

Quiste esplénico gigante en una adolescente. Caso clínico

Giant splenic cyst in a teenager girl. Case report

Beatriz Martínez Torres^a, Manuel Medina García^b, Miguel Ángel Zafra Anta^c,
Alejandro José García Muñoz-Najar^d, Juan C. Tardío Dovao^e

^aResidente de Cirugía General y Digestivo. Hospital Universitario Fuenlabrada. Madrid. España

^bCirujano General. Adjunto. Hospital Universitario Fuenlabrada. Madrid. España

^cPediatra. Adjunto. Tutor de residentes de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. Comité de Historia de la Asociación Española de Pediatría. Madrid, España

^dHospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. Madrid. España

^eAnatomía Patológica. Jefe de Servicio. Hospital Universitario Fuenlabrada. Madrid. España

Recibido el 15 de mayo de 2016; aceptado el 19 de noviembre de 2016

Resumen

Introducción: Los quistes esplénicos gigantes y no parasitarios son infrecuentes. Estas lesiones pueden manifestarse como dolor abdominal, si bien a menudo son asintomáticas y se diagnostican en forma incidental. **Objetivo:** Presentar el caso de un quiste esplénico epitelial gigante por su interés en la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas, al ser una entidad muy poco frecuente. **Caso clínico:** Paciente de sexo femenino de 13 años de edad que consultó por dolor abdominal de dos meses de evolución. En la exploración física se palpaba una masa de consistencia dura en hemiabdomen izquierdo. En los estudios de imágenes se visualizó una masa esplénica quística gigante. Se realizó esplenectomía obteniendo un quiste subcapsular que comprometía la mayor parte del bazo, el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico fueron compatibles con quiste epitelial. La evolución postoperatoria y el posterior seguimiento ambulatorio fueron favorables. **Conclusiones:** El tratamiento de los quistes esplénicos gigantes no parasitarios es quirúrgico, intentando conservar, en lo posible, la mayor cantidad de tejido esplénico. Este procedimiento debe ser individualizado, considerando el tamaño, las posibilidades diagnósticas, el tejido esplénico residual, la edad del paciente y comorbilidades.

Palabras clave:

Quiste esplénico;
quiste no parasitario;
esplenectomía.

Abstract

Giant nonparasitic splenic epidermoid cysts are relatively uncommon. These lesions can lead abdominal pain, but most of them are asymptomatic, and they are discovered incidentally. We report a 13-y old female with a giant splenic epidermoid cystic, given the special interest of diagnostic and therapeutic decision-making of this rare entity. **Case report:** A 13-y old female with clinical history of abdominal pain since the last two months. On physical examination a firm, tender mass was palpable

Keywords:

Splenic cyst;
non-parasite cyst;
splenectomy.

Correspondencia:
Miguel Ángel Zafra Anta
miguelzafraanta@gmail.com
miguel.zafra@salud.madrid.org

in left hypochondrium. Diagnosis of a large cystic splenic mass was made based on ultrasound and abdominal computed tomography scan. Splenectomy was performed, and histopathological-immunohistochemistry studies revealed findings suggestive of primary epithelial cyst. The post-operative clinical course was satisfactory and uneventful. **Conclusions:** Treatment of giant nonparasitic splenic cysts is surgical. Preserve splenic parenchyma must be the aim in an individualized decision-making. The different types of surgical modalities will be according to the diagnosis and clinical situation (cyst size, age, comorbidities).

Introducción

Los quistes esplénicos solitarios gigantes y no parasitarios son poco frecuentes, se diagnostican de forma incidental en la infancia o en personas jóvenes menores de 20 años. La clínica puede ser desde masa abdominal indolora, hasta dolor abdominal, disconfort o sensación de plenitud en cuadrante superior izquierdo por la esplenomegalia y la presión que ejerce el quiste sobre las estructuras vecinas, incluso se puede encontrar omalgia izquierda e hipertensión arterial en caso de compresión del riñón^{1,2}. Si la lesión es difusa y compromete a todo el bazo (ej. tumoral) puede producirse el fenómeno de secuestro esplénico e hiperesplenismo, con pancitopenia³.

Se han descrito diferentes clasificaciones de los quistes no parasitarios, según su origen (congénitos, neoplásicos, vasculares, inflamatorios, postraumáticos), siendo la clasificación más utilizada la de Morgenstern¹ (tabla 1).

Los quistes esplénicos epiteliales grandes son in-

frecuentes, y generalmente son uniloculares. El tratamiento recomendado para los quistes menores de 5 cm es el seguimiento estrecho, mientras que si el quiste esplénico es de más de 5 cm tiene indicación de cirugía. Dentro de las posibilidades quirúrgicas se encuentran la esplenectomía (total o parcial), la quistectomía y la aspiración con esclerosis o marsupialización².

