

Caso	(618) Angiosarcoma esplénico con metástasis hepáticas
Autores	Nuria Serra Serra, Eugenio Ruiz González, Julia Oliva Lozano, María Santos Urios Y Ana Llamas Álvarez.
Centro	Hospital General Universitario De Alicante

EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente mujer de 69 años que acude a urgencias por fiebre de hasta 39°C asociado a malestar general, epigastralgia y astenia durante la última semana. Como antecedentes de interés destaca neoplasia de mama en 1999.

A la exploración abdomen blando, doloroso a la palpación de forma generalizada, aunque con mayor focalidad en hipocondrio izquierdo.

Se realiza ecografía abdominal que se completa con TC, donde se observan múltiples lesiones hipodensas hepáticas de distribución predominantemente subcapsular (no visibles mediante ecografía) y esplenomegalia con gran masa de aspecto heterogéneo y centro necrótico, aparentemente vascularizada.

La RM confirma restricción a la difusión tanto de las lesiones hepáticas como de la masa esplénica, con captación progresiva centripeta de esta última.

Se plantea diagnóstico diferencial con lesiones de naturaleza maligna (linfoma, angiosarcoma como primeras posibilidades) siendo menos probable que se trate de un hemangioma atípico. Las lesiones hepáticas no presentan características de señal que sugieran infiltración grasa ni alteración de la perfusión, sugiriendo igualmente malignidad. La BAG de una de las lesiones hepáticas mostró infiltración por angiosarcoma epiteloide, que dada la existencia de la gran masa esplénica, confirmó que se trataba de un angiosarcoma de origen esplénico con metástasis hepáticas.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma esplénico es una neoplasia extremadamente rara que se presenta alrededor de la sexta década de la vida, sin predilección por sexo.

Su presentación clínica es variable e inespecífica, cursando habitualmente con dolor abdominal generalizado, focalizado en hipocondrio izquierdo, anemia, pérdida de peso y esplenomegalia. Las metástasis se encuentran presentes hasta en un 70% de los casos en el momento del diagnóstico, siendo las localizaciones más frecuentes hígado y pulmón y con menor frecuencia hueso y ganglios linfáticos.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el hemangioendotelioma, hemangioma esplénico y el angioma litoral.

En hasta el 30% de los casos puede producirse rotura espontánea.

Los hallazgos radiológicos son bastante inespecíficos, pudiendo observarse por TC tanto afectación multinodular como una lesión única de márgenes irregulares, con posibles focos de necrosis o hemorragia (frecuentemente se observa

hemoperitoneo). Los hallazgos que predominan en RM son focos con aumento de señal en T1 y T2 atribuibles a posible hemorragia intralesional alternados con focos hipointensos de necrosis central, con captación heterogénea de predominio periférico y centrípeto(que plantea DD con hemangioma atípico).

El diagnóstico definitivo lo aporta el estudio histopatológico de la pieza, en el que se evidencia una formación de canales vasculares con estroma sarcomatoso. Los marcadores inmunohistoquímicos son de gran utilidad, siendo los más específicos el CD34, FVRAg, VEGFR3,, CD31 y recientemente lisozima y CD68.

Se trata de una neoplasia muy agresiva y de pronóstico infausto, la supervivencia media es de de 10 a 14 meses tras su diagnóstico, pudiendo aumentar la esplenectomía levemente la supervivencia.

CONCLUSIÓN

Se trata de una neoplasia muy agresiva, poco frecuente y de mal pronóstico, con clínica y hallazgos radiológicos muy inespecíficos, siendo determinantes el estudio histopatológico y los marcadores inmunohistoquímicos.

