

Transformación nodular angiomatoide esclerosante de bazo: Reporte de caso

Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: Case report

Kevin Alberth Nieto-Yrigoin ¹, Juan Carlos Luna-Cydejko ², Fernando Revoredo-Rego ^{2,3}, Alfredo Mares-Morote ²

RESUMEN

La transformación nodular angiomatoide esclerosante (SANT) es una rara patología vascular benigna primaria del bazo. La mayoría de personas son asintomáticos, constituyendo hallazgos incidentales en los estudios radiológicos. El diagnóstico definitivo es a través de la anatomopatología. La esplenectomía es el tratamiento de elección. Presentamos un caso de SANT que apareció como un hallazgo incidental de una masa esplénica al realizar una Tomografía computarizada.

Palabras clave: SANT, transformación nodular angiomatoide esclerosante, tumor, tumores de bazo.

ABSTRACT

Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) is a rare primary benign vascular pathology of the spleen. Most people are asymptomatic, constituting incidental findings in radiological studies. The definitive diagnosis is through anatomopathology. Splenectomy is the treatment of choice.

Keywords: SANT, sclerosing angiomatoid nodular transformation, tumor, spleen tumors.

¹ Médico Residente de Cirugía General de la Clínica Internacional, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima - Perú.

² Médico Asistente de Cirugía General de la Clínica Internacional sede San Borja, Lima - Perú.

³ Hospital Nacional Guillermo Almendra Irigoyen, Lima - Perú.

Citar como: Nieto-Yrigoin K, Luna-Cydejko J, Revoredo-Rego F, Mares-Morote A. Costilla intratorácica. Transformación nodular angiomatoide esclerosante del bazo: Reporte de caso. *Interciencia méd.* 2024;14(1): 39-44. DOI: [10.56838/icmed.v14i1.194](https://doi.org/10.56838/icmed.v14i1.194)

Recibido: 30/09/2022 **Aprobado:** 25/01/2024



Esta obra está bajo una licencia internacional [Creative Commons Atribución 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Introducción

Los tumores linfoides, como el linfoma, son las neoplasias más frecuentes del bazo, mientras que la mayoría de los tumores primarios no linfoides del bazo de origen vascular^{1,2} son comunes, los hemangiomas, hemangioendoteliomas y hamartomas son las variantes más frecuentes; pueden tener un curso benigno (p. ej., hemangioendoteliomas) o características malignas (p. ej., angiosarcomas).³ Por el contrario, transformación nodular angiomatoide esclerosante (SANT) es extremadamente inusual.²

SANT es una patología vascular muy rara y benigna primaria del bazo, desarrollada a partir de la pulpa roja que consiste en una proliferación de nódulos angiomatoides/vasculares con tejido internodular esclerótico, estroma e infiltración de células de linfoplasma⁴⁻⁶ que afecta prevalentemente a mujeres entre los 27 y 68 años.⁷ En 1993 Krishnan et al reportan por primera vez bajo la designación de hemangioma cordóncapilar, pero no fue hasta 2004 que Martel et al. denomina por primera vez esta lesión angiomatoide esplénica benigna como SANT,⁸ tras la investigación de una serie de 25 casos.⁹

Se desconoce el origen exacto del SANT. Algunos investigadores han detectado ARN del virus Epstein-Barr en muestras resecadas que originan una transformación anormal de la pulpa roja por proliferación estromal o la etapa final de una variedad de lesiones esplénicas benignas como pueden ser hamartomas o pseudotumores inflamatorios, lo que sugiere que su patogenia podría ser similar a la de los pseudotumores inflamatorios.⁵

Otros estudios han encontrado una gran cantidad de células plasmáticas positivas para IgG4 en muestras, lo que sugiere que el SANT podría estar asociado con enfermedades autoinmunes relacionadas con IgG4.¹⁰

Recientemente, Wang et al reportaron que hasta el 2019 se habían descrito 133 casos de SANT en aproximadamente 50 informes publicados en inglés.¹¹ Además, se logró determinar que usualmente son solitarios, pero se han reportado unos seis casos multifocales.^{4,12}

La mayoría de los pacientes son asintomáticos. Usualmente se encuentra incidentalmente en los estudios radiológicos y son informados como hamartoma esplénico o hemangioendotelioma.^{13,14} Es por ello que los estudios de imagen son de vital apoyo para el diagnóstico, principalmente Tomografía Axial Computarizada con contraste (TC) y Resonancia Magnética Nuclear (RM).⁷

