

Hemangioma de células litorales del bazo: un tumor vascular benigno raro en un paciente pediátrico

Littoral cell hemangioma in the spleen: a rare benign vascular tumor in a pediatric patient

Priscila Martins , Mauro R. Basso , Verônica B. Ribeiro Zarelli , Antônio C. Marson 

Hospital Universitário da
Universidade Estadual
de Londrina (HU-UJEL),
Londrina-PR, Brasil

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés.
*Conflicts of interest
None declared.*

Correspondencia
Correspondence:
Priscila Martins.
E-mail: pri20martins@
outlook.com

RESUMEN

El bazo es un órgano muy vascularizado y con una baja incidencia de neoplasias. Los tumores más comunes son el hemangioma y el linfangioma. El angioma de células litorales (ACL) es un tumor vascular primario del bazo poco frecuente que se origina en las células que recubren los sinusoides venosos de la pulpa roja. Se puede presentar como nódulos múltiples y difusos o, menos frecuentemente, como un nódulo único. El ACL afecta principalmente a sujetos entre los 40 y 60 años de edad, por lo que hay muy pocos casos publicados en niños. Se presenta el caso de un paciente pediátrico asintomático, en quien, a raíz de un hallazgo incidental durante una ecografía, se le diagnosticó un nódulo esplénico con crecimiento progresivo y trombocitopenia. Se le indicaron estudios adicionales y finalmente se le realizó una esplenectomía laparoscópica. El examen histopatológico confirmó la presencia de un tumor único de células litorales, una presentación poco frecuente.

■ **Palabras clave:** Tumor de células litorales, bazo, esplenectomía, trombocitopenia.

ABSTRACT

The spleen is a richly vascularized organ and is rarely the site of tumors. Among the most frequent are hemangioma and lymphangioma. Littoral cell angioma (LCA) is a rare primary vascular tumor of the spleen that arises from the cells lining the venous sinuses of the red pulp. There are two forms of LCA: diffuse multinodular and solitary (less frequently). Since LCA mainly affects individuals between the ages of 40 and 60, reports of this condition in children are extremely rare. We present the case of an asymptomatic pediatric patient who, through an incidental finding on ultrasound, was diagnosed with a splenic nodule with progressive growth and thrombocytopenia, and underwent further investigation and surgical treatment with laparoscopic splenectomy. The histopathological result confirmed the presence of a solitary littoral cell tumor, which is a rarer presentation.

■ **Keywords:** Littoral cell tumor, spleen, splenectomy, thrombocytopenia.

Recibido | Received | ID ORCID: Priscila Martins, 0000-0002-2883-9954; Mauro R. Basso, 000-0002-7518-4559; Verônica B. Ribeiro Zarelli, 0009-0007-1489-6847; Antônio C. Marson, 0009-0009-7009-1095.
Aceptado | Accepted | 05-09-25

El bazo es un órgano muy vascularizado en el que el desarrollo de tumores es poco frecuente¹. En los niños, los tumores primarios del bazo son aún más raros, la mayoría son benignos y representan en 0,03% de todos los tumores². Dentro de estos, el hemangioma y el linfangioma son los más frecuentes³.

El angioma de células litorales (ACL) es un tumor esplénico poco frecuente. El primer caso fue publicado por Falk y cols. en 1991. Se origina en los sinusoides de la pulpa roja esplénica y suele manifestarse con anemia o trombocitopenia con esplenomegalia³. Se puede presentar de manera difusa con múltiples nódulos o, menos frecuentemente, como un nódulo único¹.

Aunque puede ocurrir a cualquier edad, el ACL es más frecuente en adultos, afectando principalmente a personas de entre 40 y 60 años, y es muy raro en la población pediátrica³.

Se presenta un paciente de 5 años de edad que fue derivado al servicio de cirugía pediátrica por una imagen nodular redondeada y muy vascularizada de

4 cm en el polo inferior del bazo, identificada de manera incidental en una ecografía abdominal de rutina solicitada debido a dolor abdominal inespecífico y sin otros síntomas. Se solicitó una tomografía computarizada (TC) de abdomen, que confirmó una lesión de 4,7 x 3,8 x 4 cm en el polo inferior del bazo que causaba un ligero desplazamiento del polo superior del riñón. Se observó realce centrípeto tras la inyección de contraste y homogeneización en la fase tardía, compatible con hemangioma esplénico. El recuento de plaquetas y el hemograma fueron normales.

