

HEMANGIOENDOTELIOMA ESPLÉNICO EN PACIENTE PEDIÁTRICO. PRESENTACIÓN DE CASO

Splenic Hemangioendothelioma in Pediatric Patients. Case Report

Alejandra María Sosa-Rivera¹
Allan Cáceres¹
Scarleth Alejandra Cruz²



Palabras clave (DeCS)

Hemangioendotelioma
Neoplasias del bazo
Tomografía
computarizada por
rayos X

Key words (MeSH)

Hemangioendothelioma
Splenic neoplasms
Tomography X-ray
computed

Resumen

Los hemangioendoteliomas esplénicos son neoplasias de origen vascular poco frecuentes, se presentan en pacientes entre 3 y 54 años. En edad pediátrica se han descrito pocos casos. Se caracteriza por presentar lesiones bien circunscritas, debidamente separadas del parénquima esplénico sano, moderada atipia celular, poca actividad mitótica y una apariencia histológica intermedia entre el hemangioma y el angiosarcoma.

Summary

Splenic hemangioendothelioma are rare vascular neoplasms that occur in patients between the ages of 3 and 54. Few pediatric cases have been described. It is characterized by well-circumscribed lesions, properly separated from the healthy splenic parenchyma, moderate cellular atypia, little mitotic activity, and an intermediate histological appearance between hemangioma and angiosarcoma.

Introducción

El término hemangioendotelioma (HE) se ha utilizado para describir un grupo heterogéneo de neoplasias vasculares, que son intermedias entre tumores benignos y malignos (1).

El HE primario del bazo es raro (1,2). Es un tumor de agresividad intermedia, entre el hemangioma benigno y el HE altamente maligno. Se trata de un tumor vascular levemente maligno, muy poco frecuente (3,4).

Hasta la fecha, se han informado solo unos pocos casos de HE esplénicos en adultos (1). Si bien su etiología es desconocida, la edad en promedio es cercana a los 25 años, en rango de 3 a 54 años, con predominio masculino 4:2 (5). En pacientes pediátricos se han descrito únicamente dos casos en Latinoamérica hasta el 2014 (1).

Presentación del caso

Paciente masculino de 4 años de edad, procedente del sur de Honduras, con antecedente personal de leishmaniosis cutánea seis meses atrás, se presenta al

servicio de la emergencia de pediatría con historia de dolor y distensión abdominal, acompañado de astenia y adinamia.

A la exploración física se encuentra bajo de peso para su edad, dolor a la palpación en el cuadrante superior izquierdo, bazo aumentado de tamaño dos centímetros por debajo del reborde costal.

Se realizaron exámenes de laboratorio en los que no se evidenció ninguna alteración. El ultrasonido arrojó los siguientes resultados: bazo de contornos regulares, aumentado de tamaño (8,4×3,1cm), con masa de características mixtas de predominio sólida, de bordes definidos, heterogénea. Al examinar con Doppler color presenta flujo central y periférico. Sus dimensiones de 4×4,3×4,2 cm, con área central anecoica relacionada con necrosis (figura 1). En la tomografía (TC) se encontraron los siguientes hallazgos: masa sólida hipervascularizada, localizada en el polo superior y tercio medio del bazo, de bordes irregulares, con centro necrótico, de 4,7×4,3×4,6 cm, en fase arterial presenta prominente realce, con lavado moderado en fase venosa (figura 2).

¹Médica(o) residente de tercer año del posgrado de Radiología e imágenes diagnósticas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Honduras.

²Radióloga, intervencionista, Hospital Escuela Universitario. Tegucigalpa, Honduras.

