



Resección de bazo accesorio en *situs inversus*: Manejo laparoscópico

Julio César Sotelo Estévez,* Luis Manuel Souza Gallardo,*
Mauricio Oscar Martínez Carrillo,* María Lourdes Amescua Ramos*

Resumen

Introducción: La esferocitosis hereditaria es la causa más frecuente de la anemia hemolítica reportada en la literatura. Parte del tratamiento es la esplenectomía laparoscópica, el abordaje de elección. Una de las causas de recurrencia es la presencia de bazos accesorios. **Objetivo:** El objetivo del presente estudio es informar sobre el caso de una paciente con una variedad muy poco frecuente de esferocitosis hereditaria con bazo accesorio y de *situs inversus*, e informar de su tratamiento por vía laparoscópica con instrumental básico. **Caso clínico:** Se presenta el caso de una paciente de 33 años con diagnóstico de esferocitosis hereditaria asociada con *situs inversus* y trombocitosis secundaria a bazo accesorio. El bazo accesorio se encontró en una localización hasta el momento no reportada. Las anomalías anatómicas, la presencia de cirugía abdominal previa, las comorbilidades y la localización inusual de tejido esplénico ectópico representan un reto quirúrgico mayor, siendo importante un estudio detallado preoperatorio para evitar mayor morbilidad. **Conclusión:** La resección laparoscópica de bazo accesorio en pacientes con *situs inversus* representa un reto quirúrgico importante para el cirujano, debido al número reducido de procedimientos, las múltiples adherencias por cirugías previas y por las anomalías anatómicas.

Palabras clave: Bazo accesorio, *situs inversus*, esferocitosis hereditaria.

Abstract

Introduction: Hereditary spherocytosis is the most frequent cause of hemolytic anemia reported in the literature. Part of the treatment, when medical support fails, splenectomy and laparoscopy is the approach chosen. **Objective:** The aim of this study is to report the case of a patient with a rare variety of hereditary spherocytosis accessory spleen and situs inversus and laparoscopic treatment, with basic equipment. **Clinical case:** We report a case of a 33 year old patient with recurrent hereditary spherocytosis with accessory spleen, situs inversus and secondary thrombocytosis. We describe the laparoscopic surgical treatment and the findings of it. In this case report, the anatomic anomalies, previous abdominal surgery, comorbidities and the unusual location of accessory spleen represented a major surgical challenge that needs to be studied in the pre-operative period. **Conclusion:** Splenectomy by laparoscopic approach in patients with situs inversus represent a surgical challenge for a surgeon due to previous abdominal surgery and anatomic anomalies that need to be taken into account when performing the procedure.

Key words: Accessory spleen, situs inversus, hereditary spherocytosis.

INTRODUCCIÓN

La esferocitosis hereditaria es la causa más frecuente de anemia hemolítica reportada en la literatura.¹ Se produce por un defecto estructural de la membrana eritrocitaria, lo cual altera las propiedades viscoelásticas del eritrocito, haciéndolo susceptible a la destrucción mecánica cuando transita por el bazo.² Parte del tratamiento de esta patología en pacientes con falta de respuesta a tratamiento médico es la esplenectomía. En ocasiones, es necesario el tratamiento médico de soporte con ácido fólico, factores estimulantes de colonias y transfusión sanguínea.³ Una de las causas de la recurrencia de la enfermedad es la presencia de bazos accesorios, los cuales pueden crecer, hacerse

* Departamento de Cirugía General. Hospital General de Zona No. 32, Villa Coapa, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D.F.

Correspondencia:

Dr. Julio César Sotelo Estévez
Calzada de las Bombas Núm. 160,
Col. Ex Hacienda de Coapa,
Del. Coyoacán, México. D.F.
Tel: 044 55 33 35 46 10
E-mail: drjuliosotelo@hotmail.com

funcionales y destruir a los eritrocitos, lo que resultará en la necesidad de reintervenir quirúrgicamente al paciente para remover el bazo accesorio,⁴ ya sea de forma abierta o laparoscópica. Esta última opción es actualmente el método de elección.⁵

En este reporte informamos sobre un caso de esferocitosis hereditaria recurrente y trombocitosis en una paciente de la tercera década de la vida, quien además cursa con *situs inversus*, programada para esplenectomía por laparoscopia, debido a la presencia de bazos accesorios. Además, integramos una revisión de la literatura sobre esta inusual asociación.