El único método capaz de establecer un diagnóstico definitivo requiere evaluación histológica e inmunohistoquímica.¹¹ El diagnóstico diferencial debe realizarse con las metástasis, el hemangioma y el angioma de las células del litoral, además del síndrome linfoproliferativo, hamartoma, pseudotumor inflamatorio, angiosarcoma, hemangioendotelioma y otras lesiones tanto benignas como malignas.^{7,10}

La esplenectomía constituye el tratamiento de elección, y no solo confirma el diagnóstico, sino que elimina el problema, ya que esta lesión no recidiva.⁷

Presentamos un caso de SANT que apareció como un hallazgo incidental de una masa esplénica al realizarse una Tomografía Computarizada por dolor abdominal difuso. Ante la sospecha de malignidad, se realizó una esplenectomía, y se diagnosticó SANT tras el estudio histopatológico de la pieza operatoria. Reportamos los hallazgos patológicos e inmunohistoquímicos del caso y realizamos una revisión de la literatura publicada.

Caso Clínico

Mujer de 60 años procedente de Lima. Con antecedente de hipertensión arterial, rinitis alérgica y fibromialgia, sin antecedentes quirúrgicos. En 2021 acudió a consultorio de gastroenterología por epigastralgia y dolor abdominal difuso no asociado a otros síntomas solicitándole endoscopia y TC abdomen con contraste. **(Figura 1)** Diagnosticándose por endoscopia gastritis eritematosa, erosiva y atrófica además encontrándose en la TC una lesión nodular redondeada bien delimitada con pequeñas calcificaciones periféricas que por las características sugieren ampliar estudio con RM en donde se

encontró lesión nodular sólida de 4.5 cm de diámetro mayor, isointensa en T1 y de baja señal en T2, de contornos lobulados bien delimitados, que presentó captación heterogénea discretamente nodular de la

sustancia de contraste, con llenado centrípeto tardío, la cual no restringió en el estudio de difusión y que por sus características podría corresponder a SANT vs angioma de células litorales. (Figura 2)



Figura 1. Tomografía computarizada de abdomen que muestra la lesión esplénica hipodensa en las fases arterial y venosa. **A:** la fase arterial de la tomografía computarizada mostró una lesión nodular redondeada, bien delimitada, con pequeñas calcificaciones periféricas y captación heterogénea, con llenado centrípeto tardío, de 4,4cm de diámetro mayor. **B, C:** fase venosa de TAC corte sagital y coronal.

