

# Autotransplantation av mjältvävnad – splenos – är ett ovanligt tillstånd

## UPPTÄCKS OFTAST VID KIRURGI ELLER RADIOLOGISK UNDERSÖKNING HOS PATIENTER MED TIDIGARE BUKTRAUMA

**Eric Hammar**, med dr, överläkare, patolog  
●eric.hammar@gmail.com

**Gösta Svaninger**, med dr, överläkare, kirurg

**Cordula Eskelson**, specialistläkare, patolog; samtliga Södra Älvsborgs sjukhus, Borås

**Spridda mjältliknande förändringar**, främst på viscerala ytor, har beskrivits i 100-talet vetenskapliga artiklar, men endast enstaka har publicerats i gynekologisk litteratur [1]. Den första publicerade undersökningen 1883 gällde partiellt splenektomerade hundar. De första beskrivande rapporterna av mjälttrauma med multipla noduli kom 1910 (obduktionsfall) och 1911 (laparotomi på grund av misstänkt appendicit) [2].

Begreppet »splenos», enligt svensk nomenklatur splenos, myntades 1939 av Buchbinder och Lipkoff och definierades som »multiple peritoneal splenic implants following abdominal injury» [2, 3]. Uppemot 400 enskilda härdar (obduktionsfall) beskrevs 1896 av Albrecht [2, 4].

### FALLBESKRIVNING

Patienten var en tidigare väsentligen frisk 53-årig kvinna, som kom till sjukhusets gynekologiska avdelning för operation efter rutinkontroll med palpation och ultraljud, som hade visat myom, och abrasionsprov utan uppföljning med DT. Histologin hade visat ett uteruskramp med bilden av atypisk eller adenomatös endometriehyperplasi. Eftersom gynekologisk cancer inte kunde uteslutas, bestämde man sig för att genomföra borttagande av livmoder, äggstockar och äggledare.

Patienten hade tidigare genomgått kirurgi: 1978 för extremitetsvaricer, 1984 laparotomi på grund av benigna ovarialcystor, 2005 konisering på grund av portiodysplasi och 2008 laparotomi på grund av misstanke om appendicitabscess, där fyndet dock blev benvigt mukocele appendix. Från detta tillfälle fanns ingen notis i operationsberättelsen om avvikande förändringar inom bukhåla eller oment.

Enligt journalhandlingarna sågs ingen information om ökad benägenhet för infektioner eller data som talade för sjukliga hematologiska testresultat.

Vid den aktuella operationen palperade gynekologen spridda, rundade härdar lokaliserade till omentet. Tillkallad abdominalkirurg kunde verifiera multipla, välavgränsade noduli i omentet. I första hand diskuterades möjligheten av benigna hemangiom. Ytterligare bukexploration gjordes inte. En del av omentet omfattande flera noduli exciderades för PAD (Figur 1).

Den planlagda operationen genomfördes. Tecken på malignitet inom genitalia kunde inte verifieras, vare sig makroskopiskt eller mikroskopiskt. PAD kom senare att överensstämma med den preoperativa diagnosen enligt uterusskrapet.

I omentresektatet påträffades ett 30-tal olikstora plommonliknande härdar, som på patologlaboratoriet



**Figur 1.** Omentum majus med multipla implanterade mjältnoduli, totalt 31 stycken, vikt 54,3 gram. En del noduli är delade.

blev föremål för diskussion. Förutom hemangiom föredes makroskopiska metastaser av malignt melanom på tal. Inga fynd av lymfomatös tumör kunde konstateras.

Histologiskt påvisades kapselintakta, fettadherenta blålifafärgade härdar med till- och frånledande kärl. Tämligen normal mjältvävnad kunde fastställas; den röda och vita mjältpulpan tycktes vara något hypoplastisk men utan några hållpunkter för patologisk inlagring, cellatypi eller avvikande laboratoriedata.