REPORTE DE UN CASO

Se trata de una paciente femenina de 33 años con diagnóstico de esferocitosis hereditaria asociada con *situs inversus* y trombocitopenia, secundaria a bazo accesorio.

Como antecedentes de importancia padece hipertensión arterial sistémica tratada médicamente. Cuenta con el diagnóstico de *situs inversus* (Figura 1) desde los diez años, esferocitosis hereditaria a los nueve años y tratada con esplenectomía, resección de bazos accesorios y colecistectomía abierta a los 11 años. Tiene dos hijos con diagnóstico de esferocitosis hereditaria; ambos con el antecedente quirúrgico de esplenectomía. En la exploración física se observa paciente obesa, además de la presencia de cicatriz de herida quirúrgica previa subcostal bilateral.

Inicia su padecimiento dos meses previos a la intervención quirúrgica; presenta trombocitopenia durante el seguimiento por el hematólogo (cuenta total plaquetaria de 47,000). Refiere que cuando se realizó la esplenectomía contaba con siete bazos accesorios, de los cuales

sólo se extirparon seis. Se decide hacer un seguimiento con estudios de gabinete y ultrasonido abdominal, reportando bazo de tamaño, morfología y situación habitual con longitud de 25 mm. El gammagrama hepatoesplénico reportó hígado con función hepatocelular normal, estudio con evidencia gammagráfica de bazo accesorio localizado en región esplénica. Se solicita, de igual forma, una tomografía axial computada, la cual reporta una imagen sugerente de bazo accesorio que mide 18 mm en su eje mayor, en íntimo contacto con el diafragma derecho, por detrás del fondo gástrico y con asas de yeyuno adyacentes (Figuras 2 y 3). Se decide valoración por el Servicio de Cirugía General, que recomienda resección de bazo accesorio. Se envía a la paciente a protocolo quirúrgico otorgando riesgo ASA 3-4, Goldman 2. Se aplica vacuna para neumococo. Se realiza el procedimiento quirúrgico inicialmente con abordaje laparoscópico con colocación

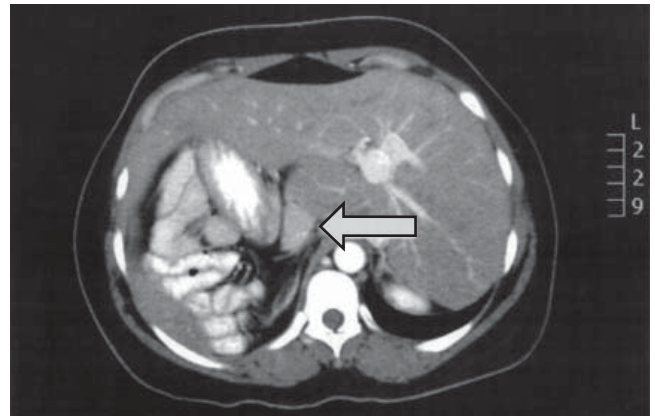


Figura 2. Tomografía axial computarizada donde se muestra bazo accesorio (flecha).



Figura 1. Tomografía computada con contraste mixto en su corte axial donde se muestra *situs inversus*.



Figura 3. Visión sagital de bazo accesorio (flecha).

de cuatro trócares (umbilical, xifoideo, subcostal derecho e izquierdo). Por la dificultad para localizar bazo accesorio y con múltiples adherencias se decidió la conversión a cirugía laparoscópica manoasistida colocándose Alexis a nivel xifoideo (Figura 4). Se observó *situs inversus* total, además de la masa redondeada de 3 x 2.5 cm, localizada proximal a la porción alta del cuerpo y curvatura mayor (retroperitoneal); se realizó la resección del bazo (Figura 5). Se observaron adherencias interasa, en mesenterio, epiplón-pared y epiplón-hígado.

