retroperitoneal lymphangioma in an adult*. *J. HK. Coll. Radiol*. 2003. 6: 94-96.
- 18.- Beltrán MA, Barría C, Pujado B.: *Linfangioma esplénico gigante: Caso clínico*. *Rev. Méd. Chile*. 2009. 137: 1597-1601.
- 19.- Maari C, Frieden IJ.: *Klippel-Trénaunay syndrome: The importance of "geographic stains" in identifying lymphatic disease and risk of complications*. *J. Am. Acad. Dermatol*. 2004. 51: 391-398.
- 20.- Nusser CA, Tuggle DW, McLanahan KB. : *Splenic lymphangioma. An unusual manifestation*

- of the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Clin. Nucl. Med.* 1995. 20: 844-845.
- 21.- Urrutia M, Mergo PJ, Ros LH.: Cystic masses of the spleen: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics.* 1996 16: 107-129. (Published online)
- 22.- Komatsuda T, Ishida H, Konno K.: Splenic lymphangioma: US and CT diagnosis and clinical manifestations. *Abdom. Imaging.* 1999. 24: 414-417.
- 23.- Allen JG, Riall TS, Cameron JL.: Abdominal lymphangiomas in adults. *J. Gastrointest. Surg.* 2006. 10: 746-751.
- 24.- Yang DM, Jung DH, Kim H.: Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics.* 2004. 24: 1353-1365. (Published online)
- 25.- Pistoia F, Markowitz SK.: Splenic lymphangiomas: CT diagnosis. *Am. J. Roentgenol.* 1988. 150: 121-122.
- 26.- Ito K, Murata T, Nakanishi T.: Cystic lymphangioma of the spleen: MR findings with pathologic correlation. *Abdom. Imaging.* 1995. 20: 82-84.
- 27.- Chang CH, Hsieh CB, Yu JC. : A case of lymphangioma of the spleen. *J. Med. Sci.* 2004 24: 109-112.
- 28.- Morgenstern L, Rosenberg J, Geller SA.: Tumors of the spleen. *World. J. Surg.* 1985. 9: 468-476.
- 29.- Fabel E, Amaral PCG, Filho.: Videolaparoscopic approach of the splenic cyst: A case report. *J. Soc. Laparoendosc. Surg.* 2000. 4: 23-26.
- 30.- Comitalo JB.: Laparoscopic treatment of splenic cysts. *J. Soc. Laparoendosc. Surg.* 2001. 5: 313-316.
- 31.- Maluenda FG, Burdiles PP, Braghetto IM.: Esplenectomía laparoscópica en enfermedades hematológicas. *Rev. Méd. Chile.* 2004. 132: 189-194.
- 32.- Sakurai Y, Taniguchi K, Uyama I.: Laparoscopic excision of the cystic lymphangioma occurred in the lesser omentum: report of a case and review of literature. *Surg. Laparosc. Endosc. Percutan. Tech.* 2009. 19 (1): 11-14.
- 33.- Sellers GJ, Starker PM.: Laparoscopic treatment of a benign splenic cyst. *Surg. Endosc.* 1997. 11: 766-768.
- 34.- Wu SC, Wang CC, Yong CC.: Partial Splenectomy for Benign Splenic Cysts with the Aid of a Lin Clamp: Technical Note. *World. J. Surg.* 2007. 31: 2144-2147.
- 35.- Szczepanik AB, Meissner AJ.: Partial Splenectomy in the Management of Nonparasitic Splenic Cysts. *World. J. Surg.* 2009. 33: 852-856.
- 36.- McClure RD, Alteimer WA.: Cysts of the spleen. *Ann. Surg.* 1942. 116: 98-102.