

Ruptura esplénica espontánea secundaria a amiloidosis

José de Jesús Jaime Báez-García, Paulino Martínez-Hernández Magro, Gabriel Iriarte-Gallego, Jaime Alberto Báez-Aviña

Resumen

Introducción: La ruptura esplénica generalmente se asocia con trauma y rara vez es espontánea; si bien puede deberse a enfermedad intrínseca del bazo también puede presentarse en bazos sanos. La amiloidosis sistémica se caracteriza por la disposición extracelular de proteína fibrilar amiloide en uno o varios órganos; el bazo puede ser afectado en 41% de los pacientes. Objetivo: describir un paciente con ruptura esplénica espontánea secundaria a infiltración amiloide del bazo, asociación informada en la literatura como rara.

Caso clínico: Hombre de 46 años de edad que acudió a urgencias por dolor abdominal, fiebre, distensión abdominal y taquicardia, con datos francos de irritación peritoneal y leucocitosis en los estudios de laboratorio. Dado que había sido tratado previamente con analgésicos, se sospechó apendicitis aguda modificada por medicamentos. Por laparotomía exploradora se identificó hemoperitoneo y ruptura esplénica. El paciente evolucionó adecuadamente con la esplenectomía. El estudio histopatológico del bazo indicó infiltración por amiloidosis.

Conclusiones: En pacientes con dolor abdominal asociado con hipotensión hay que tener en cuenta la posibilidad de ruptura esplénica espontánea, incluso sin antecedentes de trauma o infección. El diagnóstico y tratamiento tardíos pueden ser fatales.

Palabras clave: Ruptura esplénica espontánea, hemoperitoneo, amiloidosis esplénica.

Abstract

Background: Rupture of the spleen has been classically associated with trauma. It sometimes is a spontaneous event or may be secondary to a pathological condition of the spleen or even in a healthy spleen. Systemic amyloidosis is characterized by the extracellular deposition of amyloid proteins in one or more organs. The spleen can be affected in 41% of patients. We undertook this study to present a case of spontaneous splenic rupture secondary to amyloid infiltration of the spleen, an uncommon condition in the literature.

Clinical case: We present the case of a 46-year-old male with abdominal pain, fever, abdominal distention and tachycardia. There were peritoneal signs during physical examination and leukocytosis was reported in the laboratory tests. The patient previously received analgesics and we suspected acute appendicitis modified by medications. It was decided to perform a laparotomy, finding hemoperitoneum as a consequence of spleen rupture. We performed splenectomy with a favorable patient outcome. Histopathological study reported amyloid infiltration of the spleen.

Conclusions: In patients with abdominal pain and hypotension, we should suspect the possibility of a spontaneous splenic rupture, even without trauma or infection history. Delayed diagnosis and treatment may be fatal.

Key words: Spontaneous splenic rupture, hemoperitoneum, spleen amyloidosis.

Departamento de Cirugía Gastrointestinal, Hospital Guadalupano de Celaya, Guanajuato, México.

Correspondencia:

Paulino Martínez-Hernández Magro.
Eje Vial Norponiente 200, consultorio 509, Col. Villas de la Hacienda,
38010 Celaya, Guanajuato, México.
Tel.: (461) 616 2123.
E-mail: paulinomhm@hotmail.com

Recibido para publicación: 01-03-2010

Aceptado para publicación: 25-05-2010

Introducción

El término ruptura esplénica se aplica a lesiones esplénicas en las que se alteran el parénquima, la cápsula o el riego del órgano. La ruptura por lo general es ocasionada por traumatismo abdominal o torácico, penetrante y no penetrante, o trauma quirúrgico, y rara vez es un fenómeno espontáneo secundario a enfermedad intrínseca del bazo o idiopática en un bazo "sano".

