

PRESENTACIÓN DE CASO

HAMARTOMA ESPLÉNICO: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Fabián Lozita, Carlos Rodríguez, Raúl Ramos, Sebastián Bertola, Rodrigo Jorrat y Fernando Criado

DE LA CLÍNICA DR. GREGORIO MARAÑÓN, VILLA MARÍA, CÓRDOBA, ARGENTINA

Los tumores esplénicos más frecuentes son los vasculares primitivos, siendo el hemangioma el predominante. No así el hamartoma esplénico, que es una entidad muy poco frecuente, con una incidencia del 0.024 al 0.13%, según distintas series. Desde la primera descripción por Rokitansky en 1861, sólo se han comunicado 140 casos en la literatura. Generalmente son asintomáticos y se diagnostican en forma casual luego de una autopsia o esplenectomía, a partir de la sexta década de la vida⁴. También denominados esplenadenomas, se definen como mezcla de tejido normal de la pulpa roja que ha crecido irregularmente dentro del bazo¹⁰. La ultrasonografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética orientan al diagnóstico, pero el definitivo es por anatomía patológica e inmunohistoquímica⁸.

Por su incidencia extremadamente baja y la dificultad de un diagnóstico exacto o diferencial en el preoperatorio con el resto de los tumores esplénicos, se publica un caso de hamartoma esplénico, resuelto tras una esplenectomía convencional.

CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años de edad, con antecedentes quirúrgicos de anexohisterectomía a los 72 años pro neoplasia uterina. Durante la ultrasonografía abdominal de control al año de la cirugía mencionada, se halló en forma incidental una masa ocupante de espacio de 5.3 cm × 5.13 cm de diámetro, hiperecogénica, de bordes definidos, pe-

rihiliar, sugestivo de hemangioma. Por ese motivo se solicitó resonancia de abdomen, que informó ausencia de esplenomegalia, con un tumor expansivo, sólido perihiliar de bordes netos, isoíntenso en T1 e hiperíntenso en T2, de 6.3 cm × 5.8 cm de diámetro que refueza luego de la administración del gadolinio endovenoso (Fig. 1).

Asintomática, sin signos y síntomas de ictericia ni de hipertensión portal, con ausencia de trastornos hematológicos [Hb: 12.3 Hto: 42%, leucocitos: 8.800 (PMN: 67%, eosinófilos: 9%, linfocitos: 21%), plaquetas: 260.000], por su estado clínico óptimo y la buena relación médico-paciente se decidió control semestral con resonancia magnética de abdomen, laboratorio y examen físico, los cuales permanecieron siempre estables.

En la última resonancia de abdomen, a los 3 años del hallazgo, se observó un cambio de la lesión con respecto al diámetro (7 cm × 6.2 cm × 5.7 cm), asociado a cambios morfológicos de la misma (Fig. 2). Concomitantemente presentó en el examen físico dolor a la palpación de hipocondrio izquierdo sin defensa muscular, con ausencia de visceromegalia y presencia de omalgia homolateral, (signo de Kehr).

Debido a los antecedentes de patología ginecológica neoplásica, aparición de los síntomas antes mencionados, aumento de tamaño de la lesión esplénica, ausencia de diagnóstico de certeza y a sabiendas que sólo la anatomía patológica y la inmunohistoquímica hacen el diagnóstico definitivo, se decidió la esplenectomía convencional.

HALLAZGOS DE ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscopia: se recibió pieza que mide 5.5 × 8 × 12 cm. En el centro del parénquima se

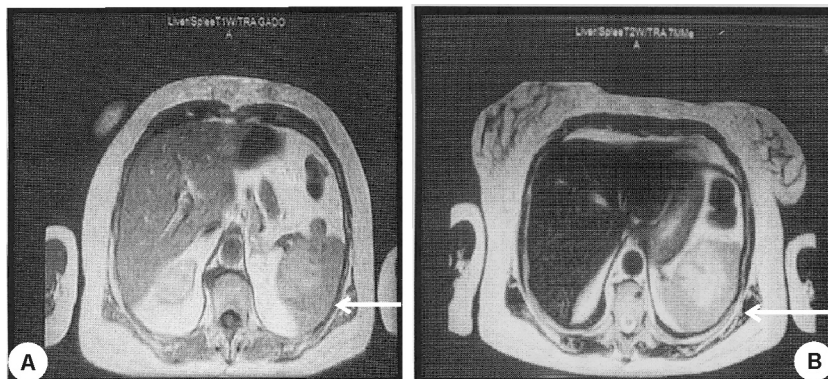


FIGURA 1

A. Resonancia de abdomen que muestra una imagen de 6.3 cm x 5.8 cm de diámetro, perihiliar en el bazo, hipointensa en T1. B. La misma lesión se muestra hiperintensa en T2.

