



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: S. Criado Camargo*, J.A. Soler Simón**,
L. García Espinosa*, M. García Boyano*
*Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.
**Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Encontrando lo que no esperas

J. Izquierdo Frechilla*, M. García de Oteyza**

*Residente de Pediatría. **Adjunta de Pediatría – Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Resumen

Presentamos un paciente de 10 años que acude a Urgencias por vómitos sin datos de deshidratación. En la exploración física destacaba una masa mal delimitada en hipocondrio izquierdo que alcanzaba línea media abdominal. Se decidió realizar las pruebas complementarias que nos llevarían al diagnóstico.

Abstract

We present the case of a 10-year-old patient who came to the Emergency Room with vomiting without signs of dehydration. Physical examination revealed a poorly defined mass in the left upper quadrant that reached the abdominal midline. The complementary tests that lead to the diagnosis are presented.

Caso clínico

Se presenta un paciente varón de 10 años y 10 meses que es traído al Servicio de Urgencias por vómitos alimentarios de 24 horas de evolución, asociados a febrícula y odinofagia. No refiere dolor abdominal ni diarrea. Como antecedentes de interés, refería una amigdalectomía hace 2 días y un síndrome nefrótico corticodependiente por enfermedad de cambios mínimos sin tratamiento en la actualidad y en remisión.

El triángulo de evaluación pediátrica es estable, con constantes en rango de la normalidad y sin signos de deshidratación. En la exploración abdominal se detecta una masa de consistencia blanda mal definida en hipocondrio izquierdo que alcanza línea media abdominal. Se solicita una analítica de sangre y una tira de orina.

1. ¿Qué otra(s) prueba(s) complementaria(s) solicitaría como primera opción para obtener datos morfológicos de la masa a nivel de Urgencias?
 - a. Ecografía abdominal.
 - b. Resonancia magnética.
 - c. TAC abdominal.
 - d. PET-TAC.
 - e. a y c.
2. ¿Qué dato analítico no solicitaría para facilitar el diagnóstico diferencial rápido en Urgencias?
 - a. Marcadores tumorales.
 - b. Fórmula leucocitaria manual.
 - c. Perfil hepático completo.
 - d. Marcadores de función renal.
 - e. No solicitaría ninguna de las anteriores.
3. ¿Qué otros datos de la historia clínica se podrían ampliar para orientar un posible diagnóstico?
 - a. Averiguar si el paciente ha perdido peso en los últimos meses.
 - b. Buscar, si en pruebas de imagen previas, se habían objetivado lesiones a nivel de hipocondrio izquierdo.
 - c. Antecedentes de patología tumoral.
 - d. Antecedentes de patología portal.
 - e. Todas las anteriores.
4. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es menos probable que forme parte de un posible diagnóstico a descartar?
 - a. Tumor maligno hematológico con afectación de bazo.
 - b. Quiste hidatídico esplénico.
 - c. Quiste congénito simple esplénico.
 - d. Displasia renal multiquistica.
 - e. Tumor sólido benigno esplénico (adenoma, hamartoma, lipoma).

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: a. Ecografía abdominal.

Comentario

La ecografía abdominal es una prueba rápida y sencilla que podríamos realizar a pie de cama en la urgencia. Tanto el TAC como la resonancia y el PET-TAC son pruebas más complejas que aportan más información anatómica y, a veces, funcional, de la lesión, pero que requieren más tiempo y, muchas veces, preparación del paciente con canalización de vías venosas para introducir contrastes o, incluso, anestesia. Además, en el caso del PET-TAC, no es posible solicitarlo desde los Servicios de Urgencias.

Pregunta 2. Respuesta correcta: a. Marcadores tumorales.

Comentario

En los Servicios de Urgencias, lo principal no es llegar a un diagnóstico concreto, sino descartar patología que pueda poner en peligro la vida del paciente. La fórmula leucocitaria manual, el perfil hepático y el perfil renal forman parte de estos parámetros que se solicitan para decidir la necesidad de una actuación urgente. Los marcadores tumorales formarían parte de los parámetros que solicitaremos para llegar a un diagnóstico concreto y plantear un tratamiento dirigido a la patología. Por ello, estos últimos aunque se pueden solicitar, no estarían indicados en la primera atención en Urgencias.

Pregunta 3. Respuesta correcta: e. Todas las anteriores.

Comentario

Se deben buscar datos a favor y en contra de patología grave en la historia clínica que nos ayuden a orientar el caso. La pérdida de peso forma parte de los síntomas constitucionales, por lo que no se nos debe olvidar preguntar por ella. Los antecedentes de patología tumoral podrían indicar una recidiva o metástasis del tumor. La patología portal previa

podría explicar una esplenomegalia por hipertensión portal. Si en pruebas de imagen previas o en historias previas se había descrito la lesión, podría indicar que la masa tiene crecimiento lento, por lo que sería un dato en contra de patología maligna.