La ruptura esplénica espontánea ocurre más frecuentemente en bazo afectados por algún trastorno hematológico, infeccioso o neoplásico, sin embargo, también sucede en bazo aparentemente normales, incluso por esfuerzos ocasionados por vómito o tos.¹ Se ha identificado en pacientes con mononucleosis infecciosa,^{2,3} leucemia,⁴ anemia hemolítica, policitemia verdadera, candidiasis esplénica, sarcoidosis, malaria,⁵ leishmaniasis⁶ o ruptura de aneurismas de la arteria esplénica.⁷

Se presenta el siguiente caso clínico ya que la ruptura esplénica espontánea es rara y más relacionada con amiloidosis.

Caso clínico

Hombre de 46 años de edad, sin antecedentes de importancia, que inició con malestar general y fiebre, cuadro clínico compatible con síndrome gripal; al siguiente día se agregó dolor abdominal agudo en hipocondrio izquierdo, náuseas, distensión abdominal, estreñimiento y persistencia de la fiebre. Acudió a una clínica del Sector Salud donde se le diagnosticó síndrome de intestino irritable asociado con estreñimiento y se le aplicó un enema evacuante. Por ligera mejoría fue egresado ese mismo día y se le prescribió un procinético, un analgésico, un antipirético y dieta a base de fibra. Por persistencia del dolor abdominal en hipogastrio y fosa iliaca derecha, acompañado de fiebre de 39.5 °C, náuseas, distensión abdominal, dificultad para canalizar gases y disuria, el paciente acudió a urgencias del Hospital Guadalupeño de Celaya.

La valoración al ingreso por parte del Departamento de Cirugía Gastrointestinal fue la siguiente: paciente consciente, orientado, diaforético, con facies de dolor, palidez leve de tejidos, temperatura de 39 °C, frecuencia cardíaca de 105 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto, presión arterial de 110/60 mm Hg, abdomen globoso, distendido, con peristálsis disminuida, doloroso a la palpación y datos francos de irritación peritoneal con descompresión positiva. Se solicitaron radiografías de abdomen y estudios de laboratorio (biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, amilasa sérica y electrolitos séricos). La radiografía de abdomen en decúbito (figura 1) mostró íleo reflejo importante con edema interasa, gas en cámara gástrica y en todo el marco cólico. En la ultrasonografía abdominal solo se observó líquido libre en hueco pélvico, aproximadamente 200 ml (no se realizó rastreo específico del bazo debido a que el dolor era de predominio derecho); la vesícula biliar, parénquima hepático y las vías biliares eran normales; no se visualizó el apéndice cecal (figura 2). No se realizó tomografía axial



Figura 1. Placa simple de abdomen en decúbito que muestra gas en colon y asas de intestino delgado dilatadas con centralización de las mismas.

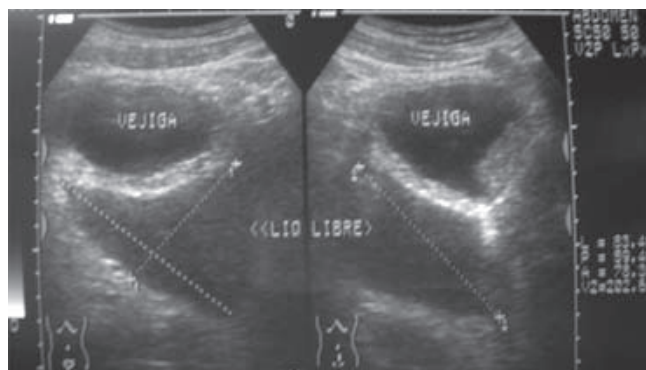


Figura 2. Ultrasonido de abdomen en el que se aprecia líquido libre en hueco pélvico.

computarizada por no disponer del recurso en ese momento. Resultados de laboratorio: hemoglobina de 10.0 g/dl, leucocitosis de 16 000 por mm³, bandemia de 4%, granulaciones tóxicas, tiempo de protrombina de 13.4, tiempo parcial de tromboplastina de 36.4 segundos, INR 1.0, amilasa de 64 UI/dl, glucosa de 95 mg/dl, urea de 53 mg/dl, creatinina



Figura 3. Ruptura esplénica espontánea. Trayecto de la ruptura en la superficie diafragmática y en el polo inferior del bazo.

de 0.7 mg/dl, Na de 141 mmol/l, K de 3.86 mmol/l, Cl de 104 mmol/l.

