

Esferocitosis y choque séptico a propósito de un caso

Spherocytosis and septic shock. Apropos of a case

Dr. Héctor Palacio Pérez,¹ Dra. Anabel Hernández Ruiz¹ y Dra. Rebeca Iracema Delgado Fernández.¹

¹ Hospital Docente Clínico Quirúrgico Joaquín Albarrán. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta un paciente de 32 años, masculino, esplenectomizado a los cinco años de edad por microesferocitosis hereditaria. Desarrolló un cuadro súbito de fiebre, acompañado de choque, coagulación intravascular diseminada, fracaso renal agudo oligúrico, lesiones en palmas y plantas por microtrombosis; además de insuficiencia respiratoria aguda, que precisó ventilación mecánica y apoyo inotrópico. Se emplearon medidas terapéuticas de soporte vital y se obtuvo una recuperación completa. A pesar de los avances terapéuticos, la infección fulminante en este tipo de pacientes sigue provocando una alta mortalidad, puede oscilar entre 40 y 90 %, en dependencia de la enfermedad subyacente. Se describe en la literatura médica que en pacientes con antecedentes de esferocitosis y esplenectomizados se puede presentar choque séptico ante cualquier infección en un 3 % de los casos. Por ello se presenta el caso y se hace una revisión del tema al ser complejo y de presentación poco frecuente.

Palabras clave: Esplenectomía, esferocitosis y choque, microesferocitosis familiar

ABSTRACT

We report a 32 years old male patient, splenectomized at the age of five because of hereditary microspherocytosis. He developed a sudden onset of fever, accompanied by shock, disseminated intravascular coagulation, oliguric acute renal failure, palms and plants microthrombosis lesions, in addition to acute respiratory failure that required mechanical ventilation and inotropic support. Life support therapeutic measures were employed and the patient was fully recovered. Despite therapeutic advances, fulminant infection in these patients continues to cause high mortality, ranging between 40 and 90 %, depending on the underlying disease. Septic shock may occur up to 3 % of patients with any infection with a history of splenectomy and spherocytosis as has

been reported. Due to the uncommon of the entity a review and the case is reported.

Key words: Splenectomy, spherocytosis and shock, family microspherocytosis

INTRODUCCIÓN

El bazo desempeña un papel destacado en la defensa del huésped frente a la infección al ejercer una función de filtro de bacterias circulantes y parásitos intracelulares, y facilitar la fagocitosis de bacterias encapsuladas mediante su opsonificación.

En consecuencia, las personas esplenectomizadas o con anesplenía congénita o funcional son más susceptibles de padecer infecciones bacterianas potencialmente graves, que en ocasiones adoptan un curso fulminante, con choque séptico de instauración rápida, coagulación intravascular diseminada y muerte.¹

La infección más característica de este grupo de riesgo es la llamada sepsis fulminante del esplenectomizado, que los anglosajones denominan OPSI (overwhelming postsplenectomy infection). Este cuadro se define como el desarrollo de sepsis y/o meningitis de curso fulminante, aunque no necesariamente mortal, en cualquier momento después de la esplenectomía.¹

La primera descripción del OPSI fue publicada por King y Schumaker en año 1952 precisamente en 5 pacientes pediátricos esplenectomizados por esferocitosis. El período de máximo riesgo de infección grave es los primeros 3-5 años tras esplenectomía, y se mantiene durante el resto de la vida del paciente un riesgo del 5 %. En esos primeros años ocurren un 50-80% de las infecciones graves y un 60-92 % de los fallecimientos.²

Alrededor del 90 % de los episodios de sepsis fulminante están ocasionados por *Streptococcus pneumoniae*, aunque otras bacterias encapsuladas como *Neisseria meningitidis* o *Haemophilus influenzae* pueden ser eventuales agentes causales; asimismo, se han descrito casos esporádicos producidos por otros patógenos meníngeos como *Listeria monocytogenes* y por bacilos gramnegativos como *Escherichia coli* o *Salmonella spp.*, entre otros. Estos pacientes pueden también presentar cuadros más graves de malaria, así como sepsis por mordeduras de animales o picaduras de insectos.³

Las guías clínicas publicadas por la British Committee for Standards in Haematology enfatizan que la mayor parte de las infecciones posesplenectomías pueden ser evitadas con medidas relativamente simples tales como: Vacunación contra el *Streptococcus pneumoniae* por lo menos 2 semanas antes de la esplenectomía, si esta es electiva, o tan pronto como sea posible cuando el proceder sea realizado de emergencia, el paciente y sus familiares deben ser advertidos de buscar ayuda médica lo más rápido posible ante cualquier infección, aunque la misma parezca trivial y la advertencia al equipo médico, que todo paciente con asplenía necesita ser evaluado y tratado de manera rápida independientemente de que haya sido vacunado, pues la vacuna no protege al 100 % de los pacientes.⁴

Se describe el caso de un paciente esplenectomizado a los 5 años por esferocitosis hereditaria, en el que se desarrolló un choque séptico fulminante secundario a infección.

PRESENTACION DE CASO

MI. Fiebre y decaimiento marcado.

