

Quiste esplénico epidermoide. Estado actual del problema

N. Hernández-Siverio, A. Barranco, J. Pérez Palma, I. Herrera, L. Díaz-Flores

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario de Canarias.

RESUMEN: Para conocer las características del quiste epidermoide esplénico, así como su evolución en la posible aparición de complicaciones, presentamos cuatro casos de quiste epidermoide esplénico, dos en edad pediátrica, uno en un niño con una sepsis por virus Epstein-Barr (VEB) y Bartonella Henselae, con afectación esplénica por abscesos debidos a la enfermedad de arañazo de gato, y dos casos en el adulto. De acuerdo con nuestros hallazgos histológicos, su patogénesis puede ser debida a una cito diferenciación del mesotelio a epitelio escamoso. El mejor conocimiento del papel del bazo en los mecanismos defensivos, sobre todo en la lucha anti infecciosa, así como el desarrollo de sepsis postesplenectomía, han contribuido a que seamos muy conservadores en la cirugía esplénica. Pensamos que su manejo en el periodo neonatal debe ser expectante, ya que la mayoría desaparecen y en niños mayores, con quistes pequeños, aconsejamos tratamiento mediante punción-aspiración y esclerosis seguido de control ecográfica.

PALABRAS CLAVE: Quiste esplenico epidermoide; Patogénesis; Tratamiento.

EPIDERMOID SPLENIC CYST-STATE OF THE ART

ABSTRACT: In order to understand the features of splenic epidermoid cysts and their possible associated complications, four cases of splenic epidermoid cyst are presented in this report, two in children, one of them appeared in a child affected by a EBV and BH sepsis complicated with splenic abscesses due to scratch cat disease. The other two cases were adults. According to our histopathological findings, the pathogenesis may be related to a citodiferentation from mesothelium to squamous metaplasia. Our current knowledge about the role of spleen on immunological activity, mainly against capsulated germs, and the increase risk of overwhelming postesplenectomy septicemia have contributed to our conservative attitude about splenic surgery. We believe that management during the neonatal period should be conservative because cysts tend to disappear in most cases. In older children with a small cyst our recommendation is puncture-aspiration and sclerotherapy, with ultrasound follow-up control.

KEY WORDS: Epidermoid splenic cyst; Pathogenesis; Treatment.

Correspondencia: Prof. Norberto Hernandez-Siverio Glez. S. Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario de Canarias, 38320 La Laguna, Tenerife.

E-mail: nhsiverio@hecit.es

Recibido: Abril 2003

Aceptado: Julio 2003

INTRODUCCIÓN

Las lesiones quísticas esplénicas son infrecuentes, siendo el 10% de estas quistes epidermoides. En próximos estudios, con la utilización rutinaria de la ecografía durante el embarazo, y en el cribaje de molestias abdominales vagas, vamos a conocer mejor la prevalencia de la enfermedad y su evolución. Por otro lado, también es posible que el quiste esplénico post-traumático haya aumentado su incidencia, como resultado del manejo conservador del traumatismo esplénico.

Estos se clasifican según su etiología (parasitarios o no parasitarios), y basándose en la presencia o ausencia de epitelio limitante (verdaderos o falsos) o bien considerando ambos parámetros⁽¹⁾ (Tabla I).

Mientras que algunos de los quistes esplénicos, tales como los parasitarios y falsos o secundarios, tienen una patogénesis conocida, los primarios o verdaderos plantean algunas hipótesis para explicar su histogénesis.

El quiste epidermoide, denominación sugerida por Fowler⁽¹⁾, fue previamente denominado quiste mesodermal metaplásico, al considerar su revestimiento epitelial como una metaplasia escamosa del mesotelio. Los problemas en su denominación son exponente de la dificultad existente para establecer su histogénesis.

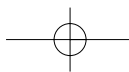
El objetivo de este trabajo es presentar cuatro casos de quiste epidermoide de bazo, dos en edad pediátrica, uno de ellos niño con un síndrome febril prolongado producido por la afección conjunto de VEB y B. Henselae (productor de la enfermedad de arañazo de gato) y dos en el adulto. Discutimos su histogénesis así como la actitud quirúrgica a tomar.

MATERIAL Y MÉTODO

Casos clínicos pediátricos

Caso uno

Paciente varón de 14 años de edad que ingresa en nuestro Hospital para estudio de un síndrome febril prolongado.



