

Lesiones esplénicas: diagnóstico diferencial y manejo

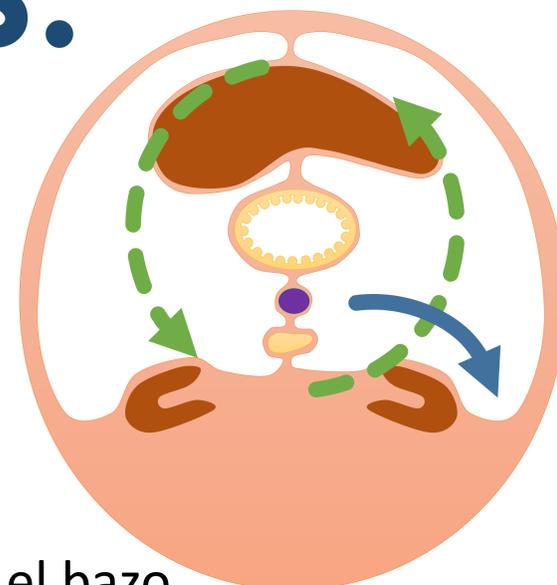
Ernesto García Santana, Nicolás Alejandro Almeida Arostegui, Juan Vicente Quintana Pérez, María Isabel García Gómez-Muriel, Raquel García Latorre, Joaquín Sánchez Monforte

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Generalidades:

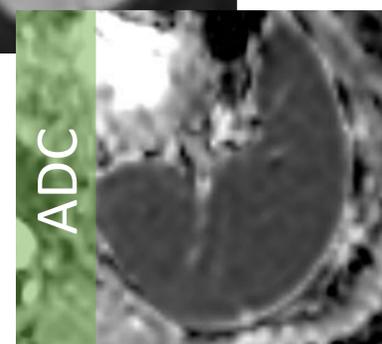
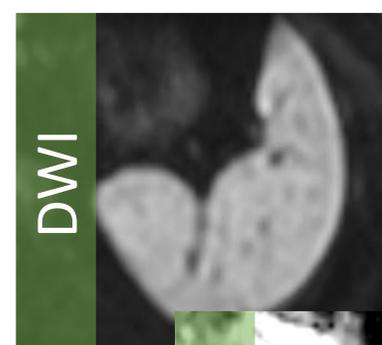
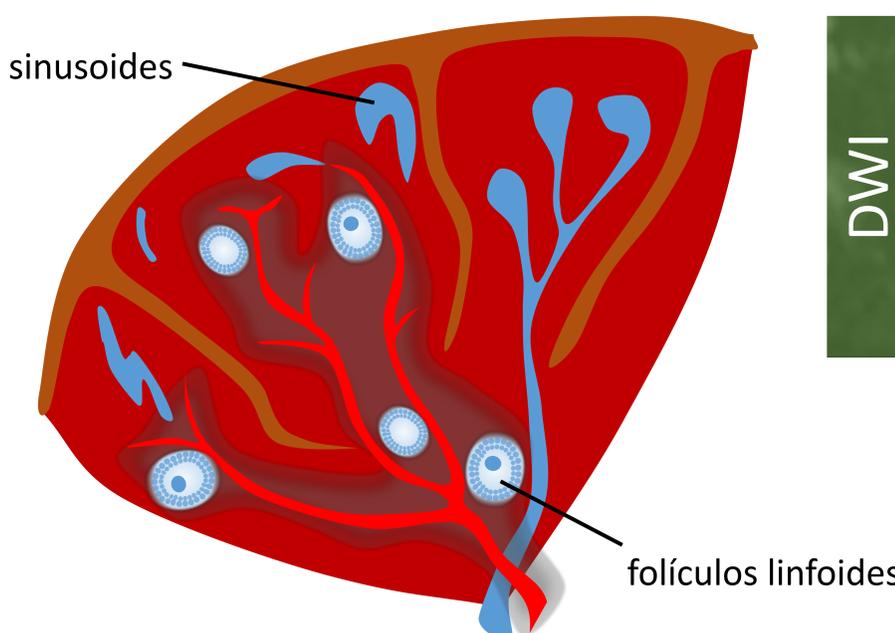
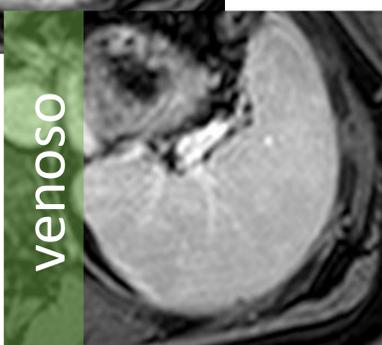
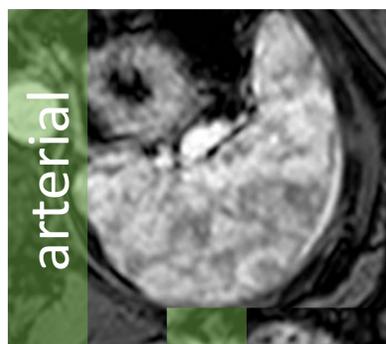
Embriología:

- En torno a la 4.^a-5.^a semana de gestación aparece el origen del bazo en el mesogastrio dorsal; en este momento está completamente peritonealizado.
- Hacia la 8.^a semana se produce una rotación antihoraria y una progresiva fusión del mesogastrio dorsal con el retroperitoneo, donde termina ubicado el bazo, en relación directa con la cola pancreática, el polo renal superior izquierdo y el ángulo esplénico del marco colónico, e indirecta (a través del ligamento gastroesplénico) con el estómago, mostrando impresiones en su superficie por el contacto con cada órgano.



Anatomía macro- y microscópica:

- Tamaño normal de unos 11 × 7 × 5 cm. Una medida unidimensional se correlaciona bien con el volumen, pero debe evaluarse en varios planos para encontrar el eje mayor.
 - Hay controversia en torno al umbral de esplenomegalia, pero en general se aceptan 13 cm.
 - Se puede sugerir hipoesplenía con tamaños ≤ 7 × 3 cm.
- Microscópicamente, una red fibrosa que soporta la pulpa blanca (células linfoides periarteriolas) y la roja (constituye la mayoría del volumen esplénico y la forman sinusoides venosos y cordones de macrófagos, que carecen de endotelio y limitan mucho el flujo de sangre a su través). De esta estructura derivan dos características del bazo en imagen:
 - El realce precoz arciforme (patrón estructural que incluso puede ser visible en ocasiones sin necesidad de contraste en ecografía)
 - La restricción de las moléculas de agua en imágenes de resonancia magnética ponderadas en difusión.



Clasificación grosera:

Quistes (en su mayoría benignos):

- Verdaderos/epiteliales: mesoteliales, epidermoides, dermoides.
- Falsos: neoplásicos, infecciosos, traumáticos, isquémicos, inflamatorios, etc.

Masas de comportamiento benigno:

- Hemangiomas
- Hamartomas
- Linfangiomas
- Lesiones inflamatorias, etc.

Masas de comportamiento intermedio:

- Angiomas de células litorales
- Hemangiopericitomas
- Hemangioendoteliomas

Masa malignas:

- Angiosarcomas
- Linfomas
- Metástasis.

