



PRESENTACIÓN DE CASO

Malformación linfática quística gigante del hígado: dos casos pediátricos con diferente abordaje quirúrgico

Giant cystic lymphatic malformation of the liver: two pediatric cases with different surgical approach

Ramón Villamil-Martínez, MD¹ , Alejandro Ramírez-Guirado, MD¹ ,
Daniela Betancourt-Berriz, MD¹ , Beatriz Alfonso-González, MD²

1 Servicio de Cirugía hepatobiliar y Trasplante hepático, Hospital Pediátrico Universitario William Soler, La Habana, Cuba.

2 Servicio de Anatomía patológica, Hospital Pediátrico Universitario William Soler, La Habana, Cuba.

Resumen

Introducción. Las malformaciones linfáticas quísticas, también llamadas linfangiomas quísticos, aparecen muy raramente de forma aislada en el hígado.

Casos clínicos. Se presentan dos pacientes femeninas de edad preescolar con marcada hepatomegalia, dependiente de lesiones quísticas multiloculadas, secundarias a malformación linfática quística gigante del hígado, que fueron tratadas en el Hospital Pediátrico Universitario William Soler, La Habana, Cuba.

Resultados. En ambos casos el diagnóstico se apoyó en los estudios de imágenes, la laparoscopia y el análisis histopatológico. En un caso el tratamiento fue la hepatectomía derecha, mientras que en el otro se empleó la escleroterapia, ambas con evolución favorable.

Conclusión. A pesar de su rareza, este diagnóstico no debe obviarse ante un paciente pediátrico con lesiones hepáticas quísticas. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, pero su indicación y envergadura debe valorarse de forma individualizada.

Palabras clave: anomalías linfáticas; linfangioma quístico; hepatomegalia; laparoscopia; hepatectomía; escleroterapia.

Fecha de recibido: 1/03/2023 - Fecha de aceptación: 13/04/2023 - Publicación en línea: 08/08/2023

Correspondencia: Ramón Villamil-Martínez, Calle O'Reilly No. 3, Apto 3 entre Enna y Ave. del Puerto, Habana Vieja, La Habana, Cuba. Teléfono: +53 7 647 6575. Correo electrónico: vmrmartin@gmail.com

Citar como: Villamil-Martínez R, Ramírez-Guirado A, Betancourt-Berriz D, Alfonso-González B. Malformación linfática quística gigante del hígado: dos casos pediátricos con diferente abordaje quirúrgico

Rev Colomb Cir. 2024;39:161-7. <https://doi.org/10.30944/20117582.2350>

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

Abstract

Introduction. Cystic lymphatic malformations, also called cystic lymphangiomas, are very rarely found in the liver.

Clinical cases. Two pediatric female preschool-age patients. presented with hepatomegaly due to multi-septated cystic lesions of the liver, who received treatment at Hospital Pediátrico Universitario William Soler, La Habana, Cuba.

Results. We report two pediatric cases with giant cystic lymphatic malformation of the liver. In both cases, the diagnosis were based on imaging, laparoscopy and pathology. In one case the treatment was right hepatectomy, whereas in the other, sclerotherapy was performed, both with a favorable outcome.

Conclusion. Despite its rarity, this diagnosis should be considered in pediatric patients with hepatic cystic lesions. The recommended treatment is surgical resection, but its indication and extent should be assessed individually for each patient.

Keywords: lymphatic abnormalities; cystic lymphangioma; hepatomegaly; laparoscopy; hepatectomy; sclerotherapy.

Introducción

Las malformaciones linfáticas (ML) son lesiones congénitas derivadas de una dismorfogénesis embrionaria del sistema vascular linfático ¹. Se consideran una malformación vascular simple, y las más frecuentes son las de tipo quísticas, que se subdividen en macroquísticas, microquísticas y de quistes mixtos ². Al describirse su histología, originalmente se les llamó “linfangiomas”, aunque se prefiere el término “malformaciones linfáticas” ¹.