Vid närmare penetration av anamnesen, efter att

### HUVUDBUDSKAP

- Handläggningen av patienter med mjältruptur efter buktrauma är välkänd. Efterföljande tillstånd, autotransplantation av mjältvävnad (splenos), är däremot till stor del förbisett eller inte allmänt känt.
- Splenos bör ingå som differentialdiagnos i samband med utredning av abdominella, pelvina, torakala eller subkutana noduli hos patienter med anamnes på mjälttrauma och splenektomi.
- Splenos kan bäst diagnostiseras via en mycket specifik isotopskintigrafi. Eftersom histologisk diagnos inte krävs efter positivt skintigram kan laparotomi/laparoskopi eller annat ingrepp undvikas.
- Splenosfynd i klinisk praxis är dock ovanligt, eftersom tillståndet är godartat och oftast asymtomatiskt. Därför är det viktigt med en komplett anamnes.
- Patienter med splenos bör anses ha funktionell hyposplenism på grund av ökad risk för infektion och sepsis. Vaccinationsprogram ska alltid följas.

PAD-svaret kommit till den gynekolog som hade genomfört operationen, framkom att patienten hade genomgått splenektomi på annat sjukhus i samband med en bilolycka 1976.

Denna uppgift var sålunda helt okänd för operatören och tillkallad kirurgkonsult. Det fanns inte heller någon rapport om detta till patologlaboratoriet i anslutning till den initiala preparatanalysen.

Vid en senare DT-undersökning av buken kunde man påvisa små kvarvarande härdar i omentet, som inte föranledde sjukhusvård.

### DIAGNOS

Kliniska fynd kännetecknande för splenos är vanligen inte associerade med symtom, och tillståndet upptäcks oftast vid laparotomi/laparoskopi, vid utredning med DT/MR eller i samband med annan undersökning. Standardröntgen medför svårigheter att beskriva mjältvävnaden på grund av körtelparenkymets ringa täthet [5]. Bilddiagnostiskt kan splenos inom torax, abdomen eller bäcken feltolkas.

Analysen gäller att utesluta metastaser/karcinomas, alternativt primära maligna tumörer i främst lungor, bröst, pankreas och gastrointestinalkanal [6]. Därtill bör beaktas malignt lymfom [7], melanom, mesoteliom, neurogena tumörer och benigna förändringar som hemangiom [8], adenom och endometriosis [1, 9] samt fibromatösa tumörer och infektioner.

DT-undersökning kan registrera nodulis antal, form och storlek, men man kan inte alltid avgöra deras närmare natur, inte heller med MR-undersökning med standardteknik. Bästa metod för att påvisa mjältvävnad är skintigrafi med teknetium-99m och denaturerade (värmeskadade) erythrocyter [4, 5, 7, 10, 11].

Skintigrafiskt påvisad spridd mjältvävnad hos en i övrigt symptomfri patient kräver sålunda inte någon ytterligare utredning eller terapiåtgärd.

### DISKUSSION

Diafragmaskada vid olycksfall kan ge upphov till pleurala implantat av mjältvävnad och även spridning till perikard och lunga [3, 8, 12]. Hematogen spridning av mjältvävnad (vilken är sällsynt) har beskrivits till levern [9, 11, 13], CNS och subkutis [5, 7, 8, 10]. Endast 14 patienter med hudförändringar har rapporterats, där samtliga patienter fått mjält- och hudskador i samband med skott från skjutvapen [5, 9].

Incidensen av splenos uppskattas vara så hög som 76 procent efter traumatisk splenektomi [6]. Intervallet från trauma till påvisad abdominell eller torakal splenos har beräknats till 10 år (5 månader-32 år) respektive 21 år (3-45 år) [5]. En annan referens [9] anger incidensen till 58 procent.

I flertalet rapporterade fall är mjältskadan, som väntat, beskriven i anslutning till trauma i barn-/ungdomsåren eller tidigt i vuxenlivet.

### Olika former av ektopisk mjältvävnad

Ektopisk mjältvävnad kan uppträda i olika former:

- Accessorisk mjälte är kongenital och utvecklas embryonalt från vänster dorsala mesogastrium. Den mjälte får sin blodförsörjning via grenar från mjältartären och visar normal morfologi med hilus och kapsel. Varierande prevalenssiffror anges i litteraturen: 10-44 procent enligt obduktionsmaterial.