Pregunta 4. Respuesta correcta: d. Displasia renal multiquistica.

Comentario

La displasia renal multiquistica es una patología que debuta en el periodo neonatal o en el lactante. En estos casos se palpa una masa abdominal lobulada correspondiente a los riñones. En nuestro caso, esta patología parecía poco probable por la edad y porque en pruebas de imagen previas no se describían alteraciones estructurales renales. El resto de patologías expuestas, aunque poco frecuentes, son más probables, porque pueden depender del bazo, provocando una esplenomegalia lisa y aparecen generalmente en la segunda década de la vida.

Evolución

Se reinterroga al paciente y refiere no haber perdido peso en los últimos meses, pero baja ingesta por saciedad precoz. Como antecedentes personales, no refiere más patología y, como antecedentes familiares oncológicos de interés, únicamente destaca la tía materna con leucemia en edad temprana.

En la analítica se solicita hemograma, bioquímica completa, perfil hepático, renal y fórmula manual, con resultado normal. La tira de orina demuestra dos cruces de proteínas con densidad de 1.030 y el sistemático 0,3 g/L de proteínas, similar a los controles previos.

Se solicita una ecografía abdominal en la que se objetiva una esplenomegalia a expensas de una lesión quística de 10,8 x 10,4 x 13,4 cm, con algunos septos finos, que condicionan efecto masa con desplazamiento caudal del riñón izquierdo y a la derecha de la cámara gástrica (Fig. 1). Tras estos hallazgos, se revisan pruebas de imagen anteriores, donde se describía en una ecografía abdominal de hace 6 años,

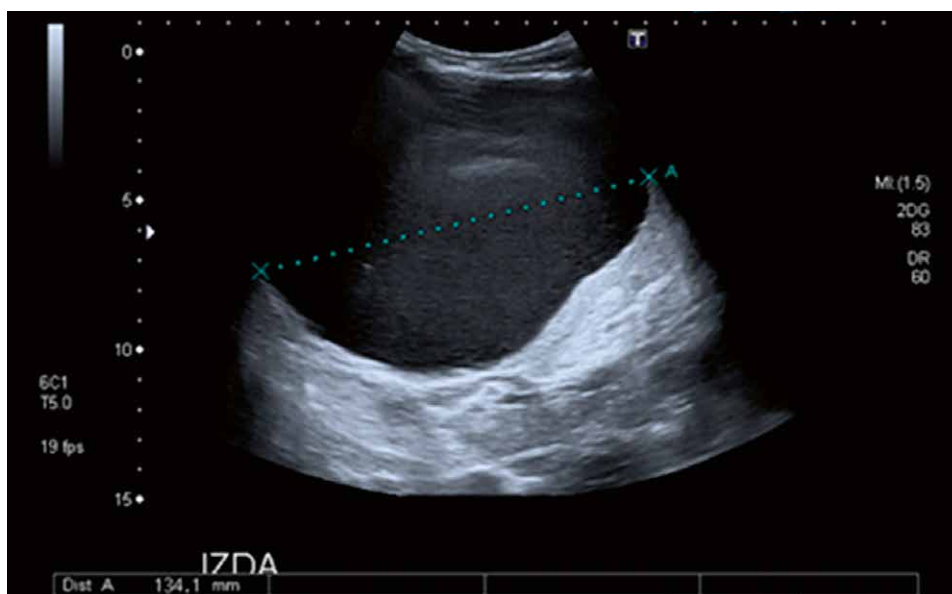


Figura 1. Ecografía abdominal de bazo. Se observa lesión quística de 134,1 mm.