Debido a la ausencia de síntomas, al tamaño de la lesión y a que el recuento de plaquetas era normal, se consensuó con la familia mantener un seguimiento clínico ambulatorio con controles periódicos de estudios de imágenes (ecografía) y recuento de plaquetas. El paciente permaneció sin molestias ni síntomas durante el seguimiento, pero los exámenes de control mostraron un aumento progresivo de la lesión y del tamaño del bazo, así como una disminución

progresiva del número de plaquetas. Posteriormente se realizó una angiografía por resonancia magnética, que mostró un bazo agrandado de tamaño (13,6 x 9,5 x 5,7 cm), aumento en el tamaño de la lesión (7 x 6,3 x 5,7 cm) y ectasia y tortuosidad de las venas esplénica y porta.

En la última ecografía, realizada casi tres años después de haber comenzado el seguimiento, se observó que el bazo medía 15,2 cm con un volumen estimado de 845 cm³, el tumor medía 8,6 x 7,1 x 8,1 cm (Fig. 1A) y existía mayor dilatación de las venas porta y esplénica (Fig. 1B). Las plaquetas habían descendido a 91.000. Por todo esto, se indicó cirugía. Se administraron vacunas como profilaxis contra gérmenes encapsulados.

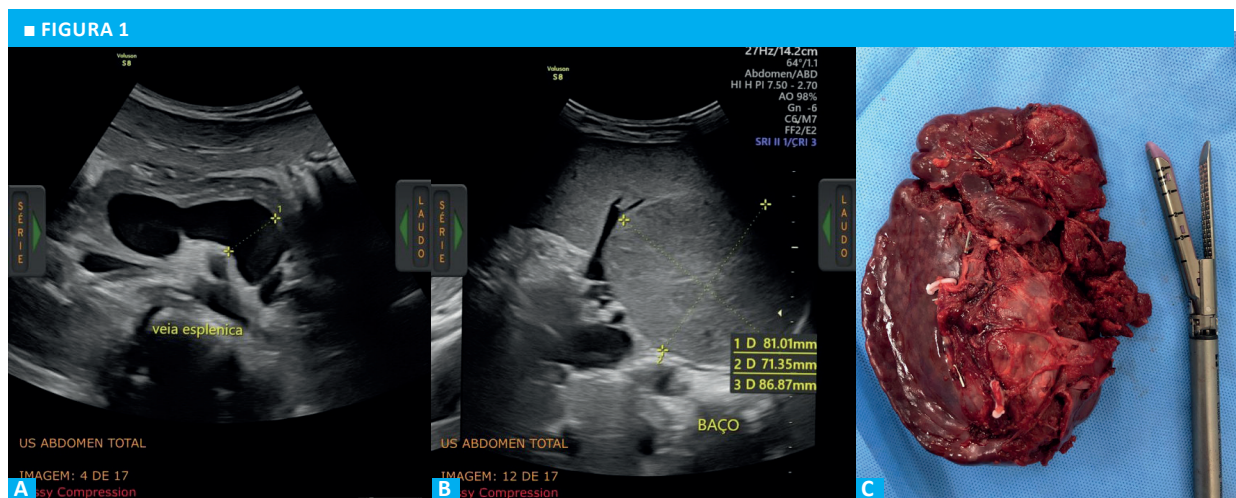
Se realizó una esplenectomía laparoscópica; la pieza quirúrgica se extrajo parcialmente fragmentada mediante la ampliación de una de las incisiones del puerto (Fig. 1C). Debido a la presencia de fuertes adherencias cerca de la cola del páncreas, fue necesario realizar una pancreatectomía caudal muy pequeña con engrapadora, sin complicaciones. Se colocó un tubo de drenaje que se retiró al tercer día del postoperatorio, y el paciente fue dado de alta al día siguiente.