## »Skintigrafiskt påvisad spridd mjältvävnad hos en i övrigt symptomfri patient kräver sålunda inte någon ytterligare utredning eller terapiåtgärd.«

Som mest har 6 bimjältar rapporterats hos en och samma individ [5]. Dessa bimjältar tycks inte ge något komplett skydd mot infektion eller sepsis [4].

- Posttraumatisk splenos, som i vårt fall, är ett förvärvat tillstånd. Tillståndet definieras som autotransplantation av viabel mjältvävnad.
- Spontan eller icke-traumatisk ruptur av mjälten är associerad till sjukdom, t ex mononukleos [14], malaria, tyfoidfieber, akut leukemi och sarkoidos [15].

I de två senare formerna får mjältvävnaden sin blodförsörjning direkt från omgivande vävnader. Dessa noduli visar en varierande morfologisk karaktär utan hilus eller tillräcklig kapsel. Därtill påvisas minskad elastisk vävnad och dåligt utformad vit och röd mjältpulpa. Histokemiskt visar splenos i dessa fall dock normala mjältdata [16].

### Splenos som funktionellt substitut

Möjligheten av splenos som funktionellt substitut vid avsaknad av mjälte är av signifikant kliniskt intresse.

Skyddseffekten vad gäller försök med reimplantation [17] av mjältvävnad kan inte säkert värderas, eftersom tydliga funktionsparametrar fortfarande saknas. Dock finns tecken på att den bakteriella infektionsrisken minskar om mjältens huvudartär finns med [18]. Normaliserande nivåer av immunologiska variabler har inte säkert påvisats. Flera fall av letal utgång vid svår infektion (OPSI, overwhelming post-splenectomy infection) finns beskrivna, där obduktion har visat förekomst av splenos [19, 20]. Det hävdas att splenosvävnad inte kan skydda mot OPSI, utan att noggranna och konsekventa vaccinationsprogram krävs för alla patienter efter splenektomi.

Sepsisfrekvensen förefaller vara något högre hos patienter som genomgått elektiv splenektomi än hos patienter med tillstånd efter traumatisk mjältruption. Förklaringen torde ändå kunna sökas i förekomst av ektopisk mjältvävnad, som möjligen kan ha bevarat immunologisk funktion [5, 6].

Nivån av tuftsins, som är ett proteinderivat från delade immunglobulinmolekyler, är signifikant reducerad hos patienter med splenos jämfört med en frisk kontrollgrupp [21]. Tuftsinaktiviteten är något förhöjd hos patienter som genomgått splenektomi efter trauma jämfört med hos elektivt opererade. Tuftsins är nödvändigt för fagocytos av inkapslade bakterier, och nivån korrelerar omvänt med risken för sepsis [6].

Det finns patienter med hematologisk sjukdom (idiopatisk trombocytopen purpera, Feltys syndrom och kongenital hemolytisk anemi) som recidiverat efter initialt framgångsrik splenektomi [6]. Isotopstudier tycks tala för detta.

Patienter med accessorisk mjältvävnad kan visa

normala hematologiska laboratoriedata – såsom avsaknad av Howell-Jolly- och Heinz-kroppar, sideroblaster och andra abnorma röda blodceller i perifert blod (s k postsplenektomimönster) – men dessa fynd kan inte representera en intakt eller säker immunologisk funktion [5]. Pneumokocksepsis har rapporterats hos patienter med dokumenterad splenos [4, 16].

Den splenektomerade patienten bör anses ha funktionell hyposplenism [6] med ökad risk för infektion och sepsis.

