

Esplenomegalia masiva

Revisión de conjunto y presentación de cinco casos

Adrián Martín-Albo Martínez*

LA esplenomegalia es siempre un dato clínico de gran valor, de la que se ha dicho con acierto: «A veces se busca, otras veces se encuentra». De un modo u otro, el hallazgo de un bazo agrandado se convierte automáticamente en el signo guía, en el pivote sobre el cual va a girar toda la labor clínico-diagnóstica.

En ocasiones, la esplenomegalia confirmará plenamente una presunción diagnóstica; ello suele ocurrir cuando «se busca». En cambio, cuando «se encuentra» puede llevar aparejada una gran dosis de perplejidad aun para el clínico

más avezado, porque a partir de ese momento viene obligado a catalogar el caso como «esplenomegalia y algo más» o de «esplenomegalia y nada más» (F. Badrinas).

No obstante, las diversas etiologías de una esplenomegalia se hallan perfectamente sistematizadas en multitud de cuadros sinópticos, al alcance incluso de alumnos. A nuestro juicio es muy útil la clasificación de acuerdo con el volumen del órgano, debido a la estrecha correlación de ciertas entidades morbosas con los distintos grados del tamaño esplénico.

CLASIFICACION

Con las naturales excepciones y omisiones podríamos sistematizar como sigue:

Grado I. Esplenomegalia mínima. A nivel de reborde costal. Propia de infecciones agudas bacterianas o víricas (mononucleosis, hepatitis, etcétera), leucosis agudas, mieloma, waldenström, etcétera.

Grado II. Esplenomegalia moderada. Rebasa el reborde costal. Propia de infecciones subagudas y crónicas (sepsis, endocarditis, salmonelosis, brucelosis, etcétera), policitemia vera, púrpura de Werlhoff, insuficiencia cardiaca congestiva, felty.

Grado III. Esplenomegalia gigante. Rebasa el ombligo, puede llegar a fosa ilíaca. Propia de síndromes de Hipertensión portal, linfomas, sarcoidosis, esplenomegalia idiopática tropical

o no, tumores y quistes esplénicos, amiloidosis, etcétera.

Grado IV. Esplenomegalia masiva. (E. M.) Ocupa el hemiabdomen izquierdo, puede rebasar la línea media. Las causas más frecuentes son:

1.º Hematológicas:

— Hemoblastosis: Leucosis mieloide crónica, leucosis linfoide crónica, variedad T, leucosis prolinfocítica crónica, tricoleucemia, leucosis mielo-monocítica crónica, metaplasia mieloide hepato-esplénica.

— Linfomas: Linfoblástico y esplénico primitivo.

— Síndromes hemolíticos constitucionales:

Microesferocitosis, hemoglobinopatías, talasemias.

2.º Parasitarias:

Leishmaniosis, paludismo.

3.º Tesaurismóticas: Gaucher.

Asimismo, es muy útil la sistemática basada en grandes conjuntos sindrómicos (tomada de F. Badrinas JANO):

A) **Esplenomegalia y síndrome febril.**—Se da en enfermedades infeccio-

nas, fundamentalmente, pero también en hemoblastosis y linfomas.

B) **Esplenomegalia y hemorragia digestiva.**—Sospechar ante todo hipertensión portal y en particular cirrosis hepática o trombosis espleno-portal.

C) **Esplenomegalia y hepatomegalia.**—Afecciones del sistema retículo-histiocitario, tesaurismosis, carcinoma primitivo de hígado y linfomas.

D) **Esplenomegalia y adenopatía generalizada.**—Leucosis linfoide crónica, linfomas, mononucleosis, toxoplasmosis, kala-azar, sarcoidosis, etcétera.

E) **Esplenomegalia y púrpura.**—Púrpura de Werlhoff, histiocitosis, leucosis agudas o crónicas.

F) **Esplenomegalia y síndrome anémico.**—Síndromes hemolíticos constitucionales o adquiridos, eritremia de Di Guglielmo, osteomielifibrosis.

G) **Esplenomegalia y osteo-artropatía.**—Felty, sarcoidosis, Still-Chauffard, lupus eritematoso diseminado, mieloma, Hand-Schuller-Christian, etcétera.