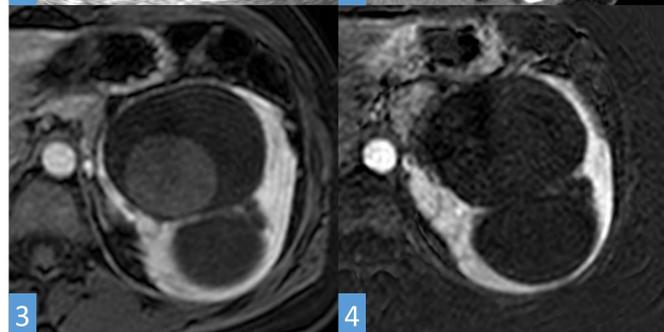
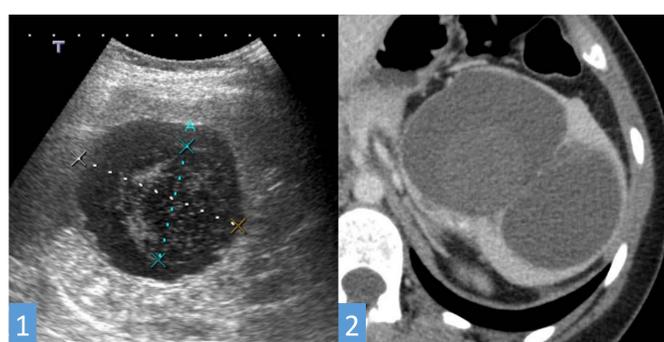
Quistes:

Con una prevalencia de aproximadamente 7,6/10000 habitantes, pueden presentar síntomas inespecíficos (dolor, malestar, vómitos, anorexia, disnea) si son grandes, aunque suelen ser asintomáticos.

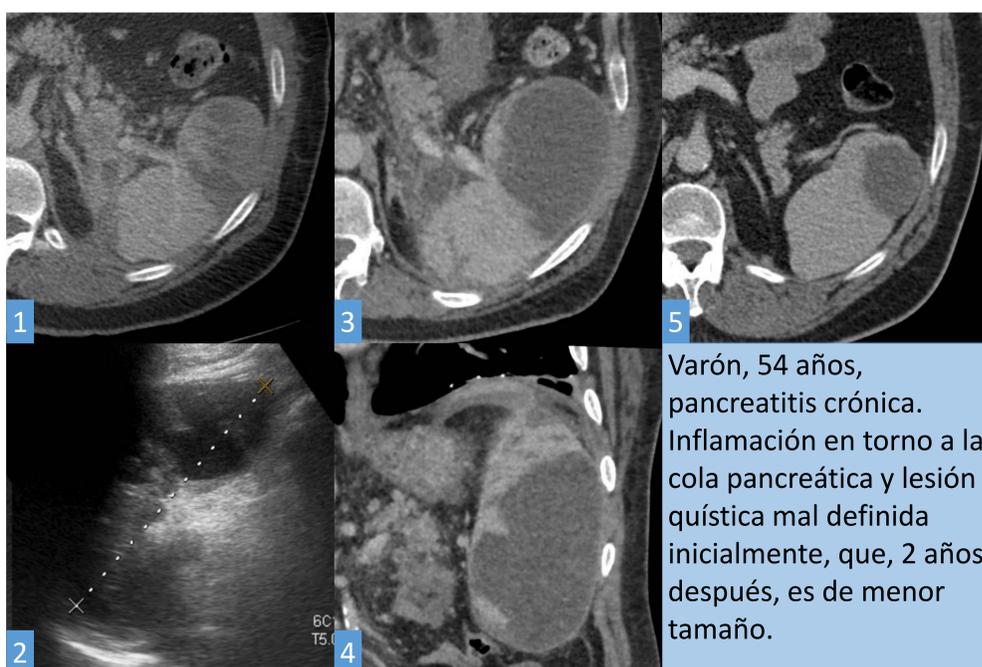
Pueden ser:

- Verdaderos o epiteliales. Suelen ser de mayor tamaño, la mayoría es solitaria, subcapsular y unilocular, siendo particularmente frecuentes en el polo inferior:
 - Mesoteliales (células peritoneales), que pueden sufrir una metaplasia escamosa, siendo esta la vía más aceptada para la formación de quistes...
 - Epidermoides, que pueden elevar los marcadores CEA y CA 19.9)
 - Dermoides (muy raros).
- Falsos (mayoritarios, 75-80%). Tienden a presentar más calcificaciones parietales (hasta 50%), septos periféricos y *debris*:
 - Traumatismos (primera causa), infarto, infección o pancreatitis.

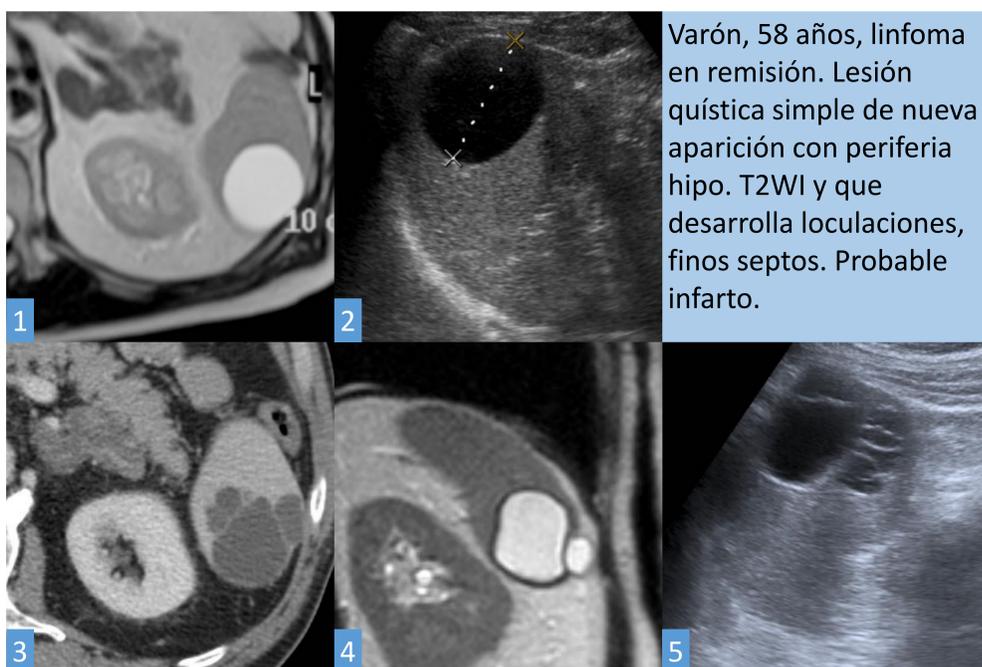
Imagen propia de lesiones quísticas en ecografía (aunque pueden presentar ecos internos), TC y RM, pudiendo mostrar una periferia hipointensa en T2 en relación con calcificación o restos hemáticos.



Mujer, 19 años. Lesión quística de 7 cm con contenido levemente ecogénico de 5 cm. Tras tres años, se observa un claro crecimiento tanto en una TC como en una RM con contraste, en la cuales se demuestra la ausencia de realce (4: sustracción) del contenido esférico, que permanece del mismo tamaño. Quiste epitelial en la pieza de esplenectomía.



Varón, 54 años, pancreatitis crónica. Inflamación en torno a la cola pancreática y lesión quística mal definida inicialmente, que, 2 años después, es de menor tamaño.