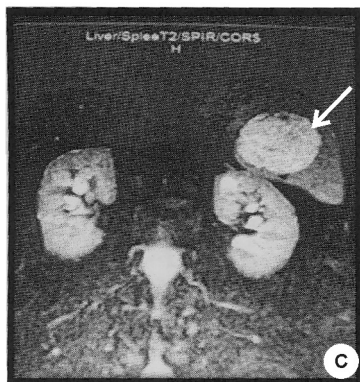
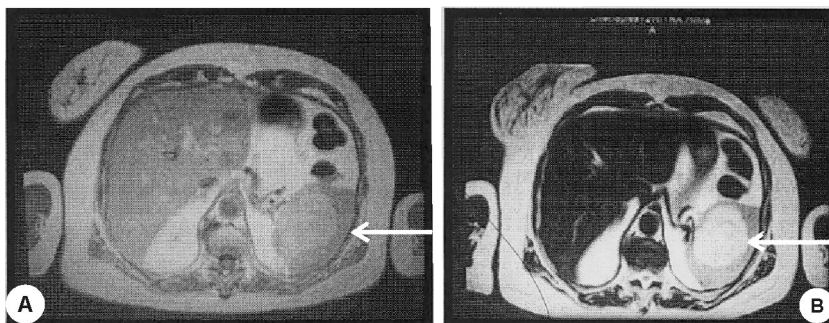


FIGURA 2

A. Resonancia de abdomen a los 3 años de la anterior. Obsérvese un incremento del diámetro de la lesión a 7 cm x 6.2 cm, hipointenso en T1. B. Hiperintenso en T2. C. Resonancia de abdomen en corte coronal, se observa lesión esplénica de gran tamaño hiperintensa en T2.

encontró una lesión nodular sin cápsula que mide 5.8 cm, de bordes definidos y consistencia blanda (Fig. 3).

Microscopia: las secciones histológicas mostraban bazo con una lesión compuesta exclusivamente por elementos celulares de la pulpa roja, con áreas de hematopoyesis extramedular, sin atipia celular ni evidencia de malignidad (Fig. 4).

Inmunohistoquímica: las células que recubren los canales vasculares del esplenadenoma fueron positivas para marcadores endoteliales como el Factor VIII relacionado con antígeno y CD8+, y negativas para CD21.

Diagnóstico definitivo: hamartoma de bazo.

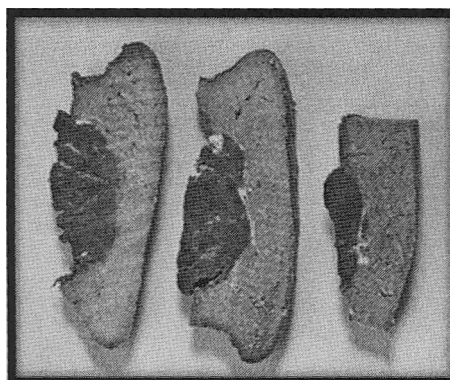


FIGURA 3

Pieza macroscópica de bazo cuya anatomía patológica permite demostrar, lesión nodular central de 5.8 cm de diámetro, con bordes bien definidos.

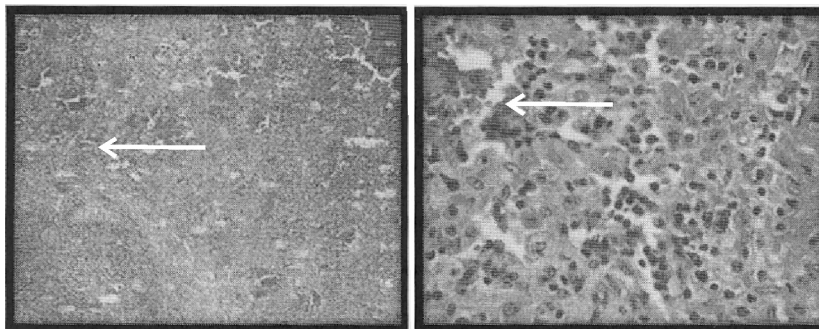


FIGURA 4

Los cortes microscópicos de la lesión muestran focos de eritropoyesis extramedular y elementos celulares exclusivos de la pulpa roja esplénica, en ausencia de atipia celular.

