

Splenoza brzuszna manifestująca się jako rozsiaany proces nowotworowy

Abdominal splenosis with clinical presentation of metastatic neoplastic disease

Dorota Książczyńska

Katedra i Zakład Farmakologii Akademii Medycznej im. Piastów Śląskich we Wrocławiu

Przegląd Gastroenterologiczny 2010; 5 (6): 356–359

DOI: 10.5114/pg.2010.18480

Słowa kluczowe: splenoza, choroba nowotworowa, przerzuty.

Key words: splenosis, neoplastic disease, metastases.

Adres do korespondencji: dr n. med. Dorota Książczyńska, Katedra i Zakład Farmakologii, Akademia Medyczna im. Piastów Śląskich, ul. J. Mikulicza-Radeckiego 2, 50-345 Wrocław, tel. +48 71 784 14 38, faks +48 71 784 00 94, e-mail: dksiazczynska@fa.am.wroc.pl

Streszczenie

Splenoza to ektopowa autotransplantacja tkanek śledziony w następstwie jej urazu lub operacji. Zwykle występuje w obrębie jamy brzusznej i miednicy, obejmując otrzewną ścienną i trzewną. Pacjenci na ogół nie odczuwają żadnych dolegliwości, a zaburzenie to jest rozpoznawane przypadkowo. Niniejsza praca stanowi opis przypadku splenozы brzusznej manifestującej się jako rozsiana choroba nowotworowa z przerzutami o nieznanym punkcie wyjścia u 54-letniej kobiety, która przeżyła splenektomię z powodu urazu w 12. roku życia. Ostateczne rozpoznanie ustalono na podstawie badania histopatologicznego guzków usuniętych podczas laparotomii zwiadowczej, które miały budowę typową dla śledziony. Nietypowe rozpoznanie wskazuje na potrzebę uwzględnienia splenozы w diagnostyce różnicowej guzopodobnych zmian uwidocznionych w badaniach obrazowych jamy brzusznej u pacjenta po przebytych urazach śledziony.

Wstęp

Splenoza jest nieprawidłowością o charakterze nie-nowotworowym spowodowaną ektopową autotransplantacją tkanek śledziony w obrębie unaczynionych struktur wewnątrz- i pozaotrzewnowych w następstwie jej urazu (wypadek komunikacyjny, tępy uraz, rana postrzałowa itd.) lub planowej operacji. Do końca lat 50. ubiegłego wieku w piśmiennictwie anglojęzycznym opisano zaledwie 36 przypadków splenozы [1]. Podczas przeglądu polskich czasopism napotkano przede wszystkim prace poświęcone splenozie w klatce piersiowej oraz artykuł dotyczący objawowej splenozы brzusznej [2]. Splenoza zwykle występuje w obrębie jamy brzusznej i miednicy, obejmuje otrzewną trzewną i ścienną [3]. Pacjenci na ogół nie odczuwają żadnych dolegliwości,

Abstract

Splenosis means an ectopic autotransplantation of splenic tissues after splenic trauma or surgery. It usually occurs within the abdominal and pelvic cavity, involving the parietal and visceral peritoneum. Patients are generally asymptomatic and this entity is diagnosed accidentally. This is a case report of abdominal splenosis with clinical presentation of a disseminated malignant disease with metastases of unknown origin in a 54-year-old woman who underwent splenectomy for trauma at the age of 12 years. The final diagnosis was established on the basis of histological examination of nodules excised on exploratory laparotomy that revealed a microscopic structure typical for the spleen. These unusual findings show that splenosis should be taken into account in the differential diagnosis of tumour-like lesions disclosed on abdominal imaging in a patient with splenic injury in the past.

a zaburzenie to jest rozpoznawane przypadkowo, stanowiąc niejednokrotnie przyczynę dylematów diagnostycznych prowadzących do interwencji chirurgicznych, jak w niżej opisanym przypadku.

