

Angioma de células litorales y enfermedad de Von Willebrand

Sr. Editor:

Los tumores vasculares son la causa más frecuente de tumores primarios del bazo¹. El angioma de células litorales, es un tumor vascular con origen en los sinusoides de la pulpa roja esplénica y que se caracteriza por la expresión de marcadores endoteliales e histiocitarios^{2,3}. Generalmente, se manifiesta con esplenomegalia e hipersplenismo¹. Aunque es aparentemente benigno, se recomienda el seguimiento de los pacientes, ya que un tercio de los casos descritos en adultos, se asocia a linfomas y otras neoplasias malignas⁴.

Se presenta el caso de un niño de 12 años de edad que consulta por epistaxis sin causa conocida. No antecedentes hemorrágicos previos. A la exploración, sólo se detecta esplenomegalia de dos traveses de dedo y pequeñas equimosis en regiones pretibiales. Exámenes complementarios: discreta anemia microcítica y trombocitopenia con frotis sugestivo de hipersplenismo. TTPA alargado con factor Von Willebrand y cofactor de la ristocetina disminuidos, compatible con enfermedad de Von Willebrand. Ecografía abdominal: bazo de 14 × 11 cm con ecoestructura heterogénea. En su interior se visualiza masa hiperecogénica con respecto al parénquima circundante, aparentemente bien delimitada, de 9 × 9 cm y ecoestructura heterogénea. Tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM): tumor esplénico bien delimitado, que aumenta realce en fases tardías del estudio dinámico (fig. 1A y B).

Se realiza esplenectomía, con fines diagnósticos y terapéuticos. Dos semanas antes de la intervención, se procede a vacunación contra gérmenes encapsulados (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus*

pneumoniae, *Neisseria meningitidis*). Una hora antes de la cirugía, se administra infusión de desmopresina (0,3 µg/kg en 100 ml de suero salino fisiológico, a pasar en 30 min, intravenoso) para liberar el factor Von Willebrand de los almacenes intracelulares de las células endoteliales, y así normalizar las alteraciones de la coagulación de nuestro paciente.

El estudio anatomopatológico de la tumoración muestra una neoformación constituida por canales vasculares anastomosados, tapiados por células columnares positivas para marcadores histiocitarios y endoteliales, compatible con angioma de células litorales (CD-68, CD-34, CD-31, S-100).

La evolución es favorable, presentando en los controles analíticos posteriores, una trombocitosis reactiva. Las plaquetas y las alteraciones de la coagulación detectadas antes de la intervención, son normales al año.

El angioma de células litorales es una neoplasia vascular benigna que afecta de forma típica al bazo². Es excepcional su descripción en niños⁵.

En 1991, Falk et al² describieron por primera vez, sus características morfológicas y fenotípicas, en base a una casuística de 17 pacientes. Las células neoplásicas se caracterizan por presentar un fenotipo positivo tanto para marcadores endoteliales (CD-31, CD-34, r-FVIII/FvW) como histiocitarios (CD-68, S-100)^{2,3,6}. No presentan atipias ni mitosis, a diferencia del tumor maligno de células litorales⁷.

El angioma de células litorales puede presentarse clínicamente con síntomas constitucionales (astenia, anorexia, pérdida de peso) e hipersplenismo, anemia y trombocitopenia^{2,4,5}, aunque su hallazgo también puede ser casual, ya que a veces cursa de forma asintomática⁸.

Las técnicas de imagen (ecografía, TC, RM) pueden ser útiles para valorar las características morfológicas y estructurales del tumor. Generalmente, se trata de lesiones multinodulares que afectan al bazo de forma difusa^{1,4,9}; sin embargo, nuestro pa-

