

Angioma esplénico de células litorales. Reporte caso

Cristián M. Gallegos-Caro¹, Gonzalez-Palacios Lorenzo N.¹, Ramis-Zelada Claudia¹

Splenic littoral cell angioma. Case report

Objective: To describe the clinical, imaging, and surgical findings of a patient who underwent splenectomy for suspected lymphoma, whose postoperative analysis revealed a splenic littoral cell angioma.

Materials and Methods: Information was obtained from the patient's clinical record, and a literature review was conducted using the terms: "splenic littoral cell angioma," "laparoscopic splenectomy," and "splenic tumor."

Results: 37-year-old female patient referred for suspected splenic lymphoma following a CT scan that showed multiple hypodense lesions. The differential diagnosis included granulomatous diseases or lymphoproliferative syndromes. A laparoscopic splenectomy was performed, and the pathological report showed multifocal involvement by littoral cell angioma, with immunohistochemistry positive for CD31, CD68, and CD117. **Discussion:** The use of advanced imaging studies has increased incidental findings of solid tumors of the spleen. Littoral cell angioma is a benign vascular tumor of low incidence, imaging characteristics can be confused with other conditions. Management includes surgical treatment and imaging follow-up based on the characteristics and presentation.

Keywords: littoral cell angioma; laparoscopic splenectomy; splenic tumor.

¹Universidad de Santiago, Complejo Hospitalario San José. Santiago, Chile.

Recibido el 2025-05-12 y aceptado para publicación el 2025-07-24

Correspondencia a:

Dr. Cristian Gallegos Caro
cristiangallegoscaro@gmail.com

E-ISSN 2452-4549



Resumen

Objetivo: Describir los hallazgos clínicos, imagenológicos y quirúrgicos de una paciente sometida a esplenectomía por sospecha de linfoma, cuyo análisis postoperatorio reveló un angioma esplénico de células litorales. **Materiales y Métodos:** Se obtuvo información de la ficha clínica de la paciente y se realizó una revisión de la literatura empleando los términos: "angioma esplénico de células litorales", "esplenectomía laparoscópica" y "tumor esplénico". Se utilizó inteligencia artificial solo en correcciones gramaticales y de redacción del texto definitivo. **Resultados:** Se presenta el caso de una paciente de 37 años, derivada por sospecha de linfoma esplénico tras una tomografía que mostró múltiples lesiones hipodensas. El diagnóstico diferencial incluía enfermedades granulomatosas o síndromes linfoproliferativos. Se llevó a cabo una esplenectomía laparoscópica, y el informe anatomopatológico mostró afectación multifocal por angioma de células litorales, con inmunohistoquímica positiva para CD31, CD68 y CD117.

Discusión: La utilización de estudios de imágenes avanzados ha incrementado los hallazgos incidentales en tumores sólidos del bazo. El angioma de células litorales es un tumor vascular benigno de baja incidencia, cuyas características imagenológicas pueden confundirse con otras condiciones. El manejo incluye el tratamiento quirúrgico y seguimiento imagenológico según la características y presentación.

Palabras clave: angioma células litorales; esplenectomía laparoscópica; tumor esplénico.

Introducción

Los tumores esplénicos primarios son entidades poco frecuentes que se clasifican en tumores linfoides, tumores no linfoides y pseudotumores. Dentro del grupo no linfoide, las neoplasias vasculares son los tumores primarios más comunes, surgiendo del

sistema vascular que compone la pulpa roja esplénica. En contraste, la pulpa blanca está formada por tejido linfático, que puede dar lugar a neoplasias linfoides¹. El angioma esplénico de células litorales (AECL) es un tumor vascular esplénico poco frecuente, descrito por Falk en 1991², que se origina en las células que rodean los senos de la pulpa roja

esplénica. Histológicamente, se presentan como estructuras vasculares revestidas por células de tipo histiocito-macrofágico, que pueden desprenderse hacia la luz. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células de revestimiento muestran una intensa y difusa positividad para vimentina, CD31, factor de von Willebrand y CD68, lo que indica una diferenciación dual endotelial e histiocitaria³. La incorporación de nuevos métodos de imágenes ha aumentado el diagnóstico de tumores incidentales esplénicos. Sin embargo, a pesar de los avances tecnológicos, la determinación diagnóstica específica a menudo requiere confirmación histopatológica, que determina la conducta a seguir y el comportamiento probable de la neoplasia. A continuación, se presenta el caso de una paciente de sexo femenino referida a nuestro equipo con un diagnóstico preoperatorio de linfoma esplénico, quien fue sometida a esplenectomía laparoscópica, y el resultado histopatológico resultó ser un angioma de células litorales.