Ante sospecha de cuadro clínico compatible con apendicitis modificada por medicamentos se inició manejo preoperatorio con soluciones parenterales, antibióticos parenterales (ceftriaxona y metronidazol) y analgésicos. En la laparotomía exploradora se encontró hemoperitoneo de aproximadamente 800 ml secundario a ruptura múltiple esplénica (bazo de $12 \times 10 \times 7$ cm), principalmente en la superficie diafragmática y en el polo inferior del bazo, el cual se encontraba cubierto de coágulos y sin sangrado activo (figuras 3 y 4). Se realizó esplenectomía, lavado y secado de la cavidad. En el posoperatorio mediato se transfundieron dos paquetes globulares. El paciente egresó el cuarto día después de la cirugía para continuar su manejo médico en su domicilio. El reporte histopatológico de la pieza quirúrgica indicó infiltración esplénica por amiloidosis, comprobada con tinción con colorantes rojo Congo y cristal violeta (figura 5). Al momento de este informe el paciente se encontraba en protocolo de estudio y seguimiento por parte del servicio de hematología, donde se inició manejo con interferón $\alpha 2b$ y dexametasona en pulsos cada tres semanas, con evolución favorable al momento de este informe.

Discusión

La ruptura esplénica por lo general se debe a trauma por lesiones penetrantes y no penetrantes, abdominales, torácicas o iatrogénicas (40% de las esplenectomías es atribuible a lesiones iatrógenas)⁸ y rara vez es un fenómeno espontáneo; cuando es así es potencialmente letal y ocurre más común-

mente en bazos patológicos afectados por enfermedades del sistema retículo-endotelial (infecciones por virus de Epstein Barr, citomegalovirus, hepatitis, malaria) y neoplasias (linfoma, leucemia).⁹ La ruptura espontánea de un bazo “sano” (en ausencia de trauma o enfermedad) se clasifica como idiopática o “verdadera” y puede ocurrir posterior a esfuerzos triviales por toser o vomitar.^{1,9}

Ruptura secundaria a patología esplénica

La ruptura esplénica espontánea secundaria puede deberse a patología infecciosa, hematológica o neoplásica; cuando se debe a infecciones es común la asociación con malaria.¹⁰⁻¹² No se sabe el mecanismo exacto de la ruptura pero se han sugerido los siguientes:⁵

- Aumento de la presión intraesplénica debido a hiperplasia celular.
- Compresión del bazo por aumento de la presión intra-abdominal durante actividades fisiológicas como toser, estornudar o defecar, o por oclusión vascular debido a



Figura 4. Ruptura esplénica. Polo inferior y cara interna del bazo.

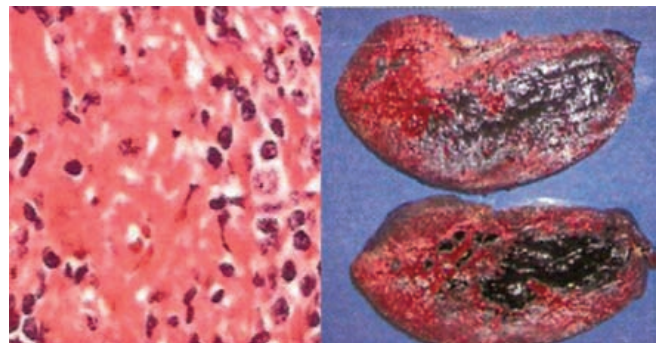


Figura 5. Infiltración esplénica por tejido amiloide.

hiperplasia retículo-endotelial que resulta en trombosis e infarto.

