

11209  
2 ej 46



**Universidad Nacional Autónoma  
de México**

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
S. Sa.**

**"VALOR DE LA ESPLENECTOMIA  
COMO TERAPEUTICA EN LAS  
ANEMIAS HEMOLITICAS"**

**T E S I S**

**Que para obtener el título de Especialista en  
CIRUGIA GENERAL**

presenta

**DR. JOSE LUIS GARCIA RACA**

*Handwritten signatures*



MEXICO, D. F.

SECRETARIA DE SALUD  
DE LA  
ASISTENCIA PUBLICA  
HOSPITAL GENERAL  
D. F. C. EDUCACION  
MEDICA

1988

VAL. DE C. GEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## INDICE

<i>Introducción</i>	1
<i>Desarrollo del bazo</i>	2
<i>Estructura</i>	3
<i>Función</i>	5
<i>Esplenectomía por enfermedades hematológicas</i>	8
<i>Eferocitosis hereditaria</i>	9
<i>Drepanocitosis</i>	11
<i>Síndromes talasémicos</i>	13
<i>Anemias hemolíticas autoinmunes</i>	15
<i>Síndromes asociados a anemia hemolítica</i>	17
<i>Esplenectomía: Consideraciones prácticas</i>	18
<i>Bibliografía</i>	20
<i>Introducción protocolaria</i>	22
<i>Protocolo</i>	23
<i>Registro</i>	30
<i>VALOR DE LA ESPLENECTOMIA COMO TERAPÉUTICA EN LAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS</i>	
<i>Resumen</i>	31
<i>Marco teórico</i>	33
<i>Materiales y método</i>	35
<i>Resultados</i>	37
<i>Conclusiones</i>	54
<i>Bibliografía</i>	58

INTRODUCCION

Fue Galeno uno de los primeros escritores de quien se sabe se interesó por la naturaleza del bazo y concluyó que era "un órgano lleno de misterio" (1). En actualidad algunos de tales misterios se empiezan a aclarar al comprender en forma mas adecuada y completa el desarrollo de su anatomía y su función. Hoy sabemos lo importante que es su función inmunológica lo que ha llevado a un interés más conservador de las lesiones y enfermedades de este órgano.

El presente trabajo acerca de EL VALOR DE LA ESPIELECTOMIA COMO TERAPIA FÍSICA EN LAS ANEMIAS HEMOLITICAS, reporta la experiencia del Hospital General de México, S.Sa., en esta area al respecto tomando en cuenta los casos tratados desde el año 1977 a la fecha actual.

Con objeto de la adecuada comprensión del tema previa a su análisis; se mencionan las bases teóricas recopiladas de la literatura médica actual y se informan de experiencias similares en nuestro medio y el extranjero con objeto de normar un criterio de apreciación, discusión mas o menos amplio y aplicable.

Cabe ahora mencionar que para la realización del presente trabajo hubo necesidad de recurrir a la revisión de los expedientes en los diferentes archivos del hospital, por lo que el autor considera que los resultados obtenidos son fieles, significativamente estadísticos y aplicables a nuestro medio.

Además de servir como Tesis para obtener el título de Cirujía General el objetivo principal de esta revisión es que sea útil para quien tenga el interés de leerlo.

Dr. JOSE LUIS GARCÍA BARRA

## DESARROLLO DEL BAZO

El mayor órgano linfático de la economía es el bazo (2). Antes enigmático hoy ha sido ampliamente estudiado. El bazo aparece como un engrandecimiento del epitelio celónico en el mesogastrio dorsal a las seis semanas de gestación. A las ocho y media semanas sus vasos sanguíneos aparecen como asas vasculares, pero desde las 7 semanas pueden observarse precursores de glóbulos rojos. En el primer trimestre tiene función eritropoyética, pero posteriormente cesa la médula ósea y cesa así esta función. Granulocitos y macrófagos llegan al bazo antes que los linfocitos, estos últimos aparecen entre las semanas catorce y quince, es decir seis a siete después de su aparición en el timo y en la sangre. Durante el embarazo predominan las células B sobre las células T (3).

Al nacer, el órgano es más voluminoso respecto al organismo que en el adulto, sin embargo no es maduro teniendo pocos folículos linfoides y ningún área generativa. Estos empiezan a aparecer a las 3 semanas de nacimiento. Es durante el primer año que el bazo alcanza su aspecto histológico adulto.