Caso clínico

Se presenta paciente de 37 años, sin antecedentes mórbidos ni quirúrgicos relevantes, con cuadro de 1 año de evolución de dolor en hipocondrio izquierdo, astenia y sudoración nocturna. Se estudia con tomografía de abdomen y pelvis con contraste endovenoso, que informa leve aumento de volumen esplénico con imágenes nodulares hipodensas mal definidas de entre 5 y 12 mm, que plantea como diagnóstico diferencial una enfermedad granulomatosa *versus* un síndrome linfoproliferativo (Figura 1). Es evaluada en conjunto por equipo de hematología, quien comienza tratamiento antibiótico, y se decide esplenectomía posterior a completar esquema de vacunación para gérmenes capsulados.

Se realiza exploración laparoscópica, evidenciando un bazo aumentado de tamaño, de características nodulares, sin evidencia de otros hallazgos patológicos. Se realiza esplenectomía sin incidentes (Figura 2), evolucionando en el post operatorio en buenas condiciones, siendo dada de alta al tercer día.

El estudio anatómo patológico describe parénquima esplénico congestivo con disminución de la pulpa blanca y expansión de la roja con focos hemorrágicos. Se observan múltiples focos de proliferación de canales vasculares tortuosos anastomosados; en algunos canales hay proyecciones papilares (Figura 3). Están tapizadas por células endoteliales con aspecto de histiocitos espumosos, los cuales se encuentran dispersos en los espacios quísticos. Se realiza inmunohistoquímica con CD31 positivo,

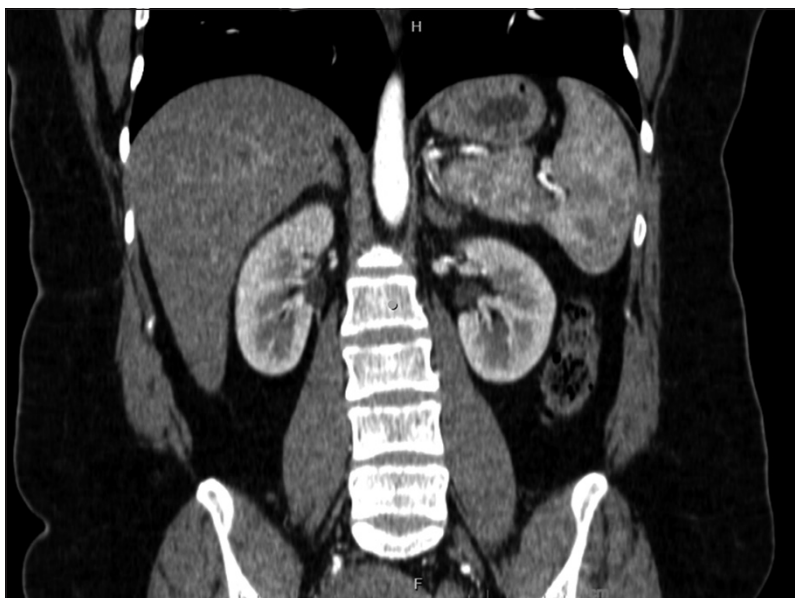


Figura 1. Corte coronal de tomografía computada en fase arterial, donde se evidencian múltiples imágenes hipodensas esplénicas.



Figura 2. Pieza operatoria (bazo), vista anterior.

CD68 positivo para células endoteliales (Figuras 4 y 5), CD117 negativo, Ki-67 positivo en menos del 5% de las células. Pan CK, PAX8, CD10, CD34, HHV8 y S100 negativos en células endoteliales (Figura 6). Los hallazgos apoyan múltiples angiomas de células litorales del bazo.



Figura 3. Corte coronal de bazo fijado en formalina tamponada al 10%, se evidencia en región central áreas quísticas pseudonodulares no encapsuladas (flecha roja).

