

## Esplenomegalia gigante en la leucemia linfocítica crónica

### Giant splenomegaly in chronic lymphocytic leukemia

Dr. José Luis González González, Dr. Joaquín Menéndez Núñez

Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

La leucemia linfocítica crónica constituye la forma de leucemia más frecuente en el mundo occidental; sus síntomas más frecuentes son la aparición de adenopatías, el cansancio, la pérdida de peso y aquellos derivados de las infecciones y del síndrome anémico. Aunque es una de las enfermedades que rara vez son tributarias de una esplenectomía por hiperesplenismo, es una entidad frecuente en hematología y debe ser del dominio y conocimiento del cirujano general. Presentamos un paciente con una esplenomegalia de proporciones gigantes, de inusual aparición.

**Palabras clave:** leucemia linfocítica, esplenomegalia gigante.

---

#### ABSTRACT

Chronic lymphocytic leukemia is the most frequent in the Western hemisphere; their symptoms usually include adenopathy, fatigue, loss weight and those derived from infection and anemic syndrome. Although it is one of the diseases rarely in need of splenectomy for hyperesplenism, it is a common pathology in hematology and they and general surgeon should have thorough knowledge about it. We introduced a patient with a splenomegaly of giant proportions and unusual presentation.

**Keywords:** lymphocytic leukemia, giant splenomegaly.

## INTRODUCCIÓN

La leucemia linfocítica crónica (LLC) es una enfermedad que se encuadra dentro del grupo de los síndromes linfoproliferativos crónicos. Constituye la forma de leucemia más frecuente en el mundo occidental, al suponer aproximadamente el 40 % de las que se presentan en las personas de más de 65 años de edad. La media de edad en el momento del diagnóstico es de entre 65 y 70 años, resultando excepcionales los casos que aparecen en personas de menos de 30 años.<sup>1,2</sup> Los estudios de distribución étnica y geográfica han demostrado que es un proceso mucho más frecuente en Europa y América del Norte que en otros continentes.<sup>1,3</sup> Aunque sí se ha demostrado un claro incremento en la incidencia de la enfermedad entre los familiares de los pacientes, hasta la fecha actual no se ha reconocido ningún factor genético definitivamente implicado en el desarrollo de la LLC.<sup>2,3</sup> El diagnóstico de la LLC se basa en la identificación de linfocitosis con características morfológicas y fenotípicas particulares.

En el momento del diagnóstico la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos, de tal forma que un 70 a 80 % de los casos diagnosticados lo son a raíz de la realización de un control de hemograma rutinario. Los síntomas más frecuentes son la aparición de adenopatías, el cansancio, la pérdida de peso y los derivados de las infecciones y del síndrome anémico. La aparición de la anemia es un evento característico de la LLC, que puede presentarse en distintos momentos a lo largo de la evolución de la propia enfermedad. En ocasiones aparece en el momento del diagnóstico de la enfermedad, pero también puede hacerlo como consecuencia del tratamiento o en fases más avanzadas de su evolución.<sup>4</sup>

En este sentido, resulta importante señalar que todas las clasificaciones pronósticas de la LLC consideran la anemia (exceptuando la anemia hemolítica), como una característica de enfermedad en estadio avanzado.<sup>5,6</sup> La proporción de pacientes con anemia en el momento del diagnóstico de la LLC varía según los criterios utilizados en los diversos estudios. Así, el porcentaje de los pacientes diagnosticados de anemia según la clasificación de *Ra<sup>F</sup>* (hemoglobina inferior a 11 g/dL) se sitúa en torno a 17 %, frente al 31 % de los diagnosticados según la clasificación de *Bide<sup>t</sup>*<sup>6</sup> (hemoglobina inferior a 10 g/dL).