Opis przypadku

Kobieta 54-letnia, pracownik fizyczny, bez istotnego wywiadu rodzinnego, została skierowana do poradni gastroenterologicznej z powodu okresowych, łagodnych bólów w nadbrzuszu środkowym. W 12. roku życia przeżyła splenektomię (pęknięcie śledziony podczas wypadku komunikacyjnego). Poza okresowymi dolegliwościami w przebiegu choroby zwyrodnieniowej kręgosłupa w wywiadzie zwracała uwagę niedokrwiistość rozpoznana w 42. roku życia (wyjściowe parametry w morfologii

krwi obwodowej: HGB – 8,4 g/dl, RBC – 3,9, HCT – 30,6%, MCHC – 21,9 pg, MCV – 78,7 fl, WBC – $5,8 \times 10^9/l$, PLT – $416 \times 10^9/l$), zdiagnozowana ostatecznie jako przewlekła niedokrwistość z niedoboru żelaza w wyniku utraty krwi wskutek obfitych krwawień miesięcznych. Pacjentka z tego powodu pozostawała pod opieką poradni hematologicznej i przyjmowała okresowo doustne preparaty żelaza i kwasu askorbinowego. Po menopauzie w 52. roku życia niedokrwistość ustąpiła, a parametry hematologiczne podczas 2-letniej obserwacji utrzymywały się w granicach normy.

W trakcie wizyty w poradni gastroenterologicznej, poza skargami na okresowo występujący niesmak, zgagę, łagodne bóle w nadbrzuszu środkowym oraz bóle w okolicy lędźwiowo-krzyżowej związane z wysiłkiem fizycznym i zależne od pozycji ciała, chora nie zgłaszała dolegliwości. Stolce bez domieszek patologicznych oddawała regularnie raz dziennie. Nie gorączkowała, nie zaobserwowała zmian masy ciała ani żółtaczki. Kobieta zaprzeczała paleniu papierosów czy nadużywaniu alkoholu. W ciągu kilku miesięcy poprzedzających wizytę nie przyjmowała regularnie żadnych leków.

W badaniu przedmiotowym poza nadwagą (BMI = 28,7 kg/m²) i blizną pooperacyjną w lewym górnym kwadrancie brzucha nie stwierdzono odchyłeń od normy. Wyniki wstępnych badań laboratoryjnych (morfologia, OB, stężenie bilirubiny całkowitej, glukozy, elektrolitów, kreatyniny, aktywność aminotransferaz, GGTP, FA, amylazy w surowicy, lipidogram) były prawidłowe. Badanie endoskopowe górnego odcinka przewodu pokarmowego wykazało makroskopowe cechy przewlekłego zapalenia żołądka z dodatnim wynikiem testu urazowego. W ultrasonografii (USG) jamy brzusznej stwierdzono brak śledziony, obecność kilku powiększonych węzłów chłonnych w przestrzeni zaotrzewnowej oraz ogniskową zmianę w macicy mogącą odpowiadać mięśniakowi. Tomografia komputerowa (CT) poza brakiem śledziony uwidoczniła powiększenie lewego płata wątroby, liczne owalne, miękotkankowe guzki o maksymalnych wymiarach 2,3 × 1,6 × 2,6 cm między pętlami jelit, w okolicy kątnicy, pod powłokami brzuszными i przeponą, niektóre z nich naciekające przeponę (ryc. 1), kilka węzłów chłonnych o średnicy do 1,2 cm wzdłuż aorty brzusznej i tętnic biodrowych oraz ognisko osteolityczne w trzonie pierwszego kręgu lędźwiowego (L1). Według opisującego badanie radiologa całość obrazu sugerowała rozszany proces nowotworowy z przerzutami o nieznanym punkcie wyjścia. Ponieważ wyniki uzupełniających badań laboratoryjnych z uwzględnieniem markerów nowotworowych, podobnie jak kolonoskopia, badanie radiologiczne klatki piersiowej, badanie ginekologiczne, mammografia oraz badanie ultrasonograficzne szyi, nie wniosły niczego istotnego do diagnostyki, pacjentkę poddano laparotomii zwiadowczej. W jej trak-

cie uwidoczniło liczne, rozszane, drobne, miękkie, sinoczerwone guzki otrzewnej oraz guzy o podobnym obrazie makroskopowym w sieci większej (średnicy 7 mm) i błonie surowiczej ściany jelita krętego (o średnicy 17 mm). Poza dodatkową zmianą ogniskową o średnicy 27 mm w ścianie macicy i asplenią nie odnotowano innych nieprawidłowości w obrębie jamy brzusznej i miednicy. W badaniu histopatologicznym wszystkie usunięte guzy i guzki, z wyjątkiem guza macicy [*leiomyoma hialinisans*, SMA(+), K1 67 < 1%], wykazywały budowę mikroskopową typową dla śledziony bez cech nowotworzenia.