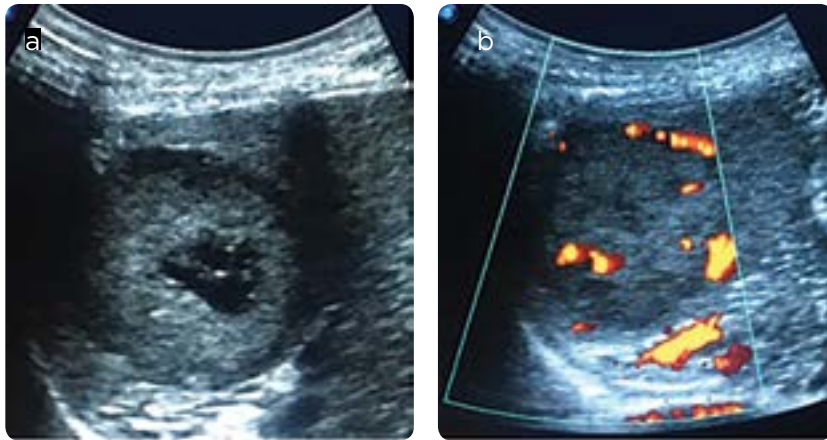


Figura 1. a) ultrasonido abdominal: masa de contornos regulares, isoecogénica al parénquima del bazo, mide 4×4,3×4,2 cm. Lesión bien delimitada del parénquima esplénico circundante, con un borde hipoeicoico periférico irregular; región anecoica interna, que representa necrosis. b) La ecografía Doppler color muestra una rica señal de flujo sanguíneo en la porción del tumor que parece sólida. No se encontró flujo sanguíneo en la región anecoica.

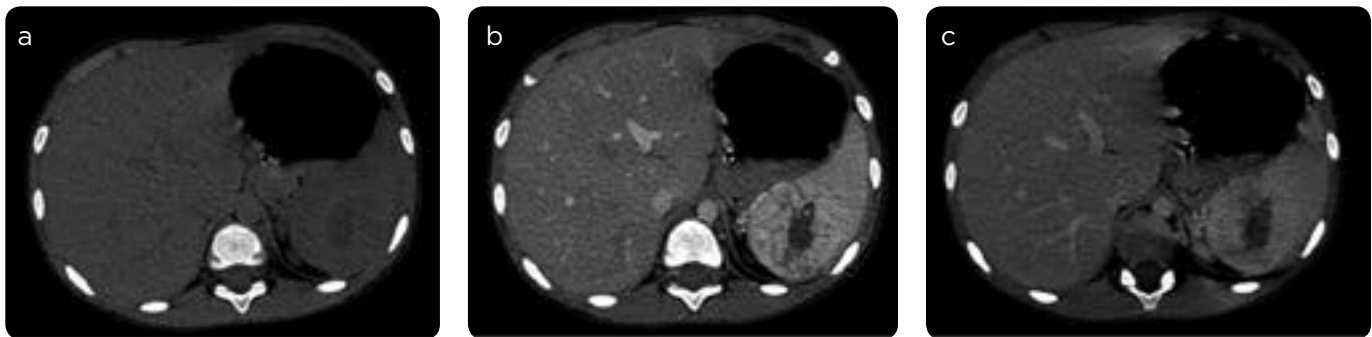


Figura 2. a) TC en fase simple: zona de baja señal en polo superior del bazo. b) Fase arterial: masa sólida hipervascularizada con fuerte realce heterogéneo, localizada en polo superior y región media del bazo, de bordes irregulares, con centro necrótico, mide 4,7×4,3×4,6 cm. c) Fase venosa: lavado moderado.

Se realizó esplenectomía laparoscópica en la cual se observó el bazo con un peso de 90 gr, mide 9,5×7,3 cm, cápsula lisa, brillante, cubierta por superficie grisácea.

Para el estudio patológico se realizaron cortes seriados que evidenciaron nódulo sólido de 3,5×3 cm, amarillo grisáceo de bordes ligeramente lobulados; el resto del parénquima de color café grisáceo, con áreas mal fijadas. Estos hallazgos tienen relación con neoplasia vascular compatible con hemangioendotelioma.

Discusión

El bazo es un órgano sólido, altamente vascularizado, localizado en el cuadrante superior izquierdo en la región más posterior del abdomen (6-8).

Histológicamente, está cubierto por una cápsula fibrosa que contiene vasos sanguíneos aferentes y eferentes, linfáticos y nervios. En su parénquima se pueden distinguir la pulpa roja y la blanca (7,8).

La pulpa roja es una red de senos vasculares y de ramas arteriales terminales que filtra la sangre. La pulpa blanca tiene función inmunológica. Macroscópicamente, es un tejido linfoide organizado (corpúsculos de Malpighi) con linfocitos T, algunos macrófagos y células plasmáticas (8).

Tanto en ecografía como en TC el bazo suele ser isoecoico e isodensos con el hígado (6). En TC, el bazo es homogéneo, con una atenuación media entre 40-60 UH, que es similar o menor que en el hígado normal (8).

Tras la inyección de medio de contraste puede mostrar realce heterogéneo en la fase arterial, de aspecto arciforme y “atigrado”, debido a las diferencias del flujo de la pulpa roja y blanca, pero se vuelve homogéneo

aproximadamente a los 60-90 segundos de la administración del medio de contraste (6,7,9).

