

Tumores vasculares del bazo: reporte de dos casos y revisión de la literatura

Vascular tumors of the spleen: report of two cases and review of the literature

Enma Castillo Jimenez,* Héctor Antúnez,† Roberto Zelaya,†
Claudina Ferrera,† Nicolás Sabillón†

RESUMEN: Las neoplasias primarias de bazo son raras, muchas de estas lesiones se identifican incidentalmente durante una cirugía. Las neoplasias vasculares son las más frecuentes del grupo de tumores no hematopoyéticos primarios de este órgano; incluye los hemangiomas, linfangiomas, angiosarcomas y angiomas de células litorales. De estos, el más frecuente es el hemangioma. Se presenta dos casos de pacientes quienes consultaron de emergencia por dolor abdominal, sin antecedente de trauma. Clínicamente se sospechó absceso esplénico y hematoma subdiafragmático y se les realizó esplenectomía. El estudio anatomopatológico demostró la presencia de angiosarcoma (maligno) y de angioma de células litorales (benigno). No se encontró reportes previos de estos tumores en la Revista Médica Hondureña.

Palabras clave: Bazo. Tumor vascular. Angiosarcoma. Angioma.

ABSTRACT: Primary vascular tumors of the spleen are rare; their diagnosis is usually an incidental finding during a surgery. Vascular tumors are the most common of the non-hematopoietic tumors of this organ and they include hemangiomas, lymphangiomas, angiosarcomas and littoral cell angiomas of these, the most

common is the hemangioma. We present two cases of patients presenting with abdominal pain without trauma history. By clinical signs, spleen abscess and subdiaphragmatic hematoma were suspected and splenectomy was done. Pathology studies showed a malignant neoplasm (primary angiosarcoma) and a benign one (littoral cell angioma). We did not find previous reports of these tumors in Revista Medica Hondureña.

Keywords: Spleen. Vascular tumor. Angiosarcoma. Angioma.

INTRODUCCIÓN

En el bazo las neoplasias primarias son raras, muchas de estas lesiones se identifican incidentalmente. Las neoplasias vasculares son las más frecuentes del grupo de tumores no hematopoyéticos, primarios de este órgano, comprende los hemangiomas, linfangiomas, angiosarcomas y angiomas de células litorales, de estos el más frecuente es el hemangioma.¹⁻³ El angiosarcoma, (hemangiosarcoma) es una neoplasia rara, agresiva, con alta frecuencia de metástasis; se origina de las células endoteliales presentes en la túnica íntima de los vasos sanguíneos, alrededor de 120 casos primarios se han publicado desde que Langhans en 1979 la describió por primera vez,^{1a,4} casi todos los pacientes son adultos, con edad promedio de 53 años, no tiene predilección por sexo y generalmente tiene una evolución

* Patóloga. Departamento de Patología del IHSS. Tegucigalpa.

† Patólogo. Departamento de Patología. Facultad de Medicina. UNAH. Tegucigalpa.

Dirigir correspondencia a: Enma Castillo. Email: enmast@yahoo.com

fatal.^{5,6} El Angioma de células litorales es un tumor vascular benigno, también poco frecuente, es exclusivo del bazo pues no tiene contraparte en otros órganos o tejidos blandos somáticos del cuerpo,^{2,3} se origina de las células que delimitan los sinusoides ó células litorales de la pulpa roja; ocurre tanto en adultos como en niños, con una incidencia media a los 49 años de edad; no tiene predilección por sexo.¹

Se presenta dos casos de tumores vasculares primarios de bazo, en pacientes atendidos en el Hospital Escuela de Tegucigalpa, a quienes por histopatología se les diagnosticó angiosarcoma y angioma de células litorales. No existen publicaciones previas sobre este tema en la Revista Médica Hondureña (accesada en [www. bvs.hn](http://www.bvs.hn) el 26 de febrero del 2008).