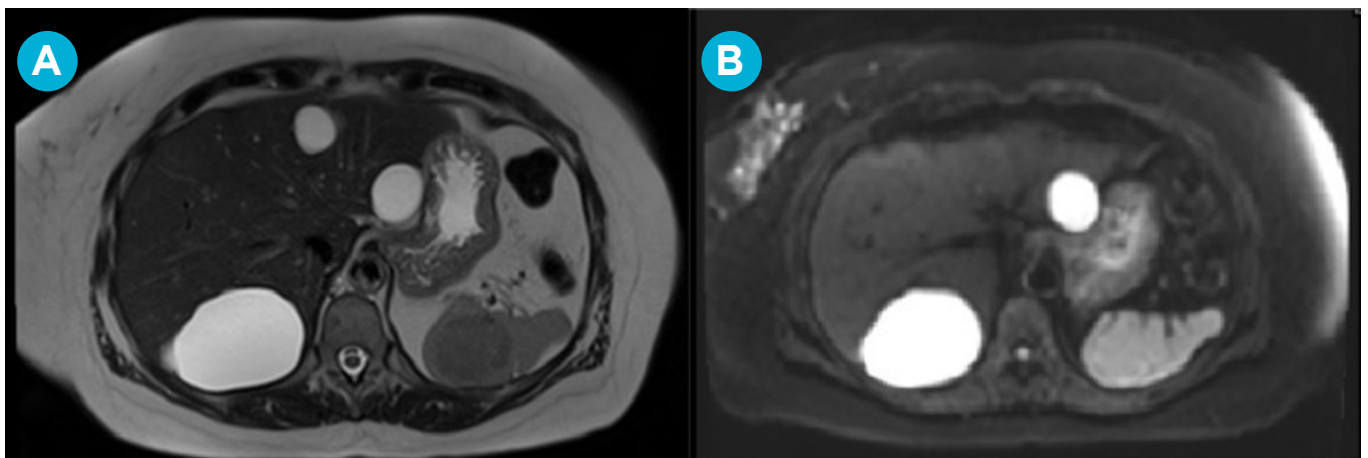


Figura 2. Resonancia magnética de abdomen muestra lesión nodular sólida de 4.5 cm de diámetro mayor, isointensa en T1. **A:** De baja señal en T2, de contornos lobulados bien delimitados, que presenta captación heterogénea discretamente nodular de la sustancia de contraste, con llenado centrípeto tardío. **B:** No restringe en el estudio de difusión.

Ante la sospecha de neoplasia en el bazo, se decidió tratamiento quirúrgico con abordaje laparoscópico. Previamente recibió vacunación contra neumococo y meningococo. Fue catalogada con un riesgo cardiológico II y ASA II.

En la cirugía se utilizó bipolar avanzado y autosutura lineal además se dejó un dren tubular de 19 french, el tiempo de cirugía fue de una hora con 35 min y no hubo complicaciones.

Permaneció 2 días en hospitalización durante los cuales no presentó interurrencias más que el dolor 2/10 según Escala Visual Analógica, por el dren se obtuvo 30cc de líquido serohemático por dos días continuos por cual fue retirado el día del alta.

En el estudio macroscópico de la pieza operatoria determinó a los cortes seriados una formación tumoral de 4.5cm x 4cm x 3.5cm sólido de color pardo blanquecino, con bordes bien definidos, y

parcialmente encapsulado y consistencia firme. No comprometía la cápsula y dista a 0.5cm del hilio esplénico. (Figura 3)

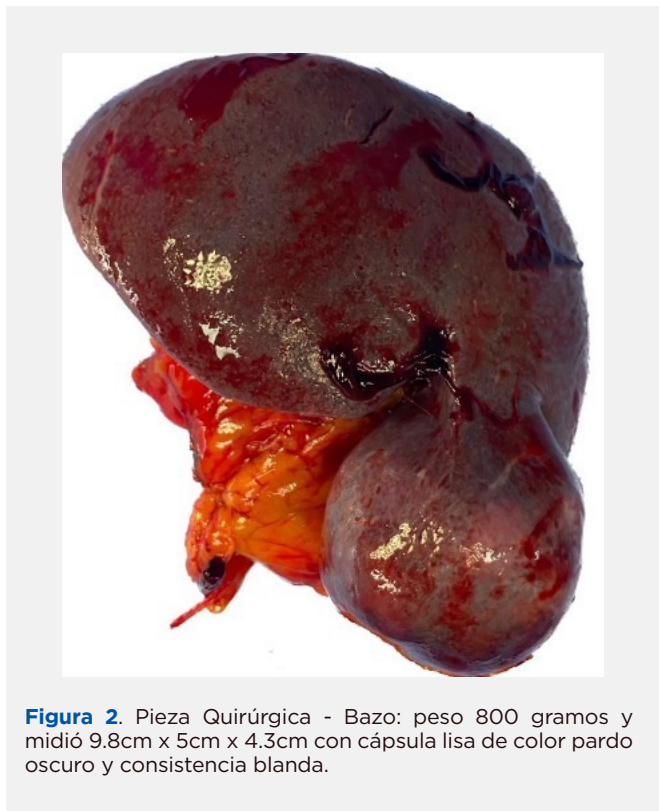


Figura 2. Pieza Quirúrgica - Bazo: peso 800 gramos y midió 9.8cm x 5cm x 4.3cm con cápsula lisa de color pardo oscuro y consistencia blanda.

Los hallazgos microscópicos de los cortes histológicos mostraron lesión esplénica constituida por población linfoide mixta, con relativamente elevado número de células plasmáticas, asociado a extensa fibrosis y aparente incremento de vascularización.

Con inmunohistoquímica, para los vasos fueron positivos para CD34 (en algunos vasos), CD31, CD8. Se observó leve incremento de células plasmáticas IgG4 por lo tanto no se cumple criterios para enfermedad asociada a IgG4. Pero los resultados inmunohistoquímicos juntamente con el aspecto histopatológico, son consistentes con SANT.