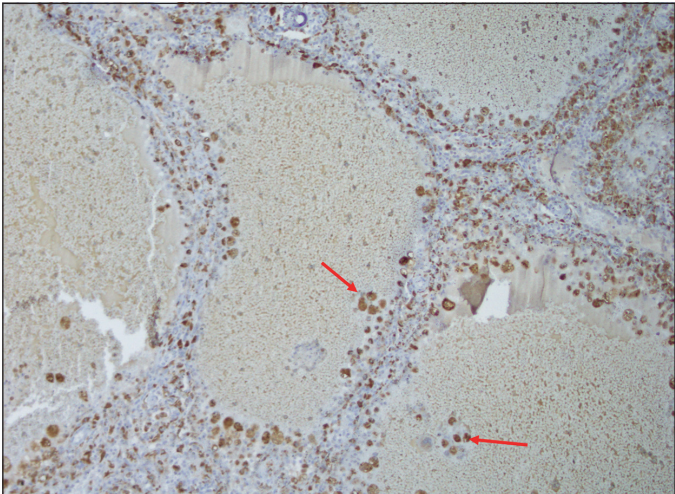


Figura 4. Histología con inmunohistoquímica para CD68 positivo en células endoteliales, que tapizan canales vasculares y en células desprendidas hacia los lúmenes (flechas rojas).

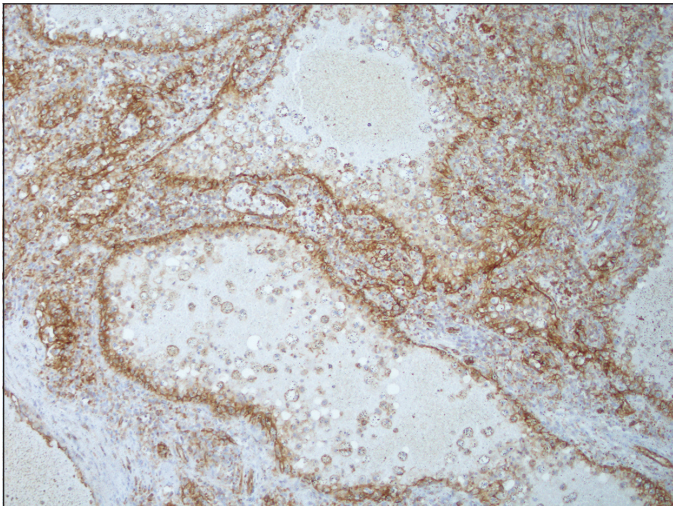


Figura 5. Histología con inmunohistoquímica para CD 31 positivo en células con diferenciación endotelial.

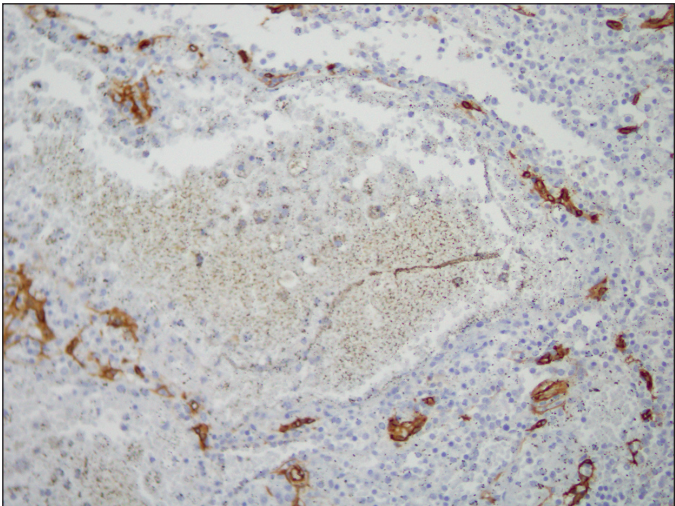


Figura 6. Histología con inmunohistoquímica para CD34 negativo.

Discusión

El angioma esplénico de células litorales (AECL) es una neoplasia esplénica poco frecuente con características benignas. Descrita por Falk et al. en 1991², esta entidad surgió a partir del análisis retrospectivo de 200 tumores vasculares esplénicos inicialmente diagnosticados como hamartomas, hemangiomas, hemangioendoteliomas y angiosarcomas. En esta muestra, se identificaron 17 casos con características histopatológicas específicas, donde se observaban canales vasculares de tamaño

variable revestidos por células endoteliales altas, a menudo desprendidas hacia la luz. La morfología de estas células presenta características histiocito-macrofágicas y fenómenos de eritrofagocitosis, con proyecciones papilares hacia la luz en ocasiones.

