

Cartas al Director

Angiosarcoma primario de bazo

Palabras clave: Angiosarcoma. Bazo.

Key words: Angiosarcoma. Spleen.

Sr. Director:

El angiosarcoma primario de bazo es un tumor poco frecuente, en torno a 200 casos descritos en la literatura mundial y con un mal pronóstico. Su presentación clínica y las imágenes radiológicas son bastante inespecíficas.

Presentamos un nuevo caso de angiosarcoma primario de bazo que confirma de nuevo su agresividad. Se trata de un varón de 63 años con antecedentes de HTA y prostatismo que consulta por dolor abdominal epigástrico, en ocasiones irradiado a hipocondrio izquierdo, de 3 semanas de evolución, acompañado de sensación de plenitud no relacionada con la ingesta y adelgazamiento de 3 kg de peso.

En la exploración física el abdomen es blando, depresible, ligeramente globuloso, con molestias a la palpación en hipocondrio izquierdo y esplenomegalia moderada.

En la analítica se aprecia: hemoglobina 11 g/dl, hematocrito 34,1%, leucocitos 12.980 (63,5 % neutrófilos), 520.000 plaquetas. Coagulación: normal. Bioquímica: creatinina 1,4 mg/dl, resto de parámetros sin alteraciones. Marcadores tumorales: CA-19.9, CEA, PSA y alfafetoproteína normales. La tomografía axial computerizada (TAC) demuestra la existencia de una moderada esplenomegalia heterogénea con múltiples lesiones hipodensas compatibles con infarto y otras áreas nodulares sugestivas de patología infiltrativa, sin evidencia de adenopatías, y quiste hepático de 2 cm (Fig. 1). Se procede a biopsia esplénica guiada por TAC, informada como frotis casi exclusivamente hemático con escasa celularidad y aislada atipia nuclear no diagnóstica de malignidad.



Fig. 1. Esplenomegalia moderada con áreas nodulares sugestivas de patología infiltrativa.

Se interviene de forma programada realizándose esplenectomía. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica demuestra que se trata de un angiosarcoma en un bazo de 658 g de peso y de 18 x 11 x 7 cm, con marcadores vasculares como el CD31 y CD34 intensamente positivos de forma difusa (Fig. 2).

Al mes de la cirugía se le realiza gammagrafía ósea, en la que se aprecia incremento anómalo del trazador localizado en la quinta costilla derecha y el sacro sugestivo de afectación ósea metastásica, así como TAC abdominal donde se aprecian metástasis hepáticas. El paciente fallece a los 2 meses de la intervención.

Descrito por primera vez por Langhans en 1879, el angiosarcoma primario de bazo es un tumor infrecuente que representa el 1-2% de los sarcomas. Su presentación clínica es inespecífica y variable, siendo lo más frecuente el dolor abdominal, en ocasiones más localizado en hipocondrio izquierdo, la pérdida de peso, la anemia y la esplenomegalia (1-3). El hemoperitoneo por rotura esplénica espontánea ocurre alrededor del 30% de los casos y con frecuencia es la primera manifestación de la enfermedad (4).

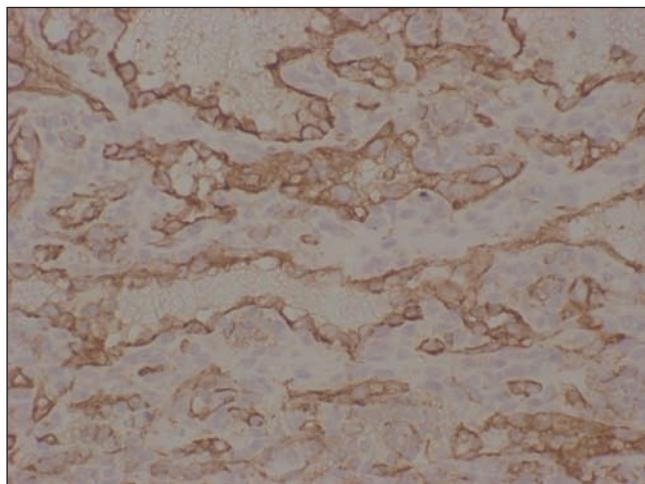


Fig. 2. Inmunohistoquímica con CD31+.

Suele presentarse en la edad media de la vida pero también están descritos casos en niños (5). Las imágenes radiológicas son bastante inespecíficas, pero debe sospecharse en un paciente que presente esplenomegalia sin evidencia de linfoma, leucemia, malaria o hipertensión portal (6). Las metástasis están presentes en un 69-100% de los casos. Los asentamientos más frecuentes son hígado (41-89%), pulmón (78%), hueso o médula ósea (2-44%) y ganglios linfáticos (3-56%) (2,5).

El tratamiento aconsejado es la esplenectomía. Marcadores inmunohistoquímicos como el CD31, CD34, FVRAg, VEGFR3, CD68 y/o lisozima son bastante específicos pero generalmente no se analizan antes de la cirugía (2,7).

El diagnóstico definitivo lo aporta el estudio histopatológico de la pieza, en el que se evidencia una formación de canales vasculares con estroma sarcomatoso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el hemangioendotelioma que presenta un

patrón sólido con poca formación de vasos, atipia escasa y sin actividad mitótica y con el angioma litoral que presenta canales vasculares con proyecciones saculares sin atipia ni pleomorfismo (7).

El pronóstico es malo con una supervivencia media de 10 a 14 meses tras su detección. Una minoría alcanza una supervivencia de 5 años (2,3). El tratamiento complementario con quimioterapia o radioterapia no ha demostrado su eficacia (2-4).

M. Alvite Canosa, L. Alonso Fernández, M. Seoane Vigo, M. Berdeal Díaz, J. Pérez Grobas, A. Bouzón Alejandro, M. Carral Freire, P. de Llano Monelos y C. Gómez Freijoso

Servicio de Cirugía General A. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. A Coruña

Bibliografía

1. Falk S, Krishnan J, Meis JM. Primary angiosarcoma of the spleen. A clinico pathologic study of 40 cases. Am J Surg Pathol 1993; 17: 959-70.
2. Verge J, Albiol J, Navas M, Martin C. Angiosarcoma primario de bazo con metástasis hepáticas: presentación de un caso y revisión de la bibliografía. Cir Esp 2005; 78 (1): 50-2.
3. Hsu JT, Chen HM, Lin CY, Yeh CN, Hwang TL, Jan YY, et al. Primary angiosarcoma of the spleen. J Surg Oncol 2005; 92 (4): 312-6.
4. Maier A, Bataille F, Krenz D, Anthuber M. Angiosarcoma as a rare differential diagnosis in spontaneous rupture of the spleen. Chirurg 2004; 75 (1): 70-4.
5. Alviles-Salas A, Luévano-González A. Primary angiosarcoma of the spleen. Report of a case. Rev Med Chile 2007; 135: 1178-81.
6. Vrachliotis TG, Bennett WF, Vaswani KK, Niemann TH, Bova JG. Primary angiosarcoma of the spleen, CT, MR and sonographic characteristics: Report of two cases. Abdom Imaging 2000; 25 (3): 283-5.
7. Valbuena JR, Levenback C, Mansfield P, Liu J. Angiosarcoma of the spleen clinically presenting as metastatic ovarian cancer. A case report and review of the literature. Ann Diagn Pathol 2005; 9 (5): 289-92.