El objetivo del presente manuscrito es presentar el caso de un quiste esplénico epitelial gigante en una adolescente de 13 años, por su interés en la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas, al ser una entidad muy poco frecuente.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 13 años de edad que acudió a urgencias por dolor abdominal localizado en hipocondrio izquierdo, intermitente, de dos meses de evolución. No tenía antecedentes médico-quirúrgicos relevantes, ni historia de traumatismo.

En la exploración física se palpaba una masa de consistencia dura en hemiabdomen izquierdo que podría corresponder a un bazo de grado 4 según la escala de Boyd (tabla 2), pero por su gran tamaño resultaba difícil precisar el órgano sobre el que se asentaba.

Entre los exámenes de sangre destacaba un perfil bioquímico dentro de límites normales, y en el hemo-

Tabla 1. Clasificación de los quistes esplénicos no parasitarios

Congénitos

Epiteliales. Epidermoides. Mesoteliales
Sin celularidad demostrable

Neoplásicos

Neoplasia de origen endotelial
Linfangioma
Hemangioma
Tumores quísticos primarios
Tumores metastásicos

Traumáticos

Con claro antecedente traumático. Secundarios sobre todo a hematoma subcapsular

Necróticos

Tras infección con esplenitis: antecedente de endocarditis, fiebre tifoidea, linfadenopatías generalizadas infecciosas, mononucleosis infecciosa, etc

Degenerativos

Infartos esplénicos quistificados

Tomado de Morgenstern L. Nonparasitic Splenic Cysts: Pathogenesis, Classification, and Treatment. J Am Coll Surg 2002;194:306-314.

Tabla 2. Clasificación de la esplenomegalia a la exploración física, según la "escala de Boyd"

- Grado 0: Bazo percutible, pero no palpable
- Grado 1: Bazo palpable que rebasa la parrilla costal
- Grado 2: Bazo palpable que llega a la mitad de una línea imaginaria que va desde la parrilla costal hasta el ombligo
- Grado 3: Bazo palpable que llega hasta el ombligo
- Grado 4: Bazo palpable que rebasa el ombligo pudiendo llegar a la fosa iliaca derecha

Boyd MF. An Introduction to Malariology, Harvard University Press, 1930, p. 169. Referido en Hackett LW. La medición del bazo en la Malaria. Rev Perú Med Exp Salud Publica. 1943, 2 (4).

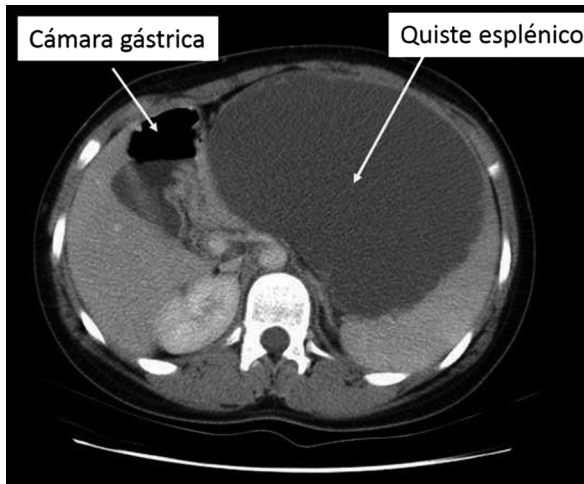


Figura 1. Tomografía abdomino-pélvica: masa quística gigante (17x16x14cm) sugerente de linfangioma esplénico en primera opción.



Figura 2. Esplenectomía. Imagen intraoperatoria. Bazo deformado por una gran masa de superficie lisa (Diámetro mayor: 22 cm).



Figura 3. Imagen macroscópica: superficie interna del quiste mostrando gruesas trabéculas fibrosas.

grama se encontró anemia leve normocítica normocrómica con índice de dispersión de hematíes ligeramente elevado. En las radiografías de abdomen y tórax se objetivó un efecto de masa en hipocondrio izquierdo. En la ecografía abdominal se visualizó una lesión quística compleja gigante avascular de probable origen esplénico. Con el objetivo de conseguir una mayor caracterización de la lesión dado posible tratamiento quirúrgico, se realizó una Tomografía Computarizada (TC) abdominopélvica con contraste, que puso de manifiesto una masa quística gigante (17 x 16 x 14 cm) sugerente de linfangioma esplénico o quiste epitelial (figura 1). Además, se observó un nódulo en ovario derecho de 20 mm compatible con un teratoma o folículo hemorrágico, como segunda opción.