Desde 1991, la incidencia del AECL se ha mantenido baja, se han reportado en la literatura algunas revisiones de pequeño tamaño y principalmente reporte de casos, los cuales han sido en su mayoría revistas de patología, radiología y cirugía. La presentación clínica del AECL es variable. Se ha documentado que hasta un 55% de los casos se presenta de forma asinto-

mática, siendo hallazgos incidentales en estudios imagenológicos^{4,5}. Por otro lado, los pacientes sintomáticos a menudo presentan esplenomegalia en hasta un 45%, junto con dolor en el hipocondrio izquierdo e hiperesplenismo^{6,7}. Aunque el AECL suele manifestarse con múltiples lesiones hipovasculares, también pueden existir lesiones únicas. La edad promedio de presentación se sitúa alrededor de los 50 años^{4,6}, y aunque no se ha observado una clara predilección por sexo, algunas publicaciones indican una ligera mayor incidencia en mujeres⁸. Macroscópicamente, la pieza quirúrgica típicamente muestra múltiples lesiones nodulares en el 84% de los casos⁹.

El tratamiento principal para el AECL es quirúrgico, con preferencia por la vía laparoscópica, siempre que las condiciones técnicas y morfológicas del bazo lo permitan. En un estudio comparativo realizado por Cai et al.¹⁰, se analizaron dos grupos de pacientes sometidos a esplenectomía por AECL; 13 casos fueron tratados por vía laparoscópica y 14 por vía abierta. Los hallazgos mostraron que el grupo laparoscópico tuvo un menor tiempo operatorio, menor sangrado y menos complicaciones generales en comparación con la esplenectomía abierta.

A pesar del comportamiento mayoritariamente benigno del AECL, varios estudios han señalado una significativa asociación con tumores malignos, especialmente viscerales o hematológicos, en hasta un 60% de los casos, resaltando la importancia del seguimiento a largo plazo de estos pacientes^{5,11}. Otra revisión identificó que un tamaño del bazo superior a 1.500 gramos post-esplenectomía y un tamaño en imágenes superior a 20 cm se asocian con la presencia de malignidad en el AECL¹². Se ha sugerido además que la inflamación crónica o la inmunosupresión sistémica podrían facilitar la aparición de este tumor esplénico. En una revisión de 43 pacientes con AECL, se encontró que dos casos presentaban enfermedad inflamatoria intestinal, uno con espondilitis anquilosante, uno con inmunosupresión post-trasplante renal, cuatro con hepatitis y cinco con enfermedades mediadas por el sistema inmune⁷. Esto sugiere que hasta un 36% de los casos de AECL puede estar asociado a algún tipo de inmunoregulación^{13,14}.

Aunque el diagnóstico de AECL es mayormente postoperatorio, en algunos casos es posible realizar un diagnóstico preoperatorio mediante biopsia percutánea. Las claves diagnósticas en estos casos incluyen la expresión dual endotelial e histiocitaria de CD31 y CD68¹⁵. En tales situaciones, es viable llevar a cabo un seguimiento cercano, consideran-

do siempre la potencial asociación a patologías malignas y la posible transformación del AECL cuando se encuentra relacionado con esplenomegalia¹².

Conclusión

El AECL es una rara neoplasia vascular originada en la pulpa roja de bazo. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples, y la forma de presentación varía desde los pacientes completamente asintomáticos a casos que cursan con dolor abdominal, esplenomegalia e hiperesplenismo. Si bien su etiología no está aún clarificada, parece ser una entidad fuertemente relacionada a inmunorregulación por su asociación a otras entidades relacionadas con el sistema inmune. La esplenectomía es el tratamiento de elección, y la vía de abordaje recomendada es por laparoscopia. El diagnóstico definitivo es histopatológico, con expresión de marcadores endoteliales e histiocitarios, en su mayoría tras estudios completos de la pieza operatoria. Si bien el curso de la enfermedad es benigno cuando no está asociado a esplenomegalia la alta asociación a otro tipo de patologías como oncológicas e inmunitarias, tanto de origen digestivo como hematológico, hacen fundamental un correcto seguimiento posterior ante la posibilidad de aparición de una nueva enfermedad. A su vez, si el diagnóstico logra confirmarse de forma preoperatoria por vía percutánea, el seguimiento estricto no operatorio es aceptado, sin embargo, se debe adaptar a cada realidad local, teniendo en consideración las posibilidades efectivas de realizar dicho seguimiento imagenológico, por lo que los autores recomiendan el manejo quirúrgico si las condiciones del paciente lo permiten, si existe sospecha de malignidad o ante la duda fundada de poder establecer un seguimiento adecuado.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiación:

Sin apoyo financiero.

