



Linfangiomatosis esplénica en un paciente adulto: Reporte de caso

Splenic lymphangiomas in an adult patient: Case report

Carlos Eduardo Jiménez-Canizales^{1,a;3,b}, Fernando Bolaños^{2,c;4,c}, Ernesto Federico Benavides-López^{2, d;4,d}, Álvaro Eduardo Mondragón-Cardona^{1,a;6,e}, Oscar Fabián Rojas-Gómez^{1,a;5,f}

¹ Grupo de Investigación Ibagué Saludable, Ibagué, Tolima, Colombia

² Departamento de medicina interna, facultad de ciencias de la salud, Universidad Surcolombiana, Neiva, Colombia

³ Fundación Universidad de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia

⁴ Unidad de oncología, Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia

⁵ Departamento de ciencias clínicas. Facultad de ciencias de la salud, Universidad del Tolima, Ibagué, Colombia

⁶ Clínica universidad ICESI-Fundación Valle de Lili

^a Médico asociado

^b Médico internista-endocrinólogo

^c Médico patólogo

^d Médico internista-hematoncólogo

^e Fellow de hematología y oncología

^f Docente facultad de ciencias de la salud

Correspondencia

Oscar Fabián Rojas-Gómez
ofrojasg@ut.edu.co

Recibido: 28/03/2022

Arbitrado por pares

Aprobado: 24/08/2022

Citar como: Jiménez-Canizales CE, Bolaños F, Benavides-López EF, Mondragón-Cardona AE, Rojas-Gómez OF. Linfangiomatosis esplénica en un paciente adulto, reporte de caso. Acta Med Peru. 2022; 39(4): 392-5. doi: <https://doi.org/10.35663/amp.2022.394.2451>

Este es un artículo Open Access publicado bajo la licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional. (CC-BY 4.0)



RESUMEN

Los linfangiomas son malformaciones benignas del sistema linfático que afectan con mayor frecuencia a los niños y en raras ocasiones a adultos. Presentamos el caso de una mujer de 36 años, con cuadro clínico de 6 meses de dolor abdominal difuso sin irritación peritoneal, y asociado a adinamia. Como parte de los estudios, se solicitó una tomografía axial computarizada con contraste de abdomen, que reveló múltiples lesiones esplénicas hipodensas hipovasculares, con sospecha diagnóstica de lesiones linfoproliferativas. Por tal motivo se solicitó una esplenectomía diagnóstica, que finalmente mostró hallazgos macroscópicos, microscópicos y de inmunohistoquímica (positividad de las lesiones quísticas para CD31 y D2-40) compatibles con linfangiomatosis esplénica difusa.

Palabras Clave: Anomalías; Neoplasias; Linfangioma; Neoplasias del Bazo (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Lymphangiomas are benign malformations of the lymphatic system. They most often affect children and rarely adults. We present the case of a 36-year-old woman with a 6-month clinical picture of diffuse abdominal pain without peritoneal irritation associated with adynamia. As part of the studies, a computerized axial tomography with abdominal contrast was requested, which revealed multiple hypovascular hypodense splenic lesions with suspected diagnosis of lymphoproliferative lesions. For this reason, a diagnostic splenectomy was requested, which showed macroscopic, microscopic and immunohistochemical findings (positivity of cystic lesions for CD31 and D2-40) compatible with diffuse splenic lymphangiomas.

Key words: Anomalies; Benign Neoplasm; Lymphangioma; Splenic Neoplasms. Source: MeSH-BIREME).

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son malformaciones benignas del sistema linfático que afectan con mayor frecuencia a los niños, y en raras ocasiones a adultos, usualmente menores de 20 años. Los datos reportados en la literatura sobre esta patología oncológica benigna muestran que su ubicación abdominal representa menos del 5 % de todos los casos y, dentro de estos, la afección principal es del mesenterio, retroperitoneo y el omento, siendo muy infrecuente su localización esplénica, y aunque son más frecuentes los localizados en cuello y axilas, pueden afectar cualquier órgano. En los adultos afecta más a las mujeres y su expresión clínica en adultos, usualmente es asintomática, sin embargo, los de localización abdominal suelen presentar síntomas, en relación con su ubicación anatómica, y manifestarse con dolor abdominal. A pesar de esto, el diagnóstico puede tardar de semanas a años, en probable relación con la ausencia de síntomas o síntomas misceláneos; en la literatura los reportes son de alrededor de 200 casos, de los cuales muy pocos son en Latinoamérica. Por tanto, presentamos el caso de una mujer adulta que debutó con síntomas misceláneos y dolor abdominal, en quien se identificaron por imágenes múltiples lesiones limitadas al bazo, con diagnóstico final de linfangiomasosis esplénica [1-3].

