



P-615 - ANGIOSARCOMA ESPLÉNICO COMO CAUSA INFRECUENTE DE ESPLENECTOMÍA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Machado Romero, Ignacio; Arias Romano, Alberto Jesús; Delgado Estepa, Rafael; Fernández López, Alberto; Alguacil González, Francisco

Hospital Comarcal de la Axarquía, Vélez.

Resumen

Introducción: El angiosarcoma esplénico es una lesión poco común, que principalmente se da en pacientes mayores de 40 años de edad, con un comportamiento biológico agresivo y un pronóstico ominoso. Tiene múltiples diagnósticos diferenciales, lo que dificulta su identificación, por lo que consideramos importante la comunicación del caso.

Caso clínico: Varón de 74 años, con diabetes tipo II como único antecedente, en seguimiento por hematología por trombopenia objetivada tras epistaxis recurrente. Se solicita TC de abdomen durante su estudio, en el que se informa masa esplénica en polo inferior, que impronta sobre el riñón izquierdo, de unos 10 cm, predominantemente sólida, con áreas heterogéneas en relación con componente necrótico, que sugiere neoplasia primaria esplénica. Se interviene de forma programada, previa inmunización ante patógenos encapsulados, realizándose esplenectomía abierta dado el tamaño y el origen neoplásico de la lesión. El estudio histológico de la lesión muestra un bazo de 600 g, con una tumoración rojo vinoso, redondeada y bien delimitada, de 8,5 × 6 cm, con lesiones necróticas en su interior, compatible con angiosarcoma. Tras presentación el caso en comité multidisciplinar, se indicó seguimiento sin tratamiento adyuvante. Actualmente en seguimiento, sin datos de recidiva, y con recuperación de cifras de plaquetas.

Discusión: El bazo es un órgano sólido muy vascularizado, en el que podemos encontrar lesiones benignas o malignas. Dentro de las benignas, las más frecuentes son los hemangiomas, hamartomas y linfangiomas. Las malignas, pueden ser hematolinfoides (como el linfoma no Hodgkin y la enfermedad de Hodgkin) o no hematolinfoides, como el angiosarcoma y otras lesiones de malignidad intermedia como los hemangioendoteliomas. La edad de presentación del angiosarcoma está entre los 50-60, y suele manifestarse como dolor o sensación de tumoración abdominal en hipocondrio izquierdo, anemia normocítica-normocrómica y trombocitopenia. Las características radiológicas de la TC es esplenomegalia con una o varias lesiones heterogéneas que reemplazan la arquitectura normal del bazo. Suele haber metástasis al diagnóstico entre el 70-100% de los casos y la mayoría de los pacientes tienen un curso clínico fulminante, con una media de supervivencia de 10 a 13 meses. El aspecto morfológico es muy variable, lo cual dificulta el diagnóstico anatomopatológico. En la mayoría de casos el parénquima esplénico está sustituido por nódulos hemorrágicos de tamaño variable, así como espacios quísticos llenos de material hemático, alternando con áreas sólidas, con presencia de zonas de necrosis. Microscópicamente se han identificado varios patrones vasculares,

siendo el más común una proliferación espongiiforme o en «panal de abejas» de células endoteliales, formando una red vascular, aunque el criterio más importante para establecer el diagnóstico de angiosarcoma, es la presencia de espacios vasculares revestidos por células endoteliales malignas. Característicamente, expresan el antígeno asociado al factor VIII, CD34, KP1, lisozima y ocasionalmente S-100. El tratamiento del angiosarcoma esplénico consiste en la esplenectomía, y hasta el momento no existen datos acerca del tratamiento adyuvante. El diagnóstico diferencial incluye una amplia variedad de lesiones vasculares benignas y malignas, entre las que se encuentran algunas difíciles de diferenciar como el hemangioendotelioma epitelioides, el linfangioma o el linfangioendotelioma.