CASO No. 1:

Paciente masculino, de 69 años de edad, procedente de Tegucigalpa, quien se presentó a la emergencia de cirugía quejándose únicamente de dolor abdominal de una semana de evolución, sin antecedentes de trauma; el ultrasonido abdominal reveló la presencia de una masa de aspecto quístico a nivel del bazo, despertando la sospecha de un absceso esplénico o un hematoma post-traumático. Se realizó esplenectomía, el diagnóstico post quirúrgico clínico fue tumor de bazo. El paciente tuvo buena evolución postoperatoria. **Estudio Anatomopatológico:** Se recibieron por separado dos piezas de tejido que correspondieron al bazo, midieron en conjunto 9x8x7 cm y pesaron 250 gramos. La pieza de mayor tamaño fue un segmento del bazo con superficie de color gris-violáceo, en el hilio presentó una masa de 2 cm que deformaba la estructura esplénica, blanquecina, redondeada, firme, de bordes discretamente definidos. La segunda pieza (de menor tamaño) consistió de una masa ovoide cuya cavidad contenía múltiples excrescencias blanquecinas, papilares, con abundante material necrótico (Figura No. 1). Esta lesión se continuaba con el parénquima esplénico, el cual se noto congestivo con prominencia de la pulpa blanca. Los cortes histológicos de ambas masas mostraron neoplasia maligna, caracterizada por la formación de canales vasculares irregulares, algunos conteniendo glóbulos rojos, revestidos por células atípicas, se observaron de 3 a 5 mitosis por campo de alto poder. (Figura No. 2) El estroma presentó marcada desmoplasia y abundante necrosis. El diagnóstico histopatológico final fue angiosarcoma primario de Bazo.



Figura No. 1. aspecto macroscópico del angiosarcoma.

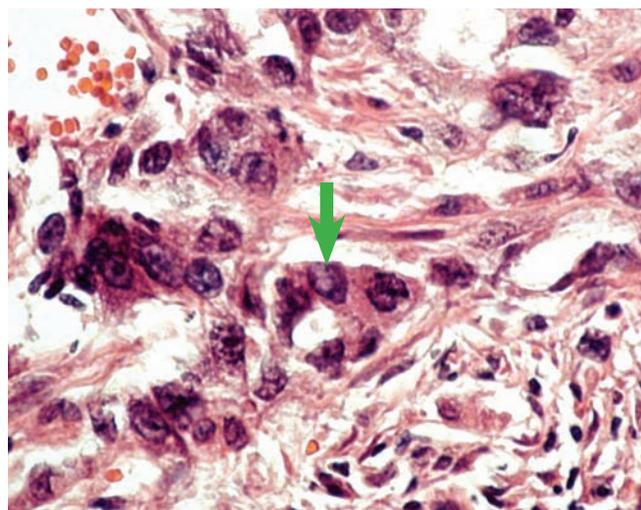


Figura No. 2. imagen microscópica de angiosarcoma. Canales vasculares revestidos por células atípicas (flecha). Tinción HE. 40 x.

CASO No. 2:

Paciente masculino de 24 años de edad, consultó por dolor abdominal, sin antecedente de trauma, de nueve días de evolución, que se generalizó presentando abdomen agudo; el ultrasonido abdominal reportó hallazgos compatibles con un hematoma sub-diafragmático organizado; se decidió intervenirlo quirúrgicamente, encontrándose el bazo con un hematoma subcapsular comprometiendo mas del

50% de su superficie, roto, pero sin sangrado activo y hemoperitoneo de 1500 ml. **Estudio anatomopatológico:** se recibió bazo fragmentado en dos piezas, en conjunto pesaron 220 gramos, de bordes irregulares, con abundantes coágulos sanguíneos en las zonas cruentas, con presencia de un hematoma subcapsular extenso. En el estudio microscópico (Figura No. 3) se observó zona constituida por pequeños y numerosos canales vasculares sinusoidales, anastomosados en la periferia con los sinusoides esplénicos normales, revestidos por células columnares y aplanadas, con núcleos sin atipia ni mitosis. En el tejido adyacente se observó zonas de hemorragia recientes. El diagnóstico histopatológico fué angioma de células litorales del bazo. El paciente tuvo una excelente recuperación, mostrando únicamente en los siguientes días trombocitosis de hasta 954 mil plaquetas/mm³, la cual fue descendiendo hasta llegar a 515 mil, un mes después.

