

## Angiomatosis quística

I. Fernández Jiménez<sup>a</sup>, V. Álvarez Muñoz, D. Peláez Mata, M. Díaz Blanco, M. Galbe Sada<sup>b</sup> y M.J. Antuña García

<sup>a</sup>Servicios de Cirugía Pediátrica y <sup>b</sup>Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 389-391)

**Se presenta un caso de angiomatosis quística en un paciente que debutó con una tumoración inguinoescrotal debida a una malformación linfangiomatosa retroperitoneal y que presentó así mismo lesiones viscerales esplénicas y lesiones esqueléticas difusas. Se discute esta rara entidad haciendo una revisión de la bibliografía.**

### Palabras clave:

*Angiomatosis quística. Linfangiomatosis. Neoplasias óseas.*

### CYSTIC ANGIOMATOSIS

**A case of cystic angiomatosis is presented in a patient whose clinical sign were the presence of an inguinoescrotal mass due to a retroperitoneal lymphangioma, visceral splenic lesions and diffuse skeletal lesions. This rare entity is discussed and a brief review of the literature is made.**

### Key words:

*Cystic angiomatosis. Lymphangiomatosis. Bone neoplasms.*

### INTRODUCCIÓN

En 1953, Jacobs y Kimmestiel aplicaron el término "angiomatosis quística" al proceso patológico descrito en dos pacientes con lesiones quísticas óseas histológicamente definidas como hemangiohamartomas<sup>1</sup>.

Actualmente, se acepta universalmente este término para definir una entidad en la que coexisten múltiples lesiones quísticas óseas, viscerales y de partes blandas, con grado variable de afectación y que corresponden a malformaciones vasculares linfangiomatosas<sup>2</sup>.

Los hallazgos histológicos revelan dilataciones quísticas, recubiertas de endotelio vascular, con características de benignidad, estando el pronóstico en relación con su localización. Describimos un nuevo caso de esta rara enfermedad, de la que se recogen menos de 50 casos en la bibliografía, y que se inicia clínicamente como una hernia inguinoescrotal derecha<sup>3,4</sup>.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente varón de 3 años de edad que acude a nuestro centro para valoración de tumoración inguinal derecha de 4 días de evolución, con aumento progresivo de tamaño, sin otra sintomatología asociada. Antecedentes sin interés.

A la exploración abdominal presenta masa de consistencia sólida en la fosa ilíaca y el flanco derechos, que se extiende hacia la línea media. Sin organomegalias. Se palpa una tumoración inguinal no dolorosa, de consistencia elástica y nodular. Ambos testes se hallan libres en la bolsa escrotal.

El hemograma y la bioquímica sanguínea son normales. La radiografía abdominal demuestra un efecto masa en el hemiabdomen derecho. En los estudios ultrasonográficos se evidencian lesiones esplénicas multifocales, masa retroperitoneal derecha, por delante del músculo psoas que se extiende a la región inguinal de 8 × 6,5 cm y consistencia sólida quística. En la tomografía computarizada (TC) toracoabdominal se aprecian lesiones óseas en columna dorsolumbar, lesiones focales esplénicas hipodensas (fig. 1) y masa retroperitoneal quística que sobrepasa la línea media y se introduce en el conducto inguinal hasta la región femoral derecha, de 8 × 7,5 × 13 cm, con desplazamiento de uréter y vejiga, sin compresión (fig. 2). No se observan adenopatías.

Marcadores tumorales (catecolaminas, alfafetoproteína, enolasa y hCG) dentro de límites normales.

Serie ósea: múltiples lesiones líticas en metáfisis humeral izquierda, metáfisis femoral derecha, escápula izquierda, diáfisis y metáfisis femoral derecha y décimo primera costilla derecha, frontal y parietal.

Se realiza una intervención quirúrgica ante la sospecha de formación neoplásica, con biopsia y resección de tumoración retroperitoneal, respetando las estructuras vitales.

El estudio anatomopatológico revela la existencia de múltiples espacios vasculares dilatados, tapizados por una capa de células endoteliales y, en ocasiones, una capa muscular, hallazgos compatibles con linfangioma.

**Correspondencia:** Dr. I. Fernández Jiménez. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo.  
Correo electrónico: UEI0101451010@eurociber.es

Recibido en septiembre de 1999.

Aceptado para su publicación en noviembre de 1999.



**Figura 1.** Lesiones osteolíticas en columna dorsolumbar y lesiones esplénicas hipodensas.



**Figura 2.** Masa quística retroperitoneal que sobrepasa la línea media.

A los 4 meses de la intervención quirúrgica se realiza TC de control que demuestra recidiva de la lesión con infiltración de grandes vasos y lesiones esplénicas y óseas similares a los del control previo.

## DISCUSIÓN

Actualmente se emplea el término angiomatosis quística para definir una enfermedad cuya patogenia reside en una alteración del sistema vascular y linfático que ocasiona la aparición de lesiones quísticas esqueléticas, que pueden, a su vez, asociarse o no a lesiones viscerales y tejidos blandos, siendo el bazo el órgano más frecuentemente afectado.

Existen actualmente varias teorías etiopatogénicas, siendo la más aceptada la que considera estas lesiones como malformaciones vasculares de origen congénito<sup>5</sup>, debido a la persistencia de canales vasculares primitivos, aunque también se han propuesto los traumatismos y la obstrucción de los vasos linfáticos como causa de lesiones adquiridas.

