

Hemoperitoneo espontáneo por hemangiosarcoma de bazo

Alejandro Liñán-Padilla^a, Juan Manuel Suárez-Grau^a, Zoraida Valera Sánchez^a, Antonio Vázquez-Medina^b y Fernando Docobo-Durández^c

^aServicio de Cirugía General y Digestivo. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

^bServicio de Cirugía General. Unidad de Esófago y Tracto Digestivo Superior. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

^cServicio de Cirugía General. Unidad de Gestión CMA. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Los angiosarcomas de bazo son neoplasias de baja frecuencia caracterizadas por su mal pronóstico. Presentamos el caso de una mujer de 35 años de edad que ingresa de forma urgente en nuestro servicio, sin antecedentes personales de interés. Se encuentra en seguimiento por neurocirugía y cirugía plástica tras intervención quirúrgica hacía 45 días de una tumoración localizada en la región sacra y glútea izquierda, cuyo estudio histopatológico fue informado como hemangioendotelioma retiforme sacro con afectación del hueso y partes blandas adyacentes, que muestra proliferación de canales vasculares con áreas de patrón de crecimiento sólido y otras de papilas intraluminales con células en "tachuela", con moderado pleomorfismo e índice de mitosis bajo (sin encontrarse estructuras neoplásicas en la médula ósea).

La lesión glútea fue informada como angiosarcoma que afecta a piel y tejido celular subcutáneo, no encapsulado, con elevado índice mitótico, notable atipia celular y estar marginado por una proliferación vascular de bajo grado de la que parece desarrollarse.

El estudio inmunohistoquímico de esta lesión mostró CD34 positivo para células neoplásicas, actina de músculo liso con positividad para células neoplásicas, citokeratinas negativas y Ki-67 con positividad menor del 30% (índice proliferativo bajo).

La paciente acude a urgencias presentando deterioro brusco del nivel de conciencia y mal estado general acompañado de aumento del perímetro abdominal y dolor localizado en el epigastrio y el hipocondrio izquierdo junto con hipotensión y taquicardia.

Correspondencia: Dr. A. Liñán Padilla.
Antonio Filpo Rojas, 14, 1.^o, l. 41008 Sevilla. España.
Correo electrónico: linan_alejandro@hotmail.com

Manuscrito recibido el 28-10-2007 y aceptado el 15-11-2007.

Se practica una ecografía abdominal que informa de abdomen con líquido libre peritoneal compatible con hemoperitoneo. En la tomografía computarizada (TC) abdominal posterior se aprecia una imagen indicativa de infarto esplénico con líquido libre intraperitoneal (fig. 1). Con estos datos clínico-radiológicos se indica la realización de una laparotomía media exploradora de forma urgente, en la que se encuentran 2 l de sangre libre en el abdomen, y tras su aspirado se comprobó un bazo con varias lesiones sangrantes en su superficie que rompían su cápsula; por tanto, se realizó una esplenectomía y colocación de drenaje en el lecho quirúrgico.

El informe anatomo-patológico microscópico del bazo describía: presencia de dos nódulos bien delimitados de aspecto hemorrágico. En el análisis microscópico se informaban como angiosarcomas y metaplasia mieloi-de.



Fig. 1. Hemoperitoneo con imagen compatible con infarto esplénico en la tomografía computarizada.



Fig. 2. Tomografía computarizada abdominal que muestra múltiples imágenes hepáticas compatibles con metástasis.

Tras la intervención quirúrgica, la paciente se estabiliza hemodinámicamente e ingresa a la UCI, donde permanece 4 días con evolución favorable y sin incidencias en el postoperatorio inmediato.

Durante su ingreso en planta se realizó una resonancia magnética de columna, para valorar la lesión sacra, en la que se objetivó la persistencia de una gran tumoreación en el ala sacra izquierda, con crecimiento posterior y superior y llegaba al platillo inferior de L4 desde los últimos cuerpos sacros, con invasión amplia del canal sacro.