Ostatecznie u chorej rozpoznano splenozę brzuszłą związaną z przebyłym w 12. roku życia urazem i splektomią. Weryfikacja obrazu odcinka lędźwiowo-krzyżowego kręgosłupa w badaniu metodą rezonansu magnetycznego pozwoliła na zakwalifikowanie wcześniej opisywanej zmiany w trzonie L1 jako malformacji o charakterze naczyńniaka. Obecnie pacjentka czuje się dobrze, w obserwacji trwającej ponad 7 mies. nie wystąpiły dolegliwości ze strony układu pokarmowego.

Omówienie

Nietypowy wynik laparotomii zwiadowczej w opisanym przypadku zwraca uwagę na rzadko rozpoznawaną jednostkę, którą Buchbinder i Lipkoff nazwali splenozą w 1939 r. [4], chociaż za pierwszy jej opis u człowieka uchodzi doniesienie Albrechta z 1896 r. [5].

Położenie zmian w opisanym przypadku odpowiada obserwacjom Brewstera, który do typowych lokalizacji wszczepów śledzionowych zalicza błonę surowiczą jelita cienkiego i grubego, otrzewną ścienną, krezkę oraz prze-



Ryc. 1. Tomografia komputerowa jamy brzusznej u 54-letniej pacjentki – mnogie, owalne, miękotkankowe guzki przylegające do przepony (autotransplantaty śledzionowe)

Fig. 1. Computed tomography scan of the abdominal cavity in a 54-year-old woman showing multiple oval soft-tissue nodules adjacent to the diaphragm (splenic autotransplants)

ponę [3]. Autoprzeszczepy śledzionowe odnajdywano również w przestrzeni zaotrzewnowej [6], klatce piersiowej [7], tkance podskórnej [8], a nawet w zakresie płata potylicznego [9].

Częstość występowania splenozy brzusznej w ogólnej populacji nie jest znana. Według szacunkowych danych może ona dotyczyć około 1/3 osób po przebytej splenektomii z powodu urazu (ocena na podstawie niepatognomonicznego obrazu ultrasonograficznego, bez potwierdzenia histopatologicznego) [10], jednak według innych źródeł odsetek ten może sięgać nawet ponad 60% [11].

Ponad 90% przypadków splenozy stanowi następstwo urazu i wykonanej z tego powodu splenektomii, zwykle (70%) w wieku kilkunastu lat [3], jak miało to miejsce u opisaney chorej. Przeciętnie od urazu do rozpoznania mija 10 lat (od 5 mies. do 32 lat), choć w odniesieniu do opisywanej pacjentki okres ten był dłuższy (42 lata).

Mimo że w piśmiennictwie można znaleźć doniesienia na temat powikłań splenozy [2, 12–16], najczęściej przebiega ona bez dolegliwości i jest rozpoznawana przypadkowo. Istotne znaczenie ma dokładnie zebrany wywiad dotyczący przebytych urazów i zabiegów operacyjnych jamy brzusznej. Pewną wskazówką może być brak w rozmazie krwi zmian typowo występujących po splenektomii, jak ciałka Howella-Jolly'ego, zwiększenie liczby retikulocytów czy ochronny poziom przeciwciał przeciw pneumokokom u osoby nieszczepionej.

Powszechnie dostępne badania obrazowe, jak USG, badania radiologiczne oraz standardowe badanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI), mają ograniczoną wartość diagnostyczną w tym zaburzeniu. Ultrasonografia wykazuje jedynie okrągłe lub owalne zmiany ogniskowe o różnej lokalizacji. Niska gęstość tkanek tworzących śledzionę utrudnia ich uwidocznienie na standardowych zdjęciach radiologicznych, a CT dostarcza informacji o liczbie, kształcie, rozmiarach i lokalizacji guzków i guzów, ale nie określa jednoznacznie charakteru zmian [15]. Ich gęstość odpowiada parametrom typowym dla śledziony, której pacjent jest zwykle pozbawiony, a średnica guzków rzadko przekracza 3 cm, jak w opisanym przypadku.