El bazo es el único órgano del cuerpo que se desarrolla en forma asimétrica. Otros órganos pares se desarrollan en la línea media y más tarde cambian a su posición definitiva (estómago) o se originan bilateralmente, con la supresión de un lado (arco ártico). No hay evidencia de primordio esplénico potencial o suprimido a la derecha (4).

La evolución de las funciones inmunitarias y hematológicas del bazo dependen del desarrollo de las vías vasculares, el influxo de células reticulares para reconstituir una red filtrante, la penetración de células desde el timo y la médula ósea para constituir la mayor parte de la masa del bazo maduro, y la maduración de poblaciones celulares residentes y transeuntes. Su desarrollo ontológico y arquitectura es única.

Es probablemente la calidad de la microcirculación sinusoidal de la médula la que condiciona un desarrollo celular adecuado (5).

## ESTRUCTURA

El órgano ocupa una posición en el cuadrante superior izquierdo. Está cubierto por peritoneo excepto a nivel del hilio. Se mantiene en su sitio por los ligamentos gastroesplénico, feno-esplénico, lienohepático y lienohepático. Tiene una capsula de tejido conjuntivo que aunque tiene algunas fibras musculares lisas no es tan eficaz para la contracción como en animales como el gato, esta capsula penetra dentro del parenquima formando trabéculas que dividen al bazo formando la estructura de sostén reticular fino. La forma es ovalada y mide alrededor de 12 cm. de longitud, 7 cm. de anchura y 3 cm. de espesor. El peso medio es de 130 a 150 gr. Es suave pero consistente de color rojo agulado, al corte presenta manchas grises que son los corpusculos de Pálpidio.

La arteria esplénica le irriga siendo esta rama del tronco celiaco y le proporciona el 5% del gasto cardiaco o sea 250 l. de sangre por día en el adulto, lo que le ayuda a su papel de filtro vascular. A nivel del hilio la arteria se divide en ramas segmentarias y polares convirtiéndose en vasos trabeculares (2,6). Esta distribución sanguínea explica el sentido de las lesiones traumáticas del órgano. Las ramas arteriolar pierden su adventicia y abandonan las trabéculas, la adventicia es sustituida por tejido linfático, formando la lámina linfática periaarteriolar. Estas son las arterias centricas. El tejido linfático puede aumentar de espesor formando verdaderos nódulos el cual puede presentar arteriolas exentricas, al pasar a través de los nódulos las arteriolas se ramifican penetrando en la pulpa roja como penicillos. Cerca de su terminación estos vasos se engruesan y células fagocíticas rodean el endotelio estos vasos se denominan arterias recubiertas, más allá los vasos se continúan como simples capilares que transportan sangre al sinusoides esplénico. Los sinusoides ocupan la zona entre los cordones de la pulpa roja. Del sinusoides la sangre pasa al capilar venoso de la pulpa roja los cuales forman coalescencia para formar venas trabeculares y de la fusión de estas nace la vena esplénica.

Hay 2 teorías que pretenden explicar la microcirculación esplénica, la teoría cerrada indica que la sangre circula siempre dentro de un vaso revestido de endotelio cuando alcanza el sinusoides y al entrar a la circulación venosa, la teoría abierta considera que la sangre abandona el capilar y penetra en el intersticio formando los cordones esplénicos en la pulpa roja (2,6).

El arazón de la pulpa roja es reticular contiene células reticulares y todos los tipos de células sanguíneas, los eritrocitos que existen son los que confieren el color rojo, también hay gran cantidad de macrófagos los que justifican la enorme capacidad fagocítica del órgano. Dentro de la pulpa roja hay puntos blancos, son nódulos linfáticos que constituyen la pulpa blanca. Entre los nódulos linfáticos y la pulpa roja está la zona marginal formada por senos y tejido linfoide laxo. Mientras los linfocitos C predominan en el tiro, los linfocitos B predominan en esta zona marginal y en la periferia de los nódulos, en la pulpa blanca periférica.

Se ha reportado la existencia de bazoos accesorios que en orden de frecuencia se hallan en hilio esplénico y cola del páncreas, epiplón mayor, ligamento gastroesplénico, ligamento esplénico, y en ocasiones en tejido retroperitoneal y conducto linfático (7).