* Comandante Médico Jefe del Servicio de Hematología. Hospital del Aire. Madrid.

H) Esplenomegalia y anomalías en el hemograma:

Con poliglobulia: Policitemia vera, carcinoma hepático, tuberculosis hepato-esplénica.

Con neutropenia: Fiebre tifoidea, lupus erimatosos diseminado, kala-azar, neutropenia esplénica primaria.

Con leucocitosis: Mononucleosis infecciosa, leucosis crónicas.

Con eosinofilia: Parasitosis, leucosis eosinofílica, etcétera.

ESPLENOMEGALIA MASIVA (E.M.)

Dedicaremos el presente trabajo al estudio de la E.M. Grado IV.

Son múltiples y dispares los problemas técnicos planteados tanto en su diagnóstico etiológico como en su patogenia, pronóstico y terapéutica, amén de la profilaxis y control de los riesgos que gravitan sobre el enfermo.

En cierto modo, E.M. podría ser considerada como urgencia médica mediata desde el momento en que son varias las razones que obligan al médico a resolver lo más rápidamente posible la presencia de un bazo gigantesco. Cabría enumerar las siguientes:

1.º **Riesgo de rotura esplénica.**—Un bazo grande es un órgano extraordinariamente frágil y fiable, tanto más cuanto más voluminoso, capaz de fracturarse ante traumas mínimos. La rotura supone una urgencia vital y extrema.

2.º **Bazo como órgano tumoral.**—En procesos malignos primarios (linfomas en especial) el bazo se convierte en reservorio de células tumorales y fuente de metástasis a distancia. En el Hodgkin se considera órgano de alto riesgo y puerta de entrada de la enfermedad en la cavidad abdominal. Por estas razones el protocolo quirúrgico laparotómico de valoración anatómico-clínica incluye la esplenectomía.

3.º **Síndrome hiperesplénico. Pan-citopenia.**—Se halla suficientemente demostrado el papel mieloinhibidor y citolítico de los bazos hiperfuncionantes en no pocos cuadros anémicos, neutropénicos y trombocitopénicos. Recordemos como ejemplo la actividad hemolítica básica del bazo en la esferocitosis constitucional o la actividad agresiva inmune en la púrpura de

Werlhoff. El bazo es causa de citopenias por secuestración, marginación, hemodilución o acortamiento de la vida media, o bien a través de un mecanismo mieloinhibidor mal conocido.

4.º **Alto porcentaje de trastornos locales.**—Trombosis, infarto esplénico, periesplenitis, dispepsias de proximidad, rechazamiento y compresión de órganos adyacentes. Algunas complicaciones agudas pueden ser dramáticas, tales como hemorragias intratumorales o intraquísticas con posible hemoperitoneo agudo, torsión del pedículo quístico, supuración, etcétera.

5.º **Perturbaciones hemodinámicas.**—La E.M. actúa de reservorio volémico capaz de secuestrar grandes volúmenes al aparato circulatorio. Es frecuente la hipervolemia plasmática.

6.º **Reservorio de hemoparásitos.**—No insistiremos en el papel mantenedor de parasitosis, tales como el Kala-azar o el paludismo, de la E.M. propia de estos procesos.

La accesibilidad quirúrgica del bazo hace que la esplenectomía constituya una opción terapéutica en muchos procesos y aun resulte obligada en algunos. Las principales indicaciones de la **ESPLENECTOMIA** son:

— Tumores y quistes primitivos del bazo.

— Traumatismos con fracturas del órgano.

— Microesferocitosis y óvalo-eliptocitosis constitucional.

— Anemia hemolítica autoinmune, ante fracaso del tratamiento médico.

— Otras anemias hemolíticas eritropáticas (indicación más discutible).

— Esplenomegalia idiopática (neutropenia esplénica primaria).

— Púrpura trombocitopénica de Werlhoff, forma agresiva resistente.

— Tricoleucemia.

— Linfoma de Hodgkin, para establecer el estadio anatómico-clínico.

CASOS CLINICOS

A continuación presentamos sucintamente cinco casos clínicos de E.M. de distinta naturaleza y por ende distinto tratamiento.