Las lesiones focales esplénicas pueden ser tumorales (benignas y malignas) o no tumorales. Las principales lesiones tumorales benignas son hemangiomas, hamartomas y linfangiomas; las lesiones tumorales malignas pueden ser hematolinfoides o no hematolinfoides.

Las lesiones hematolinfoides más importantes son los linfomas no Hodgkin y la enfermedad de Hodgkin. Los principales no hematolinfoides son el angiosarcoma como tumor primario y las metástasis (6,7).

El HE esplénico es un tumor primario raro del bazo, que se manifiesta como una lesión vascular con agresividad intermedia entre el hemangioma benigno y el angiosarcoma altamente maligno (3, 9-12).

Si bien su etiología es desconocida, la edad promedio está alrededor de los 25 años, en rango de 3 a 54 años, pero se han notificado algunos casos pediátricos; no posee predilección de género y los síntomas son dolor abdominal, una masa palpable o hiperesplenismo (1,3,9).

La apariencia patológica macroscópica del HE se ha descrito como la de una masa esplénica sólida, grande, bien circunscrita, no encapsulada. Su aspecto histológico puede variar desde patrones que están bien diferenciados a formas altamente indiferenciadas, y el tumor está compuesto de elementos vasculares (1).

Se caracteriza por mostrar lesiones bien circunscritas, debidamente separadas del parénquima esplénico sano, moderada atipia celular, poca actividad mitótica y una apariencia histológica intermedia entre el hemangioma cavernoso y el angiosarcoma convencional (3). Típicamente muestra un rango de características microscópicas con espacios vasculares mal definidos, morfología epiteloide con leve atipia celular, un bajo grado de

mitosis y sin necrosis. Su potencial de malignidad se describe como línea de borde o intermedio (9,10).

La ausencia de crecimiento rápido y de atipia celular son los hallazgos que permiten distinguir el HE del angiosarcoma (1).

El diagnóstico sigue siendo un reto, ya que las características clínicas del HE a menudo son inespecíficas (1,10). Con el crecimiento del tumor, el paciente puede experimentar dolor abdominal superior izquierdo, esplenomegalia y una masa palpable. En casos graves los síntomas incluyen distensión gástrica, náuseas, vómito, disnea, dolor en el hombro y estreñimiento (1). Se ha descrito que en algunos casos aparece anemia crónica y hay un caso descrito de ruptura esplénica (10).

En la ecografía, el HE se ve típicamente como una masa hipocogénica, distinta del parénquima esplénico circundante (4).

Puede presentar áreas anecoicas que reflejan necrosis intratumoral. En las imágenes Doppler color, el HE aparece con vascularización desordenada, flujo arterial de alta velocidad y un índice resistivo bajo en las áreas sólidas del tumor. Se cree que estos hallazgos corresponden a la neoangiogénesis tumoral (1).

En la TC se observa una masa de baja atenuación con aumento de las porciones sólidas del tumor, que pueden parecer hipovasculares en relación con el parénquima esplénico normal.

Los hallazgos sugestivos de malignidad, como las áreas de necrosis y hemorragia, no mostrarán realce. Los signos de infiltración del parénquima esplénico circundante y la evidencia de enfermedad metastásica también se pueden identificar en la TC. La calcificación no se ha descrito como una característica específica de este tumor

En la resonancia magnética (RM), el HE esplénico aparece como una lesión sólida, heterogénea, con baja señal en secuencias de pulso ponderadas en T1 y T2, una apariencia que sugiere hemosiderina (1).

La TC es una técnica importante que ayuda a identificar el HE esplénico; sin embargo, no es posible determinarlo solo por las imágenes, puesto que los hallazgos son inespecíficos (1,4), por lo que se requiere el examen patológico para llegar al diagnóstico final (1).

De acuerdo con el tipo histopatológico, el HE se clasifica en: epitelioides, retiforme y kaposiforme (3,10).

Hemangioendoteloma epitelioides: Se da en torno a las venas de mediano y de gran calibre. Las células tumorales están aumentadas de tamaño y a menudo son cuboideas (parecidas a las células epiteliales); en ciertas áreas los conductos vasculares bien definidos apenas resultan visibles. Existe una proliferación de células epitelioides abombadas a endoteliales fusiformes en nidos o cordones, en un estroma fibromixoides. El citoplasma es vacuolado. Es habitual la presencia de núcleos pleomórficos y baja actividad mitótica. Por lo general, la citoqueratina es negativa.

