

# Historia Clínica

Sección a cargo de **ELIZABETH Y. SAPIA<sup>a</sup>**

**MATIAS JIMENEZ<sup>b</sup>, RODRÍGUEZ LILEN<sup>c</sup>, POMBO DIEGO<sup>c</sup>, ABOUD GABRIELA<sup>d</sup>, ALIANO JOHANNA<sup>e</sup>**

## DATOS DEL PACIENTE

**Nombre y apellido:** G. L.

**Edad:** 7 años.

**Procedencia:** Moreno, Buenos Aires, Argentina.

**Motivo de consulta:** Alteraciones conductuales de difícil abordaje.

**Motivo de internación:** Evaluación multidisciplinaria por alteraciones de conducta en una paciente con esclerosis tuberosa.

## Enfermedad actual

Paciente de sexo femenino de 7 años con diagnóstico clínico de esclerosis tuberosa a los 2 años de vida. Concorre al Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez por presentar alteraciones conductuales de difícil manejo terapéutico y dificultad en el seguimiento ambulatorio en contexto de pandemia COVID-19. Se decide su internación para evaluación multidisciplinaria.

## Antecedentes personales

- Nacida de término (40 semanas) de peso adecuado para la edad gestacional (2.750 kg).
- Pesquisa neonatal, fondo de ojo y otoemisiones acústicas normales.
- Condiciones socioeconómicas: necesidades básicas insatisfechas.
- Vacunas incompletas, pendientes vacunas de los 5 años.
- Diagnóstico de síndrome de West a los 6 meses y Esclerosis Tuberosa a los 2 años de vida que evoluciona con hamartomas en cerebro, angiomiolipomas renales y rabdomioma cardíaco.

## Examen físico al ingreso

Buen estado general, eutrófica con peso de 20 kg y talla de 117 cm ambos en percentil 25. Como datos positivos se observan angiofibromas faciales y mácula hipopigmentada en “hoja de fresno” en la pierna izquierda. Además, se constata retraso del desarrollo neuromadurativo a predominio de las áreas psicossocial y del lenguaje, conductas impulsivas relacionadas con la alimentación principalmente (negarse a comer, escupir la comida y tirar alimentos) y episodios de hetero y autoagresión.

## Planteos diagnósticos

- Progresión de enfermedad de base.
- Movimientos paroxísticos convulsivos.
- Alteraciones conductuales de causa psicógena.

## Estudios complementarios

- Resonancia Magnética Nuclear (RMN) con contraste de cerebro, columna y abdomen: en sistema nervioso central se constatan hamartomas subependimarios y tubers corticales que ya habían sido observados en estudios por imágenes previos. A nivel abdominal presenta como hallazgo incidental una formación sólida heterogénea redondeada de 52 x 52 mm en el bazo (*Figura 1*).

## EVOLUCIÓN

Debido al hallazgo en la RMN, se abordó la paciente interdisciplinariamente con cirugía, oncología y clínica pediátrica. Para evitar complicaciones debidas al tamaño de la lesión esplénica (mayor a 5 cm), se decidió realizar una esplenectomía total con estudio anatomopatológico con fines diagnósticos y terapéuticos.

En la anatomía patológica de la pieza quirúrgica, se observó parénquima esplénico con histoarquitectura desorganizada a expensas de múltiples canales vasculares irregulares con moderada ectasia eritrocitaria (*Figura 2*). En la inmunomarcación presentó células endoteliales ingurgitadas CD8 y

a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.

b. Residente de 2<sup>do</sup> año. Clínica Pediátrica. HNRG.

c. Residente de 1<sup>er</sup> año. Clínica Pediátrica. HNRG.

d. Residente de 4<sup>to</sup> año. Clínica Pediátrica. HNRG.

e. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica. HNRG

CD34 positivas, rodeadas por estroma de tipo pulpa roja, sin atipia ni figuras mitóticas (Figura 3 y 4). Diagnóstico: Hamartoma esplénico.

Evolucionó favorablemente, sin presentar complicaciones posteriores al procedimiento quirúrgico.

