

Instituto Superior de Medicina Militar "Dr. Luís Díaz Soto"

Ruptura esplénica espontánea postrasplante y angiomatosis difusa del bazo

Cap. Lázaro L. Capote Pereira,¹ Dr. Juan M. Carral Novo,² Dra. Isela Pérez Bomboust,³ Dr. Eliseo Capote Leiva,⁴ Dr. Alberto Rebollar Martínez,⁵ Dr. Norlan Rodríguez Apolinario⁴ y Lic. Yanet Altimes Hernández⁶

RESUMEN

La angiomatosis difusa del bazo es una rara proliferación vascular. La ruptura espontánea es la principal y potencialmente letal complicación, vista en el 25 % de los casos. Se presenta un paciente de 48 años de edad, de la raza negra, del sexo masculino, con antecedentes de hipertensión arterial maligna, 2 años en tratamientos de hemodiálisis, y trasplante de riñón a partir de un donante cadavérico con el que no compartía compatibilidad en los grupos HLA. Se comenzó tratamiento con triple terapia inmunosupresora a base de imuran, ciclosporina A y prednisona. Presentó un síndrome de recuperación tardía de la función del injerto secundario a necrosis tubular aguda y/o rechazo agudo, por lo que necesitó tratamiento hemodialítico. A los 7 días de evolución comenzó a presentar dolor abdominal en epigastrio y en hipocondrio izquierdo sin reacción peritoneal, tiempo después este dolor fue aumentando y se acompañó de hipotensión arterial, debilidad en miembros inferiores, mareos y reacción peritoneal. En los análisis de urgencia se le constató disminución progresiva de las cifras de hemoglobina y en un ultrasonido se le observó líquido libre en cavidad. En la punción abdominal se extrajo sangre por lo que se interviene de urgencia, se diagnosticó una ruptura esplénica como causa del sangramiento y se le realizó esplenectomía. En el estudio de la biopsia se diagnosticó una angiomatosis difusa esplénica, probablemente de origen malformativo.

Palabras clave: Angiomatosis esplénica, ruptura esplénica espontánea, trasplante renal.

El bazo es un órgano friable y altamente vascularizado que en el adulto pesa 150-200 g; está situado en el hipocondrio izquierdo y contiene alrededor del 25 % del tejido linfoide corporal total. Se halla rodeado por una cápsula de tejido conjuntivo y en el seno de su parénquima se distinguen 2 regiones anatómicas fundamentales: la pulpa blanca, responsable de las funciones inmunológicas, y la pulpa roja, que consta de 2 estructuras básicas, los sinusoides esplénicos y los cordones de Billroth, y en cuyo interior se desarrollan las funciones no inmunológicas.¹

Entre las enfermedades del bazo que dependen de su naturaleza patológica, que comprende procesos locales y neoplásicos benignos están los hemangiomas que casi siempre se consideran neoplasias vasculares primitivas y son los tumores primarios más frecuentes del bazo.¹ Los hemangiomas suelen ser asintomático, pero en ocasiones el paciente presenta esplenomegalia con dolor en el hipocondrio izquierdo. Es rara la rotura espontánea del bazo angiomaso.¹ Cuando el hemangioma cavernoso afecta una porción extensa del bazo, puede cursar con pancitopenia, hipofibrinogenemia e hipertensión portal, alteraciones que ceden tras la esplenectomía. Dicha entidad se

denomina síndrome de Kasabach-Merritt como lo describió *Dufau le Tourneau*² en una presentación de caso de un paciente con hemangioma cavernoso esplénico y trastornos de la coagulación, donde plantea que el diagnóstico diferencial entre este tipo de lesión y otras lesiones tumorales vasculares benignas es muy difícil; en este trabajo el diagnóstico diferencial se realizó con la determinación de vimentin expresado en células endoteliales, antígeno relacionado con el factor VIII, y CD 34, pero no CD8, algunas células expresaron CD68, lisosima y mieloperoxidasa.