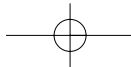


Tabla I Clasificación quistes esplénicos

<p>Quistes verdaderos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Q. simple. • Q. epidermoide. • Q. dermoide. <p>Quistes parasitarios</p> <ul style="list-style-type: none"> • Q. Hidatídico. <p>Pseudoquistes o quistes secundarios</p> <ul style="list-style-type: none"> • Q. postraumático (serohemorrágico). • Q. degenerativo (postinfarto). • Q. inflamatorio (tuberculosis, necrosis, periesplenitis).
--

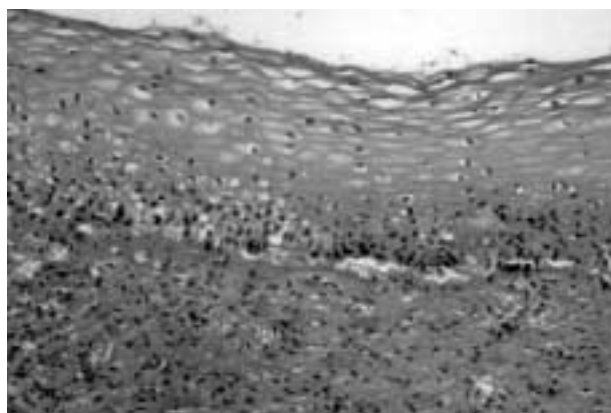


Figura 2. Anatomía patológica, en algunos tramos de la cápsula del quiste, se observa un epitelio de revestimiento estratificado.

Antecedentes personales, sin interés.

Quince días antes de su ingreso, comienza con dolor abdominal localizado en mesogastrio, de carácter fijo sin irradiación. Hipertermia (durante 15 días) de hasta 39,5 °C, con picos diarios, de predominio nocturno, sin mejoría tras cuatro dosis de penicilina i.m. El niño presenta además astenia, y pérdida de un 15% de peso corporal en dos semanas.

En la exploración, buen estado general. No adenopatías palpables. Hiperemia faringoamigdalares con exudado blanquecino. Abdomen blando sin visceromegalias, doloroso a la palpación profunda en mesogastrio. Desarrollo puberal Tanner IV. Exploración neurológica normal.

Exámenes complementarios, destaca un hemograma con anemia leve. Reactantes de fase aguda elevados (VSG 84 mm/h y PCR 78 ml/l). Inmunoglobulinas y complemento normales. ANA negativos. En los cultivos se objetivó *S. aureus* en faringe y un *H. influenzae* beta lactamasa negativo en una de las muestras de sangre. Mantoux, serología de virus hepatotropos y CMV negativos. IgM positiva para VEB.

La ecografía abdominal demuestra un esplenomegalia de 15 cms con imágenes quísticas (x3) siendo la mayor de ellas

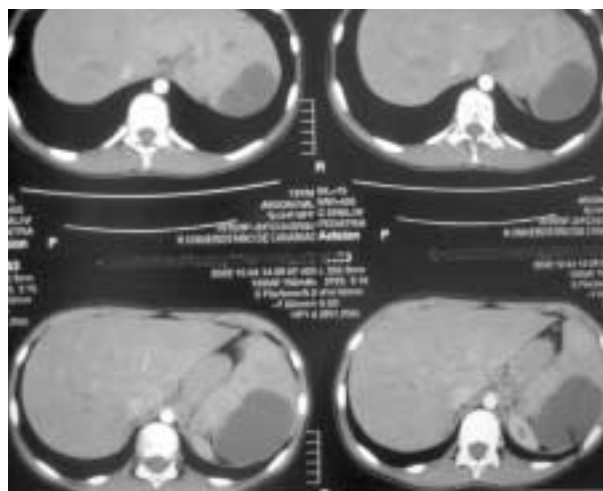


Figura 1. TAC, esplenomegalia, masa quística esplénica de unos 7x9 cms.

de unos 7 x 9 cms, con tractos en su interior. La TAC (Fig. 1) confirmó los hallazgos de la ecografía, no adenopatías regionales. La gamma grafía con galio no demostró captaciones patológicas. Eco cardiografía normal.

Evolución: La hipertermia se controló con ceftriaxona (tras el fracaso de amoxicilina-clavulánico) y una vez desaparecida la sintomatología, previa vacunación antineumocócica, se practicó esplenectomía laparoscópica.

La anatomía patológica reveló la existencia de una esplenitis granulomatosa tuberculoide abscesificada y quiste epitelial esplénico, de pared fibrosa con revestimiento monoseriado aplanado o cuboideo y en tramos estratificado (Fig. 2).