## FUNCION

Aunque el bazo tiene muchas funciones, su extirpación no va seguida como regla de alteraciones importantes o permanentes. Sus principales funciones son:

Destrucción de eritrocitos cuando estos son rotos, dañados o deformes, es capaz de eliminar cuerpos de inclusión intracelular (Morell-Jolly, Pappenheimer, y Heinz) dejando intacto el eritrocito original. (8)

Eliminación de partículas bacterianas por el sistema fagocítico lo cual se ha comprobado por disminución del aclaramiento bacteriano posterior a la esplenectomía como lo ha corroborado Schulkind y colaboradores (9).

Actúa como reservorio de eritrocitos durante el estrés y el ejercicio.

Función hemopoética con una influencia hormonal que regula la salida y maduración de elementos celulares de la médula ósea.

La función inmunológica, la más recientemente estudiada con gran énfasis, se puede resumir en los siguientes aspectos:

Supresión de antígeno circulante en partículas.

Respuesta primaria de anticuerpo (IgM) a los antígenos intravenosos.

Respuesta secundaria de anticuerpo (IgG) al antígeno intravenoso.

Conservación de valores séricos de (gM).

Producción de tuftsin.

En muchos aspectos el bazo funciona como cualquier otro tejido linfoide del organismo produciendo proteína inmunológicamente activa para la defensa del huésped.

El sistema del complemento sérico se altera aunque no sea de manera permanente en el individuo esplenectomizado destruyendo la capacidad del sistema opsonínico termolábil en la neutralización de C<sub>3</sub> y C<sub>5</sub> al fijarse en la superficie de bacterias encapsuladas. (10)

Referente a la tuftsin este es un polipeptido que estimula la fagocitosis activando directamente leucocitos, (11), descubierto en la Universidad de Tufts.



Los pacientes que han sufrido esplenectomía no tienen actividad del Tuft-sin, pero no se sabe a ciencia cierta la significación de este hecho.

La función inmunitaria del bazo guarda relación con la edad. Hasta los 5 años la función inmunitaria del bazo es similar a la del adulto, edad mas o menos similar a la que alcanzan los niveles normales de anticuerpos.

Desde 1919 Morris y Bullitt encontraron que la esplenectomía podía aumentar la tendencia a infecciones. En 1952 King y Schumacher publicaron los datos de 5 criaturas de menos de 6 meses de edad que habían sido esplenectomizadas por sufrir esferocitosis hereditaria y sufrieron infecciones que las llevaron a la muerte (12). Informes similares se han publicado después (13,14,15).

Los datos actuales indican que la frecuencia de septicemia tiene relación con la edad y el proceso que obliga a la esplenectomía. En relación a la edad, se ha visto que individuos esplenectomizados antes de los 5 años presentan mortalidad alta comparativamente a los esplenectomizados después de esta edad, siendo la relación de 18 a 2% respectivamente (16). Respecto a la mortalidad según el proceso que obliga a la esplenectomía encontramos que en orden de frecuencia los resultados son: Enfermedad retículo eritroblástica 10%, Talasemia 7%, Anemia aplásica 7%, Hipertensión portal 6%, Púrpura trombocitopénica idiopática 3%, Esferocitosis hereditaria 2% y traumática 1% (17,18).

Los signos y síntomas después de esplenectomía incluyen fiebre alta, malestar, náuseas, vómitos, cefalea y confusión mental, datos que evolucionan a coma y muerte en 24 horas. Es posible la coagulación intravascular diseminada. Se pueden encontrar bacterias en sangre periferica y generalmente son encapsuladas. Se ha aislado *Streptococcus pneumoniae* en 50% de los casos, *Neisseria meningitidis* y *Haemophilus influenzae* en un 25% de los casos (19,20).

Basándonos en esto se ha sugerido que la practica de esplenectomía debe en lo posible posponerse hasta una edad mayor de 5 años. Si esto no es posible se debe procurar al enfermo la practica de autotrasplante esplénico (no aconsejable en anemia hereditaria, pero si en traumática), y protección con anticuerpos específicos y vacunación. Esta última repitiendola cada 5 años.

También se ha sugerido el uso de antibióticos profilácticos, en nuestro medio va muy bien la penicilina y en caso de alergia usar trimetoprim-sulfametoxazol. Los sujetos en riesgo mayor como los talasémicos se deben tratar con antibióticos en forma indefinida.