Se han descrito agentes bacterianos como los microorganismos correspondientes al género *Rochalimaea* causantes de proliferación vascular ya sea generalizada como localizada, entre ellos están la *Bartonella* quintana (fiebre de las trincheras), *Bartonella henselae* (enfermedad por arañazo del gato y de la angiomatosis bacilar) y *Bartonella Elizabethae*.³

Los antecedentes de contacto con gatos, mordedura o arañazo por estos y en la infección por *B. quintana* hay antecedentes de pobreza y vagabundez. La presencia de la *Bartonella* se demuestra por técnica de Warthin-Starry, microscopía electrónica o inmunofluorescencia. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) es la técnica de mayor futuro y se puede emplear técnicas de cultivo.³

Daybell y otros publicaron un caso que para ellos fue el primero publicado en la literatura médica, que presentó ruptura esplénica espontánea secundaria a una infección por *B. henselae* demostrada por técnicas de serologías e inmunohistoquímicas.⁴

Se presenta un paciente con un trasplante renal de 7 días de evolución al que se le realizó esplenectomía por presentar hemoperitoneo secundario a una ruptura esplénica espontánea y en el estudio anatomopatológico se demostró una angiomatosis esplénica difusa de origen malformativo. Por lo poco frecuente que resulta ver este tipo de malformación vascular como causa de ruptura esplénica espontánea y por el hecho de que se trata de un paciente inmunocomprometido en el que pudo estar presente una infección por *Bartonella* que también es poco frecuente y que pudo ser la causa de la angiomatosis, además de que para nuestra preparación como miembros de las Fuerzas Armadas Revolucionarias (FAR) es importante este tipo de afección, se presenta dicho caso con el objetivo de dar a conocer que este tipo de afección hay que tenerla en cuenta al momento de hacer el diagnóstico de ruptura esplénica espontánea.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente RMAA, del sexo masculino, raza negra, con antecedentes de HTA severa de largo tiempo de evolución, que por tal motivo llegó a la insuficiencia renal crónica terminal (IRCT), se realizó hemodiálisis durante 24 meses aproximadamente por una fístula arteriovenosa en el miembro superior derecho. Fue beneficiado de un trasplante renal (TxR) heterotópico por donante cadavérico (DC) sin compatibilidad en los grupos HLA y sí en el ABO. Cross mach negativo y protocolo inmunosupresor profiláctico a base de ciclosporina A (CsA), imuran y prednisona. Hb: 14,1 g/L, glicemia: 5,9 mmol/L, plaquetas: 152, creatinina: 900 mmol/L y cuagulograma normal. Necesitó tratamiento depurador con HD postrasplante por presentar un síndrome de recuperación tardía de la función del injerto posiblemente secundario a rechazo agudo y/o necrosis tubular aguda (NTA) (fig.1).

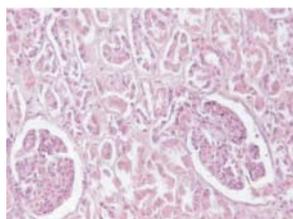


Fig.1. Hematoxilina y eosina, mayor aumento, tejido renal trasplantado donde se observan algunos focos de necrosis tubular aguda.

Presentó diuresis escasa en los primeros días de trasplante y después fue recuperando la diuresis hacia el tercero y cuarto día donde comenzó a salir líquido amarillento por los bordes de la herida quirúrgica, que fue aumentando en cantidad a medida que aumentó la diuresis; en los análisis de laboratorio hechos a este líquido se sugirió la posibilidad de una fístula urinaria, por lo que el paciente permaneció con la sonda vesical colocada por más tiempo. A los 7 días de trasplante comenzó a referir dolor abdominal en epigastrio y en el hipocondrio izquierdo pero sin reacción peritoneal, este dolor fue en aumento y en días posteriores se acompañó de reacción peritoneal, signos de contracción de volumen con inestabilidad hemodinámica y signos de *shock* en horas posteriores. Hubo una disminución de las cifras de hemoglobina comparadas con las anteriores, líquido libre en cavidad abdominal presenciado por ultrasonido, principalmente en el saco de Douglas y en la punción abdominal se extrajo sangre, por lo que con el diagnóstico de un abdomen agudo secundario a un sangramiento intrabdominal fue llevado al salón de operaciones. Se diagnosticó una ruptura esplénica y se realizó esplenectomía. Se recuperó del estado de inestabilidad hemodinámica en la medida en que se le fue restituyendo la volemia.