Rol

Dr. Cristian Gallegos C. Concepción y diseño, Redacción, Revisión y Aprobación final.

Dr. Lorenzo González P. Concepción y diseño, Redacción, Revisión y Aprobación final.

Dra. Claudia Ramis Z. Concepción y diseño, Provisión de materiales, Revisión y Aprobación final.

Bibliografía

- Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Thompson WM. Primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2004;24(4):1137-63. doi: 10.1148/rg.244045006.
- Falk S, Stutte HJ, Frizzera G. Littoral cell angioma: a novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. *Am J Surg Pathol*. 1991;15(11):1023-33. PMID: 1928554.
- Ramanarasimhaiah R, Colef R, Kiran N, Mody K. Littoral cell angioma of the spleen: A case report. *Cureus*. 2023;15(4):e37137. doi: 10.7759/cureus.37137.
- Rana N, Ming Z, Hui MS, Bin Y. Case report: Littoral cell angioma of spleen. *Indian J Radiol Imaging* 2009;19(3):210-2. doi: 10.4103/0971-3026.54886.
- Bailey A, Vos J, Cardinal J. Littoral cell angioma: A case report. *World J Clin Cases* 2015;3(10):894-9. doi: 10.12998/wjcc.v3.i10.894. PMID: 26488026; PMCID: PMC4607808.
- Opatrny V, Treska V, Waloschek T, Molacek J. Littoral cell angioma of the spleen: A case report. *SAGE Open Med Case Rep*. 2020;8:2050313X20959874. doi: 10.1177/2050313X20959874.
- Tee M, Vos P, Zetler P, Wiseman SM. Incidental littoral cell angioma of the spleen. *World J Surg Oncol*. 2008;6(1):87. doi: 10.1186/1477-7819-6-87.
- Joseph Francis, Annie Joseph, Linta Maria David. Systematic review: Littoral cell angioma of the spleen. *Int J Sci Res*. 2024;13(10):1856-9. doi: 10.21275/MR241026094538.
- Harmon RL, Cerruto CA, Scheckner A. Littoral cell angioma: A case report and review. *Curr Surg*. 2006;63(5):345-50. doi: 10.1016/j.cursur.2006.06.011.
- Cai YQ, Wang X, Ran X, Liu XB, Peng B. Laparoscopic splenectomy for splenic littoral cell angioma. *World J Gastroenterol*. 2015;21(21):6660-4. doi: 10.3748/wjg.v21.i21.6660.
- Peckova K, Michal M, Hadravsky L, Suster S, Damjanov I, Miesbauerova M, et al. Littoral cell angioma of the spleen: A study of 25 cases with confirmation of frequent association with visceral malignancies. *Histopathology* 2016;69(5):762-74. doi: 10.1111/his.13026.
- Sarandria JJ, Escano M, Kamangar F, Farooqui S, Montgomery E, Cunningham SC. Massive splenomegaly correlates with malignancy: 180 cases of splenic littoral cell tumors in the world literature. *Minerva Chir*. 2014;69(4):229-37. PMID: 24987971.
- Gupta P, Peungjesada S, Foshee S, Amirkhan RH. Littoral cell angioma of spleen: An uncommon presentation of a rare neoplasm. *J Clin Imaging Sci*. 2012;2:69. doi: 10.4103/2156-7514.104302.
- Cao Z, Wei JG, Cen HB, Yuan XL, Zhou G, Zhao JH, Ao QL. 13 cases of littoral cell angioma in spleens. *J Peking Univ (Health Sci)*. 2017;49(3):495-500.
- Liu D, Chen Z, Wang T, Zhang B, Zhou H, Li Q. Littoral-cell angioma of the spleen: A case report. *Cancer Biol Med*. 2017;14(2):194-5. doi: 10.20892/j.issn.2095-3941.2016.0094.