

Pseudotumor inflamatorio en bazo errante

L. Sarría Octavio de Toledo, R. Cozcolluela Cabrejas, S. García Asensio y T. Martínez-Berganza

Servicio de Radiología. Hospital Reina Sofía. Tudela. Navarra. España.

El bazo errante es una entidad clínica inusual, con una incidencia inferior al 0,5% de todas las esplenectomías realizadas. Su hallazgo puede ser casual en pacientes asintomáticos o consecuencia de un cuadro clínico agudo o crónico secundario a factores mecánicos provocados por compresión (retención urinaria, estreñimiento, etc.), alteraciones de la función (trombocitopenia o hiperesplenismo) o torsión del pedículo vascular. Su diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen, habitualmente ecografía, tomografía axial computarizada o resonancia magnética. La gammagrafía o la arteriografía pueden ser también útiles en casos no concluyentes.

Se han descrito en la literatura casos de bazo errante asociados a tumoraciones diversas (quistes epidermoides, quistes simples, linfangiomas quísticos o limfomas). No hemos encontrado casos asociados a pseudotumor inflamatorio.

Presentamos el caso de una paciente con bazo errante asociado a pseudotumor inflamatorio.

Palabras clave: bazo errante, pseudotumor inflamatorio, bazo esplénico, diagnóstico por imagen.

INTRODUCCIÓN

El bazo errante es una entidad clínica inusual, con una incidencia inferior al 0,5% de todas las esplenectomías realizadas. Su existencia se debe a anomalías congénitas en la fijación esplénica intraabdominal o laxitud adquirida de su soporte ligamentario. Su presencia es más frecuente en mujeres de entre 20-40 años. Puede ser asintomática o acompañarse de cuadros de dolor agudo o crónico¹.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de masa pelviana correspondiente a un bazo errante, que presentaba una tumoración intraparenquimatosa correspondiente a pseudotumor inflamatorio.

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años sin antecedentes de interés, remitida a ginecología por su traumatólogo tras detectar en una revisión radiológica rutinaria por coxalgia calcificaciones en la pelvis menor presumiblemente de origen ginecológico (fig. 1).

Correspondencia:

LUIS SARRÍA OCTAVIO DE TOLEDO. Avda. Gómez Laguna, 52, 2º. 50009 Zaragoza. España. lusarria@auna.com

Recibido: 31-III-04

Aceptado: 2-XI-04

Wandering spleen associated to inflammatory pseudotumor

Wandering spleen is an uncommon clinical entity accounting for less than 0.5% of all splenectomies performed. It can be an incidental finding in asymptomatic patients or it can be found in patients with acute or chronic clinical presentation due to compression (urinary retention, constipation), alterations in splenic function (thrombocytopenia or hypersplenism), or torsion of a vascular pedicle. Wandering spleen is diagnosed by imaging techniques, usually ultrasound, CT, or MRI. Scintigraphy or arteriography can also be useful in cases with inconclusive findings.

Although cases of wandering spleen associated to diverse masses (epidermoid cysts, simple cysts, cystic lymphangiomas, and lymphomas) have been reported in the literature, to our knowledge there are no reports of this entity associated to inflammatory pseudotumor.

We present the case of a patient with wandering spleen associated to inflammatory pseudotumor.

Keywords: wandering spleen, inflammatory pseudotumor.

En el estudio ecográfico realizado por su ginecólogo se observa una masa pelviana de gran tamaño, con múltiples focos hiperecogénicos con sombra posterior sugestiva de mioma uterino probablemente calcificado (fig. 2).

Se realizó una resonancia magnética (RM) de pelvis en otro centro de referencia. La exploración realizada mediante planos axial sagital y coronal en secuencias spin eco T1 y T2 sin y con gadolinio muestra que dicha masa pelviana presenta una porción sólida de tejido blando en su polo superior, con captación homogénea de contraste, siendo irregular y con calcificaciones gruesas en sus dos tercios inferiores. El útero y los anejos presentaban una morfología normal, sin relación con la masa descrita. Se diagnosticó como masa pelviana de origen no filiado (fig. 3).

