

Esplenomegalia en mujer joven

Sánchez García-Altarex MJ¹, Parra Gordo ML², González Sendra FJ², Velasco Ruiz M²,
Bandrés Carballo B²

¹Área 2 de Atención Primaria

²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Princesa
Madrid

Mujer de 24 años que presenta desde hace 6 meses pérdida de peso, astenia y anorexia, con varios episodios de epistaxis en los últimos 15 días. En las últimas horas refiere fiebre de 38°C, diarrea y malestar general.

En la exploración física destacan palidez mucocutánea, con esplenomegalia que sobrepasa la línea media y llega hasta fosa iliaca izquierda, de consistencia dura, no dolorosa. Discreta hepatomegalia de 2-3 traveses.

Las pruebas complementarias mostraron leucocitosis de 188.830, anemia con hemoglobina de 9,9 y trombocitosis de 627.000. Las serologías fueron negativas. En el frotis de sangre se apreciaba marcada mieleemia, eosinófilos 29%, basófilos 10% y blastos 1%. La anisocitosis y trombocitosis fue confirmada. En la bioquímica destacaba una LDH de 1.125.

Se realizó radiografía simple de abdomen (**figura 1**) donde se identificó una masa (flechas negras) en hipocostrio y vacío izquierdo que desplazaba el luminograma gástrico y la flexura esplénica del colon, signos que orientaban hacia el origen esplénico de la masa.

En la ecografía abdominal se identificaba una esplenomegalia de 24 cm, homogénea, sin lesiones ocupantes de espacio (**figura 2**). No se identificaron adenopatías. El resto del estudio ecográfico fue normal.

Se realizó un aspirado de médula ósea que presentó abundante celularidad. La muestra estaba constituida casi exclusivamente por serie mieloide. La serie granulocítica estaba representada por células en distintos estadios de diferenciación, sin claros rasgos de displasia. Los eosinófilos y basófilos representaban 25% y 8% de celularidad, respectivamente. La serie

roja era prácticamente indetectable. La hibridación fluorescente *in situ* (FISH) de la médula ósea mostraba un reordenamiento BCR/ABL en 95% de las células analizadas.

En conclusión, la paciente presentaba un síndrome proliferativo crónico tipo leucemia mieloide crónica (LMC) con cromosoma Philadelphia positivo. Se inició tratamiento con hidroxiurea y posteriormente con imatinib. En la revisión a los dos meses del diagnóstico la leucocitosis era de 36.250 con hemoglobina de 11,6.

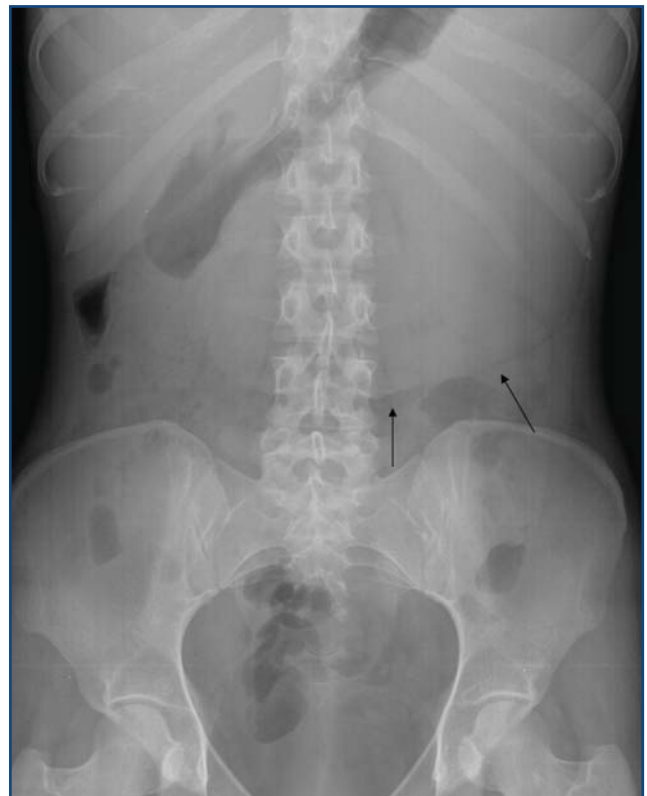


Figura 1



Figura 2

COMENTARIO

El bazo es un órgano reticuloendotelial que se origina a partir de una serie de prominencias embrionarias desde el mesogastrio dorsal. Migra hasta su localización en el cuadrante superior izquierdo abdominal y queda unido al estómago (ligamento gastroesplénico) y al riñón (ligamento esplenorrenal). Cuando las prominencias esplénicas no se reúnen en una única masa de tejido, pueden aparecer bazos accesorios (aproximadamente 20% de las personas).

Galeno pensaba que el bazo era el origen de la "bilis negra" o "melancolía", y que ejercía una influencia importante en la psique y en la vida emocional.

Entre las funciones que desempeña el bazo se encuentran:

- Mantenimiento del control de calidad de los hematíes en la pulpa roja mediante la eliminación de los eritrocitos envejecidos y defectuosos.
- Síntesis de anticuerpos en la pulpa blanca.
- Eliminación de las bacterias cubiertas por anticuerpos y de hematíes cubiertos por anticuerpos procedentes de la circulación.

