

Linfangioma quístico del hígado

Presentación de un caso y revisión de la literatura

Cystic hepatic lymphangioma. Case presentation and review of literature

Lina Otero;¹ César Moreno;² Hernán Alvarado, MD³

RESUMEN

Paciente de 46 años de edad, masculino, con cuadro clínico de 8 días de evolución consistente en fiebre, malestar general, astenia y en los últimos 3 días se asoció a distensión abdominal. Al examen físico presentaba hepatomegalia como único signo. El TAC de abdomen muestra masa hepática en lóbulo hepático derecho. Se realiza biopsia hepática guiada por ecografía en el lóbulo hepático derecho cuya patología informa tejido fibroconjuntivo delimitado por espacios quísticos tapizados por células endoteliales, compatible con linfangioma quístico hepático.

Palabras clave

Linfangioma quístico hepático, biopsia hepática, TAC.

ABSTRACT

A man 46-year-old with 8 days of fever, general discomfort, debility, and the last three days associates an abdominal distension. In the physical examination we observed hepatomegalia as the only sign. A TC showed an only mass hepatic in right lobe. Biopsy guided by ultrasound scan is realized which reports in the histopathological fibroconnective tissue delimited for cystic spaces draped by endotelial cells, compatible with cystic hepatic lymphangioma.

Key words

Cystic hepatic lymphangioma, hepatic biopsy, TC.

INTRODUCCIÓN

El linfangioma quístico es una patología rara (1), formada por vasos linfáticos (2), que generalmente predominan en sitios como cabeza, cuello y axilas (3), excepcionalmente se podrían encontrar en órganos internos abdominales (4), pulmón y tejido conjuntivo de la cavidad abdominal o torácica (3). Según la investigación que se llevó a cabo no se encontró ningún otro caso reportado en la literatura nacional. Se presenta un paciente con linfangioma quístico de hígado el cual se evidenció por medio de TAC abdominal y posteriormente se confirmó

con biopsia hepática percutánea, leída por uno de nosotros (HA).

REPORTE DE CASO

Paciente de 46 años de edad, masculino, con cuadro clínico de 8 días de evolución consistente en fiebre no cuantificada, malestar general, astenia y en los últimos 3 días se asoció a distensión abdominal, dolor tipo cólico irradiado a flanco derecho. Presenta como único antecedente positivo neumonía tratada hace 8 meses. Al examen físico se encuentra dentro de límites normales, exceptuando una hepatomegalia dolorosa

¹ Estudiante 10 semestre Medicina, Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. Colombia.

² Estudiante 12 semestre Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. Colombia

³ Profesor titular de patología, Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. Colombia

Fecha recibido: 10-10-06 / Fecha aceptado: 06-11-06

de aproximadamente 15 cm. Los paraclínicos solicitados demuestran una fosfatasa alcalina: 352 U/l (100-290 U/l), AST: 58 U/l (0-46 U/l), ALT: 72 U/l (0-49 U/l), alfafetoproteína: 2,06 ng/ml (0-3,6 ng/ml), antígeno carcinoembrionario: 3,81 ng/ml (< 3,4 ng/ml), CA 125: 18,96 U/l (< 35 U/l), ECO abdominal muestra masa hepática neoplásica. TAC de abdomen muestra masa hipodensa, (figura 1), con realce nodular periférico que disminuye hacia el centro de aproximadamente 15,8 x 15,3 cm. que ocupa todo el lóbulo hepático derecho, (figura 2). En la opinión de radiología, el diagnóstico diferencial incluía diversas lesiones focales hepáticas como hiperplasia nodular focal, adenoma hepatocelular y hepatocarcinoma.



Figura 1. Imagen de TAC que muestra una masa hipodensa quística no calcificada, con realce nodular que disminuye hacia el centro.

Se realiza biopsia hepática guiada por ecografía en el lóbulo hepático derecho cuya patología informa tejido fibroconjuntivo delimitado por espacios quísticos tapizados por células endoteliales, compatible con linfangioma quístico hepático, (figura 3). El paciente es valorado por cirugía y se iniciaron estudios adicionales para ser intervenido quirúrgicamente.

