

## GUIAS DE BUENAS PRACTICAS CLINICAS

### Esplenopatías quirúrgicas no traumáticas.

#### Surgical, non-traumatic splenopathies

Dra. Ivonne López Masó<sup>1</sup>, Dr.C. Rafael Trinchet Soler<sup>2</sup>, Dr. Manuel García Artiles<sup>3</sup>, Dra. Ada Arlenis Pérez Mayo<sup>4</sup>.

<sup>1</sup>Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Docente Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín. <sup>2</sup>Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Titular. Doctor en Ciencias Médicas. Hospital Pediátrico Docente Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín. <sup>3</sup>Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Docente Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín. <sup>4</sup>Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Docente Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín.

#### RESUMEN

A medida que nuestro entendimiento acerca del papel del bazo en el sistema inmune ha avanzado, las indicaciones para las esplenectomías también han cambiado. Existen enfermedades como la púrpura trombocitopénica idiopática, esferocitosis hereditaria, sicklemlia,  $\beta$  talasemia, hipertensión portal y otras afecciones no traumáticas, que cursan con esplenomegalias congestivas e hiperesplenismo, y encuentran una alternativa eficaz con la esplenectomía total o parcial. Se presenta la Guía de Buenas Prácticas Clínicas para Esplenopatías quirúrgicas no traumáticas, aprobada por consenso en el 4º Taller Nacional de Buenas Prácticas Clínicas en Cirugía Pediátrica (Las Tunas, marzo de 2005).

**Palabras Clave:** Esplenectomía; Esplenomegalia; Hiperesplenismo

#### Abstract

As our modern-day understanding about the role of the spleen in the immune system has developed, indications for splenectomies have also changed. Illnesses like idiopathic thrombocytopenic purple, hereditary spherocytosis, sickle cell anemia,  $\beta$  thalassemia, portal hypertension and other non-traumatic diseases that carry out with congestive splenomegaly and hypersplenism, find an effective alternative with the total

or partially splenectomy. We presented the Good Clinical Practices Guideline for Portal hypertension, approved by consensus in the 4<sup>th</sup> National Good Clinical Practices Workshop in Pediatric Surgery (Las Tunas, Cuba, March, 2005).

**Key Words:** Splenectomy; Splenomegaly; Hypersplenism

#### INTRODUCCIÓN

A medida que nuestro entendimiento acerca del rol del bazo en el sistema inmune ha avanzado, las indicaciones para las esplenectomías también han cambiado. Los nuevos tratamientos de ciertas enfermedades neoplásicas hematológicas y específicas, enfermedades benignas, el desarrollo de nuevas técnicas de hemostasia y salvataje esplénico y la proliferación de distintos estudios de imágenes de órganos intraabdominales han variado la manera en que los médicos clínicos y los cirujanos evalúan la esplenectomía. La esplenectomía laparoscópica se está desarrollando como el procedimiento mas común, es seguro y esta asociado con menor dolor y más rápida recuperación.

Las importantes funciones del bazo pueden sufrir alteraciones, ya sea por incremento en el caso del hiperesplenismo o por defecto como el hipoesplenismo. En el primero no existe correlación entre el tamaño del

**Recibido:** 13 de septiembre de 2005

**Aprobado:** 16 de noviembre de 2005

#### Correspondencia:

Dra. Ivonne López Masó

Hospital Pediátrico Docente Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín.

E-mail: [ilopez@hpuh.hlg.sld.cu](mailto:ilopez@hpuh.hlg.sld.cu)

bazo y el grado de este. En muchos casos de esplenomegalia la pulpa roja se incrementa y los procesos de secuestro y fagocitosis también aumentan, los normales procesos de eliminación de células rojas se exageran en el hiperesplenismo y se extienden a las células normales, y aparecen en la periferia células jóvenes de la línea que se ha destruido.

Existen enfermedades como la púrpura trombocitopénica idiopática, esferocitosis hereditaria, Sicklemia,  $\beta$  talasemia y otras afecciones que cursan con esplenomegalias congestivas, el hiperesplenismo secundario a hipertensión portal, y los quistes esplénicos, entre otras, que encuentran una alternativa eficaz con la esplenectomía.