El examen histopatológico reveló un tumor benigno del bazo, y las pruebas inmunohistoquímicas confirmaron el diagnóstico de ACL (Fig. 2).

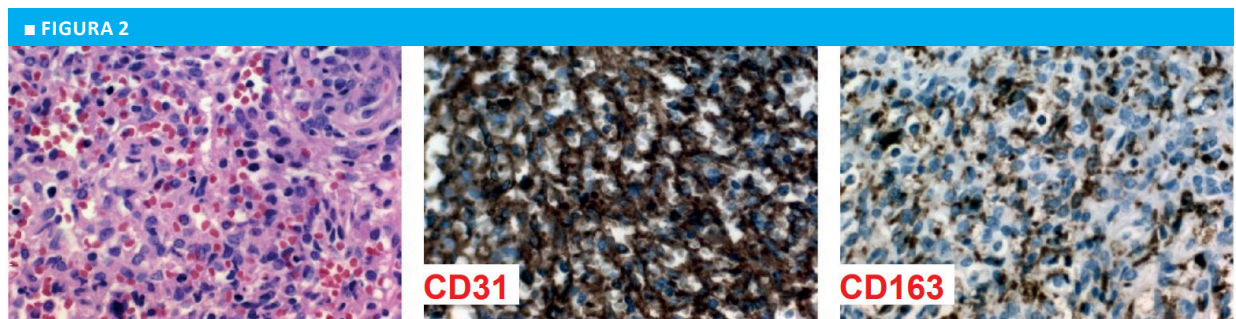
El paciente se mantuvo en buen estado durante el seguimiento posoperatorio, sin infecciones ni complicaciones, con un recuento de plaquetas normal y una ecografía sin hallazgos patológicos tras la esplenectomía. Continúa en seguimiento ambulatorio y con profilaxis antibiótica diaria, que se espera poder suspender tres años después de la cirugía.

De acuerdo con la literatura, las características histológicas identificadas en este caso en el análisis histopatológico correspondían al diagnóstico de ACL. Su fenotipo inmunológico fue positivo para marcadores endoteliales (CD31 y factor VIII) e histiocíticos (CD68, KP1 y lisozima). El ACL es negativo para CD8, CD34, y S-100¹.

Los casos de ACL, especialmente como un nódulo único, son extremadamente poco frecuentes en niños. Hasta hace muy poco tiempo, en la literatura médica solo se habían descrito 11 casos en niños menores de 16 años². En este caso clínico, el ACL se manifestó como una lesión única, lo que resalta aún más la rareza del caso.



A: Ecografía que muestra una esplenomegalia considerable y un tumor nodular en el parénquima. La flecha señala el tumor esplénico. B: Ecografía del bazo con mayor dilatación de las venas porta y esplénica. C: Pieza quirúrgica. Se observa el bazo agrandado y deformado, parcialmente fragmentado para su extracción a través de un puerto ampliado. La flecha indica la fragmentación de la pieza quirúrgica.



Examen histopatológico y pruebas inmunohistoquímicas. El examen histopatológico mostró una lesión esplénica con proliferación de canales vasculares anastomosados de aspecto uniforme, recubiertos por células endoteliales altas, con inmunohistoquímica positiva para CD31 y CD163, hallazgos compatibles con angioma de células litorales.

Aunque la mayoría de los ACL son benignos, existen dos subtipos malignos descritos en la literatura: el angiosarcoma de células litorales y el heman-gioendotelioma de células litorales⁴. Los pacientes con estas neoplasias pueden presentar metástasis, incluso después de una esplenectomía³.

La causa del ACL aún no está bien establecida. Los estudios preliminares sugieren que el tumor puede estar asociado con trastornos del sistema inmunitario y otros tumores viscerales². Estos trastornos incluyen la enfermedad de Crohn, el síndrome de Wiskott-Aldrich, el síndrome de Epstein, la colitis linfocítica, la espondilitis anquilosante, la enfermedad de Gaucher, el síndrome mielodisplásico, la glomerulonefritis crónica, la anemia aplásica y el adenocarcinoma de colon y páncreas⁴.