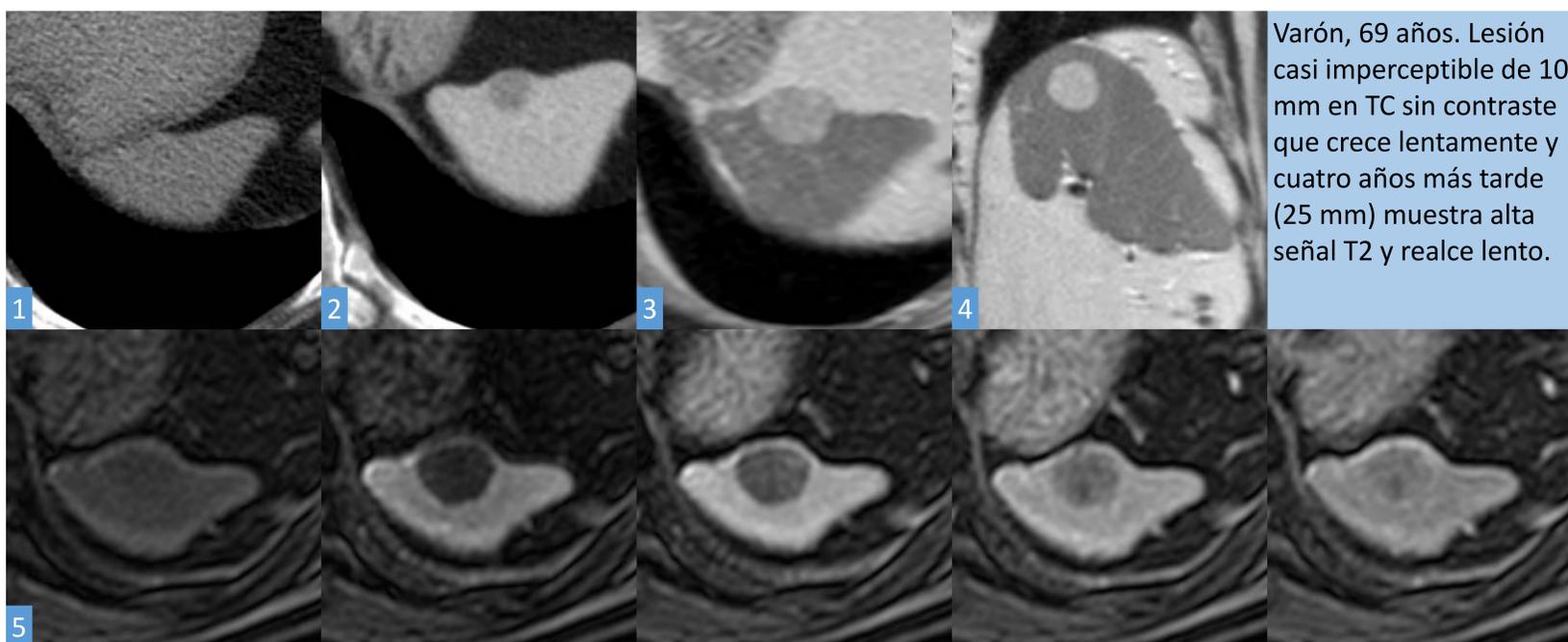


Varón, 58 años, linfoma en remisión. Lesión quística simple de nueva aparición con periferia hipo. T2WI y que desarrolla loculaciones, finos septos. Probable infarto.

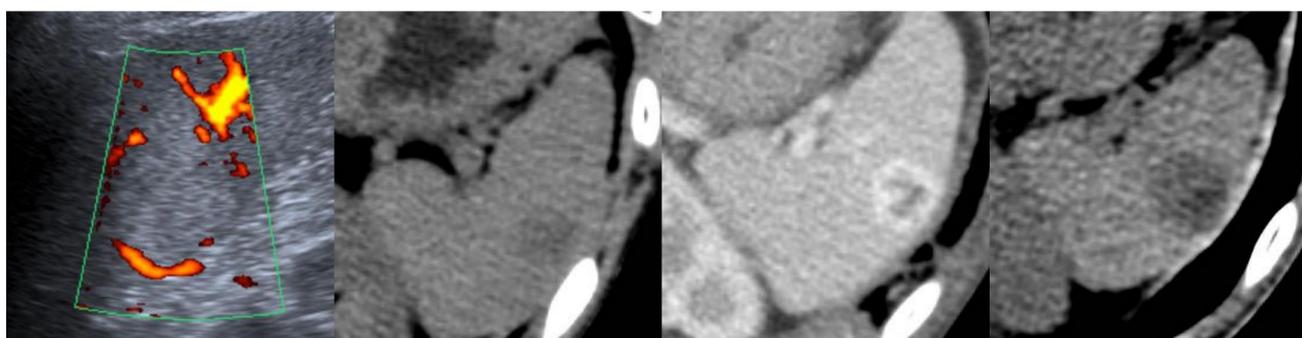
Hemangiomas:

Neoplasia primaria más frecuente, derivada de los sinusoides. Suelen ser congénitos y crecer lentamente, sin desarrollar cápsula. Pueden asociarse a síndromes de Klippel-Trénaunay-Weber, Turner, Kasabach-Merritt-like y Beckwith-Wiedemann. Suelen ser asintomáticos, pero, si son grandes, pueden causar síntomas por efecto de masa, dolor, anemia o trombocitopenia y sobrecarga cardiaca. La complicación más frecuente es la rotura espontánea. Se describen dos tipos básicos: los capilares (más frecuentes) y los cavernosos (con aspecto sólido-quístico). Pueden ser múltiples (angiomatosis).

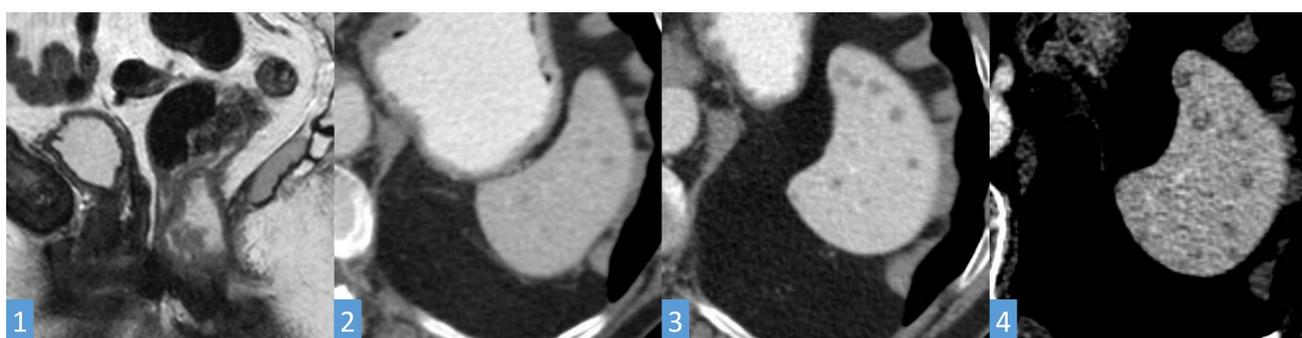
- Habitualmente hiperecógenos, aunque pueden ser hipoecoicos y tener áreas quísticas.
- Levemente hipodensos en TC basal, con posibilidad de tener calcificaciones punteadas o curvilíneas.
- Isointensos en T1WI, e hiperintensos o casi isointensos en T2WI.
- El realce es muy variable, con bordes peor definidos. Suele ser homogéneo, mayor o menor que el del parénquima adyacente. El patrón centrípeto habitual de los hemangiomas hepáticos es más raro en los esplénicos.



Varón, 69 años. Lesión casi imperceptible de 10 mm en TC sin contraste que crece lentamente y cuatro años más tarde (25 mm) muestra alta señal T2 y realce lento.



Mujer, 61 años. Lesión levemente hiperecógena e hipovascular que es hipodensa en TC sin contraste y muestra un realce en anillo. Cuatro años más tarde había crecido de 15 a 19 mm.