Posterior al evento quirúrgico presentó evolución clínica insidiosa con síntomas caracterizados por distensión abdominal, obstipación y constipación. Se decidió manejo médico conservador, teniendo evolución clínica favorable. Se indicó egreso a domicilio en el sexto día de estancia intrahospitalaria con seguimiento por consulta externa. El reporte histopatológico definitivo indicó bazo accesorio

con depleción linfóide, hemorragia y fibrosis capsular (Figuras 6, 7 y 8).

DISCUSIÓN

La esferocitosis hereditaria es la causa más frecuente de anemia hemolítica que se reporta en la literatura.¹ Se produce por un defecto estructural de la membrana eritrocitaria, lo cual altera las propiedades viscoelásticas del eritrocito, que la hace susceptible a la destrucción mecánica en el bazo.

La localización anatómica anormal de los órganos intratorácicos y abdominales se conoce como *situs solitus*,



Figura 4. Visión laparoscópica donde se observa bazo accesorio adosado a curvatura mayor del estómago.



Figura 5. Tejido esplénico con cápsula de revestimiento externo engrosado constituido por tejido conectivo fibroso.

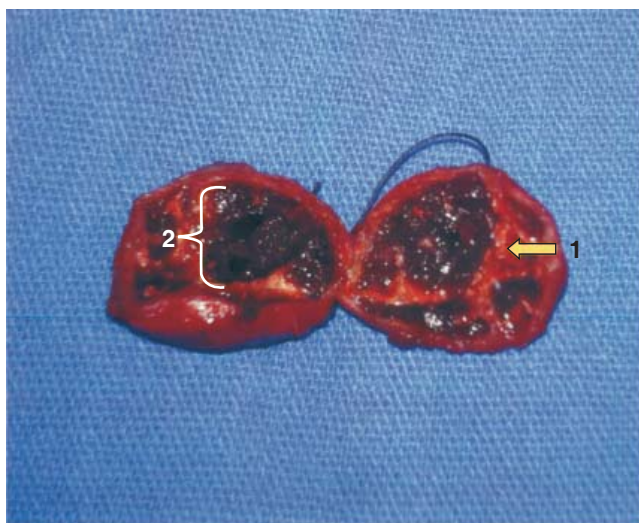


Figura 6. Parénquima esplénico donde se muestran septos fibrosos, (1) con pulpa roja y (2) con abundante vascularización.

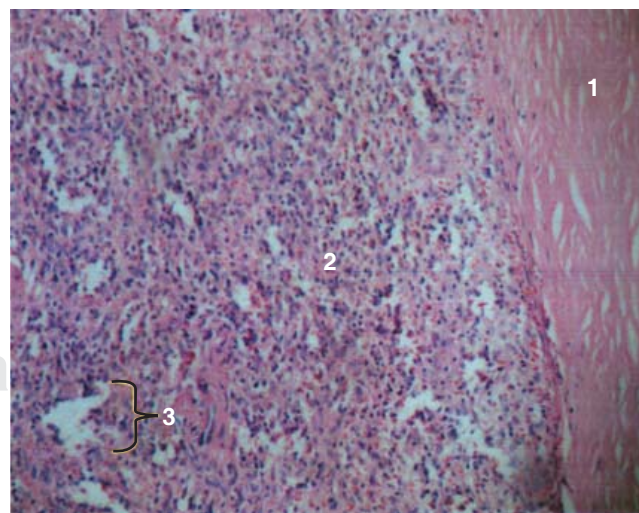


Figura 7. Vista microscópica panorámica. Se observa engrosamiento de cápsula esplénica (1), y engrosamiento de zonas de calcificación (2) engrosamiento de zona de calcificación de tejido ectópico esplénico; de igual manera se observan los sinusoides dilatados (3).