El bazo normal pesa menos de 250 gramos, disminuye de tamaño con la edad y normalmente está situado por completo en la caja torácica. Presenta un diámetro cráneo-caudal máximo de 12 centímetros y un diámetro transversal de 7 centímetros. Habitualmente no se palpa, pero se puede apreciar en niños, adolescentes y adultos

que tienen un hábito asténico.

Un bazo se convierte en palpable no sólo por su tamaño, sino también por su consistencia. Habitualmente es un órgano blando; sin embargo, un bazo infiltrado o con una hematopoyesis extramedular es más firme, consistente y más fácil de palpar. Como regla general, un bazo tiene que aumentar su tamaño por lo menos un 40% para ser palpable.

Para llegar al diagnóstico etiológico de una esplenomegalia debemos considerar:

- Historia clínica: datos que pueden orientar hacia distintas patologías, como malestar general, astenia, sudoración nocturna, hábitos enólicos, fiebre...

- Examen físico. En la palpación abdominal uno de los errores más frecuentes consiste en impedir la relajación de la musculatura de la pared abdominal y la musculatura de las manos del explorador, así como presionar demasiado el abdomen del paciente. Un bazo mínimamente aumentado de tamaño se podrá palpar al final de la inspiración como un borde redondeado que se desliza bajo los dedos del examinador y regresa durante la espiración. Ya que el bazo es una estructura posterior, se puede aumentar la sensibilidad colocando al paciente en decúbito lateral con las rodillas y el cuello flexionado. Esta maniobra aumenta la relajación de la musculatura abdominal y traslada el bazo a una posición más anterior. Los bazos de mayor tamaño rotan hacia una posición más anterior y medial, incluso pueden extenderse hasta la pelvis.

- Análisis complementarios: hemograma, coagulación, bioquímica, serología...

- Pruebas de imagen: la ecografía y la tomografía computarizada (TC) abdominal muestran el tamaño del bazo y la presencia o ausencia de lesiones intraparenquimatosas.

El diagnóstico diferencial de esplenomegalia según el supuesto mecanismo básico responsable del aumento de tamaño del órgano nos permite contemplar:

- Hiperplasia o hipertrofia por hiperplasia reticuloendotelial (por eliminación de reticulocitos anómalos) en enfermedades como esferocitosis hereditaria o los síndromes talasémicos; infección sistémica (virus de Epstein-Barr, VIH, citomegalovirus, sífilis, tuberculosis, leishmaniasis, tripanosomiasis...); en enfermedades inmunológicas (artritis reumatoide, lupus eritematoso

diseminado, trombocitopenias inmunitarias, sarcoidosis) y en la hematopoyesis extramedular.

- Congestión pasiva por disminución del flujo sanguíneo de salida del bazo en procesos que cursan con hipertensión portal: cirrosis, síndrome de Budd-Chiari, insuficiencia cardíaca congestiva.

- Enfermedades infiltrantes del bazo: linfomas, metástasis, amiloidosis, enfermedad de Gaucher, procesos mieloproliferativos con hematopoyesis extramedular.

- Etiología desconocida: esplenomegalia idiopática, beriliosis, anemia ferropénica.

Nuestra paciente presentaba esplenomegalia masiva. En ella el bazo puede palparse 8 cm por debajo del borde costal izquierdo o tiene un peso de al menos 1.000 gramos; puede encontrarse en un grupo amplio de patologías, como LMC, linfomas, leucemia de células vellosas, mielofibrosis con metaplasia mieloide, policitemia rubra vera, enfermedad

de Gaucher, leucemia linfocítica crónica, sarcoidosis, anemia hemolítica autoinmunitaria, hemangiomas esplénica difusa, kala-azar, síndrome de esplenomegalia tropical (malaria), talasemia mayor o SIDA con infección por *Mycobacterium avium complex*.

La LMC es un síndrome mieloproliferativo crónico que presenta un aumento predominante de la serie granulocítica, encargada de la producción de leucocitos. Supone el 15% de las leucemias crónicas del adulto y aparece entre la tercera y sexta décadas de la vida; es menos frecuente en niños y ancianos.

La LMC suele presentar tres fases: la inicial o crónica, fase intermedia o de aceleración y fase aguda con transformación a leucemia aguda. Para el control inicial de la gran leucocitosis se emplea tratamiento con hidroxiurea, interferón o imatinib. Una vez estabilizado el proceso, se puede valorar el trasplante de médula ósea como tratamiento curativo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilkins BS. The spleen. *Br J Haematol* 2002; 117:265.
2. Gielchinsky Y, Elstein D, Hadas-Halpern I, Lahad A, Abrahamov A, Zimran A. Is there a correlation between degree of splenomegaly, symptoms and hypersplenism? A study of 218 patients with Gaucher disease. *Br J Haematol* 1999;106:812.
3. Fishman D, Isenberg DA. Splenic involvement in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum* 1997; 27:141.
4. Brancatelli G, Vilgrain V, Zappa M, Lagalla R. Case 80: splenosis. *Radiology* 2005;234:728.
5. Fremont RD, Rice TW. Splenosis: a review. *South Med J* 2007;100:589.
6. Wan YL, Cheung YC, Lui KW, Tseng JH, Lee TY. Ultrasonographic findings and differentiation of benign and malignant focal splenic lesions. *Postgrad Med J* 2000;76:488.
7. Comperat E, Bardier-Dupas A, Camparo P, et al. Splenic metastases: clinicopathologic presentation, differential diagnosis, and pathogenesis. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 131:965.