Doce horas después el paciente comenzó a presentar nuevamente inestabilidad hemodinámica y *shock*, por lo que se llevó nuevamente al salón de operaciones para cirugía exploradora y se comprobó un sangramiento en sábana en todo el lecho quirúrgico; por otra parte, en los exámenes complementarios se informó un consumo importante de plaquetas con alteración del cuagulograma, y se le diagnosticó una coagulación intravascular diseminada (CID). Horas después fallece en shock hipovolémico y CID. En el estudio anatópatológico de la biopsia de bazo se diagnosticó una angiomatosis difusa esplénica (ADE) al parecer de origen malformativo (fig. 2).

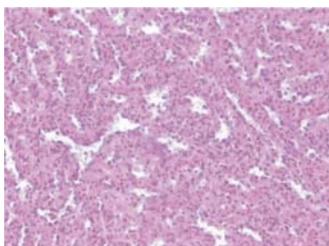


Fig. 2. Hematoxilina y eosina, panorámica, corte de bazo con múltiples dilataciones vasculares. Angiomatosis difusa del bazo.

COMENTARIOS

La angiomatosis difusa del bazo es una rara proliferación vascular y la ruptura esplénica espontánea constituye una complicación potencialmente letal vista en casi el 25 % de

los casos. El problema principal de estos tumores vasculares es el diagnóstico preoperatorio debido a que pueden ser asintomáticos por un largo tiempo y cuando se diagnostican a tiempo la terapia de choque es la resección limitada, pero cuando ocurre la ruptura esplénica aunque la esplenectomía puede ser salvadora la letalidad es elevada.¹

Neumann y otros presentaron un caso de ruptura espontánea de bazo como primer síntoma de una angiomatosis difusa del bazo, donde describió algunas formas de tratamiento.⁵

Se presenta un caso donde no había un diagnóstico previo de alteración esplénica y que presentó ruptura esplénica espontánea postrasplante secundaria a una angiomatosis difusa del bazo de causa malformativa; como se comentó anteriormente este tipo de alteración vascular puede cursar asintomática por largo tiempo y si no hay un estudio encaminado a un diagnóstico de enfermedad esplénica su diagnóstico es difícil. Por otra parte, la ruptura esplénica es poco frecuente en presencia de angiomatosis y se considera que la causa de dicha complicación en este caso fueron los microtraumatismos sufridos en el posoperatorio, ya sea en el traslado o en los intentos por pararse y sentarse de su asiento que era de superficie dura.

Parson describió un paciente trasplantado que presentó una ruptura esplénica espontánea, pero fue secundaria a una pleiosis esplénica. No se encontraron otros reportes de casos similares en el contexto en el trasplante renal y esto confirma lo poco frecuente que es esta complicación.

El hecho de que una posible causa de angiomatosis esplénica es la infección por *Bartonella*, cobra importancia en este paciente trasplantado que estuvo bajo tratamiento inmunosupresor y en que al igual que los casos de SIDA son más susceptibles de contraer este tipo de afección.³ Por otra parte, también es importante tener presente este diagnóstico ya que este tipo de infección, principalmente la *B. quintana*, se ve cuando se pierden las condiciones higiénico-sanitarias como en los vagamundos, la pobreza extrema y en las condiciones de conflictos bélicos (fiebre de las trincheras) donde los piojos son la principal vía de transmisión y se tiene que estar preparado para este tipo de eventualidad bélica que es la razón principal de nuestra preparación como médicos.