Rara vez las técnicas quirúrgicas representan un problema; sin embargo, las decisiones preoperatorias dependen del juicio integrado del hematólogo y el cirujano para decidir los criterios de extirpación del órgano, el momento considerado adecuado, la preparación inmunológica, antibiótica y de plaquetas, los riesgos inherentes a la intervención y las posibles complicaciones previniendo la infección fulminante por esplenectomía.

La gravedad y frecuencia de las complicaciones consecuentes a la supresión de la función esplénica han sido premisas para la aplicación de la cirugía conservadora. La posibilidad de utilizar nuevos métodos de hemostasia y medios diagnósticos de control posoperatorio, permite desarrollar estas técnicas.

## DESARROLLO

### CONCEPTO

No existe uno específico, sin embargo se explica por sí solo: enfermedades no traumáticas en las que está implicado el bazo, que requieren en algún momento de un procedimiento quirúrgico.

### Etiología

Depende de la causa que dio origen a cada una de las enfermedades por separado.

### Clasificación

1. Enfermedades hematológicas.
  - 1.1. Anemias hemolíticas.
    - 1.1.1. Hemólisis autoinmune.
    - 1.1.2. Defectos congénitos de membrana (Esferocitosis hereditaria, eliptocitosis hereditaria, estomatocitosis hereditaria, poiquilocitosis hereditaria).
    - 1.1.3. Defectos metabólicos (Déficit de hexocinasa, déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, defecto de piruvatoquinasa).
  - 1.2. Hemoglobinopatía (Sicklemia).
  - 1.3. Síndromes talasémicos ( $\beta$  talasemia, talasemia intermedia).
  - 1.4. Púrpuras trombocitopénicas crónicas (Púrpura trombocitopénica idiopática, púrpura

trombocitopénica trombótica, distribución anormal de plaquetas).

- 1.5. Enfermedades del sistema retículo endotelial (Enfermedad de Gauchers, enfermedad de Nieman Dick, histiocitosis X).
- 1.6. Hiperesplenismo primario (Neutropenia esplénica, pancitopenia).
- 1.7. Hiperesplenismo secundario (Hipertensión portal, Linfoma de Hodgking, leucosis mieloide crónica, metaplasma mieloide, desórdenes mieloproliferativos, enfermedad de Gauchers, Enfermedades parasitarias, histoplasmosis).
2. Tumores malignos del bazo (Linfomas, Angiosarcomas).
3. Tumores benignos del bazo (Hamartomas, adenomas dermoides, fibromas, leiomas, lipomas).
4. Quistes del bazo.
  - Congénitos.
  - Adquiridos (Parasitarios, pseudoquistes).
5. Quirúrgicas urgentes.
  - 5.1. Abscesos. Candidiasis hepatoesplénica, si cuadro severo de sepsis.
  - 5.2. Torsión del pedículo esplénico.
  - 5.3. Trombosis esplénica.

## CUADRO CLÍNICO, COMPLEMENTARIOS Y TRATAMIENTO

### ESFEROSITOSIS HEREDITARIA

Es una anemia hemolítica que es autosómica dominante en el 75 % de los casos. El problema radica en un defecto de la membrana por defecto de la espectrina que causa eritrocitos de forma esférica y bicóncavos, los cuales son muy frágiles y propensos a destrucción en el hígado. El eritrocito deforme es pequeño, redondo, denso y rígido pero autónomamente frágil, su aspecto hace lento su movimiento a través del bazo. Las concentraciones inadecuadas de glucosa y trifosfato de adenosina (ATP) producen daño y fragmentación de la membrana lo que lleva a la destrucción celular.

### Formas clínicas

1. Subaguda: la hemólisis es mínima, cursa sin anemia.
2. Aguda: puede aparecer en período prenatal. Se manifiesta por anemia crónica que usualmente se exagera después de infección intercurrente, el ictero es usualmente mínimo y se exagera en episodios de anemia, la esplenomegalia es moderada, se presentan cálculos biliares en el 85 % de los casos.

