

CIRUGIA PEDIATRICA

Linfangioma cavernoso del bazo en el niño

A propósito de un caso

Dres. DAVID HECTOR TORRES y DIVER LATTARO *

Se trata del hallazgo quirúrgico en un niño de 13 años, portador de una hidatidosis hepática concomitante.

HISTORIA CLINICA

R.W.G. 13 años; raza blanca; procede de La Flores (Canelones). Ingresó el 22-IV-70.

Motivo de ingreso: hace un mes, nota al higienizarse, una tumoración de epigastrio, redondeada e indolora. No aumentó de tamaño hasta su ingreso. No tuvo repercusión sobre el estado general. No presentó cuadros anafilácticos.

Antecedentes personales: sin particularidades.

Antecedentes ambientales: vive en zona rural; tiene contacto con perros que comen vísceras crudas.

Antecedentes familiares: no hay historia de quiste hidático.

Examen: hábito longilíneo; buen estado general; apirético.

Abdomen: a la inspección se ve una tumoración redondeada a nivel de epigastrio, que determina una asimetría evidente. Se moviliza con la respiración acompañando los movimientos del hígado. A la palpación, encontramos un abdomen depresible e indoloro. A nivel del epigastrio se palpa una tumoración redonda de límites precisos, superficie lisa, de 5 cm. de diámetro y consistencia firme. Se moviliza con los movimientos respiratorios de una hepatomegalia de dos traveses de dedo. Es indolora. No se palpa bazo.

Fosas lumbares: libres.

Resto del examen clínico sin particularidades.

Exámenes complementarios:

Radiografía simple de hipocondrio derecho: muestra una sombra hepática aumentada de volumen. Hemidiafragma derecho de forma y posición normales. No se observan imágenes intrahepáticas.

Pielograma: normal.

No se realizó Gammagrama.

Radiografía de tórax: normal.

Reacción de Cassoni: positiva precoz y tardía.

Hemograma: dentro de los límites normales.

Examen de orina: normal.

T. de coagul.: 12 min. T. de sang.: 1.30 min. Coágulo retráctil.

Se decide la intervención quirúrgica con diagnóstico de quiste hidático de hígado.

Intervención: 29-IV-70. Dr. Torres, Dr. Lattaro Anest. Gral., Pte. Fourcade.

Incisión transversa subcostal derecha. Quiste hidático hialino de cara anterosuperior de lóbulo derecho hepático. Técnica de Posadas extrayendo 120 cc. de li-

quido claro. En la exploración, encontramos a nivel del borde anterior del bazo, una formación multivesicular blanquecina de aspecto aframbuesado. Cierre por planos. Se decide diferir la esplenectomía para un segundo tiempo en un plazo de 15 a 20 días, en base a que: a) habría que ampliar la incisión prolongando de esta manera la anestesia y el acto quirúrgico; b) esto era debido al hábito longilíneo del paciente con una logia esplénica alta y profunda que hacía necesario una incisión más adecuada; c) además la lesión esplénica, multimicrovesicular carecía prácticamente de rotura inmediata. La segunda intervención confirmó que esta actitud fue correcta ya que una incisión adecuada permitió un abordaje más fácil y un tiempo quirúrgico breve; no encontrándose alteraciones macroscópicamente ostensibles de la lesión.

Postoperatorio: sin particularidades.

Alta provisoria: 14-V-70.

Reingresa: 8-VI-70.

Reintervención: 10-VI-70.

Incisión paramediana transrectal izquierda. Esplenectomía según técnica habitual. El bazo presenta en su borde anterior, tercio medio, una formación multivesicular blanquecina, de unos 4 cm. de longitud, que sobresale de su superficie. En su borde posterior, presenta una formación similar pero de menor tamaño. El órgano no está aumentado de tamaño.

Exploración del resto del abdomen y pelvis: sin particularidades. Hígado a nivel de la intervención anterior: sin particularidades.

Se envía la pieza a la Posta Central de Anatomía Patológica.

Postoperatorio: sin particularidades.

Alta: 22-VI-70.

Estudio anatomopatológico: (Dr. W. Fontan).

Examen macroscópico: Se recibe material procedente de una esplenectomía que pesa 200 gramos y sobre uno de los bordes se comprueba la presencia de una zona emergente, vesicular, de donde se toman dos fragmentos. Se realizan cortes extra para Carmin de Best.

