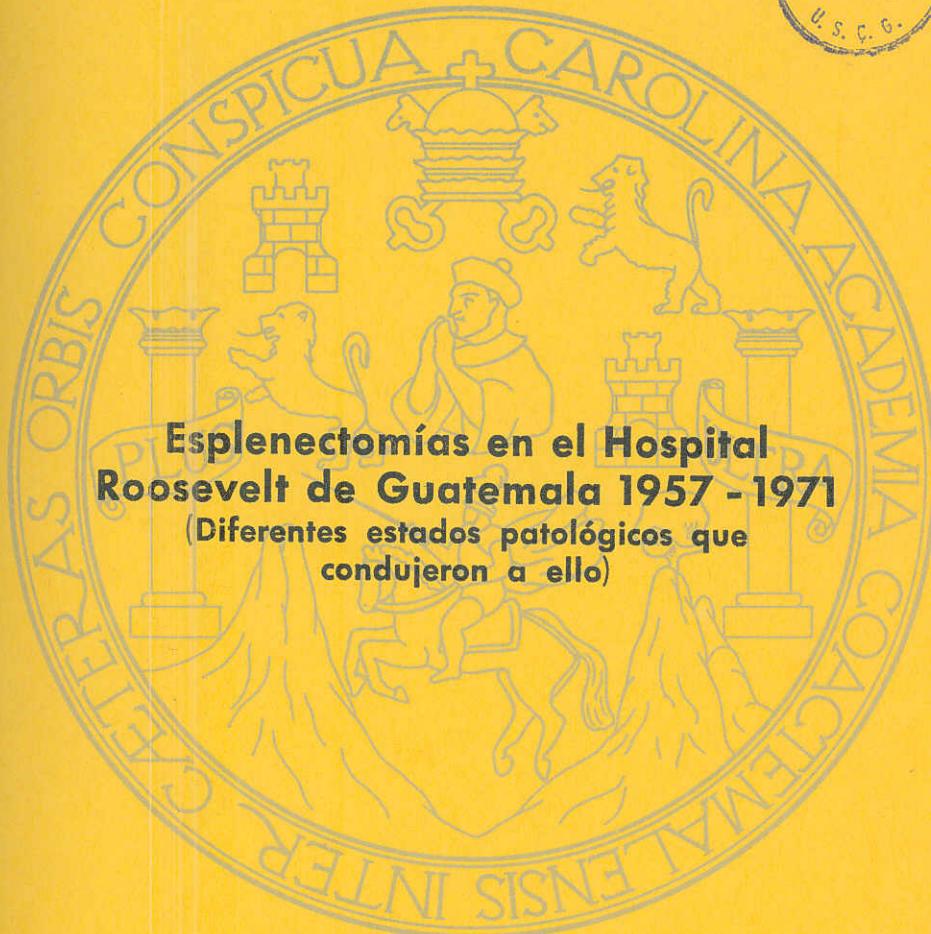


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

1972

C-1



**Esplenectomías en el Hospital  
Roosevelt de Guatemala 1957 - 1971**  
(Diferentes estados patológicos que  
condujeron a ello)

MARIO ENRIQUE DE LA CRUZ TORRES

1972.

## **PLAN DE TRABAJO**

**INTRODUCCION**

**HISTORIA**

**HIPERESPLENISMO:**

Concepto

Teorías para explicar el concepto hiperesplenismo

Diagnóstico

Hiperesplenismo Primario

Hiperesplenismo Secundario

Tratamiento de Hiperesplenismo

Indicaciones de Esplenectomía

Contraindicaciones de Esplenectomía

Síndrome postesplenectomía

Infarto Esplénico

**ANEMIAS HEMOLITICAS**

**ESFEROCITOSIS HEREDITARIA**

**ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA**

**ANEMIA HEMOLITICA NO ESFEROCITICA HEREDITARIA**

**TALASEMIA**

**ANEMIA HEMOLITICA IDIOPATICA – ADQUIRIDA**

**PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA**

**METAPLASIA MIELOIDE**

**SARCOIDOSIS**

**ENFERMEDAD DE GAUCHER**

**SINDROME DE FELTY**

**ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK**

SINDROME DE FANCONI

PORFIRIA ERITROPOYETICA

OTRAS ENTIDADES:

RUPTURA DEL BAZO

DESGARRE OPERATORIO DEL BAZO

ESPLENECTOMIAS POR PROBLEMAS NEOPLASICOS, GASTRICOS Y DE OTRA INDOLE

MATERIAL Y METODOS

Cuadros estadisticos de esplenectomias por problemas hematologicos.

ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS (ESFEROCITOSIS)

ANEMIAS HEMOLITICAS AUTOINMUNES O ADQUIRIDAS

ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS DE ETIOLOGIA NO DETERMINADA

PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA

HIPERESPLENISMO

ESPLENECTOMIAS POR OTRAS ENTIDADES:

Por problema traumático

Por desgarre operatorio

Por hipertension portal

Por problemas neoplasicos

CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFIA

## INTRODUCCION

El presente trabajo tiene por objeto la revisión de todos los casos que requirieron como tratamiento la esplenectomía.

Se hizo una revisión de todos los records de los pacientes en los cuales fue hecha dicha operación a partir de 1957, año en que principió a funcionar el Hospital Roosevelt.

Se pensó primero en recopilar los datos relativos a esplenectomías realizadas por problemas puramente de carácter hematológico, pero posteriormente se incluyeron todas las causas que en general motivaron el procedimiento.

Una de las principales metas era ver el resultado posterior de la esplenectomía, —lo que en una gran mayoría no pudo evaluarse a largo plazo por diversos factores—, especialmente por dificultad de localizarlos, y por ausentismo a las consultas.

Los pocos casos que pudimos localizar, menos del 25 o/o creemos que no son un porcentaje representativo

Aunque no se logró nuestro propósito tal como fue planeado, esperamos sirva de una pequeña orientación en futuros trabajos que se efectúen.

## HISTORIA

El bazo ha sido tildado de órgano misterioso, antiguamente le fueron legadas ciertas funciones extrañas y apócrifas.

- 1) Aristóteles sabía que el bazo estaba relacionado con la circulación hepática y portal, pero creía erróneamente que era un segundo hígado.
- 2) Galeno pensaba que el hígado eliminaba la bilis amarilla y que la bilis negra era atraída por el bazo.
- 3) Aretaeo de Cappadosa pensaba que el bazo filtraba "sangre negra", creyendo que el órgano era poroso, y supo que con frecuencia estaba crecido de tamaño entre los romanos hace 2,000 años, (enfermedad parasitaria? ¿anemia del mediterráneo?)

- 4) Marcelo Malpighio fue el primero que lo estudio con microscopio, y quien en 1659 describió su cápsula, demostró que es un órgano del sistema vascular de la red esplénica.
- 5) Florian Matthis se cree que realizó la primera esplenectomía en un perro en el Siglo XVI y Paul Barbette (1629-1699) en estudios similares.
- 6) Gustav Simón en 1857 realizó la primera esplenectomía humana. Más adelante Spencer Wells usó ventajosamente la operación en diferentes ocasiones.

## HIPERESPLENISMO

### Concepto

Se puede definir como un estado caracterizado por funcionamiento anormal del bazo, en el que ya sea los glóbulos rojos, los granulocitos o las plaquetas, o todos esos elementos pueden ser destruidos en cantidades excesivas, e inhibida su formación dando lugar a anemia hemolítica, neutropenia esplénica primaria trombocitopenia o a una pancitopenia.

Generalmente, existe una acción selectiva pronunciada sobre uno de dichos elementos con efectos menores sobre los otros. (17)

Los procesos pueden originarse como afección primaria por causas desconocidas o idiopáticas o secundaria a enfermedades conocidas.

### Teorías para explicar el concepto de Hiperesplenismo

Diversas teorías han sido formuladas entre las cuales sobresalen:

Segun Doan: El bazo secuestra y luego destruye los elementos sanguíneos(2).

Según Dameshek (3) y Estern se cree que el bazo elabora una hormona que exagera el mecanismo inhibitorio normal del bazo sobre la formación de los elementos sanguíneos y al mismo tiempo destruye los glóbulos rojos inutilizados.

### Diagnóstico del Hiperesplenismo

Según Kracke y Rizer (11) el diagnóstico puede hacerse tomando en cuenta los siguientes hallazgos:

- a) Bazo clínicamente agrandado, siendo la única excepción ciertos casos de púrpura trombocitopénica idiopática (sin embargo, se tendrá presente que el bazo debe tener aproximadamente cuatro veces más que su tamaño normal antes de que se pueda palpar).
- b) Valores celulares disminuídos en la sangre circulante dando lugar a una anemia, neutropenia o trombopenia, o a una combinación de estos.
- c) Demostración de una médula ósea normal o hiperplástica.
- d) Evidencias de hiperactividad-esplénica mediante la prueba de la epinefrina. Dameshek y Estren no dan valor a este procedimiento, porque la adrenalina actúa sobre los ganglios linfáticos, médula ósea e hígado, tanto como sobre el bazo, y se obtienen resultados similares antes y después de la esplenectomía.

### Hiperesplenismo Primario

Robins (14), lo define como un aumento de la actividad esplénica sin causa subyacente o conocida del incremento de volumen o actividad funcional del bazo.

### Hiperesplenismo Secundario

Como su nombre lo indica es el que deriva de otras enfermedades tales como: Síndrome de Banti, síndrome de Felty, ictericia hemolítica adquirida, enfermedad de Gaucher, Xantomatosis, Leucemia Linfática, Leucemia Mielógena, Leucemia Monocítica, tuberculosis, sífilis, moniliasis, sarcoide de Boeck, Hodgkin, retículo sarcoma, hemangioma, mieloma múltiple.

Según Robins, hiperesplenismo secundario, se refiere a los casos en que hay causa comprobada de la esplenomegalia.

### Tratamiento de Hiperesplenismo

Doan recomienda que una vez establecido el diagnóstico de hiperesplenismo primario y eliminada la médula ósea como factor contribuyente, la rápida extirpación del bazo y de todo tejido esplénico

existente (ej:bazos aberrantes) proporcionan la única seguridad de una completa y permanente remisión hematológica y clínica.

En el hiperesplenismo secundario con crisis hemolítica, la esplenectomía está indicada.

En opinión de Dameshek y Estren, la esplenectomía está indicada en los pacientes con hiperesplenismo en los estados siguientes:

- 1) Considerada como urgente, en la púrpura trombocitopénica idiopática aguda y en la crisis hemolítica.
- 2) No es urgente pero esencial, en la mayoría de los casos de púrpura trombocitopénica idiopática, esferocitosis congénita familiar, neutropenia esplénica, pancitopenia esplénica, hiperesplenismo secundario.
- 3) Posiblemente valiosa en ciertas anemias mediterráneas y de células semilunares con hemólisis excesiva, ciertos casos de leucemia y linfoma con anemia hemolítica sintomática y en algunos casos de anemia hipoplásica congénita.

#### Indicaciones de Esplenectomía

- 1) Esferocitosis hereditaria - Resultado positivo 100 o/o
- 2) Púrpura Trombocitopénica Idiopática 65 – 80 o/o
- 3) Anemia hemolítica adquirida 50 o/o se curan.
- 4) En la neutropenia esplénica
- 5) Pancitopenia esplénica
- 6) Síndrome de Banti, siempre que no exista cirrosis hepática.
- 7) Se le tendrá en consideración en el hiperesplenismo secundario debido a causas benignas, tales como enfermedad de Gaucher, quistes, tumores y abscesos del bazo y síndrome de Felty.

Según Sturgis(17) en casos de hiperplenismo secundario asociados con Hodgkin, Leucemia y Linfosarcoma, pueden beneficiarse temporalmente pero su extensión y duración no lo justifica.

#### Contraindicaciones de Esplenectomía

- 1) Presencia de cualquier tipo de lesión medular ósea aguda o crónica
- 2) Mielofibrosis
- 3) Osteopetrosis en la que la esplenomegalia es debida generalmente a hematopoyesis extramedular
- 4) En la panmielotisis

En opinión de Dameshek y Estren (4), la esplenectomía está contraindicada en: a) Esclerosis absoluta de la médula ósea; b) metaplasia mieloide del bazo; c) leucemia; d) linfoma; e) hemoglobinaria nocturna paroxística; f) anemia del mediterráneo Cel. Semilunares; g) endocarditis bacteriana subaguda; h) paludismo; i) Kala-Azar.

#### Infarto Esplénico

Ocurren sobre todo en casos de trastorno hematológico, tal como en la anemia falciforme de los niños, en pacientes con drepanocitosis y hemoglobina C, sobre todo en condiciones de anoxia relativa, ej: vuelos de avion; en bazos voluminosos acompañados de policitemia verdadera, leucemia, o linfomas malignos; y en bazos con hematopoyesis intensa extramedular (mielofibrosis), ocasiona dolor agudo intenso a nivel de la zona infartada, muchas veces con irradiación al hombro izquierdo y rigidez de diafragma y músculos abdominales. Al examen de estos bazos muchas veces se encuentran lesiones mucho más extensas de necrosis, que las sospechadas clínicamente, ya que algunos dan poco síntomas (23).

La intensidad de dolor guarda relación con el grado de irritación peritoneal, y la periesplenitis producida por el infarto. La terapéutica conservadora con reposo en cama y sedantes, suele ser todo lo que se necesita, pero en raros casos quizás se requiera la esplenectomía.

#### Síndrome después de Esplenectomía (Síndrome de deficiencia inmunológica)

Varios autores han publicado casos de bacteriemia brusca en niños que previamente habían sido esplenectomizados. A pesar de que se ha discutido mucho hay dos hechos que parecen comprobados.

1. La frecuencia de infecciones bacterémicas es mayor que la usual en personas esplenectomizadas.

- 2) Esto ocurre principalmente en personas en quienes la esplenectomía se efectuó para tratar enfermedades graves que afectaban el sistema retículo endotelial.