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una mujer de 36 años con un cuadro clínico de 6 meses de dolor abdominal difuso sin irritación peritoneal asociado a adinamia, deposiciones líquidas ocasionales y malestar general, sin otros síntomas asociados,

multiconsultante, al examen físico se evidencia, abdomen doloroso en hemiabdomen izquierdo sin irritación peritoneal y con esplenomegalia, con antecedentes relevantes de colecistectomía por laparoscopia y embarazo ectópico, sin antecedentes familiares oncológicos u otros relevantes.

Como parte de los estudios ambulatorios se le realizó una ecografía total de abdomen, que mostró el bazo aumentado de tamaño con presencia de múltiples imágenes quísticas. Ante la sospecha de lesión tumoral esplénica, se solicitó una tomografía axial computarizada con contraste de abdomen, que reveló múltiples lesiones esplénicas hipodensas e hipovasculares, con sospecha diagnóstica de lesiones linfoproliferativas; posteriormente se le solicitó una resonancia magnética nuclear de abdomen con contraste que reportó esplenomegalia significativa con múltiples lesiones, predominantemente sólidas, y algunas de aspecto quístico.

Con los datos obtenidos dados por adinamia, diarrea y lesiones sólido-quísticas esplénicas se planteó como primera posibilidad diagnóstica una patología linfoproliferativa linfomatosa, y como diagnóstico diferencial sarcoidosis, tuberculosis y en menor probabilidad hamartomas esplénicos o angiomasosis; por tal motivo se solicitó una esplenectomía diagnóstica. El estudio anatomopatológico mostró hallazgos macroscópicos, microscópicos y de inmunohistoquímica (positividad de las lesiones quísticas para CD31 y D2-40) compatibles con Linfangiomasosis Esplénica Difusa (**Figura 1-3**). Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento clínico con control de los síntomas, con seguimiento imagenológico sin aparición de nuevas lesiones, sin requerimiento de manejo adicional.

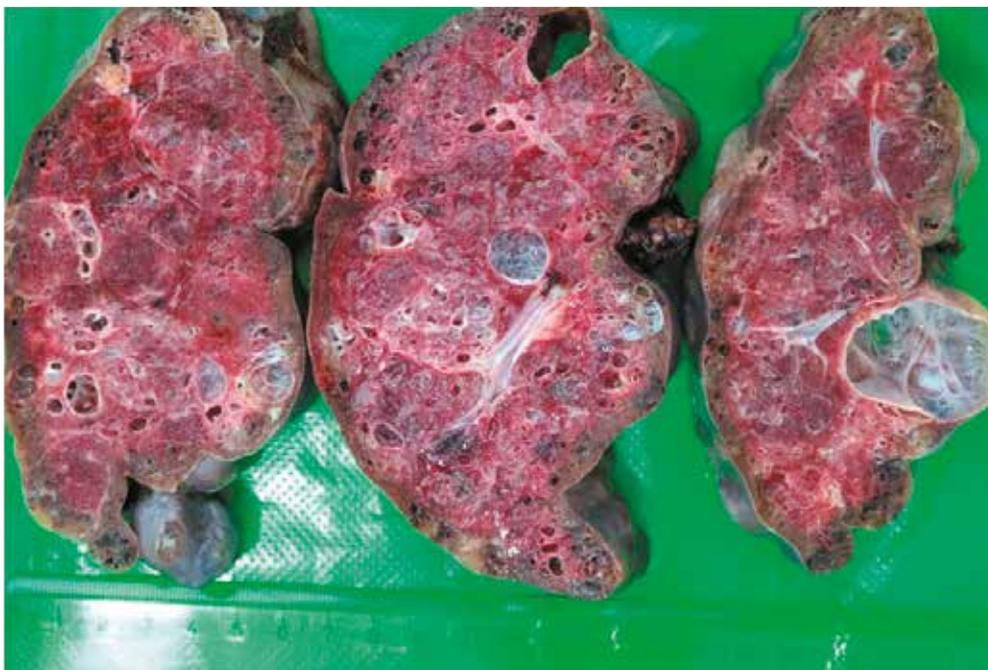


Figura 1. Cortes macroscópicos del bazo con linfangiomasosis difusa. Revelan múltiples espacios quísticos de varios diámetros llenos de líquido seroso.