Mujer, 70 años. Debutó con cáncer mucinoso de recto (1) y múltiples lesiones esplénicas inespecíficas (2), que 7 años más tarde (4; ventana estrecha) siguen estables, aunque varía su visibilidad.

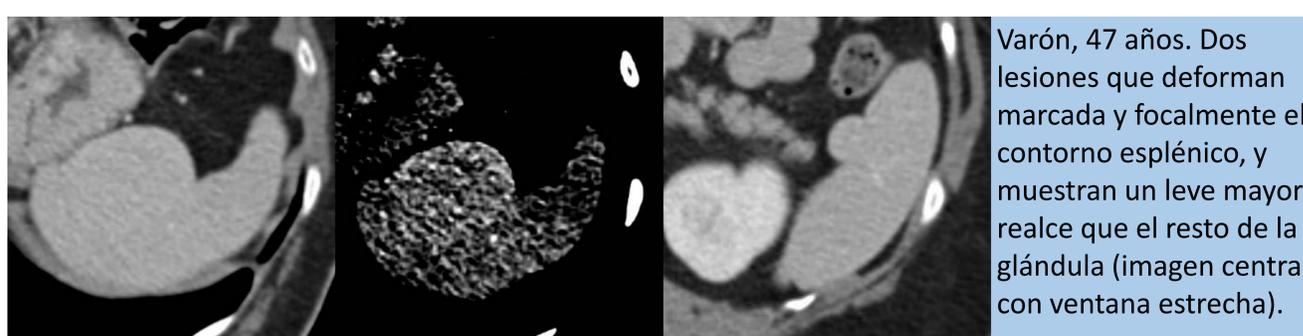
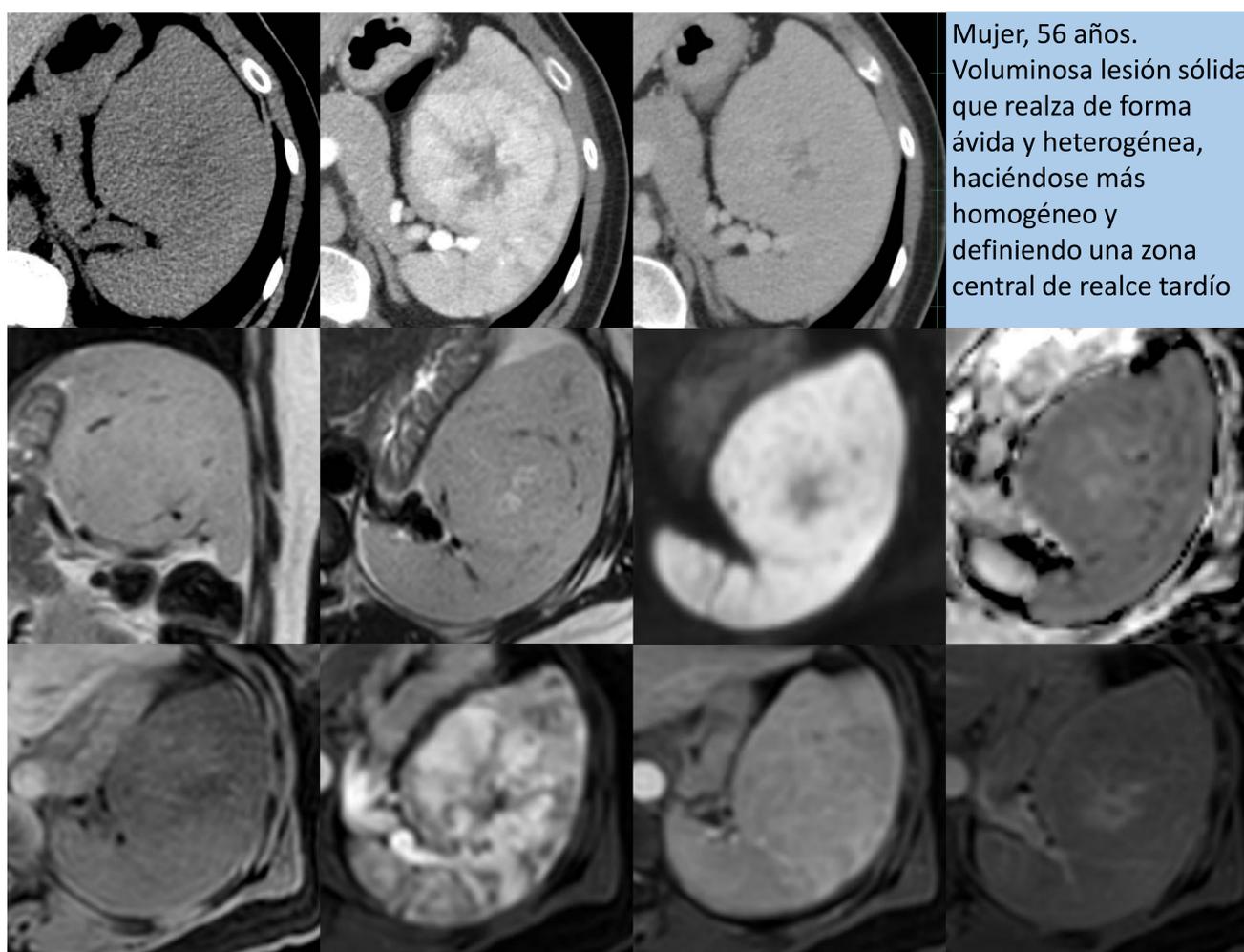
Hamartomas:

Son anomalías del desarrollo (congénitos) raras (<1% de autopsias). Se asocian a la esclerosis tuberosa y al síndrome de Wiskott-Aldrich-like. Es raro que resulten sintomáticos.

La mayoría es solitaria, de tamaño variado (hasta 19 cm habitualmente) y bien definidos. Raras veces son heterogéneo o sólido-quísticos.

Suelen asentar en el tercio medio del órgano, y ser significativamente exofíticos.

- En ecografía son homogéneos y levemente hiperecoicos. La señal Doppler color es habitualmente muy positiva.
- En TC sin contraste y T1WI son similares al resto del órgano.
- La señal T2 suele ser heterogéneamente elevada.
- El realce es heterogéneo inicialmente y se vuelve uniforme, permaneciendo mayor que el parénquima.



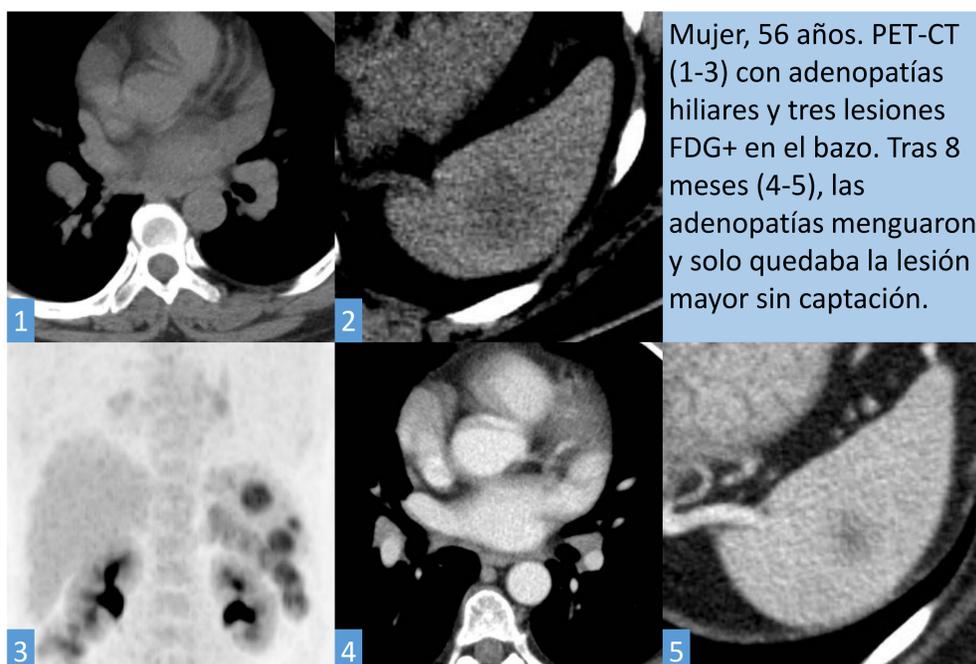
Sarcoidosis:

Afecta 2-3 veces más frecuentemente al bazo que al hígado, hasta un 50% de casos en estudios histopatología, pero no se observan tan frecuentemente en imagen.