La formación periférica de anticuerpos está perturbada, de manera que esta tendencia a la bacteriemia puede depender de una deficiencia en el mecanismo de aclaramiento (23).

Algunos autores aconsejan que en los niños la esplenectomía se efectúe hasta haber alcanzado una edad límite que han fijado en los 11 años, esto se aplica especialmente en aquellas indicaciones en que hay alteración del estado general por la enfermedad sistémica: se cree que este síndrome es menos frecuente cuando la esplenectomía se hace en un bazo sano, ej: traumatismo.

### ANEMIAS HEMOLITICAS

Incluido en este capítulo hay un espectro muy amplio de enfermedades, en el cual hay una destrucción acelerada de glóbulos rojos maduros después de que han sido liberados por la médula ósea.

Y como una consecuencia de este proceso destructivo, hay un aumento en la excreción de productos resultantes de destrucción de hemoglobina que aparecen en la orina y las heces.

Si el hígado es incapaz de manejar ese exceso de bilirrubina ocurre ictericia. Hay hiperplasia eritropoyética en la médula ósea, y las células rojas inmaduras entran en la circulación.

Las anemias hemolíticas generalmente son clasificadas en congénitas y adquiridas.

El número de células rojas que sobreviven en el paciente con anemia hemolítica puede ser demostrado por la marcación de los eritrocitos del paciente con Cromium 51. Con esta técnica se ha demostrado que la vida media normal de un glóbulo rojo es de 25-30 días en estas condiciones.

Aproximadamente 50 o/o de las células se mantienen en circulación después de 25 días. Una vida media de 20 días o menos es indicación de un aumento de la hemólisis.

Actividades múltiples del bazo, algunas pueden ser llamadas con exuberancia patológica de función normal; juegan un papel principal en la patogénesis de anemia hemolítica; entre otras funciones el bazo puede:

- a) Representar un sitio de secuestro y destrucción de células rojas.
- b) Producir anticuerpos, dirigidos en contra de los eritrocitos.
- c) Inhibir la médula ósea por la elaboración de un factor humoral.
- d) Destruir células rojas con defectos en su formación o que estén recubiertos de anticuerpos.

En general, la esplenectomía da buen resultado en aquellas anemias hemolíticas en las cuales está alterada la función esplénica (hiperesplenismo) que juega un papel importante en la perpetuación de la anemia.

El papel del bazo en anemias hemolíticas puede ser evaluado al combinar la estimación de la sobrevida de los eritrocitos que están marcados con Cromium 51, o una determinación del aumento de la radioactividad relativa del bazo y del hígado. Una relación de bazo a hígado mayor de 2 es indicación de secuestro esplénico, y antípico de un efecto beneficioso de la esplenectomía (16).

### ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

También conocida como Ictericia hemolítica crónica, Ictericia crónica acolúrica y anemia hemolítica familiar, responden a la esplenectomía en forma definitiva.

A Minkowski, se le da el crédito de haber hecho la primera descripción de la enfermedad y el reconocimiento de la tendencia familiar.

Chauffard, en 1907 demostró el aumento de fragilidad osmótica del eritrocito esferocítico, y enfatizó que ésta es la propiedad que hace a la célula más vulnerable a la hemólisis.

Ganslen, en 1922 reportó curación clínica después de la esplenectomía en 9 pacientes, y ésto dio lugar al uso de la esplenectomía como método principal de tratamiento.

### Etiología y Patofisiología

La esferocitosis hereditaria es transmitida como una característica dominante autosómica.

La anormalidad fundamental reside en los eritrocitos los cuales son más pequeños que el normal, anormalmente gruesos y esféricos.

El defecto responsable de este cambio no se ha definido, pero parece residir en la membrana del glóbulo rojo. Tanto la forma esférica y gruesa de la célula roja como los cambios intrínsecos en la membrana hacen que la célula sea más rígida o menos deformable que la célula normal. Esta anormalidad se ha visto que es la responsable del proceso por la dificultad encontrada por la célula en su paso por la pulpa esplénica y los canales que son muy estrechos. Como no pueden pasar por la pulpa, las células tienden a descomponerse allí.

La baja tensión del  $O_2$  y el PH bajo en la pulpa, resulta en un aumento de paso de ATP a deoxihemoglobina y ésto reduce la cantidad de ATP disponible para la célula.

Este proceso aumenta la rigidez que tiene el glóbulo rojo y lleva a la pérdida de la membrana o sea la fragmentación de los glóbulos rojos. Los fragmentos de las células son entonces tomados por los macrófagos esplénicos.

Las células que se escapan son entonces más esféricas y más rígidas y por eso son más susceptibles de ser atrapadas y desintegradas en su próximo paso por el bazo.

Otras anormalidades en los eritrocitos han sido demostradas, particularmente un aumento del flujo de sodio dentro de la célula, pero estos defectos no son responsables primariamente de la rigidez de la célula y la fragmentación que ocurre en el bazo. Las células rojas que entran a la circulación provenientes de la médula ósea en pacientes con esferocitosis hereditaria son normales. Las células se vuelven esféricas dentro de la circulación cuando pierden la membrana.

El bazo se sigue condicionando a ellas por medio de su ambiente único, de tal manera que las hace más esféricas y susceptibles a la destrucción en pasos subsecuentes por el bazo.

La esplenectomía proporciona mejoría clínica, aunque la esferocitosis sigue en la circulación. Inmediatamente después de la esplenectomía la vida media del glóbulo rojo vuelve a lo normal.

El bazo por lo regular es agrandado y es visto lógicamente normal, con excepción de la congestión.

En 40 pacientes vistos en la Universidad de Rochester, los pesos de los bazos oscilaron entre 80 a 1300 gms., con un promedio de 380 grs.

La esplenomegalia es particularmente un hallazgo constante en niños y puede ser la única anormalidad que tiene el pequeño paciente con esferocitosis hereditaria.

#### Manifestaciones Clínicas:

La esferocitosis hereditaria es la más común de las anemias hemolíticas familiares sintomáticas.

La investigación de la familia de pacientes, confirma la característica dominante mendeliana, en el sentido que por lo menos uno de los padres es afectado y que la enfermedad aparece por lo menos en la mitad de los hijos.

Afecta primariamente a gente de origen europeo involucrando los dos sexos en igual forma.

Es raro en los negros. Se ha encontrado en todas las edades.

Las características clínicas más constantes son anemia, ictericia, agrandamiento del bazo.

Los síntomas y signos pueden variar en severidad.

Es muy raro que la anemia sea muy severa.

Sin embargo la palidez y manifestaciones cardiovasculares y disminución de hematocrito es poco común.

La ictericia, que es paralela a la severidad de la anemia, generalmente no es muy intensa, es relativa a la destrucción de glóbulos rojos con producción de cantidades de pigmentos biliares que no pueden ser totalmente aclarados por el hígado. No importa su intensidad no es acompañado de purito y bradicardia.

Aumentos periódicos y súbitos en la intensidad de la anemia e ictericia pueden ocurrir.

Concomitantemente el paciente puede quejarse de dolor abdominal, fiebre, náuseas, vómitos y taquicardia. Estas son llamadas crisis menores que siguen a infecciones intercurrentes, Stress emocional, fatiga o exposición al frío, que dura pocas horas por dos o tres días.

La reticulocitosis asociada y el aumento de la bilirrubina sérica, indica que las crisis son relativas al aumento de la hemólisis.

Sin embargo en la mayoría de veces la hemólisis ocurre en una cantidad constante en pacientes con esferocitosis hereditaria y los glóbulos rojos producidos en la médula ósea toman un papel determinante en las fluctuaciones de la cantidad de sangre.

La deficiencia de folatos da como resultado aumento de la anemia acompañada de reticulocitopenia y cambios megaloblásticos en la médula ósea.

Ocasionalmente hay cambios bruscos que son fatales en enfermedades agudas conocidas como "crisis de deglobulización". La crisis mayor es acompañada de fiebre, palpitaciones, diarrea, dolor abdominal, anorexia y vómitos. Estos en general son seguidos por infecciones, particularmente virales, que han sido reportadas en familias con esferocitosis.

Las crisis se caracterizan por un aumento marcado en la severidad de la anemia, reticulocitopenia, trombocitopenia y leucopenia.

La ictericia usualmente sufre disminución. La evaluación temprana de la médula en el curso de esas complicaciones, usualmente da lugar a aplasia, particularmente en los precursores eritroides; una crisis aplásica podría ocurrir después de la esplenectomía, pero no sería de significación clínica porque la sobrevida de la célula roja normal se obtiene inmediatamente después de la esplenectomía.

Colelitiasis ha sido reportado en 30-60 o/o de los pacientes con esferocitosis hereditaria, pero es poco usual en niños menores de 10 años.

Los cálculos son usualmente de la variedad de pigmento, se supone que se forman por el aumento de la concentración de bilirrubina en la bilis.

Cálculos contenido colesterol y pigmentos biliares se pueden formar si el paciente desarrolla colecistitis recurrente.

La esplenomegalia es casi invariable y puede ser la causa de síntomas de presión intra-abdominal.

Ulceras crónicas de piernas que no son asociadas con venas varicosas, representan una complicación rara de la enfermedad. Estas úlceras ocurren en el maleolo interno o externo asociados a la pigmentación de la piel. Ulceras similares se ven en la enfermedad de células falciformes y otras enfermedades crónicas asociadas con esplenomegalia.

La patogenes de las úlceras no ha sido explicada, pero tienden a mejorarse rápidamente después de la esplenectomía.

### Hallazgos Diagnósticos

- 1) El frote periférico demuestra eritrocitos de forma esférica con diámetro principal menor que el normal y un grosor mayor que lo normal. El volumen corpuscular es normal o un poco subnormal. La hemoglobina es normal. El grado de esferocitosis varía de caso a caso pero usualmente más del 60 o/o de glóbulos rojos demuestran esta característica.
- 2) La hemoglobina varía entre 9-12 gramos/100 ml.
- 3) El conteo de reticulocitos es aumentado usualmente entre 5 y 20 o/o
- 4) Leucocitos y plaquetas son normales.
- 5) El test de Coombs es negativo
- 6) La bilirrubina sérica raramente es mayor de 5 mg. o/o, y la mayoría es no conjugada, hay un aumento paralelo en el urobilinógeno de las heces y el urinario.

### Tratamiento

La esplenectomía constituye la única terapia para esferocitosis hereditaria.

La corticosteroides, hierro y vitamina B12 no son de beneficio. Las transfusiones sanguíneas usualmente no son utilizadas excepto en crisis aplásicas.

Los resultados de la esplenectomía en gran número de series estudiadas han sido característicamente buenos y la mortalidad operatoria ha sido bastante baja.

Después de los pocos días de la esplenectomía, los eritrocitos vuelven a tener una vida normal y la intensidad de la ictericia es reducida con un aumento gradual en la cantidad de glóbulos rojos que llegan a tener niveles normales al cabo de varias semanas.

La morfología de los glóbulos rojos no es alterada y la anormalidad inherente de la membrana persiste.

Una vez establecido el diagnóstico de esferocitosis hereditaria es ahora generalmente aceptado como una indicación para esplenectomía.

Entre más tiempo se permita el proceso hemolítico, hay más riesgos de complicaciones, ej: crisis aplásicas, formación de cálculos, úlceras de las piernas.

Han habido diferencias de opiniones con respecto al tiempo en que debe hacerse la operación desde que se comprobó que en niños muy pequeños predispone a un aumento en la susceptibilidad a las infecciones. Varios autores han encontrado que esto no es cierto, pero debido al riesgo teórico de infección aumentada es generalmente recomendable que la operación sea no menos del tercero o cuarto año de vida, a menos de que la anemia profunda requiera la intervención tempranamente, de lo contrario no se justifica.

Se hace necesario practicar un colecistograma oral previo a la esplenectomía, la vesícula debe ser examinada a la hora de la operación. Si hay cálculos hacer colecistectomía al mismo tiempo. Es importante buscar bazo accesorio, ya que estos pueden ser la causa de fracasos de la esplenectomía en respuesta al tratamiento de la enfermedad (16).

### ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA

Dresback en 1904, fue el primero en describir la presencia de eritrocitos elípticos en el hombre.

Se ha estimado que entre 1 y 15 o/o de células rojas en muchos individuos normales son de forma elíptica u oval.

Los eritrocitos ovales constituyen más del 25 o/o del total de los glóbulos rojos en muchos pacientes con anemia macrocítica y microcítica hipocrómica. También han sido vistos en la anemia las células falciformes, talasemia y en la enfermedad de hemoglobina C.

La forma oval y alargada constituyen entre 50 o/o y 90 o/o de los glóbulos rojos en la enfermedad conocida como eliptocitosis hereditaria que ocurre aproximadamente en un 0.04 o/o de la población, transmitida como carácter dominante autosómico, con amplias variaciones en la penetrancia del gen o su expresión.

### Etiología y Fisiopatología

La presencia de hemólisis, frecuentemente es característica familiar, ha sido sugerido que la hemólisis excesiva ocurre únicamente cuando el gen para la eliptocitosis está presente en la forma homocigótica o modificada

en alguna forma.

De todos modos la forma elíptoidal no puede ser factor dominante en la estimulación de la destrucción esplénica, ya que la eliptocitosis es compatible con la vida normal del eritrocito. Parece que un defecto bioquímico no identificado existe en la membrana de las células rojas, análogo al que puede estar presente en la esferocitosis hereditaria.

### Manifestaciones Clínicas

La mayoría de los pacientes son caucásicos. Los signos y síntomas son directamente relacionados con la severidad de la hemólisis. En la mayoría de las veces el grado de anemia es moderado y la ictericia es poca. Ocasionalmente un episodio de anemia hemolítica aguda podrá ser precipitada por infección.