### Otros síntomas

1. Crisis hemolítica aguda.
2. Crisis aplásica.
3. Úlceras en las piernas.
4. Retardo en el crecimiento.
5. Trastornos endocrinos.

### Exámenes complementarios.

- |  |              |
|--|--------------|
| 1. Concentración de eritrocitos  | Baja.        |
| 2. Hb  | Baja.        |
| 3. Reticulositos   | Elevada.     |
| 4. Frotis  | Esferocitos. |
| 5. Bilirrubina indirecta en el suero   | Elevada.     |
| 6. Prueba de Coombs  | Negativa.    |
| 7. Prueba de fragilidad osmótica   | Elevada.     |
| 8. Microscopía: Los senos esplénicos se observan revestidos por células endoteliales hipertróficas pero dilatadas y varios de los espacios de la pulpa están empaquetados con eritrocitos. |              |

### Tratamiento

El único tratamiento es la esplenectomía, y se preconiza la parcial; esta proporciona un incremento sustancial de la Hb y reducción del recuento de reticulocitos con mantenimiento potencial de la actividad fagocitaria esplénica y la función inmunológica (en estudio), y podía estar indicada aún en niños menores de 5 años y con enfermedad grave y también en pacientes de mayor edad pero con enfermedad leve. Cuando el bazo es removido la vida del eritrocito vuelve a su valor normal y desaparece la anemia y el ictero.

### ELIPTOSITOSIS HEREDITARIA

Transmisión genética del 50-90 %, en la mayoría de los casos es asintomática; cuando se presentan es similar a la esferocitosis, de etiología desconocida y en el 12 % hay evidencia de hemólisis.

### Tratamiento

Esplenectomía parcial.

### POIQUILOCITOSIS HEREDITARIA

Caracterizada por la lisis del eritrocito, esplenomegalia, anemia hemolítica moderada, hiperbilirrubinemia no conjugada e ictero a veces.

### Tratamiento:

Esplenectomía parcial.

### ANEMIAS DE CÉLULAS FALCIFORMES

Existe sustitución de la valina por el ácido glutámico en la 6ª posición de la cadena  $\beta$ , esto es lo que le da la forma de bastoncillos rígidos de aspecto cristalino. Los hematíes en situación de oxigenación funcionan normalmente; cuando disminuye la concentración de oxígeno, aumenta la viscosidad sanguínea, se adhiere al endotelio vascular, provoca éxtasis circulatorio, disminuye la concentración de oxígeno, forma los drepanositos y se forma un círculo vicioso.

En los recién nacidos no aparecen síntomas, estos surgen luego de los 2-4 primeros meses, aparecen dos tipos de crisis: vasooclusiva y secuestro: episodios dolorosos, dependiendo del tejido y órgano afectado y de la extensión del daño provocado por la obstrucción del flujo sanguíneo, durante estas crisis hay pocos

cambios en los parámetros hematológicos. Síndrome manos pies: frecuentes en la lactancia, dolores articulares, simula fiebre o artritis reumatoidea, dolores abdominales, crisis del sistema nervioso central, hemiplejías y crisis pulmonares. Crisis aplásica: varias afecciones del tipo viral pueden afectar la médula ósea y como la supervivencia es de 10 a 20 días se produce la crisis, también ocurren crisis hemolíticas y megaloblásticas. En el niño mayor se manifiesta como abdomen agudo, en ocasiones esplenomegalia con hiperesplenismo (crisis de secuestro).

### Tratamiento

Esplenectomía parcial, cuando se decida esta. La cirugía debe dejarse para los casos con Hb por debajo de 100 g/l y con conteo de reticulocitos mayor del 10 %.

### SÍNDROMES TALASÉMICOS

Las talasemias son un grupo heterogéneo de anemias hipocrómicas hereditarias, de variedad variable. Los defectos genéticos subyacentes consisten en deleciones parciales o totales de los genes de la cadena de globina y en sustitución deleciones o inserciones de nucleótidos, las consecuencias de esos diversos cambios son una disminución o carencia del ARNm para la síntesis de una o más cadenas de globina o la formación de un ARNm defectuoso funcionalmente. El resultado de una disminución o ausencia completa de la síntesis de los polipéptidos de las cadenas de la hemoglobina. Se conocen unas 100 mutaciones distintas que producen fenotipos talasémicos, muchas de estas localizadas en ciertas regiones geográficas. Son autosómicas dominantes, pueden ser mayor (homocigóticas), intermedias, y menor (heterocigóticas).

