



# Linfangioma quístico esplénico

## Splenic cystic lymphangioma

El linfangioma esplénico es una rara neoplasia benigna, caracterizada por dilataciones quísticas de los vasos linfáticos en el parénquima del bazo<sup>1</sup>.

Se presenta el caso de un varón de 62 años, con antecedentes personales de tuberculosis y sífilis, y diagnosticado de enfermedad de Crohn de 20 años de evolución, por la cual había precisado múltiples ingresos y 2 intervenciones quirúrgicas previas: la primera hacía 10 años con resección de yeyuno proximal y resección ileocecal, y la segunda hacía 5 años con resección de un segmento ileal y de la anastomosis ileocólica previa. Presentaba estenosis sintomática del primer asa yeyunal secundaria al Crohn e imagen en TC abdominal (fig. 1) de gran esplenomegalia, sugerente de quiste hidatídico esplénico con signos de hipertensión portal. Serología de hidatidosis negativa. Mediante laparotomía media se realizó adhesiolisis, resección de estenosis por Crohn a nivel yeyunal y esplenectomía, encontrándose un bazo muy agrandado y multilobulado (fig. 2) de 18,5 cm de diámetro mayor, que presentaba múltiples cavidades quísticas de coloración blanquecina, con diagnóstico anatomopatológico de linfangiomatosis esplénica. La evolución postoperatoria transcurrió sin incidencias y no se han encontrado indicios de linfangiomas a otros niveles.

Los linfangiomas son tumores benignos que se originan por una malformación congénita del sistema linfático en la que se produce una linfangiectasia secundaria a la ausencia de la comunicación normal entre los conductos linfáticos, que terminan en un fondo de saco y se dilatan lentamente hasta formar un quiste. La mayoría de los linfangiomas aparecen en el cuello y axilas (95%), donde se denominan higroma quístico. Todas las demás localizaciones, incluida la abdominal, son infrecuentes, alcanzando el 5% de todos los casos<sup>3</sup>. Esta alteración linfática, cuando compromete a diferentes órganos, es denominada linfangiomatosis sistémica<sup>4</sup>. Cuando aparece un linfangioma esplénico, este puede afectar solo al bazo o comprometer a múltiples órganos<sup>1</sup>, y en raras ocasiones

pueden formar parte del síndrome de Klippel-Trenaunay<sup>6</sup>. La linfangiomatosis que afecta al bazo de manera aislada es muy rara, habiéndose descrito solo 8 casos entre 1990 y 2010<sup>2</sup>. Se presentan principalmente en el sexo femenino, y entre el 80-90% son detectados antes de los 2 años de vida<sup>3,7,8</sup>.

En la mayoría de los casos, los linfangiomas esplénicos aislados son asintomáticos y detectados incidentalmente en ecografía o TC de abdomen realizadas por otro motivo, como ocurrió en nuestro paciente. En lesiones de gran tamaño, los síntomas pueden incluir dolor en hipocondrio izquierdo, náuseas, vómitos, pérdida de apetito y síntomas de distensión abdominal, pudiendo objetivarse la presencia de esplenomegalia palpable. La infección o rotura puede presentarse con clínica de abdomen agudo. Se han publicado casos de linfangiomas gigantes complicados con coagulopatía de consumo, sangrado, hiperesplenismo e hipertensión portal. También puede producirse en lesiones muy grandes inmovilidad diafragmática con aparición de atelectasias o neumonía, y raramente se ha visto hipertensión por compresión de la arteria renal por la masa esplénica<sup>5</sup>.

Para el diagnóstico de la enfermedad esplénica, los estudios de imagen son la ecografía, la TC y la RM abdominales. La eco-Doppler color puede demostrar la vascularización del quiste<sup>3,7</sup>. Se ha descrito una imagen característica en «queso gruyere» en los hallazgos de la ecografía, la TC y la RM, con imágenes de quistes múltiples y bien definidos. La TC es el método diagnóstico ideal y se ha establecido como el examen preoperatorio de elección<sup>1</sup>.

Si bien, en los últimos años, se ha incrementado la biopsia por el uso de la punción-aspiración con aguja fina guiada por imagen en una gran variedad de lesiones esplénicas benignas y malignas<sup>3</sup>, hay autores que la consideran contraindicada por el riesgo de sangrado y por la limitada cantidad de tejido para el adecuado diagnóstico<sup>2</sup>.

Hay que establecer diagnóstico diferencial con lesiones de características tomográficas parecidas, como los hemangiomas, tumores primarios o metastásicos, infartos vasculares, infecciones, enfermedades granulomatosas, traumas previos y quistes simples<sup>1</sup>. La serología de *Echinococcus* puede



Figura 1 – Imagen de TC preoperatoria.