Tras la administración de la primera dosis de la vacuna conjugada antineumocócica 13 valente (el resto de vacunación previa a posible esplenectomía estaba administrada según el calendario oficial de inmunizaciones), se programó la intervención quirúrgica. Debido al gran tamaño de la tumoración y ante las dudas sobre la naturaleza de la misma previas a la intervención, se decidió directamente abordaje por laparotomía media. Se realizó esplenectomía, obteniendo un bazo que medía 220 x 155 x 120 mm y pesaba 2.588 g (figura 2). Se realizó estudio anatomopatológico de la pieza de esplenectomía, que contenía un quiste subcapsular de 210 x 150 x 120 mm, que presentaba una cavidad única con contenido fluido y turbio, limitada por una pared fibrosa con una superficie interna trabeculada (figura 3). El estudio histopatológico mostró que el quiste estaba revestido por un epitelio escamoso no queratinizante sin atipias, que asentaba sobre una banda de tejido fibroso de grosor irregular (figura 4). En zonas, el epitelio se encontraba mar-

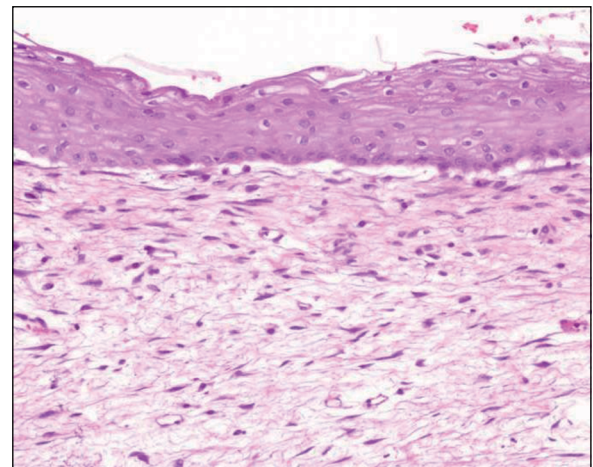


Figura 4. Imagen histológica: pared quística revestida por un epitelio escamoso no queratinizante sin atipias, que descansa sobre una gruesa banda de tejido fibroso.

cadamente adelgazado, quedando reducido a una o dos capas de células. El estudio inmunohistoquímico reveló que el epitelio de revestimiento expresaba citoqueratina AE1/AE3 y era negativo para calretinina, incluso en las zonas monocapa, descartando de este modo una diferenciación mesotelial. El diagnóstico final fue quiste epitelial (también llamado epidermoide).

En el ovario se encontró un quiste de 2 cm; considerando que los marcadores tumorales dentro del rango de la normalidad, y que el quiste desapareció en el tiempo, se confirmó sospecha de foliculo ovárico.

La evolución postoperatoria y el posterior seguimiento ambulatorio fue sin complicaciones hasta 12 meses posterior a la cirugía, en que se dio el alta.

Discusión

Los quistes esplénicos no parasitarios, únicos, grandes, están delimitados, al menos en parte, por epitelio o mesotelio. El quiste esplénico puede ser epidermoide, transicional o mesotelial, o los tres a la vez (es bien conocida la metaplasia del mesotelio). Existen quistes no parasitarios secundarios, generalmente a traumatismos, delimitados por tejido fibroso denso con o sin calcificación y depósito de hemosiderina⁴⁻⁶. Dentro de los quistes o tumores esplénicos, los linfangiomas son de los más raros en frecuencia, suelen ser subcapsulares y tener lesiones murales calcificadas³. La identificación inmunohistoquímica también ayuda a diferenciar entre linfangiomas de lesiones quísticas⁷. En el origen del quiste epitelial podría estar una invaginación de sectores pluripotenciales de la cápsula esplénica hacia el interior de la pulpa esplénica durante el período embrionario, que posteriormente experimentaría metaplasia escamosa.

La clasificación de los quistes esplénicos puede verse en la tabla 1¹, otros autores proponen clasificar según la extensión en el bazo y su relación con el hilio esplénico⁵, que puede ser útil para la decisión quirúrgica.

La esplenomegalia se hace evidente si el tamaño del quiste es superior a 5 cm, como se vio en la exploración y radiología simple de nuestra paciente. La ecografía abdominal es útil como examen diagnóstico inicial en los quistes esplénicos y permite un diagnóstico rápido, el mismo día de la consulta en Urgencias, como en el caso presentado; pero no sirven para delinear la topografía de la lesión. Con la TC se muestra la topografía, el tamaño, la probable naturaleza y particularidades anatómicas. La TC y la Resonancia Magnética son de elección en el diagnóstico y la planificación de la estrategia quirúrgica^{3,8,9}. En los grandes quistes, la TC con reconstrucción en 3-D puede mostrar la relación con los vasos del hilio y con el tamaño remanente del bazo;

si bien estos datos sólo pueden ser determinados definitivamente en el momento de la cirugía.