En el control ambulatorio del paciente se recibió una IgM positiva para *Bartonella henselae*

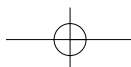
Caso clínico dos

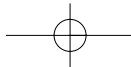
Se trata de un niño de 14 años de edad que en la exploración rutinaria por su pediatra, le detecta una esplenomegalia. La Ecografía y TAC abdominal ponen de manifiesto una masa quística localizada en lóbulo esplénico superior y parahiliar, con unas dimensiones de 16x14 cm.

Arteriografía, se observa una masa esplénica localizada en lóbulo superior, pobremente vascularizada, porta permeable.

Intervención quirúrgica: se introducen cuatro trocares, visualización de una gran quiste esplénico localizado en el lóbulos superior. Se procede a la resección de la pared mediante ultracisión y endogía versafire. El resto del quiste adherido al parenquima esplénico se destruye con electrocoagulación.

Anatomía Patologica: lesion quistica esplenica tapizada por epitelio plano estratificado con areas aplanadas y sin atipias citológicas. El parénquima esplénico adyacente muestra sufusiones hemórragicas y areas de fibrosis.





Casos clínicos adultos

Se trata de un varón de 45 años, y una mujer de 56 años de edad, sin antecedentes de interés. En la historia clínica destaca un cuadro de dolor abdominal inespecífico localizado en hipogastrio e H.I.

En la exploración general de ambos pacientes, destaca que se palpa una tumoración en el H.I.

Los estudios mediante ecografía y TAC pusieron de manifiesto una esplenomegalia con masa quística en su interior (Fig. 3).

Tratamiento. Se practicó esplenectomía (Fig. 4).

Anatomía patológica. La pared de los quistes, en cuya vecindad se observan componentes estructurales del bazo, está formada por una cápsula fibrosa de variable espesor, con un revestimiento interno constituido por una monocapa celular de aspecto mesotelial, alternando con focos de epitelio poliestratificado. Así mismo, se ponen de manifiesto áreas desprovistas de revestimiento epitelial o mesotelial interno. La monocapa celular esta constituida por células cúbicas, aplanadas o discretamente prominentes, con núcleos ovoides. Las zonas con poliestratificación adquieren aspecto propio de epitelio escamoso. Entre el componente fibroso subyacente se distinguen vasos sanguíneos de diferente calibre.

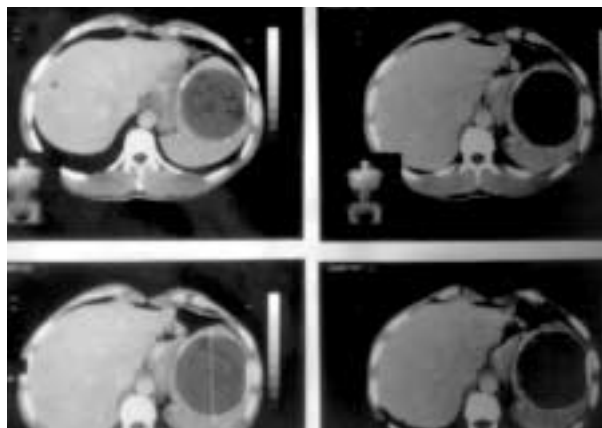


Figura 3. TAC, esplenomegalia, quiste esplénico.

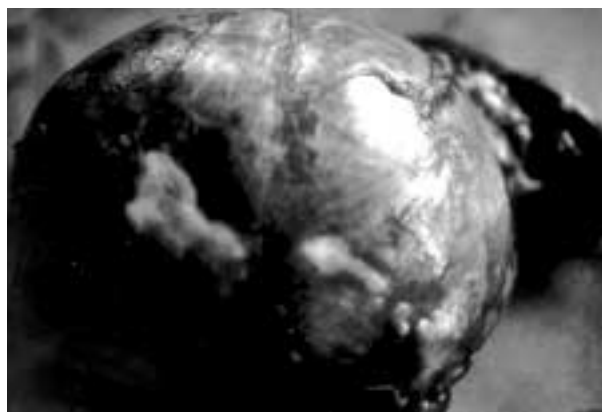


Figura 4. Pieza quirúrgica del quiste esplénico.