Caso núm. 1

LEUCOSIS MIELOIDE CRONICA

Varón de 34 años de edad. En un examen clínico-analítico de rutina se

le descubre una intensa leucocitosis con presencia de formas inmaduras en sangre. Aqueja discreta astenia y molestias eventuales en hipocondrio izquierdo. La exploración pone de manifiesto una E.M. de 7 a 8 cm. de reborde, dura, indolora. Hepatomegalia a 3 cm., dura, indolora y de borde romo (radiografía núm. 1).

En sangre periférica: valor hcto., 40%. Hb, 13,1 gr. %. Plaquetas, 560.000. Leucocitos, 250.000. Fórmula: Cay 19, Seg 28, Linf, 3, Mono y Eos 0, basófilos 3, con 4 mieloblastos, 5 promielocitos, 27 mielocitos y 11 metamielocitos.

Médula ósea: hiperplasia global intensa, fundamentalmente granulocítica neutrófila más basofilia. Índice de fosfatasas alcalinas leucocitarias negativo. Cromosoma Philadelphia positivo. Gammagrafía hepática: hepatomegalia de grado medio con alteración parenquimatosa difusa.

Diagnóstico: LMC avalado por leucocitosis intensa, formas inmaduras en representación de la totalidad de la serie granulocítica neutrófila, basofilia más E.M. en adulto joven portador de cromosoma Phi en el cariotipo.

Tratamiento: busulfán, dosis inicial, 4 mg/día (ene-78). En febrero, 2 mgr/día. En marzo, 2 mgr/alternos con 11.000 leucocitos; más tarde, 1 mgr/alternos. Desaparece la hepatoesplenomegalia. Actualmente las cifras oscilan entre 12 y 15.000 leucocitos. Asintomático, hace vida normal.



Radiografía 1

Serie radiológica gastrointestinal. Gran esplenomegalia en forma de masa de densidad blanca en hipocondrio y vacío izquierdos, que alcanza cresta ilíaca y desplaza cuerpo gástrico y ángulo esplénico del colon. Corresponde al Caso núm. 1. Diagnóstico: leucosis mieloide crónica.

Caso núm. 2

KALA-AZAR

Niña de 6 años de edad, procedente de Palma de Mallorca. Quince días antes de su ingreso comienza con fiebre séptica en agujas, con escalofríos y doble elevación térmica en el día; anorexia, astenia, palidez. La niña juega habitualmente con perros. Viene al hospital con el diagnóstico de leucemia.

Datos negativos de interés: no adenopatías, diátesis hemorrágica, lesiones necróticas orofaríngeas, dolores osteoarticulares ni sensación de gravedad.

A la exploración destaca: taquicardia, fiebre, aumento del perímetro abdominal por gran esplenomegalia palpable a 6-7 cm. del reborde, blanda, lisa, sin incisuras, indolora o muy ligeramente sensible. Hígado a 2-3 cm.

Analítica: valor hcto, 24%. Hb, 7,2 gr. %. Leucocitos, 2.700 con 14 Cay y 1 metamielocito. Granulación neutrófila grosera y abundante. Plaquetas 375.000. Proteínas totales, 6,1 gr. % con discreto aumento de alfa y beta globulinas. No hipergammaglobulinemia. Hemocultivo estéril. GOT, 80. GPT, 36 un. Serología a lúes negativa.

Médula ósea: hiper celularidad polimorfa de elementos típicos. No existen alteraciones displásicas ni predominios monocelulares. Se descubren abundantes leishmanias intra y extracelulares.

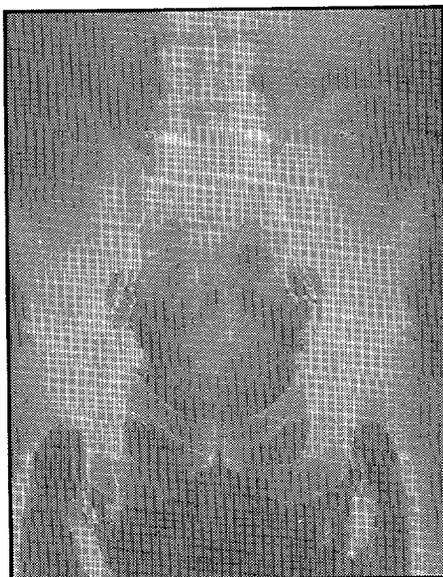
Diagnóstico: leishmaniasis visceral (Kala-azar).