Durante la internación, se realizó interconsulta con servicios de neurología y psiquiatría por sus alteraciones conductuales.

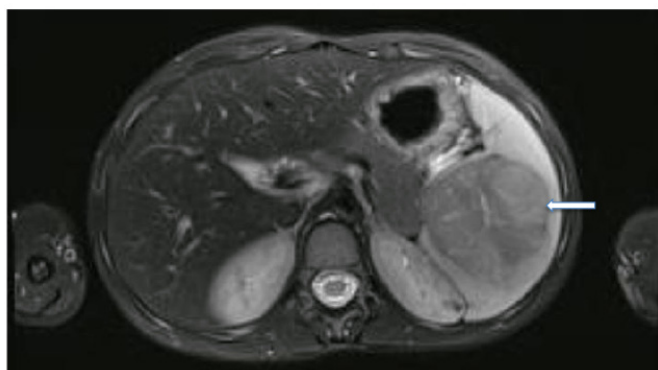
Se descartó foco epiléptico como posible etiología de movimientos paroxísticos con la realización de electroencefalograma y se profundizó en la evaluación a través de entrevistas y actividades lúdicas. De las mismas se rescató que la paciente se encontraba al cuidado de su madre únicamente, y en oportunidades por su abuela para que ella pudiese trabajar; se encontraba escolarizada desde el año 2018 en una escuela

cercana a su domicilio, la cual fue interrumpida debido a la pandemia por COVID-19; las dificultades para mantener seguimiento radicaban en barreras físicas relacionadas a la accesibilidad a los centros donde se seguía previamente y no se puntualizó algún hecho causal a partir del cual hayan comenzado las conductas que motivaron la consulta. Se indicó tratamiento farmacológico con ácido valproico como estabilizador del estado de ánimo, logrando una mejoría conductual y sin impulsividad.

En posteriores entrevistas, se asesoró a la madre para comenzar psicoterapias en zonas cercanas a su domicilio como parte de su tratamiento.

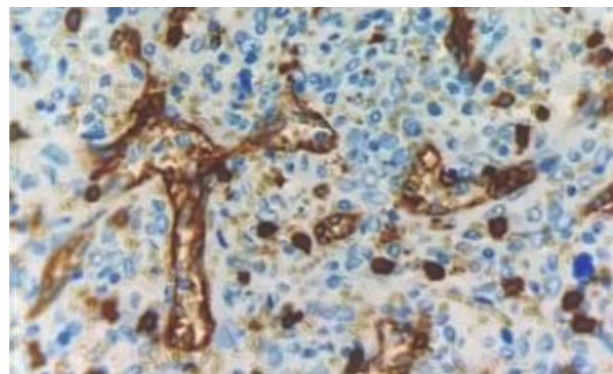
Actualmente, se encuentra escolarizada, y con seguimiento clínico ambulatorio en los consultorios externos del Hospital Ricardo Gutiérrez, de forma multidisciplinaria acorde a su patología.

**Figura 1.** Corte axial de RM abdominal en secuencia T2 que evidencia lesión tumoral en bazo



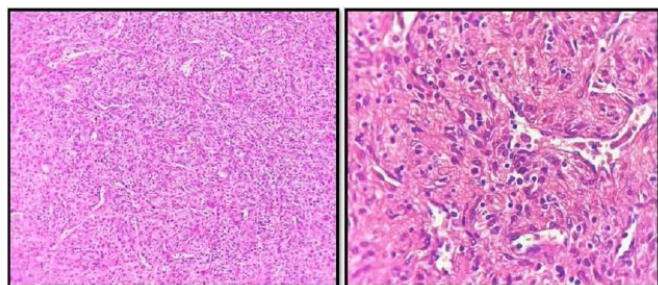
Corte de Resonancia Magnética Nuclear realizada durante la internación.