Examen microscópico: los cortes examinados corresponden a bazo que conserva su arquitectura normal. Por debajo de la cápsula del órgano y haciendo saliencia en superficie se reconoce una lesión con los caracteres de un linfangioma cavernoso, constituido por amplios vasos linfáticos muy próximos entre sí, tapizados por una hilera de células endoteliales y de contenido albuminoso. El resto del órgano muestra congestión de los sinusoides, sin otras alteraciones. Se revé la pieza hallándose 2 nuevos focos pequeños de linfangiomas subcapsulares.

Definición

Los linfangiomas son tumores linfáticos benignos, revestidos de un endotelio y con un contenido líquido. Su localización más frecuen-

Cirujanos Pediatra Adjunto y Ayudante del Hospital Pedro Visca (Ministerio de Salud Pública).

Presentado el 13 de octubre de 1971.

te es el cuello, siguiéndole la axila y la pared torácica. Su menor frecuencia corresponde al tubo digestivo, páncreas, hígado y bazo.

Patogenia

Primitivamente los linfangiomas intraabdominales, se consideraban provenientes de inclusiones peritoneales. Actualmente se admiten como malformaciones congénitas de los vasos linfáticos, en el sentido de ectasias anormales a las que se agregaría un obstáculo mecánico (trombosis vascular intraesplénica) que al obstaculizar el drenaje linfático, determinaría el aumento hasta llegar a un enorme volumen como se ve en algunos linfangiomas.

Anatomía patológica

Según Raymond y Laubet, las linfangiectasias son cavidades tapizadas por un endotelio y con paredes conjuntivas delgadas, en las que se evidencian numerosas fibras elásticas, y con un contenido albuminoso. Al evolucionar, los tabiques conjuntivos tienden a desaparecer y de esta manera las linfangiectasias se transforman en linfangiomas cavernosos. Tienen tendencia a extenderse progresivamente en la región subcapsular del bazo y siguiendo las trabéculas conjuntivas. Como los linfáticos en esta región se localizan en la adventicia de las arterias y bajo la íntima de las venas, pueden abrirse en su luz determinando la formación de hemolinfangiomas.

Frecuencia

Según Fowler, sobre 265 casos de quistes de bazo, 27 eran linfangiomas (10 %); siendo el mayor porcentaje correspondiente a los llamados falsos quistes.

La mayoría de los autores consultados señala cifras más bajas: Bell (1.8 %); Lamarca Gallinaro y Roccia (2) de Turín: (2 casos en los últimos 10 años). Leger y Moukar (2) refieren 2 casos. Es de hacer notar que estos casos corresponden a adultos, ya que en niños, como veremos más adelante, es asintomático y los hallazgos son quirúrgicos.

Clasificación

Tenemos en cuenta 2 tipos de clasificaciones según el criterio empleado: Fowler y Mc Clure-Altemeier, lo hacen con criterio histopatológico; Austoni por el contrario emplea el criterio etiopatogénico. Las veremos sucesivamente:

A) Clasificación de Fowler: (criterio histopatológico)

- 1) **Quistes verdaderos**
(con revestimiento endoepitelial)
Congénito: (Linfangioma; Hemangioma)
Parasitario: Quiste hidático
- 2) **Quistes falsos**
(sin revestimiento)
Traumáticos
Inflamatorios
Degenerativos

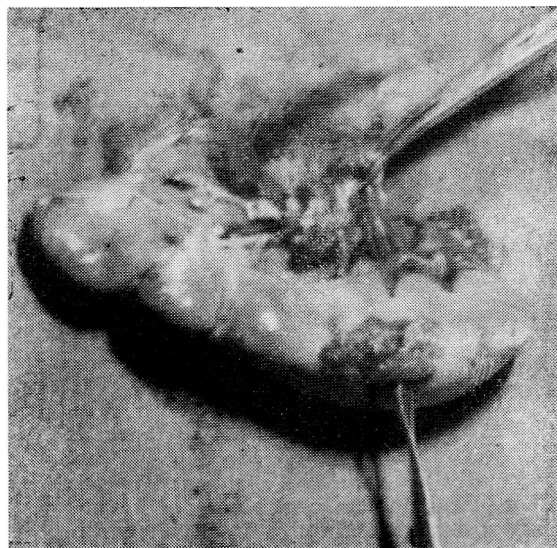


FIG. 1.