De lo comentado hasta ahora podemos ver que del "órgano lleno de misterio" con el paso del tiempo mucho se ha avanzado y mucho queda aún por esclarecerse, pero contamos con bases fisiopatológicas y terapéuticas acordes con nuestra época.

### ESPLENECTOMIA POR ENFERMEDADES HEMATOLOGICAS

Con el paso del tiempo se han revisado en forma continua las indicaciones de esplenectomía. En el siguiente cuadro se aprecia las indicaciones más comunes en 3,288 casos (21,22).

#### INDICACIONES DE ESPLENECTOMIA EN ENFERMEDADES HEMATOLOGICAS

<u>Padecimiento</u>	<u>Porcentaje</u>
Esferocitosis hereditaria	44.0
Púrpura trombocitopénica idiopática	26.3
Hipertensión portal	10.9
Talasemia	4.7
Enfermedad reticuloendotelial	3.6
Otras (hiperesplenismo, procesos malignos y anemias hemolíticas)	10.5

Referencias: 21, 22.

En el cuadro anterior se contemplan esplenectomías por enfermedades hematológicas en general, lo cual da una idea de las indicaciones más frecuentes y su frecuencia, sin embargo la idea del presente trabajo es analizar la esplenectomía en las anemias hemolíticas, sin menospreciar el resto de los padecimientos hematológicos en virtud de que estos seguramente serán abordados en trabajos similares. De los padecimientos mencionados en el cuadro previo retomaremos la esferocitosis hereditaria, talasemias y anemias hemolíticas las cuales en conjunto representan el 60 a 70% del total de esplenectomías de lo cual deriva su importancia en conjunto. Sin embargo sus resultados terapéuticos para el control del padecimiento hematológico en cuestión es variable de uno a otro padecimiento por lo cual es interesante analizar lo ya publicado al respecto.

## ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

Se caracteriza principalmente por eritrocitos en los cuales un defecto en la membrana aumenta su permeabilidad al sodio adquiriendo una forma redonda deca. Su primera descripción se debe a Vautain y Naisius en 1871. Min'ows'iy presentó la primera descripción clínica detallada en 1900 y 7 años mas tarde Chauffard destacó las características de la enfermedad. Heilmeyer, Dacie, Emerson y Young destacaron el papel curativo de la esplenectomía.

Es una anemia hemolítica congénita transmitida con caracter mendeliano dominante. El aumento del volumen del bazo es característico y no es raro que pese mas de 1000 gr. sítaca a mujeres y varones y por igual a todas las razas, teniendo cierta predominancia en individuos de raza blanca, sobre todo en descendientes nativos de parte de Europa. Aunque la enfermedad se encuentra desde el nacimiento, puede pasar inadvertida hasta una etapa mas avanzada de la vida.

La gravedad de presentación varia en los individuos. En ocasiones la anemia es muy benigna y asintomática o puede ser muy grave en presencia de una crisis hemolítica. En este caso agudo se manifiesta por fiebre, dolor abdominal, náusea, vomito, hipotensión e incluso choque. Sin embargo lo comun es que pueda detectarse por la presencia de un cuadro to erado adecuadamente manifestado por anemia, ictericia, esplenomegalia, mótula osca con hiperplasia eritroide, aumento de los depositos de hierro y aumento de la fragilidad osmotica de los eritrocitos. El defecto causal no ha sido descubierto (24, 25, 26).

La esplenectomía se realiza en el momento en que se hace el diagnóstico, aún en caso de anemia leve, sin embargo en niños se aconseja se espere a que superen la edad de 5 años por el riesgo de sepsis postesplenectomía.

La operación disminuye netamente la hemólisis y la necesidad de transfusiones. Se ha visto que la vida del glóbulo rojo posterior a la cirugía es normal o casi normal. (27)

Como se requiere de la presencia del bazo para que haya proceso hereditario, como la esplenectomía es curativa y puede hablarse de 100%.

Durante la laparotomía es importante buscar bazos accesorios ya que la recurrencia de crisis hereditarias es explicada por esto. En la preparación preoperatoria está indicada transfusión de paquete globular de acuerdo al grado de anemia y colocación de Sonda Nasogástrica para descomprimir el estómago y facilitar el abordaje y se debe mantener en el posoperatorio de acuerdo a la evolución transoperatoria.