El tratamiento convencional en los quistes esplénicos mayores de 5 cm era esplenectomía, abierta, con incisión mediana o subcostal. Desde 2001 la laparoscopia se plantea como abordaje de elección, si es posible⁸. La resección quirúrgica se realiza ante el riesgo de infección (ej por *Salmonella*) o bien hemorragia o rotura espontáneas o por traumatismos, que pueden ser de riesgo vital. Excepcionalmente se describe transformación maligna⁹. La técnica más utilizada en los quistes gigantes, con escaso parénquima esplénico, especialmente en niños mayores de 6 años, es la esplenectomía total. Desde los años 80 se plantea como primera opción la esplenectomía parcial con resección del quiste; aunque no está definido cuánto tejido esplénico se precisa conservar para mantener la función (quizá 25% del bazo).

Las consecuencias de la esplenectomía total son el riesgo microbiológico de infecciones graves por bacterias encapsuladas (neumococo preferentemente, también *Neisseria meningitidis*, incluso de malaria grave)¹⁰. Está en estudio el riesgo de complicaciones vasculares tipo aterotrombosis y posible hipertensión pulmonar, a muy largo plazo, en pacientes con esplenectomía sobre todo por trastornos hematológicos (en ciertas hemoglobinopatías, anemias hemolíticas y otras)¹¹. En cualquier caso, parece recomendable advertir a los pacientes esplenectomizados y recomendarles evitar factores de riesgo cardiovasculares (como son tabaquismo, hipercolesterolemia, sedentarismo, obesidad).

En el caso presentado, se optó por el abordaje abierto por el gran tamaño y poco tejido esplénico remanente, como se ha descrito en otras publicaciones^{3,9,12}. El hallazgo ovárico en un primer momento planteó especiales necesidades diagnósticas e hizo recomendable ampliar la exploración quirúrgica.

Aunque en la TC el tejido esplénico podría parecer significativo, y previamente a la cirugía consideramos como primera opción la esplenectomía parcial con resección del quiste, finalmente hubo que realizar esplenectomía total por el gran tamaño de dicho quiste y el escaso tejido esplénico real que se constató durante el procedimiento quirúrgico. La familia otorgó el consentimiento informado escrito adecuado, tras recibir información sobre las posibles opciones, a confirmar en el momento intraoperatorio.

Conclusiones

El tratamiento quirúrgico de los quistes esplénicos no parasitarios gigantes debe ser individualizado, tomando en cuenta diversos factores como el tamaño, las posibilidades diagnósticas, el tejido esplénico residual, la edad del paciente y comorbilidades. El objetivo de

este procedimiento, no siempre factible, es la resección del quiste conservando la mayor cantidad posible del bazo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran

que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

1. Morgenstern L. Nonparasitic Splenic Cysts: Pathogenesis, Classification, and Treatment. *J Am Coll Surg* 2002;194:306-14.
2. Boybeyi O, Karnak I, Tanyel FC, et al. The management of primary nonparasitic splenic cysts. *Turkish H Pediatric* 2010;52:500-4.
3. Beltrán MA, Barría C, Pujado B, et al. Linfangioma esplénico gigante. Caso clínico. *Rev Med Chile* 2009;137:1597-601.
4. Vo QD, Monnard E, Hoogewoud HM. Epidermoid cyst of the spleen. *BMJ Case Rep.* 2013; doi: 10.1136/bcr-2013-009707.
5. Vajda P, Kereskai L, Czauderna P, et al. Re-evaluation of histological findings of nonparasitic splenic cysts. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2012;24:316-9.
6. Losanoff JE, Richman BW, Jones JW. Nonparasitic Splenic Cysts. *J Am Coll Surg* 2002;195:437-8.
7. Arber DA, Strickler JG, Weiss LM. Splenic mesothelial cysts mimicking lymphangiomas. *Am J Surg Pathol* 1997;21:334-8.
8. Czauderna P, Vajda P, Schaarschmidt K, et al. Nonparasitic splenic cysts in children: a multicentric study. *Eur J Pediatr Surg.* 2006;16:415-9.
9. Ingle SB, Hinge (Ingle) CR, Patrike S. Epithelial cysts of the spleen: A minireview. *World J Gastroenterol* 2014;20(38):13899-903.
10. Cofré F, Cofré J. Children with asplenia or hyposplenia: Preventing overwhelming post splenectomy infection. *Rev Chilena Infectol.* 2014;31:66-72.
11. Crary SE, Buchanan GR. Vascular complications after splenectomy for hematologic disorders. *Blood.* 2009;114(14):2861-8.
12. Pastore V, Bartoli F. A report of a giant epidermoid splenic cyst. *Afr J Paediatr Surg.* 2014;11:67-70.