



P-224 - HEMANGIOMA DE CÉLULAS LITORALES DEL BAZO COMO CAUSA DE HIPERESPLENISMO REFRACTARIO A TRATAMIENTO MÉDICO

Moreno Bargueiras, Alejandro; Yuste García, Pedro; Martínez Caballero, Javier; Gutiérrez Andreu, Marta; Bernal Tirapo, Julia; Alegre Torrado, Cristina; Ferrero Herrero, Eduardo; de la Cruz Vigo, Felipe

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción: El hemangioma de células litorales es una neoplasia vascular primaria del bazo poco frecuente. Inicialmente es una lesión benigna, pero tiene potencial maligno. La mayor parte son asintomáticos y se diagnostican de forma accidental, sin embargo, algunos pueden manifestarse como esplenomegalia con hiperesplenismo y más raramente hipertensión portal. Se ha descrito su relación con otras neoplasias malignas y desordenes inmunológicos.

Caso clínico: Paciente varón de 53 años de edad en seguimiento por hematología por pancitopenia, atribuida inicialmente a hiperesplenismo secundario a una hipertensión portal (HTP) Ingresa en Medicina interna por episodio agudo de anemización, con hemoglobina de 5 g/dl, asociando hiperbilirrubinemia y aumento marcado de la LDH, con una prueba de Coombs débilmente positiva. Se realiza tomografía computarizada (TC) abdominal donde se aprecia hepatomegalia, esplenomegalia masiva y signos de HTP. Ante la sospecha de anemia hemolítica autoinmune se instaura tratamiento con corticoides, sin conseguir una mejoría del cuadro clínico y aumentando la anemia a pesar del soporte transfusional. Se realiza biopsia de la médula ósea donde se aprecia hiperplasia celular reactiva sin otras alteraciones destacables. Ante la falta de respuesta y el empeoramiento clínico del paciente, que es trasladado a la unidad de cuidado intensivos, se decide realizar esplenectomía abierta urgente diagnóstico/terapéutica. En la cirugía se identifica una esplenomegalia gigante (30 x 20 x 7 cm) El hígado presenta un aspecto micronodular por lo que se asocia a la esplenectomía una biopsia hepática. La anatomía informa de un hemangioma de células litorales sin evidencia de malignidad y con focos de hematopoyesis extramedular. Como complicación postoperatoria el paciente presenta una fistula pancreática que se resuelve con tratamiento conservador. Desde los primeros días del postoperatorio se produce una gran mejoría de la pancitopenia hasta la normalización del recuento celular.

Discusión: El hiperesplenismo secundario a posible HTP puede enmascarar el diagnóstico del paciente. En cuanto al origen de la esplenomegalia de nuestro caso clínico se trata de un hemangioma de células litorales, que da lugar al desarrollo de una hematopoyesis extramedular, lo que condiciona el crecimiento masivo del bazo, que da lugar al secuestro intraesplénico y la destrucción celular. En los casos de hiperesplenismo refractario al tratamiento médico la esplenectomía es el *gold standard* para el tratamiento y el diagnóstico del paciente. Remarcar la importancia de un seguimiento estrecho de estos pacientes debido a su relación con neoplasias de colon, páncreas o pulmón, entre otras.