

Odpowiedź na zagadkę ze str. 469

Answer to the question from page 469

Prawidłowa odpowiedź: A.

Correct answer: A.

O ile eksperci nie mają kłopotów ze zdefiniowaniem powiększenia narządów, o tyle zwykle nie podają wartości, przy których należałoby stwierdzić ich zmniejszenie. Dotyczy to np. pęcherzyka żółciowego, wątroby, trzustki, a także śledziony⁽¹⁾. W piśmiennictwie jest niewiele publikacji na temat hiposplenii. Wydaje się, że zagadnienie to zostało dokładnie przedstawione przez Görga i wsp.⁽²⁾ Celem wspomnianej pracy było ustalenie zależności między upośledzoną funkcją śledziony a wielkością tego narządu. Autorzy przyjęli arbitralnie, że śledzionę o wymiarach mniejszych niż 7×3 cm można uznać za narząd hipoplastyczny. Analizowaną grupę stanowiło 24 pacjentów z różnymi patologiami (najwięcej – 7 – było chorych z niedokrwistością sierpowatokrwinkową). Rozpoznanie upośledzenia funkcji śledziony (hiposplenizm) ustalono za pomocą scyntygrafii z uszkodzonymi erytrocytami znakowanymi Tc99m lub na podstawie obecności ciałek Howella i Jolly'ego w krwinkach czerwonych. Śledzioną u 20 pacjentów (83%) miała mniejsze wymiary niż 7×3 cm, ponadto w 88% stwierdzono redukcję jej ukrwienia przejawiającą się brakiem lub skąpym unaczynieniem mięszu. Przyczyn dysfunkcji śledziony może być kilka:

1. nacieczenie tego narządu przez patologiczną tkankę (przerzuty nowotworowe, chłoniak, choroby metaboliczne, skrobiawica);
2. upośledzenie unaczynienia tego narządu – zwężenie lub zatkanie naczyń śledzionowych (w przebiegu zapalenia trzustki, skręcenia lub opadnięcia śledziony, w zapaleniach naczyń, w trombofilii, w zespole fosfolipidowym);
3. choroba przeszczep przeciwko gospodarzowi (rzadkie przypadki).

Jednak u pacjenta z zagadki nie wykryto żadnej z tych zmian, ponadto w badaniu krwi w erytrocytach nie stwierdzono ciałek Howella i Jolly'ego.

Jaka jest więc przyczyna hiposplenii w tym przypadku – idiopatyczna, wiek?

Zwykle po 50. roku życia stopniowej inwolucji ulega szereg narządów, dotyczy to na ogół wątroby, nerek, macicy i jajników, ale także śledziony. O takiej ewentualności wspominają również autorzy wymienionej pracy⁽²⁾. Za taką koncepcją u opisywanego pacjenta przemawiają: wiek – 65 lat, brak wymienionych czynników patologicznych doprowadzających do hiposplenii, brak ciałek Howella i Jolly'ego w erytrocytach oraz brak skłonności do infekcji. O możliwości występowania niechorobowo małej śledziony

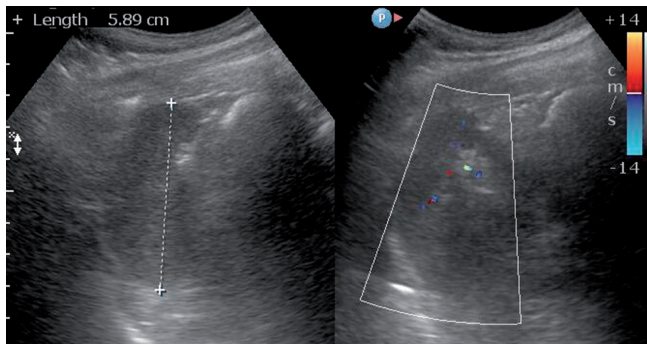
The identification of an enlarged organ does not pose any problems for specialists. However, experts do not provide the values that would attest to the decreased size of organs. For instance, this refers to the gallbladder, liver, pancreas and spleen⁽¹⁾. The references do not provide much information about hyposplenism. This issue seems to have been thoroughly discussed by Görg *et al.*⁽²⁾ The aim of their paper was to determine the correlations between impaired splenic function and its size. The authors arbitrarily assumed that the spleen smaller than 7×3 cm may be considered hypoplastic. The analyzed group consisted of 24 patients with various diseases (the most common was sickle-cell anemia – 7 cases). Functional hyposplenism was diagnosed using scintigraphy with damaged erythrocytes labeled with Tc99m or based on the presence of Howell-Jolly bodies within red blood cells. In 20 patients (83%), the spleen was smaller than 7×3 cm. What is more, the reduction of blood supply to the spleen, which was manifested with the lack of or scarce parenchymal flow, was observed in 88% of cases. There may be several causes of splenic dysfunction:

1. infiltration of the spleen by a pathological tissue (metastases, lymphoma, metabolic diseases or amyloidosis);
2. impaired blood supply to the spleen – narrowed or occluded splenic vessels (in the course of pancreatitis, splenic torsion or splenoptosis, vasculitis, thrombophilia and antiphospholipid syndrome);
3. graft-versus-host disease (rare cases).