### B TALASEMIA HOMOCIGÓTICA, ANEMIA DE COOLEY, O TALASEMIA MAYOR.

Suelen manifestarse por una anemia hemolítica intensa y progresiva en el segundo semestre de vida. Suele ser necesario transfundir repetidamente a estos enfermos para evitar la profunda debilidad y descompensación cardíaca que origina la anemia. Sin transfusiones, la esperanza de vida no alcanza más que unos pocos años. Los casos no tratados o los que reciben transfusiones poco frecuentes cuando hay anemia intensa presentan hipertrofia del tejido eritropoyético dentro y fuera de la médula, los huesos se vuelven delgados y pueden ocurrir fracturas patológicas.

La expansión masiva de la médula en los huesos de la cara y el cráneo producen una facie característica. La palidez, la hemólisis y la ictericia se combinan y producen un color pardo verdoso de la cara. Hay hepatoesplenomegalia que puede llevar a limitaciones físicas por la esplenomegalia y el hiperesplenismo secundario. Se deteriora el crecimiento, la pubertad se retrasa o no aparece a causa de alteraciones endocrinas secundarias, puede existir diabetes mellitus por siderosos pancreática. Son frecuentes las complicaciones cardíacas: Arritmias o insuficiencia cardíaca por

hemosiderosis miocárdica. Pueden padecer litiasis vesicular.

### Tratamiento

Esplenectomía parcial cuando hay:

1. Aumento marcado de la necesidad de transfusión por acortamiento de la supervivencia de hematíes transfundidos.
2. Aumento de conteo de meticulocitos mayor del 10 % mantenido.
3. Hiperesplenismo severo.

Alteraciones mecánicas por tamaño del bazo.

La esplenectomía ha disminuido por el uso de terapia con Defenoxamine.

### PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA

Acuden por lesiones hemorrágicas en la piel, el bazo es de tamaño normal o algo aumentado, la trombocitopenia está presente, el número de megacariocitos puede estar normal o aumentada. Las manifestaciones hemorrágicas pueden estar dadas por petequias, púrpuras, epístasis, hematuria y hemorragia gastrointestinal, puede haber antecedente de infección viral semanas antes del inicio de la púrpura. La complicación más grave y peligrosa es la hemorragia intracraneal que se presenta del 1 al 2 % de los casos.

### Complementarios

1. Conteo de plaquetas: < de 40000 g/l en el 75 % de los casos; < de 2000 g/l en los casos más severos.
2. Tiempo de sangramiento, retracción del coagulo y fragilidad capilar: son anormales en proporción al grado de trombocitopenia.
3. Vida media de las plaquetas: reducida a minutos.

### Tratamiento

1. En aproximadamente el 90 % de los casos la enfermedad es aguda y resuelven espontáneamente sin tratamiento en aproximadamente 3 meses.
2. Si a los tres meses no ha desaparecido se pone tratamiento con esteroides, prednisona 2 mg/kg/día que puede llegar a 10 mg, por ciclo de 2 a 3 semanas, e inctaglobín a 40 mg/kg por 5 días.
3. Si no mejora se realiza esplenectomía total.
4. Si no resuelve con esplenectomía total se han ensayado tratamiento con agentes inmunosupresores como vincristina.

### Indicaciones de esplenectomía de urgencia:

1. Hemorragia cerebral.
2. Sangrado digestivo.

### Pronóstico posoperatorio según conteo de plaquetas

1. Al día siguiente de operado:
  - 1.1. Buen pronóstico: mayor de 50 000 g/l.
  - 1.2. Peor pronóstico: menor de 50 000 g/l.
2. A los 14 días de postoperatorio:

2.1. Buen pronóstico: mayor de 50 000 g/l.

2.2. Peor pronóstico: menos de 20 000 g/l.

### Trombocitosis

Si el conteo de plaquetas es menor de 1000 000 g/l sin trombosis, no poner tratamiento, si supera estas cifras: ASA 300 mg/día, clorambucil; si presenta trombosis se administrará heparina (no combinarlo con antiplaquetarios, ya que aumenta el riesgo de hemorragia).

