

NEUTROPENIA ESPLÉNICA PRIMARIA

Esplenectomía. Resultado

Dr. JUAN E. CENDAN ALFONZO

El síndrome descrito con este nombre por Wiseman y Doan, basado en el estudio detenido de cinco casos, constituye una entidad rara ya que actualmente sólo hay 13 casos publicados en la literatura mundial y aun algunos de ellos no son puros y se presentan con síntomas agregados.

Este proceso ha sido incorporado al capítulo de las esplenopatías por esplenismo o por hiperesplenismo que adquirieron individualidad a partir de los trabajos de Eppinger (1913) y se caracterizan fundamentalmente del punto de vista patogénico por la disfunción o la hiperfunción lienal.

Los distintos procesos incluidos dentro de este grupo con los nombres de púrpura trombocitopénico; anemia hemolítica; neutropenia esplénica; síndrome de Felty; panhemocitopenia esplénica, obedecerían a la intensificación del proceso normal de la actividad fagocitaria del S. R. E., llevando a un desequilibrio patológico con gran disminución de uno o más de los elementos figurados de la sangre.

En el caso que presentamos hay varios hechos de importancia para la interpretación de este tipo de proceso.

OBSERVACION CLINICA.—Haydée F. de B., uruguaya, casada, de 48 años de edad, nacida y radicada en Montevideo.

Consulta por primera vez en diciembre de 1953, a los 46 años, por astenia, anorexia y discreta palidez de las mucosas.

El examen clínico practicado en esa oportunidad fuera de la comprobación de la anemia no muestra nada anormal. En particular no se encuentra esplenomegalia.

Sus antecedentes hereditarios no ofrecen datos dignos de mención.

Menarca a los 15 años, menstruaciones tipo 3,4-26. Cuatro embarazos: un parto con fórceps (hija sana); un parto con muerte de feto a término en el momento del parto; dos abortos espontáneos.

Desde noviembre de 1953 (un mes antes del motivo de la consulta) comienza con irregularidades menstruales pasando hasta dos meses en amenorrea, seguida de menometrorragias abundantes durando hasta ocho días y llevándola a la anemia. Desde hace cinco meses está en amenorrea. No tiene grandes trastornos funcionales atribuibles a su menopausia.

En enero de 1954 se realiza examen hematológico y mielograma de acuerdo con los cuales se comprueba la existencia de una considerable leucopenia con neutropenia sin otras alteraciones sanguíneas; y una médula ósea con gran pobreza del tejido mieloide con reacción eritrocitaria discreta y sin alteraciones de la serie megacariocítica.

Mielograma: Médula globalmente pobre, principalmente en el tejido mieloide. Presenta muy pocos elementos jóvenes que en su mayoría son metamielocitos y granulocitos inmaduros. En el tejido eritrocitoide hay cierta reacción eritroblástica como se ve en una anemia discreta. Además hay elementos con caracteres en tamaño y madurez como se observan en las disfunciones carenciales. Tejido megacariocitario, sin particularidades.

En resumen: pobreza de tejido mieloide; discreta reacción eritrocitaria con elementos en maduración atípica. Serie megacariocítica normal.

De acuerdo con dichos exámenes se interpreta el caso como la iniciación de una aplasia medular con toques más importantes sobre la serie mieloide.

Se completa el estudio con examen radiológico de tubo digestivo que resulta negativo.

Como tratamiento se indica medicación tónica, hígado y transfusiones. Se le hace ACTH, sin resultado.

En marzo de 1954, hace un proceso de seno maxilar izquierdo; es visto y tratado por especialista que diagnostica sinusitis; se obtiene discreta mejoría con antibióticos pero se debe suspender el tratamiento por intolerancia.

En razón de la abundancia de las metrorragias se repiten las transfusiones y en esa ocasión hace una hematuria brusca sin que hayan alteraciones de la crasia sanguínea.

El proceso de seno maxilar se prolonga y recrudece; aparece una faringo-laringitis con afonía. Entonces se le practica punción del seno drenando pus y sangre (se ignora la cantidad, no se hizo examen bacteriológico).

En ningún momento de la evolución aparecen úlceras en la garganta ni en las mucosas.

Los hemogramas seriados muestran la persistencia de una leucopenia con neutropenia considerable y discreta anemia.

En febrero de 1955, en el curso de un examen clínico, se descubre una esplenomegalia importante que no existía seguramente en agosto de 1954.

La búsqueda de otros focos sépticos es negativa.