Hemangioendoteloma retiforme: Se presenta en adultos jóvenes, sin predilección de sexo. Muestra un particular crecimiento angiogénico arboriforme semejante a las redes de crestas, revestidos por células endoteliales enclavadas y monomorfas, con citoplasma escaso y con atipia mínima o sin ella. No se observa mitosis atípica. Existe infiltrado linfocitario que puede ocluir vasos sanguíneos, así como encontrarse muy cercanos a las células endoteliales, también pequeñas lesiones retiformes, difícilmente diferenciables.

Hemangioendoteloma kaposiforme: Existen láminas o nódulos interconectados de células endoteliales fusiformes revistiendo los vasos con forma de corte o de media luna. También se ven vasos redondeados. A diferencia del sarcoma de Kaposi, pueden encontrarse nidos de células

endoteliales tipo epitelioides, con citoplasma eosinofílico que contiene hemosiderina y citoplasma vacuolado. La atipia celular es mínima y las mitosis son infrecuentes (3,10).

Las estrategias terapéuticas para HE esplénico han sido limitadas, ya que los casos son raros. La esplenectomía completa se considera como la terapia más efectiva. Sin embargo, esto conlleva un aumento de los riesgos postoperatorios, incluida la posibilidad de una infección (1).

El pronóstico es favorable a pesar de que tiene un representativo nivel de infiltración local. El riesgo de metástasis es bajo en comparación con el de recurrencias (3).

Conclusión

El HE esplénico es una patología infrecuente, pero posee un buen pronóstico y no se han documentado recidivas posteriores a quince años de su extirpación quirúrgica. No es posible el diagnóstico basado solo en la clínica y en imagen, puesto que los hallazgos son inespecíficos, por lo que el diagnóstico final es histopatológico.

Conflictos de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

1. Wang Z, Zhang L, Zhang B, Mu D, Cui K, Li S. Hemangioendothelioma arising from the spleen: A case report and literature review. *Oncology Letters*. 2014;9:209-12.
2. Ferrozzi F, Bova D, de Chiara F. Hemangioendothelioma of the spleen: Imaging findings at color doppler, us, and ct. *Clinical Imaging*. 1999;23:111-4.
3. Rubio Coronel G. Reporte de caso clínico: hemangioendoteloma esplénico de células epitelioides. Primer reporte latinoamericano. *Rev. Med. FCM-UCSG*. 2010;16(4).
4. Rams E, Parlorio E, Olalla JR, Lungan C, Chans M, Gómez P. Imagen de la patología adquirida del bazo. *SERAM*; 2008.
5. Abbott R, Levy A, Aguilera N, Gorospe L, Thompson W. Primary vascular neoplasms of the spleen: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2004;24:1137-63.
6. Durán I, Martínez M, Herraiz J, Garcés E, Peláez P, Groba C, et al. Patología esplénica: todo lo que el radiólogo debe saber. *SERAM* [internet]. 2014 [citado 2018 may. 2]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0603>
7. Ginés A, Escudero M, Álvarez V, Sales C, Hernández M, Higuero S, et al. Lesiones focales esplénicas. Caracterización en RM. *SERAM* [internet]. 2014 [citado 2018 may. 2]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0681>
8. Rodríguez I, Céspedes M, Camacho F, Pinto JM, Urbasos M. Correlación radioanatomopatológica de la lesión esplénica. *Radiología*. 1999;41(8):605-13.
9. Dantey K, Cooper K. Vascular neoplasms of the spleen. *Diagnostic Histopathology* [internet]. 2016 [citado 2018 may. 2]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mpdhp.2016.10.001>
10. Fotiadis C, Georgopoulos I, Stoidis C, Patapis P. Primary tumors of the spleen. *Int J Biomed Sci*. 2009;5(2):8591.
11. Kaw YT1, Duwaji MS, Knisley RE, Esparza AR. Hemangioendothelioma of the spleen. *Arch Pathol Lab Med*. 1992;116(10):1079-82.
12. Chun Y, Robu V. Spectrum of primary vascular neoplasms of the spleen. *J Clin Oncol*. 2011;29(5):116-7.

Correspondencia

Alejandra María Sosa-Rivera
 Universidad Nacional Autónoma de Honduras
 Bulevar Suyapa, Tegucigalpa, M.D.C, Honduras
 alesosa1288@gmail.com

Recibido para evaluación: 11 de mayo de 2018

Aceptado para publicación: 1 de marzo de 2019