El ACL suele ser asintomático y se descubre de forma incidental durante exámenes de rutina o al investigar otras afecciones⁵. La presentación clínica varía desde la ausencia total de síntomas hasta síntomas inespecíficos, como dolor abdominal y náuseas, y puede presentarse con esplenomegalia, nódulos esplénicos y trombocitopenia⁴. En consonancia con la literatura, el paciente de este informe no presentaba ninguna molestia ni síntoma, pero desarrolló trombocitopenia a medida que la lesión esplénica fue creciendo progresivamente.

Los estudios de diagnóstico por imágenes no proporcionan resultados específicos ni patognomónicos⁵. Las características ecográficas varían desde una ecotextura heterogénea sin nódulos específicos hasta lesiones únicas o múltiples de aspecto hiperecoico, hipoeico o isoeico que pueden contener áreas quísticas⁶. En la TC el ACL muestra cambios en la densidad en las imágenes tardías, tal como se ve en la mayoría de los tumores vasculares del bazo. En la resonancia magnética (RM) con contraste, la presencia de realce tardío dentro de las lesiones en las imágenes dinámicas ponderadas en T1 (T1WI) sugiere una etiología vascular, lo que facilita el diagnóstico diferencial de lesiones esplénicas multifocales⁵.

El diagnóstico preoperatorio del ACL es extremadamente difícil². Se puede realizar una aspiración con aguja fina, pero este procedimiento no se recomienda de forma rutinaria para las lesiones esplénicas debido a su baja especificidad, el alto riesgo de

hemorragia y la posibilidad de diseminación de células si el tumor es maligno⁴. Actualmente, el diagnóstico definitivo solo es posible mediante el examen histopatológico después de la cirugía³.

El tratamiento de los ACL es quirúrgico y consiste esencialmente en esplenectomía, que puede realizarse mediante un abordaje convencional o laparoscópico¹. Desde su introducción, la esplenectomía laparoscópica ha demostrado varias ventajas con respecto a la esplenectomía abierta convencional, en términos de menor sangrado, menor duración de la estancia hospitalaria después de la cirugía y menos complicaciones relacionadas con la cirugía⁵. Se recomienda este abordaje en pacientes pediátricos debido a las ventajas de ser miniinvasivo y ofrecer mayor seguridad⁶.

En pacientes con lesiones únicas algunos estudios sugieren que se puede considerar la esplenectomía parcial para intentar preservar la función esplénica y prevenir la aparición de sepsis posesplenectomía². La elección entre esplenectomía total o parcial dependerá del tamaño y el número de lesiones⁴. Sin embargo, se recomienda la esplenectomía total cuando el peso del bazo es mayor de 1500 g o el diámetro es superior a los 20 cm⁵.

Por último, el pronóstico del ACL es controvertido, ya que algunos estudios señalan el potencial maligno del tumor y la posibilidad de recurrencia, metástasis o desarrollo de tumores malignos, por lo que se recomienda que el seguimiento de los pacientes sea periódico y a largo plazo⁶. Aun así, los principales hallazgos de esta enfermedad revelan que el ACL es una neoplasia primaria benigna del bazo, vascular, y con un bajo riesgo de recurrencia o metástasis⁵.

El caso que presentamos demuestra que el ACL es un tumor vascular esplénico primario poco frecuente en la población pediátrica, y que se suele detectar de manera incidental durante los exámenes de rutina. Se debe considerar como hipótesis diagnóstica en casos de trombocitopenia o trombocitopenia en niños con esplenomegalia y/o nódulos esplénicos. La esplenectomía es el tratamiento de elección. A pesar de su naturaleza benigna, se han descrito casos de ACL potencialmente malignos, incluso después de la cirugía, por lo que se requiere un seguimiento periódico y a largo plazo⁵.

■ ENGLISH VERSION

The spleen is a richly vascularized organ and rarely develops tumors¹. Primary splenic tumors in children are even rarer, and most are benign, and represent 0.03% of all tumors². Among the most frequent are hemangioma and lymphangioma³.