Se precisó la colaboración al servicio de cirugía que solicitó tomografía axial computarizada (TAC) abdómino-pelviana a fin de completar el examen quirúrgico. En este estudio llama la atención, en cortes axiales, la ausencia del bazo en su habitual situación (no existiendo antecedentes de esplenectomía), con medialización de la cola pancreática. La arteria y vena esplénicas mostraban una elongación, discurriendo en dirección caudal hasta el tercio medio de la masa pelviana, en donde se introducen y subdividen conformando un hilus vascular, lo que indica que la masa pelviana en cuestión corresponde al bazo en localización ectópica (fig. 4a). La reconstrucción multiplanar, coronal y sagital demuestra que el bazo ectópico presenta una masa de morfología redondeada y bien definida, con calcificaciones gruesas, en sus dos tercios inferiores (fig. 4b). Esta tumoración esplénica se etiquetó inicialmente como lesión benigna, planteándose la posibilidad de que se tratara de un quiste epidermoide,



Fig. 1.—Radiografía simple de abdomen. Ocupación de la región pelviana por una masa que presenta calcificaciones gruesas (flechas).



Fig. 2.—Ecografía pelviana. Masa heterogénea de gran tamaño (flechas) con áreas hiperecogénicas con sombra posterior, sugestivas de calcificaciones.

tumor éste que con frecuencia calcifica. Otros tumores, como los hemangiomas, aunque excepcionalmente también pueden calcificar, no se consideraron como primera opción.

La cirugía confirma la localización ectópica del bazo, con elongación de su pedículo vascular, y con una masa que ocupaba los dos tercios inferiores.

En el examen anatomo-patológico (fig. 5) se observa que la masa esplénica, de 11cm x 8 cm, está bien delimitada, es de consistencia firme y elástica y está compuesta, en su mayor parte, por tejido fibro-hialino, calcificaciones y focos de hemorragia reciente, compatible con tumor miofibroblástico inflamatorio con extensa hialinización y calcificación (pseudotumor inflamatorio fibroso calcificante).

DISCUSIÓN

El bazo habitualmente se sitúa en el cuadrante superior-externo del abdomen. Sus soportes ligamentarios son los ligamentos gastroesplénico, frenocólico, esplenorenal, esplenocálico, esplenofrénico, pancreático-esplénico y pancreático-cálico, resultado de condensaciones embrionarias que tienen lugar en el peritoneo. Estos ligamentos son anormalmente laxos o elongados en los pacientes con bazo errante, permitiendo a este órgano la migración a la pelvis o el abdomen inferior¹. El esbozo embrionario está presente en la quinta semana de vida intrauterina, desarrollado como una proliferación mesodérmica entre dos hojas del mesogastrio dorsal. Si hay una fusión incompleta del mesogastrio dorsal, el bazo puede mantenerse con un largo pedículo y permanecer en una localización ectópica intra-abdominal. Un pedículo esplénico se encuentra casi siempre en los casos de bazo errante. Se ha descrito la malformación o ausencia de los ligamentos gastro-esplénico o espleno-renal².

La incidencia de bazo errante en la población es desconocida y difícil de determinar. Es más frecuente en niños menores de 10 años, suponiendo un tercio de todos los casos, con una distribución entre sexos similar. En los adultos existe un claro predominio en mujeres, principalmente entre 20 y 40 años, siendo la incidencia 15 veces superior que en el hombre^{3,4}. Se ha sugerido como origen, dado el claro predominio en mujeres, la laxitud de origen hormonal de la pared abdominal inducida por el embarazo⁵.

El bazo errante puede ser de tamaño normal, aunque habitualmente presenta un aumento de tamaño. La esplenomegalia es a veces secundaria a torsión o compresión del pedículo con la consiguiente congestión. La progresiva esplenomegalia debida a cualquier causa puede conducir a un aumento de la movilidad esplénica. No obstante, la esplenomegalia generalmente no parece ser un factor predisponente a la existencia de bazo errante⁶. Se han descrito también bazos errantes de aspecto multilobulado e incluso de tamaño algo inferior⁷.