Discusión

Los tumores linfoides, como el linfoma, son las neoplasias más frecuentes del bazo, mientras que los tumores no linfomatoideos rara vez se informan y mayormente tienen génesis vascular.²

Shu-Xuan Li et al refiere que el SANT ocurre con más frecuencia en mujeres que en hombres. La mayoría de las veces son asintomáticos y no tiene características clínicas. Aunque el síntoma más común es el dolor abdominal.¹⁰ Y puede presentarse distensión abdominal y vómitos, y anemia en algunos pacientes.⁷

No hay informes sobre roturas espontáneas en se encontraron pacientes adultos con SANT.⁹

Las pruebas de laboratorio pueden mostrar una velocidad de sedimentación globular elevada, leucocitosis y trombocitopenia.¹⁰

Raman et al observaron que es difícil diferenciar SANT de otras enfermedades esplénicas solo mediante imágenes radiológicas. Actualmente ninguno de los estudios radiológicos brinda características patognomónicas de SANT y se requieren más estudios para diferenciar SANT de lesiones malignas del bazo.¹⁰

En la RM se encontró una lesión nodular sólida isoíntensa en T1 y de baja señal en T2, de contornos lobulados bien delimitados, que presentó captación heterogénea discretamente nodular de la sustancia de contraste, con llenado centrípeto tardío. Hisamichi et al reportó que la TC identifica el 90% de la baja densidad y la RM también identifica en T1 una intensidad de señal baja en el 75 % de casos, y la imagen ponderada en T2, imagen ponderada por difusión identifica una intensidad de señal baja en el 100 %.⁹ Kim et al reportó que la TC o la RM con contraste revelaron una lesión hipovascular central con realce periférico extendiéndose progresivamente hacia el centro de la lesión a través de tabiques en imágenes tardías, con un llamado apariencia de "radios de rueda".⁶

En el examen histológico con tinción de hematoxilina y eosina, se observa cicatriz estrellada central fibrosa blanca que se proyecta hacia la periferia desde el centro, con nódulos de color marrón rojizo en el medio.¹⁵ Microscópicamente está formada por nódulos angiomatoideos coalescentes separados por tractos fibroconectivos, compuestos por tres

tipos de vasos: capilares, vénulas y sinusoides. El estroma internodular está formado por tejido fibroso denso con áreas de aspecto mixoide, miofibroblastos gruesos dispersos, células plasmáticas, linfocitos y hemosiderófagos.⁴

SANT se compone de pequeñas mezclas vasos sanguíneos de tres tipos inmunofenotípicamente distintos, recapitulando la composición normal de la pulpa roja: cordones papilares (CD34+/CD8-/CD31+), sinusoides (CD34-/CD8+/CD31+) y venas pequeñas (CD34-/CD8-/CD31+).⁸

La expresión de CD68 es positivo en macrófagos y algunas células son CD68 + y SMA +. Se han observado algunos casos positivos para CD30, unos con expresión de virus de Epstein Barr por hibridación in situ y otros negativos.⁴ En nuestro caso la paciente fue positiva para CD31, CD34 (en algunos vasos) y CD8.

Además, hay células fusiformes alrededor de los nódulos que son positivo para CD68, SMA que es la actina del músculo liso y vimentina que es una proteína fibrosa cuya función principal es proveer soporte a las organelas intracelulares. El índice de proliferación celular ó Ki-67 suele ser <5 %.¹⁰

Varios autores coinciden en que la proliferación vista en la SANT puede relacionarse con las lesiones esclerosantes propias enfermedad relacionada con IgG4, basándose en la presencia de células plasmáticas en el estroma fibroconectivo con un aumento de la proporción de células IgG4/IgG positivas. Entre los criterios diagnósticos de la enfermedad relacionada con IgG4, establece que el infiltrado de células plasmáticas IgG4 positivas debería ser mayor de 10 por campo de gran aumento, con una proporción de células IgG4/IgG mayor al 40%.⁵ Contrastando con el resultado de patología de nuestro paciente, este no fue compatible con una enfermedad relacionada a IgG4.

