



## Clínica cotidiana

# Esplenomegalia: signo clínico de especial relevancia

Cleida Echemendía Delgado<sup>a</sup>, Jorge Luis Orihuela de la Cal<sup>b,\*</sup>, Eduardo Daniel Pérez Padilla<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Centro de Salud El Puerto. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>b</sup>Centro de Salud El Doctoral. Santa Lucía de Tirajana (Las Palmas de Gran Canaria).

<sup>c</sup>Centro de Emergencias y Seguridad (112). Las Palmas de Gran Canaria.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 20 de junio de 2022

Aceptado el 29 de febrero de 2024

On-line el 28 de marzo de 2024

#### Palabras clave:

Sickleemia

Eritrocito

Esplenomegalia

#### Keywords:

Sickle cell anemia

Erythrocyte

Splenomegaly

### R E S U M E N

Cada vez son atendidos más pacientes emigrantes sin historial clínico previo. En ocasiones con afecciones de origen genético, a tener en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales, es necesario un proceso de investigación médica para llegar a conclusiones correctas.

Se presenta un caso clínico de un niño de 7 años de edad, procedente del continente africano y recién llegado al país, traído a consulta ante la preocupación materna por probable alteración torácica, con pérdida de peso, más abombamiento y disconfort abdominal.

© 2024 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

### Splenomegaly: a clinical sign having special relevance

### A B S T R A C T

More and more migrant patients without clinical history are being treated. Sometimes with conditions of genetic origin, to be taken into account within the differential diagnoses, it's required a process of medical investigation to reach conclusions.

A clinical case is presented, a 7-year-old boy, from the African continent and recently arrived in the country, who is brought to consultation due to maternal concern for probable thoracic alteration, with weight loss, more bulging and abdominal discomfort.

© 2024 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

Varón de 7 años de edad, originario de Guinea Ecuatorial. Acude a consulta acompañado de su madre y una traductora (debido a una barrera idiomática). Nos hablan de una posible alteración esquelética en el tórax del niño asociado a reducción del peso, disconfort abdominal y cambios en la ingestión de alimentos. No refieren fiebre ni otra sintomatología aguda.

Antecedentes personales: gestación sin control en su país natal; recibió lactancia materna hasta los 14 meses. El desarrollo psicomotor y la ganancia ponderal fueron adecuados durante los primeros meses, pero después presentó episodios de anemia con pérdida ponderal que se recuperaba poco después. La madre no recuerda que haya recibido tratamiento.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jorgeorihu1969@gmail.com](mailto:jorgeorihu1969@gmail.com) (J.L. Orihuela de la Cal).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2024.008>

2254-5506 / © 2024 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Durante la exploración física se observa buen estado general, colaborador, normohidratado, mucosas pálidas, adenopatías inguinales y látero-cervicales, la mayor de 1 cm, móviles e indoloras; abdomen muy globuloso, depresible, blando, molestias con la palpación superficial; esplenomegalia que traspasa la línea media, sin reacción peritoneal; hernia umbilical reducible. No se constata deformidad torácica. Los cambios son consecuencia del aumento de volumen del abdomen (figura 1). Percentil según talla/peso: 25-50; percentil del índice de masa corporal: 10-25.

Se solicita analítica urgente, cuyos resultados muestran: hemoglobina 6,5 g/dl (anemia grave), hematocrito 19,7 % (muy baja), ancho de distribución eritrocitaria 25,8 % (aumentada), microcitosis, plaquetas normales; significativa anisopoiquilocitosis, policromasia, punteado basófilo, drepanocitos en diferentes formas, dianocitos, eritroblastos aislados, reticulocitosis (29,98 %), bilirrubina total aumentada (2,19 mg/dl) y LDH incrementada (720 u/L); enzimas hepáticas, coagulación, fosfatasa alcalina y metabolismo del hierro normales; serologías de VIH, sífilis y hepatitis A, B y C negativas.

Ecografía abdominal: esplenomegalia homogénea (13,8 cm en el eje bipolar y 5,10 cm de espesor), sin cambios en su parénquima, con ecogenicidad homogénea (figura 2); resto sin cambios relevantes.

Es remitido a Urgencias del Hospital para estudio y tratamiento con juicio clínico de esplenomegalia con anemia crónica grave (sospecha de anemia falciforme).

Es valorado en el Servicio de Hematología, donde se solicitan nuevas pruebas complementarias:

- Gota gruesa para detectar *Plasmodium*: negativa.
- PCR e inmunofluorescencia indirecta para detectar material genético y anticuerpos específicos contra la *Leishmania*, respectivamente: negativos.
- Vitamina D: insuficiente (18 ng/ml).
- Test de falciformación: positivo.
- Electroforesis de hemoglobina en sangre venosa: Hb SS.
- Serologías víricas: negativas.
- Radiografía torácica: sin afectación pleuropulmonar.
- Densitometría de la columna lumbar: normal.
- Doppler de las arterias cerebrales medias y carótidas: normal.