Littoral cell angioma (LCA) is a rare splenic tumor first reported by Falk et al. in 1991¹. It arises from cells in the red pulp sinuses of the spleen and patients

usually present with anemia, thrombocytopenia or splenomegaly³. Two types of morphological presentation of LCA have been reported, including the diffuse multiple nodular form, which is more commonly found, and the solitary form, which is quite rare¹.

Although LCAs can occur at any age, they are more common in adults between 40 and 60 years of age, and are very rare in the pediatric population³.

A 5-year-old patient was referred to the pediatric surgery department. A 4-cm rounded, hyper-vascularized nodule had been incidentally identified in the inferior pole of the spleen during a routine ultrasonography (USG) of the abdomen performed due to nonspecific abdominal pain and no other symptoms. A computed tomography (CT) scan of the abdomen was requested, which confirmed a lesion in the inferior pole of the spleen measuring 4.7 x 3.8 x 4 cm, which produced slight displacement of the superior pole of the kidney. It presented centripetal post-contrast enhancement and homogenization in the late phase compatible with splenic hemangioma. The platelet count and blood count were within normal ranges.

Given the asymptomatic condition, size of the lesion and absence of platelet consumption, it was decided, in agreement with the family, to maintain outpatient clinical follow-up with periodic imaging control (USG) and platelet levels. Although the patient remained free of complaints or symptoms during follow-up, a progressive increase in the lesion and size of the spleen and a decrease in the number of platelets developed during follow-up. Subsequently, a magnetic resonance angiography was performed, which showed a large spleen (13.6 x 9.5 x 5.7 cm) and an increase in the size of the lesion (7 x 6.3 x 5.7 cm), in addition to ectasia and tortuosity of the splenic and portal veins.

After almost 3 years of clinical follow-up, with the last USG showing a spleen measuring 15.2 cm, an estimated volume of 845 cm³ and a tumor measuring 8.6 x 7.1 x 8.1 cm (Fig. 1A); increased dilation of portal and splenic veins (Fig. 1B) and platelets of 91,000, surgery was indicated. Prevention vaccines for encapsulated germs were administered.

A laparoscopic splenectomy was performed with removal of the partially fragmented specimen by enlarging one of the port incisions (Fig. 1C). Due to the presence of intense adhesions near the tail of the pancreas, it was necessary to perform a very small caudal pancreatectomy with a stapler, without complications, leaving a drain that was removed on the third postoperative day, with hospital discharge the following day.

The histopathological report revealed a benign tumor of the spleen that was confirmed by immunohistochemistry as being an LCA (Fig.2).

The patient remained stable in the postoperative follow-up, without infections or complications, with normal platelet counts and post-splenectomy status confirmed by ultrasound. He is being followed up as an outpatient and on daily antibiotic prophylaxis, which is expected to be discontinued after 3 years after surgery.

In agreement with the literature, histological features identified in this case on histopathological analysis were consistent with the diagnosis of LCA. Its immunological phenotype was established as positive for endothelial (CD31 and factor VIII) and histiocytic (CD68, KP1, and lysozyme) markers. Littoral

cell angiomas are negative for CD8, CD34, and S-100 markers¹.

Reports of LCA in children, especially as a single nodule, are extremely rare. Only 11 cases have been recently reported in the literature in children < 16 years of age². In the case here reported, the ACL presented as a single nodule, further highlighting the rarity of the case.

Although most LCA tumors are benign, two malignant subtypes have been described in the literature: littoral cell angiosarcoma and littoral cell hemangioendothelioma⁴. Patients affected by these neoplasms may present metastatic disease, even after undergoing splenectomy³.