Tratamiento: antimonial (glucantime), 1 amp i.m./día x 12. Nueva tanda a los 30 días. Remisión drástica de la fiebre a las 48 horas del inicio. Desaparición de la esplenomegalia a los 8 días. Alta por curación.

Caso núm. 3

LINFOMA NO HODGKINIANO CON EXPRESION LEUCEMICA

Varón de 64 años. Seis meses antes de su ingreso nota prurito en extremidades inferiores, astenia, anorexia,



Radiografías 2 y 3

Linfografías en fase vascular y ganglionar, respectivamente. Repleción de cadenas ganglionares femorales, inguinales, ilíacas y lumbo-aórticas. Agrandamiento patológico con defectos de repleción en los ganglios. Gran esplenomegalia que alcanza cresta ilíaca. Corresponde al Caso núm. 3. Diagnóstico: linfoma no hodgkiniano.

pérdida de 8 a 9 kg. de peso, molestias y sensación de ocupación en hipocondrio izquierdo, sudoración nocturna. No fiebre.

A la exploración destaca: adenopatías en axilas en número de 3 a 4, elásticas e indoloras, de 1 a 2 cm. de diámetro. E.M. a 10 cm. de reborde, hasta 1 a 2 cm. de cresta ilíaca, dura, no dolorosa, con incisura. Hígado a 3-4 cm., sensible. (Radiografías 2, 3 y 4).

Hemograma: 37% Hcto, 9,7 gr. % Hb., 25.500 leucocitos con 62% linfocitos y 6% de linfoblastos.

Médula ósea (aspiración y biopsia): infiltración linfocítica difusa.

Biopsia de ganglio axilar: linfoma maligno no hodgkiniano, de patrón histológico nodular y tipo celular linfocítico medianamente diferenciado (NLMD). Probable variedad mixta centrocítico-centroblástica de Lukes y Collins.

Biopsia hepática: infiltración linfomatosa difusa del órgano.

Linfografías revelan grandes adenopatías en cadenas ganglionares femorales, inguinales, ilíacas y lumboaórticas. (Radiografías 2 y 3).

En resumen: afectación linfomatosa difusa de ganglios, hígado, bazo y médula ósea. Expresión leucémica. No existen datos sobre afectación mediatínica.

Diagnóstico definitivo: linfoma maligno no hodgkiniano en estadio anatómico IV-B, con expresión leucémica.

Tratamiento: protocolo poli quimioterápico VAPAC (vincristina, adria-

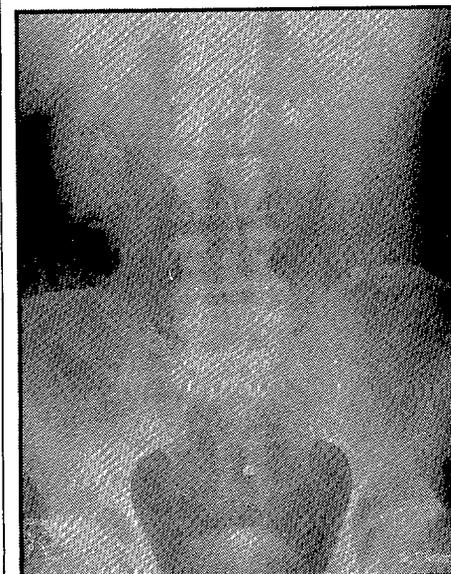


Radiografía 4

Fase precoc de urografía intravenosa. Gran esplenomegalia que ocupa la totalidad de hipocondrio y vacío izquierdo y sobrepasa la cresta ilíaca. Desplaza y comprime riñón izquierdo y ángulo esplénico del colon. Probable divertículo sigmoide con bario impactado en pelvis menor. Corresponde al Caso núm. 3. Diagnóstico: linfoma no hodgkiniano.

micina, prednisona, arabinósido de citosina y ciclofosfamida). Recibe dos ciclos de ataque inducción de 6 semanas cada uno. A continuación dos ciclos de consolidación mantenimiento. Eficacia terapéutica, mejoría sub. y objetiva, salvo el bazo que persiste a 7 cm. de reborde. Se somete a radioterapia esplénica.

