

Mujer de 37 años con molestias abdominales y lesión focal esplénica

M. Martínez Celada^a, M. Rivas Carmenado^a, C. García Pravia^b y M. Fresno Forcelledo^b

^aServicios de Medicina Interna I y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 37 años sin antecedentes de interés, salvo apendicectomía en la adolescencia. Un mes antes de su ingreso, y tras cuadro gripal, comienza con astenia, anorexia, pérdida de peso y molestias inespecíficas abdominales, no refiriendo otros síntomas en la anamnesis por aparatos y siendo la exploración física anodina. Las pruebas complementarias de laboratorio, que incluían hemograma, velocidad de sedimentación, perfiles hepático y lipídico, creatinina, calcemia, iones, albúmina y proteínas totales fueron normales, así como los niveles séricos de los marcadores biológicos CEA 125 (antígeno carcinoembrionario), B2-M y enolasa (NSE). La radiografía simple de tórax no presentaba datos de interés y la ecografía abdominal mostraba una lesión focal esplénica de unos 8 cm de diámetro, confirmada en la tomografía axial computarizada (TAC) abdómino-pélvica, describiéndose como hipodensa y homogénea, con captación periférica de contraste en un bazo de tamaño normal (fig. 1). Se realizó una prueba diagnóstica con posterior intervención, recuperándose la paciente sin incidencias y encontrándose asintomática en la actualidad.



Fig. 1. Tomografía computarizada con contraste. Lesión homogénea e hipodensa focal esplénica de 8 cm de diámetro.



Fig. 2. Bazo con neoformación bien circunscrita, de consistencia mayor que el parénquima que la rodea, de coloración rojiza y dividida por pequeños tabiques fibrosos. En la zona de contacto se observa una banda de aspecto fibroso que parece tener múltiples capas.

Diagnóstico

Tras laparotomía y posterior esplenectomía se obtuvo una pieza de 8,5 x 5,7 cm, que mostraba al corte una masa lobulada bien circunscrita, de mayor consistencia que el parénquima circundante y de coloración similar a la pulpa esplénica (fig. 2), bien delimitada por una banda de aspecto fibroso. El examen histológico revelaba una proliferación no encapsulada, constituida por elementos mesenquimales fusiformes que se orientaban en haces entrelazados. Junto a esta población fusocelular se observaban abundantes células plasmáticas de aspecto maduro, elementos linfoides y ocasionales eosinófilos (fig. 3), sin atipias en las células fusiformes. El perfil inmunofenotípico mostraba una intensa positividad para la actina de músculo liso (fig. 4). El virus de Epstein-Barr, la actina de músculo común y el marcador de células foliculares dendríticas (CNA 42) fueron

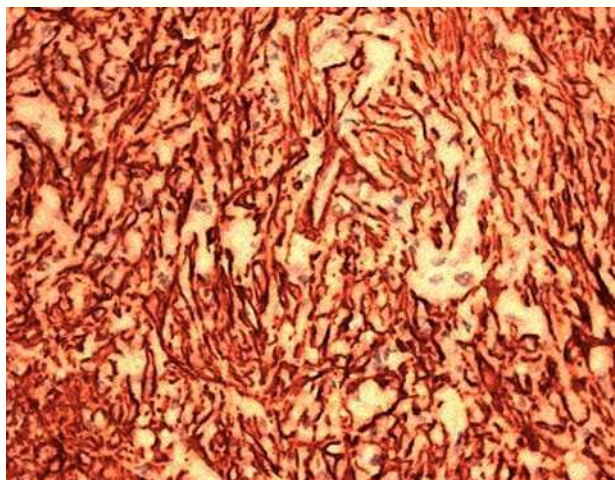


Fig. 4. El perfil inmunofenotípico muestra una intensa positividad para la actina de músculo liso así como bimentina (miofibroblástica).

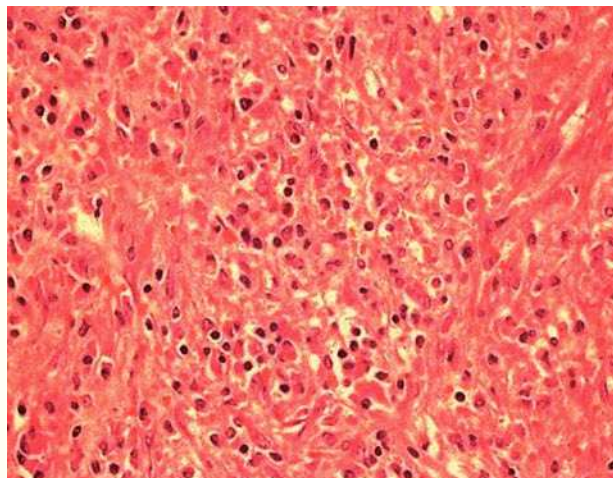


Fig. 3. En el examen histológico se observan, acompañando a la población fusocelular, abundantes células plasmáticas de aspecto maduro, elementos linfoides y ocasionales eosinófilos, sin otras alteraciones ni atipias.

negativos y las cadenas kappa y lambda mostraban un patrón policlonal. A la vista de estos hallazgos se estableció el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio (PTI) esplénico.

Comentario

El PTI es una entidad mal definida de origen desconocido que suele presentarse como una masa constituida por elementos inflamatorios y cambios de aspecto reparativo mesenquimal. Es una lesión benigna conformada histológicamente por células plasmáticas, linfocitos, células gigantes, histiocitos, células grasas y numerosos elementos vasculares, que se ha descrito en tejidos tan distintos como el respiratorio, gastrointestinal, orbital o membranas mesoteliales.