Hasta ese momento conserva buen estado general; el adelgazamiento es discreto; lo que la molesta es el decaimiento y la anorexia.

A partir de entonces (febrero de 1955) se acentúan los síntomas generales: astenia marcada, trastornos digestivos, vómitos y rápido adelgazamiento de 26 kilos en algo más de dos meses.

El examen hematológico es similar a los anteriores pero con anemia más pronunciada y una considerable leucopenia con neutropenia.

Un nuevo mielograma muestra mayor riqueza en elementos mieloides y una sola etapa en la maduración de los neutrocitos; serie roja sin reacción eritrocitaria y serie megacariocítica normal.

Mielograma (marzo de 1955): La serie mielóide presenta pocos elementos primitivos (mieloblastos, promielocitos) presentándose en una etapa de la maduración (metamielocitos: núcleo en cayado, y unos pocos segmentados). Impresiona como detención o inhibición de los neutrocitos (granulocitos). Aunque es una médula más rica que la primera, todavía es pobre. Ya no hay reacción eritrocitaria ni atipismo en la maduración.

En resumen: médula más rica en elementos mieloides; una sola etapa en la maduración de los neutrocitos. Serie roja sin reacción eritrocitaria. Serie megacariocítica normal.

Frente a los caracteres de este nuevo mielograma, que impresiona como una inhibición de los neutrocitos, la evolución crónica de la neutropenia que se desplaza en año y medio de evolución y la existencia de una gran esplenomegalia, se hace diagnóstico de hiperesplenismo. Se interpreta como una neutropenia esplénica primaria y se decide intervenirla.

Examen al ingreso en el Sanatorio Británico (26 de abril de 1955). Enferma pálida, desnutrida, asténica. Lengua húmeda y limpia. Dentadura en buenas condiciones. Garganta, sin particularidades. Mucosas pálidas. Examen pulmonar y cardiovascular, sin particularidades. Presión arterial, 13-8. Tránsito intestinal y urinario, sin particularidades. **Abdomen:** globuloso, con predominio del hemiviente izquierdo. A la palpación: **hepatomegalia** regular, dolorosa, de consistencia aumentada. **Esplenomegalia** enorme, ocupando hemiviente izquierdo, extendiéndose hacia epigastrio y región umbilical, de consistencia aumentada, indolora. Prueba del lazo: negativa en ambos brazos. Resto del examen clínico, sin particularidades.

Durante nueve días permanece en Sanatorio, donde se practican los exámenes de rutina y se le prepara con vitaminoterapia, hígado y transfusiones que la enferma tolera muy bien. Hace algunos empujes febriles hasta 38° que coinciden con las transfusiones. Estas no modifican el síndrome hematológico periférico como se ve en el hemograma del 18 de abril.

Exámenes preoperatorios (Dr. E. Núñez): Tiempo de coagulación (presión venosa): 8 minutos (18-IV y 4-V-1955). Tiempo de sangría: 2 minutos 30 segundos. Coágulo retráctil. Orina: no contiene elementos anormales. Sedimento: leucocitos y células planas. Urea: 15grs.88%. Cloruros: 5grs.84%. Urea en suero sanguíneo: 0gr.38%. Examen funcional hepático: colesterol; test de Hanger; fosfatasa alcalina; tiempo de protrombina.

Operación (5-V-1955) (Dr. Cendán; Ptes. Calleriza y Martínez; instrumentista N. Satyga): Anestesia general (Pentotal, ciclopropano-éter, Flaxedil) (Dr. Recine).

Incisión transversa izquierda a nivel de 10º espacio intercostal prolongada hacia adelante con sección del recto anterior izquierdo.

Gran proceso adherencial de epiplón y ángulo izquierdo y descendente a peritoneo parietal anterior y del flanco izquierdo, bloqueando celda esplénica. Despegamiento de las adherencias.

Enorme bazo, libre en sus $\frac{3}{4}$ inferiores, adherente al diafragma y lóbulo izquierdo de hígado que está atrofiado a ese nivel en la extensión de una palma de mano. Adherencias en parte laxas, en parte firmes, que impiden la exteriorización del órgano.

Se aborda el pedículo. Se liga una gruesa vena polar inferior de 1 cm. de diámetro. Se individualizan arteria y vena esplénicas y se ligan separadamente a distancia del hilio. Se ligan dos o tres vasos cortos. Se completa a mano la liberación de las adherencias diafragmáticas. Se secciona el pedículo entre pinzas y ligaduras. Se completa satisfactoriamente la hemostasis. Se extrae sangre por separado de arteria y vena esplénica para estudio.