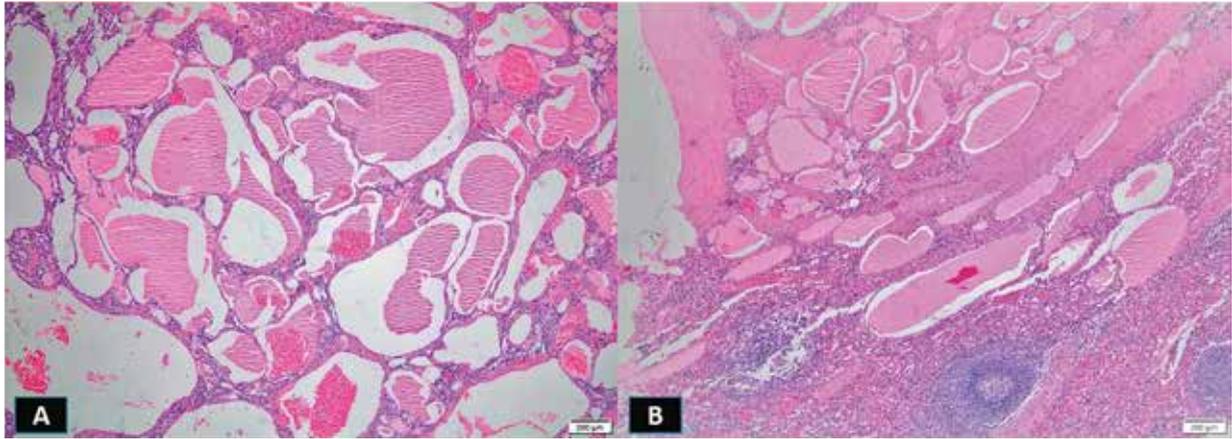


Figura 2. A y B. H-E con 10X, muestran numerosos espacios quísticos de variable tamaño con contenido de material proteínico amorfo y tapizados por endotelios aplanados.

DISCUSIÓN

La linfangiomatosis es una malformación linfática rara que afecta principalmente el cuello (higroma quístico) (75 %) y las axilas (20 %) en la población pediátrica, es muy infrecuente en adultos (<10 % de todos los casos) y más aún su afección esplénica, que representa menos del 5 % de los linfangiomas, lo cual hace relevante la presentación del caso actual. Como ocurrió en nuestro caso, es más frecuente en mujeres, se ha planteado un estímulo de crecimiento adicional por los estrógenos, tal como sucede en los hemangiomas y quistes hepáticos. Los tumores primarios del bazo constituyen tan solo el 0,007 % de todas las autopsias y resecciones quirúrgicas^[3]. Pueden presentarse como afección de un solo órgano, o como afección múltiple en el Síndrome de Linfangiomatosis. Su fisiopatología se sustenta en la agenesia linfática, que produce ectasia linfática secundaria a la ausencia de comunicación entre los conductos linfáticos, y genera dilatación terminal hasta la formación de quistes^[4].

Dentro de su estelar clínico puede ir desde casos asintomáticos, identificados de forma incidental en procedimientos diagnósticos

o quirúrgicos, hasta cuadros recidivantes de manifestaciones gastrointestinales. El dolor abdominal es una de sus principales manifestaciones, como sucedió en este caso, sin embargo, la expresión clínica miscelánea inicial como sucedió con esta paciente puede retardar el diagnóstico de semanas a años. El cuadro puede estar acompañado de fiebre, astenia-adinamia, anorexia, pérdida de peso y en ocasiones presentar síntomas difusos como dolor de hombro, dolor en hipocondrio izquierdo y estreñimiento, por tal motivo, tanto la linfangiomatosis como las patologías quísticas del bazo deben ser parte de las posibilidades diagnósticas del dolor abdominal asociada a síntomas como diarrea y astenia-adinamia^[5-7].