### ENFERMEDAD DE GAUCHER

Causada por déficit de enzima  $\beta$  glucosidasa con acumulación de glucocerbrósidos en el sistema retículo endotelial, se asocia con deterioro neurológico, cursa con esplenomegalia e hiperesplenismo, esta esplenomegalia es dramática y abarca la mayor parte del abdomen, la hepatomegalia es mínima. Puede hacerse el diagnóstico prenatal.

### Tratamiento

La esplenectomía parcial, alivia el hiperesplenismo, aumenta el número de eritrocitos, leucocitos y plaquetas e induce a la remisión en años aunque se considera que la esplenectomía puede ser evitada con la administración de la enzima en déficit por vía parenteral.

### ENFERMEDAD DE HODKING

Actualmente no se prefiere la esplenectomía; se realiza laparotomía solo en etapa I-II con patrón de esclerosis nodular para toma de biopsia de ganglios retroperitoneales.

Si el bazo estuviera externamente invadido por nódulos, la esplenectomía total para diagnóstico es totalmente innecesaria y no resulta terapéutica. La exéresis disminuye el área que recibe radiación y el riñón izquierdo y la base del pulmón pueden quedar abolidos, aún más, la radioterapia puede disminuir la función esplénica a un grado similar a la esplenectomía.

### Complicaciones

#### Consecuencias de tener ausencia del bazo:

1. Aumenta el riesgo de infección.
2. Disminuye la IgA, IgM, IgG.
3. Disminuye la síntesis de anticuerpos.
4. Disminuyen los linfocitos y fitohemaglutininas.
5. Disminuyen los neutrófilos, polimorfos y citoquinas.
6. Activación deficiente del complemento.

### SEGUIMIENTO

#### Esquema general de seguimiento

1. En el primer año: trimestral.
2. En el segundo año: semestral.
3. A partir del tercer año un control anual.

En todas las consultas se evaluarán los pacientes clínicamente y con el resultado de los estudios

pertinentes, incluyendo estudios hematológicos e imagenológicos y continuarán seguimiento durante la edad pediátrica por parte de hematología según la enfermedad de base, los cuales deberán seguirse de por vida.

En pacientes con esplenectomía parcial es vital conocer si se mantiene la función esplénica, por lo que además del ultrasonido se requiere de las pruebas hematológicas.

