

## CASE REPORT

# Rotura Esplénica Espontánea Secundaria A Angioma de Células Litorales

<sup>1</sup>Alejandro J Pérez-Alonso, <sup>2</sup>Lucía Caballero-Marcos, <sup>3</sup>Carlos del Olmo-Rivas  
<sup>4</sup>Ignacio Machado-Romero, <sup>5</sup>Patrizio Petrone

## RESUMEN

**Introducción:** Presentamos un angioma de células litorales (LCA, por sus siglas en inglés), una rara neoplasia vascular esplénica que surge de las células que recubren los senos de la pulpa roja. Se considera una lesión benigna y de hallazgo accidental.

**Presentación del caso:** varón de 50 años acude con una rotura esplénica espontánea. Al principio del proceso, el paciente presentaba fatiga, debilidad y distensión abdominal. Se realizó una ecografía abdominal donde se observaron hemangiomas múltiples en el bazo. La tomografía computarizada reveló esplenomegalia con múltiples lesiones redondas e hiperdensas. El paciente fue sometido posteriormente a cirugía y se realizó una esplenectomía. Los estudios histológicos e inmunohistoquímicos confirmaron el diagnóstico de LCA.

**Discusión:** Un LCA es un tumor esplénico poco frecuente diagnosticado en pacientes que pueden o no presentar molestias abdominales. Suele presentarse con síntomas de hiperesplenismo, y debe realizarse el diagnóstico diferencial entre los tumores vasculares esplénicos divididos entre neoplasias benignas, indeterminadas, o neoplasias malignas.

**Conclusión:** Debido a la asociación de LCA a neoplasias de colon, riñón, páncreas, pulmón, ovario, leiomioma, melanoma y linfoma, se debe descartar el neoplasma visceral en estos pacientes. Pocos informes sobre este tipo de tumor han sido publicados, y de manera inconsistente. Presentamos pues un nuevo caso y revisión de la literatura actual.

**Palabras Claves:** Angioma de células litorales, Cirugía, Inmunohistoquímica e histología, Neoplasia vascular.

**How to cite this article:** Pérez-Alonso AJ, Caballero-Marcos L, del Olmo-Rivas C, Machado-Romero I, Petrone P. Rotura Esplénica Espontánea Secundaria A Angioma de Células Litorales. Panam J Trauma Crit Care Emerg Surg 2017;6(2):131-133.

**Source of support:** Nil

**Conflict of interest:** None

## ABSTRACT

**Introduction:** We present a littoral cell angioma (LCA), a rare splenic vascular neoplasm that arises from the cells lining the red pulp sinuses. It is deemed to be a benign and incidental lesion.

**Case report:** A 50-year-old male presented with a spontaneous splenic rupture. At the beginning of this process, the patient had abdominal distension, weakness and fatigue. An abdominal ultrasound was performed and multiple hemangiomas were observed in the spleen. Computed tomography scans revealed splenomegaly with multiple round and hyperdense lesions. The patient subsequently underwent surgery and a splenectomy was performed. Postoperative histological and immunohistochemical studies confirmed the diagnosis of LCA.

**Discussion:** LCA is an uncommon splenic tumor diagnosed in patients presenting with or without abdominal discomfort. It can present with symptoms of hyperesplenism, and the differential diagnosis of splenic vascular tumors can be divided into benigns, indeterminate, or malignant neoplasms.

**Conclusion:** Due to its association with neoplasms of the colon, kidney, pancreas, lung, ovary, leiomyosarcoma, melanoma and lymphoma, becomes mandatory to rule out a visceral neoplasm from these patients. Only a few case reports regarding this kind of tumor have been published with inconsistent results. In the present report, we present a case of LCA and a review of the literature.

**Keywords:** Immunohistochemistry and histology, Littoral cell angioma, Surgery, Vascular neoplasm.

## INTRODUCCIÓN

El angioma de células litorales (ACL) es una neoplasia benigna del bazo que fue descrita por primera vez por Falk et al<sup>1</sup> en 1991, cuando se describen 17 casos de "un nuevo tipo de tumor vascular". Desde entonces, se han notificado alrededor de 80 casos adicionales.<sup>2,3</sup> La presentación clínica del ACL suele variar desde ser completamente asintomática y descubierta incidentalmente, hasta presentar una constelación de signos y síntomas como distensión abdominal, síntomas constitucionales complejos, esplenomegalia e hiperesplenismo. Aunque la tomografía computarizada (TC) y el ultrasonido (US) característicos de esta neoplasia han sido bien descritos, hay una falta de especificidad en la diferenciación del tumor de otros

<sup>1-4</sup>Surgeon, <sup>5</sup>Director

<sup>1,3</sup>Departamento de Cirugía General y del Aparato Digestivo Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, Spain