La presentación clínica puede ser aguda, crónica o su detección puede ser casual en pacientes asintomáticos⁶. Puede simular diversos procesos anexiales (quistes ováricos torsionados, absceso tubo-ovárico, etc.), colecistitis aguda, apendicitis, obstrucción intestinal, diverticulitis, etc. Los síntomas pueden ser consecuencia de factores mecánicos que provocan retención urinaria, estreñimiento, o alteraciones de la función como trombocitopenia o hiperesplenismo. Por otro lado, la torsión esplénica, aguda o crónica, con infarto, puede ser causa de abdomen agudo⁶. Pueden asociarse cuadros de pancreatitis aguda debido a la incorporación de la cola pancreática en el pedículo vascular esplénico⁸.

El diagnóstico clínico es difícil, y los datos de laboratorio son inespecíficos, aunque la leucocitosis está generalmente presente. Por ello, su diagnóstico se basa fundamentalmente en técnicas de diagnóstico por la imagen tales como ecografía, gammagrafía, TAC, RM o arteriografía, siendo la ecografía y la TAC los métodos más habituales y precisos³.

La radiografía convencional es poco sensible para el diagnóstico del bazo errante aunque en ocasiones puede mostrar asas intestinales distendidas y desplazadas que sugieren la existencia de masa abdominal.

El método más seguro y menos invasivo es la ecografía. El bazo errante se presenta con masa de ecoestructura homogénea. La ausencia de bazo en el cuadrante superior izquierdo, en ausencia de esplenectomía, hace sospechar que dicha masa corresponda al

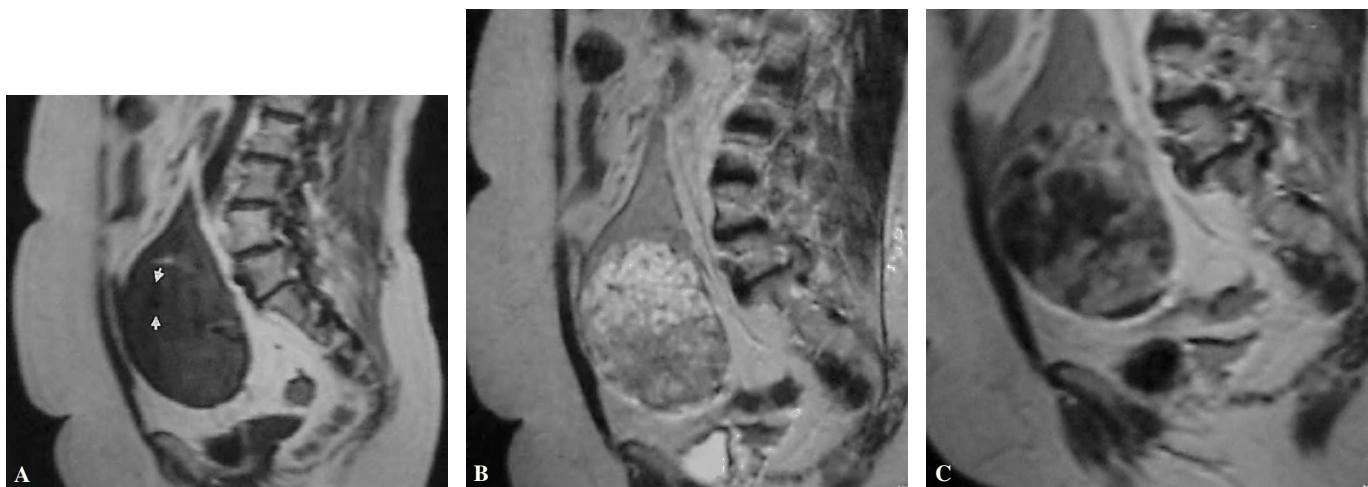


Fig. 3.—Resonancia Magnética. Planos sagitales. A: secuencia spin eco T1. Masa hipointensa con polo superior homogéneo en forma de «pico» con abombamiento y heterogeneidad en los dos tercios inferiores, donde se aprecian áreas con ausencia de señal correspondientes a calcio (flechas). B: secuencia spin eco T2. Polo superior homogéneo con moderada intensidad. Heterogeneidad de los dos tercios inferiores con áreas hiperintensas. C: secuencia spin eco T1 con gadolinio intravenoso que muestra un leve realce homogéneo del polo superior y de áreas parcheadas de los dos tercios inferiores.