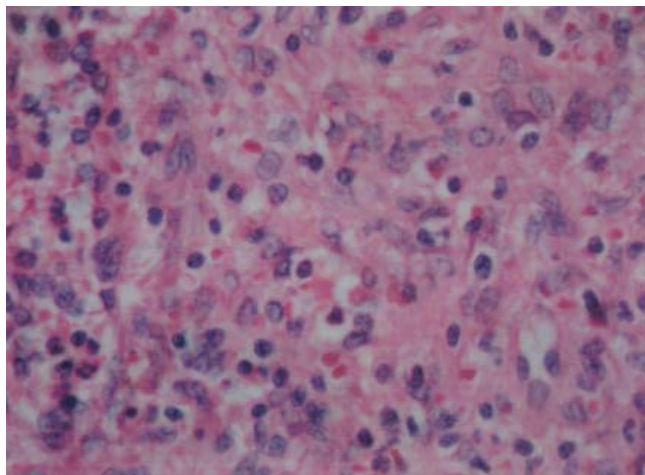


Figura 8. Vista microscópica 20x. Se observa depleción linfoide en pulpa blanca y ausencia de folículos linfoides.

situs ambiguous o heterotaxia. Se trata de localización congénita anormal de los órganos torácicos o abdominales. Por último, se conoce como *situs inversus* a la localización anatómica en el espejo de los órganos del cuerpo humano.⁶

El *situs inversus* es una condición congénita con predisposición genética con una incidencia de 1:5,000 a 1:20,000. Esta anomalía puede afectar los órganos intratorácicos abdominales o ambos. No se encontró ningún reporte en la literatura que se asociara al aumento de la incidencia en bazos accesorios en pacientes con *situs inversus*;⁷ sin embargo, sí hay reportes de la condición clínica conocida como síndrome poliesplénico, o se refiere a la presencia de dos o más bazos asociados con anomalías en los órganos intratorácicos o abdominales. Un 20% de los pacientes con síndrome poliesplénico se asocia con *situs inversus*.⁶

El origen embrionario del bazo inicia en la quinta semana de la gestación. Se forma a partir del mesénquima dorsal del mesogastrio, entre el estómago y el páncreas. La fusión incompleta de este tejido mesenquimatoso resulta en la formación de bazos accesorios con una incidencia en la población del 10 al 30%.⁸ La mayoría de bazos accesorios son pequeños, ya que miden de 1.5 a 2 cm.⁹

Debido a su desarrollo embriológico, los bazos accesorios se encuentran siempre en el lado izquierdo. Si existe *situs inversus*, se encuentra en el lado derecho. Los sitios más comunes son el hilio esplénico (75%) y la cola del páncreas (15%), pero pueden ubicarse en los ligamentos gastroesplénico, esplenocólico o gastrocólico, además del mesenterio, ligamento esplenorenal, omento mayor, yeyuno, área presacra, escroto y mediastino. En el caso actual, la localización es en la porción proximal alta del cuerpo y la curvatura mayor del estómago; además del retroperitoneo corresponde a una rara localización no

reportada hasta el momento en la literatura; generalmente la presencia de bazos accesorios no produce síntomas cuando se producen debido a torsión, infarto, ruptura o sangrado.⁷

En los trastornos hematológicos, la presencia del tejido esplénico accesorio puede producir una ganancia de función posterior a la resección del tejido principal, por lo que es importante para el cirujano buscar la presencia de este tejido ectópico y extirparlo durante la primera intervención quirúrgica.¹⁰ La esplenectomía de bazos accesorios está indicada en presencia de los síntomas descritos en los trastornos hematológicos,¹¹ como ocurrió en este caso, motivo del reporte.

El abordaje quirúrgico para la esplenectomía depende del cirujano. La esplenectomía laparoscópica se reportó por primera vez en 1991 y, desde ese momento, se ha convertido en la técnica de elección por los cirujanos.¹² Además, ofrece los beneficios de la cirugía de mínima invasividad como lo es la recuperación rápida, la disminución del dolor postoperatorio y la menor necesidad de transfusión y estancia intrahospitalaria.¹³ Se ha reportado de igual forma una disminución de tasa de complicaciones, principalmente pulmonares.⁵ Parte de la morbilidad en la cirugía abierta se debe a las grandes incisiones abdominales necesarias para tener una adecuada visibilidad;⁵ además, la cirugía abierta conlleva mayor tasa de complicación, entre las que se encuentran neumonía, atelectasia, derrame pleural y presencia de infecciones como los abscesos subfrénicos, incluso cuando el abordaje laparoscópico se convierte a abierto. Por otro lado, las complicaciones gastrointestinales son más frecuentes en el abordaje abierto incluido el íleo prolongado. La complicación más frecuente, independientemente del abordaje escogido es la hemorragia.¹⁴ En el caso que reportamos, al decidirse la conversión de la cirugía, se complicó con un íleo prolongado provocando una evolución insidiosa, además de mayor estancia intrahospitalaria, lo que aumenta así la morbilidad del procedimiento.