DISCUSIÓN

El hamartoma esplénico es un tumor raro y benigno que usualmente se diagnostica luego de una laparotomía o esplenectomía. Tiene una incidencia de 7 casos en 100.000 autopsias. Compuesto en la mayoría de los casos por pulpa roja esplénica, de crecimiento irregular, pero sin atipia, formando nódulos pequeños que se diferencian del tejido esplénico normal con ausencia de corpúsculos de Malpighi¹³.

Existen 2 tipos de hamartomas, el folicular o pulposo y el fibroso. Si bien la mayoría son nasintomáticos y se descubren durante un estudio complementario, un porcentaje menor de pacientes experimenta esplenomegalia, trastornos hematológicos como anemia y trombocitopenia. La ruptura esplénica espontánea por hamartoma es muy infrecuente y solo se hallan publicados 4 casos en la literatura consultada^{14, 15}.

En 1953, Videbaek informó el primer caso de hamartoma esplénico asociado a trastornos hematológicos. En la niñez, el hamartoma es aún más infrecuente, siendo von Falkowski quien lo comunica por vez primera en el año 1914. Un síntoma adicional en la población pediátrica es el retardo del crecimiento e infecciones recurrentes³. La ruptura espontánea de un hamartoma esplénico está informado como único caso en un niño de 5 meses de edad⁷.

El esplenadenoma debe ser diferenciado de otras tumoraciones esplénicas como linfoma, sarcoidosis, tumor micótico, los tumores vasculares esplénicos como el hemangioma, hemangioendotelioma, angioma de células litorales y angiosarcoma. Los estudios complementarios como

la ecografía, tomografía y resonancia magnética pueden orientar el diagnóstico, aunque el definitivo es anatomopatológico¹². En la bibliografía consultada sobre tumores esplénicos, la ecografía abdominal es el primer método diagnóstico utilizado en el algoritmo diagnóstico. El esplenadenoma se muestra generalmente como una lesión hipocogénica con respecto al parénquima esplénico, única y de bordes delimitados^{2, 6}. En nuestro caso, a diferencia de lo que muestra la bibliografía, resultó ser hiperecogénica, lo que dificultó aún más el diagnóstico. La ecografía doppler muestra al hamartoma como una lesión hipervascular en la mayoría de los casos al igual que la arteriografía selectiva, métodos aplicables para diferenciar a este tipo de tumor de otros frecuentes como el hemangioma, hemangiosarcoma o metástasis^{5, 9, 16}.

La tomografía computarizada de abdomen permite estadificar al tumor con respecto al órgano y al resto de la economía, y según los distintos artículos revisados, el hamartoma se objetiva como una lesión isodensa o hipodensa con respecto al resto del parénquima, antes y después de la administración endovenosa^{1, 9, 13} de sustancia de contraste.

El informe obtenido luego de la realización de una resonancia magnética nuclear de abdomen, revela que el hamartoma se presenta como una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, siendo este dato contundente en la bibliografía consultada, el cual también se reproduce en nuestro caso^{1, 5, 9, 11, 16}.

La realización de punción y aspiración con aguja de los hamartomas, no brinda demasiada información *per se*, pero puede aumentar su valor diagnóstico cuando se realiza inmunohistoquímica.

El sangrado y la diseminación tumoral durante el procedimiento son complicaciones propias del método^{4, 6, 13}.