**Figura 3.** Panel de inmunomarcación CD8 positivo en células endoteliales



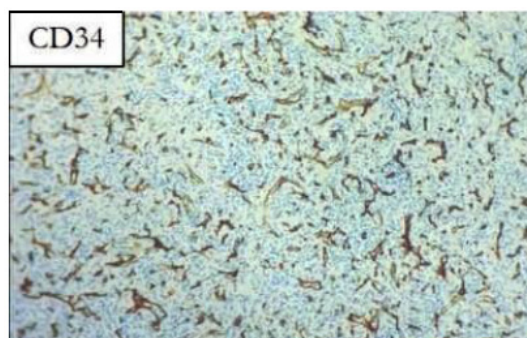
Imágenes aportadas por Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

**Figura 2.** Tinción con hematoxilina eosina donde se evidencia la pérdida de histoarquitectura.



Imágenes aportadas por Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

**Figura 4.** Panel de inmunomarcación CD34 positivo en células endoteliales



Imágenes aportadas por Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

## DISCUSIÓN

Los hamartomas esplénicos (HE) son extremadamente infrecuentes.<sup>1</sup> Su incidencia en población sana es baja, entre 0,024 - 0,13 %, tal es así que se han comunicado menos de 200 casos. Típicamente se diagnostican en adultos, a partir de la sexta década de la vida,<sup>2</sup> mientras que sólo el 14,3 % de los reportados aparecen en edad pediátrica.<sup>3</sup>

La presentación clínica es variada. Más del 80 % son asintomáticos y se encuentran incidentalmente en autopsias o en imágenes, como en nuestro caso. El 20 % restante, se presenta como masa abdominal palpable, esplenomegalia, ruptura esplénica, anemia, trombocitopenia, pancitopenia o síntomas digestivos.<sup>4</sup>

Son lesiones redondeadas solitarias o múltiples, bien circunscritas, como protuberancias nodulares sin cápsula, que comprimen el parénquima con un tamaño que varía entre 5 y 20 cm como máximo, como en el caso presentado.<sup>5</sup> En la ecografía se visualizan como masas sólidas hiperecoicas, con aumento del flujo sanguíneo al Doppler color. Este método sigue siendo la prueba de imagen más sensible para su diagnóstico.<sup>3</sup> En la tomografía computada los hallazgos característicos son cambios quísticos y calcificaciones combinadas, aunque también aparecen como masas sólidas iso o hipodensas. En la RMN la imagen difiere si el tumor es o no fibroso. La mayoría de los hamartomas esplénicos son isointensos en T1 y heterogéneos e hiperintensos en T2.

El principal diagnóstico diferencial son los tumores vasculares y lesiones sólidas del bazo, entre estos se destaca el hemangioma, tumor esplénico primario más frecuente. Otros son el angioma de células litorales, linfangiomas, hemangioendotelomas, angiomas nodulares y tumores miofibroblásticos inflamatorios.<sup>6</sup> Aunque la naturaleza de HE es benigna, es importante diferenciarlo de neoplasias malignas esplénicas como angiosarcomas, linfomas y tumores metastásicos.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.<sup>7</sup> Hay dos tipos histológicos: un tipo de pulpa blanca constituido por tejido linfoide y un tipo de pulpa roja formado por un complejo aberrante de senos nasales. La mayoría de los tumores son una mezcla de los dos subtipos. Puede observarse conglomerados de sinusoides revestidos de células endoteliales, membrana basal de tejido conectivo, ausencia de la pulpa blanca y fina capa de tejido conectivo, que delimita la lesión. A su vez por inmunohistoquímica podemos ver su característica

clásica, en donde las células que recubren los canales vasculares expresan CD8+, a diferencia de los hemangiomas, y en los cordones de la pulpa se aprecian macrófagos CD68+ y células vicentinas positivas.<sup>5</sup>

Dada su baja incidencia no existen consensos sobre su seguimiento o intervención. Si las lesiones no pueden ser diferenciadas de lesiones malignas por los hallazgos imagenológicos, está recomendada la esplenectomía.<sup>1</sup> Su principal complicación es la ruptura y la hemorragia por lo que ante tamaños mayores a 5 cm se recomienda la exéresis, como ocurrió con el caso presentado.