Evolución ulterior: exitus a los 21 meses del diagnóstico por generalización leucémica del linfoma y hemorragias digestivas incoercibles.



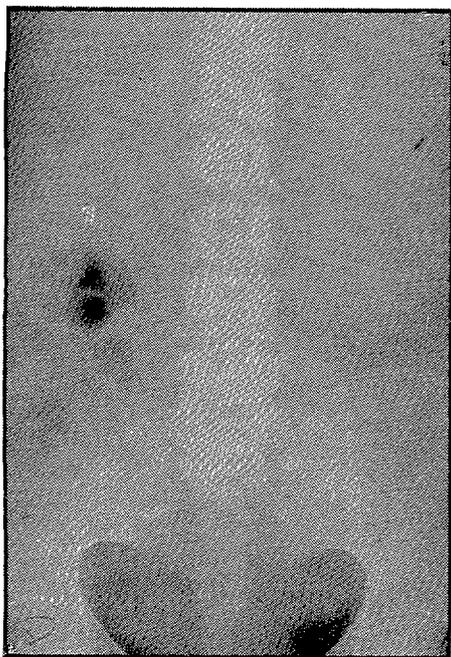
Caso núm. 4

ESFEROCITOSIS CONSTITUCIONAL

Mujer de 55 años. Desde la infancia aqueja «mal color» y astenia a temporadas. En 1962 comienza con palidez, subictericia, febrícula, astenia, disnea, orinas oscuras y crisis dolorosas de hipocondrio derecho con náuseas, vómitos, fiebre, aumento de la ictericia y coluria. Fue diagnosticada en primera instancia de hepatitis, más tarde de colelitiasis, siendo colecistectomizada en 1973. Vesícula habitada por numerosos cálculos biliares.

En agosto 73, a su ingreso, presenta este cuadro intensificado más una E.M. que ocupa prácticamente todo el hemiabdomen izquierdo. Gran hepatomegalia (radiografía núm. 5). Úlcera tórpida de cara interior, tercio inferior de la pierna izquierda. Un hermano padece un cuadro similar atenuado.

Datos del diagnóstico.—Clínica: anemia, ictericia y E.M. de larga evolución con antecedentes familiares po-



Radiografía 5

Gran esplenomegalia que ocupa hipocondrio y vacío izquierdos y comprime y desplaza hacia delante y abajo el riñón izquierdo. Gran hepatomegalia. Corresponde al Caso núm. 4. Diagnóstico: esferocitosis constitucional.

sitivos. Hematología: anemia, intensísima reticulocitosis de 285 por 1.000, franca microesferocitosis, RGO muy reducida. Médula ósea: violenta hiperplasia eritroblástica, microesferocitosis. Todo ello avala el diagnóstico de síndrome hemolítico constitucional microesferocítico de Minkowski-Chauffard.

Tratamiento: esplenectomía. Peso del bazo una vez exprimido en el acto quirúrgico: 1.285 gramos.

En abril 77, por carta, se nos hace saber que hace vida normal y cuenta con 4,3 millones de GR. Alta por compensación de su proceso hemolítico.

Caso núm. 5

METAPLASIA MIELOIDE HEPATO-ESPLENICA

Varón de 72 años. En 1974 comienza a notar prurito intenso y difuso en ausencia de elementos eruptivos cutáneos, sudoración nocturna, pérdida de peso y astenia. No fiebre.

A la exploración destaca: hepatoesplenomegalia acusada. Hígado blando indoloro a 3-4 cm. del reborde. Bazo duro, sensible, con incisura profunda en su borde anterior, palpable a 6-7 cm. de reborde. No adenopatías en

áreas específicas. No púrpura. Marcada palidez cutáneo-mucosa.