No obstante, no existe en la actualidad un método de diagnóstico por imágenes que permita, en el período preoperatorio un diagnóstico de certeza. El diagnóstico de certeza de un hamartoma de bazo se obtiene con anatomía patológica e inmunohistoquímica de la pieza quirúrgica, a través de la esplenectomía. El hallazgo inmunohistoquímico que permite diferenciar al hamartoma de otros tumores es la presencia de marcadores endoteliales como el factor VIII y CD8, siendo negativo para CD21, CD34 y CD68; a diferencia del hemangioma, que presenta marcadores negativos para CD8 y positivos para CD31 y CD34, el angiosarcoma muestra positividad para CD34, CD31, CD8 y Factor VIII, entre los más frecuentes^{4, 12, 13, 17}.

El tratamiento quirúrgico de esta lesión en cuestión, es a través de una esplenectomía laparotómica, como lo demuestran las publicaciones^{6, 8}. La esplenectomía laparoscópica, laparoscopia mano asistida, no queda sólo relegado a problemas hematológicos del bazo como la púrpura trombocitopénica idiopática, entre las más frecuentes, sino también para los tumores esplénicos. En la bibliografía estudiada, solo se hallan tres casos de esplenectomía laparoscópica por hamartoma^{6, 13}.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cuyper De K, Coenegrachts K, Delanote J, et al.: *Splenic hamartoma presenting as an occasional asymptomatic finding*. JBR-BTR, 2007; 09: 128-131.
2. Ferrando F, Gil J, Cervera V, Ramos, D: *Hamartoma esplénico. Hallazgo casual tras traumatismo*. Radiología 1999; 41: 378-381.
3. Hayes T, Britton A, et al.: *Symptomatic Splenic Hamartoma: Case Report and Literature Review*. Pediatrics. 1998, p. e10, 101.
4. Hwajeong Lee, Koichi Maeda: *Hamartoma of the Spleen*. Arch Pathol Lab Med 2009; 133: 147-151.
5. Jia Hong-bo, Li Ying-ping, Han de-en, et al.: *Splenic Hamartoma; case report and review of literatura*. Chinese Medical Journal, 2006, 119: 16: 1403-1408.
6. Jyoji Yoshizawa, Ryoji Mizuno, et al.: *Spontaneous rupture of splenic hamartoma: A case report*. 1999; 34 (3): 478-499.
7. Ri-Sheng Yu, Shi-Zheng Zhang, Jian-Ming Hua: *Imaging findings of splenic hamartoma*. World J Gastroenterol 2004; 10 (17): 2613-2615.
8. Shiego Nakanishi, Katsuya Shiraki, et al.: *Basket pattern blood flow signals discovered in a case of splenic hamartoma by power Doppler ultrasonography*. World J Gastroenterol 2005; 11 (3): 5235-5238.
9. Silverman ML, Livoisi VA: *Splenic Hamartoma*. Am J Clin Pathol 1978; 70: 224-229.
10. Suárez Álvarez A, Gorgolas Hernández-Mora M, Lago M y col.: *Panцитopenia y Tumor Esplénico en mujer joven*. Rev Clín Española. 2000; 200: 231-232.
11. Tsitouridis I, Michaelides M, Tsitouridis K, Davidis I, Efsatriou I: *Symptomatic splenoma (hamartoma) of the spleen*. A case report. Hippokratia 2010, 14 (1): 54-56.
12. Tsutomu Namikawa, Hiroyuki Kitagawa, et al.: *Laparoscopic splenectomy for splenic hamartoma: Case management and clinical consequences*. World J Gastrointestinal Surgery 2010; 2 (4): 147-152.
13. Wirbel RJ, Uhlig U, Futterer KM: *Case report: Splenic hamartoma with hematologic disorder*. Am J Med Sci 1996, 311 (5): 243-246.
14. Yasuji Seyama, Nobutaka Tanaka, et al.: *Spontaneous rupture of splenic hamartoma in a patient with hepatitis C virus related cirrhosis and portal hypertension: A case report and review of the literature*. World J Gastroenterol 2006; 12 (13): 2133-2135.
15. Yazici Pi, Aydin U, Ersin S, Kaplan H: *Hamartoma- A Rare Bening Tumor of the Spleen: A Report of Four Cases*, EURASIAN J Med. EAJM: 2004; 40: 48-51.
16. Zuberberg R, Kaynor BL, Silverman ML: *Splenic hamartoma and capillary hemangioma are distinct entities: Immunohistochemical analysis of CD8 expression by endothelial cells*. Human Pathology. V 22. 1991; 22: 1258-1261.