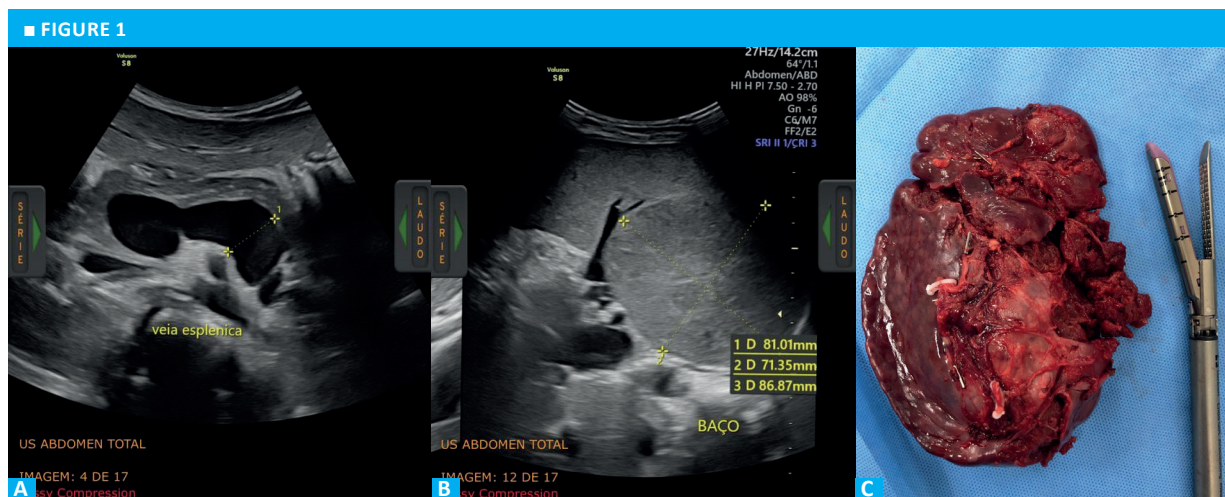
The cause of LCA is not yet well established. Preliminary studies suggest that the tumor may be associated with immune system disorders and other visceral tumors.² These disorders include Crohn's disease, Wiskott-Aldrich syndrome, Epstein syndrome, lymphocytic colitis, ankylosing spondylitis, Gaucher disease, myelodysplastic syndrome, chronic glomerulonephritis, aplastic anemia, and adenocarcinoma of the colon and pancreas⁴.

Littoral cell angiomas are usually asymptomatic and are discovered incidentally during routine examinations or for investigation of other conditions⁵. Clinical presentation varies from completely asymptomatic to nonspecific symptoms, such as abdominal pain and nausea, and may present with splenomegaly, splenic nodules, and thrombocytopenia⁴. Corroborating the literature, the patient in this report did not present any complaints or symptoms, but developed thrombocytopenia, as the splenic lesion progressively grew.

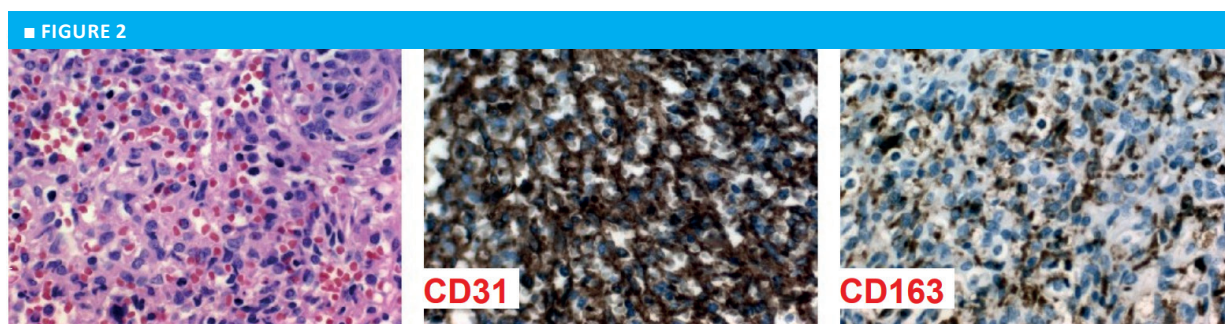
Imaging findings of LCA do not provide specific or pathognomonic findings⁵. Sonographic features range from heterogeneous echotexture without specific nodules to single or multiple lesions of hyperechoic, hypoechoic, or isoechoic appearance that may contain cystic areas⁶. On CT, ACLs present alterations in image density in delayed phases, a finding consistent with the characteristics of most vascular tumors of the spleen. On dynamic contrast-enhanced MRI (DCE-MRI) with T1-weighted imaging (T1WI), late contrast enhancement within the lesions suggests a vascular etiology and narrows the differential diagnosis of multifocal splenic lesions⁵.