## Kan ibland ge symtom

Splenos är merendels ett asymtomatiskt tillstånd. Vävnadens morfologiska variationer kan dock vara

orsak till symtomgivande splenos. Spridda fall finns rapporterade där kirurgisk behandling krävts på grund av smärta sekundär till infarkt i vävnaden, tarmobstruktion orsakad av adherenser mot splenos-noduli, gastrointestinal blödning med infiltrerande mjältvävnad i tarmvägg [6, 11] eller hydronefros orsakad av tryckeffekter mot uretär. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen*. 2018;115:FCX6

## REFERENSER

- Sarraf KM Abdalla M, Al-Omari O, et al. Diagnostic difficulties of pelvic splenosis: case report. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;27(2):220-1.
- Brewster DC. Splenosis. Report of two cases and review of the literature. *Am J Surg*. 1973;126(1):14-9.
- Buchbinder JH, Lipkoff CJ. Splenosis: multiple peritoneal splenic implants following abdominal injury. *Surgery*. 1939;6:527-34.
- Connell NT, Brunner AM, Kerr CA, et al. Splenosis and sepsis: the born-again spleen provides poor protection. *Virulence*. 2011;2(1):4-11.
- Fremont RD, Rice TW. Splenosis: a review. *South Med J*. 2007;100(6):589-93.
- Sikov WM, Schiffman FJ, Weaver M, et al. Splenosis presenting as occult gastrointestinal bleeding. *Am J Hematol*. 2000;65(1):56-61.
- Priola AM, Picciotto G, Priola SM. Diffuse abdominal splenosis: a condition mimicking abdominal lymphoma. *Int J Hematol*. 2009;90(5):543-4.
- Kim K, Choi HJ, Kim YM, et al. Thoracic splenosis: a case report and the importance of clinical history. *J Korean Med Sci*. 2010;25(2):299-303.
- Gunes I, Yilmazlar T, Sarikaya I, et al. Scintigraphic detection of splenosis: superiority of tomographic selective spleen scintigraphy. *Clin Radiol*. 1994;49(2):115-7.
- Velitchkov NG, Kjossev KT, Losanoff JE, et al. Subcutaneous splenosis: a clue to diagnosis of thoracic splenosis. *J R Coll Surg Edinb*. 2000;45(1):66.
- Yu H, Xia L, Li T, et al. Intrahepatic splenosis mimicking hepatoma. *BMJ Case Rep*. 2009;2009. doi: 10.1136/bcr.06.2008.0230. Erratum in *BMJ Case Rep*. 2009;2009:bcr-0620080230corr1.
- Shaw AF, Shafi A. Traumatic autoplasmic transplantation of splenic tissue in a man with observation on the late results of splenectomy in six cases. *J Pathol Bacteriol*. 1937;45:215-35.
- Sato N, Abe T, Suzuki N, et al. Intrahepatic splenosis in a chronic hepatitis C patient with no history of splenic trauma mimicking hepatocellular carcinoma. *Am J Case Rep*. 2014;15:416-20.
- Börjesson M, Jakobsson F, Eliasson T, et al. Mjältruftur vid subklinisk mononukleos. Överväg konservativ behandling! *Läkartidningen*. 1995;91:2894-6.
- Smith EB. Traumatic spleen. *J Natl Med Assoc*. 1967;59(5):336-9.
- Hathaway JM, Harley RA, Self S, et al. Immunological function in post-traumatic splenosis. *Clin Immunol Immunopathol*. 1995;74(2):143-50.
- Lüdtke FE, Schuff-Werner P, Lion KA, et al. Immunorestorative effects of reimplanted splenic tissue and splenosis. *J Surg Res*. 1990;49(5):413-8.
- Lüdtke FE, Mack SC, Schuff-Werner P, et al. Splenic function after splenectomy for trauma. Role of autotransplantation and splenosis. *Acta Chir Scand*. 1989;155(10):533-9.
- Balfanz JR, Nesbit ME Jr, Jarvis C, et al. Overwhelming sepsis following splenectomy for trauma. *J Pediatr*. 1976;88(3):458-60.
- Oakes DD, Sherck J. Splenic trauma, splenosis, and death from sepsis. *JAMA*. 1982;247(10):1404-5.
- Zoli G, Corazza GR, D'Amato G, et al. Splenic autotransplantation after splenectomy: tuftsin activity correlates with residual splenic function. *Br J Surg*. 1994;81(5):716-8.