En un tercio de los casos se aprecia esplenomegalia y es habitual la presencia de una estructura heterogénea finamente nodular, que representa la presencia de granulomas no caseificantes. Estos alcanzan 0,1-3 cm y son:

- Hipodensos en TC sin contraste y en T1WI.
- Pueden ser hiperintensos en T2WI.
- Realzan escasamente, quedando peor definidos en fases tardías.
- Suelen captar ¹⁸FDG en PET-CT.

La presencia de otros hallazgos, como adenopatías retroperitoneales/mesentéricas o mediastínicas y afectación pulmonar o pleural, puede ayudar al diagnóstico, especialmente cuando la afectación esplénica es más focal.



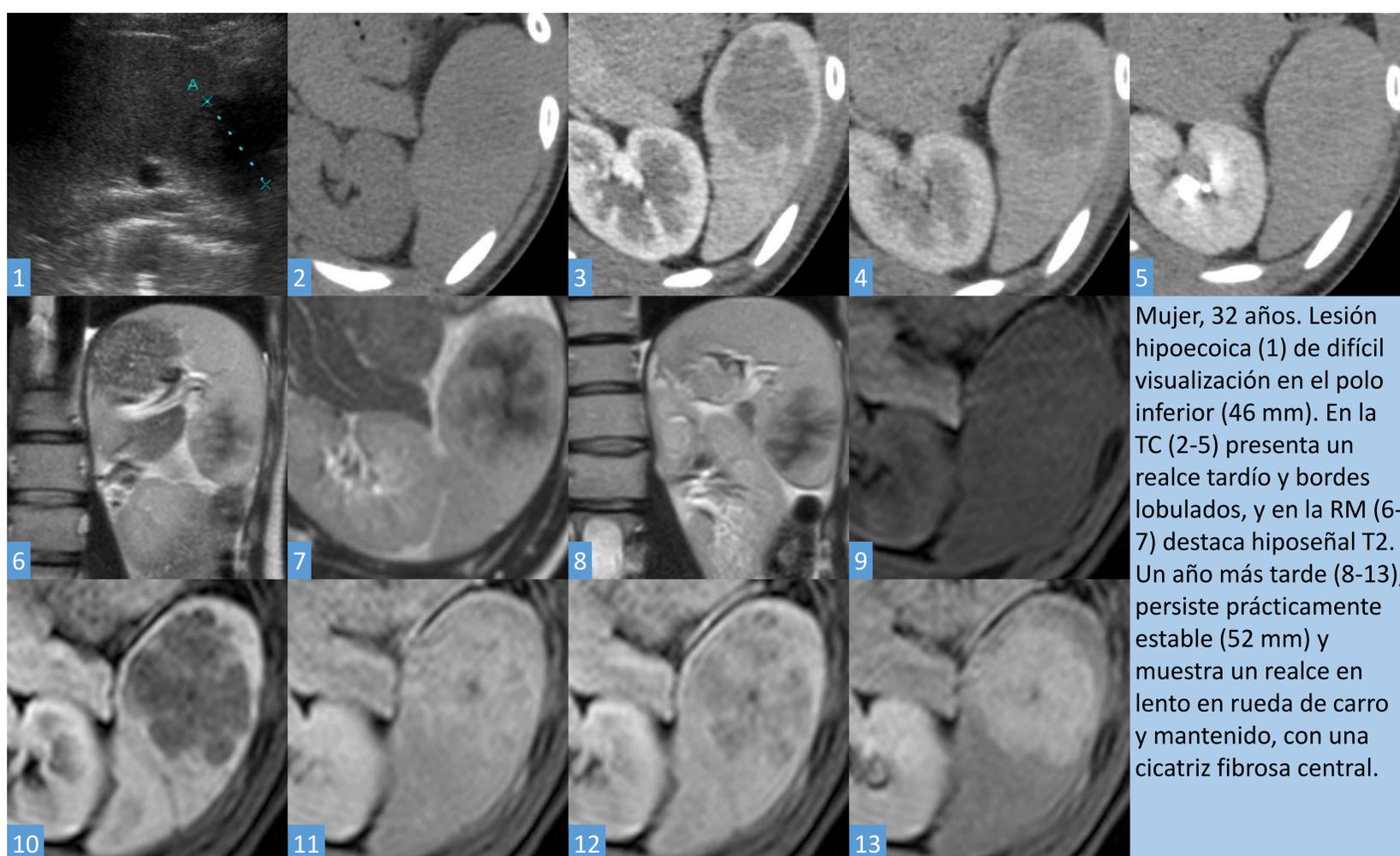
Mujer, 56 años. PET-CT (1-3) con adenopatías hiliares y tres lesiones FDG+ en el bazo. Tras 8 meses (4-5), las adenopatías menguaron y solo quedaba la lesión mayor sin captación.

TNAE:

La transformación nodular angiomatica esclerosante (en inglés *sclerosing angiomatoid nodular* o SANT) es una entidad no neoplásica derivada de la pulpa roja, relativamente reciente y poco conocida, a la par de infrecuente. Predomina en mujeres, y hasta un 50% presenta síntomas como dolor, pancitopenia o incluso derivados de esplenomegalia.

Suele corresponder a una masa bien definida, con márgenes más o menos lobulados y, en ocasiones, una cicatriz fibrosa central.

- En ecografía se observa como una masa hipoecoica.
- En TC sin contraste suele ser hipodenso y heterogéneo.
- Suele presentar también una señal heterogénea, baja en T1WI y baja o muy baja en T2WI, por su contenido escleroso/fibroso.
- En imagen de DWI suele perder señal rápidamente (la restricción normal del bazo depende, en gran parte, de la pulpa blanca).
- El realce también tiende a ser heterogéneo, aunque suele seguir un patrón inicialmente periférico, seguido de un relleno centrípeto, dibujando en ocasiones un patrón de rueda de carro. Dado su contenido fibroso, suele mantenerse tardíamente un hiperrealce respecto al parénquima adyacente.