Debido a que se reporta de 41 a 55% de litiasis vesicular en sujetos mayores de 10 años es aconsejable el ultrasonido de vesícula y vías biliares o en su defecto colecistografía oral para detectar la presencia de esta eventualidad ya que esto puede orientar previa a la cirugía el abordaje más adecuado ya sea por laparotomía media o incisiones subcostales izquierdas o paramedianas izquierdas.

En nuestro medio se reporta que en el Hospital de especialidades del Centro Médico La Raza en un lapso de 5 años se operaron 15 casos con resultados excelentes en el 100% (28,29).

## DREPMOCITOSIS

También es llamada conocida como anemia de células falciformes, incluida en la clasificación de anemias hereditarias hemoglobínicas hereditarias. Caracterizada por deformación semilunar del eritrocito que depende de la cantidad relativa de Hb-S y la presión parcial de  $O_2$  en el microcirculo.

El primer caso fue descrito por primera vez por Herrick en 1910, en un hombre de raza negra proveniente de las Antillas (23), posteriormente otros autores como Herrick y colaboradores han demostrado la anomalía corpuscular de origen genético.

Es transmitida genéticamente el tipo heterocigoto es asintomático y el tipo homocigoto es sintomático. Es común en tipos de raza negra lo cual lo hace poco frecuente en nuestro medio. Es el resultado de un aminoácido substituído por otro en las cadenas polipeptídicas de la hemoglobina, como resultado se forma hemoglobina S en vez de la hemoglobina A normal. Ingram (1956) encontró que había una substitución del ácido glutámico por valina en el sexto aminoácido del C-amino terminal del polipeptido beta.

Esta enfermedad sólo se manifiesta hasta los 2 a 3 años de edad en que la hemoglobina fetal (Hb-F) es substituída por Hb-S en vez de Hb-A. A partir de entonces aparece manifestaciones de anemia con periodos intercríticos solo manifestados por fatiga fácil y debilidad. La esplenomegalia es frecuente solo hasta los 18 años de edad después de los cuales los infartos esplénicos provocan involución del bazo (30). Las crisis con oclusión vascular producen ataques de dolor relacionados con el órgano afectado, las úlceras en las piernas son uno de los peores problemas. Suele ser afectada cualquier región de la economía, incluso el sistema nervioso central. La fragilidad del eritrocito es normal si no están deformados, pero su fragilidad y hemólisis aparece cuando adopta forma semilunar.

La esplenectomía es útil para pacientes con esplenomegalia persistente y con hipersplenismo y también para los que sufren de "crisis de sequestración esplénica".

nico o hemolisis" recurrentes (31).

El diagnóstico de estas crisis se basa en la disminución aguda de la concentración de hemoglobina de por lo menos 2 gr., bajo aumento de volúmen, y señales de actividad de médula ósea con un número de reticulocitos superior al basal. Estas crisis se presentan por lo general en menores de 5 años en 25%. La esplenectomía suprime estas crisis, sin embargo hay tendencia actual a llevarla poco a cabo ya que hay atrofia espontánea del bazo. Dada que hay una mortalidad alta en la crisis de secuestro esplénico, la esplenectomía está justificada después de una segunda crisis.

Algunos autores valoran la administración de soluciones de glucosa, urea y cloratos de potasio con la esperanza de evitar la deformación semilunar del eritrocito, sin embargo en nuestro medio no hay experiencia al respecto.

## SINDROMES FALCIFORMES

Se refiere a entidades caracterizadas por grado variable de anemia hemolítica, desde estado compensados hasta formas graves y mortales que causan defunción desde la niñez. El denominador común es depresión parcial o completa de la formación de una de las cadenas globínicas de la hemoglobina.

Datos arqueológicos observados en esqueletos indican la presencia de talasemia desde hace más de 50 000 años en Valle del Sur de Italia y Grecia, actualmente cubierto por el mediterráneo. Thalassa es una palabra griega que significa mar (23).

Los heterocigotos pueden ser asintomáticos y se le denomina talasemia menor y los homocigotos desarrollan forma grave de la enfermedad y se le denomina a esta talasemia mayor. El defecto de síntesis de cadenas beta o talasemia beta tiene lenta producción de hemoglobina A (alfa<sub>2</sub> beta<sub>2</sub>) y es sustituida por hemoglobinas que no necesitan cadenas beta, esto es hemoglobina F (alfa<sub>2</sub> gamma<sub>2</sub>) y hemoglobina A<sub>2</sub> (alfa<sub>2</sub> omega<sub>2</sub>). La talasemia alfa depende de la disminución de cadenas alfa y están afectadas todas las hemoglobinas (HbF y Hb<sub>2</sub>).