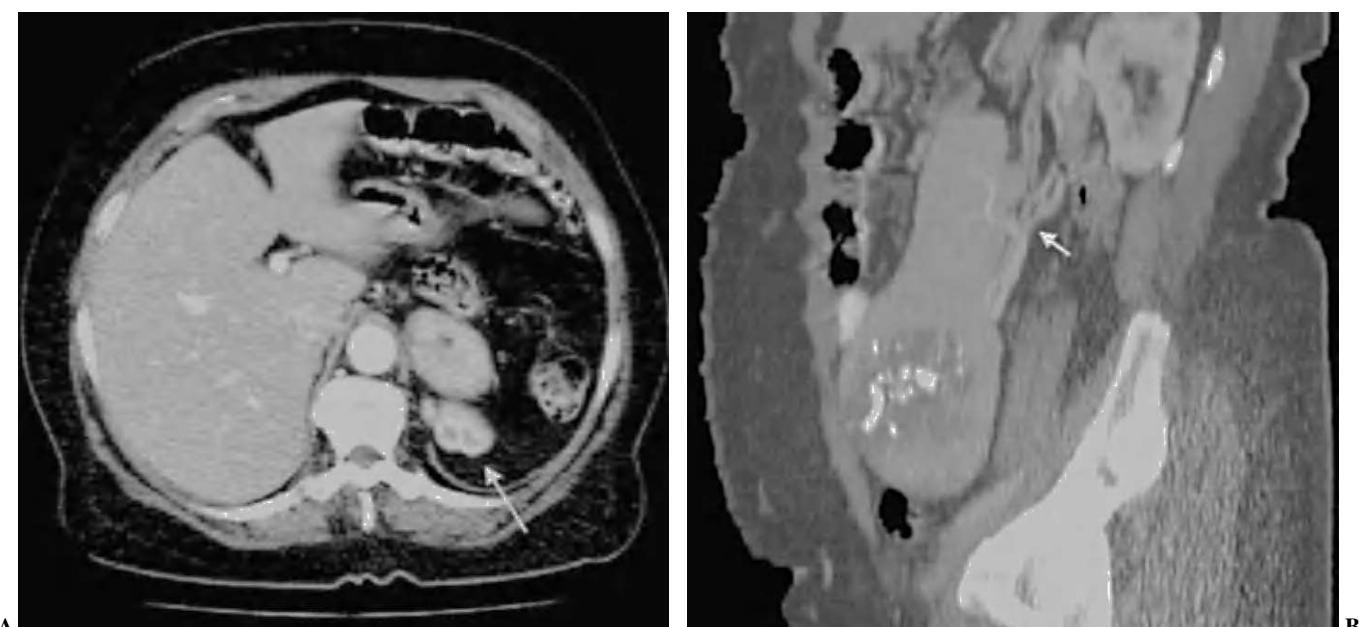


Fig. 4.—Tomografía axial computarizada abdominal con contraste intravenoso. A: corte axial con contraste intravenoso en hemiabdomen superior. No se detecta el bazo en su habitual situación, ascenso del riñón izdo. (flecha). B: reconstrucción MVPR sagital de masa pelviana compuesta de un polo superior homogéneo y heterogeneidad de los dos tercios inferiores con morfología redondeada, heterogéneo y con calcificaciones en su interior. Se aprecia un pedículo vascular que penetra en el tercio medio de dicha «masa» (flecha).

bazo en localización ectópica. Mediante técnica doppler y doppler color se puede demostrar, entonces, el pedículo vascular esplénico, lo que confirmaría el diagnóstico. Además se puede observar si existe disminución o ausencia del flujo sanguíneo en dicho pedículo, lo que sugiere torsión. No obstante, la existencia de excesivo gas intestinal puede dificultar el estudio ecográfico⁹.

La gammagrafía con tecnecio 99Tcm-sulfuro coloidal puede demostrar el desplazamiento esplénico, así como su estado funcional. Cr51 con marcadores de células rojas es más específico y evita la confusión con el lóbulo derecho hepático. En caso de is-

quemia o torsión el bazo puede no captar, siendo entonces los hallazgos inespecíficos, pudiendo ser producido por otras causas tales como asplenía, depósito de torotраст, sarcoma de células reticulares, *situs inversus* o enfermedad de células falciformes.