También son estudiadas la hermana pequeña (lactante de 8 meses) y la madre (35 años). Ambas son portadoras de Hb AS. Los datos del padre son desconocidos.

Diagnósticos definitivos: enfermedad de células falciformes (Hb SS); síndrome hemolítico crónico; asplenia/hipoesplenia funcional secundaria.

El diagnóstico diferencial se realiza con neoplasias abdominales y mieloproliferativas, enfermedades infecciosas, talasemia, anemia ferropénica...

Al alta se ofrecen recomendaciones para ser cumplidas en atención primaria. Se hace énfasis en la importancia de completar el calendario vacunal. Se inicia pauta de vacunación secuencial antineumocócica: primero la VCN13, seguida de dosis con VNP23 (al cabo de un año) y repetir la segunda dosis a los 5 años; vacunación antimeningocócica conjugada tetravalente y frente al meningococo B; también frente al SARS-CoV-2, sarampión y varicela. Se sugiere la vacunación antigripal anual (al igual que a los convivientes) y contra la hepatitis A.



Figura 1 - Abdomen globuloso del paciente.

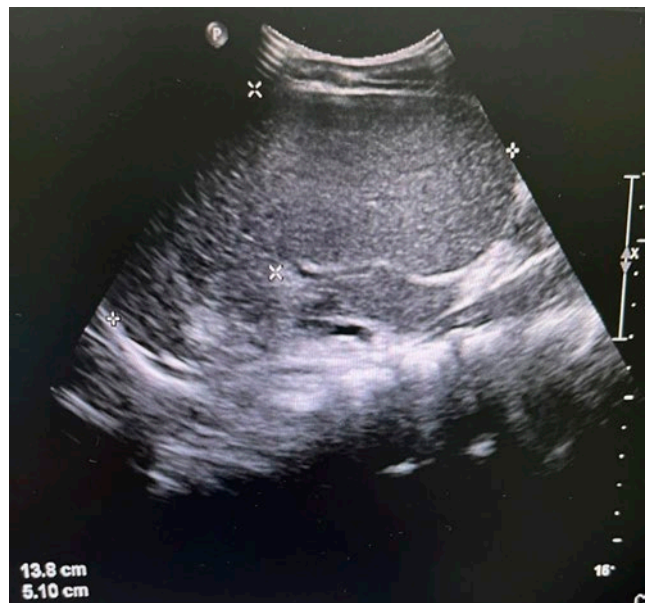


Figura 2 - Ecografía longitudinal del bazo: esplenomegalia.

Se indica tratamiento con colecalciferol (2.000/30 ml, 5 gotas/día), ácido fólico (5 mg/día) y profilaxis antibiótica (fenoximetilpenicilina oral, 250 mg cada 12 horas).

Es relevante la educación higiénico-sanitaria para evitar complicaciones más frecuentes: evitar permanecer en lugares con aglomeraciones de personas, cerrados, contacto con personas que presenten síntomas respiratorios, exposición a tóxicos y humo de tabaco, cumplir una dieta saludable...

## Comentario

La anemia falciforme o drepanocítica (Sickleemia) constituye una afectación frecuente de hemoglobinopatía estructural, de

**Tabla 1 – Causas de anemia crónica en el niño<sup>1</sup>.**

<b>Hereditarias</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Esferocitosis hereditaria</li> <li>• Sicklemia</li> <li>• Talasemia</li> <li>• Anemia hemolítica congénita</li> </ul>
<b>Enfermedades sistémicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cardiopatías</li> <li>• Celiacía</li> <li>• Hipotiroidismo</li> <li>• Nefropatías</li> <li>• Neoplasias</li> <li>• VIH/SIDA</li> </ul>
<b>Déficit de oligoelementos y vitaminas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hierro</li> <li>• Vitamina B9 (ácido fólico)</li> <li>• Vitamina B12 (cianocobalamina)</li> </ul>
<b>Aplasias medulares</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Congénita</li> <li>• Adquirida: <ul style="list-style-type: none"> <li>– Infecciones (virus Epstein-Baar, hepatitis A y B, VIH...)</li> <li>– Fármacos (antipalúdicos, sulfamidas, sales de oro, anticonvulsivantes...)</li> <li>– Tóxicos (benzenos, insecticidas, radiaciones ionizantes...)</li> <li>– Idiopática</li> </ul> </li> </ul>
<b>Mielopatías</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mielofibrosis infantil</li> <li>• Leucemia mieloide crónica</li> </ul>
<b>Afecciones autoinmunes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn)</li> <li>• Artritis reumatoide juvenil</li> <li>• Lupus eritematoso</li> </ul>

origen genético, con tipo de herencia autosómica recesiva. Se caracteriza por la presencia de hemoglobina S<sup>5-8</sup>. Cerca del 5 % de la población mundial es portadora de genes causantes de hemoglobinopatías. Cada año nacen alrededor de 300.000 niños con esta afección, de los cuales más de 200.000 son africanos con anemia falciforme.