El diagnóstico de la patología esplénica debe incluir imágenes como la ecografía, tomografía o resonancia magnética. Debido a sus limitaciones sobre los límites topográficos de la lesión, la ecografía solo es útil como aproximación diagnóstica. Contrario a esto, la tomografía sí brinda más herramientas incluyendo el tamaño, aproximación a su histología y relación anatómica. Dentro de los datos que sugieren una linfangiomatosis se encuentran pequeñas lesiones satélites periféricas, que se pueden acompañar

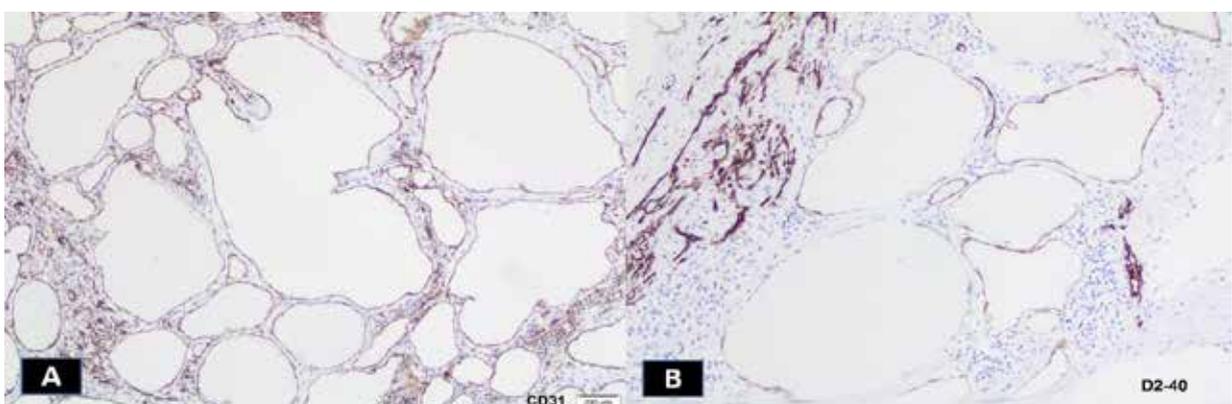


Figura 3. A. corresponde a inmunohistoquímica para CD31 marcador de células endoteliales. **B.** corresponde a inmunohistoquímica con D2-40 (marcador endotelial linfático), el cual muestra reactividad en las células endoteliales.

de calcificaciones murales satélites. Finalmente, la resonancia no aporta grandes diferencias, solo el beneficio de la no irradiación. En este caso los hallazgos imagenológicos no fueron certeros, lo cual aumentó la sospecha de patología linfática maligna y obligó al manejo quirúrgico, como herramienta diagnóstica y definitiva, gracias a los hallazgos inmunohistoquímicos que confirmaron su condición benigna [3, 8]. Su confirmación inmunohistoquímica se hace con el factor específico para endotelio D2-40, como se realizó en nuestro caso [3].

El diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas puede ser abordado por la clasificación de Pearl-Nassar que sugiere 3 tipos: parasitarios (*E. granulatus*), primarios con revestimiento endotelial (hemangioma o linfangioma) o revestimiento epitelial (dermoides, epidermoides o transicional), y secundarios o traumáticos que no tienen revestimiento, lo cual brinda una orientación histopatológica en su diagnóstico, sin embargo, el diagnóstico definitivo de la etiología del quiste lo define la inmunohistoquímica como sucedió en este caso [3, 8].

Su tratamiento convencionalmente es con esplenectomía total, a través de laparotomía media o subcostal izquierda, como se realizó en este paciente. Algunos sugieren realizar exéresis local con el fin de conservar parénquima esplénico y evitar la asplenia, sin embargo, en el caso de esta paciente el compromiso del parénquima no permitió dar un manejo quirúrgico conservador. La vía por laparoscopia para lesiones esplénicas no es apoyada por todos los cirujanos; tampoco es común el tratamiento médico conservador con interferón-alfa, puesto que está en fase experimental y no se encuentra de uso rutinario [3, 8]. El pronóstico es bueno y su tasa de recidiva es baja, aunque algunos pueden malignizarse y convertirse a linfangiosarcomas, en el caso de esta paciente a la fecha no ha presentado recidivas [3].