DISCUSIÓN

La clínica de esta patología es muy variada, aunque la mayoría de pacientes permanecen asintomáticos. En nuestros casos, el primer niño se presentó con un síndrome febril prolongado debido a una infección sanguínea conjunta por VEB y B. Henselae que ha sido descrita en una sola ocasión con anterioridad⁽²⁾, y afectación esplénica por abscesos. La enfermedad de arañazo de gato es una causa común de adenitis regional en adolescentes, y un 10% de los casos se presenta de forma atípica, como es la afectación hepato esplénica que ocurre en el 0,3 a 0,7% de los casos, con formación de granulomas necrosantes en hígado y/o bazo⁽³⁾. A pesar de no aislarse por técnicas directas a ninguno de los agentes infecciosos, el estudio indirecto de los títulos de anticuerpos específicos, además de los hallazgos histológicos, permiten sustentar dicho diagnóstico. Ocasionalmente este paciente presentó también un quiste epidermoide esplénico. Los otros dos pacientes adultos debutaron con un cuadro de molestias abdominales vagas y se les palpó en H.I. una masa, que parecía corresponderse con una esplenomegalia.

El absceso esplénico, es una lesión poco común, encontrándose en el 0,2-0,7% de las necropsias^(4,5). Puede ser único o más frecuentemente múltiples, relacionados con la embolización séptica a partir de focos infecciosos lejanos, o bien como infección de un hematoma postraumático (15%) o por la propagación continua de un foco adyacente (10%)^(4,5).

En ocasiones los quistes epidermoides pueden sufrir complicaciones tales como infección, rotura (espontánea o

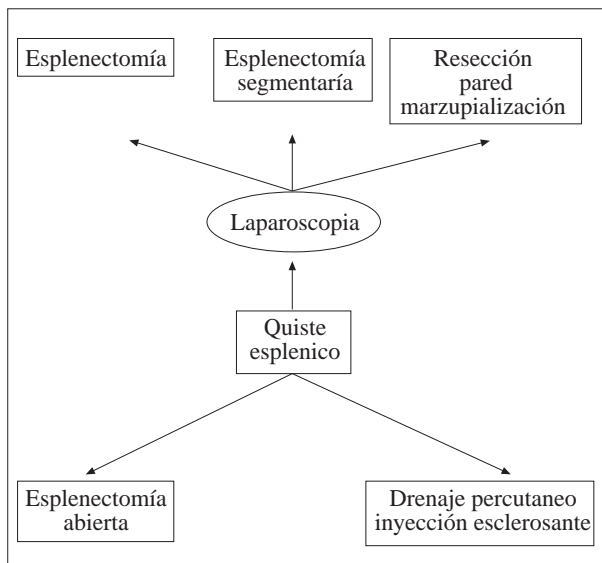
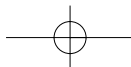
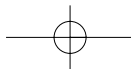


Figura 5. Algoritmo terapéutico.





traumática) o hemorragia intraquística, pero estas son infrecuentes^(6,7).

El diagnóstico es sencillo y se realiza generalmente en el curso de una exploración ecográfica abdominal rutinaria. En la analítica general en algunos casos puede existir aumento considerable del Ca 19,9, que difunde por los capilares a la circulación sistémica, lo que demuestra la elevada inmunoreactividad de estas células epiteliales⁽⁸⁾. La TAC de alta resolución puede precisar el diagnóstico, y en la mayoría de los pacientes no está indicada, si bien en el caso de abscesos ofrece una sensibilidad mucho mayor que la ecografía, con un rendimiento del 95%. La arteriografía, de gran interés en el pasado, en la actualidad solo se considera de utilidad cuando se planifica una esplenectomía parcial, para conocer con precisión la división segmentaria del árbol arterial, como así sucedió en nuestro caso clínico. El diagnóstico diferencial sobre todo lo debemos hacer con los abscesos esplénicos y quistes parasitarios.

El diagnóstico definitivo de quiste epidermoide es histológico, por la presencia de áreas revestidas de epitelio pavimentoso, como así sucedió en nuestros casos. Dicho revestimiento le diferencia de los quistes simples con cubierta mesotelial y de los dermoides, en los que aparecen anejos dérmicos (folículos pilosos y glándulas sebáceas). Así mismo quedan diferenciados de los quistes falsos, en los que no existe ningún revestimiento epitelial o mesotelial.