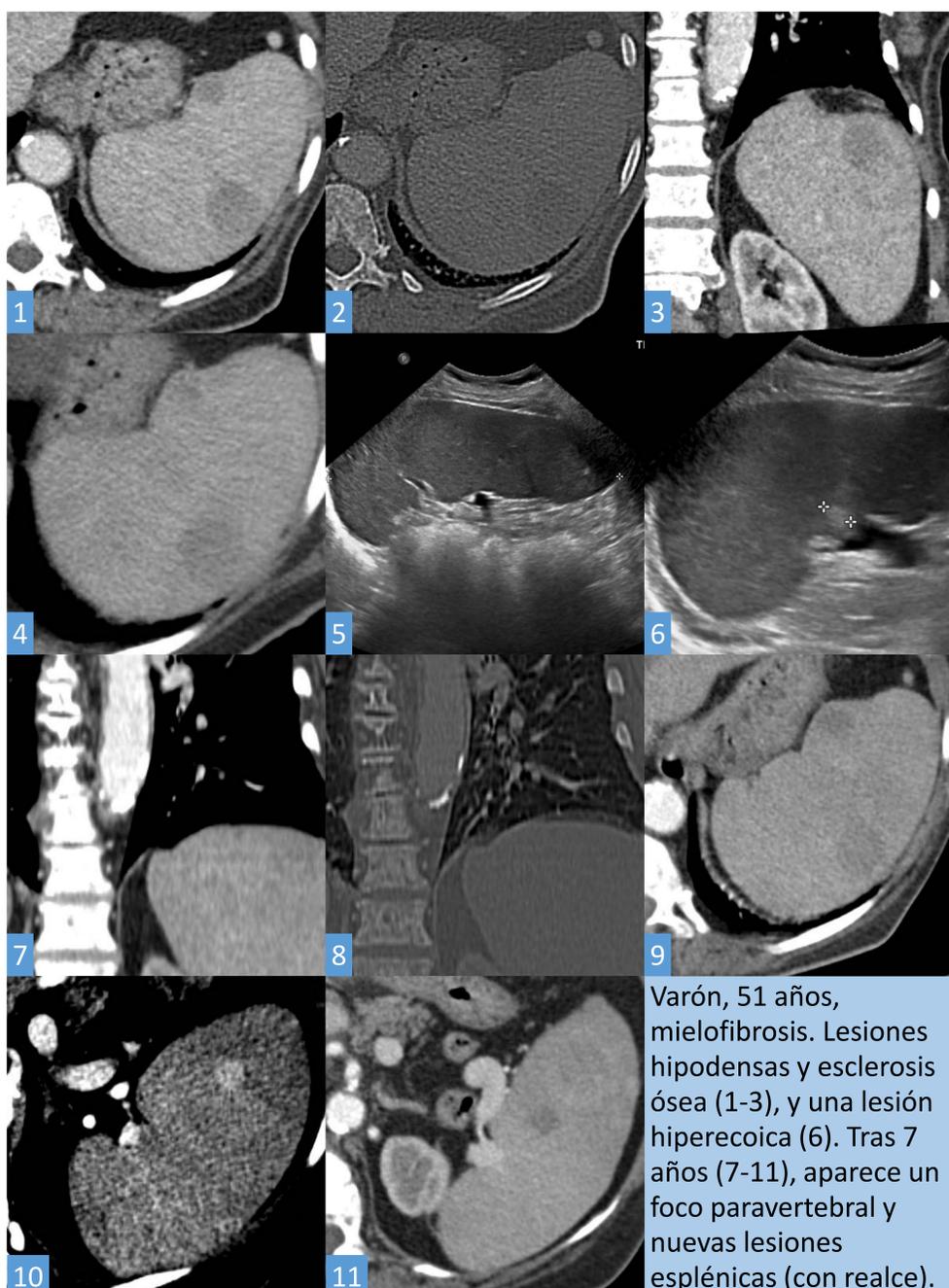
Mujer, 32 años. Lesión hipoecoica (1) de difícil visualización en el polo inferior (46 mm). En la TC (2-5) presenta un realce tardío y bordes lobulados, y en la RM (6-7) destaca hiposeñal T2. Un año más tarde (8-13), persiste prácticamente estable (52 mm) y muestra un realce en lento en rueda de carro y mantenido, con una cicatriz fibrosa central.

Hematopoyesis:

El bazo es un órgano hematopoyético secundario y, por tanto, ante un déficit de función de la médula ósea, puede tomar su lugar. Aparece frecuentemente en el caso de pacientes con mielofibrosis, mieloma múltiple, leucemia crónica y otras causas de sustitución de la médula ósea.

Puede ser difusa, causando hepatoesplenomegalia, o multifocal, con lesiones hepáticas, esplénicas (habitualmente con esplenomegalia subyacente), paravertebrales, etc.

- En ecografía, las lesiones focales pueden mostrar tanto hiper- como hipoecogenicidad.
- En TC suelen estar bien definidas y mostrar un tenue realce.
- En RM la señal que muestran suele ser intermedia en T1WI, y más alta en T2WI, si bien con el tiempo y el sucesivo depósito de hierro en macrófagos se puede producir una baja señal en ambas secuencias. El realce en etapas tempranas también es tenue.



Varón, 51 años, mielofibrosis. Lesiones hipodensas y esclerosis ósea (1-3), y una lesión hiperecoica (6). Tras 7 años (7-11), aparece un foco paravertebral y nuevas lesiones esplénicas (con realce).

Angioma de células litorales:

Es una rara lesión descrita a principios de los años noventa, con un comportamiento generalmente benigno, aunque tiene un cierto potencial maligno. Algunos se asocian a carcinomas digestivos/renales y meningiomas, son frecuentemente sintomáticos (anemia/trombocitopenia [hiperesplenismo], síntomas seudogripales, dolor, etc.).

Suelen ser múltiples lesiones bien definidas y de similar tamaño (≤ 6 cm), casi siempre asociadas a esplenomegalia. Sin embargo, no suelen asociar adenopatías, lo que puede ayudar a diferenciarlos de procesos linfoproliferativos.

Pueden ser:

- La imagen ecográfica es muy variable, desde lesiones hipoecoicas, hasta lesiones hiperecoicas, pasando por esplenomegalia moteada sin claras lesiones.
- En TC suelen ser masas hipodensas con escaso realce.
- En RM, debido a la presencia de células con capacidad hematofagocítica, suelen presentar una baja señal T1 y T2, si bien, cuando hay menos hemosiderina, pueden ser hiperintensos en T2WI.
- El realce suele ser escaso y heterogéneo inicialmente, volviéndose homogéneo de forma progresiva.



Esplenomegalia multinodular incidental en dos pacientes diferentes en estudio por úlcera péptica (1) y edema en MMII (2)
Cortesía Dr. Gorospe Sarasúa

Hemangioperici- toma:

Neoplasia vascular que aparece más habitualmente en extremidades; solo el 25% aparece en el abdomen. El primer caso esplénico se describió en España por primera vez en 1989. Además de un potencial maligno, se produce una recurrencia hasta en el 50% en los primeros 20 años. Habitualmente es una masa de bordes lobulados.

- En ecografía, se suele mostrar hipoecoico.
- En RM, la señal T1 suele ser baja, mientras que la señal T2 es alta y el realce es ávido.

Hemangioendote- lioma:

Tumor vascular con potencial maligno variable (se considera un paso intermedio entre hemangioma y angiosarcoma). Afecta a jóvenes, incluso niños, y sus características de imagen son inespecíficas.