La ruptura esplénica espontánea secundaria a infección por malaria se ha estimado en 2% de los casos.^{5,13}

La mononucleosis infecciosa es causada por virus de Epstein-Barr y afecta sobre todo a niños y pacientes jóvenes; la aparición de adenopatías dolorosas y hepatoesplenomegalia puede favorecer la ruptura del vaso y se ha estimado que en estos pacientes ocurre entre 0.1 y 0.5%.^{3,14} También se ha identificado ruptura esplénica espontánea en pacientes inmunocomprometidos con infecciones primarias asociadas con citomegalovirus¹⁵ y raramente por infecciones parasitarias como leishmaniasis esplénica.⁶

El 40% de las rupturas esplénicas secundarias a patologías hematológicas está asociado con leucemia,^{10,16} y ocurre más frecuentemente en pacientes con leucemia aguda que en los que padecen leucemia crónica. El factor contribuyente de la ruptura es la esplenomegalia que se extiende al bazo por debajo de los arcos costales.

Aunque es extremadamente raro, el linfoma primario de bazo y las infiltraciones esplénicas por linfomas de células B también han sido señalados como causas de ruptura espontánea.^{17,18} En una revisión de la literatura, Giagounidis y colaboradores¹¹ identificaron 136 casos entre 1861 y 1999 por causas oncológicas; encontraron linfoma no Hodgking en 34%, leucemia mieloide aguda en 34% y leucemia mieloide crónica en 18%. Los mecanismos que explican la ruptura son la congestión del parénquima esplénico por células blásticas, alteraciones en la coagulación que ocasionan hemorragias intraesplénicas y subcapsulares e infarto esplénico.¹⁸

Entre las lesiones benignas que ocasionan ruptura esplénica espontánea están los hamartomas esplénicos, aunque solo hay pocos casos registrados,¹⁹ así como los linfangiomas de lesiones pequeñas con hemorragia.²⁰

En nuestro paciente la ruptura esplénica fue provocada por la infiltración de tejido amiloide en el bazo. La amiloidosis sistémica comprende un grupo de enfermedades caracterizadas por la disposición extracelular de proteína fibrilar amiloide en uno o más órganos. La infiltración progresiva del órgano con proteínas amiloides puede dar lugar a falla del órgano y muerte, principalmente en infiltración renal o cardíaca. La infiltración esplénica es identificada en 41% de los casos con amiloidosis sistémica y en casos anteriores se ha encontrado ruptura esplénica como complicación de la infiltración.²¹

Ruptura idiopática o en bazo “sano”

La ruptura espontánea del bazo que histológicamente es normal puede ocurrir y en esos casos se denomina “verda-

dera” o idiopática.²² La primera descripción de una ruptura esplénica idiopática la hizo Atkinson en 1874.²³ Se han informado casos de ruptura en pacientes con vómito²⁴ o accesos importantes de tos.^{1,9} Durante el acto de toser, los músculos abdominales se contraen fuertemente y empujan los órganos abdominales y el diafragma hacia arriba y las costillas hacia adentro y hacia abajo; una maniobra de Valsalva forzada puede resultar en la falta de coordinación de los músculos usados en la espiración y en el aplastamiento del bazo, con lesiones capsulares como consecuencia, lo que explicaría el mecanismo de lesión esplénica durante el reflejo de toser.^{1,9}

Diagnóstico

Clásicamente los pacientes con ruptura espontánea del bazo pueden presentar dolor abdominal, rigidez e hipersensibilidad en el cuadrante superior izquierdo y choque hipovolémico. El dolor en el hombro izquierdo, particularmente al estar acostado (signo de Kehr), es causado por irritación de la sangre en el hemidiafragma izquierdo y se presenta en 50% de los casos con ruptura esplénica.^{25,26}

