

ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE BAZO

Complejo hospitalario universitario Juan Canalejo; COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO JUAN CANALEJO; Alvite Canosa, Marlén; Alonso Fernández, Leticia; López García, Sara; Seoane Vigo, Marta; Ares Farpón, Fabio; De Ilano Monelos, Pedro; Gómez Freijoso, Carlos

INTRODUCCIÓN: Descrito por primera vez por Langhans en 1879 el angiosarcoma primario de bazo es un tumor poco frecuente, entorno a 200 casos descritos en la literatura mundial y con mal pronóstico. Su presentación clínica y las imágenes radiológicas son bastante inespecíficas. El tratamiento aconsejado es la esplenectomía y el diagnóstico definitivo lo aporta el estudio histopatológico de la pieza. El tratamiento complementario con QT o RT no ha demostrado su eficacia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Varón de 63 años con antecedentes de HTA y prostatismo 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.

A la exploración abdomen blando, depresible, ligeramente globuloso con molestias a la palpación en hipocondrio izquierdo y esplenomegalia moderada. En la analítica se aprecia Hb. 11, Hcto. 34'1%, 12980 leucos (fórmula leucocitaria normal), 520000 plaquetas, coagulación y bioquímicas normales; CA-19.9 y CEA normales. Se le realiza ECO - TAC abdominal que demostró moderada esplenomegalia heterogénea con múltiples lesiones hipodensas compatibles con infarto y otras áreas nodulares sugestivas de patología infiltrativa, sin evidencia de adenopatías. Se procede biopsia esplénica guiada por TAC informada como frotis casi exclusivamente hemático con escasa celularidad y aislada atipia nuclear.

Se realizó esplenectomía y el estudio histopatológico demostró que se trataba de un angiosarcoma, con marcadores vasculares como el CD31 y CD34 intensamente positivos de forma difusa por todo el bazo que pesaba 658 g y medía 18x11x7 cm.

CONCLUSIONES: El angiosarcoma primario de bazo es un tumor poco frecuente, 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 HI, la pérdida de peso, la anemia y la esplenomegalia. El hemoperitoneo por rotura esplénica espontánea ocurre alrededor del 30% de los casos y con frecuencia es la primera manifestación de la enfermedad. Suele presentarse en la edad media de la vida pero también están descritos casos en niños. Las imágenes radiológicas son inespecíficas. Marcadores inmunohistoquímicos como el CD31, CD34, FVRAg, VEGFR3, CD68 y/o lisozima son bastante específicos pero generalmente no se analizan antes de la cirugía. El tratamiento aconsejado es la esplenectomía. El diagnóstico definitivo lo aporta el estudio histopatológico de la pieza. El pronóstico es malo con una supervivencia media de 14'4 meses tras su detección. Una minoría alcanza una supervivencia de 5 años. El tratamiento complementario con QT o RT no ha demostrado su eficacia.