- En ecografía: hipoecoico y circunscrito, con posibles áreas quísticas y señal Doppler positiva en las partes sólidas con alto flujo.
- En TC: hipodenso con hiporrealce en las partes sólidas respecto al parénquima.
- En RM: heterogéneos, T1↓ y T2↓

Linfomas:

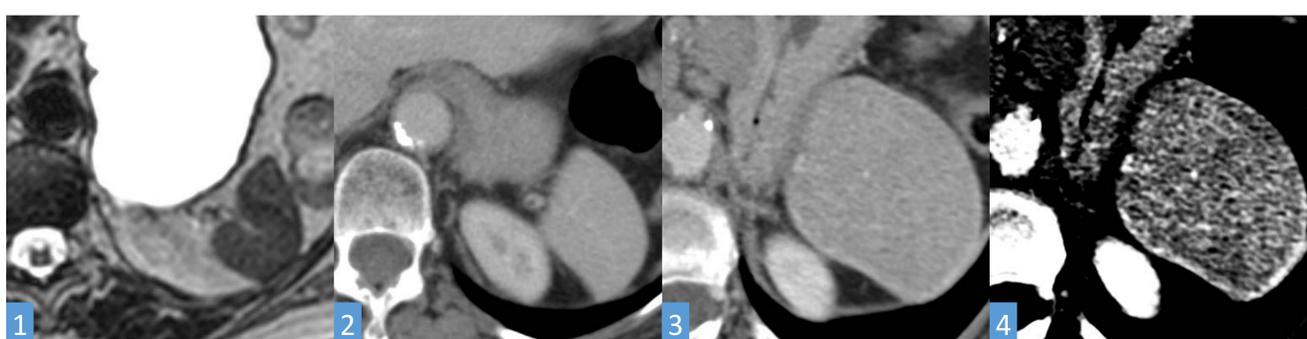
Son la neoplasia maligna más frecuente del bazo. Mayoritariamente secundarios (hasta el 40% de los linfomas sistémicos), y muy raramente primarios (1% de todos los linfomas no Hodgkin). Pueden presentar síntomas B (fiebre, sudores nocturnos, y pérdida de peso), dolor y efecto masa.

Hasta en un tercio de los casos con infiltración, el tamaño del bazo es normal; aunque la esplenomegalia masiva es altamente sugerente de infiltración. Se definen varios patrones de afectación: difuso (de difícil visualización y más propio de linfomas de bajo grado), miliar, masa única, y nódulos-masas (más propio de linfomas de alto grado). Los de alto grado son más propensos a presentar áreas quísticas.

- En eco: alteración difusa de la ecogenicidad (acentuada al administrar contraste ecográfico) o lesiones homogéneamente hipoecoicas (casi anecoicas en algunos casos, lo que las puede confundir con quistes). Es raro que sean hiperecoicos.
- En TC: la densidad del bazo puede parecer normal, sobre todo en la infiltración difusa, mientras que las lesiones focales se pueden ver levemente hipodensas.
- En RM: la señal puede ser también normal, aunque los depósitos tienden a ser levemente hipointensos en T2 ¿DWI?
- En PET: es metabólicamente activo de forma invariable.
- Para estudiar su comportamiento vascular es particularmente útil la RM, en la que deben adquirirse fases muy precoces (< 30 s) porque se vuelve isointenso rápidamente.



Varón, 62 años, linfoma no Hodgkin de alto grado. Masa esplénica única con escaso realce (1), adenopatías ilíacas (2) y mesentéricas necróticas (3).



Mujer, 45 años, LNH de bajo grado. Bazo homogéneo y de tamaño normal en 5 (T2WI en 1) y 1 (TC en 2) años antes. Esplenomegalia relativa con patrón miliar (mayor contraste en 4).

Angiosarcoma:

Es la neoplasia maligna no linfoide más frecuente del bazo, y afecta principalmente a ancianos que han recibido quimioterapia (por linfoma...) o radioterapia (por cáncer mamario, etc.).

Suele debutar con dolor (83%), fiebre (10%), esplenomegalia masiva y trastornos hematológicos (raramente es asintomático). Hasta un 30% se complica con rotura espontánea, y la mayoría muere durante el primer año.

Es más frecuente la infiltración difusa que la masa única, y las metástasis son frecuentes, principalmente en hígado y pulmón.

- En ecografía: suele ser una masa heterogénea con áreas quísticas (secundarias a necrosis o sangrado) y señal Doppler positiva en las porciones sólidas.
- En TC: puede haber alta densidad basal (hemorragia/calcio).
- En RM: suele mostrar señal heterogénea tanto en T1 como en T2.
- El realce habitualmente es de predominio periférico y heterogéneo.

Metástasis:

A pesar de ser el mayor órgano del sistema retículo-endotelial y de su gran vascularización, solo en el 7% de pacientes oncológicos presenta metástasis esplénicas, siendo más frecuentes las de tumores de pulmón, melanoma, mama, ovario, estómago, y próstata.

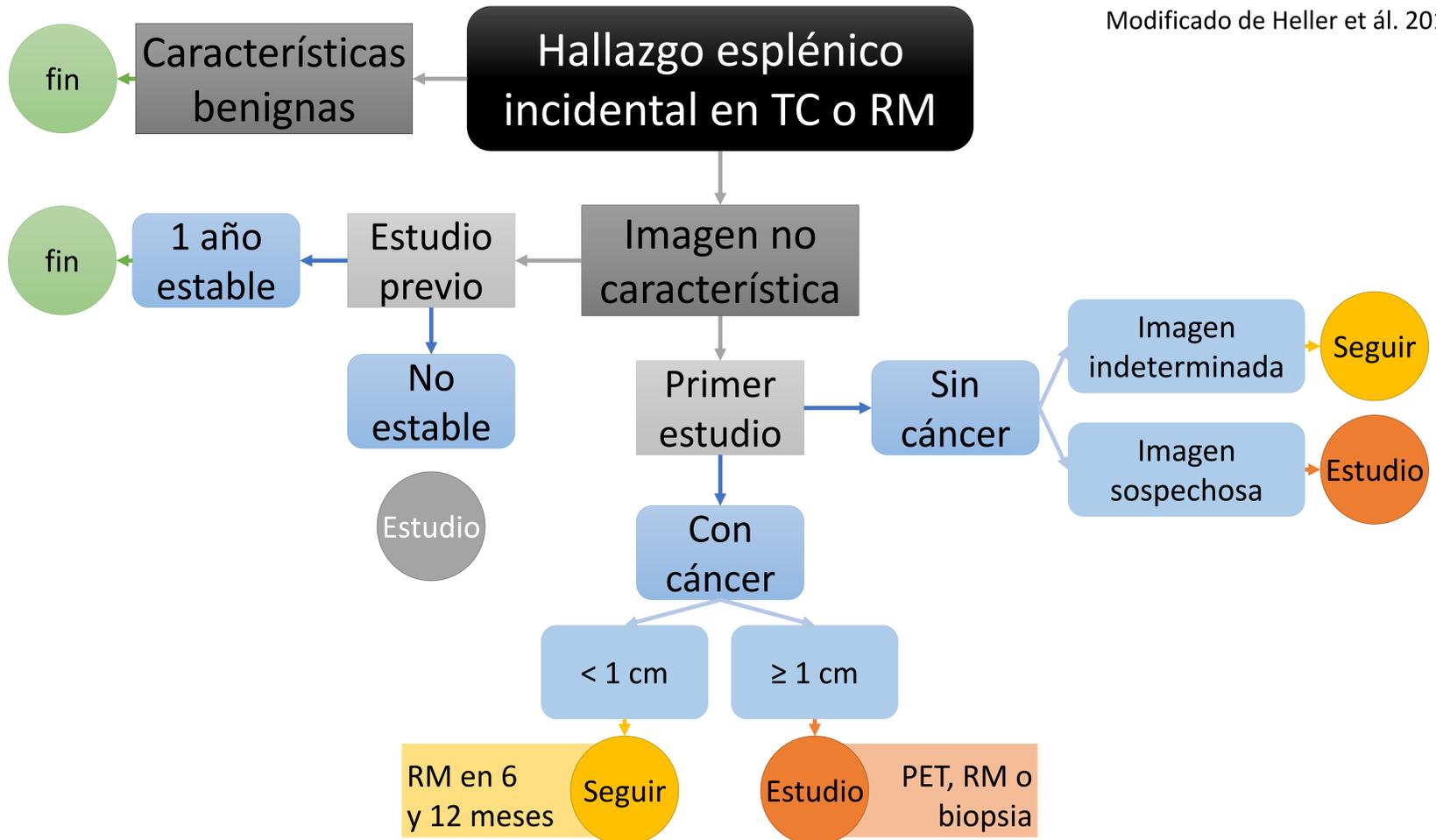
Raramente el bazo es el único sitio afectado, siendo múltiples (60%), solitarias (30%) y difusas (10%). Pueden suponer un reto diagnóstico cuando se presentan como lesiones quísticas, bien por necrosis (melanoma) o por producción de mucina (ovario y colon).