La TAC y RM son las técnicas de elección para su diagnóstico, delimitando el bazo y su relación con otras estructuras anatómicas tales como la cola pancreática, así como la ausencia de aquél en el cuadrante superior izquierdo. Se pueden determinar signos de torsión de pedículo esplénico: la apariencia de arremolinamiento de dicho pedículo es el signo más específico, con au-

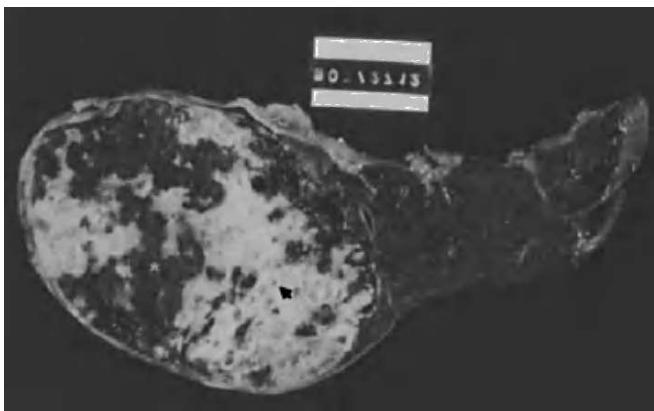


Fig. 5.—Pieza anatómica. La pieza corresponde a un bazo con abollonamiento en sus dos tercios inferiores, que presenta áreas rojizas del mismo color que el parénquima esplénico, correspondientes a hemorragia (*), y amplias áreas blanquecinas de aspecto irregular, correspondientes a tejido fibrohialino (flecha), y abundantes calcificaciones.

sencia de realce cuando existe una completa ausencia de flujo sanguíneo; en ocasiones, se puede apreciar ascitis y signos de necrosis pancreática. Si la torsión es crónica el bazo se recubre de una gruesa pseudocápsula¹⁰⁻¹².

El diagnóstico, no obstante, puede ser difícil antes de la cirugía; así en una revisión de 237 casos, sólo el 27% de ellos fue diagnosticado en el preoperatorio⁶.

El manejo recomendado por la literatura para el bazo errante es variable. El significativo riesgo de sepsis postesplenectomía plantea un tratamiento conservador, principalmente en casos asintomáticos o con escasa sintomatología. En ausencia de infarto, trombosis o hiperesplenismo, en pacientes que presentan abdomen agudo, detorsión y esplenoplexia, y más recientemente esplenoplexia laparoscópica, son opciones recomendadas¹³.

En ocasiones, aunque de forma muy infrecuente según la bibliografía, el bazo errante se puede asociar a diversas tumoraciones tales como quistes epidermoides¹⁴, quistes simples^{15,16}, linfangiomas quísticos¹⁷ o linfomas¹⁸⁻²⁰.

No hemos encontrado, en cambio, en la bibliografía la asociación de pseudotumor inflamatorio con bazo errante, que es el caso que exponemos. Este tumor de origen desconocido considerado benigno ha sido descrito en múltiples órganos incluyendo órbita, sistema respiratorio, vejiga hígado, ganglios linfáticos y bazo. En estos últimos tres órganos, a diferencia del resto, se han identificado genomas del virus de Epstein-Barr asociados a pseudotumor inflamatorio; en nuestro caso no se identificó dicho virus en el estudio inmunohistoquímico²¹. El pseudotumor inflamatorio habitualmente está compuesto, en proporciones variables, por un infiltrado de células inflamatorias polimorfas que incluyen linfocitos (fundamentalmente T), células plasmáticas e histiocitos²². Aunque técnicas de imagen como la ecografía, la TAC y la RM ayudan al diagnóstico diferencial, las características del pseudotumor inflamatorio mediante estas técnicas son inespecíficas, por lo que el diagnóstico quirúrgico es difícil²³.

AGRADECIMIENTOS

A la Unidad de Anatomía Patológica por las imágenes prestadas de la pieza anatómica.