Los cambios óseos estarían en relación con procesos de atrofia por presión debido a la dilatación de canales linfáticos, produciendo fenómenos osteolíticos<sup>6-8</sup>.

Clínicamente, se presenta en niños y adultos jóvenes, aunque se han descrito casos en pacientes de todas las edades, sin predominancia de sexo<sup>9</sup>.

Además de la afectación visceral esplénica, pueden aparecer este tipo de lesiones en hígado, riñón, pleura, peritoneo, mesenterio y retroperitoneo, siendo el sistema nervioso central el único lugar en el que no se ha descrito esta enfermedad, debido a la ausencia de vasos linfáticos. Las lesiones viscerales son las que condicionan a menudo el pronóstico de la enfermedad, ya que la aparición y extensión de las lesiones óseas se considera que no alteran el curso evolutivo<sup>2,5,9</sup>.

La sintomatología es menos florida en aquellos pacientes que presentan una única afectación ósea, con

dolor causado por fracturas patológicas o con frecuencia asintomáticos. Las estructuras afectadas suelen ser: fémur, costillas, vértebras, cráneo, húmero, escápula, tibia, radio y clavícula. La porción medular es la más afectada, con la aparición de lesiones bien definidas, de aspecto osteolítico y tamaño variable, y con zona de esclerosis ósea en el estudio radiológico. El diagnóstico diferencial se establece principalmente con granuloma eosinófilo y otros tipos de histiocitosis, hiperparatiroidismo, displasia fibrosa y metástasis óseas tumorales<sup>9,10</sup>.

En el grupo de pacientes con afectación visceral aparecen síntomas derivados de la localización de la lesión, disnea, ascitis, anemia, visceromegalia, derrame pleural, o tumoración en los tejidos blandos<sup>2,5,9,11</sup>.

Histológicamente las lesiones son similares a linfangiomas y hemangiomas capilares o cavernosos, que contienen canales vasculares dilatados formando múltiples quistes recubiertos por células endoteliales. El contenido puede ser fluido seroso o sanguinolento, debido a la contaminación de los espacios vasculares durante el acto quirúrgico. Las lesiones óseas son similares a un quiste óseo solitario, conteniendo múltiples quistes comunicantes separados por trabéculas<sup>2,9</sup>.

El diagnóstico patológico se establece en asociación con los hallazgos radiológicos y clínicos, siendo la biopsia costal la que tiene mayor valor según varios autores<sup>2</sup>.

En cuanto a los estudios radiológicos, la TC y la RM pueden permitir establecer un diagnóstico diferencial, siendo los hallazgos típicos quistes con ausencia de refuerzo central y débil refuerzo de los bordes tras inyección de gadolinio, evitando así la realización de biopsia escisional<sup>12,13</sup>.

No existe en la actualidad tratamiento específico para las lesiones óseas, aunque se han usado radioterapia y quimioterapia que no alteran la evolución<sup>2</sup>.

En cuanto a la lesión de partes blandas, el tratamiento de elección es quirúrgico, con escisión completa de

la lesión si es posible, siendo la recurrencia la mayor complicación, que se estima en un porcentaje mayor del 9%<sup>14</sup>. La complicación más grave la constituye el derrame pleural masivo, y el pronóstico empeora con las lesiones hepáticas y esplénicas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jacobs JE, Kimmestiel P. Cystic angiomatosis of the esquelletal system. *J. Bone Joint Surg (am)* 1953; 35: 409-420.
2. Seckler SG, Rubin H, Rabinowitz JG. Systemic cystic angiomatosis. *Am J Med* 1964; 37: 976-986.
3. Kafka V, Novak K. Multicystic retroperitoneal lymphangioma in an infant appearing as an inguinal hernia. *J Pediatr Surg* 1970; 5: 573.
4. Najman E, Febecic-Sabadi V, Temmer B. Lymphangioma in the inguinal region with cystic lymphangiomatosis of bone. *J Pediatrics* 1967; 71: 561-566.
5. Schajowiicz F, Aiello CL, Francone MV. Cystic angiomatosis of bone. A clinicopathological study of three cases. *J Bone Joint Surg Br* 1978; 60: 100-106.
6. Joshi SM, Pai PM, Jankharia GR. Cystic angiomatosis of bone. *Indian Pediatr* 1985; 22: 241-243.
7. Chu JY, Graviss ER et al. Lymphangiography and bone scan in the study of lymphangiomatosis. *Pediatr Radiol* 1977; 6: 46-48.
8. Steiner GM, Farman J, Lawson JP. Lymphangiomatosis of bone. *Radiology* 1969; 93: 1093-1098.
9. Levey DS, MacCormack LM et al. Cystic angiomatosis: Case report and review of the literature. *Skeletal Radiology* 1996; 25: 287-293.
10. Grahm DY, Gonzales J, Kothari SM. Diffuse skeletal angiomatosis. *Skeletal Radiology* 1978; 2: 131-135.
11. A. Gisasola FJ, González H et al. Angiomatosis quística de los huesos con repercusión hematológica. Presentación de un caso. *An Esp. Pediatr* 1988; 28: 455-458.
12. Cohen MD, Rougraff B, Faught P. Cystic angiomatosis of bone: MR findings. *Pediatr Radiol* 1994; 24: 256-257.
13. Ballina García FJ, Queiro Silva MR et al. Multiple painful cysts in a young man. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1996; 55: 346-349.
14. Steyaert H, Guitard J et al. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Ped Surg* 1996; 31: 677-680.