Paciente masculino de 36 años de edad con antecedentes de esferocitosis hereditaria, esplenectomizado desde los 5 años de edad, además de hipertensión arterial y de ser bebedor frecuente. Cuatro días previos a su ingreso el paciente estuvo higienizando áreas muy sucias en su centro de trabajo, en lugares donde frecuentemente habían roedores y aguas contaminadas, recibió una herida punzante en la zona plantar del pie izquierdo que no le dio importancia. Comienza con fiebre de 39°C y toma del estado general. Dos días después se adiciona al cuadro clínico cianosis distal con severa dificultad respiratoria por lo que los familiares deciden llevarlo al cuerpo de guardia de nuestro centro. Encontrándose a su llegada: ansiedad, taquicardia, hipotensión, polipnea, sudoración profusa, desorientación, gradiente térmico y cianosis distal, ingresando en la Unidad de Cuidados Especiales del Cuerpo de Guardia donde se procede a intubar y ventilar, además de sedación para optimizar ventilación mecánica. Se administran cristaloides de reanimación inicial de manera generosa y al mantener hipotensión severa se decide apoyo con norepinefrina a dosis de 0,5 mg/kg/min e inicio precoz y empírico de antibióticos con ceftriaxona. Se decide traslado a unidad de cuidados intensivos. Allí se mantiene bajo efectos de la sedación, hipotensión severa y a ello se suma hemoptisis a través del tubo endotraqueal, epistaxis, y sangramiento por los sitios de venipuntura por lo que se decide fluidoterapia energética y se apoya con dobutamina a dosis de 5 mg/kg/min e hidrocortisona a dosis bajas ante cuadro de choque séptico. Mejora tensión arterial y signos de hipoperfusión periférica. Mantiene fiebre de 39°C y se observan lesiones en antebrazos palmas y plantas con aspecto de flictena, violáceas, compatible con lesiones microtrombóticas. Se reciben: Coagulograma con tiempo de protrombina (TP) y tromboplastina (TPT) por encima de 60 segundos, test de paracoagulación positivo xxxx y lámina periférica con presencia de hematíes en casco. Ante la sospecha de coagulación intravascular diseminada (CID) se inicia tratamiento con heparina a dosis terapéutica, posteriormente se inician transfusiones de plaquetas, plasma fresco y glóbulos. Se recibe: test de leptospira y hemocultivos en los días subsiguientes negativos. Presentó oliguria, con creatinina en cifras de 190 mcmol/l. Se adiciona furosemida al tratamiento y se cambia tratamiento antibiótico a meronem. Así se mantuvo hasta que a partir del cuarto día mejora diuresis; solo febrícula, hemodinamia estable, alerta, no signos de sangramiento activo por lo que se retira apoyo de aminas. Se reciben test de paracoagulación negativo, TP normal, lámina periférica sin alteraciones, se comienza el destete. Evolutivamente el paciente mejora, se traslada a sala de terapia intermedia y más adelante es dado de alta continuando rehabilitación por ingreso domiciliario.

COMENTARIO

Finalmente, debemos señalar que este es un caso típico de infección grave en un paciente esplenectomizado, con inicio insidioso del cuadro clínico y que culminó en choque séptico y CID. Llama la atención que este fuera el primer episodio de sepsis grave en un individuo con 31 años de asplenia, habiéndose documentado casos hasta con 40 años⁵ después de la esplenectomía, en el que por demás no se cumplieron ninguna de las recomendaciones preventivas para estos casos: No estaba vacunado, no hubo búsqueda de ayuda urgente por parte de la familia y hubo cierta demora diagnóstica aplicable a los médicos de la emergencia.

Se ha mostrado que hasta el 70 % de los pacientes con sepsis posesplenectomía no presentan ninguna afección localizada evidente. La infección es con frecuencia fulminante y del 60 al 70 % de los pacientes desarrollan una CID. La insuficiencia múltiple de órganos se considera como un proceso agudo y potencialmente reversible cuyo rango de severidad se extiende desde una disfunción mínima hasta la franca insuficiencia, de ahí que se ha prestado mayor atención a la forma de prevenir tales disfunciones, esta es la meta más valiosa del intensivista.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gudiol F. Prevención de la sepsis fulminante en los pacientes esplenectomizados: seguimos olvidando la educación sanitaria. *Med Clin (Barc)* 2001; 117: 776-777.
2. Melles DC, Marie de S. Prevention of infections in hyposplenic and asplenic patients: an update. *The Journal of Medicine*. February 2004, Vol 62 N. 2: 45-52.
3. Karin Leder K, Woolley I, Cameron P, Cheng A, Spelman D. Postsplenectomy infection. Strategies for prevention in general practice. *Australian Family Physician* VOL. 39, No. 6, June 2010: 383-6.
4. Davies JM, Barnes R, Milligan D. Update of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. *Clin Med* 2002; 2: 440-3.
5. Lynch AM, Kapila R. Overwhelming postsplenectomy infection. *Infectious Disease Clinics of North America*, Volume 10, Issue 4, Pages 693-707

Recibido: 28 de septiembre de 2012

Aprobado: 12 de octubre de 2012

Dr. Héctor Palacio Pérez. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Joaquín Albarrán. La Habana. Cuba. Dirección electrónica: hector.palacio@infomed.sid.cu