En este paciente no se pudo demostrar la presencia de *Bartonella* ya que no se realizó la tinción de Warthin-Starry y no se contó con otras técnicas diagnósticas más novedosas para hacer este difícil diagnóstico como las comentadas anteriormente.³

Se concluye que el diagnóstico de la angiomatosis esplénica es por el índice de sospecha, hay que tener en cuenta la causa infecciosa y que es una complicación letal cuando se presenta principalmente en un paciente como el que se expone.

SUMMARY

Spontaneous splenic rupture after transplantation and diffuse angiomatosis of the spleen

Diffuse angiomatosis of the spleen is a rare vascular proliferation. Spontaneous rupture is the main potentially lethal complication observed in 25 % of cases. A 48 years-old

male black patient with history of malignant blood hypertension, 2 years of hemodialysis treatment and kidney transplantation from a dead donor with compatibility of HLA groups with the referred patient was the case presented here. A triple immunosuppressive therapy based on Imuran, cyclosporine A and prednisone was applied. He presented with late recovery syndrome of the graft function secondary to acute tubular necrosis and/or acute rejection; therefore, he required hemodialysis treatment. After 7 days, he began feeling abdominal pain in epigastrium and left hypochondrium without peritoneal reaction. Some time afterwards, the pain was deeper and accompanied by hypotension, weakness in lower limbs, dizziness and peritoneal reaction. Further emergency tests showed progressive reduction of hemoglobin figures and ultrasound revealed free-flowing fluid in the abdominal cavity. The abdominal puncture extracted blood, splenic rupture was diagnosed as a cause of bleeding, and emergency splenectomy was performed. The biopsy diagnosed diffuse splenic angiomatosis, probably due to some malformation.

Key words: Splenic angiomatosis, spontaneous splenic rupture, kidney transplantation.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Feliu Frasnado E. Enfermedades del bazo. Capítulo 231, Sección 14. Hepatología. Farreras-Rozman. Medicina Interna. 14 ed. Edición Harcourt SA. CD-ROM. www.Harcourt.es.2000.
2. Dufau JP, le Tourneau A, Audouin J, Delmer A, Diebold J. Isolated diffuse hemangiomas of the spleen with Kasabach-Merritt-like syndrome. *Histopathology*. 1999 Oct;35(4):337-44.
3. Segura FP, Font Creus B, Guerrero Espejo A, Pachón Díaz J y Alarcón AG. Infecciones causadas por *Bartonella* y *Ehrlichia*. Dono vanosis. Capítulo 301. Sección 17. Parte II. Enfermedades infecciosas bacterianas. Farreras-Rozman. Medicina Interna. 14 ed. Edición Harcourt SA. CD-ROM. www. Harcourt.es.2000.
4. Daybell D, Paddock CD, Zaki SR, Comer JA, Woodruff D, Hansen KJ, Peacock JE Jr. Disseminated infection with *Bartonella henselae* as a cause of spontaneous splenic rupture. *Clin Infect Dis*. 2004 Aug 1;39(3):e21-4.
5. Neumann J, Ambrosius C, Zirngibl H. Spontaneous splenic rupture with diffused angiomatosis of the spleen. *Chirurg*. 1999 Jul;70(7):800-2.
6. Parsons MA, Slater D, Platts M, Fox M. Splenic peliosis associated with rupture in a renal transplant patient. *Postgrad Med J*. 1980 Nov;56(661):796-7.

Recibido: 12 de abril de 2006. Aprobado: 15 de mayo de 2006.

Cap. *Lázaro L. Capote Pereira*. Instituto Superior de Medicina Militar "Dr. Luis Díaz Soto". Avenida Monumental, Habana del Este, CP 11 700, Ciudad de La Habana, Cuba.

¹Especialista de I Grado en Nefrología.

²Doctor en Ciencias Médicas.

³Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

⁴Especialista de I Grado en Medicina Interna.

⁵Especialista de I Grado en Cirugía.

⁶Licenciada en Enfermería.