Su descripción en el tejido linforreticular es reciente, siendo muy rara la afectación esplénica, y creemos que nuestro caso ocupa el número 75 en la relación de los aportados a la literatura desde los dos primeros descritos por Cotelingam y Jaffe¹.

Los pacientes suelen estar asintomáticos, manifestando ocasionalmente febrícula, anemia leve o dolor inespecífico en epigastrio y/o cuadrante superior izquierdo, siendo el diagnóstico un hallazgo accidental en la mitad de los casos.

Generalmente, los afectados son adultos de edad media (53 años con un rango entre 19 y 87 años), mostrando predilección por el sexo femenino^{2,3}.

Su origen es desconocido, habiéndose barajado distintas teorías. Así, mientras que Cotelingam y Jaffe sugerían que la causa inicial podía ser una necrosis parenquimal con hemorragia, o en el caso del grupo de Matsubayashi⁴ una ruptura de un hemangioma esplénico, autores como Yamaguchi et al⁵ consideran que la infección por el virus de Epstein-Barr desempeña un papel fundamental en su desarrollo, y el grupo de Gómez-Román⁶ ha encontrado una asociación entre herpes-

virus-8 humano y PTI pulmonares. Otros autores han aventurado que la etiología y patogénesis pudieran deberse a causas tan variadas como un tratamiento antibiótico ineficaz, un agente infeccioso específico no identificado, un proceso granulomatoso inflamatorio u otras alteraciones inmunitarias e incluso del metabolismo lipídico, sin que ninguna de estas hipótesis haya sido confirmada.

En nuestro caso, las células fusiformes proliferantes presentan un perfil típico de miofibroblasto con intensa tinción para actina de músculo liso, sin mostrar asociación con el virus de Epstein-Barr tanto por técnicas inmunohistoquímicas (proteína latente de membrana [LMP]-1), como de hibridación *in situ*.

El diagnóstico diferencial es muy amplio y obliga a descartar la posibilidad de un quiste, absceso, hamartoma, hematoma organizado, hemangioma, linfangioma, plasmocitoma, lipoma o fibroma, así como tumores malignos (linfoma, histiocitoma fibroso, hemangiosarcoma, fibrosarcoma o metástasis tumorales)⁷.

Aunque se puede realizar una biopsia aspiración con aguja fina, no es recomendable para una masa esplénica dada su pobre especificidad, riesgo de sangrado o diseminación celular si el tumor es maligno. La ecografía, TAC o resonancia magnética nuclear (RMN) nos ayudan a identificar las lesiones⁸, pero el diagnóstico se establece por medios histológicos e inmunohistoquímicos tras la esplenectomía⁹, que generalmente se realiza de forma laparoscópica¹⁰. Todas las PTI esplénicas publicadas han mostrado un comportamiento benigno.

En resumen, el PTI de bazo es una lesión benigna poco común y de etiología controvertida, de muy difícil diagnóstico preoperatorio con técnicas de imagen, por lo que requiere un detallado estudio histopatológico e inmunofenotípico y donde el virus de Epstein-Barr no parece ser un hallazgo patognomónico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cotelingam JD, Jaffe ES. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *Am J Surg Pathol*. 1984;8:375-80.
2. Parajo A, Miranda C, Otero E, Cadavid A, García M, Montero M. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *Gastroenterol Hepatol*. 1997;20(9):449-51.
3. Nasir A, Budhrani SS, Hafner GH, Sidawy MK, Kaiser HE. Inflammatory pseudotumor of the spleen associated with a cavernous hemangioma diagnosed at intra-operative cytology: report of a case and review of literature. *In Vivo*. 1999;13(1):87-92.
4. Matsubayashi H, Mizoue T, Mizuguchi Y, Magami Y, Horibe T, Seki T, et al. A case of hemangioma accompanied by inflammatory pseudotumor of the spleen. *J Clin Gastroenterol*. 2000;31:258-61.
5. Yamaguchi M, Yamamoto T, Tate G, Matsumoto T, Matsumiya A, Kuzume M, et al. Specific detection of Epstein-Barr virus in inflammatory pseudotumor of the spleen in a patient with a high serum level of soluble IL-2 receptor. *J Gastroenterol*. 2000;35:563-6.
6. Gómez-Román JJ, Sánchez-Velasco P, Ocejón-Vinyals G, Hernández-Nieto E, Leyva-Cobian F, Val-Bernal JF. Human herpesvirus-8 genes are expressed in pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). *Am J Surg Pathol*. 2001;25:624-9.
7. Galindo Gallego M, Ortega Serrano MP, Ortega López M, Esteban Collazo F, Guinea Esquerdo L. Inflammatory pseudotumor of spleen. Report of two cases and literature review. *Minerva Chir*. 1997;52(11):1379-88.
8. Glazer M, Sagar V. SPECT imaging of the spleen in inflammatory pseudotumor: correlation with ultrasound, CT, and MRI. *Clin Nucl Med*. 1993;18:527-9.
9. Yano H, Imasato M, Monden T, Okamoto S. Inflammatory pseudotumor of the spleen: report of 2 cases. *Surgery*. 2003;133:349-50.
10. Tsugawa K, Hashizume M, Migou S, Kawanaka H, Sugimachi K, Irie H, et al. Laparoscopic splenectomy for an inflammatory pseudotumor of the spleen: operative technique and case report. *Hepato-Gastroenterology*. 1998;45:1887-91.