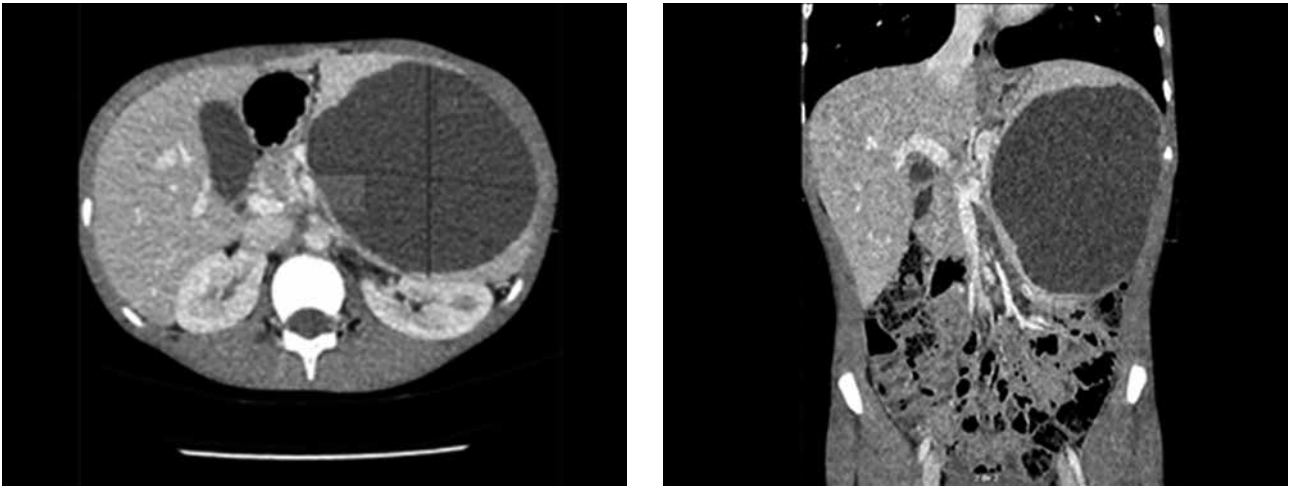


Figura 2. TC abdominal. Cortes axial (izquierda) y coronal (derecha), que demuestran la lesión esplénica dependiente de bazo.

una lesión quística de 2 x 2 cm a nivel del bazo, por lo que se considera probable lesión de crecimiento lento.

Se decide ingreso por intolerancia digestiva, donde se realiza TAC abdominal en el que se confirma la presencia de una lesión quística esplénica de 10,4 x 11,3 x 13,6 cm de localización excéntrica. Presenta morfología esférica y cierta lobulación, con parénquima esplénico circundante normal. En su interior se describe un contenido homogéneo, sin septos ni estructuras sólidas, considerando poco probable el diagnóstico de quiste hidatídico (Fig. 2). Tras ello, se programa una esplenectomía total, ya que el parénquima sano salvable previsto era muy pequeño. Durante la cirugía, se obtienen muestras para citología, que resulta negativa para células malignas y la pieza se manda a analizar al servicio de anatomía patológica. En la pieza macroscópica se observa una distribución adecuada de los linfocitos B y T, sin objetivar proliferación vascular ni positividad frente a virus de Epstein-Barr. La pared de la lesión quística se describe como: áreas de esclerosis con revestimiento epitelial de una única capa compuesta por células cuboidales, con un índice de proliferación celular medido con Ki67 menor del 1%. Con estos datos, finalmente, se clasifica de quiste mesotelial.

Discusión

Los quistes esplénicos son una enfermedad rara, con una incidencia de 0,07-0,3 %⁽¹⁾. Se diferencian entre primarios, debidos a infecciones o proliferación del parénquima; o secundarios, inducidos tras traumatismos^(1,2). Se pueden clasificar también según su origen y la clasificación más utilizada es la de Morgenstern, que los divide en: congénitos, neoplásicos, traumáticos, necróticos o degenerativos⁽³⁾. Los quistes no parasitarios benignos representan menos del 10 % de las tumoraciones benignas esplénicas⁽⁴⁾. Un quiste gigante epitelial se define por un diámetro mayor de 15 cm⁽⁵⁾. Suelen ser únicos y estar delimitados por epitelio o mesotelio⁽³⁾. Nuestro paciente presenta una lesión con un diámetro máximo de 13,4, con lo que no cumple criterios de quiste esplénico gigante todavía, pero dado el crecimiento de la lesión, se decide clasificar como tal.

Los quistes esplénicos, en general, suelen ser asintomáticos hasta que presentan un aumento de tamaño importante, provocando efecto masa o complicaciones, como rotura, infección o sangrado intralesional⁽¹⁾. Cuando dan síntomas, suelen ser inespecíficos, como náuseas, vómitos, sensación de saciedad, dolor abdominal difuso, tos persistente, disnea, hipertensión por compresión del riñón o secuestro esplénico, entre otros^(1,3,4). En el caso de nuestro paciente, el quiste parecía ser un hallazgo incidental que no se relacionó con los vómitos, porque los vómitos presentaban una evolución corta y, en meses previos en su domicilio, no había presentado otros episodios de vómitos. Frecuentemente, se diagnostican en las primeras dos décadas de la vida y, en general, suele tratarse de hallazgos incidentales de pruebas de imagen realizadas por otro motivo. También, se podrían diagnosticar mediante la exploración física, si son mayores de 5 cm y provocan esplenomegalia⁽³⁾, como ocurre en el caso que nos ocupa. La ecografía puede usarse en primera instancia para el diagnóstico inicial en la urgencia, pero para definir la extensión, localización y probable naturaleza de la lesión, se debe realizar un TAC o una Resonancia Magnética⁽³⁾. El diagnóstico definitivo será anatomopatológico⁽⁴⁾, realizando test histopatológicos e inmunohistoquímicos para completar el diagnóstico diferencial⁽²⁾.