Para su tratamiento quirúrgico la laparoscopia es la técnica preferida, dado que ofrece menos morbilidad, con mejores resultados cosméticos, menor dolor y menos días de hospitalización.

No hemos encontrado en la revisión de la bibliografía reportes de casos con asociación de hamartomas esplénicos en pacientes con Esclerosis Tuberosa, y se trataría de un hallazgo no relacionado al motivo de consulta e internación de la paciente.

## CONCLUSIÓN

El hamartoma esplénico es una patología de baja incidencia en pediatría, y rara vez se encuentra asociado a otras patologías. La mayoría son asintomáticos y se presentan como un hallazgo en imágenes de rutina. Se debe realizar análisis histológico de esplenectomías o autopsias para diferenciarlos fundamentalmente de neoplasias malignas esplénicas, entre otros.

La esplenectomía es el tratamiento de elección, para lograr un diagnóstico de certeza y evitar potenciales complicaciones.

## AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer al Dr. Rossi Santiago, médico pediatra de planta Unidad 5, junto a quien realizamos el seguimiento clínico del paciente y participó en la redacción del manuscrito; a la Dra. Silvia Baleani, médica pediatra de planta Unidad 5, quien contribuyó en la revisión de la versión final del mismo; y a todos los profesionales que formaron parte del proceso diagnóstico-terapéutico con el objetivo de mejorar el estado de salud y optimizar la calidad de vida de nuestra paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Manoukian S, Kowal D. Comprehensive imaging manifestations of tuberous sclerosis. *AJR Am J Roentgenol*

- 2015; 204(5):933-943. [Consultado: el 25 de agosto de 2021] Disponible en: <https://www.ajronline.org/doi/10.2214/AJR.13.12235>
2. Soto Medina C, Mier Escurra E, Treviño Garza F, et al. Hamartoma esplénico. Reporte de caso. Revista Cirugía y Cirujanos. 2014; 82(3):328-331. [Consultado: el 15 de agosto de 2021]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/662/66231295013.pdf>
  3. Tallón Aguilar L, Jurado Marchena R, Tejada Gómez A, et al. Hamartoma esplénico. RAPD 2013; 36(1): 67-69. [Consultado: el 30 de julio de 2021].
  4. Eker T, Kocaay AF, Sevim Y, et al. Splenic hamartoma is a rare cause of abdominal pain: Case report and literature review. Turk J Surg. 2015; 33(4):294-295. [Consultado: el 30 de julio de 2021] Disponible en: <https://turkjsurg.com/abstract/1283/eng>
  5. Sim J, Ahn HI, Han H, et al. Splenic hamartoma: A case report and review of the literature. World J Clin Cases. 2013; 1(7):217-219. [Consultado: el 25 de agosto de 2021] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3856295/>
  6. Yusuf NW, Assaf HM. Splenic hamartoma. J Pak Med Assoc. 2003; 53(2):77-82. [Consultado: el 15 de agosto de 2021]. Disponible en: <https://www.jpma.org.pk/article-details/90>
  7. Núñez Delgado Y, Eisman Hidalgo M. Hamartoma esplénico: un tumor poco frecuente. RAPD. 2016; 39(1):38-39. [Consultado el 30 de julio de 2021] Disponible en: <https://www.sapd.es/revista/2016/39/1/06>



## Premios Revista Hospital de Niños a la producción científica 2020

### Primer premio

Neurorradiología Intervencionista. Experiencia en el Hospital de Niños  
“Ricardo Gutiérrez”.

(Rev Vol 62 N° 279, año 2020)

*Ana Lis López García, Walter Casagrande, Cynthia Purves, Mario Jaikin, César Petre*

### Premio Accésit

Chagas congénito en atención primaria de la salud en la Provincia de Santa Fe.

(Rev Vol 62 N° 278, año 2020)

*Santiago M. Suasnábar, Lorena V. Olivera, Evelyn E. Arias, María L. Bizai, Andrea Franco, Marcelo Nepote, Diana L. Fabbro*