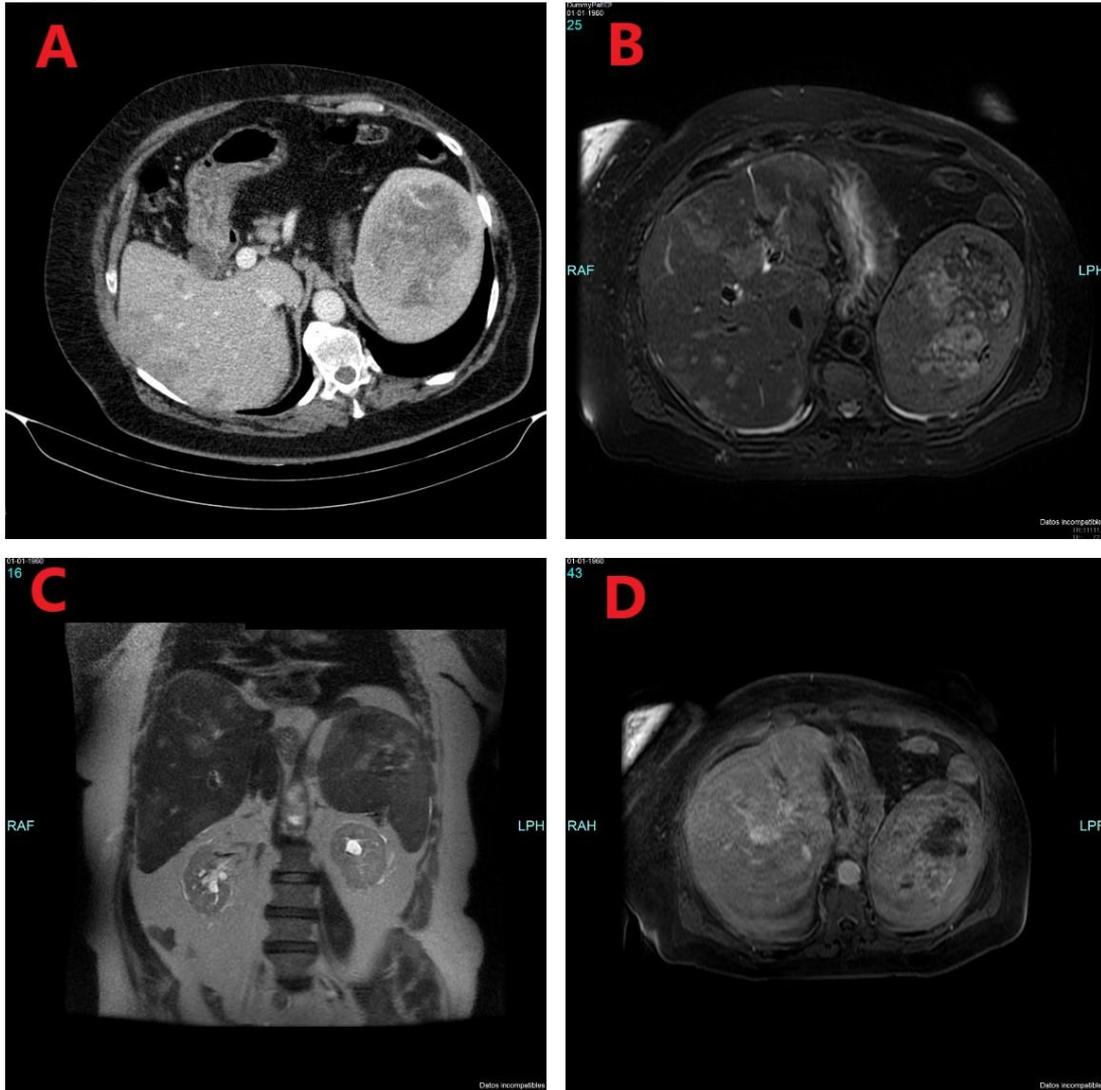


Fig A: TC con contraste iv donde se evidencia la masa esplénica con vasos nutricios y centro necrótico y algunas de las lesiones subcapsulares en parénquima hepático. Fig B: RM secuencia T2 SPIR donde se confirma que las lesiones persisten a pesar de la supresión grasa. Fig C: RM en secuencia T2 coronal en la que se aprecian tanto la masa esplénica como varias de las lesiones hepáticas. Fig D: RM T1 con contraste en fase tardía (10 min) que permite observar la captación centripeta de la masa esplénica, de centro necrótico.

BIBLIOGRAFÍA

Freeman JL, Jafra ZS, Robert JL. CT of congenital and acquired abnormalities of the spleen. *Radiographics*, 13 (1993), pp. 597-610

<http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.13.3.8316667>

Ferrozzi F, Bova D, Graghi F. CT findings in primary vascular tumor of the spleen. *AJR*, 166 (1996), pp. 1097-101

<http://dx.doi.org/10.2214/ajr.166.5.8615251>