Entre los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, se incluyen lesiones benignas como el angioma de células litorales, los hemangiomas o los hamartomas, que estarían compuestos por un solo

tipo de espacios vasculares; además del pseudotumor inflamatorio, que mostraría una proliferación celular miofibroblástica (ALK que es el gen de la cinasa del linfoma anaplásico es predominantemente positiva), acompañada de infiltrado inflamatorio mixto y sin la formación de los característicos nódulos angiomatoides que se observan en la SANT.¹²

Su parecido con el pseudotumor inflamatorio, y el hecho de haber sido publicados casos con positividad en la detección del virus Epstein-Barr (EBV) en las células estromales, ha llevado a algunos autores a señalar que se trata del mismo tipo de lesión. Sin embargo, aunque el estroma de ambas entidades resulte histológicamente similar, el pseudotumor inflamatorio no presenta los nódulos angiomatoides ni el inmunofenotipo característico de la SANT.⁵

La esplenectomía es curativa, sin casos reportados hasta la actualidad de transformación maligna o recidiva. Algunos autores proponen la esplenectomía laparoscópica como tratamiento de elección en lugar de la esplenectomía convencional. Sugieren el abordaje laparoscópico porque acorta los días de hospitalización, reduce gastos médicos, tiene menos complicaciones en la herida y ofrece un mejor resultado cosmético.⁴

En nuestro caso, el paciente fue sometido a esplenectomía laparoscópica y se recuperó sin complicaciones. A los 9 meses de seguimiento, el paciente estaba libre de enfermedad.

Conclusión

SANT es una patología rara y benigna, su diagnóstico generalmente es incidental.

El tratamiento de elección es la esplenectomía porque la diferenciación clínica entre SANT y otras enfermedades esplénicas es difícil. Y el abordaje laparoscópico es una opción válida.

Por lo tanto, los médicos deben tenerlo presente dentro del diagnóstico diferencial dentro de patología neoplásica de bazo.

Bibliografía

1. Martel M, et al. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation (SANT) Report of 25 Cases of a Distinctive Benign Splenic Lesion. *Am J Surg Pathol.* 2004; 28(10): 1268-1279.
2. Hakan A, et al. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation of the Spleen: An uncommon Cause of Abdominal Pain. *Euroasian Journal of Hepato-Gastroenterology.* 2017; 7(1): 89-91.
3. Gaeta R, et al. A Splenic IgG4+ Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation (SANT) Treated by Hemisplenectomy: A Radiologic, Histochemical, and Immunohistochemical Study. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2017; 1-7.
4. Cajamarca J, et al. Transformación nodular angiomatoide esclerosante del bazo: reporte de caso. *Medwave.* 2022; 22(2): 1-7.
5. Aracil E, et al. Transformación nodular angiomatoide esclerosante (SANT) del bazo. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2016;49(1): 45-49.
6. Kim H, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen related to IgG4-associated disease: report of a case. *Surg Today* (2013) 43: 930-936.
7. Martinez P, et al. Transformación angiomatosa nodular esclerosante de bazo. Un caso clínico. *Rev Esp Enferm Dig.* 2017; 109(3): 214-215.
8. Nomura R, et al. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation of the Spleen: Lessons from a Rare Case and Review of the Literature. *Intern Med.* 2019; 58: 1433-1441.
9. Yoshii H, et al. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation of the Spleen: A Case Report. *Tokai J Exp Clin Med.* 2020; 45(4): 236-242.
10. Shu-Xuan L, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: A case report and literature review. *World J Clin Cases.* 2021; 9(1): 211-217.
11. Peilong C, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation in the spleen A case series study and literature review. *Medicine.* 2019; 98(17): 1-7.
12. Macías P, et al. Caso Clínico: Transformación Angiomatosa Nodular Esclerosante de Bazo. *Rev.* 2018; 28(3): 214-246.
13. Efares B, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen (SANT) in a patient with clear cell carcinoma of the uterus: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2018; 12:377.
14. Wang H, et al. Clinicopathological features of sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen. *Pathology - Research and Practice.* 2021.
15. Jamal A, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of spleen in a 8-year-old girl. 2020; 70(8): 1448-1450.

Financiamiento

El estudio no contó con financiamiento.

Conflictos de interés

Ninguno declarado por los autores.

Correspondencia:

Kevin Alberth Nieto Yrigoin
Clínica Internacional Sede San Borja,
Av. Guardia Civil 421 - 433. Lima - Perú
E-mail: knieto_ny@hotmail.com