El síndrome clínico puede ser indistinguible de aquél descrito en esferocitosis hereditaria. Similarmente los cálculos son frecuentes y las úlceras crónicas de las piernas han sido reportados.

El bazo usualmente se palpa agrandado en casos sintomáticos tratados, pero es de tamaño normal en pacientes con eliptocitosis. Han sido notadas también anormalidades esqueléticas.

### Hallazgos Diagnósticos

El diagnóstico de eliptocitosis hereditaria depende de las características que se encuentran de forma oval o alargada, eritrocitos normocrómicos en el frotis periférico. Más del 90 o/o de las células pueden estar afectadas.

La extensión de eliptocitosis no es completamente evidente al nacimiento, pero aumenta a su máximo al cumplir más o menos 6 meses de vida.

El volumen corpuscular y el volumen de concentración de hemoglobina corpuscular son usualmente normales.

La fragilidad mecánica y osmótica del glóbulo rojo es normal a no ser que el paciente tenga hemólisis significante, en cuyo caso estos valores pueden ser aumentados.

En estudios con Cr.51 ha demostrado disminución en el tiempo de sobrevida del glóbulo rojo, acoplado con secuestro esplénico, en donde los

glóbulos rojos normales transferidos en pacientes sintomáticos sobreviven normalmente.

Reticulocitosis del 20 o/o o más ocurre en pacientes con hemólisis evidente.

Una elevación moderada de la bilirrubina sérica paralela al grado de hemólisis puede ser notada y la orina es acolúrica.

#### Tratamiento

Transfusiones de sangre pueden ser administradas como una medida temporal. La esplenectomía está indicada en todos los pacientes sintomáticos, ya que la extirpación del órgano es seguida de una disminución de la hemólisis y corrección de la anemia —aunque la anormalidad morfológica de los glóbulos rojos siempre se mantiene sin cambio.

La mortalidad operatoria y la morbilidad postoperatoria ha sido insignificante.

La colelitiasis asociada debe ser manejada como en la esferocitosis hereditaria (16).

### ANEMIA HEMOLITICA HEREDITARIA NO ESFEROCITICA

Esta enfermedad fue descrita por primera vez por Baty en 1930. Haden identificó el nexo familiar de la enfermedad y la puso en contraste con la esferocitosis hereditaria notando la ausencia de esferocitos y fragilidad osmótica normal.

#### Etiología y Patofisiología

Sobre las bases de los estudios de autohemólisis, Selwyn y Dacie demostraron las dos formas de esta enfermedad, las cuales ellos denominaron tipos I y II. El tipo I fue visto que es una deficiencia en los glóbulos rojos de glucosa-6-fosfato dehidrogenasa (G-6-PD). Casi 50 variantes genéticas de deficiencia de G-6-PD han sido demostradas. El tipo II es consecuencia de la deficiencia de piruvato-kinasa (PK).

Como consecuencia de estas deficiencias enzimáticas, los glóbulos rojos no han podido utilizar la glucosa a un nivel normal, resultando un disturbio de metabolismo que da a las células susceptibles un aumento de hemólisis. Glóbulos rojos marcados con CR<sup>51</sup>, han demostrado que el bazo sirve como un sitio mayor para la hemólisis, particularmente en pacientes con deficiencia de PK.

Recientemente, deficiencias de otras enzimas de glóbulos rojos, incluyendo reductasas de glutation, triosafosfato-isomarasa, difosfoglicerato mutasa, hexokinasa y ATPasa, han sido también demostradas en pacientes con anemia hemolítica familiar. Sin embargo, pacientes sintomáticos con estos defectos metabólicos son raros y, por lo tanto, la discusión será restricta a los tipos I y II de anemia no esferocítica hereditaria.

#### Manifestaciones clínicas

La deficiencia de G-6-PD en la anemia no esferocítica hereditaria es transmitida como un factor dominante incompleto ligado al sexo. Ambos sexos pueden ser afectados; los determinantes genéticos han sido demostrados en aproximadamente 10 o/o de negros y menos de 2 o/o en italianos. La deficiencia de PK es transmitida afectando receptivamente a ambos sexos por igual, sin predominancia racial. Clínicamente, los dos tipos no pueden ser diferenciados y generalmente son detectados en niños quienes han sido investigados a causa de ictericia y anemia. El bazo raramente está agrandado en pacientes con deficiencia de G-6-PD; el agrandamiento ocurre más frecuentemente con la deficiencia de PK. Las infecciones y particularmente la administración de una gran variedad de agentes quimioterápicos induce a hemólisis de las células rojas deficientes de G-6-PD.

#### Hallazgos Diagnósticos

El cuadro de la sangre no presenta ningún hallazgo morfológico característico diferente con estas enfermedades, pero los eliptocitos y poikilocitos pueden estar presentes en número moderado. En pacientes con deficiencia de G-6-PD, aun lo más anormal de los frotes tornan a su normalidad poco después de un episodio hemolítico. La mayoría de los pacientes estabilizan la concentración de la hemoglobina de un nivel constante entre 4.9 a 16.3 gramos por o/o. El volumen corpuscular pasa de lo normal a ligeramente elevado, y la concentración de hemoglobina corpuscular permanece normal. El tiempo de sobrevida de los eritrocitos en la deficiencia de PK es reducida a una vida media que más o menos se aproxima a la mitad de lo normal, y algunas veces la cuenta de los reticulocitos puede ser tan alta como el 70 o/o. Las menores elevaciones en

el conteo de reticulocitos ocurre en pacientes con deficiencia de G-6-PD. El conteo de los glóbulos blancos y plaquetas son normales y la médula ósea demuestra un grado de actividad eritroblástica que aparece con una extensión de anemia. La haptoglobina sérica está reducida si ha habido hemólisis reciente. Los niveles de bilirrubina sérica son moderadamente elevados, paralelamente a la extensión de hemólisis. La orina no contiene bilis. La fragilidad osmótica de los glóbulos rojos es característicamente normal, en contraste con la esferocitosis hereditaria. Pigmentos de los cálculos biliares pueden ser notados en un colecistograma o al momento de una operación. La diferenciación entre la anemia por deficiencia de G-6-PD y la anemia por deficiencia de PK es importante para determinar la terapia. Esto puede ser determinado sobre las bases del test de autohemólisis. Con la deficiencia de G-6-PD (tipo I), el nivel de la hemólisis que ocurre en la incubación de los glóbulos rojos es similar a la de las células normales, y como en las células normales, es disminuida cuando la glucosa es agregada. Con deficiencia de PK (tipo II), la autohemólisis es más grande que en la normal y no es afectada por la adición de glucosa. En ambos tipos, la adición de adenosina trifosfato (ATP) reduce el grado de autohemólisis. Tests específicamente hechos para la deficiencia de G-6-PD y deficiencia de PK utilizando principios bioquímicos relativamente simples son ahora empleados en la mayoría de los laboratorios.

#### Tratamiento

La mayoría de los pacientes que mantienen una hemoglobina mayor que 8 gramos por c.c. son asintomáticos y no requieren terapia. Con una anemia significante las transfusiones de sangre son indicadas, y las células rojas normales transfundidas sobreviven normalmente. Aunque la esplenectomía en un tiempo se había considerado contraindicada para todos los pacientes con anemia hemolítica no esferocítica hereditaria, recientes reportes han demostrado mejoría limitada siguiendo la esplenectomía en los pacientes con deficiencia de PK. Ha quedado demostrado que la anemia se reduce con transfusiones. El aumento evidente de secuestro esplénico con eritrocitos marcados con Cromio 51, ofrece un medio de seleccionar los pacientes para esplenectomía.

#### T A L A S E M I A

Sinónimos: Leptocitosis hereditaria, anemia de Cooley; Talasemia, anemia eritroblástica, anemia, enfermedad o fiebre del mediterráneo, anemia de células en forma de blanco o de diana; anemia macrocítica familiar, poikilocitosis familiar o hereditaria.

Es una anemia congénita debida primariamente a un defecto de síntesis de hemoglobina. Esta enfermedad que fue descrita como una entidad distinta por Cooley y Lee en 1925. Desde donde se le llamó anemia de Cooley, anemia eritroblástica o anemia de células en forma de blanco.

Wipple y Bradford en 1936 sugirieron los términos de anemia del Mediterráneo y Talasemia porque es una enfermedad predominante en personas originarias del mediterráneo.

Talasemia existe en dos grados principales de severidad:

- a) Talasemia mayor o anemia de Cooley una seria enfermedad frecuentemente fatal en la infancia.
- b) Talasemia menor —moderadamente observada en adolescentes y adultos.

Talasemia mayor representa un estado homocigótico de transmisión genética y la talasemia menor es un estado heterocigótico.

Talasemia intermedia: tal vez es consecuencia de cualquiera de las dos o una severa variante de talasemia menor o es apareado con otros defectos inherentes de hemoglobina en el metabolismo de glóbulos rojos.

Localización: Cuenca del Mediterráneo, Sur de Asia, norte y centro de África, Valle del Po Italia, en las Islas del Mediterráneo y en Tailandia.

#### Etiología

Edad: edad promedio 16 meses. Los primeros indicios aparecen en el primer decenio de la vida. Los casos atenuados son observados a veces en la vida adulta.

Sexo: con igual frecuencia.

Raza: Italianos, hay casos aislados de judíos, ingleses, egipcios, indios, chinos, negros, indios americanos y filipinos.

Herencia: Personas con talasemia raramente llegan a la edad reproductiva. Se ha sugerido que sea transmitido por personas con talasemia menor.

La enfermedad grave se produce en la prole cuando ambos padres transmiten el gene. Mientras que la enfermedad leve es transmitida por uno

de los padres. Ocasionalmente se produce un tipo intermedio que probablemente es debido a factores ambientales que afectan a parientes con talasemia mayor o menos ocasionados por elementos notablemente hemolíticos, carencias elementarias, hemorragias crónicas o agudos o factores desconocidos.

Los factores responsables del trastorno son desconocidos:

- 1) Cooley cree que la enfermedad está vinculada probablemente en forma fundamental con alguna perturbación de la función metabólica con efectos secundarios sobre la médula ósea y el sistema retículo endotelial.
- 2) Wipple y Bradford consideran que la causa está relacionada con un trastorno heredado que afecta los sistemas óseo y hematopoyético.
- 3) Valentine y Neel consideran que el defecto básico que es la causa fundamental de la enfermedad, es una incapacidad heredada para utilizar o sintetizar una substancia necesaria para la hematopoyesis normal.

#### Sintomatología:

Primer síntoma es la palidez, en los comienzos el bazo se agranda, debilidad creciente, fatiga, malestar general, anorexia, vómitos ocasionales, dolor de la parte superior del abdomen, disnea de esfuerzo; agrandamiento de la cabeza, se sabe que ha habido además fracturas patológicas pero muy raramente.

#### Signos

Rasgos mongoloides, huesos malares pronunciados, nariz corta y frente deprimida, cabeza grande, irregular; ensanchamiento de diploe, estatura pequeña y retardo del desarrollo. Prominencia abdominal, ganglios linfáticos periféricos ligeramente agrandados, (cervical, inguinal, axilar). Esplenomegalia en grado variable, hígado aumentado de tamaño.

#### En RX:

Cráneo: engrosamiento de la bóveda a raíz del ensanchamiento de los espacios diploicos, mientras que las tablas son habitualmente delgadas.

Huesos: Generalmente osteoporóticos.



#### Talasemia Menor

En Estados Unidos de N.A., en 1940-41, 15 años después de Cooley, Wintrobe, Dameshek y Shaws, observaron otro trastorno hematológico estrechamente asociado, que se parecía mucho difiriendo de una anemia poco perceptible. Un estudio cuidadoso reveló que la talasemia menor era la condición del portador. El paciente con talasemia menor es una fuente potencial de transmisión.

Smith da siete puntos para evadirlo:

- 1) Los individuos habitualmente son griegos o italianos.
- 2) Asintomáticas, ligeramente anémicas o sin ella.
- 3) El examen de la sangre: macrócitos hipocrómicos, punteado basófilo, células ovales y en forma de blanco -- policitemia.
- 4) Las alteraciones morfológicas de los eritrocitos son superiores a las previstas por el grado de anemia.
- 5) Hay una resistencia aumentada de los glóbulos rojos frente a las soluciones hipertónicas de cloruro de sodio.
- 6) La sangre no puede restaurarse a la normalidad mediante hierro u otras formas de tratamiento antianémico.
- 7) Puede descubrirse el vestigio en los padres y en los demás miembros de la familia.

#### Tratamiento

No hay tratamiento satisfactorio ya que es sintomático.

Es una anemia microcítica hiperémica resistente al tratamiento con hierro.

La esplenectomía parece ser que produce mejoría ligera, el aliviar el peso de un gran bazo, parece ser que disminuye la cantidad de transfusiones sanguíneas posterior a la esplenectomía. Las transfusiones se consideran el único tratamiento transitorio.

Reemtsma y Elliot reportaron 13 casos tratados con esplenectomía en que no hubo muertes ni complicaciones post-operatorias y se redujo el

número de transfusiones en todos los casos.

Mainzer y O'Conor tuvieron similar experiencia en 50 o/o de pacientes en que se redujo el requerimiento de transfusión después de la esplenectomía.

Schwartz, Adams, Gauman. Siete pacientes con talasemia mayor y tres con talasemia intermedia.

#### ANEMIA HEMOLITICA IDIOPATICA AUTOINMUNE

Es una enfermedad en la cual la vida presumiblemente normal de los eritrocitos se acorta por una exposición a un mecanismo endógeno hemolítico.

La primera descripción de esta enfermedad se atribuye a Chauffard y Troisier quienes en 1908 demostraron autohemólisis en el suero de varios pacientes que tenían anemia hemolítica aguda.

En 1901 Michel planeó la primera esplenectomía en pacientes con anemia hemolítica adquirida, estimulando así la aplicación de la esplenectomía en enfermedades hematológicas en general.

La etiología no ha sido bien definida pero como su nombre lo indica, un mecanismo autoinmune es lo fundamental.

Globulinas anormales que reaccionan con los glóbulos rojos normales del paciente han sido demostradas, y la sobrevida de estas células es inversamente proporcional a la concentración de estas globulinas que están recibiendo los glóbulos rojos, y se comportan como anticuerpos.

Crioglobulinas, substancias anticomplementarias y globulinas que causan un falso positivo serológico en la prueba para la sífilis, han sido demostradas ocasionalmente, sugiriendo la posibilidad de un disturbio general en la síntesis de la globulina. Eso es una evidencia de que el bazo puede servir como productor frecuente de estos anticuerpos.

Anticuerpos "frios" y "calientes", han sido descritos. Los "calientes", los cuales reaccionan mejor a 37° C., ocurren mucho más frecuentemente.

Ellos son anticuerpos "incompletos" es decir que producen aglutinación de eritrocitos normales, cuando son expuestos a suero antiglobulina (Test Coombs) pero no causan aglutinación en un medio

salino.

Típicamente anticuerpos "calientes" causan aglutinación pero no hemólisis in vitro. Ellos se comportan como si fueran anticuerpos R. H. específicos, así complicando la compatibilidad de los donadores sanguíneos.

Los anticuerpos "frios" son potenciados por temperaturas menores de 37 grados y actúan como anticuerpos aglutinantes completos.

Bajo ciertas circunstancias ellos pueden provocar hemólisis.

La mayoría de estos autoanticuerpos son hemoaglutininas más que hemolisinas, los medios por los cuales la hemólisis es iniciada in vivo no es clara.

Se cree generalmente que el sistema reticuloindotelial selectivamente atrapa y destruye glóbulos rojos inmunológicamente alterados, dando como resultado hemólisis. Estudios separados han demostrado que este proceso ocurre primariamente en el bazo. En consecuencia, y como un resultado de hemoaglutinación intravascular, eritrostasis en el bazo conduce hacia un aumento de la forma esferoidal de los glóbulos rojos, con un aumento de la fragilidad osmótica y mecánica. El bazo se agranda debido al atrape de la sangre y a una hiperplasia absoluta. Por lo tanto, puede actuar con una capacidad exagerada, dañando y aclarando las células alteradas. Cuando el bazo es extirpado, los corpúsculos esferoidales no son alterados, pero el riesgo de paso a través del órgano ha sido eliminado. En raros casos, los anticuerpos en presencia de complemento son capaces de producir hemólisis intravascular directa.

#### Manifestaciones Clínicas

Aunque la anemia hemolítica autoinmune puede ser encontrada a cualquier edad, ésta es mas frecuente después de la edad de 50 años. Frecuentemente ocurre dos veces más en mujeres que en hombres. El aparecimiento puede ser insidioso y el curso de la enfermedad puede ser crónico. Sin embargo, la enfermedad también puede desarrollarse bruscamente y ser fulminante, en cuyo caso se presentan calosfríos, fiebre, dolor de espalda y otros síntomas que ocurren por la rápida destrucción de la sangre. Estos casos agudos ocasionalmente se desarrollan como una complicación de enfermedad viral, tales como neumonía atípica o mononucleosis infecciosa. La enfermedad puede también desarrollarse antes o durante el curso de la enfermedad linfomatosa, particularmente leucemia linfática crónica y linfosarcoma, así como en pacientes con lupus eritematoso diseminado.

Los síntomas y signos varían con la severidad del proceso hemolítico. Generalmente se presenta ictericia leve.

El bazo se palpa grande en la mitad de los casos; litiasis biliar ha sido encontrada en uno de cada cuatro casos. Las diferencias clínicas existen entre la forma de la enfermedad asociada con anticuerpos "calientes" y con la asociación con los anticuerpos "fríos". En el último caso, las manifestaciones son crónicas y atenuadas, excepto cuando hay signos que se desarrollan en una temperatura baja, cianosis, livido reticularis, fenómeno de Raynaud; y hemoglobinuria. Este tipo generalmente ocurre en pacientes de mayor edad. La esplenomegalia y esferocitosis son menos comunes. Las manifestaciones de la enfermedad asociadas con anticuerpos "calientes" generalmente son más pronunciadas y son vistas en todas las edades. En los casos más severos puede haber hemoglobinuria, la cual puede ser seguida por necrosis tubular renal y uremia, especialmente si se desarrolla hipotensión severa durante el período de hemólisis intravascular extensa; en estas circunstancias el pronóstico es serio, con una mortalidad reportada de 40-50 o/o a pesar del tratamiento.

#### Hallazgos Diagnósticos

El diagnóstico de hemólisis es hecho por la demostración de anemia y reticulocitosis acompañada por un aumento de productos de glóbulos rojos destruidos en la sangre, orina y heces. En el froté periférico se ven esferocitos y células rojas fragmentadas, particularmente en casos severos.

Normoblastemia puede acompañarse de reticulocitosis. Las plaquetas generalmente son normales, los glóbulos blancos son normales o aumentados. Pancitopenia con reticulocitopenia puede desarrollarse durante la enfermedad, ya sea como resultado de una deficiencia relativa de folato o por una crisis aplástica. Ocasionalmente anemia hemolítica autoinmune y púrpura trombocitopénica idiopática ocurren juntas (Síndrome de Evans). La reacción indirecta de la fracción de bilirrubina sérica está aumentada, usualmente en proporción al grado de hemólisis, y hay un aumento de urobilinógeno en las heces y orina. La médula ósea es hiper celular, con predominancia de aumento en la actividad de los precursores eritropoyéticos.

La agregación de eritrocitos algunas veces es notada en la sangre, colocada dentro de una botella que contenga anticoagulante.

Los resultados de ésto pueden ser una de las primeras sugerencias en el diagnóstico.

El hallazgo distingible de la enfermedad es la demostración por el test de Coombs indirecto, de un anticuerpo en las células rojas del propio paciente, en el suero del paciente, o en ambos. Un test positivo directo es obtenido cuando el suero de un conejo inmunizado con fracciones de globulina humana normal aglutina los glóbulos rojos lavados del paciente, ésto demuestra la presencia de anticuerpos incompletos adheridos. Ambos anticuerpos completos e incompletos del suero del paciente pueden ser demostrados por el test de Coombs indirecto, en el cual el suero de globulina antihumana agregado a la muestra de la sangre completa del paciente produce aglutinación.

#### Tratamiento

En algunos pacientes la enfermedad tiende a hacerse aguda, limitando ella misma su curso. Para estos pacientes, el tratamiento no es necesario a no ser que la anemia llegue a ser severa, en cuyo caso los corticosteroides y transfusiones de sangre pueden ser necesarias. Si no hay tratamiento, la anemia debe ser manejada con cuidado. También, la transfusión puede ser necesaria en casos crónicos cuando la hemoglobina baje a 5 o 7 grs. Sin embargo, el tratamiento con corticosteroides o esplenectomía es preferible, ya que la compatibilidad es difícil y los pacientes pueden desarrollar isoanticuerpos después de múltiples transfusiones. Aún los eritrocitos del donador compatible son destruidos mucho más rápidamente que bajo circunstancias normales, por lo tanto aumenta la molestia de los órganos excretores. Por estas razones, las transfusiones deben ser proscritas a no ser que sean absolutamente necesarias.

El tratamiento específico involucra el uso de esteroides y la esplenectomía. El mecanismo de acción de los esteroides no es claro. Los esteroides parecen suprimir la capacidad de secuestro del sistema reticuloendotelial, o menos probable, la supresión de proliferación de células formadoras de anticuerpos a dosis de más de 400 mgs. de hidrocortisona endovenosa diariamente, o 40 a 100 mgs. de prednisona por boca diariamente, pueden ser necesarias en pacientes en estado crítico. En pacientes que responden a los esteroides, hay una mejora sintomática que es notada en los primeros días, y generalmente el mejoramiento hematológico es aparente dentro de la primera semana. La terapia debe ser continuada con dosis de mantenimiento de 10-20 mgs. de prednisona diariamente por un período de 6 - 8 semanas. El test de Coombs puede volverse negativo, pero muchos pacientes entran en remisión con cambios serológicos no demostrables. Una parcial o completa mejoría de la anemia ha sido reportada en 55-90 o/o de pacientes tratados con esteroides. Sin embargo, la remisión es sostenida solamente en un 25 o/o de estos pacientes después de una completa supresión de esteroides, en el remanente de la mayoría, necesitan por largo tiempo tratamiento con esteroides o esplenectomía.

El bazo es removido porque es generalmente el principal órgano que destruye y altera los glóbulos rojos y porque puede ser el sitio de producción de anticuerpos. En estos casos la esplenectomía está indicada en las siguientes circunstancias:

- 1) Cuando la terapia con esteroides no es efectiva o incompletamente efectiva, dentro del período de 4.6 semanas.
- 2) Dosis excesiva de esteroides son necesarias para mantener la remisión.
- 3) Manifestaciones tóxicas del esteroide llegan a ser aparentes y
- 4) Esteroides son contraindicados en pacientes con tuberculosis pulmonar activa.

De ser posible, la hemósísis debe ser controlada con esteroides antes de que se efectúe la esplenectomía.

La demostración de excesivo secuestro esplénico con Cr<sup>51</sup> en las Células rojas ofrece una guía para la selección de pacientes que pueden responder a la esplenectomía. Más importante que el secuestro esplénico por sí solo, es el porcentaje de secuestro de bazo a hígado; porcentaje mayor es de 2:1 y preferiblemente de 3:1 que generalmente indica una favorable respuesta a la esplenectomía. Aplicando este criterio ha habido mejoramiento siguiendo la esplenectomía del 50 o/o en casos no escogidos y 80 o/o en casos seleccionados. La esplenectomía también da mejores resultados en pacientes con anticuerpos incompletos "calientes", especialmente si presenta baja concentración, si la reacción directa de Coombs es positiva y la reacción indirecta es negativa, si no hay aglutininas "frías" o anticuerpos complementarios y si el bazo está agrandado. (16)

#### PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA

Está considerada como el más común de los problemas hematológicos. Werlhof fue el primero en apreciar la enfermedad en 1735.

Kaznelson (12) (Praga) en 1916 impresionado por los dramáticos resultados de esplenectomías en casos de anemia hemolítica descritos por Banti y Micheli en 1911, sugirió el mismo proceso y dio buenos resultados. Fue ejecutada por Schloffer. Por muchos años ese ha sido el mejor tratamiento y se ha reevaluado con el advenimiento de los esteroides.

#### Sinónimos:

Púrpura hemorrágica, púrpura trombocitopenica esencial, enfermedad de Werlhof.

**Definición:** Enfermedad de etiología desconocida, que ocurre en niños y adultos jóvenes, (17) caracterizada por hemorragias espontáneas en la piel, membranas, mucosas y en varios tejidos, por una notable disminución de las plaquetas circulantes de la sangre, prolongación del tiempo de sangría, tiempo de coagulación normal, y una prueba de Rumpel Leed, positiva. Habitualmente las únicas alteraciones de la sangre son la Trombocitopenia secundaria a la pérdida de sangre.

**Etiología:** Incidencia — Se produce con mayor frecuencia en niños y adultos jóvenes. Se puede decir que 80 o/o de las mujeres inician el problema antes de los 40 años. Se observará que hay pacientes que iniciaron su enfermedad después de los 40 años. Pero otras enfermedades que originan púrpura, son más frecuentes a esa edad. Los pocos casos que se den después de los 40 años, se ha de investigar causa secundaria.

**Fisiopatología:** Existe consenso general, que la hemorragia está relacionada con la disminución de las plaquetas circulantes. Posiblemente debido a la formación inadecuada del coágulo y a la incapacidad de taponar las aberturas de los pequeños vasos.

Cuando las plaquetas disminuyen por debajo de 100,000 por mm<sup>3</sup>, existe tendencia a la hemorragia espontánea y cuando es menor de 50,000 es acentuada.

Hay excepciones a este concepto. Algunos pacientes pueden tener manifestaciones purpúricas con plaquetas bastante altas y otras no. (17)

#### Tres Teorías Acerca de la Causa Posible de la Tombocitopenia

1. Las plaquetas son hipersecuestradas en el bazo y destruidas allí (Kaznelson) 1916.
2. El bazo en alguna forma inhibe la producción de plaquetas por los megakariocitos en la médula ósea propuesta por Frank (7) en 1915 sostenida por Dameshek y Miller.
3. Evans y colaboradores. (5)

La trombocitopenia es debida a la acción de un anticuerpo producido por el bazo y otros tejidos que da lugar a un aumento en la destrucción de plaquetas sanguíneas.

Como el nombre implica la etiología no es conocida. Su nombre se le ha aplicado a otros tipos.

El término púrpura trombocitopénica idiopática se ha reservado para la enfermedad hemorrágica caracterizada por disminución anormal de plaquetas en la médula o el incremento de megakariocitos en ausencia de alguna enfermedad sistémica o de la ingestión de drogas capaces de inducir trombocitopenia.

La mayoría de casos de púrpura trombocitopénica idiopática crónica, presentan evidencia de autoinmunidad.

El papel del bazo en esos casos no se ha definido exactamente. El bazo tal vez es implicado por algunos como creador de anticuerpos o al secuestro de plaquetas sensibilizadas o la combinación de los dos.

Doan (6) sugirió que esta enfermedad era por la excesiva destrucción de plaquetas por el bazo.

Harrington y colaboradores (13), demostraron que las plaquetas cubiertas con anticuerpos son selectivamente secuestradas por el bazo.

La inyección de plasma heterólogo que contengan anticuerpos inmediatamente acompañado de esplenectomía produce depresión de plaquetas, de menor magnitud es en animales previamente esplenectomizados.

#### **Manifestaciones Clínicas:**

Personas con historia reciente de infección viral o dudoso de ingestión de drogas son excluidas de la categoría de Púrpura Trombocitopénica Idiopática. Las mujeres exceden en número y relación 2-3: 1. El más común signo es petequias y equimosis en aproximadamente un tercio de los pacientes, eso representa el único signo.

En la mayoría de pacientes son acompañados de varios tipos de hemorragia. En orden de frecuencia:

- 1) Hemorragia por la boca
- 2) Hemorragia vaginal

- 3) Hemorragia gastrointestinal
- 4) Hematuria. (10)

En el sistema nervioso la incidencia de sangramiento es talvez 2 o/o y 4 o/o, ocurre tempranamente en el curso de la enfermedad.

En casos crónicos de pigmentación de los miembros inferiores debido a los depósitos de hierro talvez es notado. El bazo es palpable en aproximadamente 2 o/o de los casos.

#### **Púrpura Trombocitopénica Idiopática en el Embarazo (6)**

La mayor parte de los casos de trombocitopenia idiopática resulta de un trastorno autoinmune. El anticuerpo es contra la propia plaqueta y no parece requerir antígeno añadido, como ocurre en los síndromes provocados por medicamentos. El bazo parece desempeñar cierto papel suprimiendo las plaquetas modificadas por el anticuerpo. Como este anticuerpo puede atravesar la placenta, si una mujer embarazada sufre trombocitopenia idiopática con anticuerpos antiplaquetas dará nacimiento a un niño trombocitopénico incluso cuando su púrpura se halla en fase de remisión después de la esplenectomía. Por otra parte si no tiene anticuerpo antiplaqueta circulante tendrá un hijo normal, a pesar de ser ella misma purpúrica.

Finalmente; una madre puede isoimmunizarse para las plaquetas fetales, en forma similar a como se inmuniza para los eritrocitos, en la enfermedad hemolítica de los recién nacidos, la madre parece clínicamente normal, pero tiene en los anticuerpos para las plaquetas y por lo tanto tiene un hijo trombocitopénico (Cecil Pág. 165).

#### **Tratamiento**

Una racional aproximación del tratamiento es por la historia de la enfermedad.

Púrpura Trombocitopénica Idiopática aguda, tiene excelente pronóstico en niños menores de 16 años.

Aproximadamente 80 o/o de estos pacientes se recobran con terapia específica.

Corticosteroides se ha usado mucho en este grupo.

No obstante, el peligro de hemorragias serias tempranamente en el curso de púrpura trombocitopénica idiopática aguda, la evidencia de algunas plaquetas responden en un 60 o/o de los niños se justifica el uso de corticosteroides en el período agudo. (16)

La esplenectomía se reserva para casos con megakariocitos fácilmente demostrados en la médula ósea.

Se lleva a cabo, en casos de esplenomegalia que no responde al tratamiento de la enfermedad fundamental y cuando los esteroides están contraindicados o han resultado ineficaces en la Trombocitopenia Idiopática y Lupus Eritematoso.

En última instancia la mayoría de adultos necesitan esplenectomía.

La mayor parte de los niños no la necesitan porque en éstos cede, en los adultos está justificada.

Transfusions de plaquetas, aunque en la idiopática no es de mucho valor es útil en otros tipos, pero al pasar pocas semanas desarrolla Isoinmuninidad.

## METAPLASIA MIELOIDE

### Sinónimos

Metaplasia mieloide agnogénica, mielosis no leucémica crónica, hepatosplenomegalia megakariocítica mieloide.

Es una enfermedad poco frecuente. Se caracteriza por diversos grados de fibrosis u osteosclerosis de la cavidad medular, hematopoyesis extramedular extensa, sobre todo en el bazo, cambios leucoeritroblásticos en sangre periférica generalmente de curso lento. Es una enfermedad de la mitad de la vida o edad avanzada, afecta por igual a ambos sexos.

### Etiología

Es Idiopática

- 1) Puede aparecer en el curso de una leucemia mielocítica aguda o crónica.
- 2) En paciente con M. Mieloide en la etapa final presentan G. B. arriba de 50,000 difícil de distinguir de una leucemia mielocítica.

- 3) Se observa en la etapa tardía de policitemia vera.

Hay tres hipótesis que frecuentemente se mencionan:

- A) Que la mielofibrosis con metaplasia mieloide es un proceso mieloproliferativo.
- B) Que la fibrosis medular ocurre como reacción a la lesión de la médula y la hematopoyesis extramedular representa un fenómeno compensador (objetable).
- C) Que se trata de una forma de leucemia mielocítica. No se sabe en absoluto porque se produce la metaplasia mieloide.

### Manifestaciones Clínicas

- 1) Debilidad, fatiga, anorexia, pérdida de peso, masa en hipocondrio izquierdo.
- 2) Al aumentar el bazo, pesadez, el infarto esplénico produce dolor.
- 3) Ascitis — por problemas hepáticos como hipertensión.
- 4) Astralgias, dolores óseos y fiebre — abundante calor por aumento del metabolismo.
- 5) La fluctuación de las plaquetas hemorrágicas también producen trombosis.

En 1937 Hieling, enfatizó la gran mortalidad seguida de esplenectomía para este síndrome. Ese descubrimiento fue reforzado por Jackson previniendo contra la esplenectomía, irradiación esplénica, en pacientes con metaplasia mieloide.

### Diagnóstico

- 1) Las células rojas se caracterizan por fragmentación, formas inmaduras, poikilocitosis.
- 2) Reticulocitos frecuentemente elevados.
- 3) Glóbulos rojos en etapa temprana son más elevados que lo normal, pero se desarrolla anemia normocítica —varían en forma— gota.

- 4) Leucocitos aumentados (hasta 50,000 x mm.3), puede ser normal o bajo.
- 5) Trombocitosis ocurre pronto, la trombocitopenia tardíamente.
- 6) Metabolismo basal aumentado por cerca de  $+ 20 \times 100$
- 7) Ácido úrico de la sangre aumentado.
- 8) Rx osteosclerosis en 33-50 %

#### Tratamiento

- 1) Contra la anemia y la esplenomegalia.

No darse transfusiones hasta que la anemia sea suficientemente grave. Hay que investigar otros casos de anemia. Hemorragia por varices, uretra, gastritis, deficiencia de hierro o folatos.

- 2) La anemia y trombocitopenia en algunos pacientes responde con administración de andrógenos — 400 a 600 mgs. de Entanato de testosterona I. M. cada semana. Cuando ocurre la mejoría tarda de 6-10 semanas (Cecil). Se ha usado Halotestin oral 20-30 mg. diarios. Ocasionalmente los corticosteroides por poco tiempo se ha usado en pacientes con hiperesplenismo. Algunos pacientes empeoran en lugar de mejorar.
- 3) El bazo aumentado de volumen destruye hematíes. Se disminuye su volumen irradiándolo o administrando Besulfan 2-4 mgs. diarios por 2-3 semanas con dosis de mantenimiento de 2 mgs. Hay que tener cuidado con la intensa depresión de granulocitos y plaquetas.
- 4) En situaciones extremas se deja la esplenectomía, pero es muy frecuente la trombosis que tiene gran mortalidad; después de la esplenectomía, el hígado aumenta gradualmente de volumen hasta llegar enorme — sólo se logran unos pocos años de vida cómoda.

#### S A R C O I D O S I S

Es una enfermedad sistémica considerada como una reticulosis benigna cuyas localizaciones múltiples y diversas, exteriorizan la reacción del sistema reticuloendotelial frente a un agente patógeno aún desconocido.

A las adenopatías frecuentes en esta enfermedad, debe agregarse el compromiso del hígado y del bazo, que generalmente se traduce por hepatomegalia y esplenomegalia, clínicamente evidentes en alrededor del 25 % de los casos.

En pacientes con complicaciones por hiperesplenismo, algunas veces es recomendada la esplenectomía, no modificándose el curso de la enfermedad en sí.

#### ENFERMEDAD DE GAUCHER

Es una dislipoidosis familiar caracterizada por almacenamiento anormal o retención de cerebrócidos en las células reticuloendoteliales, lo que causa esplenomegalia considerable, hepatomegalia, pigmentaciones cutáneas y lesiones óseas progresivas. Es enfermedad familiar que afecta a ambos sexos por igual, aunque en algunos estudios se ha demostrado predominancia en niñas a razón de dos de cada tres casos.

La etiología de este trastorno metabólico es desconocida.

Existe hiperplasia difusa de las células reticuloendoteliales que muestran un aspecto característico (las llamadas células de Gaucher) que se observan en el bazo, médula ósea, ganglios linfáticos e hígado, produciendo esplenomegalia, hepatomegalia y lesiones esqueléticas progresivas.

Desde el punto de vista químico; la sustancia lipoidea que sobrecarga la célula de Gaucher es un isómero de la cerasina (cerebrócido).

La esplenomegalia a menudo deforma el abdomen, siendo el bazo liso, a veces con depresiones profundas, firme y móvil; el aumento de volumen es progresivo.

Durante la enfermedad muchos pacientes presentan cambios hematológicos de hiperesplenismo: anemia hemolítica, leucopenia, trombocitopenia o cualquier combinación de estas alteraciones.

En pacientes con hiperplenismo sobre agregado, la esplenectomía es beneficiosa para corregir el problema hematológico, pero no hay pruebas concluyentes de que la misma influya de alguna otra manera en la evolución de la enfermedad.

### SINDROME DE FELTY

Es un síndrome observado en el adulto afectado de poliartritis crónica evolutiva (A. Reumatoidea) y caracterizado por manifestaciones de hiperesplenismo (esplenomegalia, leucopenia, a veces anemia y tromboctiopenia).

En esta afección la causa de la esplenomegalia es desconocida.

El diagnóstico se hace basado en el examen hematológico de una persona con poliartritis crónica evolutiva; demostrando una disminución de una o de varias series de glóbulos sanguíneos (independientemente de una acción medicamentosa, en particular de las sales de oro). El mielograma muestra que la serie atacada es elaborada normalmente.

Los corticosteroides y la esplenectomía se han usado para invertir la neutropenia, reduciendo la susceptibilidad a las infecciones y prolongando la vida. Los efectos hematológicos de la esplenectomía generalmente han sido excelentes, si bien el curso clínico de la artritis no es alterado. Aunque la neutropenia relativa puede persistir, la respuesta neutrofílica a la infección en el estado post-esplenectomía puede volver a lo normal.

### ENFERMEDAD DE NIEMANN PICK

Esta rara enfermedad genética, es similar en algunos aspectos a la enfermedad de Gaucher.

Es caracterizada por una amplia acumulación de fosfolípidos especialmente esfingomielina en las células reticuloendoteliales. Esta enfermedad tiende a aparecer en la infancia y tiende a seguir un curso bastante breve, sin interrupción.

Son pocos los casos que se han descrito en adultos. La mitad aproximadamente, de los casos publicados son de personas de origen judío.

Las mayores manifestaciones clínicas son anemia, ictericia temprana, agrandamiento del abdomen debido primariamente a la hepatomegalia y secundariamente a la esplenomegalia, retardo del desarrollo físico, adenopatías, pigmentación cutánea, mancha roja de color cereza en la mácula lútea.

La enfermedad es de curso rápido y fatal en pocos meses.

El tratamiento es de sostén y la esplenectomía cuando se realiza, en el mejor de los casos, ocasionalmente produce mejoría hematológica, sin influenciar el curso de la enfermedad, también ha sido de limitado valor para resolver los problemas respiratorios y gástricos causados por la compresión que produce la esplenomegalia.

### SINDROME DE FANCONI

Es una enfermedad hereditaria rara, caracterizada por pancitopenia, hipoplasia de la médula ósea y una variedad de anomalías del desarrollo.

La pancitopenia generalmente se detecta en la primera década de la vida. La anemia es la más importante de las anormalidades hematológicas siendo severa.

La mayoría de pacientes mueren tempranamente.

Las transfusiones de sangre son efectivas cuando los síntomas de la anemia son muy severos.

La esplenectomía se ha efectuado en pocos pacientes con anemia severa, que han necesitado transfusiones abundantes, por la destrucción excesiva de los glóbulos rojos, pero los resultados no han sido satisfactorios.

### PORFIRIA ERITROPOYETICA

Es un enfermedad congénita, por alteración en el metabolismo pirrólido de los eritrocitos en el cual la excesiva cantidad de porfirina tipo I son sintetizadas en la médula ósea.

La anemia frecuentemente se presenta y puede ser muy severa, a veces acompañada de signos de proceso hemolítico, incluyendo esplenomegalia. El diagnóstico se hace demostrando las cantidades excesivas de Uroporfirina y Corporporfirina I en la orina.

Cuando la enfermedad es complicada por hemólisis y esplenomegalia, la esplenectomía es seguida por un marcado mejoramiento en la anemia y una disminución en la concentración de las porfirinas en los glóbulos rojos, médula ósea y orina.

## RUPTURA DEL BAZO

Por la hemorragia y shock hipobólemico plantea un problema quirúrgico grave; el trauma es la causa más importante. Es muy raro que por alguna enfermedad el bazo crezca rápidamente y que sufra ruptura espontánea.

Cuando está provisto de soportes ligamentosos largos puede romperse por torción "Bazo flotante" (Davison 1948). El bazo esplenomegálico también está expuesto a torción, y por su peso puede romper la arteria o vena y producir hemorragia mortal, en estos casos la esplenectomía deberá practicarse inmediatamente cuando la operación se realiza tempranamente el pronóstico es excelente.

### Ruptura Traumática Aguda

Este tipo de ruptura, causado por trauma no penetrante puede desgarrar la cápsula o desprenderla de sus inserciones vasculares. Varios investigadores entre ellos Knop, Harkinds, Parsons, Thompson, coincidieron que el motivo más común es el accidente de tránsito.

El cuadro clínico es relativamente constante. El síntoma más común es el dolor abdominal generalizado. En una tercera parte de los casos este se limita al cuadrante superior izquierdo del abdomen.

El dolor que se irradia al hombro o signo de Kehr, es menos común presentándose en un 15 o/o de los casos. En el 75 o/o de los casos se presenta rigidez abdominal e hipovolemia.

### Ruptura Traumática Tardía

No siempre se rompe el bazo en el momento del trauma; ésto puede ocurrir después de 48 horas o bien el comienzo de la hemorragia, en algunas oportunidades se demora hasta una semana. Cuando se inicien los síntomas, son similares a los encontrados en una ruptura aguda. Se han encontrado estadísticas que demuestran que la ruptura traumática tardía ocurre en 1.5 o/o aproximadamente. El por qué de la demora en la ruptura se puede explicar porque no hay desgarre completo de la cápsula y en lugar de esto hay desgarre intracapsular o subcapsular y la sangre diseca los tejidos hasta que rompe la cápsula.

El desgarre subcapsular o contusión de la pulpa, da lugar a un hematoma que distiende el bazo, hasta que rompe la cápsula.

Algunos pacientes presentan desgarre capsular ligero y puede obtruirse espontáneamente en corto tiempo. Ocasionalmente la hemorragia cesa y el hematoma se convierte en pseudo-quiste, ésto es muy raro.

El tratamiento en estos casos es la esplenectomía inmediata. (10)

## DESGARRE OPERATORIO DEL BAZO

Es una complicación en operaciones abdominales altas, como por ejemplo en: resección gástrica, vagotomía, procedimientos quirúrgicos sobre la flexura esplénica, etc.

En estos procedimientos raramente se desgarran los vasos mayores. Generalmente la tracción ejecutada inconscientemente sobre el ligamento gastroesplénico desgarra la cápsula o menos frecuentemente los vasos cortos.

La cápsula del polo inferior puede desgarrarse al liberar por disección la flexura esplénica del colon. El tratamiento es la esplenectomía.

Raramente las suturas se sostienen, casi siempre desgarran más la cápsula. (10)

## ESPLENECTOMIAS POR PROBLEMAS NEOPLASICOS GASTRICOS Y DE OTRA INDOLE

En los problemas neoplásicos la diseminación linfática es muy común. Goller, Kay y McInt en 1941, encontraron pruebas microscópicas de metastasis en 12.5 o/o en los que se hizo intervención paliativa, es decir es un 88 o/o. En carcinoma del estómago la diseminación es más común al grupo de ganglios intrapilírico y gástrico superior. (10)

### Las Metastasis al Hilio del Bazo son Frecuentes

La serie de Eker (1951) comprendía 46 estómagos unidos a otros tantos bazos. La frecuencia total elevada (21.7 o/o) de metástasis se encuentra en el cuadro a continuación. Eran cuadros escogidos. El bazo se extirpó sólo en los casos que se consideró necesario.

Sin embargo 16 de los 46 carcinomas asentaban en la parte superior del estómago, incluyendo 8 de la curvatura menor.

Fly, Dockerty y Waugh, 1956; encontraron invasión del hilio esplénico en 36.3 o/o en 102 estómagos extirpados. Además en 20 carcinomas que se encontraban en la mitad distal del estómago, el porcentaje de invasión del hilio esplénico fue grande 30 o/o. Puesto que el bazo es un órgano no indispensable y de fácil extirpación, se ha recomendado que debe incluirse "en block" con el estómago en las resecciones por carcinoma. (10)

**Frecuencia de Metastasis en el Bazo en 46 casos por resección gástrica por carcinoma.**

(De Eker R. Acta Chir Scandinav)

Clasificación macroscópica del tumor	Metástasis al hilio esplénico	
	Número	Porcentaje
Polipoide (21 casos)	1	4.8
Ulcerado ( 6 casos)	0	0.0
Infiltrante (19 casos)	9	47.4
(46 casos)	10	21.7

**MATERIAL Y METODOS**

Los capítulos anteriores, es decir, la descripción de cada una de las entidades patológicas ya sea hematológicas o de cualquier otra índole, se hizo con el fin de formar una idea más completa a quien tenga a bien analizar los casos que se efectuaron en el Hospital Roosevelt de 1957 a 1971.

En la revisión, solamente se encontró registrado por estadísticas de 1962 a 1970. Estos casos fueron clasificados por ellos con el No. 056; se buscó en los libros de operaciones y se logró completar los años 1957 - 58 59 - 60 - 61 y 71, encontrándose un total de 64 esplenectomías.

Por entidades patológicas de tipo hematológico 28 casos, es decir un 43.7 o/o; y por otros problemas patológicos 36 casos, es decir 56.3 o/o.

**Por problemas hematológicos:**

Por anemia hemolítica hereditaria (esferocitosis)	8 casos
Por anemias hemolíticas hereditarias de Etiología no determinada	2 casos
Por anemias adquiridas o autoinmunes	6 casos
Por hiperesplenismo	5 casos
Por púrpura trombocitopénica idiopática	7 casos
Total	28 casos

**Por otras entidades:**

Por problema traumático	12 casos
Por problemas neoplásicos	13 casos
Por desgarre operatorio	6 casos
Por hipertensión portal	5 casos
Total	36 casos

**Esplenectomías por A. H. H. (Esferocitosis)**

Por esta entidad patológica se efectuaron 8 esplenectomías de 1962 a 1971. Las edades fluctúan entre 8 y 26 años. Colecistitis crónica cálculos. sólo se encontró en un caso, en otros estudios (ver esferocitosis), se ha encontrado un 30-40 o/o y en nuestra experiencia es un solo caso el que fue visto con ello, es decir 12.5 o/o.

Sexo: en nuestra experiencia 4 mujeres y 4 hombres.

Como se sabe es transmitida por el padre como una característica dominante autosómica. En 4 casos se encontró esferocitosis en el padre, lo cual confirma la característica, dominante mendeliana, porque apareció en el padre y por lo menos la mitad de los hijos, Reg. 274441 y 108028.

En el caso 335809 solamente se encontró en la madre.

El caso 301743 no se encontró en ningún familiar. Este caso fue uno de los pocos que vinieron a un nuevo control, puede ser que sea causada por una mutación, un estado de transporte de la enfermedad o una variante atípica. Este paciente operado en 1970, tenía además T.B.C. pulmonar, el cual ya está resuelto. En los últimos exámenes de laboratorio reportó lo siguiente:

Reticulocitos	0.3 o/o
Hematología	
GB	13,700
Hg.	14.2
Ht	40
Plaquetas	N1.

#### Frote periférico (Mayo 1972)

Glóbulos rojos normocíticos normocrónicos con presencia de ocasionales esferocitos. G. R. normales, plaquetas aumentadas.

En el caso 178833, no se investigó en los familiares, posiblemente por no vivir en la capital.

El caso 338446 es un paciente de Sanarate, no ha venido a nueva consulta, a sus familiares no se les ha podido investigar porque no vinieron.

Es de hacer notar que en todos los casos se hizo un diagnóstico efectivo y que el tratamiento dió buen resultado en un 100 o/o en los casos que se pudo hacer una observación posterior. (Para mayor información ver cuadro adjunto).

## ESPLENECTOMIAS EFECTUADAS POR ESFEROCITOSIS EN EL HOSPITAL ROOSEVELT

No	Registro	Año	Edad	Sexo	Originario	Dx complementarios	Colelitiasis	Úlcera M. L.	Otros familiares	Pesos y Tamaños Bazos	Hb Ingreso	Fragilidad Globular	Coombs	Reticulocitos	Médula osa	Frote	Sobrevida
1	108028	62	12	F	Ciudad		No	No	El padre, hermana mayor	50 grs. 11x6x5 cms.	7.6	Mínimo 0.50 gr. Máxima 0.42 gr.	Neg.		Esferocitosis	60 o/o Esferocitos Esferocitosis	?
2	179977	65	15	M	Ciudad	Anemia megaloblástica	No	No	Padre: esferocitosis	540 grs. 18x12x4 cms.	2.9	Mínimo 0.40 Máxima 0.85 o/o	Neg.	0.1 o/o	Médula osa hiperplásica a expensas de serie roja — cambios megaloblásticos. Proceso hemolítico severo.	Sugestive esferocitosis	
3	177062	65	26	F	Sn. Marcos	Puerperio, colecistectomia	C.C.C.	No	Abuelo anemia hemolítica (I.G.G.S.)	1320 grs. 20x15x10 cms.	11 gr. (vena de maternidad)	Mínima 0.90 Máxima 0.20	Neg.	1.9 o/o	Hiperplasia marcada de la serie roja—proceso hemolítico severo.	60 o/o- 70 o/o Esferocitos esferocitosis marcada.	?
4	274441	68	14	M	Esta capital	TBC Miliar	No	No	Padre y una hermana	330 grs. 18x10x8 cms.	10.4	Mínimo 0.65 Máxima 0.30 o/o	Neg.		N1	Esferocitosis 50 — 70 o/o	1969 se le vió en muy buen estado general.
5	178833	69	18	F	Santa Rosa.	Paludismo	No	No	No se investigó	20x10x4 cms.	6.8	Mínima 0.60 o/o Máxima 0.36	Neg.	4.3 o/o	Moderada hiperplasia de la serie roja—esferocitosis.	Esferocitos?	Vista un año después en buen estado general.
6	301743	70	8	M	Chimaltenango	TBC Pulmonar	No	Si	No hay	345 grs. 13x10x5 cms.	8.4		Neg.	10 o/o	Moderada hiperplasia	Esferocitos escasos	En buen estado general BK resuelto.
7	335809	70	10	M	Ciudad		No	No	La madre	13x8.5x2.5	7.2	Mínima 0.45 Máxima 0.30 o/o	Neg.	0.7 o/o		Esferocitos escasos	Buen estado general.
8	338446	71	25	F	Sanarate		No	No	No vinieron?	14x13x7 cms.	8.5	Mínima 0.65 Máxima 0.30	Neg.		Hiperplasia de la serie roja	Esferocitos escasos	No ha regresado a consulta.

**Esplenectomías por anemia hemolítica**  
**Autoinmune o Adquiridas**

De 1965 a 1969 solamente se efectuaron seis esplenectomías.

En la literatura mundial se asevera que es dos veces más frecuente en mujeres, en nuestra experiencia sucedió así (4 casos en mujeres y 2 en hombres).

Referente a la edad sugieren también que es más frecuente después de los 50 años. Nosotros tuvimos tres casos antes de los 15 años. Dos casos después de los 30 años y uno después de los 50 años.

Menores de 15 años	3 -	50 o/o
Mayores de 30 años	2 -	33.3 o/o
Mayores de 50 años	1 -	16.4 o/o

En todos los casos se encontraron aumentados los reticulocitos.

Plaquetas fueron normales en todos los casos.

La prueba de Coombs solo en un caso fue positiva (No. 146533).

5 casos Neg. 88.33 o/o  
 1 caso positivo 16.44 o/o

No podemos explicar en forma satisfactoria este hallazgo, pero es posible que sea por causas técnicas, en especial a potencia del

La bilirrubina indirecta fue elevada en todos los casos.

En todos los casos hubo mejoría post-operatoria, la cual fue relativa. En los casos en que se ha podido reevaluar han referido molestias. La mayoría han necesitado esteroides. Solamente tenemos conocimiento de un tallecimiento. Suponemos que haya sido coadyuvante la cardiopatía de que padecía. La mayoría de estos pacientes ya no regresan a controles periódicos. Algunos están siendo tratados en clínicas particulares y nos refirieron que han tenido recaídas, pero no ha sido severa como antes de la esplenectomía.

## ESPLENECTOMIAS POR ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE O ADQUIRIDA

No.	Registro	Año	Edad	Sexo	Motivo de Consulta	Diagnóstico	Hg.	Retinulocitos	Plaquetas	Coombs	Bilirrubinas	Frote periférico	Mácula Osca	Tamaño Barzo	Reporte Ratiología	Sobrevida Comentario
1	173666	65	37	F	Debilidad, palidez fiebre, náusea, vómitos, formación de hematomas, fiebre — 3 años Evol. Ictericia.	Anemia hemolítica adquirida, vitíligo	4.6		N1	Neg.	Directa 1.2 Indirecta 1.8 T=3.0	Difícil evaluar GR por demasiada aglutinación No hay policromatofilia ni evidencia de regeneración GR normocíticos normocrómicos.	Aumento de celularidad, relación mieloide grasa 20/1 no hay lesión neoplásica ni inflamación focal.	Peso 810 grs. 17x11x6 cms.	Dx cuadro histológico compatible con hipersplenismo secundario a anemia hemolítica sec. a?	1966 consultó y su era satisfactorio ya no le ha visto.
2	146533	66	12	F	Palidez, astenia, Adinamia, diarrea, fiebre.	Anemia hemolítica adquirida o autoinmune.	12	22 o/o	N1.	Positivo	Directa 0.7 Indirecta 4.6 T=5.5 o/o	GR con anisocitosis moderada, predominio de macrocitos policromatofilia marcada. Ic. anemia hemolítica secundaria.	Compatible con proceso hemolítico, aunque no se observa tan hiperplástica en un caso tan agudo como éste.		No hay inf.	1967 regresó en mal mejoró con esteroide no ha vuelto.
3	96760	66	11	M	Palidez extrema, cefalea, decaimiento — 10 años de evolución	Anemia hemolítica autoinmune.	9	11.2 o/o	N1.	Neg.	Directa 1.2 Ind. 2.4 T = 3.6	Sugerente de anemia hemolítica.	Normocelular con ligera hiperplasia roja.	Peso 280 grs. 12x5x4 cms.	Proliferación de reticulos con abundantes foliculos. Gran cantidad de células rojas nucleadas, macrofagos abundantes Dx anemia hemolítica.	1972 en buen estado disminuido, entratam con esteroideos.
4	158026	68	31	M	Color amarillo de la piel.	Anemia hemolítica autoinmune Doble lesión pulmonar—embolia pulmonar.		3.1 o/o	N1.	Neg.	Directa 6.2 Ind. 6.6 T = 12.8	Inconforme	N1	No hay inf.	No hay inf.	Ligera mejoría, falle 3 años post-esplenec
5	234799	67	51	F	Cefalea, dolor en hipocondrio izq. anorexia, 4 años Ev.	Anemia Hemolítica. Adquirida Esferocitosis?	5.8	4.5 o/o	N1.	Neg.	Directa 0.6 Ind. 2.4 T. 3.0	Anisocitosis moderada, predominio de globulos de tamaño pequeño parecidos a esferocitos muy ocasionales. Conclusiones; anemia hemolítica.	Hiperplasia marcada de la serie roja compatible con anemia hemolítica.	Peso 240 grs. 13x8x1.6	Esplenomegalia: cambios histológicos compatibles con anemia hemolítica.	Ya no regresó, se le dió egreso con tratamiento esteroideos.
6	265509	69	8	F	Epistaxis 7 años Ev.	Anemia hemolítica adquirida Cirrosis post-necrótica.	8		N1.	Neg.			Hiperplástica, especialmente a expensas de la serie roja, compatible con proceso hemolítico.	No hay	No hay	Paciente presenta mcefálea, está en trata con este roides.

## ESPLENECTOMIAS POR ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS DE ETIOLOGIA DESCONOCIDA

No.	Reg.	Año	Edad	Sexo	Motivo de Consulta	Diagnóstico	Hb.	Reticulocitos	Coombs	Bilirubina	Frag. Glob	Proteína periférica	Mácula Osea	Reporte Patología	Sobrevida
1	58346	64	21	M	Dolor en epigastrio irradiado a ambos hipocondrios. 4 meses Evol. periodos de fiebera frecuentes desde pequeño.	Anemia hemolítica hereditaria de etiología desconocida. Anemia megaloblástica.	N1.	15.2	Neg.	Dir. 0.2 Ind. 1.2 T 1.4	Max.0.50 Min.0.36	Anemia megaloblástica. Esferocitos no hay. Células embrionarias no hay.	Mácula ossea megaloblástica, moderadamente severa, secundaria a deficiencias de ácido fólico o B12	Peso 1520 g. 25x17x8 Ic. anemia hemolítica.	Resultado inmediato fue bueno—no se ha vuelto a ver.
2	24872	66	12	F	Astenia adinamia y dolor en hipocondrio izquierdo.	Anemia hemolítica congénita. Parasitismo intestinal. Talassemia? Síndrome de Banti?		5.3	Neg.			Anisocitosis marcada con predominio de macrocitosis, gran parte de ellos pollicromatífilos, policromatofilia marcada — abundantes normoblastos algunos Target Cells y poiquilocitos. Dx anemia hemolítica severa.	Serie roja, hiperplástica — Blanca más o menos normal.	Peso 250 grs. Ic. Congestión pasiva crónica hipersplenismo.	Paciente presentó mejoría inmediata — postesplenectomía, no se supo nada posteriormente.

NOTA: En este caso el diagnóstico al cual mas se inclinaron fue al de Talassemia pero no se pudo comprobar (No. 2)

**ESPLENECTOMIAS POR PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA**

No.	Año	Registro	Edad	Sexo	Motivo Consulta	Diagnóstico	Conducta Quirúrgica	Reporte Patológica	Complicaciones y sobrevida
1	1957	8516	10 m.	F	Fiebre y vesículas a los 15 días nacido. A los 3 meses máculas rojas generalizado. Palidez, ictericia.	Púrpura trombocitopenica Id., Neumonía, proceso infeccioso, cirrosis.	P. Trombositopenica	Bipsia hep. cirrosis	Falleció a los 11 días por neumonía.
2	1960	74208	16 Años	M	Debilidad generalizada, astenia, decaimiento, disnea, peq. esf., náusea y vómitos 6 meses Ev.	Purp. T. Idiop.? Anemia aplásica? Anemia "aplásica refractaria con médula ósea hiperplásica.	Leer nota final		Falleció a los 7
3	1967	163324	4.9	F	Anoxia, evacuaciones diarréica colon verde a la edad de 2 años. Otorragia Eastaxis	P. T. Idiop.	Resist. a trat. largo con esteroides.	P.T.I.	No se supo más de ella.
4	1969	2544	23	M	Epistaxis, astenia, anorexia, 15 días ev. anteced. 2 años	Púrpura T. I.	Idem	Esplenitis aguda.	Vino a los 6 meses y no refirió ninguna molestia.
5	1970	2410	19	M	Petequias cefalea epistaxis 4 años Ev.	Púrpura T.I.	Mucho tiempo trat. con esteroides.	Bazo marca-dada congestión	Paciente en buen estado. Plaquetas se normalizaron.
6	1970	310815	41	F	1969: Cirrosis 1970: Petequias Epistaxis, fiebre 3 días Ev.	P.T.I. Cirrosis	Por persistir trombocitopenia con trat. con esteroides.	Esplenomegilia.	Mejoró, subieron plaquetas. No se le ha vuelto a ver.
7	1971	376661	35	F	Hemorragia vaginal. de 1- 1/2 meses de evolu-	P.T. I.	Por mucho tiempo de trat. trat. con esteroides.	P.T.I.	Paciente mejoró.

# ESPLENECTOMIAS POR HIPERESPLENISMO

No.	Año	Registro	Edad	Sexo	Motivo de Consulta	Diagnóstico	Examen RX	Mácula Osea	Frote Peritoneo	Conducta Quirúrgica	Tamaño y peso	Rep. Patología	Sobrevida
1	58	18488	9	F	3 meses de padecer de distensión abdominal, bazo grande. 3 hermanos fallecieron de lo mismo.	Hiperesplenismo Pancitopenia? Síndrome de Banti?		N1	No hay	Hiperesplenismo (Banti?)	300 grs.	Hemogiderosis marcada Biopsia Hpe. N1.	Falleció 4 días después por meningitis
2	68	270105	10	M	Massa abdominal en hipocondrio izquierdo de 2 lobulos no doloroso, hepatomegalia discreta. Evolución?	Hiperesplenismo Esferocitosis? Talasemia? Infeccioso?	Esplenoportograma No hay cirrosis? Crecimiento del bazo es primario no obstrutivo.	Insatisfactorio	Trumbocitopenia anemia microcítica hipocrómica Leucopenia—Ocasionalmente células semejantes a esferocitos?	Hiperesplenismo. Esferocitosis Eliptocitosis? Infeccioso?	650 grs. 18x12x6 cms.	Disminución de folículos linfoides. Senos distendidos — senos de células inflamatorias de tipo pleomórfico.	Paciente fallecido varias veces muy buena evolución (1970)
3	69	290805	15	F	Tos productiva mal estado general hiperesplenismo	Hiperesplenismo I TBC ganglionar P. Intestinal. Anemia Sec.		Probablemente N1.	Plaquetas disminuidas. GR. Normocíticas o ligeramente macrocíticos hipocrómicos. Hay Eosinofilia. Linfos atípico.	TBC Peritoneal?	15x12x5	Infartos anémicos múltiples. Nódulos de Gandy. Hemorragias peritoneales y fibrosis extensa.	No aparece dirección
4	68	247439	29	F	Fiebre enorexia Tumefacciones inquinas Un año evolución	Hiperesplenismo— Histiocitosis? Schuler Christian?	Rx tórax y cráneo Consideran posibilidad de Histiocitosis "X"	Mácula ósea anormal. Serie mieloide hiperplásica con características poco comunes. No Histiocitos aumentados. Leucemia Inicial?	No hay	Hiperesplenismo Histiocitosis? Leucemia Inicial?	17x8x4 cms.	Hiperplasia de folículos linfáticos con abundantes histiocitos. Hay extensa fibrosis de los sinusoides.	Salió bien supo más

En 1966 se registró un caso en el Hospital Roosevelt, Registro No. 49076, de 31 años de edad, albañil, que consultó por dolor abdominal súbito en flanco izquierdo de tres días de evolución constante.

Antecedentes: fiebre un año antes, que cedió con tratamiento antipalúdico. No refirió otros antecedentes de importancia. Al examen físico: signos vitales normales y como datos positivos, abdomen doloroso a la palpación, a nivel del flanco izquierdo, con el bazo aumentado de tamaño más o menos 10 cms., debajo del reborde costal izquierdo.

Clínicamente se pensó en absceso esplénico, luego se reevaluó sugiriendo la posibilidad de tratarse de infarto esplénico.

Se hicieron exámenes hematológicos completos que fueron normales, y se decidió hacer laparotomía 17 días después de su ingreso, encontrándose bazo dos a tres veces aumentado de su tamaño normal, el que fue extirpado. El paciente evolucionó muy bien.

El estudio anatomico patológico, demostró "infarto esplénico reciente, sin poderse establecer la etiología del mismo. No se observa pigmento melánico ni infiltración leucémica. Se observa fibrosis periarteriolar manifiesta". Cuatro años después, regresó por fractura de la octava vértebra dorsal. No refirió ninguna molestia de su problema anterior.

#### **ESPLENECTOMIAS POR OTRAS ENTIDADES PARATOLOGICAS:**

- 1) De etiología traumática
- 2) Por ruptura operatoria
- 3) Secundarias a hipertensión portal
- 4) Por problemas neoplásicos

Nº.	Apellido	Edad	Sexo	Acto	Estado Ruptura	Tiempo	Preop.	Ruptura otros trastornos	Otros trastornos	Compliaciones	Sitio Ruptura	Sobrevivió
1	111798	8	F	61	Atropellada por carro	Menos de 24 hrs.	Rupt. Renal izquierda	Hemoperitoneo nefrectomia.	Bazo seccionado en dos fragmentos riñón sectionado a nivel del Ilión. 75 c/o.		N1	
2	94415	32	M	61	3 días antes fue golpeado en el abdomen (fútbol)	3 días			Hemorragia severa			
3	79382	22	M	61	3 días antes fue golpeado (fútbol)	3 días			Paro cardíaco reversible, septicemia a estafilococo, fistula pancreática cutánea post op.	Borde posterior a 3 cm. del hilio, vértice polo inferior.	N1	
4	109301	7	M	62	Caida 4 mts. de altura	1 día				Polo superior herida 2 cm.	N1	
5	10826	53	M	62	Caida de troza sobre el cuerpo.	1 día	Uretra, vejiga, pavris.	Estrechez uretral	2 estalliduras de la cápsula a nivel del ilion.		N1	
6	83201	10	M	63	Le pasó camioneta sobre el abdomen.	Menos de 24 horas.	Ruptura Higado, diafragmoma.	Insauf. suprarrenal a los 2 días post op.	Ruptura esplénica cerca del Ilión, Rup. diafragma 4 cms. Rup. hepática 7-8 cms.			
7	155011	15	M	64	Caida 1 metro altura.	3 días				Ruptura a nivel de hilio a la mitad totalmente.	N1	
8	169705	16	M	65	Caida de un caballo sobre lado izquierdo.	1 día				Ruptura cara externa forma irregular 4 cms. polo inferior.	N1	
9	188219	22	M	65	Accidente, camión volcó hace 10 días.	10 días	Frac. 8-9-10, costillas izq.	Fiebre y dolor				
10	12130	11	F	66	Atropellada por carro	Más 24 horas			Hematoma en polo sup. coágulos a nivel de la parte media, cara anterior externa, ruptura parcial del peritoneum.		N1	
11	1137944	7	M	66	Se cayó de carro en marcha. Le pasó encima?	Más 24 horas	Rup. riñón izq. diafragmoma. Vejiga Pelvis.	Meses después obst. por Bridas, se operó	Lesión profunda estrellada en cara posteroverterior del bazo.		N1	
12	239740	15	M	65	Volcó camión, recibió carga lodo izq.	Más 24 horas		N1	Ruptura polo sup. cara externa, cápsula rota se prolonga al páncreas.		N1	

**ESPLENECTOMIAS POR DESGARRE OPERATORIO**

No.	Año	Reg.	Edad	Sexo	Diagnóstico	Proced. Quirúrgico	Sitio de Ruptura
1	1960	68317	78	Masc.	Carcinoma del estómago Grado III con metastasis a ganglios regionales.	Gastrectomía subtotal Colecistectomía y esplenectomía.	Laceración polo inferior
2	1960	64415	40	Masc.	Adenocarcinoma del estómago. Ictericia obstructiva.	Colecisto-yeyunostomía, enteroanastomosis esplénica.	Ruptura polo inferior 2 x 3 cms.
3	1961	92046	36	Masc.	Herida penetrante abdomen. Herida del estómago (penetrante). Herida diafragmática. Herida toraco abdominal Colapso pulmón derecho.	Celiotomía explorativa. Esplenectomía. Sutura herida gástrica. Diafragmática. Toracentesis, con cateter.esplenectomía.	Ruptura de cápsula con aguja en uno de sus polos?
4	1964	149241	7	Fem.	Tumor de Wilms	Extracción tumor Wilms, esplenectomía.	Laceración Bazo no especifican donde.
5	1965	167282	58	Masc.	Ulcera gástrica benigna	Gastrectomía subtotal — Esplénica.	Rasgadura de la cápsula
6	1970	329493	77	Masc.	Hernia Diafragmática, esofagitis divertículo duodenal.	La. Exploradora Rep. Hiato Esofágico Esplenectomía.	Rasgadura en su cara interna, resto de Ilio.

**ESPLENECTOMIAS SECUNDARIAS A HIPERTENSION PORTAL**

No.	Reg.	Año	Edad	Sexo	Diagnóstico	Razones de conducta quirúrgica	O. P.	Tamaño y peso	Reporte Patológico.
1	70603	60	33	M	Hipertensión porta extra hepática, várices esofágicas	Esplenoportograma. Oclusión de la porta con la esplénica dilatada. "Plaquetas bajas mientras no se haga esplenectomía no mejorará".	Anastomosis espáleo renal esplenectomía.	15x12x6' Peso 250 grs.	Vena fibrosis de la capa media. Dx congestión pasiva fibrosis. Hemosiderosis focal.
2	56169	60	24	M	Hipertensión portal várices esofágicas. Paludismo.	Hemorragia aguda incontrolada.	Gastrotomía. Esplenectomía.	Peso 680 grs.	Fibrosis esplénica
3	114285	65	18	M	Hipertensión portal con trombosis portal de causa indeterminada.	Esplenomegalia hacer derivación esplenorenal por obstrucción portal.	Esplenectomía derivación espleno renal faliada.	16x7x12 Peso 580 grs.	Congestión pasiva crónica, esplenomegalia, periesplenitis crónica.
4	155774	65	30	M	Cirrosis hepática post. necrótica hipertensión portal hiperesplenismo.		Derivación espáleo renal Esplenectomía	Peso 1075	Esplenomegalia marcada con fibrosis y congestión de los sinusoides, vena esplénica con ligera hipertrrofia de las capas musculares. Pequeñas áreas hialinizadas de la capa media.
5	263409	68	17	M	Hipertensión portal várices esofágicas.		Derivación espáleo renal. Esplenectomía.	16x12x8	Infarto reciente del bazo. Fibrosis alrededor de los sinusoides (Hipertensión portal).

# ESPLENECTOMIAS POR PROBLEMAS NEOPLASICOS

No.	Registro	Año	Origenaria	Edad	Sexo	Diagnóstico	Operación	Problemas	Reporte Patología Bazo
1	19599	61	Escuintla	42	M	Adenocarcinoma suprarrenal con metástasis a órganos vecinos.	Lap. exploradora y escisión parcial del tumor. Espleñectomía, nefrectomía.	Fallece en sala de operaciones.	No hay invasión
2	81748	61	Huitz. Zacapa	48	M	Cáncer gástrico Grado III con metástasis a ganglios reg.	Gastrectomía subtotal 85—90 o/o B. II Espleñectomía extracción de epíplón mayor, gastroesplénica y gastrohepática		No hay invasión
3	85174	61	S.M. Jilotepeque	78	M	Adenocarcinoma del estómago	Gastrectomía subtotal, espleñectomía yeyuno-yejuno.		Periesplenitis focal.
4	87244	61	Amatitlán	55	M	Adenocarcinoma del estómago	Gastrectomía total esófago-yejuno-anastomosis, esplenectomía.	Esofagitis post-op.	No invasión, nódulo extra capsular (para sitar)
5	82658	61	Ciudad capital	59	M	C.A. gástrico con invasión metastásica ganglionar.	Gastrectomía total Esófago-yejuno anastomosis T. lateral yeyuno-yejunoanastomosis L. L. Cistostomía supra-pública.	1970 visto por ACV. diabetes mellitus. Hip. arterial. C. A. Pulmón	No invasión
6	103288	62	Antigua	65	M	Cáncer gástrico, metástasis, ganglios regionales	Gastrectomía total y esplenectomía.	Dehincencia Operatoria falleció bronco-neumonia.	Histiocitosis natural indeterminada — No invasión
7	116097	62	Amatitlán	74	M	Cáncer gástrico con invasión metastásis páncreas yn ganglios.	Gastrectomía subtotal esplenectomía pancreatectomía parcial.	Falleció en hospital	No invasión
8	134553	63	Chiquimula	46	M	Cáncer de células transicionales de pelvis renal izq. con metástasis a ganglios lumbo-abdominales.	Nefrectomía izq. esplenectomía metrotomoscopia.		No invasión
9	117811	64	Sta. Rosa	47	M	Fibro sarcoma retroperitoneal. Carcinoma escamoso C. I.	Lap. Expl.	Hernia o/P.	No invasión Espplenomegalia
10	60173	65	Antigua	67	M	Diabetes mellitus CA Gástrico (Litinitis gástrica)	Gastrectomía total, esplenectomía esófago-yejunoanastomosis término lateral.		No invasión
11	311074	69	Escuintla	74	M	CA Colon (Angulo espínico adeno carcinoma peritonitis fibrinopurulenta	Lap. Exploradora	Falleció en Hosp.	Bazo estaba tomado además la cápsula estaba desgarrada.
12	270811	70	Jutiapa	73	F	Adenocarcinoma Gástrico tipo C trombosis arteria mesentérica sup. infarto hemorrágico I delgado.	Laparotomía, gastrectomía subtotal, pancreatectomía esplenectomía Anastomosis T.T. de colon transverso anastomosis de mesentérica sup. con porta.	Falleció al	Bazo N.I.
13	326818	71	San Salvador	37	F	Síndrome de Zollinger Ellison.	Gastrectomía total con reconstitución de esófago por colon — esófago colo duodenostomía T.L y T.T. — yeyuno-yejunostomía y esplenectomía.	Paciente se encuentra hospitalizada por edema generalizado.	Bazo N.I.

## C O N C L U S I O N E S

- 1) En nuestra experiencia, la esplenectomía en esferocitosis hereditaria, dió resultado 100 o/o de efectividad en su tratamiento, dado que se hizo buen diagnóstico.
- 2) En anemia hemolítica autoinmune comparada a estadísticas mundiales en las cuales es mas frecuente en personas mayores de 50 años. En nuestra experiencia dió el resultado siguiente:

Menores de 15 años	3 — 50 o/o
Mayores de 30 años	2 — 33,3 o/o
Mayores de 50 años	1 — 16,4 o/o

Asimismo fue dos veces más frecuente en mujeres que en hombres, corroborando hechos comparativos en otras experiencias.

En su estado general post-esplenectomía hubo mejoría, aunque una gran mayoría ha regresado refiriendo síntomas relativos a la enfermedad, pero no han sido agudos como los presentados antes de la esplenectomía.

La mayoría se han controlado con esteroides, lamentando que en los últimos años no se ha sabido nada de ellos.

- 3) En las esplenectomías por púrpura trombocitopénica idiopática, se efectuó esplenectomía a una niña de 10 meses de edad, Registro No. 8516. La niña falleció a los 11 días. En la literatura mundial, algunos recomiendan que las esplenectomías con el bazo comprometido por una enfermedad que involucre el sistema retículo endotelial, esta conducta quirúrgica no es recomendada sino hasta después de los 4 años, algunos otros la recomiendan después de los 11 años. En caso contrario, es muy frecuente una bacteriemia (Síndrome de deficiencia inmunológica).
- 4) El caso No. 74208, clasificado como púrpura trombocitopénica idiopática, un año después se reestudió y fue clasificado como: anemia refractaria (aplásica) con médula ósea hiperplástica (Revista del Colegio Médico de Guatemala 1962)
- 5) En los casos por hipersplenismo aunque no se llegó a un diagnóstico satisfactorio, el resultado a corto plazo post esplenectomía fue muy bueno. Lamentándose que no fue posible evaluarlo a largo tiempo.
- 6) En casos por esplenectomía de etiología traumática, el 50 o/o de los casos fueron por accidente automovilístico, 33 o/o por caída, 17 o/o

por golpe contuso.

El tiempo que utilizaron para efectuar la operación, por retardos en el diagnóstico:

Menos de 24 horas	2 casos
Un día (24 horas)	3 casos
Más de 24 horas	3 casos
Tres días	3 casos
Diez días	1 caso

Respecto al sitio de ruptura:

Hilio Esplénico	5 casos
Polo superior	4 casos
Polo inferior	1 caso
Cara posterior externo	1 caso

Como puede notarse, son más frecuentes en el hilio esplénico y en el polo superior.

El resultado post-operatorio en todos, fue satisfactorio.

- 7) La esplenectomía por hipertensión portal, se efectuó para poder ejecutar la derivación espleno-renal, en varios casos se comprobó hiperesplenismo, y hemorragia aguda incontrolable en 1 caso.
- 8) Esplenectomías secundarias a neoplasias, fue más frecuente en hombres.

Hombres	11 casos
Mujeres	2 casos

En la literatura mundial, han sido sumamente escasas las metástasis al bazo, generalmente es frecuente en el hilio. En el reporte de patología en uno de nuestros casos (Registro 311074), el bazo estaba tomado.

- 9) El resultado post-esplenectomía a largo plazo no fue posible de evaluar, por diversos factores entre ellos el desconocimiento de la enfermedad por los pacientes, la distancia en que viven, porque una mayoría residen en los departamentos. La dificultad de localizarlos y el ausentismo de los mismos a las consultas de control.
- 10) Por lo anterior, sería recomendable que a los pacientes con estas afecciones, se les explique adecuadamente que es necesario para su

bienestar, asistir a los controles posteriores a las consultas del hospital y así poder lograr una mejor evaluación del diagnóstico y tratamiento en estos casos.

Y por lo mismo lograr una mejor labor hospitalaria.

- 11) Para una efectiva reevaluación post-operatoria tardía, es conveniente solicitar la asistencia del servicio social en las consultas externas del hospital.

## B I B L I O G R A F I A

1. Avendaño Estrada, Rodolfo, Drepanocitemia y anemia de células falciformes en Guatemala, Tesis. Guatemala, Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas -1958, 32 p.
2. Doan, C.A. Hyperesplenism, Bull. New York, Acad. Med. 25:625, 1949
3. Dameshek, W., and Estren. The splen and hypersplenism, New York, Grune and Stratton, 1947
4. Estren, S., and Dameshek. W. Current conceptos of hemolytic anemias. Advances in internal medicines, New York, Interscience Pub. 1949, p. 45 (V.3)
5. Evans, R.S., et al, Primary Trombocitopenic purpura and acquired hemolytic anemia. Arch Int. Med. 87:48, 1951.
6. Elliot, R.H.T., and Turner, J.C., Splenectomy for purpura hemorrhagica. Surg. Gynec. & Obst. 92:539, 1951.
7. Frank, E. Die essentielle thrombopenie. Berlin klin Wchnschr 52:454, 1914
8. Forno Aguirre, Ronald. Observaciones sobre la circulación sistémica venosa colateral en hipertensión portal y en otros estados mórbicos dentro del tórax. Tesis, Guatemala, Universidad de San Carlos de Guatemala. Facultad de Ciencias Médicas 1960. -29 p.
9. Guatemala, Hospital Roosevelt. Archivos médicos de pacientes, libros de 1957-1971. Estadística 1962-70, records de pacientes y libros de operaciones 1957 al 61, 1971.
10. Harkins, Henry N., et al. Principios y práctica de cirugía trad. por Robert Folch Fabre, et al. 2a. ed. México, Ed. Interamericana 1965, pp. 650-651.
- 11 Krake, R.R., and Riser. W.H. Jr. The Problem of hypersplenism J.A.M.A. 141:1132, 1949
12. Kaznelson, P. Verschwunden der hamorrhagischen distese bei einem Fälle von essentieller thrombopenie nach milzextirpation. Wien klin wehnchr 29:1456, 1916.

13. Newton, W.A. and Zuelzer, W.W. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in childhood. *New England J. Med.* 245:879, 1951.
14. Robins, Stamley L. Tratado de patología con aplicación clínica. Trad. por Alberto Folch y Pi y Homero Vela Treviño, 2a. Ed., México, Ed. Interamericana 1963.
15. Rizzo de León, Luis Felipe. Enfermedad y muerte por accidentes del tránsito en Guatemala, Tesis. Guatemala, Universidad de San Carlos de Guatemala - Facultad de Ciencias Médicas 1962. 43 p.
16. Seymour I., et al, Current problem in surgery, Splenectomy for hematologic disorders. Chicago, Ed. Board Mayo 1961, 52 p.
17. Sturgis, Cirus G., Hematología. Trad. por M. Aizenberg, Ediar Soc. Anom. Eds., 1957, p. 151.
18. Sandusky, W.R., Leavell, B.S., and Benjamin, B.L.: Splenectomy: Indications and results in hematologic disorders, *Ann. Surg.* 139:695, 1964.
19. Schulman, I.: Diagnosis and treatment: Management of idiopathic thrombocytopenic purpura. *Pediatrics* 33:979, 1964.
20. Smith, C.H. et al. Serum iron and ironbinding capacity of the serum in children with severe Mediterranean (Cooley's) anemia. *Pediatrics* 5:799, 1950.
21. Smiley, R.K. et al. Atypical familial hemolytic anemia, *Blood*. 11:324, 1956.
22. Tumen, H.J.: Hypersplenism and portal hypertension, *Ann. New York Acad. Sc.* 170. Art. 1:332, 1970.
23. Tratado de Medicina interna de Cecil-Loeb. Ed. por Paul B. Beeson y Walsh McDermott. Trad. por Alberto Folch y Pi, 12a. Ed. México, Ed. Interamericana, 1968, p. 1156.
24. Wants, G.E. and Payne, M.A.: Experience with portacaval shunt for portal hypertension, *New England J. Med.* 265:721, 1961
25. Wolman, I.J., and Ozge, A.: Studies on elliptocytosis, I. Hereditary elliptocytosis in the pediatric age period: A review of recent literature, *Am. J.M. Sc.* 234:702, 1957.

26. Wintrobe, M.M.: Clinical Hematology 6th ed. Philadelphia; Lea & Febiger, 1967.

Vo.Bo.

Sra. Ruth Ramírez de Amaya  
Bibliotecaria

**Br. Mario Enrique de la Cruz Torres**

**Dr. Marco Antonio Monroy Flores**  
**Asesor**

**Dr. Jaime Cohen Alcahé**  
**Revisor**

**Dr. José Quiñónez Amado**  
**Director de Fase III**

**Dr. Carlos Alberto Bernhard R.**  
**Secretario**

**Vo.Bo.**

**Dr. César Augusto Vargas M.**  
**Decano**