Esta provoca una destrucción acelerada de los eritrocitos<sup>9</sup>. Genera múltiples complicaciones: infarto y ruptura esplénica, y elevado riesgo de sepsis y de muerte durante la primera infancia (entre el nacimiento y los 8 años de edad)<sup>5,6</sup>.

En España, las tasas de niños procedentes de países con riesgo de padecer esta enfermedad son muy altas, por lo que es necesario sospecharla para realizar el diagnóstico, un abordaje precoz y detectar y tratar sus complicaciones. Es necesario un seguimiento multidisciplinario con eje en el equipo de atención primaria, dada su acción directa sobre las familias para potenciar hábitos saludables, cumplimiento terapéutico y medidas profilácticas. Así se consigue un mejor control de esta enfermedad crónica.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Tabla 2 – Etiología de la esplenomegalia en niños<sup>2-4</sup>.**

<b>Infecciosas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bacterianas (fiebre tifoidea, brucelosis, psitacosis, sífilis)</li> <li>• Víricas (citomegalovirus, Epstein-Barr)</li> <li>• Protozoos (toxoplasmosis, leishmaniasis, paludismo)</li> <li>• Micobacterias (tuberculosis miliar)</li> </ul>
<b>Neoplásicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Malignas (histiocitosis, leucemia, linfoma, tumores metastásicos, mielofibrosis primaria)</li> <li>• Benignas (hamartomas, hemangiomas)</li> </ul>
<b>Metabólicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad de Gaucher (déficit de enzima glucocerebrosidasa)</li> <li>• Enfermedad de Nieman-Pick (déficit de enzima esfingomielina)</li> <li>• Enfermedad de Wolman (déficit de enzima lipasa ácida)</li> </ul>
<b>Hematológicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia hemolítica congénita o adquirida</li> <li>• Anemias carenciales</li> <li>• Anemias medulares</li> </ul>
<b>Congestivas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipertensión portal por cirrosis o fibrosis hepática</li> <li>• Trombosis de la vena porta</li> <li>• Trombosis de la arteria esplénica</li> </ul>
<b>Reumatológicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Artritis reumatoide juvenil</li> <li>• Lupus eritematoso sistémico</li> <li>• Sarcoidosis</li> </ul>

### BIBLIOGRAFÍA

1. Rosich del Cacho B, Mozo del Castillo. Anemias. Clasificación y diagnóstico. *Pediatr Integral*. 2021; XXV(5): 214-21.
2. Jacob H. Esplenomegalia. Manual MSD [Internet]. 2019 [citado 6 Jun 2022]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-es/professional/hematolog%C3%ADa-y-oncolog%C3%ADa/trastornos-espl%C3%A9nicos/esplenomegalia>
3. Zárata Vergara A, Castro Salas U, Tirado Pérez I. Generalidades de un paciente afebril con hepatoesplenomegalias en Pediatría. *Rev Ped Elec*. 2020; 17(2): 39-45.
4. Vargas Viveros P, Hurtado Monroy R, Villalobos Alva JÁ. Esplenomegalia. Internet. *Rev de la Facultad de Medicina de la UNAM*. 2013; 56(2): 37-45.
5. Braunstein E. Anemia de células falciformes (anemia drepanocítica o drepanocitosis). Manual MSD [Internet]. 2021 [citado 6 Jun 2022]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-es/hogar/trastornos-de-la-sangre/anemia/anemia-de-c%C3%A9lulas-falciformes-anemia-drepanoc%C3%ADtica-o-drepanocitosis>
6. Sundd P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of sickle cell disease. *Annu Rev Pathol*. 2019; 14: 263-92.
7. Correa Saavedra MA. Anemia de células falciformes: Correlación clínico-patológica. *Arch Med (Manizales)*. 2019; 19: 160-7.
8. Maakaron JE. Sickle cell disease: Practice essentials, background, genetics. *Medscap* [Internet]. 2021 [citado 6 Dic 2021]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/205926-overview>
9. Mbomio M. Informe preliminar sobre prevalencia de la Sicklemia en Guinea Ecuatorial. [Internet]. 2021 [citado 19 Jun 2022]. Disponible en: <https://www.guineainfomarket.com/salud/2021/10/25/el-vice-ministro-de-sanidad-mitoha-ondo-ayekaba-se-reune-con-la-ong-sonrisa-emen-que-presenta-el-informe-preliminar-sobre-la-prevalencia-de-la-sicklemia-en-guinea-ecuatorial/>