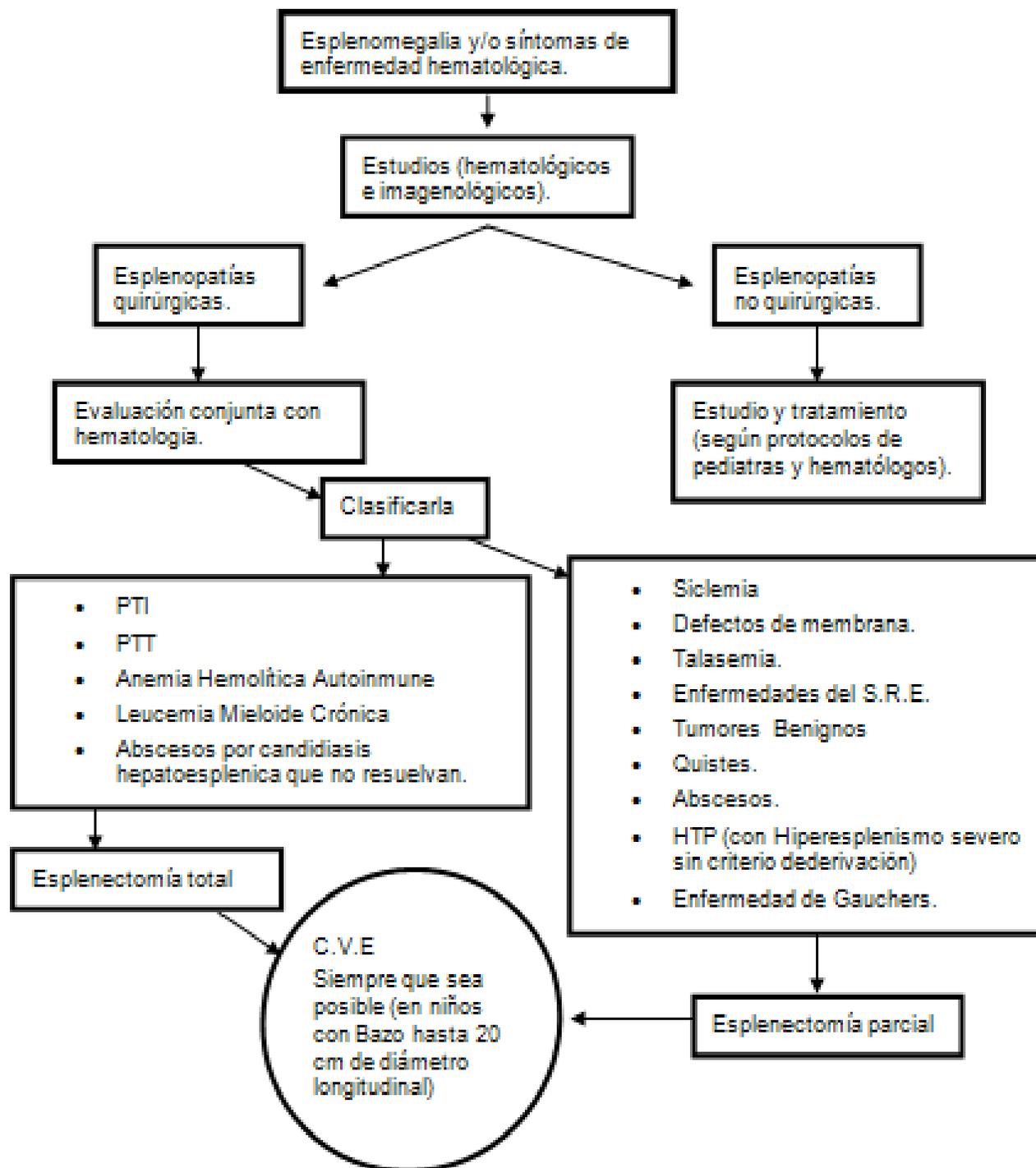
En los casos de esplenectomía total:

1. Educación higiénico sanitaria que incluye el conocimiento exacto de la enfermedad, para actuar de forma precoz y enérgica ante cualquier manifestación de infección.
2. Cumplimiento estricto del esquema de vacunación.
3. Vacunas contra el neumococo y otros gérmenes.
4. Profilaxis antibiótica, después de la esplenectomía, que debe extenderse a toda la edad pediátrica.