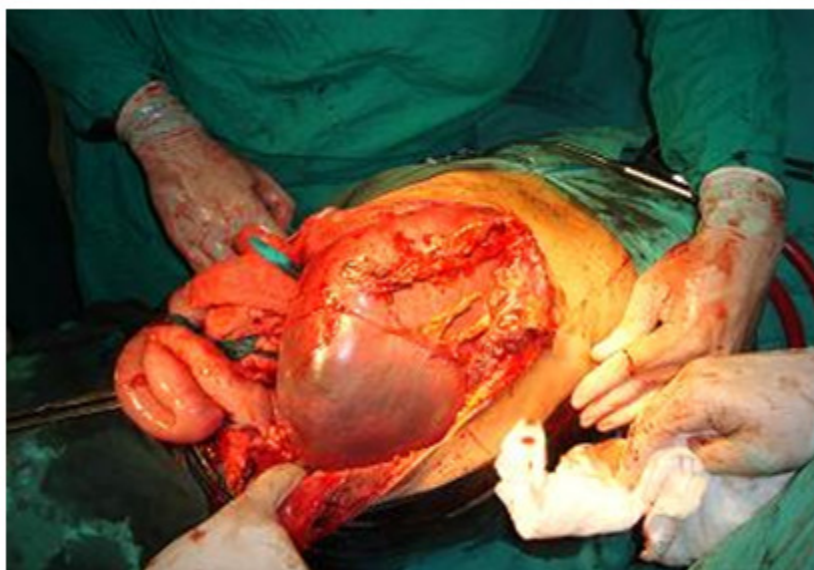
Trabajos más recientes como el de *Mauro* y otros,<sup>7</sup> realizado sobre una serie de 1420 enfermos, han documentado una incidencia de anemia del 13 %, la proporción de anemia hemolítica es del 4 % y la de anemia no hemolítica del 9 %. Clásicamente la anemia en la LLC se ha considerado un factor pronóstico desfavorable para la supervivencia, con independencia del carácter autoinmune o no de la anemia. Por otra parte, la prevalencia de la anemia, al menos en el momento del diagnóstico de la LLC, no tiene una clara relación con la edad del paciente, como lo demuestra el hecho de que la proporción de estadios C o III sea similar en los distintos grupos de edad.<sup>8</sup> Existen pocos datos en la literatura acerca de la incidencia real de anemia en el momento de la progresión de la enfermedad. En este momento de la evolución, distintos factores conducen a la aparición de anemia: la infiltración medular por linfocitos neoplásicos, la toxicidad de los tratamientos, el hiperesplenismo, etcétera.

El hiperesplenismo, en el curso de la LLC no es una de las indicaciones quirúrgicas más frecuentes para realizar una esplenectomía y rara vez se llegan a ver esplenomegalias de las dimensiones del caso que motivó esta comunicación.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

P.M.A, paciente masculino de 49 años de edad, es admitido en el servicio de Hematología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras el 09/03/2009, con diagnóstico de leucemia linfocítica crónica de más de 12 años de evolución, que ha recibido tratamiento con quimioterapia en varias ocasiones, sin lograr una remisión completa de la enfermedad. Ahora acude con un gran aumento de volumen del bazo, decaimiento, palidez cutánea mucosa y edema en ambos miembros inferiores.

En el estudio hematológico se comprueba una hemoglobina de 8,9 g/l, hematocrito en 0,29 plaquetas  $66 \times 10^9$  y en el leucograma: 0,01 segmentados y 0,97 linfocitos. En el ultrasonido abdominal se encuentra una esplenomegalia gigante que desplaza los músculos de la pared abdominal hacia adelante, rechaza hacia abajo el riñón izquierdo, eleva el diafragma homolateral y desciende hasta la pelvis. Se aprecian además gran cantidad de adenopatías retroperitoneales y hacia el hilio esplénico y hepático, hepatomegalia moderada. Se comenzó en este caso la cirugía a través de una incisión media supra e infraumbilical, que fue necesario ampliar en forma de T hacia el flanco izquierdo por la magnitud de la víscera (Fig. 1).



**Fig. 1.** Acceso al bazo por incisión en T.

El bazo se encontraba muy adherido al peritoneo de la pared abdominal anterior, lo cual obstaculizó su movilización y fue necesario hacer toda su movilización sin poder controlar previamente el flujo arterial, como es nuestra práctica habitual, por encontrarse dicho vaso inmerso en un bloque de adenopatías retroperitoneales peripancreáticas (Figs. 2 y 3).



**Fig. 2.** Ligadura vascular en hilio esplénico.



**Fig. 3.** Viscera fuera del abdomen.

Las pérdidas sanguíneas perioperatorias fueron del orden aproximado de los 1500 mL. El paciente fue dado de alta 8 días después de la cirugía para su seguimiento por el servicio de hematología.

*Anatomía patológica*

Pieza quirúrgica: bazo, tamaño 34 cm, peso 4300 g. Leucemia linfoide crónica (Fig. 4).



**Fig. 4.** Pieza quirúrgica de 34..cm.

La esplenomegalia gigante con hiperesplenismo rara vez llega a estas dimensiones y requiere de una esplenectomía, que dadas las características del espécimen suelen ser trabajosas y de manejo muy delicado por las posibilidades de un sangrado masivo durante el transoperatorio.