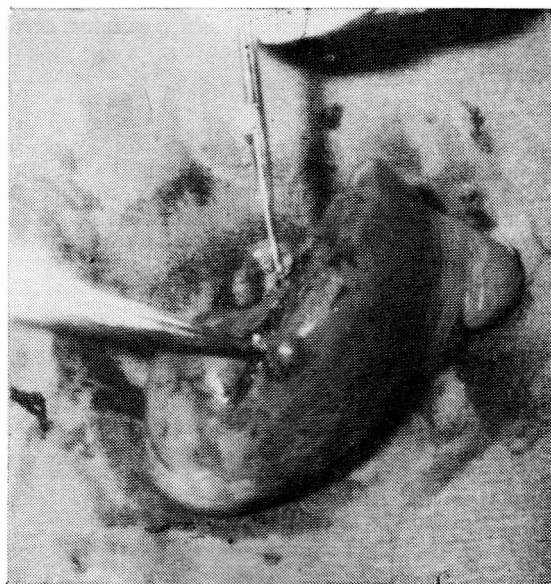


FIG. 2.

B) Clasificación de Mc Clure y Altemeier (modificada por Harshman) (criterio histopatológico)

1) Quistes verdaderos (con revestimiento)

Epiteliales:

Dermoides
Epidermoides

Endoteliales:

Linfangiomas
Hemangiomas
Enf. poliquística
Ciertos quistes serosos

Quiste hidático

- 2) *Quistes falsos*
(sin revestimiento)
Quistes hemorrágicos
serosos
inflamatorios (necrosis aguda o crónica)
degenerativos (postinfarto parenquimatosos)

Estos autores subdividen a su vez a los linfangiomas en 2 grandes grupos:

- a) *Linfangiectasias*; formaciones pequeñas, múltiples, en general acantonadas en la región subcapsular del bazo.
- b) *Linfangiomatosos cavernosos*; tienen una talla a veces tan considerable que pueden invadir todo el bazo.

C) *Clasificación de Austoni (criterio etiopatogénico)*

- 1) *Quistes vasculares*; son netamente malformativos y se originan en el endotelio del bazo. Aquí se incluirían los linfangiomas.
- 2) *Quistes de inclusión*; comprende los epidérmicos, dermoepidérmicos, pancreáticos y celomáticos (quistes serosos propiamente dichos).

Clinica

El linfangioma quístico cavernoso del bazo es asintomático, mientras el tumor es pequeño y no determina esplenomegalia; esto explica la rareza de su hallazgo en el niño. Cuando aumenta, puede alcanzar dimensiones excepcionales determinando esplenomegalia con trastornos de compresión y pesadez a nivel del hipocondrio izquierdo. Pueden ser únicos o múltiples, formando parte de una más compleja patología linfangiomatosa (existe un caso publicado con degeneración quística de hígado y riñón).

El aumento del tumor es muy lento, pero las distintas formas evolutivas pueden tener una gravedad que justifican la esplenectomía:

- a) Aumento brusco de volumen.
- b) Ruptura espontánea.

- c) Torsión de un linfangioma pediculado.
- d) Infartos (en el caso de los hemolinfangiomatosos).
- e) Malignización (negada por la mayoría de los autores); sin embargo se cita el caso de Whittle de un Hemolinfangioma que evolucionó al sarcoma.

RESUMEN

Se refiere un caso de Linfangioma Cavernoso de Bazo, en un niño de 13 años, hallazgo operatorio en una intervención por hidatidosis hepática. Se revisa la bibliografía, ubicándolo dentro de las clasificaciones de Quistes de Bazo y destacando sus caracteres etiopatogénicos, anatomopatológicos y clínicos.

RÉSUMÉ

On réfère l'observation de un lymphangiome de la rate, dans un enfant de 13 ans, qui fut trouvé au cours d'une intervention pratiquée pour kyste hydatique de la foie. La bibliographie étant consultée, on le place dans les classifications des kystes de la rate, et on remarque ses caractères étiologiques, anatomopathologiques et cliniques.

SUMMARY

A case of Vavernous Lymphangiome of the spleen in a 13 years old boy is recorded. It was discovered in an operation due to hydatid cyst of the liver. References are reviewed, recognising its place in the classification of splenic cysts and remembering its etiology, pathology anatomy and clinical features.

BIBLIOGRAFIA

1. HUGHES J., ABRAHAMS A., "Haemangio-endothelioma of spleen" *British Journal Surgery*. 40: 68, 1952.
2. LAMARCA S., GALLINARO P., ROCCIA L. "Le cisti spleniche"; *Minerva Chirurgica*. 25: 520, 1965.
3. LEGER L., MOUKTAR M., "Hemangiomes et lymphangiomes de la rate"; *Journal de Chirurgie*. 4: 249, 1963.
4. SANSONE; "Frecuenza e diagnostico dei tumori abdominali nell'infanzia". *Minerva Ped.* 2: 28, 1953.