DISCUSIÓN

Las lesiones solitarias del hígado o masas focales hepáticas se definen como lesiones sólidas o quísticas que no forman parte de la anatomía normal del hígado y que se distingue de éste por técnicas imagiológicas (5). Estas lesiones pueden tener múltiples etiolo-

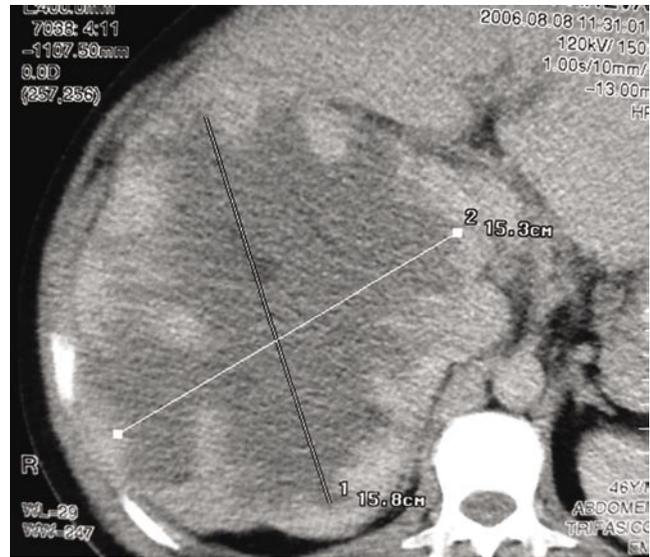


Figura 2. Imagen de TAC que muestra una masa de 15,8 x 15,3 cm ubicada en lóbulo hepático derecho.

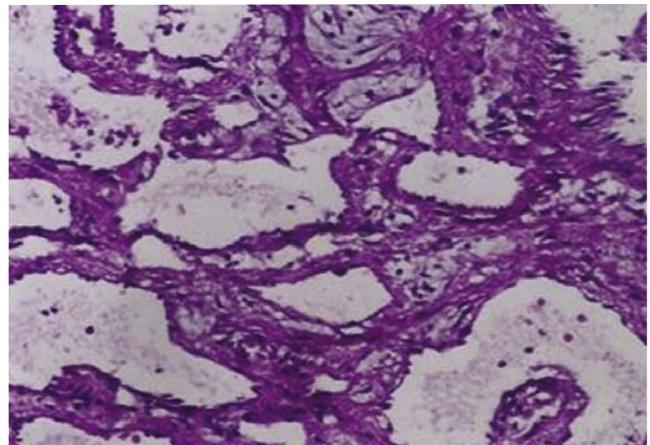


Figura 3. Microfotografía. Neoformación compuesta por espacios quísticos tapizados por células aplanadas, separados por tabiques de tejido fibroconjuntivo. En el interior se observa material proteináceo.

gías. Tanto las quísticas como las sólidas pueden ser benignas o malignas, además de infecciosas, (tabla 1). Los quistes simples son las lesiones hepáticas más comunes seguidas de los tumores benignos (6). Las lesiones malignas generalmente son de origen metastásico y las infecciosas en diferentes series son más raras (6). En una reciente revisión las cinco lesiones sólidas más frecuentes se muestran en la (tabla 2).

En individuos asintomáticos sin enfermedad hepática preexistente las lesiones benignas sólidas son las

Tabla 1. Clasificación de lesiones focales hepáticas**Tumores benignos**

| | |
|----------------|---|
| Hepatocelular | Hiperplasia nodular focal, adenoma hepatocelular |
| Biliar | Cistoadenoma biliar, hamartoma biliar |
| Quístico | Quiste simple, quiste idiopático, absceso piogeno/amebiano |
| Mesenquimal | Hemangioma cavernoso, lipoma, angiomiolipoma, leiomioma, fibroma, teratoma, tumor fibroso solitario, mielolipoma, mixoma, linfangioma |
| Otras lesiones | Infiltración local grasa, pseudotumor inflamatorio |