Las ML son más frecuentes en niños menores de 2 años, predominando en la región cervicofacial o axilar ³. La localización visceral de estas lesiones es infrecuente¹, y solo el 5-10 % son intraabdominales ^{4,5}. Muy raramente aparecen de forma aislada en el hígado ⁶; la mayoría de las malformaciones que afectan al hígado lo hacen en combinación con otras localizaciones, como pulmón, mediastino, tracto gastrointestinal, mesenterio, bazo o riñones ^{5,6}.

En la edad pediátrica, las lesiones hepáticas quísticas más frecuentes a tener en cuenta para el diagnóstico diferencial son el quiste hepático simple, el absceso hepático, las dilataciones congénitas de la vía biliar, las formas quísticas del hamartoma mesenquimal, los quistes hidatídicos y la enfermedad poliquistica hepática ⁷.

Las ML del hígado se presentan clínicamente con mayor frecuencia con hepatomegalia o dolor abdominal ⁶. El manejo depende del tamaño y la extensión de la lesión, el compromiso de otras estructuras y la

presencia de sintomatología, pero el tratamiento de elección es la resección quirúrgica ⁸⁻¹⁰.

El objetivo de este artículo fue reportar dos pacientes en edad pediátrica con ML quística gigante del hígado, describiendo su presentación clínica, estudios diagnósticos y tratamiento individualizado.

Caso clínico 1

Paciente femenina de 4 años de edad, sin antecedentes patológicos, que fue traída al hospital por aumento de volumen del abdomen, dolor abdominal y anorexia. Al examen físico, se encontraron mucosas pálidas y abdomen muy globuloso a expensas de una gran hepatomegalia no dolorosa, que llegaba hasta la cresta ilíaca derecha y sobrepasaba el ombligo. Los laboratorios mostraron anemia, hipoproteinemia, hipoalbuminemia e hipertransaminasemia, con pruebas negativas para virus de hepatitis B y C, y alfafetoproteína normal.

El ultrasonido abdominal informó una gran imagen quística hepática, con múltiples tabiques y contenido ecolúcido, que no captaba flujo al Doppler, por lo que se realizó una tomografía con contraste endovenoso trifásica (Figura 1).

A la exploración laparoscópica, se observó una gran tumoración hepática multiquistica, que se puncionó obteniendo líquido claro; se dejó un sistema de drenaje. El diagnóstico resultante fue de ML macroquística hepática (linfangioma quístico);

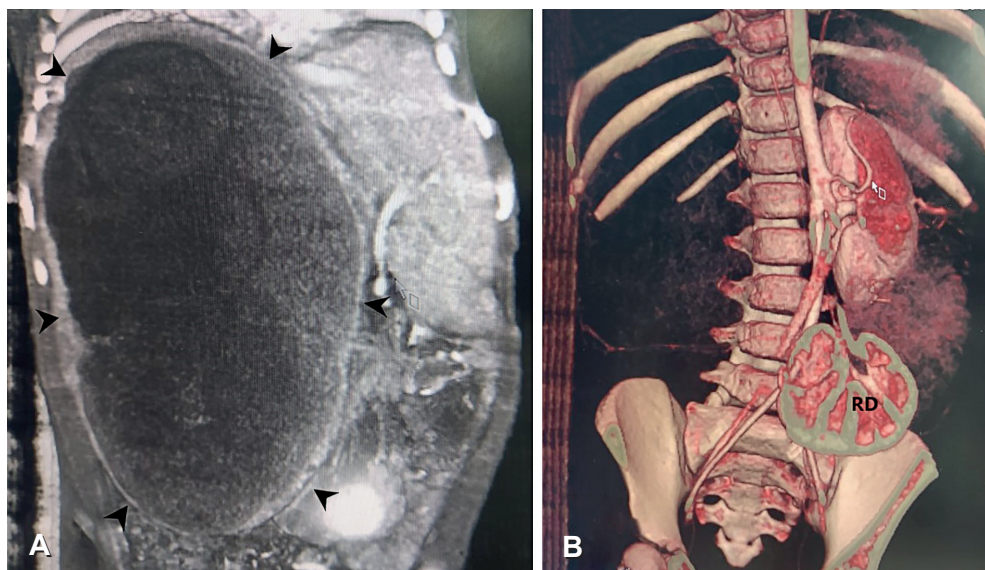


Figura 1. Tomografía computarizada con contraste. A: Imagen tumoral quística multitabecada que ocupa la totalidad de lóbulo hepático derecho (puntas de flechas negras). Con densidades -24 a 19 UH en el estudio simple, y dimensiones de 188x132x111 mm. B: Reconstrucción en 3D: Se aprecia que desplaza incluso estructuras retroperitoneales como los grandes vasos y el riñón derecho (RD). Fuente: fotografía tomada por los autores.