La arteria es de calibre normal. La vena es enorme, dilatada, con paredes delgadas de aspecto normal. Tiene $1\frac{1}{2}$ cms. de diámetro.

Cateterismo y manometría: presión $10\frac{1}{2}$ cms. de agua.

Esplenoportografía: gruesa vena esplénica en todo su trayecto hasta la porta; evacuación muy rápida del medio de contraste (perabrodil "M" 45 %).

Exploración del resto del vientre: a) Hígado: de aspecto granuloso por zonas, hipertrófico a derecha, atrofia por compresión de la zona del lóbulo izquierdo adherente al bazo. Se practica biopsia de cara anterior en zona hipertrófica. b) Vesícula: muy distendida y edematosa, contiene pequeños cálculos. c) Pedículo hepático: normal. d) Resto del vientre: sin particularidades. En especial no hay signos de hipertensión portal en los territorios mesentéricos ni en el de la coronaria. Cierre por planos; nylon en piel.

Evolución postoperatoria: excelente. Hace un íleo bastante importante que cede con intubación, al tercer día. Alta al noveno día de la operación (14-V-955). Es vista dos meses después, ha engordado, recobra sus fuerzas, tiene buen apetito, no siente ningún trastorno. Su sinusitis maxilar mejoró mucho.

Desde entonces hasta ahora se ha practicado exámenes hematológicos periódicos en los que se puede observar la influencia decisiva de la esplenectomía. El mielograma practicado en mayo de 1955, es normal; comprobándose una gran reacción megacariocítica.

CONSIDERACIONES

Este caso ofrece algunas particularidades de gran interés a señalar:

1º) La aparición tardía de la esplenomegalia, clínicamente apreciable; más de un año después del comienzo de la sintoma-

tología general y de la comprobación de las alteraciones hematólogicas. Una vez apreciada, su crecimiento fue rápido, haciéndose gigante en dos meses y coincidiendo con la fulminante agravación de la enferma.

2º) El toque electivo sobre los neutrocitos llevando a grados inusitados de neutropenia persistente a través de año y medio de evolución de la enfermedad, en gran contraste con la ausencia de manifestaciones en los sectores de la serie megacariocítica y de la serie roja, donde la discreta anemia observada puede haber sido atribuída a las metrorragias. Constituye pues el más puro ejemplo de N. E. P. no presentando en toda su evolución manifestaciones de anemia hemolítica ni de púrpura trombocitopénico, ni tampoco otras manifestaciones, en especial articulares, como en los casos de Wiseman y Doan, tal como sucede en el síndrome de Felty.

3º) La pobreza llamativa del tejido mieloide en los mielogramas realizados con un año de intervalo, con ausencia de elementos jóvenes y presentándose en una sola etapa de la maduración (metamielocitos y granulocitos inmaduros) hizo atribuir el proceso en un principio y en ausencia de esplenomegalia, a una aplasia medular.

Llama considerablemente la atención este aspecto del mielograma, en oposición a lo que ha sido observado en los casos descritos hasta ahora de neutropenia esplénica primaria.

En los 5 casos de Wiseman y Doan, el mielograma mostró una hiperplasia de la serie mieloide sin detención de la maduración de los granulocitos.

La esplenectomía fue seguida de una rápida normalización del mielograma.

4º) Del punto de vista etiológico los estudios realizados no permitieron encontrar causa infecciosa tóxica o alérgica.

5º) La evolución de la enfermedad parece haber sido precipitada por la aparición de la sinusitis maxilar, posiblemente consecuencia de la falta de defensa. La esplenectomía mejorando el estado hematológico produjo una franca y rápida mejoría en la evolución de la sinusitis.

6º) En el curso de la intervención se comprobó el aspecto normal de la arteria esplénica y el considerable aumento de diámetro de las venas esplénicas sin que haya existido manifestaciones de hipertensión portal.

7º) La esplenectomía fue seguida de una espectacular recuperación clínica de la enferma y el hemograma recobró casi instantáneamente su aspecto normal.

8º) Del punto de vista del pronóstico, la evolución hematológica de siete meses hace pensar que en el futuro puedan existir recrudescimientos de la enfermedad por participación de otros sectores del S. R. E. ya que los hemogramas muestran una tendencia a la neutropenia aunque oscilante y hasta ahora mantenida en niveles altos, tolerables con absoluta ausencia de manifestaciones clínicas.