En nuestro medio las talasemias son raras y más aún la tipo alfa, por lo que cuando comúnmente se habla de talasemia mayor la mayor parte de las veces se refiere a talasemias beta en forma genérica. El defecto al parecer es debido a alteración de  $RNAr$  en la síntesis de cadenas de globina.

Este cuadro se inicia en etapa temprana de la vida cuando la Hb-F no puede ser sustituida por Hb-A normal. Los niños no se desarrollan normalmente y presentan retraso desde el nacimiento. La esplenomegalia puede ser tan intensa que ocasiona saliente en el abdomen del niño. El niño puede adquirir facies mongoloide por la depresión del pecho y cara. Los frotis de sangre periférica incluyen células en diapa, poiquilocitosis, anisocitosis y células punteadas. La manifestación del fenómeno hemolítico aumenta la bilirrubina indirecta, el tratamiento actual intenta disminuir concentraciones de hemoglobina mayores



de 10 gr. mediante transfusiones de glóbulos rojos. El aumento del bazo y la expansión de la médula ósea disminuyen a costa de un sobrecarga de hierro y esta puede ser la causa de muerte. La desferroxarina subcutánea pudiera ayudar a equilibrar el hierro. La esplenectomía disminuye las necesidades de transfusión y ayuda a equilibrar el hierro, en base a esto se ha recomendado esplenectomía cuando las necesidades de transfusión exceden 250 ml. por kg. por año. Se debe explorar la vía biliar y vesícula ya que 25% de los pacientes presentan cálculos biliares. (32)

## ANEMIAS HEMOLITICAS AUTOINMUNES

Esta entidad se caracteriza por la producción de anticuerpos que destruyen eritrocitos, puede ocurrir como trastorno primario o idiopático o ser secundario a una enfermedad subyacente como lupus, medicamentosa, etc.

La primera descripción parece haber sido obra de Hayem. Combs en 1945 aceleró investigaciones al respecto. El mecanismo de producción lleva a la hemólisis. Los anticuerpos se denominan hemolisinas, algunos pueden reaccionar al frío y otros al calor y pueden ser de naturaleza distinta, generalmente IgG o IgM. Pueden o no fijar complemento. Pueden reaccionar a diversos determinantes antigénicos del eritrocito. En estos padecimientos el bazo puede ser origen de una buena parte de los anticuerpos. Algunas veces hay remisiones espontáneas y otras veces se maneja adecuadamente con terapia esteroide, con la esplenectomía se obtiene remisión de 60 a 70% de los casos y esta indicada cuando fracasa la terapia esteroide, cuando la hemólisis es recurrente, o cuando aparecen complicaciones de la terapia esteroide.

La respuesta a la esplenectomía es mejor cuando hubo previamente una buena respuesta a la terapia esteroide. Puede ser necesaria la esplenectomía de urgencia en 1 a 2% de los casos. El empleo de  $Cr^{51}$  para medir el secuestro esplénico es útil para seleccionar a los pacientes que responden a la esplenectomía (23).

En una serie de 45 pacientes esplenectomizados Allgood y Chaplin tuvieron remisión completa en 68%, y de estos 44% quedaron curados sin terapia esteroide posteriormente. (33)

Dentro de la terapéutica inmunosupresora además de los corticoides se han manejado con éxito 6-mercaptopurina, cloranbucil y ciclofosfamida. Entre otros recursos terapéuticos se debe mencionar la timectomía, suero antitimocítico, hg parina, y el ácido  $\epsilon$ -amino caproico, con los cuales incidentalmente se han logrado algunos éxitos.

*En caso de ser una anemia hemolítica autoinmune de tipo secundario la terapéutica se dirige a la enfermedad subyacente (ej. Lupus eritematoso sistémico).*

*La aparición de anemia intensa, reticulocitopenia, trombocitopenia y leucopenia parece significar mal pronóstico. (23)*

## SINDROMES ASOCIADOS A ANEMIA HEMOLITICA

### Síndrome de Felty

Es un complejo que incluye poliartritis, fiebre, anemia hemolítica, leucopenia y esplenomegalia. (34)

La esplenectomía se indica cuando hay infecciones recurrentes graves por neutropenia o asociación a anemia hemolítica o trombocitopenia. (5)

### Síndrome de Fiala-Fraser

Es una asociación de púrpura trombocitopénica idiopática y anemia hemolítica autoinmune, es muy poco frecuente. Se ha encontrado en el 13% de los trombocitopénicos con anticuerpos anticitrocitarios positivos. En el hallazgo de fragmentos de células rojas que apoyan la teoría del Dr. Evans de que púrpura trombocitopénica idiopática y anemia hemolítica autoinmune son enfermedades relacionadas, se debe investigar otras enfermedades autoinmunes presentes del 3 al 4%.