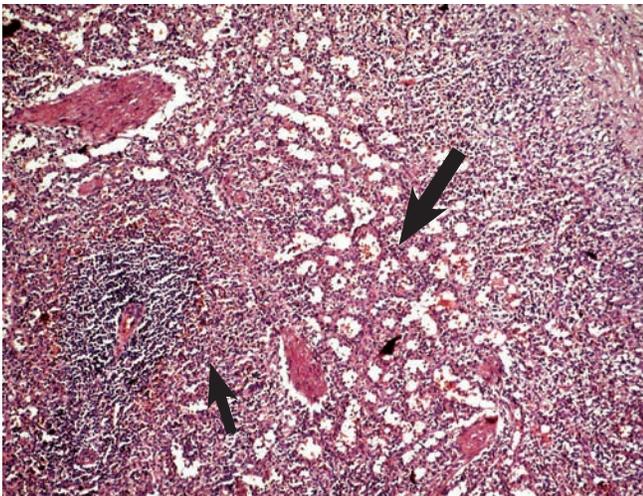


Figura No. 3. Imagen microscópica del angioma de células litorales. Se observa conglomerado de sinusoides sin atipia (flecha gruesa) en continuidad con el tejido esplénico normal adyacente (flecha delgada). Tinción HE. 10 x.

DISCUSIÓN

La mayoría de los pacientes con Angiosarcoma primario del bazo se presentan a la consulta (frecuentemente a la emergencia) con esplenomegalia y dolor abdominal en el cuadrante superior izquierdo, la fatiga, fiebre y pérdida de peso son comunes; la manifestación más dramática es la ruptura esplénica, vista en aproximadamente 13% - 33 % de los casos.¹⁻³ En los casos descritos los pacientes consultaron de emergencia, por dolor abdominal, sin

antecedente de trauma. Se ha descrito que pueden formar nódulos tumorales, hemorrágicos grandes, con presencia de canales vasculares anastomosantes, revestido por células atípicas, como en el presente caso. Con inmunohistoquímica marcan para varios antígenos vasculares y ocasionalmente para CD 4 y CD8.^{1a} Los hallazgos histológicos son característicos de la lesión, comparada con angiosarcomas de otros sitios. Los hallazgos laboratoriales anormales incluyen anemia normocítica/normocrómica, trombocitopenia. En raros casos ocurre leucocitosis y trombocitosis. Ocasionalmente los pacientes cursan con una anemia hemolítica microangiopática y/o alteraciones de coagulación; la primera secundaria principalmente al daño que sufren los eritrocitos por las paredes irregulares de los canales vasculares del tumor.^{1,7} Neuhauser et al¹² estudió 28 casos de angiosarcoma esplénico, no encontró predilección de sexo, el 75% se presentó con dolor abdominal y el 25% con ruptura esplénica, este estudio sugiere que los angiosarcomas puede tener un origen en las células del revestimiento sinusoidal esplénico debido a su expresión de marcadores histiocíticos y endoteliales, característica que comparte con el angioma de células litorales. El diagnóstico diferencial del angiosarcoma primario de bazo incluye hemangioma, linfangiomas, hemangioendotelioma, sarcoma de kaposi, angiomatosis bacilar, melanoma metastásico e histiocitoma fibroso maligno.^{8a,1,4} El pronóstico es grave, la mayoría de los pacientes mueren al año de realizarse el diagnóstico y de acuerdo a un estudio de 38 casos, el 79% falleció a los seis meses. Las metástasis son frecuentes principalmente a el hígado, pulmones, ganglios linfáticos y sistema esquelético.^{2,8} La esplenectomía es el tratamiento de elección, la sobrevivencia mejora significativamente cuando la esplenectomía es llevada a cabo antes de una ruptura,^{1,2} como en el presente caso.

El paciente con Angioma esplénico de células litorales, suele presentarse con un nódulo, solitario o con mayor frecuencia múltiples nódulos circunscritos llenos de sangre, esponjoso ó quístico, que macroscópicamente son difíciles de distinguir de un hemangioma.¹⁻³ En la mayor parte de los pacientes se realiza esplenectomía por presentar esplenomegalia de origen desconocido con o sin datos de hiperesplenismo (trombocitopenia y/o anemia). La trombocitosis es usual en estos pacientes después de la esplenectomía y tienden a descender con el tiempo a valores normales^{2,3} tal como ocurrió en el paciente que se reporta. Entre las patologías a diferenciar del Angioma de células litorales se encuentra el Angiosarcoma, del cual se