la citología del líquido fue negativa para células neoplásicas.

En el postoperatorio se observó disminución del perímetro abdominal, pero tres semanas después volvió a aumentar, acompañándose de dolor abdominal y polipnea superficial por elevación del diafragma, por lo que se decidió realizar exéresis quirúrgica. En la laparotomía se observó la masa dependiente del lado derecho del hígado, ocupando gran parte de la cavidad abdominal. Se confirmó presencia del lóbulo hepático izquierdo desplazado hacia hipocondrio y flanco izquierdo, pero con parénquima de volumen y aspecto normal. Se realizó hepatectomía derecha reglada. El espécimen de la biopsia se observa en la figura 2, y su aspecto microscópico en la figura 3, que confirmó el diagnóstico. No ha presentado recurrencias durante el año que ha transcurrido de su seguimiento.

Caso clínico 2

Paciente femenina de 2 años de edad, sin antecedentes patológicos, referida de otro centro

por hallazgo ultrasonográfico de lesión quística hepática. Al examen físico se encontró hepatomegalia que rebasaba 2 cm el reborde costal. Tenía hipertransaminasemia discreta y una fosfatasa alcalina elevada, con alfafetoproteína normal. El ultrasonido informó en lóbulo derecho del hígado imagen ecolúcida, multitabecada, de paredes gruesas, con elementos ecogénicos en su interior, de 95x94 mm, que no captaban señal Doppler, sin dilatación de las vías biliares. La tomografía describió estas imágenes hipodensas (3-25 UH), sin captar contraste, interesando los segmentos hepáticos IV, V, VI y VII.

A la exploración videolaparoscópica, solo se observó un abultamiento del parénquima con cambio de coloración hacia el segmento VI del hígado. Se puncionó la lesión, obteniendo 285 ml de líquido seroso opalescente, cuyo cultivo fue negativo y con una citología negativa para células neoplásicas. Tres semanas después, mediante ultrasonido se encontró que la lesión había aumentado de tamaño, alcanzando 14,9 x 8,1 cm, y se hizo otra punción bajo visión ecográfica, obteniendo 260 ml de líquido opalescente claro.

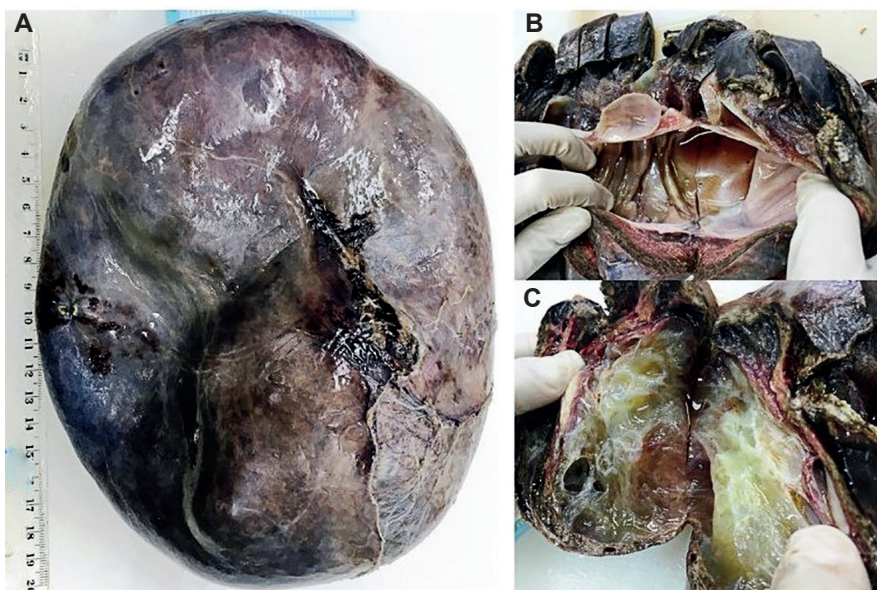


Figura 2. Pieza quirúrgica. A: Gran malformación linfática quística que ocupa todo el lóbulo derecho del hígado, mide 21x17x7 cm y pesa 1360 gramos. B y C: Cavidades quísticas de diverso tamaño, rodeadas por un tejido hepático de no más de 2 cm de grosor de aspecto atrófico. Fuente: foto de los autores.

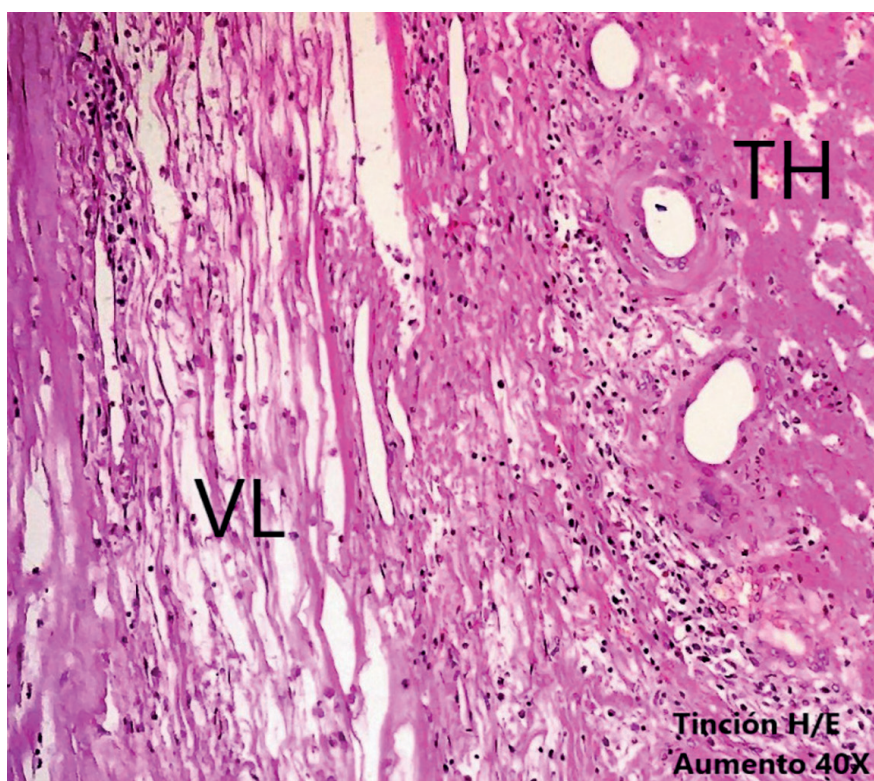


Figura 3. Fotografía microscópica. Se observan gruesos vasos linfáticos de diferentes calibres (VL), con endotelio aplanado, y escaso tejido hepático con arquitectura alterada (TH). Tinción HE / Aumento 40x. Fuente: fotografía de los autores.