El tratamiento suele ser: observación, si el quiste es menor de 5 cm, y cirugía si es mayor^(1,3,6). Según el tamaño, se puede plantear esplenectomía total o parcial, quistectomía o aspiración con esclerosis^(3,6), aunque esta última técnica se ha relacionado con un mayor índice de recidivas⁽⁴⁾.

Tras la esplenectomía total, los pacientes y sus familias deben saber que, desde ese momento, presentan un mayor riesgo de presentar infecciones y que, por lo tanto, deben aplicarse medidas para minimizarlo⁽⁷⁾. Una de las principales medidas es la vacunación frente a bacterias encapsuladas, que son: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo b y *Neisseria meningitidis*⁽⁸⁾. En el caso del neumococo, la vacuna 23-valente (VNP23) está indicada en mayores de 2 años, con pauta completa anterior con vacuna conjugada (VNC13 o VNC15), con 1 o 2 dosis según el riesgo⁽⁸⁾. El intervalo mínimo respecto de la última dosis de VNC será

de 8 semanas. Cuando VNC20 esté disponible, esta sustituirá la dosis de VNP23 en vacunados con VNC13 o VNC15. En caso de pauta completa con VNC20 (primovacunación y refuerzo), no hará falta administrar VNP23⁽⁸⁾. En cuanto al meningococo, se recomienda primovacunación con los serotipos A, C, Y, W135 a cualquier edad, con 2 dosis separadas por, al menos, dos meses. Se recomienda administrar una dosis de refuerzo en menores de 7 años de edad cada 3 años, y cada 5 años en los mayores de esta edad⁽⁸⁾. La vacunación frente al meningococo B se realizará en los mayores de 1 año y, posteriormente, recibirán una dosis de MenB al año de terminar la inmunización primaria y luego cada 5 años. En caso de brote de meningitis por serogrupo B, los pacientes con factores de riesgo deben recibir una dosis de refuerzo si ha transcurrido, al menos, un año desde la finalización de la serie primaria de la vacunación. Además, se recomienda la vacunación anual frente a la gripe⁽⁸⁾.

Se recomienda la administración de profilaxis antibiótica con amoxicilina, con el objetivo de reducir el riesgo de infecciones graves⁽⁷⁾. Se debe instruir a la familia que, ante cualquier signo de infección, sobre todo si se acompañan de fiebre, deben ser valorados, para abordar de manera precoz la posibilidad de infección invasiva⁽⁷⁾.

Palabras clave

Urgencias médicas; Esplenomegalia; Vómitos; Ultrasonografía.

Medical emergency; Splenomegaly; Vomiting; Ultrasonography.

Bibliografía

1. Lukman K, Sulthana BAAS, Budiman D, Nugraha P. Giant splenic cyst: a case series of rare and challenging cases from the last 22 years. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2023; 106: 108263. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2023.108263>.
2. Termos S, Othman F, Aljewaied A, Alkhalil A, Alhunaiddi M, Parayil SM, et al. Symptomatic giant primary nonparasitic splenic cyst treated with laparoscopic decapsulation: a case report and literature review. *Am J Case Rep*. 2020; 21: e927893-1-e927893-7. Disponible en: <https://doi.org/10.12659%2FAJCR.927893>.
3. Torres BM, García MM, Anta MZ, Muñoz-Najar AJG, Dovaio JCT. Quiste esplénico gigante en una adolescente: caso clínico. *Rev. chil. pediatr*. 2017; 88: 388-92. Disponible en: <https://doi.org/10.4067/s0370-41062017000300012>.
4. Cordobès J, Molina FX, Álvarez-Segurado C, Pagán A, Salinas R, García-Sanz M, et al. Quiste epidermoide esplénico gigante. *Cirugía Española*. 2005; 78: 55-7. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0009-739x\(05\)70886-1](https://doi.org/10.1016/s0009-739x(05)70886-1).
5. Soo WT, Lau KS, Yong SG, Soon K. Giant Epithelial Nonparasitic splenic cyst a pre-operative diagnosis dilemma: a case report. *PubMed. Med J Malaysia*. 2021; 76: 597-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34305129>.
6. Coulier B, Pierard F, Gielen I. (2020). Giant splenic epithelial congenital cyst. *Diagn Interv Imaging*. 2020; 101: 57-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.diii.2019.05.002>.
7. Pasternack M. Prevention of infection in patients with impaired splenic function. *UpToDate*. 2024. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/prevention-of-infection-in-patients-with-impaired-splenic-function>.
8. Portal oficial de la Asociación Española de Pediatría sobre vacunas e inmunizaciones. Calendario de inmunizaciones de la AEP 2024. Disponible en: <https://vacunasaep.org/profesionales/calendario-de-inmunizaciones-aep-2024#riesgo>.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 70 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria