

Facultad de Ciencias Médicas

**PERTINENCIA DE LA ESPLENECTOMIA REALIZADA EN EL
PACIENTE CON PURPURA TROMBOCITOPENICA
IDIOPATICA, ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE Y
ESFEROCITOSIS HEREDITARIA**



CLAUDIA MARLENI PEREZ

Médica y Cirujana

INDICE

	Página
I. Introducción	2
II. Definición y análisis del problema	3
III. Justificación	5
IV. Objetivos	6
V. Revisión bibliográfica	7
VI. Metodología	25
VII. Ejecución de la investigación	30
VIII. Presentación de resultados	32
IX. Análisis e interpretación de resultados	45
X. Conclusiones	49
XI. Recomendaciones	50
XII. Resumen	51
XIII. Referencias bibliográficas	53
XIV. Anexos	55

I. INTRODUCCIÓN

El presente trabajo de investigación es un estudio de tipo retrospectivo que determina la pertinencia de la esplenectomía en el paciente con Púrpura Trombocitopénica Idiopática, Anemia Hemolítica Autoinmune y Esferocitosis Hereditaria en el Hospital Roosevelt durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

Para la realización del estudio se revisaron los registros médicos de pacientes esplenectomizados en busca de las condiciones en las que se encontraban al momento de la esplenectomía.

Durante la revisión se determinó que la mayoría de los pacientes esplenectomizados tienen como diagnóstico hematológico a la Púrpura Trombocitopénica Idiopática con 26 casos y la edad varía entre los 13 a 45 años con un predominio en los 14 años, siendo el sexo femenino el más afectado, con un tiempo de tratamiento médico que osciló entre 3 meses a 4 años, los signos vitales y resultados de laboratorio en la mayoría de los casos se encontraban en límites normales y se encontró una mortalidad del 2%.

Se encontró un nivel de respuesta del paciente a la esplenectomía según la tabla de George y cols. que se basa en el recuento plaquetario postoperatorio, un 90% de respuesta completa, 8% de respuesta parcial y 2% de falta de respuesta.

Se determinó que la esplenectomía fue pertinente en un 90% de los casos, ya que las condiciones de los pacientes fueron en su mayoría estables.

Se recomienda la realización de un protocolo de manejo para las patologías hematológicas, y la implementación del uso de isótopos para ver el secuestro esplénico y vida media de hematíes.

II. DEFINICIÓN Y ANÁLISIS DEL PROBLEMA

La Púrpura Trombocitopénica Idiopática es el término usualmente empleado para referir aquellos estados asociados a trombocitopenia que no tienen un factor etiológico exógeno aparente.

La Esferocitosis Hereditaria es un desorden hemolítico familiar caracterizado por anemia, ictericia intermitente, esplenomegalia y una respuesta positiva a la esplenectomía.

La Anemia Hemolítica Autoinmune es un trastorno en el cual disminuye la vida del eritrocito, al parecer fundamentalmente por un proceso inmunológico.

La Esplenectomía es la técnica quirúrgica por medio de la cual se extirpa el bazo por causas traumáticas o por indicación de patología hematológica.

Para las patologías hematológicas anteriormente mencionadas se conocen varias formas de tratamiento, del cual el más utilizado es el quimioterapéutico convencional, el cual utiliza de 4 a 6 ciclos de medicamentos con el fin de llevar a la remisión total de la enfermedad.

Estudios realizados muestran que si después del primer curso no se produjo remisión es menos probable que un segundo curso sea efectivo. (1, 10 y 16).

En el Hospital Roosevelt es el método más utilizado como tratamiento, ya que representa menos riesgo para la vida del paciente.

La esplenectomía es otra forma de tratamiento de las patologías hematológicas, la cual ha demostrado tener índices de curación más altos, pero tradicionalmente esta se realiza cuando el tratamiento quimioterapéutico convencional ha fracasado o en caso de emergencia, cuando los pacientes se encuentran con alteración de la coagulación sanguínea, hemorragia y en su gran mayoría bajo efectos de medicamentos esteroides que disminuyen la capacidad de

cicatrización y aumentan la susceptibilidad a infecciones y el riesgo de muerte, lo que en el Hospital Roosevelt a llevado a tener alto grado de mortalidad. (1, 10 y 7).

En la literatura se menciona que en muchas ocasiones es mejor realizar esplenectomías en fases precoces del tratamiento y no después de una larga temporada con esteroides, ya que esto altera la capacidad de respuesta del paciente al procedimiento. (6, 8 y 10).

El estudio se realizó para establecer si es pertinente o no la realización de esplenectomías en el paciente con patología hematológica.

Estudios publicados mencionan en especial a la Púrpura Trombocitopénica Idiopática como una de las patologías hematológicas que mejor responden a la esplenectomía. (1, 11, 13 y 15).

III. JUSTIFICACIÓN

La Púrpura Trombocitopénica Idiopática, presenta una incidencia del 67% en el Hospital Roosevelt, es más común en pacientes adultos jóvenes y niños, la Esferocitosis Hereditaria es común en pacientes de raza negra, en el Hospital Roosevelt tiene una prevalencia de aproximadamente 1 en 700, así como la Anemia Hemolítica Autoinmune que tiene una incidencia en el Hospital Roosevelt de 1 en 1000, con predominio por el sexo femenino. (10 y 16).

Estas enfermedades, por la forma de respuesta al tratamiento que es de un 33% al tratamiento médico convencional, 33% a la esplenectomía y el restante 33% a ninguno de los dos, distintos autores hacen referencia de ellas como "patologías de la ley del 33". (10 y 16).

A pesar de que algunas de estas presentan incidencias y prevalencias bajas, son de difícil manejo y provocan en algunos casos la pérdida de oportunidad del beneficio que la cirugía brinde una remisión completa o disminuya las recaídas que son características de estas patologías.

Estudios como el de Bercholdt y Macmillan (1989) y Herrera y cols. (1997) han encontrado que la esplenectomía brinda índices de curación más altos que con el régimen médico. (1 y 7).

Como ya es conocido los glucocorticoides son el tratamiento inicial de muchas de estas patologías, sin embargo en un número considerable existe recaída al suspender o disminuir la dosis del medicamento, el establecer la pertinencia del momento quirúrgico para la esplenectomía justifica la investigación.

IV. OBJETIVOS

GENERAL:

1. Establecer la pertinencia de la esplenectomía en el paciente con Púrpura Trombocitopénica Idiopática, Anemia Hemolítica Autoinmune y Esferocitosis Hereditaria.

ESPECÍFICOS:

1. Determinar cual es el tiempo promedio de tratamiento médico que reciben los pacientes antes de ser llevados a sala de operaciones.
2. Describir las complicaciones que más frecuentemente se encuentran en el postoperatorio de los pacientes esplenectomizados.
3. Determinar el nivel de respuesta de los pacientes esplenectomizados.
4. Determinar cual es la incidencia de mortalidad del paciente esplenectomizado.

V. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

La indicación de la esplenectomía en el tratamiento de algunos desordenes hematológicos ha aumentado de importancia desde hace 25 años atrás, pero el mismo demanda de un continuo diálogo entre Cirujanos y Hematólogos, por las características de estos desordenes que pueden afectar las condiciones preoperatorias, operatorias y postoperatorias del paciente.

En el Hospital Roosevelt la esplenectomía se ha utilizado desde hace aproximadamente 18 años, no realizándose de forma regular debido a la escasa comunicación entre especialistas y el poco espacio físico existente.

La poca comunicación entre Cirujanos y Hematólogos y la falta de un protocolo de manejo de las patologías hematológicas llevo a declinar en los primeros años, la práctica de la esplenectomía.

En la actualidad se ha mejorado la comunicación entre especialistas, lo que ha llevado a retomar la práctica de la esplenectomía, así mismo desde el año de 1997 con el advenimiento de la cirugía videolaparoscópica en el Hospital Roosevelt, se han realizado un número mayor de esplenectomías, por el beneficio de no realizar la esplenectomía abierta y la aceptación del paciente hacia la cirugía videolaparoscópica y de evitarse una cicatriz grande, persistiendo el problema de no contar con un espacio físico adecuado y la falta de un protocolo de manejo de estas patologías para decidir el momento quirúrgico adecuado para la realización de la esplenectomía.

GENERALIDADES SOBRE EL BAZO

El bazo es el órgano linfoideo más grande del cuerpo, tiene un papel muy importante en la respuesta inmunológica celular y humoral, a infecciones e inflamación. (3).

Se localiza en el cuadrante superior izquierdo en relación hacia arriba con la superficie inferior de la hoja izquierda del diafragma y protegido adelante afuera y atrás por la porción baja de la caja costal, su peso en el adulto sano es de 75 a 100 gramos, tiene varios ligamentos suspensorios los cuales son: el esplenofrénico, esplenorrenal, esplenocólico y gastrosplénico este último tiene los vasos gástricos cortos.

El bazo está irrigado por la arteria Esplénica rama de la Celiaca, su drenaje venoso es la Esplénica que se une a la vena Mesentérica superior para formar la vena Porta.(9).

Se observan bazos accesorios en 14 a 30% más en pacientes hematológicos, encontrándolos más frecuentemente en el hilio esplénico o sus proximidades, ligamento gastrosplénico y ligamento pancreático esplénico, menos frecuente en

mesenterio, epiplón mayor o cerca del ovario o testículo izquierdo. (6).

El bazo se divide en cápsula y pulpa la cual tiene tres zonas: la pulpa blanca está constituida por nódulos blanquecinos que son folículos linfoides los cuales contienen centro germinativo por lo que constituyen la fuente de linfocitos de origen esplénico, la pulpa roja consta de un armazón de fibras reticulares, entre estas no hay ninguna fibrilla o sustancia que los una, por ello es fácil que puedan separarse y permitir el paso de células y líquido extra celular, los cordones de Billroth que están constituidos por células reticulares conectadas como una esponja, constituyen espacios irregulares por donde circula sangre.

Por ésta arquitectura y red única de células fagocíticas fijas, el bazo es el filtro primario de células circulantes envejecidas, antígenos y microorganismos en sangre, tiene un flujo sanguíneo de 300 ml/min., además de constituir un reservorio de plaquetas, se secuestran ahí en un momento determinado hasta el

33% de la masa total de plaquetas en un fondo común libremente intercambiable.

El bazo puede crecer por cinco mecanismos generales:

1. Proliferación reactiva de células linfoides.
2. Infiltración por células neoplásicas o macrófagos cargados de lípidos.
3. Hematopoyesis extra medular.
4. Proliferación de células fagocíticas.
5. Congestión vascular.

La esplenomegalia masiva (más de 3000 gramos) crónica se da mucho más en trastornos mielodisplásicos y linfoides malignos.

En general la esplenomegalia puede ser en muchos casos asintomática, pero todo depende del tamaño del órgano, cuando se manifiesta puede dar un dolor en el hipocondrio izquierdo, y al alcanzar un tamaño considerable puede dar una sensación de pesadez permanente, después de las comidas, náusea o vómito por compresión del estómago e intestino, el dolor puede ser agudo en caso de infarto, perisplenitis o absceso. Cuando la esplenomegalia es importante podemos encontrar un abultamiento en el hipocondrio izquierdo, la matidez sugiere un bazo agrandado, todo bazo palpable es en principio patológico, aunque en 2% de la población sana puede palparse.

Según el tamaño, el bazo se clasifica en: **normal** si no rebasa el reborde costal ni en espiración máxima; **moderado** se palpa por debajo del reborde costal hasta unos 5 cm del mismo; **grande** alcanza el ombligo; y **enorme** sobrepasa la línea media. (6).

Dentro de la valoración del tamaño como función del bazo están al alcance medios por imágenes diagnósticas así como laboratorios, en los que encontramos: los Rx simple de abdomen la cual demostrará el desplazamiento de cámara aérea

del estómago y del marco cólico, tomografía tiene las mismas aplicaciones que en el resto de la patología abdominal. Una toma de sangre permite investigar el estado hematopoyético y la función hepática, los estudios del bazo por medio de isótopos, como la prueba para ver el secuestro esplénico y vida media de los hematíes, en la que utiliza al Cr 51 o Fe 59 como isótopo marcador.

PROCESOS HEMATOLÓGICOS DE INTERÉS QUIRÚRGICO

Entre estos están:

- Anemias hemolíticas.
- Púrpura Trombocitopénica Idiopática.
- Púrpura Trombocitopénica Trombótica.
- Hiperesplenismo secundario.
- Trastornos mieloproliferativos.
- Enfermedades de Hodkin, Linfomas y Leucemias.

De los mencionados anteriormente trataremos a fondo tres que son de especial interés en el estudio que realizaremos.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA

Historia: esta patología junto con las fiebres de la peste fueron descritas por Hipócrates y no fueron consideradas entidades separadas hasta 1735 cuando Welhof describió el "molusco hemorragíparo morbosus". William en 1808 clasificó a la púrpura en: simple, hemorragíparo, urticariana y contagiosa, estos fueron separados en los tipos descritos por Schönlein en 1829 y Henoch en 1868, la marcada disminución de los hemoblastos en las "púrpuras hemorragíparas" fue reconocida por Krauss en 1863, y Denys en 1887, Duke en 1912 demostró el prolongado tiempo de sangrado, la anormalidad de la fragilidad capilar fue observada y descrita en diferentes ciudades como: "le signe du lacet", signo de Grocco-Frugonis, fenómeno de Rumpel-leed y test de resistencia capilar.

Definición: el término Púrpura Trombocitopénica Idiopática es usualmente empleado para referir aquellos estados asociados a trombocitopenia que no tienen un factor etiológico exógeno aparente.

Incidencia: es más frecuente en niños y adultos jóvenes, en un 67% después de los 21 años y un 45% alrededor de los 15 años, es más frecuente su apareamiento alrededor de la pubertad y los 50 años.

Patofisiología: trastorno hemorrágico autoinmune, que se caracteriza por la formación de anticuerpos contra las plaquetas del paciente, destruidas por fagocitos en el bazo. La púrpura de la niñez es aguda y consecutiva a la recuperación de una infección viral, la frecuencia es igual en ambos sexos, en adultos el comienzo es gradual sin enfermedad precedente y con evolución crónica, 90% de los adultos con PTI son mayores de 40 años y la relación mujer-hombre es de 4-3.

Manifestaciones clínicas: es frecuente encontrar petequias, equimosis y epistaxis, las mujeres pueden tener menorragia; hay una incidencia de 1% de hemorragia cerebral, al examen físico por lo regular no se encuentra esplenomegalia.

Laboratorios: las plaquetas pueden estar ausentes o ligeramente disminuidas, los sangrados son comunes cuando las plaquetas se encuentran en $50 \times 10^9/l$, pero los recuentos de las plaquetas está probablemente correlacionados con la severidad de las manifestaciones hemorrágicas, particularmente en los casos crónicos. Encontramos anemia y es proporcional al grado de pérdida de sangre y por lo regular es normocítica y normocrómica y si en algún momento la pérdida de sangre es por un tiempo prolongado y continuo se puede desarrollar anemia por deficiencia de hierro. El recuento total y diferencial usualmente son normales, existe una moderada neutrofilia con un ligero incremento de las formas inmaduras, el test de hemostasia y los tiempos de coagulación revelan solo algunos cambios

atribuibles a la trombocitopenia, como son el prolongado tiempo de sangrado, la ausencia de retracción del coágulo, la reacción positiva a las pruebas del torniquete, y un deficiente gasto de protrombina. En un 90% de los pacientes con PTI crónica el anticuerpo IgG es el que está presente, en la médula ósea podemos encontrar un mayor número de megacariocitos los cuales están incrementados en tamaño, también encontramos leucocitos esencialmente normales, eosinofilia se ha descrito en algunos pacientes con PTI.

Tratamiento: en los casos de PTI observados en niños principalmente se ha visto un excelente pronóstico, y hasta en un 93% de los niños afectados tienen una recuperación completa sin la necesidad de alguna terapia, observándose en el 75% de los niños a los tres meses y en muchos otros en cuatro a seis semanas, por lo que en niños a menos que el sangrado sea mucho se decide dejar tratamiento conservador y observar. En los adultos la PTI por lo general tiende a la cronicidad por ello no se decide en ellos tratamiento conservador y observación si no se inicia con tratamiento con **corticosteroides** los cuales incrementan el número de plaquetas y tienen una favorable respuesta clínica en un 70-90% lo que llamamos "**REMISIÓN PARCIAL**", los pacientes que son tratados con estos medicamentos y que producen una completa normalización del recuento de plaquetas, es muy pequeño y está alrededor de un 15-60% a esto llamaremos "**REMISIÓN COMPLETA**". El mecanismo de acción de los esteroides es por la inhibición de la ingestión por los macrófagos de las plaquetas que están recubiertas por el anticuerpo. El medicamento más comúnmente utilizado al inicio de la terapia es la **PREDNISONA** que se da a dosis de 40 a 60 mg diarios en los adultos y de 1mg/Kg peso en el niño por un curso inicial de 3 a 4 semanas el cual se va disminuyendo hasta discontinuar la droga. Si se obtiene una completa remisión con el primer curso de esteroides, en muchos casos las recaídas

ocurren cuando se discontinúa el uso de la droga por lo que han recomendado un segundo curso para producir una remisión completa.

Sin embargo, con el curso inicial de esteroides no se produjo respuesta, es menos probable que un segundo curso sea efectivo, es en este momento o cuando se obtiene una respuesta parcial cuando la esplenectomía debería ser recomendada, ya que sabemos que la terapia con esteroides no debe ser mantenida por largos periodos, una regla razonable es que debe mantenerse debajo de los 6 meses. También se han intentado dar otra forma de terapia con **INMUNOGLOBULINA GAMA**, la cual aumenta los recuentos de plaquetas en 3 a 5 días, ya que su mecanismo de acción es la de bloquear los receptores Fc en los macrófagos lo que inhibe la fagocitosis. La dosis que se utiliza es de 1 mg/Kg/día por dos días o 400 mg/Kg/peso por 5 días, su efecto terapéutico es pasajero, es menos eficaz en enfermedad crónica y en pacientes mayores de 50 años, este medicamento se reserva para pacientes que serán intervenidos o que se resisten al tratamiento con esteroides o esplenectomía.

La **ESPLENECTOMÍA** el valor de esta es largamente reconocido, pero por lo regular es la última alternativa en la mayoría de los pacientes. Después de la operación los recuentos de plaquetas aumentan en 24 a 48 horas, así mismo se ve la normalización del tiempo de sangrado y una reducción en la fragilidad capilar. Una completa y sostenida remisión se ve luego de la esplenectomía en cerca del 60 a 88% de los pacientes, el beneficio de la esplenectomía en la PTI es atribuida a la remisión del órgano que es responsable de la destrucción de plaquetas sensibilizadas con un anticuerpo.

Las indicaciones para la esplenectomía son las siguientes:

1. Fallo de la remisión espontánea.

2. Fallo de la respuesta a esteroides.

3. Contraindicación de esteroides.

Las contraindicaciones para la esplenectomía son:

1. La temprana recomendación de esta en niños.
2. Pacientes con padecimiento cardíaco u otras complicaciones que contraindiquen la cirugía mayor.
3. Pacientes con PTI fulminante.
4. Niños menores de 2 años.
5. Pacientes con PTI que estén embarazadas.

Muchos autores consideran a la hemorragia fulminante como indicación para la esplenectomía, el fallo de la esplenectomía se ha atribuido a la presencia de bazos accesorios, en este caso se pueden recurrir a las drogas **INMUNOSUPRESORAS** entre las que encontramos la Ciclofosfamida a dosis de 50-200 mg/día oralmente o 300-600 mg/m² intravenosamente por dos semanas, con esta se ha logrado remisiones en un 44 a 55% de los pacientes. También está la Azantioprina a dosis de 1.5 a 2.5 mg/Kg día, la 6-Mecaptopurina a dosis de 3-4 mg/Kg, es necesario valorar el posible beneficio de estos contra los riesgos de toxicidad, inmunosupresión, supresión de la hematopoyesis en el caso de la ciclofosfamida, esta terapia debe ser reservada en los casos refractarios al tratamiento. (15).

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

Historia: los primeros casos de Esferocitosis Hereditaria probablemente fueron descritos por Vanliar y Masius quienes en 1871 describieron el desorden llamado "microcitemia", seguidamente los estudios de Haden, Castle y Dalan dieron mayor interés a la anomalía estructural, la cual podría ser la base de la hemólisis.

Los subsecuentes estudios sobre la Esferocitosis dieron mayor importancia al papel

del bazo en el mantenimiento de la integridad de la célula roja, así como la estructura y función de la membrana. (15).

Definición: es un desorden hemolítico familiar caracterizado por anemia, ictericia intermitente, esplenomegalia y una respuesta positiva a la esplenectomía.

Prevalencia: es considerada como una de las más comunes anemias hemolíticas hereditarias, principalmente en personas descendientes del Norte de Europa, en el Hospital Roosevelt tiene una incidencia de 1 en 700, también se reportan muchos casos de ciudades Africanas y Sur europeas.

Patofisiología: la hemólisis resulta del juego de una anomalía intrínseca de la célula roja y las condiciones específicas de la circulación normal. La Esferocitosis es transmitida con un patrón autosómico-dominante, el locus del gen al cual se a señalado la anomalía se ha analizado que puede encontrarse en los cromosomas 8 ó 12, este se caracteriza por ser eritrocitos osmóticamente frágiles, esféricos y con deficiencia de espectrina y son atrapados selectivamente por el bazo.

Manifestaciones clínicas: anemia, ictericia y esplenomegalia ya sean juntos o solos son las manifestaciones clínicas más comúnmente encontradas, los signos y síntomas son sumamente variables, y varían dependiendo de la edad, el ataque y la severidad, la anemia es suave y clínicamente silenciosa, la caída en la hemoglobina puede precipitar en ocasiones una descompensación cardíaca, estas crisis se reconocen ahora como causa de una arresto temporal de la eritropoyesis.

La ictericia se hacen más prominente en el período neonatal, 50% de los adultos tienen historia de ictericia durante la primera semana de vida, característicamente la ictericia es intermitente y asociada con fatiga, escalofríos, estrés emocional y el embarazo, es regla que el bazo este moderadamente grande es un 75 a 82% de los pacientes, así mismo puede encontrarse una alta incidencia

de colelitiasis, los cálculos de pigmento biliar pueden estar presentes ya a los tres años de edad y están presentes en un 43 a 85% de los adultos, también existe la presencia de úlceras en los tobillos las cuales son crónicas, acompañadas de dermatosis y pigmentación.

Pueden encontrarse anomalías esqueléticas que resultan de la expansión de la cavidad medular causadas por la crónica hiperplasia de la médula ósea, un número menor de anomalías congénitas se han descrito con asociación a la Esferocitosis Hereditaria, entre las que encontramos: persistencia de membrana papilar, anomalía de la base de la nariz, persistencia de la decidua del diente en el adulto.

Laboratorios: los niveles de hemoglobina pueden estar entre 13.1 a 12.5 mg/dl, la concentración de hemoglobina en la célula roja puede estar incrementada aproximadamente de 35.7 mg/dl no siendo esta afectada por la esplenectomía, el volumen corpuscular medio puede estar normal, incrementado o disminuido, los reticulocitos están característicamente aumentados en número, encontrándose por lo regular del 5 al 20% pero pueden haber recuentos tan altos del 92% o tan bajos del 2%, estos están presentes particularmente en la época de recuperación de las crisis aplásticas, es frecuente encontrar una anisocitosis, la fragilidad osmótica está dada por el grado de esfericidad que tenga la célula roja, la bilirrubina indirecta está elevada, la prueba de Coombs por lo regular es negativa, la médula ósea nos revela una hiperplasia eritroide, con normoblastos en 25 a 60 %.

Tratamiento: las transfusiones sanguíneas son raramente indicadas, exceptuando durante las crisis aplásticas.

La esplenectomía es funcional y permanentemente curativa, ya que amortigua con seguridad el condicionamiento y la hemólisis de los eritrocitos, los autores recomiendan no esplenectomizar si los pacientes presentan hemólisis leve,

aunque actualmente se recomienda esplenectomizar a todo paciente con esferocitosis hereditaria, ya que este procedimiento remueve la necesidad de las transfusiones sanguíneas durante las crisis aplásticas y minimizar el riesgo de enfermedad biliar.

Debe retrasarse la esplenectomía hasta después de los cinco años de edad por el riesgo elevado de infección fulminante, que es de 0.2% por 100 pacientes, el fallo de la esplenectomía para corregir la anemia puede sugerir error en el diagnóstico o la presencia de bazo accesorios, si el bazo no se remueve quirúrgicamente hay que dar al paciente ácido fólico a razón de 1 mg/día.

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

Definición: trastorno en el cual disminuye la vida del eritrocito, fundamentalmente por un proceso inmunológico.

Incidencia: las anemias hemolíticas al parecer no están confinadas a una raza en especial, pero se han relacionado a pacientes caucásicos, una mínima incidencia de 1 en 1000; afectando más al sexo femenino.

Patofisiología: la anemia hemolítica autoinmune son causadas por anticuerpos que son producidos por el sistema inmunológico del paciente y que se clasifica de acuerdo con las propiedades térmicas de los anticuerpos anticélulas rojas por ello encontramos dos tipos, los "anticuerpos calientes" que reaccionan a 37 grados y que son usualmente IgG pero también pueden ser IgM o IgA, y los llamados "anticuerpos fríos" que reaccionan a 20 ó 28 grados y que son predominantemente IgM. Los anticuerpos calientes facilitan el secuestro de eritrocitos por el bazo, estos mismos se han descrito en asociación con un número de enfermedades entre las cuales encontramos, infecciones virales, autoinmunes como el Lupus Eritematoso, alrededor del 60% de pacientes que desarrollan anticuerpos contra los eritrocitos han recibido terapia con alfa-metildopa.

Fundamentalmente las anomalías en la regulación de la respuesta inmunológica es el factor más importante para el desarrollo de la autoinmunidad.

Manifestaciones clínicas y examen físico: la hemólisis es gradual e insidiosa y es frecuentemente asociada con enfermedad maligna o Lupus Eritematoso, la duración de la enfermedad varía considerablemente, con episodios cortos ocasionalmente, la hemólisis puede complicarse con procesos infecciosos y llevar al curso de la enfermedad hacia la cronicidad y ser intratable.

Los síntomas más comúnmente encontrados son anemias en pacientes con enfermedad leve crónica y puede incluir debilidad, fatiga, vahído, disnea y síntomas de fallo cardíaco, inexplicablemente también puede encontrarse fiebre y dolor abdominal que ocurre con bastante frecuencia, así como dolor precordial, cefalea y tromboflebitis.

Un bazo leve o moderadamente agrandado, así como los nódulos linfáticos en común encontrarlos, en casos de anemia severa pueden acompañarse de cianosis en labios, nariz, mejillas y orejas, asociados a las estasis vascular causado por la autoaglutinación.

Laboratorios: el hematocrito y la hemoglobina sus valores varían, dependiendo de la severidad del proceso hemolítico, el volumen corpuscular medio es de rango de macrocitosis, el recuento de reticulocitos es alto, están presentes la autoaglutinación se distingue la formación de Roleux, el pigmento biliar se encuentra moderadamente incrementados a expensas de la indirecta, los niveles de haptoglobulina se encuentra elevados, ocasionalmente puede observarse masiva hemoglobinemia, hemoglobinuria y hemosideriuria, más que todo en pacientes con enfermedad fulminante, el urobilinógeno fecal y urinario se encuentra elevado, la médula ósea presenta hiperplasia eritroide, la prueba de Coombs es positiva y el antígeno encontrado es el IgG y el C3 presente.

Tratamiento: la transfusión sanguínea puede ser necesaria en aquellos pacientes con enfermedad fulminante. Las hormonas adrenocorticosteroides constituyen actualmente la terapia inicial para muchos pacientes con AHA, la dosis inicial es de 40 mg/m² de superficie corporal por 1 a 2 meses, cuando se encuentra un incremento en el recuento de reticulocitos y un rápido incremento de 2 a 3 gramos de hemoglobina o esta llegara hasta 10 mg/dl la dosis terapéutica puede disminuir gradualmente, dependiendo siempre de la respuesta hematológica, una estrategia general es la disminución a 20 mg de prednisona por m² de superficie corporal por un periodo de 4 a 6 semanas, disminuyendo lentamente esta dosis en un periodo de 2 a 3 meses, con esta forma de tratamiento en muchos casos se obtiene una remisión del 70 a 90% de los sujetos, pero un 40 a 50% requieren dosis pequeñas de esteroides para el mantenimiento de la remisión y un 15 a 20% requieren dosis elevadas.

El mecanismo de acción de los esteroides es por medio de la reducción del número y fuerza de unión de los monocitos y receptores Fc de los macrófagos, lo que disminuye su capacidad para unir y destruir eritrocitos sensibilizados con IgG.

La esplenectomía es recomendada para pacientes quienes la anemia no pudo ser controlada en la fase aguda de la enfermedad, o en quienes requieren de altas dosis de esteroides, o que desarrollan complicaciones serias para la misma terapia aún a dosis bajas, los resultados de la esplenectomía son improbables si no se realizan pruebas de secuestro esplénico con células marcadas con Cr 51, ya que tendrán mejores resultados aquellos pacientes en quienes se encuentra un marcado secuestro esplénico y un pequeño secuestro hepático, esperando un resultado de un 50 a 80% favorable en estos pacientes.

También tenemos la elección de la utilización de drogas inmunosupresoras, entre las que encontramos la ciclofosfamida, azantrioquina, reservándose éstas para

aquellos pacientes que no tuvieron respuesta a los esteroides o requieren de dosis muy altas de estos.

ESPLENECTOMÍA

Técnica en esplenectomía abierta: se realiza bajo anestesia endotraqueal y se inserta sonda nasogástrica para descomprimir el estómago y facilitar el tratamiento de las venas gástricas cortas.

Se prefiere una incisión en la línea media para exponer un bazo roto, en la resección electiva puede utilizarse la incisión subcostal izquierda o en la línea media.

El primer paso después de la observación del órgano, tamaño y adherencias, se penetra en la transcavidad de los epiplones, ligando y seccionando los vasos del ligamento gastrocólico y gastroesplénico, se levanta la curvatura mayor gástrica y se localiza la arteria esplénica en el borde superior del cuerpo del páncreas, esta se aísla con un disector después de abrir el peritoneo que lo recubre, procurando no lesionar la vena esplénica que está inmediata, la arteria se liga no más lejos de 4 cm de la cola del páncreas por el eventual riesgo de provocar un necrosis, fistula o pseudo quiste, ahora se completa la liberación del ligamento gastroesplénico en toda su longitud, debiendo ser cuidadosos en la parte superior donde los vasos cortos los son más y existe el riesgo de hemorragia molesta y abundante si se desgarran.

Se procede a continuación a liberar el polo inferior del órgano disecado y seccionar el ligamento esplenocólico que suele contener algunos vasos, hay que procurar no desgarrar el colon ni la inserción del ligamento del bazo, la liberación de la cara diafragmática del bazo no suele ser difícil en los casos habituales, aunque hay que ser cuidadosos con las adherencias, se llega así al ligamento

esplenorrenal que generalmente se corta sin producir hemorragia, teniendo precaución en el desplazamiento del bazo hacia la línea media, una vez seccionado se libera incruentamente con facilidad junto con la cola del páncreas, pudiendo exteriorizarse el órgano y abordar el pedículo principal con orden para aislar la vena y arteria y ligarlas y seccionarlas independientemente, sin lesionar la cola del páncreas.

Hay que examinar los mesos del bazo para identificar la existencia de bazos accesorios que deben ser extirpados, ya que están presentes en un 15 a 30% de los casos, una vez realizada la esplenectomía, debe hacerse una revisión cuidadosa para identificar pequeños puntos hemorrágicos., el fundus gástrico y el diafragma son los sitios donde con más frecuencia existen pequeños puntos de sangrado, la aplicación de compresas húmedas en suero caliente o algún preparado de esponja de fibrina ayuda mucho, el lecho esplénico debe drenarse con un tubo de materia blanda como el Penrose que es muy utilizado, con lo que se consigue la evacuación de algún hematoma y reducir el riesgo de infección local o dificultad respiratoria, se utiliza con mayor frecuencia en paciente con metaplasia mieloide cuando hay alguna duda de hemorragia continuo. (6, 8 y 9).

Técnica es esplenectomía videolaparoscópica: el paciente se prepara como en la técnica abierta, los autores prefieren colocar al paciente en posición supina; otros se sitúan a un lado del paciente con éste en la posición lateral derecha y el brazo izquierdo elevado, tras inducir anestesia, los autores colocan al anestesiólogo por arriba y a la derecha del paciente, y el monitor de video directamente a la posición de litotomía modificada con los muslos en abducción y las rodillas en flexión.

El cirujano se coloca entre las piernas del paciente, y mira al monitor que

está colocado sobre la cabeza de este último, después de la colocación de las cánulas de trocar, el enfermo se vuelve a la posición de Trendelenburg con rotación de 20 grados de la mesa de operaciones, de modo que el lado derecho quede más abajo.

Se crea un nuemoperitoneo a través de una incisión umbilical mediante aguja de Veress, la colocación de las cánulas de trocar varia, de manera característica, cinco o seis cánulas cuyos diámetros varían entre 5 y 15 mm. La cánula lateral izquierda se coloca lo más atrás que se pueda de modo que se llegue a las estructuras y la aplicación de clips o grapas.

Se pasan los separadores de abanico, pinzas de Babcock y pinzas sujetadoras a través de las cánulas del lado derecho para rechazar a hígado, colon, estómago y epiplón, se examina el contenido abdominal y se hace todo lo posible por localizar los bazos accesorios, que se resecan si se encuentran, se inicia la extirpación del bazo mediante sección del ligamento esplenocólico, la hemorragia se controla mediante electrocauterio o endoclip, algunos cirujanos prefieren aislar la arteria esplénica y colocar un clip sobre ella antes de preceder con la movilización del bazo. Otros efectúan la disección hasta la inserciones peritoneales hemicolon izquierdo, con movilización del hilio del mismo y la cola del páncreas, cuando es completa esta maniobra, el bazo se devuelve al cuadrante superior izquierdo y se sujeta el estómago con unas endopinzas de Babcock, tras lo cual se rechaza hacia la derecha y hacia abajo. Se controla la hemorragia de los vasos gástricos cortos con clip y se seccionan con un dispositivo de grapado anastomótico gastrointestinal endoscópico.

Los autores utilizan un escalpelo Harmonic para seccionar las inserciones posteriores del bazo y los vasos gástricos cortos, con lo que vuelve mínimo el uso del clip. El bazo se sujeta a nivel de su hilio y se levanta hacia delante, a

menudo quedan inserciones posteriores de este órgano, que se seccionan con el electrocauterio, el bazo se coloca en una bolsa plástica, que se rescata a través del orificio de la bolsa con pinzas de Kocher a fin de evitar la rotura de la bolsa, la operación termina con la sutura de los orificios donde se encontraban las cánulas con puntos subcuticulares. (7 y 14).

CONSIDERACIONES PREOPERATORIAS Y POSTOPERATORIAS

Preoperatorias:

- Aumentar el número de células rojas en pacientes con anemia moderada o severa.
- Confirmar con banco de sangre el tipo de sangre del paciente y reservar de la misma.
- No transfundir plaquetas con púrpura trombocitopénica idiopática y trombótica preoperatoriamente si no intraoperatoriamente.

Postoperatorias:

- Vigilar la presencia de fenómenos trombóticos o hemorrágicos.
- Si después de transfundir 1.5 litros de sangre en 24 horas persiste la hemorragia en el lecho esplénico, reintervenir.
- Estar alerta frente a dolor abdominal, íleo y vómitos y amilasa elevada.
- Atelectasia de lóbulo inferior izquierdo y derrame pleural son frecuentes en pacientes mayores, obesos y bronquíticos crónicos.
- Períodos de trombocitopénica, neutropenia o anemia pueden indicar bazos accesorios.

COMPLICACIONES

Las complicaciones más frecuentes son:

1. Atelectasia del lóbulo inferior izquierdo.
2. Hematoma.
3. Absceso subfrénico.
4. Lesión del páncreas que origina fistula o pancreatitis.
5. Infección y sepsis.

VI. METODOLOGÍA

A. TIPO DE ESTUDIO:

Es un estudio de tipo retrospectivo, se llevó acabo por medio de la revisión y análisis de los registros clínicos de pacientes que padecen de Púrpura Trombocitopénica Idiopática, Anemia Hemolítica Autoinmune y Esferocitosis Hereditaria a quienes se le realizó esplenectomía

B. TIPO DE ANÁLISIS:

Se llevó acabo por medio de la revisión de los registros clínicos de pacientes que fueron sometidos a esplenectomía por enfermedad hematológica, que cumplieron con los criterios de inclusión y que fueron intervenidos quirúrgicamente durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999, se revisaron diez registros por día contando con 50 registros de pacientes esplenectomizados.

C. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN:

a. Inclusión:

Se incluyeron registros clínicos de niños y adultos de sexo femenino y masculino comprendidos entre las edades de 12 a 50 años. Que fueron esplenectomizados por estas causas en el período del mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

b. Exclusión:

Se excluyeron los registros clínicos incompletos que no permitieron recabar la información necesaria.

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA
1. Pertinencia.	Término que designa algo que viene a propósito, que es oportuno.	Término que indica si la realización de la esplenectomía se llevó acabo en un momento adecuado o no, por lo que se revisarán los registros médicos de los pacientes en busca de las condiciones en que se encontraban al momento de la esplenectomía.	Nominal Condiciones estables: en las que encontramos signos normales, laboratorios en límites normales, tiempo de tratamiento médico corto y cirugía electiva. Condiciones inestables: pacientes con signos vitales alterados, cirugía de emergencia con hemorragia activa y alteración de los resultados de laboratorios.	Estables Inestables
2. Tiempo de tratamiento médico.	Tiempo durante el cual recibe medicinas	Tiempo durante el cual recibió medicamentos el paciente según	Intervalo 0 a 6 meses 7 meses a 1 año De 1 año a más	Meses

el paciente. su registro médico previo a la esplenectomía.

3. Complicaciones que presentaron los pacientes. Reacciones inesperadas que presenta el paciente secundario al tratamiento establecido. Son los acontecimientos inesperados que presentaron los pacientes después de la esplenectomía y que se encuentran en el registro médico del paciente de donde serán tomados los datos. Nominal Menores Mayores Menores: son aquellas que no comprometen la vida del paciente, entre estas: dehidricencia de herida operatoria, atelectasia, fiebre y hemorragia que se controla con transfusión. Mayores: son las que ponen en peligro la vida del paciente, entre estas: sepsis pancreatitis y absceso subfrénico.

4. Nivel de respuesta del paciente. Es la manera como responde el paciente al tratamiento establecido. Es la respuesta que manifiesta el paciente al tratamiento, la cual se basará en resultados de laboratorio obtenidos de los registros. Nominal Completa Respuesta completa Falta de respuesta. recuento mayor de 150 mil/UI, durante al menos 2 meses después de la operación, y sin tratamiento alguno.

médicos de los pacientes.

Respuesta parcial recuento de plaquetas mayor o igual a 150 mil/UI con o sin tratamiento, o respuesta completa seguido de recaída. Falta de respuesta: recuento de plaquetas menor de 50 mil/UI.

5. Incidencia de mortalidad. Es la cantidad de pacientes que fallecen secundario a la cirugía. Es el número total de pacientes fallecidos secundario a la esplenectomía, dividido el total de pacientes esplenectomizados, datos que serán tomados de los registros médicos y libro de defunción. Intervalo Mortalidad alta: del 90 al 60% Mortalidad media: del 60 al 30% Mortalidad baja: del 30 al 0%. Alta Media Baja

H. ACTIVIDADES:

1. Selección del tema del proyecto de investigación.
2. Selección del asesor y revisor.
3. Recopilación del material bibliográfico.
4. Elaboración del proyecto conjuntamente con el asesor y revisor.
5. Aprobación del proyecto por el Hospital Roosevelt y el Departamento de Cirugía.
6. Aprobación del proyecto por la coordinación de tesis.
7. Ejecución del trabajo de campo.
8. Procesamiento de datos.
9. Análisis y discusión de resultados.
10. Elaboración de conclusiones, recomendaciones y resumen.
11. Presentación de informe final.
12. Aprobación de informe final.
13. Impresión del informe final y trámites administrativos.
14. Examen público.

VIII. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

CUADRO No. 1

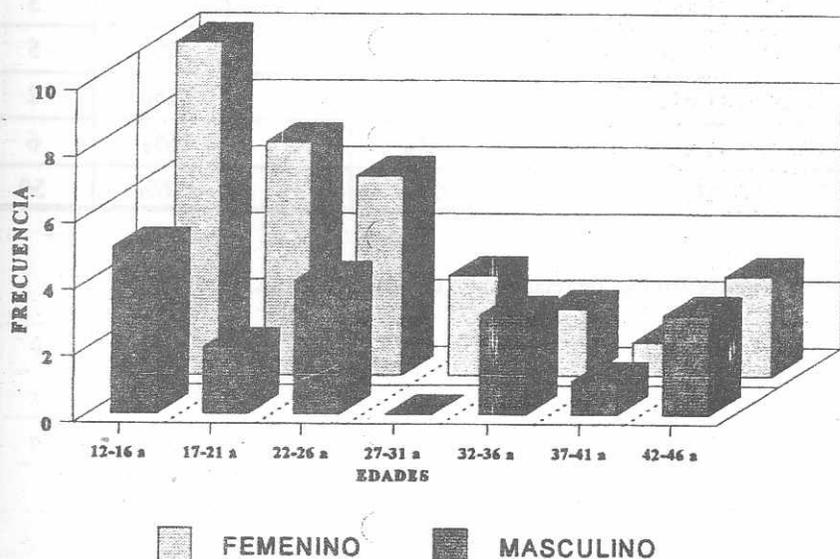
Relación entre edades y sexo de los pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

EDAD	F	%	M	%	TOTAL
De 12 a 16 años	10	20%	5	10%	15
De 17 a 21 años	7	14%	2	4%	9
De 22 a 26 años	6	12%	4	8%	10
De 27 a 31 años	3	6%	0	0%	3
De 32 a 36 años	2	4%	3	6%	5
De 37 a 41 años	1	2%	1	2%	2
De 42 a 46 años	3	6%	3	6%	6
TOTAL	32	64%	18	36%	50

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo).

GRÁFICA No. 1

Relación entre edades y sexo de los pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.



Fuente: Cuadro número 1.

CUADRO No. 2

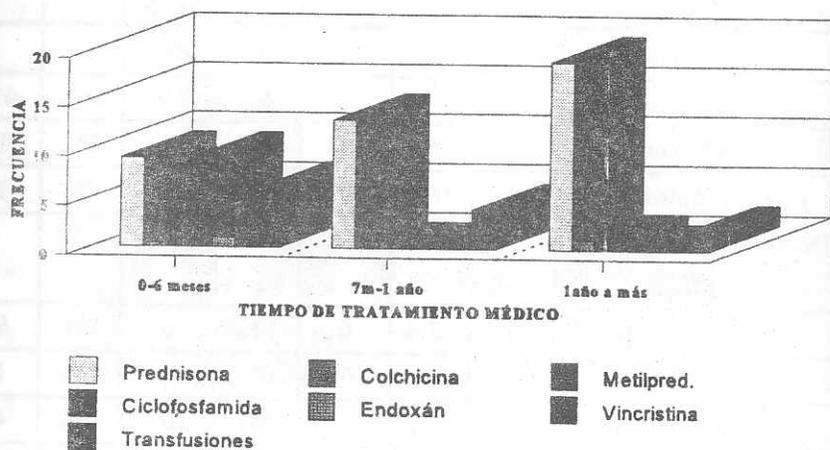
Tiempo de tratamiento médico y medicamentos más utilizados en pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

MEDICAMENTOS	0-6 MES ES		7 M- 1 AÑO		1 AÑO A MÁS		TO TA L
	N	%	N	%	N	%	
ESTEROIDES							
Prednisona	9	18%	13	26%	19	38%	41
Colchicina	0	0%	0	0%	1	2%	1
Metilprednisolona	0	0%	0	0%	1	2%	1
INMUNOSUPRESOR ES							
Ciclofosfamida	9	18%	0	0%	0	0%	9
Endoxán	1	2%	0	0%	0	0%	1
Vincristina	4	8%	0	0%	0	0%	4
TRANSFUSIONES							
Transfusión	6	12%	4	8%	2	4%	12

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo)

GRÁFICA No. 2

Tiempo de tratamiento médico y medicamentos más utilizados en pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.



Fuente: Cuadro número 2.

CUADRO No. 3

Signos vitales preoperatorios presentados por los pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

SIGNOS VITALES	12-16 AÑOS		17-21 AÑOS		22-26 AÑOS		27-31 AÑOS		32-36 AÑOS		37-41 AÑOS		42-46 AÑOS	
	N	A	N	A	N	A	N	A	N	A	N	A	N	A
P/A	13	3	8	1	8	2	3	0	4	1	2	0	5	0
Fc	14	2	9	0	7	3	3	0	5	0	2	0	5	0
Fr	14	2	9	0	9	1	3	0	5	0	2	0	5	0
Temp.	16	0	9	0	10	0	3	0	5	0	2	0	5	0

N= normal A= anormal

P/A= presión arterial

Fc= frecuencia cardiaca

Fr= frecuencia respiratoria

Temp.= temperatura

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo).

CUADRO No. 4

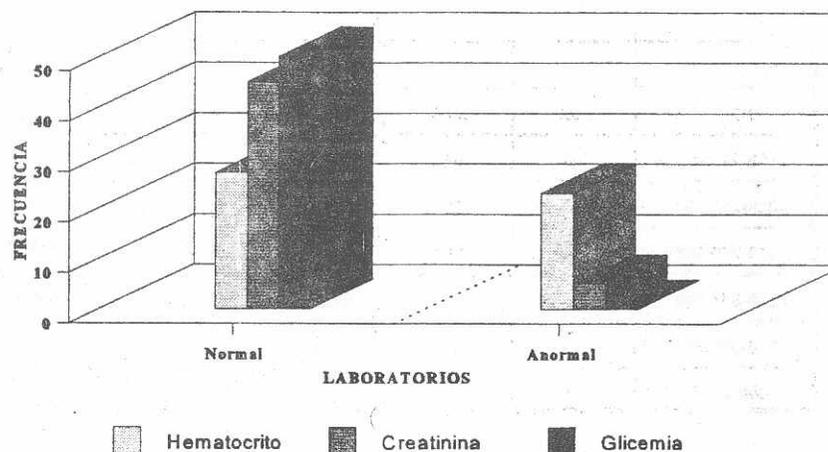
Laboratorios preoperatorios de pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

LABORATORIOS	NORMAL	%	ANORMAL	%
Hematocrito	27	54%	23	46%
Creatinina	45	90%	5	10%
Glicemia	50	100%	0	0%

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo).

GRÁFICA No. 3

Laboratorios preoperatorios de pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 a julio de 1999.



Fuente: Cuadro número 4.

CUADRO No. 5

Comparación de recuentos plaquetarios de pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

RECuento PLAQ. /U(mm3)	PREOPER ATORIO	POSTOPE RATORIO	EN 1 MES	EN 6 MESES	EN 1 AÑO	TOTAL
MENOS 20.000	4%	2%	0%	0%	0%	6%
20-59.000	20%	2%	0%	0%	0%	22%
60-99.000	10%	0%	0%	0%	2%	12%
100-139.000	26%	6%	0%	0%	0%	32%
140-179.000	20%	20%	8%	0%	0%	48%
180-219.000	2%	20%	6%	6%	0%	34%
220-259.000	6%	6%	10%	10%	4%	36%
260-299.000	2%	28%	22%	4%	4%	60%
300-359.000	6%	8%	28%	18%	14%	74%
360-399.000	0%	2%	10%	10%	0%	22%
400 a más	4%	6%	16%	12%	8%	46%

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo).

CUADRO No. 6

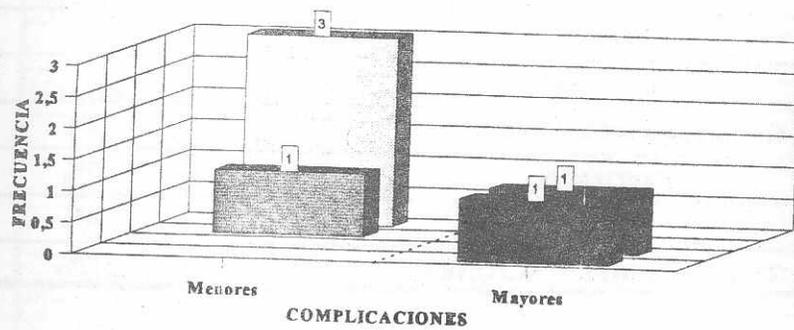
Complicaciones quirúrgicas frecuentemente presentadas por pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
MENORES		
Dehiscencia de herida operatoria	3	6%
Atelectasia	1	2%
TOTAL	4	8%
MAYORES		
Hemorragia del lecho esplénico	1	2%
Pancreatitis	1	2%
TOTAL	2	4%
TOTAL COMPLICACIONES	6	12%

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo).

GRÁFICA No. 4

Complicaciones quirúrgicas presentadas por los pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.



- Dehiscencia de herida op.
- Atelectasia
- Hemorragia del lecho esplénico
- Pancreatitis

Fuente: Cuadro número 6.

CUADRO No. 7

Condición de los pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.

CONDICIÓN DEL PACIENTE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Vivo	49	98%
Fallecido	1	2%
TOTAL	50	100%

Fuente: Boleta de recolección de datos (anexo).

GRÁFICA No. 5

Condición de los pacientes esplenectomizados en el Hospital Roosevelt, durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999.



Fuente: Cuadro número. 7.

IX. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS

Estudios realizados en otros países sobre esplenectomía en patologías hematológicas mencionan que es el sexo femenino el más afectado en un proporción de 3:1, principalmente en la Púrpura Trombocitopénica Idiopática y Anemia Hemolítica Autoinmune, así también son más comunes los casos en niños y adultos jóvenes. Lo que se relaciona con los resultados obtenidos en el estudio actual que es de 32 casos en el sexo femenino y 18 en el sexo masculino, encontrando mayor número de casos entre las edades de 12 a 26 años, resultados que en nuestro medio se ven influenciados por el hecho de que es la población femenina (38% a nivel nacional) es la que más consulta, y por ser una población en vías de desarrollo tenemos una pirámide poblacional de base ancha donde la población joven (15 a 30 años) es la más abundante (58% Boletín -SIECA- 09/04/1999).

La terapéutica médica utilizada para las patologías hematológicas en especial para la PTI y la AHAI inicia con el uso de glucocorticoides principalmente la Prednisona con los cuales generalmente se logra un ascenso del número de plaquetas, sin embargo en un número considerable existe recaída al suspender el medicamento. En otros países se está utilizando un protocolo el cual tiene un periodo inicial de terapéutica con esteroides de 6 semanas a 2 meses, utilizando venoclisis de dosis altas de globulina gamma y plasmaféresis con éxito permanente limitado, si hay respuesta se disminuye gradualmente la corticoterapia y si la trombocitopenia recurre se extirpa el bazo, si el paciente no responde con un aumento en las cifras de plaquetas también se realiza esplenectomía. Los resultados obtenidos en el estudio muestran que 38 (76%) de los 50 pacientes fueron manejados con prednisona a dosis promedio de 60 mg/d (25 a 100 mg/d) el cual se administró alrededor de 1 año a más con u promedio de 3 años, de los medicamentos inmunosupresores fué la Ciclofosfamida la más utilizada en nueve casos y en doce pacientes se utilizaron transfusiones sanguíneas.

El tiempo de tratamiento médico es uno de los talones de Aquiles en la terapéutica de las enfermedades hematológicas debido a que no se puede predecir

la forma en la cual el paciente responderá al medicamento y en que tiempo lo hará, ya que si después del curso inicial de esteroides no se produjo respuesta es menos probable que un segundo curso sea efectivo, entonces parece aconsejable la esplenectomía, mejor que insistir en los corticosteroides ya que sabemos que la terapia con esteroides no debe ser mantenida por largos periodos, una regla razonable es que debe mantenerse debajo de los seis meses, ya que la esplenectomía tiene menos complicaciones practicada precozmente que después de largas temporadas con esteroides por aumentar la morbilidad ligada a los efectos secundarios de estos. En el estudio observamos que los pacientes recibieron tratamiento médico por largas temporadas debiéndose esto a la falta de un protocolo de manejo que ayude a decidir cual es el momento quirúrgico adecuado para el paciente hematológico.

La estabilidad del paciente y sus signos vitales es de importancia para el éxito de la cirugía y la evolución postoperatoria, ya que estos reflejan la funcionalidad y el estado general de órganos claves de nuestro organismo, los resultados de los signos vitales se clasificaron en grupos etéreos y se consideraron como normales y anormales (ver anexo 2 para valores de referencia según edad), encontrándose en su mayoría en límites normales.

La esplenectomía es un procedimiento de riesgo relativamente bajo en individuos sanos, sin embargo, muchos pacientes que requieren esplenectomía experimentan problemas médicos coexistentes importantes como neutropenia, trombocitopenia, anemia o una combinación de estos. La serie de reportes en la literatura acerca de la presencia de anemia en las patologías hematológicas, describen que en la Esferocitosis Hereditaria esta es moderada con niveles que se mantienen entre 7.5 y 14 gramos/dl de hemoglobina y particularmente durante las crisis pueden encontrarse valores tan bajos como 2 y 3 gramos/dl, en la PTI la anemia es proporcional a la pérdida de sangre y en la AHAI la anemia es muy variable con rangos entre 2.4 y 12.5 gramos/dl de hemoglobina y valores muy bajos durante las llamadas "crisis aplásticas" en las cuales hay hemólisis.

Los resultados obtenidos con nuestro estudio muestran que 27 (54%) de los

50 pacientes tenían hematocito normales, considerándose como normales aquellos que se encontraban entre 25 y 35%, los restantes 23 (46%) casos obtuvieron recuentos por debajo de estos valores. En un estudio comparativo de Esplenectomía Abierta vs. Laparoscópica realizado en el Hospital Roosevelt menciona que un resultado de hemoglobina anormalmente bajo 4 gramos o un recuento plaquetario de 3,000 U/L no es contraindicación anestésica ni quirúrgica aún en pacientes que la indicación de cirugía es hemorragia que no puede ser controlada con tratamiento médico, puede realizarse el procedimiento, a menos que el paciente desarrolle una coagulopatía incorregible que es una contraindicación para cualquier tratamiento quirúrgico.

En la AHAI y EH encontramos reportes de recuentos plaquetarios normales mientras que en la PTI la trombocitopenia suele ser del orden de 50,000 U/L y no hay correlación entre las manifestación clínica y las cifras de plaquetas, también durante estos periodos pueden encontrarse evidencias de casos de hemorragia espontánea. Los resultados del estudio muestran que en un 24% se obtuvieron recuentos menores de 59,000 U/L y 26% con recuentos de 100-139,000 U/L preoperatoriamente, postoperatoriamente encontramos un 4% de recuentos menores de 59,000 U/L y un 28% entre 260-299,000 U/L.

Los resultados de la esplenectomía son variables, habiéndose informado frecuencia de curación desde 49 hasta 90%, probablemente uno de los problemas en la interpretación de resultados sea la falta de consenso para definir "respuesta a la esplenectomía", lo cual impide una comparación estricta, ya que distintos autores mencionan como respuesta completa según McMillan un 80%, Berchtold y McMillan un 60%, Chirletti y cols. encuentran un 90% y Schwartz un 85%, sin mencionar los criterios utilizados, en nuestra evaluación seleccionamos los criterios de George y cols. que se basan en el recuento postoperatorio de plaquetas, con ellos encontramos una frecuencia de Respuesta Completa del 90%, una Respuesta Parcial del 8% y 2% de Falta de Respuesta de nuestros pacientes, en base en lo anterior creo que las esplenectomías se realizaron en forma pertinente.

De las complicaciones más frecuentemente encontradas en el pacientes

esplenectomizado tenemos la atelectasia del lóbulo inferior izquierdo, hematoma y absceso subfrénico, lesión del páncreas que originan fistula o pancreatitis, problemas relacionados con la herida quirúrgica, íleo, tromboembolia pulmonar, obstrucción intestinal, infecciones y sepsis. En el estudio presente seis pacientes desarrollaron complicaciones postoperatorias de las cuales cuatro fueron menores tres fueron dehiscencia de herida operatoria que se atribuye al largo período de tratamiento con esteroides (3 años), y la otra fue una atelectasia que resolvió satisfactoriamente, de las dos complicaciones mayores una fue hemorragia del lecho esplénico que ameritó reexploración quirúrgica y resolvió satisfactoriamente y un pancreatitis la cual fue causa de muerte.

La hemorragia del lecho esplénico es posible en casos de bazos grandes y con adherencias, la pancreatitis no es muy frecuente pero se sospechará por la presencia de dolor abdominal, íleo, vómitos y amilasa elevada en sangre, la atelectasia del lóbulo inferior izquierdo y derrame pleural son bastante frecuentes especialmente en personas obesas y bronquíticos crónicos.

Conviene recordar que la mortalidad de la esplenectomía se encuentra actualmente entono al 5 - 10% dependiendo del estado general, enfermedad de base que justifica la intervención, tamaño y estado del órgano, en el estudio tenemos una mortalidad del 2%, en base a los resultados obtenidos en la investigación creo que las esplenectomías se realizaron en forma pertinente.

X. CONCLUSIONES

1. Las esplenectomías realizadas en el Hospital Roosevelt durante el mes de enero de 1990 al mes de julio de 1999 fueron realizadas en forma pertinente, debido a que las condiciones preoperatorias de los pacientes se encontraron en límites aceptables, y en la mayoría de los pacientes la respuesta a la esplenectomía fue completa, con un porcentaje mínimo de mortalidad.

XI. RECOMENDACIONES

1. Disminuir el tiempo de tratamiento médico en los pacientes con patologías hematológicas descritas anteriormente y evaluar en forma precoz la recomendación de la esplenectomía.
2. Incrementar el número de células rojas en el paciente con anemia moderada a severa o severa, ya que no hay una certeza en el valor mínimo preoperatorio de hemoglobina que garantice la buena oxigenación, como valor arbitrario se sugiere 11 gramos/dl.
3. Implementar el uso de estudios por medio de isótopos para ver el secuestro esplénico y vida media de hematíes.
4. Hacer un protocolo de manejo para las patologías hematológicas en el Hospital Roosevelt.

XII. RESUMEN

Se llevó a cabo en el Departamento de Cirugía del Hospital Roosevelt el estudio retrospectivo:

Pertinencia de la esplenectomía realizada en el paciente con Púrpura Trombocitopénica Idiopática, Anemia Hemolítica Autoinmune y Esferocitosis Hereditaria. Para ello se realizó una boleta de recolección de datos la cual se llenó posteriormente al revisar los registros médicos de pacientes que fueron esplenectomizados durante los meses de enero de 1990 al mes de julio de 1999, que fueron en total 50.

Se encontraron 26 pacientes con Púrpura Trombocitopénica Idiopática, 11 con Anemia Hemolítica Autoinmune y 13 con Esferocitosis Hereditaria, con un predominio por el sexo femenino en un 64%, las edades más frecuentes están entre los 12 a 16 años con un promedio de 14 años y otro pico en 22 a 26 años con un promedio de 23 años.

Se analizaron los signos vitales preoperatorios de los pacientes así como los datos de laboratorio encontrándolos dentro de límites normales, el tiempo de tratamiento médico recibido por el paciente que en promedio fue de tres años, siendo el medicamento más utilizado la Prednisona en dosis que vario entre 25 a 100 mg.

Encontrándose un nivel de respuesta del paciente a la esplenectomía según la tabla de George y cols. que se basa en el recuento plaquetario postoperatorio de 90% de respuesta completa, 8% de respuesta parcial y 2% de falta de respuesta.

Las complicaciones presentadas por los pacientes en su postoperatorio fueron en total de un 12%, de las cuales 4% fueron mayores siendo una de estas causa de muerte y 8% menores, determinando que la esplenectomía fue pertinente en un 90% de los casos.

Recomiendo la disminución en el tiempo de tratamiento médico ya que los medicamentos esteroides utilizados en largas temporadas aumentan el riesgo de infección y disminuyen la capacidad de cicatrización, por lo que autores mencionan que una regla razonable es que debe mantenerse debajo de los seis

meses, mejorar los niveles de hemoglobina preoperatorios del paciente, así como la recomendación del uso de estudios por medio de isótopo al bazo y hacer un protocolo de manejo de las patologías hematológicas el cual ayude a decidir el momento quirúrgico adecuado para el paciente hematológico.

XIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Berchtold P., McMillán R. Therapy of chronic idiopathic thrombocytopenic púrpura in adults; estudio realizado en el departamento de Medicina Molecular y Experimental del Instituto Reserch of Seripps Clinic, La Jolla. **Revista The Journal of American Society of Hematology**, 1994 nov;74(7):2309-15.
2. Cauler M., et al. Splenic irradiation for chronic autoimmune thrombocytopenic púrpura in patients with contra-indications to splenectomy; estudio realizado en el Centro Oscar Lambert. **Revista British Journal of Hematology**, (Francia) 1995 mayo;91(1):208-11.
3. Cecil. **Tratado de Medicina Interna**, México; Interamericana, 1994. 9 ed. vol(1) pags. 949-1185.
4. Cusak J. Role of splenectomy in chronic lymphocytic leukemia; revisión de 77 casos estudiados en el Departamento de Cirugía y Medicina de la Universidad de Houston, Texas. **Revista Journal of American College of Surgeon**, (Houston) 1997 abril;187(1):237-43.
5. Dameshek L., Lawrence D. **The Surgical clinics of North American**. Philadelphia:MacGraw Hill, 1980. 2ed. vol 55(2) pags 253-72.
6. González F. et al. **Tratado de patología quirúrgica y clínicas quirúrgicas**, Madrid:Bibliograf, 1992. 2ed. Vol (2) pags 2861-83.
7. Rege R. V. Esplenectomía laparoscópica. **En: Clínicas de cirugía de Norteamérica**. 3ed. Chicago:MacGraw Hill. 1996 vol 123(4) pags 449-59.
8. Seymour I. Splenectomy for hematologic disease. **In: Surgical clinic of North America**. New York: Interamericana. 1981. 2ed vol. 161(1) pags 117-25.
9. Schwartz. **Principios de cirugía**. México:Interamericana, 1996. 6ed. vol(1) pags 1477-90.
10. Shirly B. **Hematología Clínica**. México:MacGraw Hill, 1990. 3ed. pags. 242-49, 343-37.
11. Schlinket R. Laparoscopic splenectomy offers advantages in select patients

- with immune thrombocitopenic púrpura, revisión de 21 casos estudiados en las clínicas Mayo. Revista The American Journal of Surgery. (Arizona) 1995 dic;147(6):524-527.
12. Tabarra I. Clinicas médicas de Norte América. México:Reverte, 1992. 1ed. Vol.(3) pags 657-76.
 13. Tisiotos.G. Laparoscopic splenectomy for immune thrombocitopenic púrpura, revisión de 18 casos, estudiados en las clínicas Mayo. Revista Archives of Surgery. (Arizona) 1997 jun;132(2):642-646.
 14. Venrooke R. Laparoscopic splenectomy for immune thrombocitopenic púrpura, revisión de 17 casos, estudiados en los departamentos de Cirugía Gastrointestinal y Hematológica del Hospital de Saint-Pierr. Revista Journal of American College of Surgeron. (Belgium)1994 jun;179:668-672.
 15. Winsow G. et al. Thrombocytopenic thrombotic púrpura, indications for and results of splenectomy, revisión de 15 casos, estudiados en el departamento de Cirugía de la Universidad de Utah. Revista The Journal of Surgery. (Utah) 1995 dic;147(6):558-563.
 16. Wintrobe M. et al. Clinic Hematology. Estados Unidos: Prentice Hall, 1981, 8ed. Pags. 755-61, 925-39 y 1090-1107.
 17. Wong P. et al. Treatment of thrombotic púrpura with intravenous gamma globulin. Revista The Journal of Surgery. (Houston) 1986 feb;314:385 Letter.
 18. Yee J. Laparoscopic splenectomy for congenital spherocytosis with splenectomegaly. Revista The Journal of Surgery. (Chicago) 1994 mayo;38:73-76.
 19. Yee L., Carvajal S. Laparoscopic splenectomy. Revista Archives of Surgery. (California) 1995 feb;130:874-879.

XIV. ANEXOS

ANEXO 1 BOLETA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Registro:	Edad:	Sexo: M	F
Diagnóstico:			
Se le realizó USG:	Si:	No:	
Medicamentos recibidos:			
Esteroides:	Tiempo recibidos:		
Inmunosupresores:	Tiempo recibidos:		
Recibió vacuna:	Si:	No:	
Signos vitales preoperatorios:			
P/A:	Fc:	Fr:	T: Peso: Talla:
Laboratorios:			
	Preop.	Postop.	1 mes 6 meses 1 año
Hb:			
Ht:			
Plq:			
Glicemia:			
Química:			
Otros:			
Estudios al bazo por medio de isótopos:	Si:	No:	
Cirugía:	Electiva:	Emergencia:	
Esplenectomía:	Abierta:	Videolaparoscopica:	
Hemorragia transoperatoria:	(Ml. Transfusión: Si: No:		
Bazos accesorios:	Si: No: Localización		
Complicaciones:			
Quirúrgicas:	Si: No: Cuales:		
Médicas:	Si: No: Cuales:		
Condición:	Vivo: Fallecido:		