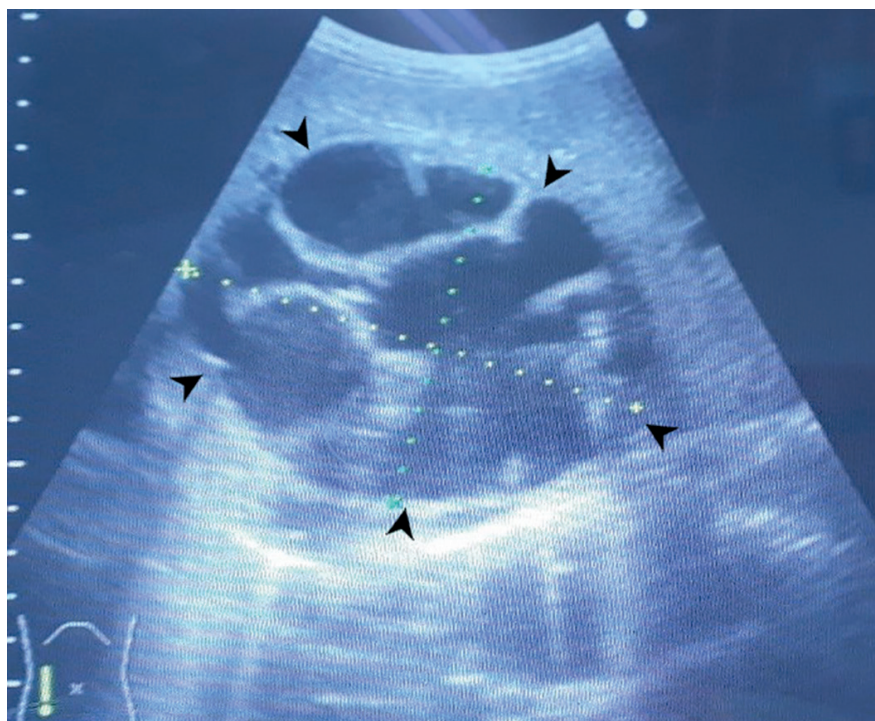


Figura 4. Ultrasonido mostrando imagen ecolúcida de 10,5 x 7,7 cm, con múltiples tabiques gruesos y contenido con ligera celularidad (puntas de flechas negras), en relación con el lóbulo derecho del hígado. Fuente: fotografía tomada por los autores.

Al cabo de cinco meses se comprobó crecimiento marcado de la lesión (Figura 4). Teniendo en cuenta este comportamiento de la ML quística del hígado, con dos recurrencias, se decidió realizar una exploración quirúrgica, pero al momento de la laparotomía la lesión visible en el segmento posterior derecho se extendía al hilio hepático, comprimiendo las estructuras vasculo-biliares desde atrás, haciéndola irresecable.

Como alternativa terapéutica se decidió emplear la escleroterapia y se realizaron 2 sesiones utilizando Bleomicina intralesional con una concentración de 1mg/ml. Actualmente la niña tiene 6 años de edad y se sigue de manera ambulatoria. La lesión persiste, pero no crece y no produce sintomatología ni afectación del desarrollo ponderoestatural.

Discusión

La literatura describe que, en general, las ML son más frecuentes en niños menores de dos años,

aunque pueden manifestarse a cualquier edad ¹, como nuestras pacientes, sin predilección por sexo ⁴. La presentación clínica de tumoración abdominal o hepatomegalia no dolorosa y sintomatología digestiva derivada de la compresión extrínseca, como anorexia, vómitos y dolor, coincide con lo descrito para los niños con lesiones hepáticas benignas en general, y con ML quísticas de manera específica ^{8,9,11}. Es de destacar en el primer caso la repercusión nutricional y, posiblemente, también respiratoria, debido a su lesión, cuyo peso de 1360 gramos ya vaciada de parte del contenido líquido, falseaba la valoración nutricional inicial.

Las pruebas de laboratorio, incluyendo los marcadores tumorales, no aportaron elementos definitorios al diagnóstico, como se describe generalmente para las lesiones hepáticas benignas ⁷, aunque se tuvieron en cuenta para descartar otras entidades.

En la práctica de los autores, la valoración de las imágenes realizada por equipos multidiscipli-

narios y personal con experiencia, permite hacer una evaluación diagnóstica y planeación quirúrgica enfocada hacia la resecabilidad de la lesión, ya que su gran tamaño puede distorsionar las estructuras anatómicas normales. En ambos casos la metodología diagnóstica comenzó por ultrasonido y tomografía computarizada con reconstrucción 3D, la cual está altamente recomendada cuando las lesiones hepáticas quísticas sean complejas al ultrasonido, junto con la resonancia magnética, usando contraste endovenoso y en modalidad trifásica ^{4,12}.