The accurate preoperative diagnosis of LCA is extremely difficult to establish². Fine needle aspiration can be performed; however, this procedure is not routinely recommended for splenic lesions due to low specificity, high risk of bleeding, and the possibility of dissemination of cells if the tumor is malignant⁴. At the present time, definitive diagnosis is only feasible by histopathological examination after surgery³.

The treatment for LCA is surgical and consists essentially of splenectomy, which can be performed using a conventional or laparoscopic approach.¹ Since laparoscopic splenectomy was introduced, it



A: Ultrasonography showing significant splenomegaly and nodular tumor in the parenchyma. The arrow indicates the splenic tumor. B: Ultrasonography of the spleen showing increased dilation of the portal and splenic veins. C: Surgical specimen. Enlarged and misshapen spleen, partially fragmented by removal through an enlarged trocar port. The arrow indicates the fragmentation of the surgical specimen.



Histopathology and immunohistochemistry of the splenic lesion with proliferation of monotonous anastomosing vascular channels, lined by high endothelial cells, as well as revealing positivity for CD31 and CD163, findings compatible with Littoral Cell Angioma.

has shown several advantages over conventional open splenectomy in terms of less blood loss, shorter postoperative hospital stay and fewer complications related to surgery⁵. For pediatric patients, this approach is recommended due to its advantages of being minimally invasive and offering greater safety⁶.

Some studies suggest that partial splenectomy may be considered for patients with a single nodule to try to preserve splenic function and prevent the occurrence of post-splenectomy sepsis². The choice between total or partial splenectomy will depend on the size and number of lesions⁴. However, total splenectomy is recommended for patients with a spleen weighing more than 1,500 g or with a diameter greater than 20 cm⁵.

Finally, the prognosis of LCA is a subject of controversy, as some studies report the malignant potential of the tumor and the possibility of recurrence,

or development of malignant tumors; therefore, regular and long-term monitoring of patients is recommended⁶. Even so, the main findings of this disease reveal that LCA is a benign primary splenic vascular neoplasm, with a low risk of recurrence or metastasis⁵.

The case presented shows that LCA is a rare primary splenic vascular tumor in the pediatric population, mainly detected incidentally during routine examinations. It should be considered as a diagnostic hypothesis in cases of thrombocytopenia or thrombocytopenia in children with splenomegaly and/or splenic nodules. Splenectomy is the recommended treatment. Despite the benign nature of LCA, cases with potential for malignancy have been described in the literature, even after surgery, so regular and long-term follow-up is required⁵.

Referencias bibliográficas /References

1. Bedir R, Sehitoglu I, Calapoglu AS, Yurdakul C. A rare case of splenic littoral cell angioma in a child. *J Lab Physicians*. 2014 Jul;6(2):117-20.
2. Mou Y, Yang L, Wang J, Chen Q, Zhang M, Zhang X et al. Case report and literature review: Asymptomatic littoral cell angioma in a 3-year-old girl. *Front Pediatr*. 2024 Apr 18;12:1383015.
3. Gao T, Wang X, Wei Q, Wang C, Fan Y, Wang Y. Littoral cell angioma of a huge spleen with peripheral blood pancytopenia in a 14-year-old boy: a case report and review of the literature. *Front Pediatr*. 2024 Oct 31;12:1473930.
4. Wang W, Oi G, Zhao X, Zhang Y, Zhu R, Liang R et al. Clinical Landscape of Littoral Cell Angioma in the Spleen Based on a Comprehensive Analysis. *Front Oncol*. 2022 Feb 8;12:790332.
5. Smith LG, Mohlman J, VandenHeuvel K, Jackson WD, Thomsen W, Stevenson A et al. A Novel Presentation of Littoral Cell Angioma and Lymphatic Malformations in a Neonate. *Pediatrics*. 2018 Apr;141(Suppl 5): S520-S525.
6. Anbardar MH, Kumar PV, Forootan HR. Littoral cell angioma of the spleen: Cytological findings and review of the literature. *J Cytol*. 2017 Apr-Jun;34(2):121-124.