## DISCUSIÓN

La esplenomegalia con hiperesplenismo asociado se observa frecuentemente en los pacientes con LLC. Un estudio de casos y controles emparejó 55 pacientes que iban a ser esplenectomizados con 55 tratados con fludarabina. Aunque no se observaron diferencias entre ambos grupos en cuanto a supervivencia, se observó una respuesta mayor en la cifra de hemoglobina en el 38 % de los enfermos con anemia, el peso del bazo fue el único factor predictivo para los incrementos de hemoglobina o de los neutrófilos.

La mortalidad en el tiempo posquirúrgico fue del 9 %, por complicaciones sépticas que se asociaron a un mal estado general preoperatorio del paciente.<sup>9</sup> En las series analizadas con estudios de más de 40 pacientes se observa una mortalidad del 1,5 al 9 %, con una morbilidad del 26 al 54 %.<sup>3</sup> El porcentaje de respuestas de los pacientes de estos estudios a los que se les realiza la esplenectomía como forma de controlar la anemia oscila entre el 50 al 77 %.



En general la duración de estas respuestas es superior a los 3 años. Sin embargo no se han identificado factores predictivos para la respuesta hematológica. La irradiación esplénica ha quedado relegada al tratamiento de la esplenomegalia sintomática que no responde a la quimioterapia y en la que además la esplenectomía estuviera contraindicada. En estos casos la irradiación esplénica consigue un efecto paliativo en el 50 al 90 % de los casos con reducción del tamaño del bazo, mejoría del dolor y de las molestias abdominales.<sup>10</sup>

La presencia de citopenias no es una contraindicación para este tratamiento, puesto que estas suelen mejorar tras la irradiación esplénica.<sup>11</sup> De manera anecdótica, en alguna serie se ha observado hasta un 38 % de remisiones completas hematológicas con este tratamiento.<sup>10</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ruiz de Gaona E, Rifón Roca JJ, Pérez-Calvo J, Bendandi M, Iglesias Santos R, Panizo C. La anemia en la leucemia linfática crónica: ¿es la eritropoyetina la solución del problema? *Revista de Medicina*. 2007;51(1):3-10.
2. Oscier D, Fegan C, Hillmen P, Illidge T, Johnson S, Maguire P, et al. Guidelines on the diagnosis and management of chronic lymphocytic leukaemia. *British Journal of Haematology*. 2004;125(3):294-317.
3. Sgambati MT, Linet MS, Devesa SS. Chronic lymphocytic leukemia, epidemiological, familial, and genetic aspects 33-62. In: Cheson BD. *Chronic Lymphoid Leukemias*; Marcel Dekker Inc. USA 2001. p. 625.
4. Houlston RS, Catovsky D, Yuille MR. Genetic susceptibility to chronic lymphocytic leukemia. *Leukemia: official journal of the Leukemia Society of America, Leukemia Research Fund, UK*. 2002;16(6):1008.
5. Rai KR, Sawitsky A, Cronkite EP, Chanana AD, Levy RN, Pasternack BS. Clinical staging of chronic lymphocytic leukemia. *Blood*. 1975;46(2):219-34.
6. Binet JL, Auquier A, Dighiero G, Chastang C, Piguët H, Goasguen J, et al. A new prognostic classification of chronic lymphocytic leukemia derived from a multivariate survival analysis. *Cancer*. 1981;48(1):198-206.
7. Barcellini W, Capalbo S, Agostinelli RM, Mauro FR, Ambrosetti A, Calori R, Zanella A. Relationship between autoimmune phenomena and disease stage and therapy in B-cell chronic lymphocytic leukemia. *Haematologica*, 2006;91(12):1689-92.
8. Lepage M, Chevret S, Cazin B, Boudjerra N, Feugier P, Desablens B, et al. Randomized comparison of fludarabine, CAP, and ChOP in 938 previously untreated stage B and C chronic lymphocytic leukemia patients. *Blood*. 2001;98(8):2319-25.
9. Seymour JF, Cusack JD, Lerner SA, Pollock RE, Keating MJ. Case/control study of the role of splenectomy in chronic lymphocytic leukemia. *Journal of clinical oncology*. 1997;15(1):52-60.

10. Catovsky D, Richards S, Fooks J, Hamblin T. CLL trials in the United Kingdom. The Medical Research Council CLL Trials 1, 2, 3. *Leukemia and Lymphoma*. 1991;(suppl):105-7.

11. Chisesi T, Capnist G, Fior SD. Splenic irradiation in chronic lymphocytic leukemia. *European Journal of Haematology*. 1991;46(4):202-4.

Recibido: 6 de mayo de 2013.  
Aprobado: 9 de junio de 2013.

*José Luis González González*. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. San Lázaro 701 CP 10300, La Habana, Cuba. Correo electrónico: [joseluis@infomed.sld.cu](mailto:joseluis@infomed.sld.cu)