Sus características de imagen dependen de su tumor primario, pero es habitual que se muestren hipoecoicas e hipodensas, con escaso realce (habitualmente periférico) y alta señal T2.

Manejo:

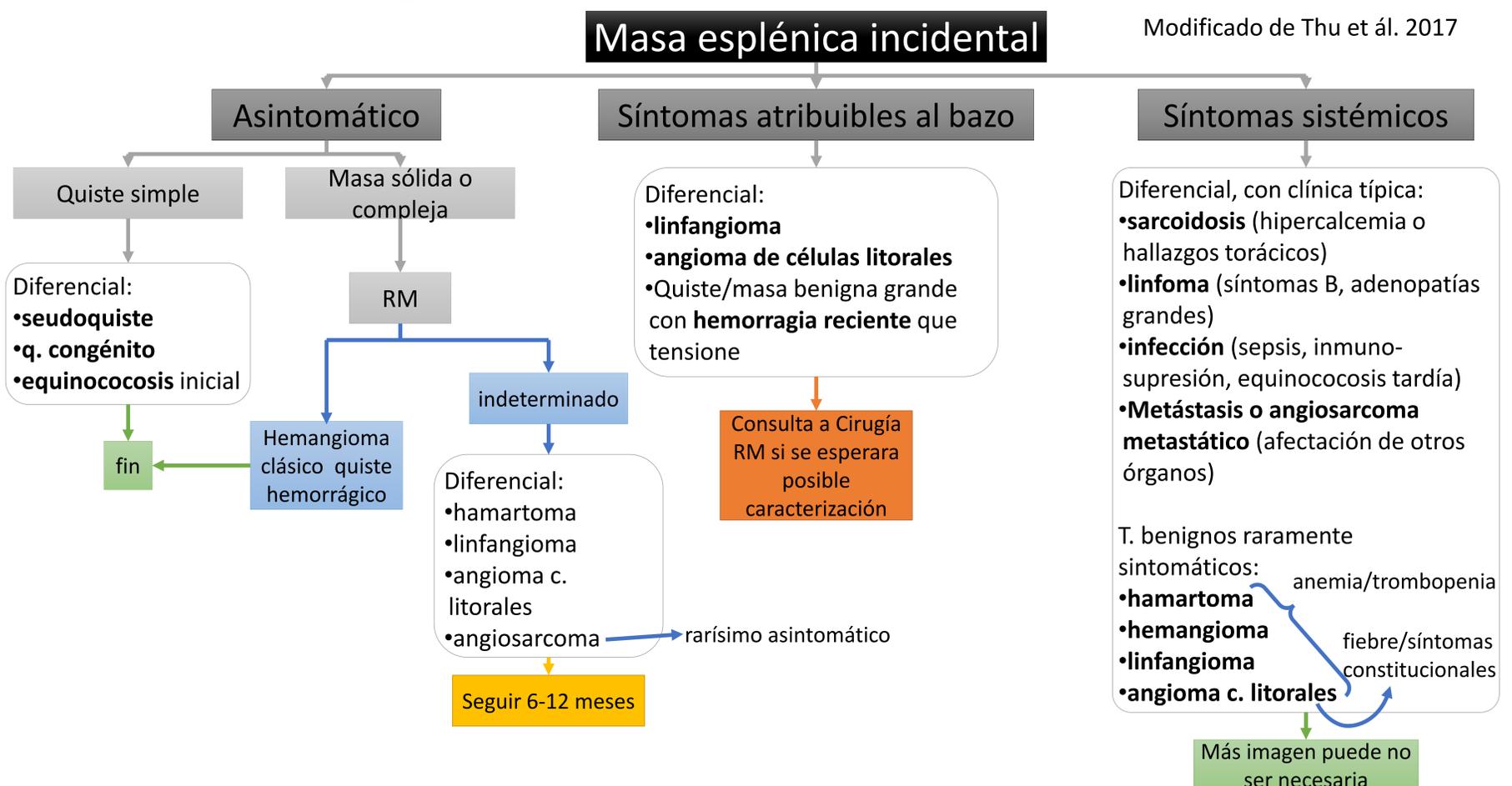
El archiconocido algoritmo propuesto por el ACR está basado en una recomendación de expertos, pero aun así es evidente que promueve un manejo conservador.

Modificado de Heller et ál. 2013



Thut et ál. (*Applied Radiology*, 2017) proponen un algoritmo basado en características radiológicas y clínicas.

Modificado de Thu et ál. 2017



Siewert et ál. (*Radiology*, 2018) analizaron a casi 400 pacientes y concluyeron que solo debía seguirse o estudiarse en caso de antecedente oncológico, síndrome constitucional, o dolor en el epigastrio o el hipocondrio izquierdo.

Conclusiones:

Aunque muchas lesiones esplénicas van a ser indeterminadas tras un estudio radiológico completo, su composición y las manifestaciones extraesplénicas (clínicas, analíticas o radiológicas) son cruciales para aportar un diagnóstico.

La mayoría de las lesiones será benigna, por lo que un mantener enfoque conservador resulta esencial para no caer en procedimientos cruentos o innecesarios.

Bibliografía:

Kim MJ et ál. *Focal splenic lesions*. En: Sahani DV et ál. *Abdominal imaging*. 2.^a edición. Elsevier; 2017.

Vos PM et ál. *The spleen*. En: Rumack CM et ál. *Diagnostic ultrasound*. 5.^a edición. Elsevier; 2018.

Freeman SJ. *Spleen*. En: Allan PL et ál. *Clinical ultrasound*. 3.^a edición. Churchill Livingstone; 2011.

Garucci L et ál. *MRI of the spleen*. En: Siegelman ES. *Body MRI*. Elsevier; 2005.

MRI of the pancreas and spleen. En: Roth CG et ál. *Fundamentals of body MRI*. Elsevier; 2016.

Abbott RM et ál. *Primary Vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation*. RadioGraphics. 2004;24:1137-1163.

Kamaya A et ál. *Multiple lesions of the spleen: differential diagnosis of cystic and solid lesions*. Semin Ultrasound CT MRI. 2006;27:389-403.

Heller MT, et ál. *Managing incidental findings on abdominal and pelvic CT and MRI, part 3: White Paper of the ACR Incidental Findings Committee II on splenic and nodal findings*. Journal of the American College of Radiology. 2013;10(11): 833-9.

Thut D, et ál. *A diagnostic approach to splenic lesions*. Appl Radiol. 2017;46(2):7-22.

Siewert B et ál. *The incidental splenic mass at CT: does it need further work-up?* Radiology. 2018;287:156-66.