En conclusión, este caso nos plantea que en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal asociado a síntomas misceláneos y esplenomegalia, no solo se debe pensar en las patologías benignas de alta frecuencia, enfermedades infecciosas o neoplasias malignas, sino en linfangiomatosis, a pesar de que este tipo de tumores linfáticos benignos son muy raros y aún más en adultos, en los que comúnmente es diagnosticado de forma incidental, bajo la presencia de síntomas inespecíficos como en el caso que presentamos.

Contribución a la autoría: O.F.R.-G., C.E.J.-C. y A.E.M.-C fueron los médicos principales en este caso. F.B. fue el patólogo del caso. E.F.B.-L fue el oncohematólogo del caso. O.F.R.-G., C.E.J.-C. y A.E.M.-C. realizaron la búsqueda bibliográfica y escribieron el manuscrito. Todos los autores realizaron la edición del borrador

del manuscrito. La decisión de la versión final a publicar fue consensuada por todos los autores.

Potenciales conflictos de intereses: Los autores manifestamos no contar con conflictos de intereses de ningún tipo.

Fuente de financiamiento: Autofinanciado.

ORCID

Carlos Eduardo Jiménez-Canizales, <https://orcid.org/0000-0001-7728-1523>

Fernando Bolaños, <https://orcid.org/0000-0001-5780-4964>

Ernesto Federico Benavides-López, <https://orcid.org/0000-0003-4988-9077>

Álvaro Eduardo Mondragón-Cardona, <https://orcid.org/0000-0001-5577-5434>

Oscar Fabián Rojas-Gómez, <https://orcid.org/0000-0001-9129-1154>

REFERENCIAS

1. Al-Shaikh SA, Mubarak AM, Harb ZF. Splenic lymphangioma in an adult. *Saudi Med J*. 2017 Nov;38(11):1148-1152. doi: 10.15537/smj.2017.11.20625.
2. Perez A, Perez MEC, Yuga AC, Viray BAG. Splenic lymphangioma in adulthood: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2020;67:250-253. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.01.061.
3. Rodríguez-Montes JA, Collantes-Bellido E, Marín-Serrano E, Prieto-Nieto I, Pérez-Robledo JP. Linfangioma esplénico. Un tumor raro. Presentación de 3 casos y revisión de la bibliografía [Splenic lymphangioma. A rare tumour. Presentation of 3 cases and a literature review]. *Cir Cir*. 2016 Mar-Apr;84(2):154-9. Spanish. doi: 10.1016/j.circir.2015.06.016.
4. Ioannidis I, Kahn AG. Splenic lymphangioma. *Arch Pathol Lab Med*. 2015 Feb;139(2):278-82. doi: 10.5858/arpa.2013-0656-RS.
5. Solomou EG, Patriarheas GV, Mpadra FA, Karamouzis MV, Dimopoulos I. Asymptomatic adult cystic lymphangioma of the spleen: case report and review of the literature. *Magn Reson Imaging*. 2003 Jan;21(1):81-4. doi: 10.1016/s0730-725x(02)00624-0.
6. Chung SH, Park YS, Jo YJ, Kim SH, Jun DW, Son BK, Jung JY, Baek DH, Kim DH, Jung YY, Lee WM. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J Gastroenterol*. 2009 Nov 28;15(44):5620-3. doi: 10.3748/wjg.15.5620.
7. Yang F, Chen WX. Splenic lymphangioma that manifested as a solid-cystic mass: a case report. *World J Gastroenterol*. 2013 Feb 7;19(5):781-3. doi: 10.3748/wjg.v19.i5.781.
8. Beltrán MA, Barría C, Pujado B, Oliva J, Contreras MA, Wilson CS, Cruces KS. Linfangioma esplénico gigante. Caso clínico [Gigantic cystic splenic lymphangioma. Report of one case]. *Rev Med Chil*. 2009 Dec;137(12):1597-601.