El diagnóstico es difícil por ser una entidad poco frecuente (lo que origina una falta de sospecha diagnóstica) y generalmente sin antecedentes traumáticos ni infecciosos; el hemoperitoneo agudo puede no causar signos peritoneales en etapas tempranas y los signos clásicos de la ruptura esplénica pueden no presentarse, por lo que debe tenerse un gran índice de sospecha en el examen físico de un paciente con dolor abdominal e hipotensión. Los estudios de imagenología como el ultrasonido o la tomografía computarizada son de gran utilidad y confirman el diagnóstico. El grado de lesión esplénica puede determinarse preoperatoriamente con base en los hallazgos en dichos estudios de acuerdo con la escala de lesión esplénica.²⁷ El ultrasonido es más sensible para determinar hemoperitoneo que para evaluar el daño estructural del bazo.^{14,28}

Tratamiento

Debido a la rareza de la ruptura esplénica espontánea no existe un consenso claro sobre el tratamiento ideal. Tradicionalmente se ha empleado la esplenectomía en pacientes inestables hemodinámicamente; en pacientes estables se ha tenido éxito con tratamiento conservador (hemotransfusiones, reposo absoluto, observación y seguimiento por imagen), lo cual es importante sobre todo en pacientes pediátricos, con mayor riesgo de sepsis posesplenectomía.¹⁴ Se han registrado casos exitosos de embolización de la arteria esplénica y manejo conservador.² El tratamiento debe ser in-

dividualizado y llevarse con mucha precaución ya que existe el riesgo potencial de ruptura tardía.²⁸ Algunos autores recomiendan tratamiento quirúrgico en todos los casos, lo que permitirá diferenciar entre ruptura idiopática o secundaria a patología esplénica, cuyo retraso en el tratamiento podría modificar el curso de la enfermedad.²²

Conclusiones

Ante dolor abdominal asociado con hipotensión hay que tener en cuenta la posibilidad de una ruptura esplénica. El ultrasonido es un estudio rápido y muy sensible para hemoperitoneo, sin embargo, rara vez define la fuente de la hemorragia. La tomografía axial computarizada puede determinar la factibilidad de tratamiento conservador, pero en un paciente inestable puede no ser apropiado realizarla. La decisión de operar es primeramente clínica y no debe retrasarse el tratamiento en espera de estudios de gabinete pues las consecuencias de un diagnóstico y tratamiento tardíos pueden ser graves.