None of the aforementioned pathologies were detected in the patient discussed in the quiz. What is more, no Howell-Jolly bodies were found within erythrocytes.

What is the cause of hyposplenism then? Is it idiopathic or age-related?

Usually after the age of 50, a range of organs undergo a gradual involution. This refers to the liver, kidneys, uterus, ovaries and spleen. Such a possibility is also mentioned in the publication discussed above⁽²⁾. This reason is possible in the patient analyzed in the quiz due to his age (65 years of age), the lack of pathological factors leading to hyposplenism, the lack of Howell-Jolly bodies within erythrocytes and the lack of susceptibility to infections. The disease-unrelated small spleen is also presented in two other cases: 82-year-old (fig. 2) and 80-year-old women (fig. 3). Görg⁽³⁾, the author mentioned above, assessed changes in



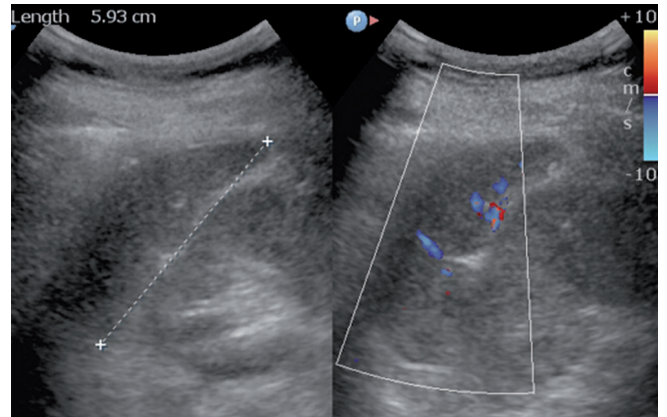
Ryc. 2.
Fig. 2.

świadczą dwa inne przykłady: 82-letniej (ryc. 2) i 80-letniej kobiety (ryc. 3). Wspomniany wyżej Görg⁽³⁾ ocenił zmiany w śledzionie i jej otoczeniu za pomocą ultrasonograficznego środka kontrastującego (UŚK). Według jego ustaleń wśród 6 wskazań użycia UŚK znalazła się również hiposplenienia z upośledzoną funkcją makrofagów.

Jak już wspomniano, atroficzna śledziona u seniorów w większości przypadków nie łączy się z konkretną patologią. U młodych dorosłych oraz u osób w średnim wieku mała śledziona powinna nasuwać podejrzenie choroby trzewnej. Ocenia się, że w celiakii hiposplenizm występuje u 25–75% pacjentów, co grozi poważnym zakażeniem, w tym posocznicą. Z tego powodu zaleca się u tych chorych przeprowadzanie szczepień przeciwko pneumokokom i *H. influenzae*. Ponadto hiposplenizm w celiakii może współistnieć z tzw. zespołem jamistych węzłów chłonnych krezki, który znamionuje ciężki przebieg choroby. Okazuje się, że hiposplenizm w celiakii bywa odwracalny po zastosowaniu diety bezglutenowej albo nie reaguje na jej stosowanie, co w konsekwencji doprowadza do atrofii śledziony⁽⁴⁾.

Piśmiennictwo/References

1. Walczyk J, Walas MK: Standards of the Polish Ultrasound Society – update. Spleen examination. *J Ultrason* 2013; 13: 50–64.
2. Görg C, Eichkorn M, Zugmaier G: The small spleen: sonographic patterns of functional hyposplenism or asplenia. *J Clin Ultrasound* 2003; 31: 152–155.
3. Görg C: The forgotten organ: contrast enhanced sonography of the spleen. *Eur J Radiol* 2007; 64: 189–201.
4. Urbanowicz A: Zaburzenia hematologiczne w chorobie trzewnej. *Gastroenterol Pol* 2008; 15: 115–118.



Ryc. 3.
Fig. 3.

the spleen and its surrounding tissues using contrast-enhanced ultrasound examinations (CEUS). According to his analyses, among 6 cases with indicated CEUS examination, there was also hyposplenism with impaired macrophage function.

As has already been mentioned, atrophic spleen in older age is not usually related to any pathology. In young adults and middle-aged patients, small spleen should raise suspicion of celiac disease. It is estimated that hyposplenism occurs in 25–75% of patients with celiac disease which may cause a serious infection, including sepsis. Such patients are therefore advised to get vaccinated against pneumococci and *H. influenzae*. Furthermore, hyposplenism in celiac disease may be concomitant with so-called, cavitating mesenteric lymph node syndrome characterized by a severe course of the disease. It appears that hyposplenism in celiac disease is reversible after instituting a gluten-free diet. On the other hand, it may show no response to such a diet, which consequently leads to the atrophy of the spleen⁽⁴⁾.