Tumores malignos

| | |
|---------------|--|
| Hepatocelular | Carcinoma hepatocelular, hepatocolangiocarcinoma, hepatoblastoma |
| Biliar | Colangiocarcinoma, cistoadenocarcinoma |
| Mesenquimal | Angiocarcinoma, hemangioendotelioma epitelioide, fibrosarcoma, leiomiomasarcoma, liposarcoma, sarcoma indiferenciado, carcinosarcoma, rabdomiosarcoma. |
| Otros | Linfoma |

Modificado de referencias 5, 18

Tabla 2. Lesiones sólidas más frecuentes

| Lesión | Prevalencia / incidencia anual | Mujer : hombre | Malig-nidad |
|---------------------------|--|------------------|-------------|
| Hemangioma | 3-20%/desconocido | 2-6:1 | No |
| Hiperplasia nodular focal | 3-8%/desconocido | 6-8:1 | No |
| Adenoma | <1%/1-34/millón | M>H | Si |
| Lesión metastásica | <1%/variable | Depende de tumor | Si |
| Carcinoma hepatocelular | <1%/12-350/millón (1-5% si factores de riesgo) | 1:2-3 | Si |

Modificado de referencia 6.

más frecuentes y de éstas, la más común es el hemangioma con una prevalencia del 20% en series de autopsias (7). La segunda es la hiperplasia nodular focal con una incidencia del 2,5 al 8%, usualmente encontrada en mujeres jóvenes y no claramente asociadas al uso de anticonceptivos orales, embarazo u hormonas femeninas (5, 8). Los adenomas hepáticos tienen una incidencia de 1 por millón de mujeres sin historia de anticonceptivos orales pero es 30 veces más frecuente en las que utilizan estos medicamentos; además, están asociados con el uso de esteroides

androgénicos en hombres (5, 7), así como en enfermedades metabólicas de depósito (glicogenosis) (9). Los adenomas tienen riesgo de degeneración maligna en un 1% de los casos (5).

La incidencia de neoplasia hepática benigna es de 3,5 y 3% en los hombres y mujeres respectivamente; la incidencia de neoplasia hepática maligna es de 1% tanto en hombres como en mujeres (10).

Los linfangiomas son tumores benignos, de origen linfático, predominando en niños y adolescentes (10), con una muy baja incidencia en adultos (11), los cuales hacen parte de una variedad de tumores benignos del hígado que se clasifican a su vez en lesiones de origen hepatocelular, colangiocelular, mesenquimal y tejido heterotópico (12).

Los tumores solitarios miden aproximadamente entre 0,5-13cm de diámetro sin tener prelación por lóbulo derecho, izquierdo o los dos lóbulos del hígado; dependiendo del tamaño y su localización periférica o medial, se pueden presentar complicaciones tales como necrosis, fibrosis, hemorragia o calcificaciones al igual que los linfangiomas quísticos (13-17). Histológicamente los linfangiomas se encuentran conformados por una red de espacios linfáticos, los cuales se encuentran recubiertos de una capa endotelial y se distinguen de los capilares por la ausencia de células sanguíneas, presentando además formaciones quísticas en su interior (2). Suelen aparecer subcutáneamente en cabeza, cuello y axila en un 95%, mediastino, abdomen, escroto, extremidades y hueso en un 5% (3-17), frecuentemente aparecen comprometiendo múltiples órganos a lo que se conoce con el nombre de linfangiomatosis lo cual podría semejar una enfermedad hepática poliquística (11). La ubicación en hígado como una masa única es extremadamente rara (18). Su etiología no se conoce con exactitud, se cree que podría ser una malformación genética del sistema linfático, lo que causaría estasis, debido a un bloqueo del mismo (11). Esto podría explicar la rara ocurrencia de esta entidad en la edad adulta ya que una malformación de este tipo causaría sintomatología desde la niñez.

Esta entidad puede tener como únicos síntomas los generados por la compresión (17), dolor abdominal

inespecífico y distensión abdominal generado por la hepatomegalia (1), puede producirse elevación inespecífica de aminotransferasas (1).