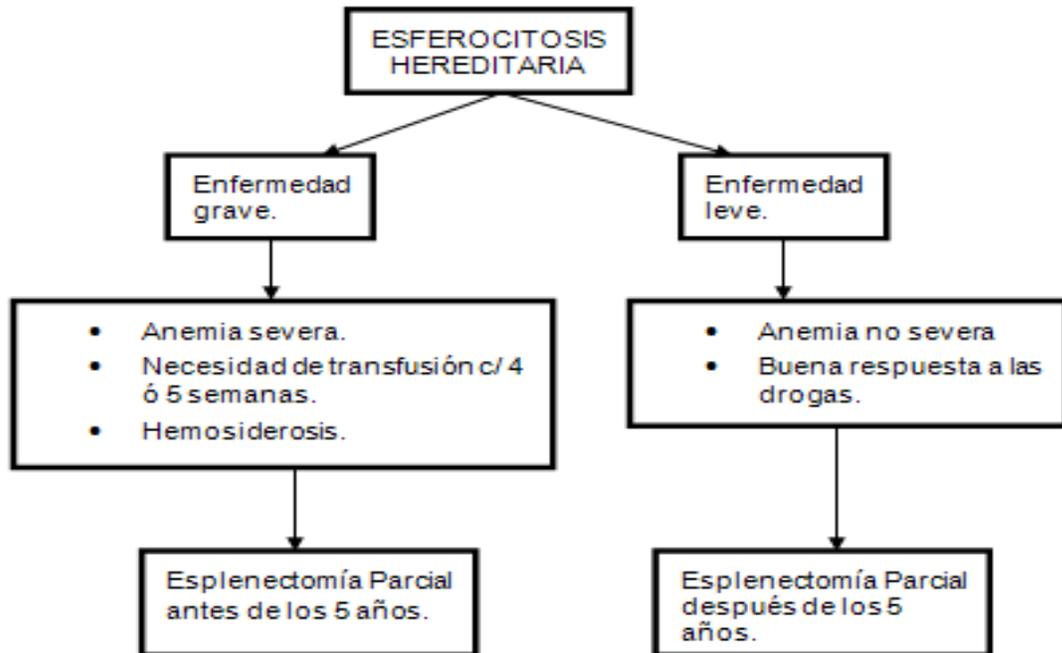
## BIBLIOGRAFIA

1. Balaguéa C, Targarona ME, Vela S. Esplenectomía laparoscópica: resultados a largo plazo de una serie prospectiva de 257 pacientes en función del diagnóstico hematológico. *Rev Cir Esp.* 2004; 75(1): 29-34.
2. Bresler L, Guerci A, Brunaud L. Laparoscopic splenectomy for idiopathic thrombocytopenic purpura: outcome and longterm results. *World J Surg.* 2001; 26: 111-114.
3. Chauv CF, Bolaños E. Esplenectomía laparoscópica en adultos y niños. Experiencia Interinstitucional, 1996-1999. *Rev Colomb Cir.* 2000; 11 (2): 76-81.
4. Daniel LM, Maryanne LD. Spleen. En: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. *Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice.* Filadelfia. Lippincott- Raven; 1997.p.1425-1436.
5. Donald K, Cooney MD, Clatworthy WH. Splenectomy in childhood. En: Spitz L, Coran GA. *Pediatric Surgery.* 5<sup>th</sup> ed. London: Chatman & Hall Medical; 1995.p. 570-577
6. Esplenectomía. En: Ashcraft KW. *Atlas de Cirugía Pediátrica.* 2 ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996.p. 118.
7. Farah RA, Roger ZR, Thompson WB. Comparison of laparoscopic and open splenectomy in children with hematologic disorders. *J Pediatr.* 1997; 131: 41-46.
8. French J, Camitta BM. El bazo. En: Nelson. *Tratado de Pediatría.* 15 ed. Ciudad de la Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998.p. 1796-1798.
9. Herrera GM, Estrada del Cueto M. Esferocitosis hereditaria: Aspectos clínicos, bioquímicos y moleculares. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.* 2002; 18 (1): 7-24.
10. Olivera SO, Mederos CO, Faudo BF. Cirugía conservadora de la función esplénica en el adulto joven. *Rev Cubana Cir.* 1995; 34 (2): 101-106.
11. Pérez BG, Escalona PA, López FK, Pérez BM. Laparoscopy splenectomy in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Rev Chilena Cir.* 2002; 54 (6): 639-643.
12. Rice HE, Oldham KT, Hillery CA, Skinner MA, O'Hara SM, Ware RE. Clinical and Hematologic Benefits of Partial Splenectomy for Congenital Hemolytic Anemia in Children. *Ann Surg.* 2003; 237 (2): 281-288.
13. Schiller M. The Spleen. En: O'Neill JA, Rowe HI, Grosfeld GL, Fonkalsrud, Coran AG. *Pediatric Surgery.* 2<sup>ed</sup>. ST. Louis: Mosby; 1988.p. 1545-1550.
14. Trias M, Targarona EM. Cirugía Laparoscópica. *Cir Esp.* 2000; 68: 376-380.

**ANEXO 1: ALGORITMO DE TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS ESPLENOPATÍAS QUIRÚRGICAS NO TRAUMÁTICAS.**



**ANEXO 2: ALGORITMO DE TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE ESFEROCITOSIS HEREDITARIA.**



**ANEXO 3: ALGORITMO DE TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE PTI.**