Figura 2 – Imagen del campo quirúrgico.

establecer el diagnóstico definitivo del origen hidatídico de la lesión.

El tratamiento de elección de los linfangiomas esplénicos es la resección quirúrgica completa. Algunos autores prefieren el tratamiento conservador en caso de lesiones pequeñas asintomáticas detectadas incidentalmente, reservando la esplenectomía para lesiones grandes, múltiples o sintomáticas<sup>5,6</sup>. El tratamiento conservador del linfangioma esplénico con interferón-alfa ha sido realizado en un niño por Reinhardt et al.<sup>9</sup> con éxito y buena tolerancia; sin embargo, no se conoce cuál es el tiempo y dosis de tratamiento óptimo para curar indefinidamente esta dolencia<sup>3</sup>. La esplenectomía laparoscópica se está posicionando como el procedimiento de elección para bazo de tamaño normal o moderadamente aumentado, aunque puede no ser adecuado para pacientes con esplenomegalia masiva. También se han utilizado resecciones parciales en casos de enfermedad limitada; sin embargo, dejar tejido esplénico remanente en caso de afectación difusa aumenta el riesgo de recidiva, y por tanto de requerir una segunda intervención<sup>5</sup>.

El pronóstico después de la resección completa es favorable. Se ha publicado la presencia de recurrencia en el 9,5% de los pacientes, fundamentalmente debida a una resección incompleta<sup>5,6</sup>.

Como conclusión, a pesar de su rareza hay que incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de las lesiones esplénicas de características quísticas, como el quiste hidatídico.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Ramírez A, Celis C, Acosta J, Sánchez CA, Espinosa C, Baene I, et al. Linfangioma esplénico. *Rev Colomb Cir.* 2002;17:174-8.
2. Patti R, Lannitto E, di Vita G. Splenic lymphangiomatosis rapid growth during lactation: A case report. *World J Gastroenterol.* 2010;16:1155-7.

3. Rodríguez-Montes JA, Collantes-Bellido E, Marín-Serrano E, Prieto-Nieto I, Pérez-Robledo JP. Splenic lymphangioma. A rare tumour. Presentation of 3 cases and a literature review [Article in Spanish]. *Cir Cir.* 2015;84:154-9.
4. Mohana S, Seethalekshmy NV, Pavithran K. Splenic cystic lymphangiomatosis presenting with massive splenomegaly. *The Internet Journal of Pathology.* 2008;8.
5. Ioannidis I, Kahn AG. Splenic lymphangioma. *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139:278-82.
6. Crema E, Etchebehere RM, Gonzaga MN, Lima RS, Bertulucci PA, da Silva AA. Splenic lymphangioma: A rare benign tumor of the spleen treated by laparoscopic surgery. *Arq Bras Cir Dig.* 2012;25:178-9.
7. Beltran MA, Barría C, Pujado B, Oliva J, Contreras MA, Wilson CS, et al. Gigantic cystic splenic lymphangioma. Report of one case. *Rev Med Chil.* 2009;137:1597-601.
8. Kim SY, Kwon HJ, Park HW, Lee SY, Son BH, Kim MS. Multiple cystic lymphangiomas of the spleen: Radiologic and histopathologic findings. *J Med Ultrason (2001).* 2015;42:409-12.
9. Reinhardt MA, Nelson SC, Sencer SF, Bostrom BC, Kura-Check SC, Nesbit ME. Treatment of childhood lymphangiomas with interferon-alpha. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1997;19:232-6.

José Antonio Toval Mata\*, Joaquín Carrasco Campos, Manuel Ruiz López, Iván González Poveda y Santiago Mera Velasco

Unidad de Coloproctología, Unidad de Gestión de Clínica Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [josetoval1@gmail.com](mailto:josetoval1@gmail.com) (J.A. Toval Mata).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.05.008>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Resultados a largo plazo de la devascularización esofagogástrica, según técnica de Han, en el tratamiento de la hemorragia digestiva secundaria a varices esofagogástricas y trombosis portal

### Long term results of periesophagogastric devascularization (Han technique) for esophagogastric variceal bleeding and portal thrombosis



La hemorragia digestiva por varices es una de las complicaciones más graves de la hipertensión portal (HTP)<sup>1</sup>. Las varices esofagogástricas aparecen entre el 50-60% de los

pacientes cirróticos. El sangrado por varices tiene un riesgo de recurrencia del 70% a los 2 años del primer episodio. La tasa de mortalidad es del 40-70%<sup>2</sup>. En pacientes cirróticos,