En la radiografía de abdomen se puede observar hepatomegalia y calcificaciones en un 15-37% de los casos, el ultrasonido demuestra una masa de contornos bien delimitados con ecogenicidad heterogénea, con áreas hiperecoicas e hipoeicoicas (19).

El diagnóstico de la patología se realiza por medio de la visualización en TAC en donde se encuentra una masa quística, con septos en su interior y se confirma por medio de la patología (20, 21). El tratamiento consiste en la resección de la masa no porque exista riesgo de malignización, sino debido a las posibles complicaciones que puede presentar tales como hemorragia, infección y crecimiento exagerado de la masa (19-21).

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos inmensamente al doctor William Otero, por sus sugerencias, orientación, comentarios y permanente estímulo para la realización de este trabajo. Al doctor Jorge Padrón por las excelentes fotografías de los estudios de imágenes. A la Fundación Universitaria Clínica El Bosque, y a sus docentes por las grandes enseñanzas.

REFERENCIAS

- Koh CC, Sheu JC. Hepatic lymphangioma. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 515-16.
- Godart S. Embryological significance of lymphangiomas. *Arch Dis Child* 1966; 41: 204-6.
- Hancock BJ, Dickens St-Vill. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 270-276.
- De Perrot M, Rostan O. abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg* 1998; 85: 395-397.
- Pons F, Llovet JM. Approaching focal liver lesions. *Rev Esp Enferm Dig* 2004; 96: 567-77.
- Brown, Jr. RS. Asymptomatic liver mass. *Gastroenterology* 2006; 131: 619-23.
- Trotter JF, Everson GT. Benign focal lesions of the liver. *Clin Liver Dis* 2001; 5: 17-42.
- Hussain SM, Terkivatan T, Zondervan PE, et al. Focal Nodular hyperplasia: findings at state of the art MR imaging, US CT and pathologic analysis. *Radiographics* 2004; 24: 3-17.
- Labrune P, Trioche P, Duvaltier I, et al. Hepatocellular adenomas in glycogen storage disease type I and III: a series of 43 patients and review of the literatura. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 24: 276-9.
- Chan SC, Huang SF, Lee WC. Solitary Hepatic Lymphangioma. *J Clin Pract.* 2005; 59: 100-2.
- Van Steenberg W, Joosten E, Marchall G. Hepatic lymphangiomatosis. *Gastroenterology* 1985; 88: 1968-72.
- Gazelle S, Mueller P, Saini S. Hepatobiliary and Pancreatic Radiology 1998; 363-365.
- Stocker JT. Hepatic tumors in children. *Clin Liver Dis* 2001; 5: 259-81.
- Helmberger TK, Ros PR, Mergo PJ, Tomaczac R, Reiser MF. Pediatric liver neoplasm: a radiologic-pathologic correlation. *Eur Radiol* 1999; 9: 1339-47.
- Keslar PJ, Buck JL, Selby DM. From de archives of the AFIP. Infantile hemangioendothelioma of the liver revisited. *Radiographics* 1993; 13: 657-70.
- Siegel MJ. *Pediatric sonography.* Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 3 ed, 2002.
- Siegel MJ. *Pediatric body CT.* Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 1 ed, 1999.
- Wan YL, Lee TY, Hung CF. Ultrasound and TC findings of a cecal lymphangioma presenting with intussusceptions. *Eur J Radiol* 1998; 2: 77-9.
- Barnes PA, Thomas JL Bernardino ME. Pitfalls in the diagnosis of hepatic cysts by computed tomography. *Radiology* 1981; 141: 129-33.
- Ferreira H, Archila M. Hemangioendotelioma hepático infantil: características clínicas e imagenológicas. *Rev Med UNAB* 2006; 9: 151-158.
- Fellows KE, Hoffer FA, Markowitz RI, O'Neill JA Jr. Multiple collaterals to hepatic infantil hemangioendotheliomas and arteriovenous malformations: Effect on embolization. *Radiology* 1991; 181: 813-8.