<sup>2</sup>Departamento de Cirugía General, Universidad de Granada Granada, Spain

<sup>4</sup>Departamento de Cirugía General, Complejo Hospitalario de Granada, Granada, Spain

<sup>5</sup>Department of Surgery, NYU Winthrop Hospital, Mineola, Long Island, New York, USA; PhD Candidate, Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Spain

**Corresponding Author:** Patrizio Petrone, Director, Department of Surgery, NYU Winthrop Hospital, Mineola, Long Island, New York, USA; PhD Candidate, Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Spain, Phone: +19143746563, e-mail: patrizio.petrone@gmail.com

tumores vasculares primarios esplénicos, entre ellos, hemangiomas y angiosarcomas.<sup>4</sup> El diagnóstico definitivo sólo puede realizarse tras estudios histológicos e inmunohistoquímicos.<sup>3</sup> Dado que se trata de una descripción inicial, sólo hay informes de casos dispersos y algunas series de casos de ACL. En este artículo, se reporta un caso de esta poco frecuente neoplasia vascular esplénica, su rotura espontánea secundaria a dicha neoplasia y una revisión de la literatura.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino, de 50 años de edad, quien acude al servicio de Urgencias debido a molestias no específicas de distensión abdominal, debilidad y fatiga. El paciente no presentaba historial médico de pérdida de peso, fiebre o cambios en los hábitos intestinales. El examen físico fue notable sólo por esplenomegalia. El US mostró un aumento en el volumen del bazo y procesos multifocales a lo largo de ella. La TC confirmó la esplenomegalia con múltiples lesiones redondas e hiperdensas en el bazo. Los estudios de contraste revelaron una hipoatenuación temprana en las exploraciones arteriales y de fase portal. Presentaba también realce heterogéneo a homogéneo en la fase tardía del portal y en las imágenes tardías de la misma.

Algunos casos descritos muestran un lavado de contraste completo con retorno a isoatenuación. La TC mostró una masa isoatenuada dentro del bazo, que era apenas perceptible en el examen sin contraste. Los resultados del laboratorio fueron normales y la serología para la hepatitis A, B y C fue negativa. Nuestro diagnóstico preoperatorio fue hemangioma. Posteriormente, el paciente fue sometido a cirugía y se le realizó una esplenectomía. La exploración patológica microscópica postoperatoria reveló un bazo moderadamente agrandado, con un peso de 1020 gramos y un tamaño de 18×10×6 cm. La superficie capsular del bazo mostró espacios vasculares tipo esponja multifocal (Figura 1). Los nódulos eran de color rojo azulado oscuro, de superficie lisa y multilobulada, y oscilaban entre 0,3 y 4,4 cm. Además, estos nódulos se caracterizaron por tener múltiples espacios quísticos y estructuras similares a sinusoides de pulpa roja. Histológicamente, se describió como una neoplasia vascular con canales vasculares anastomosados alineados por histiocitos con estructuras papilares ocasionales, lo cual fue concordante con el diagnóstico de ACL. La inmunohistoquímica fue positiva para los factores CD31 y CD68, y negativa para CD34 y CD21, confirmando así el diagnóstico de ACL y descartando el diagnóstico de angiosarcoma. El curso postoperatorio del paciente fue sin incidentes y su condición general mejoró significativamente en los 100 días posteriores a la operación quirúrgica.

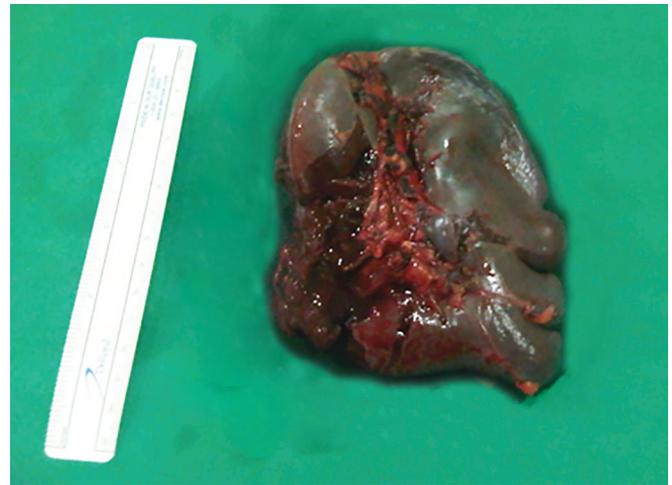


Figura 1: El peso del bazo fue de 1020 gramos y su tamaño de 18 × 10 × 6 cm

## DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial de los tumores vasculares esplénicos es amplio y puede ser benigno (hemangioma, hematoma, linfangioma), indeterminado (ACL, heman-gioendotelioma, hemangiopericitoma), o neoplasias malignas (angiosarcoma).<sup>5,6</sup> Desde la década de 1930, las células endoteliales que recubren los senos vasculares del bazo se consideraron únicas debido a la exposición tanto de las propiedades fagocíticas como hematopoyéticas. La neoplasia de estas células da como resultado la formación de ACL, que presenta características histológicas y moleculares consistentes con tipos de células epiteliales e histiocíticas.<sup>7</sup>