Standardowy MRI również niewiele wnosi do diagnostyki różnicowej [17], choć pewną wartość może mieć wzmocnienie kontrastowe dożylnymi preparatami żelaza usuwanymi z krążenia na drodze fagocytozy przez układ siateczkowo-śródbłonkowy [18].

Za złoty standard w diagnostyce splenozy uchodzi badanie scyntygraficzne z zastosowaniem technetu (Tc) znakowanego koloidalną siarką [7, 16]. Jeśli istotne jest różnicowanie między utkaniem wątroby i śledziony, pomocna może być scyntygrafia z zastosowaniem auto-

logicznych krwinek czerwonych znakowanych Tc-99m lub płytek krwi znakowanych indem 111.

Mimo możliwości ustalenia rozpoznania za pomocą badań nieinwazyjnych w dalszym ciągu splenozę często stwierdza się na podstawie badania histopatologicznego materiału uzyskanego podczas zabiegu klasycznego lub laparoskopowego. Z powodu alarmującej interpretacji zmian w CT (masy nowotworowe, adenopatia), wobec ograniczonego dostępu do najbardziej czułych i swoistych badań scyntygraficznych, podobnie postąpiono w opisanym przypadku. Obraz makroskopowy, podobnie jak budowa histologiczna guzków śledzionowych, mogą wahać się od identycznej z prawidłową strukturą śledziony do znacznie zaburzonej, z brakiem wnęki i słabo wykształconą torebką [19].

Mimo że podstawowym zaburzeniem wymagającym uwzględnienia w diagnostyce różnicowej splenozy brzusznej jest dodatkowa śledziona, w praktyce niecharakterystyczny obraz ultrasonograficzny i radiologiczny stanowi częstą przyczynę pomyłek diagnostycznych i może zostać zinterpretowany jako rozsiały proces nowotworowy, chłoniak, rakowatość otrzewnej, śródbłonniak, naczyniakowatość, endometrioza, mnogie gruczolaki, pierwotny nowotwór wątroby lub nerki, choroby ziarniniakowe (gruźlica, histoplazmoza, reakcja na ciało obce) czy odczynowa adenopatia.

Znaczenie czynnościowe autoprzeszczepów śledziony, zwłaszcza w odniesieniu do ich wpływu na stan układu immunologicznego u osób po splenektomii, pozostaje przedmiotem kontrowersji. Przypuszcza się, że ich obecność może zmniejszać ryzyko ciężkich zakażeń wywoływanych przez bakterie otoczkowe [20]. Z tego też powodu usunięcie chirurgiczne implantów śledzionowych, nawet jeśli jest to technicznie możliwe, nie jest obecnie zalecane, z wyjątkiem wybiórczej splenektomii wykonanej ze wskazań hematologicznych. W tej sytuacji sprawne funkcjonowanie autoprzeszczepów śledziony mogłyby spowodować nawrót objawów choroby podstawowej [21]. Zabieg chirurgiczny wchodzi w rachubę również w razie istotnych wątpliwości diagnostycznych, szczególnie podejrzenia nowotworu złośliwego w warunkach ograniczonej dostępności badań scyntygraficznych, ponieważ jednoznaczne rozpoznanie charakteru zmian ogniskowych w jamie brzusznej istotnie wpływa na dalsze postępowanie i losy pacjenta.

Podsumowując – wobec wzrastającej liczby urazów komunikacyjnych i szerszego dostępu do badań obrazowych warto pamiętać o splenozy brzusznej w diagnostyce różnicowej zmian ogniskowych budzących podejrzenie adenopatii lub nowotworu złośliwego, szczególnie u pacjentów w dobrym stanie ogólnym, których morfologia nie wykazuje nieprawidłowości

hematologicznych typowych dla osób po przebytej splenektomii. Niejednokrotnie pozwala to uniknąć inwazyjnej diagnostyki czy niepotrzebnego zabiegu chirurgicznego. Potwierdzoną splenozę należy wyraźnie odnotować w dokumentacji medycznej pacjenta, aby zapobiec ewentualnym dylematom diagnostycznym w przyszłości.