BIBLIOGRAFÍA

- Allen KB, Gay BB, Skandalakis JE. Wandering spleen: anatomic and radiologic considerations. *South Med J*. 1992;85:976-84.
- Lewis GA, Byrne MP. Wandering spleen. *Am Surg*. 1981;42:275-7.
- Dahiya N, Karthikeyan D, Vijay S, Kumar T, Vaid M. Wandering spleen-unusual presentation and course of events. *Ind J Radiol Imag*. 2002;12:3:359-62.
- Dawson JH, Roberts NG. Management of the wandering spleen. *Aust N Z Surg*. 1994;64:441-4.
- Abell I. Wandering spleen with torsión of the pedicle. *Ann Surg*. 1933;98:722-35.
- Buehner M, Baker MS. The wandering spleen. *Surg Gynecol Obstet*. 1992;175:373-87.
- Dalpe CH, Cunningham M. Wandering spleen as an asymptomatic pelvis mass. *Obstet Gynecol*. 2003;101:5:1102-3.
- Desai DC, Hebra A, Davidoff AM, Schnaufer L. Wandering spleen: a challenging diagnosis. *South Med J*. 1997;90:439-43.
- Nemcek AA, Miller FH, Fitzgerald SW. Acute torsión of a wandering spleen diagnosis by CT and duplex Doppler sonography. *Am J Radiol*. 1991;157:307-9.
- Swischuk LE, Williams JB, John SD. Torsion of wandering spleen: the whorled appearance of splenic pedicle on CT. *Pediatr Radiol*. 1993;23:476-7.
- Gayer G, Zissin R, Apter S, Atar E, PortnoY O, Itzchak Y. CT findings in congenital anomalies of the spleen. *BJR*. 2001, 2001;74:767-72.
- Raiissaki M, Prassopoulos P, Daskalogiannaki M, Magkanas E, Gourtsoyiannis N. Acute abdomen due to torsion of wandering spleen: CT diagnosis. *Eur Radiol*. 1998;8:1409-12.
- Satyadas T, Nasir N, Bradpiece HA. Wandering spleen: case report and literature review. *J R Coll Surg Edimb*. 2002;47(2):512-4.
- Baglaj M, Czernik J. Epidermoid cyst in a wandering spleen. *Pediatr Surg Int*. 1998;14:113-5.
- Dachman A, Ros P, Murari P, Olmsted W, Lichtenstein J. Nonparasitic splenic cysts. A report of 52 cases with radiologic-pathologic correlation. *Am J Roentgenol*. 1986;147:537-42.
- Siniluoto T, Päivänsalo M, Lohela P. A multicystic wandering spleen. *J Clin Ultrasound*. 1987;15:475-7.
- Alerci M, Dore R. Computed tomography of cystic lymphangioma in a wandering spleen. *Acta Radiol*. 1990;10:589-90.
- Barloon TJ, Lu C. Lymphoma presenting as an abdominal mass involving an ectopic spleen. *Am J Gastroenterol*. 1984;79:684-6.
- Dautenhahn LW, Rona G, Saperstein ML, Williams CD, Vermess M. Lymphoma in a pelvic spleen. CT features. *J Comput Assist Tomogr*. 1989;10:81-2.
- Waldman I, Suissa L. Lymphosarcoma in a ectopic pelvic spleen. *Clin Nucl Med*. 1978;3:417-9.
- Lewis J, Gaffney R, Casey M, Farrell M, Morice W, Macon W. Inflammatory pseudotumor of the spleen associated with a clonal Epstein-Barr virus Genome. *Am J Clin Pathol*. 2003;120:56-61.
- Yesildag E, SarimuraT N, Ince U, Numan F, Buyukunal C. Nonsurgical diagnosis and management of an inflammatory pseudotumor of the spleen in a child. *J Clin Ultrasound*. 2003;31:335-8.
- Irie H, Honda H, Kaneko K, Kuroiwa T, Fukuya T, Yoshimitsu K, et al. Inflammatory pseudotumors of the spleen: CT and MRI findings. *J Comput Assist Tomogr*. 1996;20:244-8.

Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.