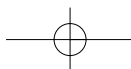
Su histogénesis es incierta. Algunos autores piensan que su origen primitivo es mesodérmico, con posterior metaplasia de sus células de revestimiento⁽⁹⁾. Se ha postulado que representan inclusiones embrionarias de células epiteliales a partir de estructuras adyacentes o metaplasia de células primitivas de la cavidad celómica. Bürrig en 1988⁽¹⁰⁾, proporciona evidencias de que estas lesiones son el resultado de fenómenos traumáticos con posterior proliferación mesotelial, seguidamente el mesotelio sufrirá metaplasia escamosa focal, debido a una irritación crónica. Nuestros hallazgos histológicos apoyan este criterio, al demostrar la presencia de revestimiento de tipo mesotelial y epitelio escamoso, lo que sugiere una cito diferenciación del mesotelio hacia este último. Sería de considerable interés determinar por qué motivo el mesotelio sufre metaplasia escamosa con mas frecuencia en inclusiones esplénicas que en cualquier otro sitio, y estudiar con detalle las cápsulas esplénicas fetales en busca de focos de epitelio estratificado, como los descritos por Ough⁽⁹⁾.

El tratamiento quirúrgico confirma el diagnóstico y previene las complicaciones potenciales, aunque la modalidad del mismo es controvertida. Teniendo en cuenta el papel del bazo en los mecanismos defensivos, fundamentalmente en la lucha antiinfecciosa y para evitar la sepsis postesplenectomía, se tiende a ser conservador. Disponemos de un número considerable de técnicas y aparatos sofisticados para solucionar el problema. En la actualidad, el abordaje generalmente lo llevamos a cabo mediante laparoscopia, que ayudados de los diferentes instrumentos hemostáticos disponibles, utraci-

sion, cusa excell (radiofrecuencia mas suero salino), ligasure, stapler TL 90, nos permiten realizar cómodamente a través del laparoscopia cualquier técnica excecérica total o parcial sobre el bazo. Cuando el quiste es muy grande y ocupa prácticamente todo el órgano o bien se localiza en el hilio, nos vemos obligados a realizar una esplenectomía total. En este caso seria aconsejable, si existe suficiente parénquima sano, acompañarlo de un autotrasplante esplénico, aunque es una técnica controvertida, ya que puede complicarse con abscesos secundarios en su lugar de implantación (epiplon), su funcionalidad ha sido demostrada⁽¹¹⁻¹³⁾. El conocimiento de la irrigación segmentario del bazo, ayudado de los últimos materiales de sección de parénquimas sólidos mencionados anteriormente, nos permiten realizar con comodidad y seguridad esplenectomias segmentarias laparoscópicas⁽¹⁴⁻¹⁸⁾. En otras ocasiones, la resección total de la pared del quiste o marsupialización, con destrucción del epitelio remanente, como realizamos en nuestro segundo caso clínico, resuelve el problema sin complicaciones^(8,19). El abordaje percutáneo, introduciendo un catéter que nos permite drenar su contenido e inyectar a su través sustancias, que debido a su ph ácido, como las tetraciclinas o el alcohol, destruyen las células endoteliales⁽²⁰⁻²²⁾. Para evitar la recidiva después de esta técnica, podemos dejar el catéter in situ y aspirar e inyectar en sucesivas ocasiones, según lo precise el caso, siempre calculando la dosis idónea a inyectar, teniendo en cuenta que el material utilizado puede difundir a la circulación sistémica a través de la pared del quiste, o bien realizar una nueva punción si la recidiva aparece a lo largo del tiempo. Si hacemos un diagnóstico prenatal del quiste debemos ser conservadores y controlar al niño mediante ecografía, ya que muchos de estos desaparecen^(23,24). Si diagnosticamos dicha entidad en un niño mayor, teniendo en cuenta la importancia de este órgano en la edad pediátrica y valorando la poca incidencia de complicaciones, ante un quiste pequeño, aconsejamos una técnica conservadora como es el drenaje y esclerosis de la cavidad en una o varias sesiones de acuerdo al volumen de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fowler RK. Nonparasitic benign cystic tumors of spleen. *Surg Gynecol Obstet* 1953;**96**:209-227.
2. Signorini L, Simeone F, Tonegatti L, Cadeo B, Colombini P. Coinfection with Epstein Bar virus and Bartonella henselae resulting in systemic bartonellosis. *J Infect* 2002;**45**:206-207.
3. Valdesorio LN, Pineda V, Martin CM, Sanfeliu IS, Cabezas RMM, Sanchez MO. Abscesos esplénicos y enfermedad por arañazo de gato. *An Esp Pediatr* 2001;**55**:365-368.
4. Urrutia A, Contel E, Rego J, Rey-Joly C. Splenic brucellosis related abscess. *Med Clin* 2000;**13**:717-8.
5. Bauxauli AJ, Calvo J, Campos C, Glez.-Cruz ML, Ruiz A, Gomez S, Pavon MA, Herrera A. Abscesos esplénicos resueltos con tratamiento médico. Revisión de la literatura. *Rev Soc Valen Patol Digest* 1999;**18**:96-100.