La incidencia exacta de ACL es desconocida, aunque la incidencia de hemangioma esplénico varía desde 0,03% hasta 14% en las series de informes de autopsia. Clínicamente, más del 55% de los pacientes son asintomáticos. Los restantes pacientes presentan esplenomegalia, trombocitopenia, anemia o síntomas constitucionales como fiebre de origen desconocido. Los síntomas de anemia y trombocitopenia pueden estar asociados al hiperesplenismo.

Los pacientes pueden presentar dolor abdominal o bien el tumor puede ser diagnosticado como un hallazgo incidental.<sup>8</sup> Por lo general, el diagnóstico se realiza después de realizar una esplenectomía por otras razones. Sin embargo, aproximadamente el 45% de los pacientes presentará esplenomegalia, fiebre y características de hiperesplenismo, tales como anemia y trombocitopenia.<sup>8</sup>

La ACL puede ocurrir a cualquier edad sin predilección sexual. Clínicamente, la enfermedad suele manifestarse como esplenomegalia, anemia y, con menor frecuencia, trombocitopenia. El ACL también puede aparecer como una sola o múltiples lesiones en el bazo. El diagnóstico suele hacerse incidentalmente durante la cirugía.

En algunos casos, una esplenomegalia masiva debido a ACL se puede confundir con un tumor pancreático.<sup>7</sup> Informes recientes describen el ACL como asociado a neoplasias de colon, riñón, páncreas, pulmón y ovario. También se han descrito asociaciones con leiomiomas, melanoma y linfoma. En vista de estos hallazgos, la neoplasia visceral debe ser descartada en todos los pacientes con ACL.<sup>9,10</sup>

## CONCLUSIÓN

Como resultado de sus características histológicas e inmunohistoquímicas únicas, el diagnóstico definitivo sólo puede realizarse en muestras de tejido obtenidas citológicamente o post-esplenectomía. Los hallazgos radiológicos no son específicos para el ACL. El diagnóstico puede realizarse mediante biopsia con aguja fina, pero la cirugía parece crucial debido a la sospecha de malignidad. Se recomienda realizar un seguimiento con evaluaciones seriadas y vigilancia concomitante.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chourmouzi D, Psoma E, Drevelegas A. Littoral cell angioma, a rare cause of long standing anaemia: a case report. *Cases J* 2009;2:9115.
2. Qu ZB, Liu LX, Wu LF, Zhao S, Jiang HC. Multiple littoral cell angioma of the spleen: a case report and review of the literature. *Onkologie* 2007 May;30(5):256-258.
3. Rana N, Ming Z, Hui MS, Bin Y. Case Report: Littoral cell angioma of spleen. *Indian J Radiol Imaging* 2009;19(3):210-212.
4. Ben-Izhak O, Bejar J, Ben-Eliezer S, Vlodaysky E. Splenic littoral cell haemangioendothelioma: a new low-grade variant of malignant littoral cell tumour. *Histopathology* 2001;39:469-475.
5. Tee M, Vos P, Zetler P, Wiseman SM. Incidental littoral cell angioma of the spleen. *World J Surg Oncol* 2008;6:87.
6. Falk S, Stutte HJ, Frizzera G. Littoral cell angioma. A novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. *Am J Surg Pathol* 1991 Nov;15(11):1023-1033.
7. Sauer J, Treichel U, Köhler HH, Schunk K, Junginger T. Littoral-cell angioma—a rare differential diagnosis on splenic tumors. *Dtsch Med Wochenschr* 1999 May;124(20):624-628.
8. Martel M, Cheuk W, Lombardi L, Lifschitz-Mercer B, Chan JK, Rosai J. Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT): report of 25 cases of a distinctive benign splenic lesion. *Am J Surg Pathol* 2004 Oct;28(10):1268-1279.
9. Schneider G, Uder M, Altmeyer K, Bonkhoff H, Gruber M, Kramann B. Littoral cell angioma of the spleen: CT and MRI imaging appearance. *Eur Radiol* 2000;10:1395-1400.
10. Hansen T, Habekost M, Flieger D, Kirkpatrick CJ. Littoral cell angioma of the spleen. Association with colon and hepatocellular carcinoma. *Pathologie* 2010;31:290-292.