Referencias

- Toubia NT, Tawk MM, Potts RM, Kinasewitz GT. Cough and spontaneous rupture of a normal spleen. *Chest* 2005;128:1884-1886.
- Halkic N, Vuilleumier H, Qanadli SD. Spontaneous splenic rupture in infectious mononucleosis treated by embolization of the splenic artery. *Can J Surg* 2004;47:221-222.
- Carrillo-Herranz A, Ramos-Sánchez N, Sánchez-Pérez I, Lozano-Giménez C. Rotura espontánea de bazo secundaria a mononucleosis infecciosa. *An Pediatr* 2003;58:191-202.
- Bernat S, García-Boyer R, Guinot T, López F, Gozalbo T, Cañigra G. Pathologic rupture of the spleen as the initial manifestation in acute lymphoblastic leukemia. *Haematologica* 1998;83:760-761.
- Choudhury J, Ghosh Uttam K, Mukhopadhyay M. Spontaneous rupture of malarial spleen. *Indian Pediatr* 2008;45:327-328.
- Rovira RE, Díaz-Gómez JR, Lapuebla X, Aguar MC. Rotura espontánea de bazo en un caso de leishmaniasis visceral. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2005;23:327.
- Tarifa-Castilla A, Salvach-Arnedo FJ, Arín-Palacios B, Lera-Tricas JM. La imagen del mes. Rotura de aneurisma de arteria esplénica. *Cir Esp* 2007;81:159.
- Cassar K, Munro A. Clinical review. Iatrogenic splenic injury. *JR Coll Surg Edinb* 2002;47:731-741.
- Stupnik T, Vidmar S, Hari P. Spontaneous rupture of a normal spleen following bronchoplastic left lung lower lobectomy. *Interact Cardio-Vasc Thorac Surg* 2008;7:290-291.
- Peera MA, Lang ES. Delayed diagnosis of spleen rupture following minor trauma: beware of comorbid conditions. *Can J Emerg Med* 2004;6:217-219.
- Giagounidis AAN, Burk M, Meckenstock G, Koch AJ, Schneider W. Pathologic rupture of the spleen in hematologic malignancies: two additional cases. *Ann Hematol* 1996;73:297-302.
- Yagmur Y, Hamdi Kara I, Aldemir M, Büyükbayram H, Tacyildiz IH, Keles C. Spontaneous rupture of malarial spleen: two case reports and review of literature. *Crit Care* 2000;4:309-313.
- Ozsoy MF, Oncul O, Pekkaşali Z, Pahsa A, Yenen OS. Splenic complications in malaria: report of two cases from Turkey. *J Med Microbiol* 2004;53:1255-1258.
- Stephenson JT, Du Bois JJ. Nonoperative management of spontaneous splenic rupture in infectious mononucleosis: a case report and review of the literature. *Pediatrics* 2007;120:e432-e435.
- Maillard N, Koenig M, Pillet S, Cuilleron M, Cathébras P. Spontaneous splenic rupture in primary cytomegalovirus infection. *Presse Med* 2007;36:874-877.
- Bauer TW, Haskings GE, Armitage JO. Splenic rupture in patients with hematologic malignancies. *Cancer* 1981;48:2729-2733.
- Han SM, Teng CL, Hwang GY, Chou G, Tsai CA. Primary splenic lymphoma associated with hemophagocytic lymphohistiocytosis complicated with spleen rupture. *J Chin Med Assoc* 2008;71:210-213.
- Biswas S, Keddington J, McClanathan J. Large B-cell lymphoma presenting as acute abdominal pain and spontaneous splenic rupture: a case report and review of relevant literature. *WJ Emerg Surg* 2006;1:35. Available at <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1712221/>
- Seyama Y, Tanaka N, Suzuki Y, Nagai M, Furuya T, Nomura Y, et al. Spontaneous rupture of splenic hamartoma in a patient with hepatitis C virus-related cirrhosis and portal hypertension: a case report and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2006;12:2133-2135.
- Domínguez-Jiménez GL, Cárdenas-Laison LE, Mijares-García JM, Ramírez-Solís ME, Reyes-Pérez E, Villanueva-Egan A. Ruptura espontánea del bazo asociada a linfangioma esplénico de elementos pequeños. Informe de un paciente. *Cir Gen* 2002;24:57-60.
- Powsner RA, Simms RW, Chudnovsky A, Lee VW, Skinner M. Scintigraphic functional hyposplenism in amyloidosis. *J Nucl Med* 1998;39:221-223.
- Fernández-Sobrino G, Cosme-Reyes C, Belmonte-Montes C. Ruptura esplénica espontánea idiopática. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Sanid Milit Mex* 2002;56:135-138.
- Atkinson E. Death from idiopathic rupture of the spleen. *Br Med J* 1874;2:403-404.
- Lemon M, Dorsch M, Street K, Cohen R, Hale P. Splenic ruptures after vomiting. *J R Soc Med* 2001;94:527-528.
- MacKenzie KA, Soiza RL. Spontaneous splenic rupture mimicking pneumonia: a case report. *Cases J* 2008;35:1-3.
- Eowenfels AB. Kehr's sign: a neglected aid in rupture of the spleen. *N Engl J Med* 1966;274:1019.
- Espinosa-González R. Traumatismo esplénico. Santiago, Chile: Pontificia Universidad Católica de Chile, Facultad de Medicina; 2003. Disponible en http://www.urgenciauc.com/profesion/pdf/trauma/traumatismo_esplenico.pdf
- Bandiera G, Poulin E. Unusual case of acute onset abdominal pain: uses and limitations of medical imaging. *Can J Emerg Med* 2003;5:263-267.