En los casos presentados, ante la duda diagnóstica inicial y luego de seguir el protocolo recomendado, se realizó además exploración laparoscópica, una opción utilizada en casos de ML abdominales por otros autores ⁴. Esto permitió la visualización macroscópica de la lesión, así como la aspiración del contenido y el estudio citológico. El diagnóstico histológico se obtuvo en el primer caso mediante biopsia excisional, y su descripción coincide con lo referido para las ML ^{1,6}.

En cuanto al tratamiento, se recomienda la resección quirúrgica para la mayoría de las lesiones benignas del hígado, exceptuando los hemangiomas ⁷. Para las ML sintomáticas, el tratamiento se basa fundamentalmente en la resección quirúrgica, que es la única opción para la cura definitiva aunque con posibilidad de recurrencia, o la escleroterapia. Los agentes esclerosantes más utilizados son el etanol, el tetradecilsulfato de sodio, la doxíciclina, la bleomicina y el OK-432 ^{1,13}.

Tratándose de ML específicamente del hígado, está indicada la cirugía en presencia de síntomas o de duda diagnóstica ⁹, o si la lesión está localizada ⁸. En la opinión de los autores, la cirugía supone un reto, ya que no siempre es posible la resección, debido no solo al tamaño de la lesión, sino también a su extensión y compromiso de estructuras dentro del hígado, como en el segundo caso, lo cual conduciría a otras alternativas como la resección parcial de la ML para pacientes muy sintomáticos. El trasplante hepático se ha descrito solo en casos de afectación difusa del órgano, llamada linfangiomatosis hepática ^{6,14}, o en lesiones irresecables con síntomas severos.

En el primer caso se realizó hepatectomía derecha, como en otros reportes de la literatura ^{11,15}.

Otras técnicas de menor envergadura referidas son la aspiración, exéresis y enucleación para lesiones de quistes únicos y superficiales ^{8,9,16}, y las resecciones segmentarias cuando hay mayor compromiso ^{10,17}.

Se ha planteado que la escleroterapia utilizada para las ML no ofrece beneficios en las lesiones hepáticas ⁶. Esto pudiera deberse a que las paredes de estas cavidades incluyen tejido hepático atrofiado, que las hace menos colapsables. Sin embargo, al valorar el segundo caso, y habiéndose descartado la resecabilidad, se optó por este manejo, utilizando bleomicina, cuya efectividad como agente esclerosante para ML macroquísticas ha sido refrendada por múltiples estudios ^{4,18,19}.

Conclusiones

Se presentaron dos casos con malformación linfática quística gigante aislada en el hígado. Aunque se trate de un diagnóstico raro, no debe dejar de considerarse en un paciente pediátrico con lesiones hepáticas quísticas. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, pero su indicación y envergadura debe valorarse de forma individual para cada paciente.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: Se cuenta con el consentimiento informado de los acudientes de las pacientes, autorizando la publicación de su caso y de las fotografías, manteniendo su anonimato.

Conflictos de intereses: Los autores declararon no tener conflictos de intereses.

Uso de inteligencia artificial: Los autores declararon que no utilizaron tecnologías asistidas por inteligencia artificial (IA) (como modelos de lenguaje grande, chatbots o creadores de imágenes) en la producción de este trabajo.

Fuentes de financiación: No hubo fuentes de financiación externa.

Contribución de los autores

- Concepción y diseño del estudio: Ramón Villamil-Martínez.
- Adquisición de datos: Ramón Villamil-Martínez, Alejandro Ramírez-Guirado, Daniela Betancourt-Berriz, Beatriz Alfonso-González.

- Análisis e interpretación de datos: Ramón Villamil-Martínez, Alejandro Ramírez-Guirado.
- Redacción del manuscrito: Ramón Villamil-Martínez, Alejandro Ramírez-Guirado.
- Revisión crítica y aprobación final: Daniela Betancourt-Berriz.