Piśmiennictwo

1. Cotlar AM, Cerise EJ. Splenosis: the autotransplantation of splenic tissue following injury to the spleen. Report of two cases and review of the literature. *Ann of Surg* 1959; 149: 402-4.
2. Petropoulos P, Juroszek W. Mechaniczna niedrożność jelit po splenektomii w przebiegu pourazowej polisplenii. *Pol Przeg Chir* 1956; 28: 157-62.
3. Brewster DC. Splenosis: report of two cases and review of the literature. *Am J Surg* 1973; 126: 14-9.
4. Buchbinder JH, Lipkoff CJ. Splenosis: multiple peritoneal splenic implants following abdominal injury. *Surgery* 1939; 6: 927.
5. Albrecht H. Ein Fall von Zahlreichen, uber ganze Peritoneum verspruntent Nebenmilzer. *Beitr Path Anat* 1896; 20: 513.
6. Valli M, Arese P, Gallo G, et al. Right retroperitoneal splenosis presenting as an adrenal mass. *Eur J Surg*. 1999; 165: 1197-8.
7. Wójcik J, Grodzki T, Kozłowska I, et al. Usefulness of the scintigraphic assessment of the thoracic splenosis – a case report. *Pneumonol Alergol Pol* 2008; 76: 456-9.
8. Yeh CJ, Chuang WY, Kuo TT. Case report: unusual subcutaneous splenosis occurring in a gunshot wound scar: pathology and immunohistochemical identification. *Pathol Int* 2006; 56: 336-9.
9. Rickert CH, Maasjosthusmann U, Probst-Cousin S, et al. A unique case of cerebral spleen. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 894-6.
10. Muller U, Ruthlin M. Milzneubildungen nach traumatisch bedingter splenektomie-diagnostik und function. *Swiss Surg* 1995; 5: 230-3.
11. Losanoff JE, Jones JW. Splenosis after laparoscopic splenectomy. *Surg Endosc* 2001; 15: 1497.
12. Sikov WM, Schiffman F, Weaver M, et al. Splenosis presenting as occult gastrointestinal bleeding. *Am J Hematol* 2000; 65: 56-61.
13. Depypere L, Goethals M, Janssen A, et al. Traumatic rupture of splenic tissue 13 years after splenectomy. A case report. *Acta Chir Belg* 2009; 109: 523-6.
14. Basile RM, Morales JM, Zupanec R. Splenosis: a cause of massive gastrointestinal hemorrhage. *Arch Surg* 1989; 124: 1087-9.
15. Delamarre J, Capron JP, Drouard F, et al. Splenosis: ultrasound and CT findings in a case complicated by an intraperitoneal implant traumatic hematoma. *Gastrointest Radiol* 1988; 13: 275-8.
16. Varma DG, Campeau RJ, Kartchner ZA, et al. Scintigraphic detection of splenosis causing ureteral compression and hydronephrosis (letter). *AJR Am J Roentgenol* 1991; 156: 406.
17. Lin WC, Lee RC, Chiang JR, et al. MR features of abdominal splenosis. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180: 493-6.
18. Berman AJ, Zahalsky MP, Okon SA, et al. Distinguishing splenosis from renal masses using ferumoxide-enhanced magnetic resonance imaging. *Urology* 2003; 62: 748.
19. Carr NJ, Turk EP. The histological features of splenosis. *Histopathology* 1992; 21: 549-53.
20. Pearson HA, Johnston D, Smith KA, et al. The born-again spleen. Return of splenic function after splenectomy for trauma. *N Engl J Med* 1978; 298: 1389-92.
21. Mazur EM, Field WW, Cahow CE, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura in a subject previously splenectomized for traumatic splenic rupture: role of splenosis in the pathogenesis of thrombocytopenia. *Am J Med* 1978; 65: 843-6.