En su estancia en planta desarrolló un cuadro febril sin focalidad, se realizó una ecografía abdominal donde se observaron al menos 5 formaciones redondeadas e hiperecogénicas en el hígado compatibles con metástasis. Se comprueba posteriormente la etiología metastásica con TC multicorte abdominal con contraste y se observan múltiples imágenes (fig. 2) en pulmón bilateral, parénquima hepático (algunas de las cuales muestran captación periférica; las demás son hipodensas), pared abdominal anterior en la región inguinal y probablemente también adenopatías mesentéricas, además de la lesión ósea osteolítica y con rotura cortical a nivel del sacro.

En estudios de marcadores tumorales se objetivó un antígeno carcinoembrionario dentro de la normalidad, el antígeno CA19.9 de 98,9 U/ml (normal, < 37) y el antígeno CA125 de 115,5 U/ml (normal, < 35).

Posteriormente, la paciente presentó, de forma súbita durante su estancia en la planta de cirugía general, un hemoperitoneo masivo por rotura de lesiones metastásicas hepáticas, que le produjeron shock hipovolémico y falleció sin que fuesen efectivas las maniobras de reanimación cardiopulmonar puestas en marcha.

Los hemangiosarcomas son neoplasias poco frecuentes. Representan el 1-2% de los sarcomas, y se originan a partir de las células endoteliales de los vasos sanguíneos.

La incidencia del angiosarcoma de bazo es aproximadamente de 0,14-0,25 por millón¹. Es un tumor elevadamente agresivo, sin relación conocida con factores de riesgo, con una tasa de metástasis muy alta, especialmente hepáticas², lo que hace que su pronóstico sea malo, con una supervivencia media de 14,4 meses tras su detección³.

El dolor abdominal es el síntoma clínico principal, aunque también se puede presentar como rotura esplénica hasta en un 25% de los casos⁴, esplenomegalia, pérdida de peso y anemia.

Suele presentarse a una edad media de la vida, aunque se ha descrito algún caso en edad infantil⁵.

Las técnicas de imagen no aportan datos específicos que permitan el diagnóstico de certeza de este tumor. En la TC pueden comportarse de forma similar a los hemangiomas (aunque a diferencia de éstos tienden a ser múltiples), se muestran como lesiones hipointensas con captación anular tras la administración de contraste intravenoso o incluso con progresivo realce centrípeto similar a un hemangioma^{6,7}.

Así el diagnóstico definitivo requiere del estudio anatomo-patológico e inmunohistoquímico⁸, donde CD34, FV-RAG, VEGFR3, CD31, CD68 y/o lisozima son los marcadores más útiles⁹.

El tratamiento que se recoge en todos los casos publicados ha sido la cirugía, mediante esplenectomía, ya que la quimioterapia y la radioterapia no se han mostrado eficaces.

Bibliografía

1. Sivelli R, Piccolo D, Soliani P, Franzini C, Zielger S, Sianesi M. Rupture of the spleen in angiosarcoma: a case report and review of the literature. Chir Ital. 2005;57:377-80.
2. 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: 289-92.
3. Verge J, Albiol J, Navas M, Martín C. Angiosarcoma primario de bazo con metástasis hepáticas: presentación de un caso y revisión de la bibliografía. Cir Esp. 2005;78:50-2.
4. Winde G, Sprakler B, Bosse A, Reers B, Wendt M. Rupture of the spleen caused by primary angiosarcoma. A case report. Eur J Surg. 1991;157:215-7.
5. Kren L, Kaur P, Goncharuk VN, Dolezel Z, Krenova Z. Primary angiosarcoma of the spleen in a child. Med Pediatr Oncol. 2003;40: 411-2.
6. Lindsey S, Rabushka MD, Kawashima A, Fishman E. Imaging of spleen CT with supplemental MR examination. Radiographics.1994; 14:307-32.
7. Ready SC, Ready SC. Hemangiosarcoma of the spleen. Helical Computed Tomography Features. South Med J. 2000;93:825-7.
8. Maier A, Bataille F, Krenz D, Anthuber M. Angiosarcoma as a rare differential diagnosis in spontaneous rupture of the spleen. Chirurg. 2004;75:70-4.
9. Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LD, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Saaristo A, et al. Splenic angiosarcoma: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 28 cases. Mod Pathol. 2000;13:978-87.