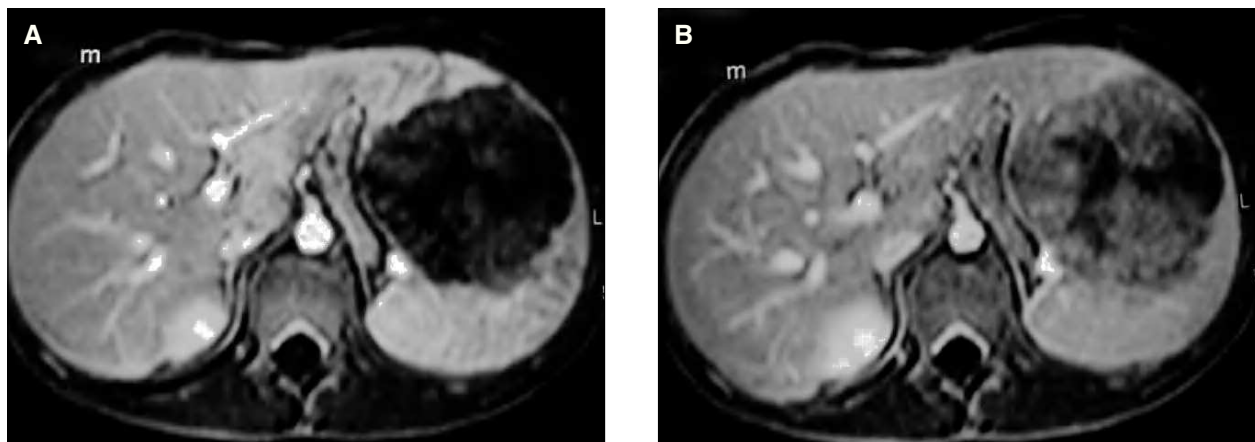


Figura 1. Resonancia magnética. **A)** Tumoración esplénica bien delimitada. **B)** Captación progresiva de contraste por parte de la masa, conforme progresa el estudio dinámico, como corresponde a una lesión de tipo vascular.

ciente presentaba en ecografía una masa hiperecogénica bien delimitada que pudo caracterizarse como lesión de tipo vascular en TC y RM (ya que aumentaba el realce del tumor en la fase tardía del estudio dinámico). Su presentación en forma de lesión única e hiperecogénica, sólo la hemos encontrado referida por un autor⁹.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con neoplasias primarias esplénicas que afecten de forma difusa al bazo (hemangiomas, linfangiomas, hamartomas, hemangioendoteliomas, angiosarcomas) y con enfermedades sistémicas (sarcoidosis), en aquellos pacientes con afectación múltiple difusa. En enfermos como el nuestro, con tumor único, el diagnóstico diferencial incluye a cualquier tipo de tumoración esplénica unifocal¹⁻¹⁰.

El tratamiento es quirúrgico, siendo la esplenectomía necesaria para el diagnóstico inmunohistoquímico^{2,6}.

El estudio de las alteraciones de la coagulación de nuestro paciente (TTPA alargado, factor VIII levemente disminuido, factor Von Willebrand y cofactor de la ristocetina disminuidos) eran compatibles con enfermedad de Von Willebrand. La normalización de dichas alteraciones al año de la extirpación del tumor y la expresión en las células tumorales de marcadores endoteliales podría implicar un aumento de la adherencia del factor Von Willebrand circulante a las células del tumor, disminuyendo su cantidad en plasma, tratándose así de una enfermedad de Von Willebrand adquirida, asociada a la masa esplénica.

Aunque se trata de una neoformación benigna, se recomienda el seguimiento de los pacientes ya que se describe, hasta en un tercio de pacientes adultos publicados, la asociación con otras neoplasias malignas (adenocarcinoma de colon, cáncer renal, de ovario, páncreas, leiomioma gástrico) y linfomas⁴.

**N. Bejarano Ramírez, C. Moreno Hurtado
y E. Blesa Sánchez**

Hospital Materno-Infantil de Badajoz. España.

Correspondencia: Dra. N. Bejarano Ramírez.
Avda. Damián Tellez Lafuente, s/n Badajoz. España.
Correo electrónico: nrb78@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Dascalescu CM, Wendum D, Gorin NC. Littoral cell angioma as a cause of splenomegaly. *N Engl J Med.* 2001;345:772-3.
2. Falk S, Stutte HJ, Frizzera G. Littoral cell angioma: A novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. *Am J Surg Pathol.* 1991;15:1023-33.
3. Arber DA, Strickler JG, Chen YY, Weiss LM. Splenic vascular tumor: A histologic, immunophenotypic and virologic study. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:827-35.
4. Steensman DP, Morice WG. Littoral cell angioma associated with portal hypertension and resected colon cancer. *Haematologica.* 2000;104:131-4.
5. Anton Pacheco J, Ayuso RM, Cano I, Martínez MA, Cuadros J, Berchi FJ. Splenic littoral cell angioma in an infant. *J Pediatr Surg.* 2000;35:508-9.
6. Tholouli E, Roulson JA, Byers R, Burton I, Liu Yin JA. Littoral cell angioma of the spleen in a patient with severe aplastic anemia. *Haematologica.* 2003;88.
7. Ben-Izhak O, Béjar J, Ben-Eliezer S, Vladavsky E. Splenic littoral cell haemangioendothelioma: A new low-grade variant of malignant littoral cell tumor. *Histopathology.* 2001;39:469-75.
8. Musgrave NJ, Williamson RM, O'Rourke NA, Searle JW. Incidentally discovered splenic vascular lesion. Littoral cell angioma of the spleen. *Pathology.* 2002;34:579-81.
9. Collins PJ, Ettler H, Amann J, Rajgopal C. Soft-tissue images. Splenic littoral cell angioma. *Can J Surg.* 2003;46:204-5.
10. Español I, Lerma E, Fumanal V, Palmer J, Roca M, Domingo-Albos A, et al. Littoral cell angioma with severe thrombocytopenia. *Ann Hematol.* 2000;79:46-9.