

2024

19°

Congreso internacional de
**DIAGNÓSTICO POR
IMÁGENES DE CÓRDOBA**

50°

Encuentro de Residentes

10°

Congreso de Bioimágenes

ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE BAZO Y SÍNDROME DE KASABACH MERRITT

Autor:

Bricco, Larisa.

Diagnóstico por Imágenes - Hospital Privado Universitario de Córdoba.
Ciudad de Córdoba. Córdoba. Argentina.

E-mail de contacto: larisa.imagenes@gmail.com

Declaro no tener conflicto de intereses.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 44 años con antecedente de **seminoma testicular y neurofibroma mediastínico, diagnosticados sincrónicamente y tratados con resección quirúrgica en remisión hace 2 años.**

En TC de tórax y abdomen c/c control se evidencia **nódulo esplénico único, hipervascular evidente solo en fase arterial**, sin otros hallazgos de relevancia. (Fig.1 A)

Nueva TC abdomen c/c con **progresión de lesiones esplénicas, con vasos aberrantes periféricos y secundarismo hepático de similar comportamiento** (Fig.1 B-C), con resultado de biopsia hepática de: **ANGIOSARCOMA.**

Inicia tratamiento quimioterápico dirigido. Durante su internación intercorre con anemia, plaquetopenia y TVP extensa del miembro inferior derecho. Inicia anticoagulación con filtro de VCS por alto riesgo de hemorragia.

Nueva TC abdomen y tórax c/c con **progresión de enfermedad y aparición de secundarismo pulmonar** (Fig.2 A-B).

En contexto de **hemoptisis** TC tórax s/c con signos compatibles de **hemorragia alveolar** (Fig.2 C) constituyendo el **“SÍNDROME DE KASABACH MERRITT” (SKM).**

Se decide suspender tratamiento oncoespecífico, tratar complicaciones clínicas y priorizar confort.

Paciente fallece al mes de iniciar dichos cuidados.



Fig 1. TC de abdomen c/c (ev) cortes axiales (A) Fase Arterial - **Nódulo esplénico hipervascular** (flecha blanca) (B) Fase Arterial - **Nódulo esplénico hipodenso con vasos aberrantes periféricos y realce en anillo** (flecha blanca) (C) Fase Portal - **Incremento volumétrico de lesión esplénica** (flecha blanca) y **Nódulos hepáticos hipodensos, secundarios** (flecha negra).

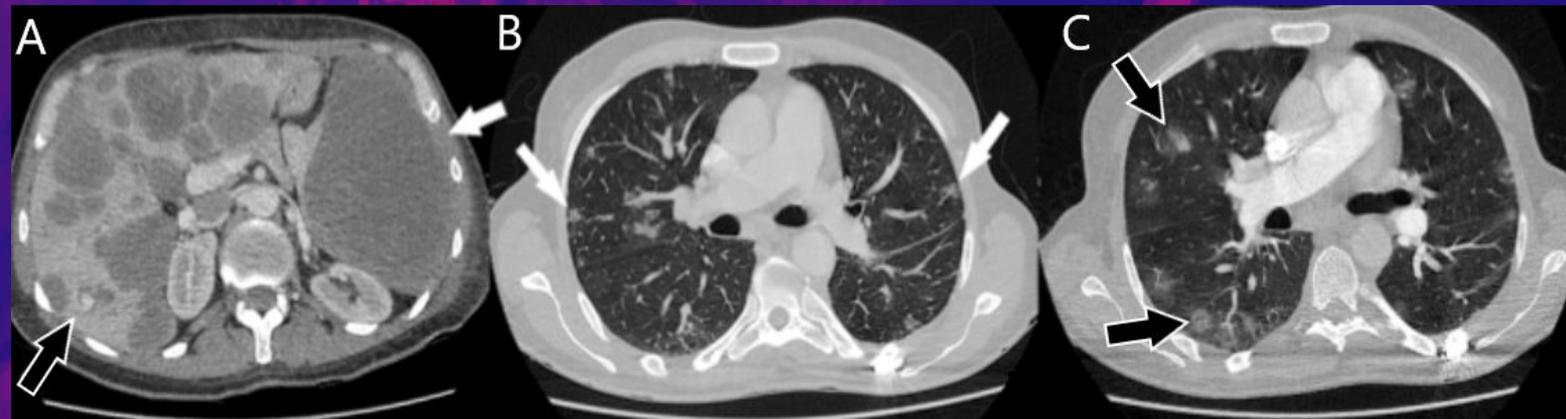


Fig 2. A- TC de abdomen c/c (ev) Fase Portal, corte axial. **Progresión de lesiones esplénicas** (←) y hepáticas, algunas de ellas con vasos aberrantes internos y en su periferia (⇌)
 B y C- TC tórax s/c cortes axiales. **Nódulos pulmonares secundarios** (←) que luego presentan "halo en vidrio esmerilado" (⇌), compatible con hemorragia alveolar en contexto de hemoptisis.

DISCUSIÓN:

El **ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE BAZO (APB)** es infrecuente pero representa la neoplasia maligna primaria no hematolinfoide esplénica más común, de gran agresividad y mal pronóstico ¹⁻³.

Algunos debutan con shock hipovolémico con hemoperitoneo por ruptura esplénica y otros con enfermedad metastásica avanzada ^{1,2,3}.

Lesiones esplénicas con vasos aberrantes internos y periféricos, con metástasis hepáticas de similar comportamiento, son muy orientativas hacia esta entidad en un contexto clínico compatible ^{4,5}.

El “**SÍNDROME DE KASABACH MERRITT**” es una coagulopatía por consumo asociada a tumores vasculares de rápido crecimiento, descrita principalmente en niños, con pocas revisiones en la literatura de su asociación en adultos con APB ^{5,6}.

CONCLUSIÓN:

El **ANGIOSARCOMA PRIMARIO DE BAZO** es una neoplasia vascular maligna agresiva, que habitualmente se diagnostica en estadios avanzados y puede asociarse a coagulopatía con presentación de “**SÍNDROME DE KASABACH MERRITT**” ^{1,7}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Damouny, M., Mansour, S., & Khuri, S. (2022). Primary Angiosarcoma of the Spleen: An Aggressive Neoplasm. *World journal of oncology*, 13(6), 337–342.
2. Alvite Canosa, M., Alonso Fernández, L., Seoane Vigo, M., Berdeal Díaz, M., Pérez Grobas, J., Bouzón Alejandro, A., Carral Freire, M., Llano Monelos, P. de, & Gómez Freijoso, C.. (2008). Angiosarcoma primario de bazo. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*, 100(6), 375-376.
3. Verge, J., Albiol, J., Navas, M., & Martín, C. (2005). Angiosarcoma primario de bazo con metástasis hepáticas: presentación de un caso y revisión de la bibliografía. *Cirugía Española*, 78(1), 50–52.
4. Reddy, S. C., & Reddy, S. C. (2000). Hemangiosarcoma of the spleen: helical computed tomography features. *Southern medical journal*, 93(8), 825–827.
5. Vrachliotis, T., Bennett, W., Vaswani, K. *et al.* Primary angiosarcoma of the spleen—CT, MR, and sonographic characteristics: report of two cases. (2000). *Abdom Imaging* 25, 283–285.
6. Maguiness, S., & Guenther, L. (2002). Kasabach-merritt syndrome. *Journal of cutaneous medicine and surgery*, 6(4), 335–339.
7. Alliot, C., Tribout, B., Barrios, M., & Gontier, M. F. (2001). Angiosarcoma variant of Kasabach-Merritt syndrome. *European journal of gastroenterology & hepatology*, 13(6), 731–734.