Una de las preocupaciones con la esplenectomía laparoscópica es la dificultad en la localización de bazos accesorios. En un estudio comparativo se reportó la detección en un porcentaje similar de bazos accesorios en abordaje abierto o en laparoscópico, determinando que la falta de palpación en la esplenectomía laparoscópica no compromete la habilidad del cirujano para encontrar y remover el tejido esplénico accesorio;⁵ sin embargo en nuestro caso, al presentarse una localización inusual de este tejido accesorio la asociación con *situs inversus* y —ante la duda de la presencia de otro tejido ectópico— se decidió la conversión de la cirugía, lo que redundó en un resultado favorable, aunque con el aumento de la morbilidad que la cirugía abierta conlleva.

Las anomalías anatómicas, la presencia de cirugía abdominal previa, las comorbilidades y la localización inusual de tejido esplénico ectópico representaron un reto quirúrgico mayor. Es importante un estudio detallado preoperatorio, además del conocimiento de las posibles variantes anatómicas del tejido esplénico accesorio para que resulte en una menor morbilidad.

CONCLUSIÓN

La resección laparoscópica de bazo accesorio en los pacientes con *situs inversus* representa un reto quirúrgico importante para el cirujano, debido al número reducido de procedimientos, a las múltiples adherencias por cirugías previas y a las anomalías anatómicas.

REFERENCIAS

1. Huq S, Pietroni MA, Rahman H, Alam MT. Hereditary spherocytosis. *J Health Popul Nutr.* 2010; 1: 107-109.
2. Herrera GM, Estrada CM. Esferocitosis hereditaria: aspectos clínicos, bioquímicos y moleculares. *Rev Cubana Hematol Immunol Hemoter.* 2002; 18: 7-24.
3. Bolton-Maggs PH, Stevens RF, Dood NJ, Lamont G, Tittensor P, King MJ et al. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis. *Br J Haematol.* 2004; 126: 455-474.
4. Targarona EM, Espert JJ, Balagué C et al. Residual splenic function after laparoscopic splenectomy: a clinical concern. *Arch Surg.* 1998; 133: 56-60.
5. Winslow ER, Brunt LM. Perioperative outcomes of laparoscopic versus open splenectomy: a meta-analysis with an emphasis on complications. *Surgery.* 2003; 134: 647-653.
6. Rasool F, Bilal M. Polysplenia syndrome associated with *situs inversus abdominus* and type I jejunal atresia. *APSP J Case Rep.* 2001; 2: 18.
7. Ishibashi H, Oshio T, Sogami T, Nii A, Mori H, Shimada M. Torsion of an accessory spleen with *situs inversus* in a child. *J Med Invest.* 2012; 59: 220-223.
8. Zhang C, Zhang XF. Accessory spleen in the greater omentum. *Am J Surg.* 2011; 202: 28-30.
9. Cowles RA, Lazar EL. Symptomatic pelvic accessory spleen. *Am J Surg.* 2007; 194: 225-226.
10. Budzynski A, Bobrzynski A, Sacha T et al. Laparoscopic removal of retroperitoneal accessory spleen in a patient with relapsing idiopathic thrombocytopenic purpura 30 years after classical splenectomy. *Surg Endosc.* 2002; 16: 1636.
11. Zhang KR, Jia HM. Symptomatic accessory spleen. *Surgery.* 2008; 144: 476-477.
12. Brodsky JA, Brody FJ, Walsh RM, Malm JA, Ponsky JL. Laparoscopic splenectomy. *Surg Endosc.* 2002; 16: 851-854.
13. Koshenkov VP, Németh ZH, Carter MS. Laparoscopic splenectomy: outcome and efficacy for massive and suprasplenic spleens. *Am J Surg.* 2012; 203: 517-522.
14. Navarro R, Kormn J, Phillips E. Complications of laparoscopic splenectomy. *Semin Laparosc Surg.* 1997; 4: 182-189.