Hemograma: valor hcto, 21,3%. Hb, 7,7 gr. %. Leucocitos, 21.800 con formas jóvenes leuco-eritroblásticas. Anisopoiquilocitosis máxima, esquisocitosis y hematíes en lágrima. Índice de fosfatasas alcalinas leucocitarias normal. Trombocitosis máxima. VSG en 134 y 154 mm. Elevación de las cifras de colesterol, urea y ácido úrico hasta 12,4 mgr. %. Sangre oculta en heces + + +.

Médula ósea: hueso de consistencia ligeramente aumentada. Hiperplasia granulocítica sin predominios monomorfos (punción esternal).

Laparoscopia con biopsia hepática.—Diagnóstico: metaplasia mieloide hepatoesplénica. La radiología esquelética no muestra cambios óseos propios de osteomieloesclerosis.

Tratamiento: transfusiones de concentrados globulares, esteroides y ACTH, anabolizantes, antihistamínicos, ácido fólico y allopurinol, con eficacia.

En enero 82 reingresa en estado de anemia aguda y choque hipovolémico por hemorragia digestiva masiva. Se asiste a agravación progresiva debido a reiteración de las hemorragias por gastritis erosiva, más signos de insuficiencia cardíaca congestiva, cardiopatía isquémica, insuficiencia renal y aguda y acidosis mixta. Fallece por choque cardiogénico en marzo 82.

RESUMEN

Se ofrece una revisión de conjunto de las esplenomegalias, exponiendo la problemática clínico-diagnóstica, terapéutica y evolutiva. Ilustramos el trabajo con la presentación de cinco casos clínicos (leucosis mieloide crónica, Kala-azar, linfoma no hodgkiniano con expresión leucémica, esferocitosis constitucional y metaplasia mieloide hepato-esplénica), haciendo hincapié en la distinta evolución y terapéutica de acuerdo con la dispar etiopatogenia.

BIBLIOGRAFIA

- BEESON y MCDERMOTT: «Hiperesplenismo». TRATADO DE MEDICINA INTERNA Cecil-Loeb. 9.ª edición en español (1977). Ed. Interamericana, págs. 1840-1843.
- BOWDLER, A. J.: «El bazo». MEDICINE n.º 11, 2.ª serie (1978), págs. 666 a 675.
- BOWDLER, A. J.: «The spleen and its abnormalities». BLOOD AND ITS DISORDERS (1974). pág. 1209. Ed. R. M. Hardisty. Oxford and London.
- CAPPELLAEVE, P., y cols.: «Les tumeurs de la rate». LA CLINIQUE, 662: 45, 1970.
- CREMER, J.; SCHLEIBLINGER: «Enfermedades del bazo». Ed. Científico-Médica. Barcelona, 1970.
- CROSBY, W. H.: «Hipersplenism». ANN. REV. MED., 13: 127, 1962.
- CROSBY, W. H.: «Splenectomy in hematologic disorders». NEW. ENG. J., 286, 1252.
- DAMESHEK, W.: «Splenomegaly. A problem in differential diagnostic». MED. CLIN. NORTH., 41, 1357-1367, 1957.
- HESS y cols.: «Mechanisms of dilutional anemia in massive splenomegaly». BLOOD, 47: 629, 1976.
- LONG, J. C., and AISENBERG, A. C.: «Malignant lymphoma diagnosed at splenectomy and idiopathic splenomegaly». CANCER, 33: 1054, 1974.
- RODRIGUEZ FERERA, J. C.: «Bazo y hemopatía». HEMATOLOGIA CLINICA. Sans Sabrafen y cols., 675-686. Ed. Doyma. Barcelona, 1982.
- SCHWARTZ, S. I., y cols.: «Splenectomy for hematologic disorders». CURRENT PROBLEMS IN SURGERY. Mayo 1971.
- WILLIAMS, J. W., y cols.: «Hematology». Second edition, 1977. Págs. 74, 611 y 950. Ed. Mcgraw-Hill Book Company.
- WOESSNER, S., y cols.: «Tricoleucemia. A propósito de un caso». MEDICINA CLINICA, 63: 337-342, 1974.