distingue por la ausencia de atipia celular y escasas mitosis en el primero. Se deben considerar también la leucemia de células peludas, el hemangioma, el hamartoma esplénico y el hemangiendotelioma epiteliode.^{8a} La esplenectomía en angiomas de células litorales es curativa². Se ha denominado en alguna ocasión Angiosarcoma de células litorales a lesiones pobremente circunscritas, aunque similares al Angioma, pero con áreas más sólidas y proyecciones papilares con cierto grado de atipia nuclear, que simulan un Angiosarcoma.¹ El carácter benigno o maligno en algunos casos debe determinarse en última instancia sobre la base de una combinación de hallazgos morfológicos e inmuno-histoquímicos.^{1,9-11} El angioma de células litorales expresa marcadores para endotelio (factor VIII, CD31, CD34 FVw) y algunos histiocíticos (KP- 1, lisosima) así como ocasionalmente marca para proteína S100, reflejando la potencial diferenciación dual de las células reticuloendoteliales que revisten los sinusoides.³ Se han descrito también características que permiten el diagnóstico por aspiración con aguja delgada.¹²

Es importante que todo médico considere como posibilidad diagnóstica estas neoplasias, principalmente en pacientes que consultan de emergencia por dolor abdominal, sin antecedente de trauma.

REFERENCIAS

1. Neiman RS, Orazi A. Disorders of the spleen – Major problems in pathology. Second ed. Philadelphia: W .B. Saunders Company; 1999; Vol. 38:255-7, 261-5.
- 1a. Stemberg S. Diagnostic Surgical Pathology. 4ta edic. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2002.
2. Warnkle RA, Weiss LM, Chan JKC et al. Tumors of Lymph Nodes and Spleen, Atlas of tumor pathology, third series, Fascicle 14. Washington DC, Armed Forces, Institute of Pathology, 1995.
- 2a. Vinay K, Abul A, Nelson F. Robbins y Cotran. Patología Estructural y Funcional. 7 edic. Elsevier. Madrid. 2005.
3. Rosai J. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 9 edic. Mosby Editorial. St. Louis. USA. 2004.
4. Buttler JJ. Pathology of the spleen in benign and malignant conditions. *Histopathology* 1983; 7:453-74.
5. Aranha GV, Gold J, Grage TB. Hemangiosarcoma of the spleen: Report of a case and review of previously reported cases. *J Surg Oncol* 1976; 8:481.
6. Regelson W, Kim U, Ospina J et al. Hemangioendothelial sarcoma of Liver from chronic arsenic intoxication by Fowler solution. *Cancer* 1968;21:54.
7. Pacho E, Sánchez-Fayos MP, Ramiro E, de Villalobos E. El bazo en la patología humana, hipoesplenía e hiperesplenía. *Aproximación diagnóstica a un paciente con esplenomegalía. Medicine* 1993; 6: 455-65.
- 7a. Neuhauser,ST , et al. Splenic Angiosarcoma: A Clinicopathologic and Immunophenotypic Study of 28 Cases *Mod Pathol*;2000; 13(9):978-987.
8. Smith VC, Eisenberg BL, McDonald EC. Primary splenic angiosarcoma: Case report and literatura review. *Cancer* 1985; 55: 1625.
- 8a. Haber M, Gattuso P, Spitz D, David O. *Differential Diagnosis in Surgical Pathology*. Saunders Company. Philadelphia. 2002.
9. Falk S, Stutte HJ, Frizzera G: Littoral cell angioma: A novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 1023.
10. Rosso R, Gianelli U, Chan JKC. Further evidence supporting the sinus lining cell nature of splenic littoral cell angiosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 1531.
11. Poblet E, Gonzalez-Palacios F, Jimenez FJ. Different immunoreactivity of endothelial markers in well and poorly differentiated areas of angiosarcomas. *Virchows Arch* 1996; 428:217.
12. Ramdall RB, Alasio TM, Cai G, Yang GC. Primary vascular neoplasms unique to the spleen: littoral cell angioma and splenic hamartoma diagnosis by fine-needle aspiration biopsy. *Diagn Cytopathol*. 2007 Mar;35(3):137-42.