Referencias

1. Duggan EM, Fishman SJ. Vascular anomalies. En: Holcomb III GW, Murphy JP, St Peter SD, Gatti JM, editors. *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th edition. Nueva York: Elsevier; 2020. p. 1147-70.
2. International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA Classification of Vascular Anomalies 2018. Fecha de consulta: 6 de abril de 2020. Disponible en: <https://www.issva.org/classification>
3. Poget M, Fresa M, El Ezzi O, Saliou G, Doan MT, Roesingh A de B. Lymphatic malformations in children: retrospective review of surgical and interventional management. *Pediatr Surg Int*. 2022;39:36. <https://doi.org/10.1007/s00383-022-05320-x>
4. Rosales-Parra ND, Acero-Murillo CF, García-Aristizabal MP, Romero-Espitia WD. Malformaciones linfáticas abdominales en una población pediátrica: experiencia en un centro de referencia de Medellín, Colombia. *Rev Colomb Cir*. 2022;37:245-50. <https://doi.org/10.30944/20117582.961>
5. Ahmad K, Vad H, Christensen TD. Mediastino-hepato-renal cystic lymphangiomas-diagnostic and surgical considerations. *J Thorac Dis*. 2014;6:E173-5. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2014.08.47>
6. Lugo-Vicente H. Hepatic lymphangiomas. *Pediatric Surgery Update*. 2007;29:5. Disponible en: <https://pedsurgeryupdate.com/PSU29507.pdf>
7. Andrews WS, Kane B, Hendrickson RJ. Lesions of the liver. En: Holcomb III GW, Murphy JP, St Peter SD, Gatti JM, editors. *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th edition. Nueva York: Elsevier; 2020. p. 1031-65.
8. Budusan A, Cocian A, Gocan H. Isolated hepatic lymphangiomas in children: Two case reports. *J Pediatr Surg Case Rep*. 2020;56:101430. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2020.101430>
9. Shahi KS, Geeta B, Rajput P. Solitary hepatic lymphangioma in a 22-day-old infant. *J Pediatr Surg*. 2009;44:e9-11. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.04.022>
10. Liu Q, Sui CJ, Li BS, Gao A, Lu JY, Yang JM. Solitary hepatic lymphangioma: a one-case report. *Springerplus*. 2014;3:314. <https://doi.org/10.1186/2193-1801-3-314>
11. Zeidan S, Delarue A. Uncommon etiology of a cystic hepatic tumor. *Dig Surg*. 2008;25:10-1. <https://doi.org/10.1159/000114195>
12. Zamora AK, Barry WE, Nowicki D, Ourshalimian S, Navid F, Miller JM, et al. A multidisciplinary approach to management of abdominal lymphatic malformations. *J Pediatr Surg*. 2021;56:1425-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.10.007>
13. Fernandes S, Yeung P, Heran M, Courtemanche D, Chadha N, Baird R. Sclerosing agents in the management of lymphatic malformations in children: A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2022;57:888-96. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.12.056>
14. Ercolani G, Grazi GL, Pinna AD. Liver Transplantation for benign hepatic tumors: A systematic review. *Dig Surg*. 2010;27:68-75. <https://doi.org/10.1159/000268628>
15. Lee HH, Lee SY. Case report of solitary giant hepatic lymphangioma. *Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2016;20:71-4. <https://doi.org/10.14701/kjhbps.2016.20.2.71>
16. Zouari M, Dhaou MB. Solitary hepatic lymphangioma in an 8-month-old child. *Pan Afr Med J*. 2015;20:440. <https://doi.org/10.11604/pamj.2015.20.440.6111>
17. Ak SJ, Park SK, Park HU. A case of isolated hepatic lymphangioma. *Korean J Gastroenterol*. 2012;59:189-92. <https://dx.doi.org/10.4166/kjg.2012.59.2.189>
18. Porwal PK, Dubey KP, Morey A, Singh H, Pooja S, Bose A. Bleomycin sclerotherapy in lymphangiomas of head and neck: Prospective study of 8 cases. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2018;70:145-8. <https://doi.org/10.1007/s12070-017-1243-x>
19. Sonmez K, Karabulut R, Turkyilmaz Z. Macrocytic lymphangioma in children treated by sclerotherapy with bleomycin. *J Craniofac Surg*. 2020;31:e250-1. <https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000006202>