6. Lam CM, Yuen St, Yuen WK. Hemoperitoneum caused by spontaneous rupture of a true splenic cyst. *Hepatogastroenterology* 1998;**45**:1884-6.
7. Marusch F, Koch A, Zippel R, Muth CP, Gastinger I. Laparoscopy of a traumatic rupture of a dysontogenic splenic cyst. *Surg Endosc* 2001;**15**:759.
8. Sardi A, Ojeda HF, King D Jr. Laparoscopic resection of a benign true cyst of the spleen with the harmonic scalpel producing high levels of CA 19-9 and carcinoembryogenic antigen. *Am Surg* 1998;**64**:1149-54.
9. Ought YD, Nash HR, Word DA. Mesothelial cysts of the spleen with squamous metaplasia. *Am J Clin Pathol* 1981;**76**:666-669.
10. Bürrig KF. Epithelial (True) splenic cysts. *Am J Surg Pathol* 1988;**12**: 275-281.
11. Zhang H, Chen J, Kaiser Gm, Mapudengo O, Zhang J, Exton Ms, Song E. The value of partial splenic autotransplantation in patients with portal hypertension: a prospective randomized study. *Arch Surg* 2002;**137**:89-93.
12. Leemans R, Harms G, Rijkers Gt, Timmes W. Spleen autotransplantation provides restoration of functional splenic lymphoid compartments and improves the humoral immune response to pneumococcal polysaccharide vaccine. *Clin Exp Immunol* 1999;**117**:596-604.
13. Weber T, Hanisch E, Baum RP, Seufert RM. Late results of heterotopic autotransplantation of splenic tissue into the greater omentum. *World J Surg* 1998;**22**:883-9.
14. Balzan SM, Riedner CE, Santos LM, Pazzinatto MC, Fontes PR. Posttraumatic splenic cysts and partial splenectomy: report of a case. *Surg Today* 2001;**31**:262-5.
15. Kaiwa Y, Kurokawa Y, Namiki K, Matsumoto H, Santomi S. Laparoscopic partial splenectomies for true splenic cysts. *Surg Endosc* 2000;**14**:865.
16. Yavorski CC, Greason KL, Egan MC. Splenic cyst: a new approach to partial splenectomy. Case report a review of the literature. *Am Surg* 1998;**64**:795-8.
17. Hemiesplenectomia en quiste epidermoide de bazo. Presentación de un caso. *Cir Pediatr* 1993;**2**:93-94.
18. Velanovich V, Weaver M. Partial splenectomy using a coupled saline-radiofrequency hemostatic device. *Am J Surg* 2003;**185**:66-68.
19. Jamshidi M, Chang E, Smaroff G, Metha J, Ghani A. Laparoscopic fenestration and modified marsupialization of posttraumatic splenic cysts using a harmonic scalpel. *Surg Endosc* 2001;**15**:758.
20. Buecker A, Neuerburg JM, Adam GB, Nolte-Ernsting CC, Hunter DW, Glowinski A, van Vaals JJ, Guenther RW. MR-guided percutaneous drainage of abdominal fluid collections in combination with X-ray fluoroscopy: initial clinical experience. *Eur Radiol* 2001;**11**:670-4.
21. Lopez CA, Muñoz BA, Mendez PC, Herrera M, Ortiz AI, Benvenuty ER. Tratamiento del quiste esplénico no parasitario con inyección percutánea de alcohol. *Gastroenterol Hepatol* 2001;**24**: 199-201.
22. Volk M, Rogler G, Strotzer M, Lock G, Manke C, Feuerbach S. Post-traumatic pseudocyst of the spleen: sclerotherapy with ethanol. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1999;**22**:246-8.
23. Kabra NS, Bowen JR. Congenital splenic cyst: a case report and review of the literature. *J Paediatr Child Health* 2001;**337**:400-2.
24. Yilmazer YC, Erden A. Complete regression of a congenital splenic cyst. *J Clin Ultrasound* 1998;**26**:223-4.