En nuestro medio es el grupo médico del Centro Médico La Raza quien ha informado al respecto 6 pacientes operados con buenos resultados en el 66.6% y malos en 33.3%. Mortalidad operatoria nula. (5, 35)

### ESPLENECTOMÍA: CONSIDERACIONES PRÁCTICAS

La ligadura en masa del pedículo esplénico después de incidir el ligamento esplenorrenal incluye las siguientes estructuras: pliegue preesplénico, arteria esplénica, ligamento gastroesplénico y la porción incidida del ligamento esplenorrenal. Si hay un pliegue preesplénico bien desarrollado y se hace un abordaje anterior a la arteria esplénica y al pedículo se encontrarán bazo, grasa, ganglios linfáticos y páncreas fundidos en una sola masa. Si el abordaje es posterior a la arteria esplénica sólo se encontrará una hoja (posterior) del ligamento esplenorrenal.

Los vasos gástricos cortos deben ligarse por transfijión, el pedículo debe dividirse para ser ligado, en forma doble con material grueso como seda, el lecho esplénico debe inspeccionarse para identificar sangrado o una posible perforación gástrica.

El uso de drenajes aunque controvertido, si se emplea debe drenar adecuadamente el lecho esplénico, si se sospecha una posible lesión de cola de páncreas, o el lecho no está seco su indicación es absoluta y son preferibles los drenajes con succión (dreno-vac).

#### COMPLICACIONES:

Hemorragia.- resulta de un error quirúrgico o por la presencia de enfermedad hemolítica, se menciona una frecuencia alrededor del 7.8% según diversos autores hay dos fuentes principales de sangrado: 1) de la arterias polares que nacen proximales al sitio de ligadura y 2) sangrado retrógrado de las arterias esplénicas distal a la ligadura (gástricas cortas, pancreática caudal, gastroepiploica izquierda que nacen de ramas terminales de la esplénica) tales deben identificarse y ligarse por separado de ser posible. Las venas gástricas cortas son otra fuente posible de sangrado.

*Lesión de órganos.*— Para vez se menciona lesión del diafragma por ser un órgano voluminoso, dinámico y bien definido anatómicamente. sin embargo su lesión accidental ha sido descrita. El páncreas sin embargo sobre todo su cola se menciona lesionado en aproximadamente 2% de los casos (4). La lesión gástrica por lesión directa o isquemia se asocia al sacrificio de las arterias gástricas cortas, se menciona la presencia de la presencia de fístula gástrica y 5 condiciones que la predisponen: 1) abrasión de la serosa de la curvatura mayor, 2) interrupción de una reflexión de las fibras de músculo gástrico hacia el ligamento gastroesplénico en la inserción de la pared gástrica, 3) disminución de la vasculatura, en pacientes ancianos o ateroscleróticos, 4) Hematoma con reacción inflamatoria en el eplipión gastroesplénico adyacente a la pared gástrica, y 5) Trauma quirúrgico severo o predisposición a úlceras de estrés.

*Procedimientos inadecuados.*— Se menciona sobre todo que ante la necesidad de esplenectomía total por enfermedad hemolítica, se dejen "olvidados" restos de bazo o bazo accesorios.

BIBLIOGRAFIA:

1. Baest, Thomas et al. Enfermedades quirúrgicas del bazo. Clínicas quirúrgicas de Norteamérica. Vol. 5 1985 p. 138-35
2. Wells, L.: Lymphoid system. In Geep, R., L.: Histology, New York's C. Gram-Hill p.445-76
3. Jones, J.F. Development of the spleen. Lymphology 16:82-89, 1983
4. Skandalakis, John E. Complicaciones anatómicas. Bazo. p. 175-7, 1985
5. Gutiérrez Sempere C. Fisiopatología quirúrgica del anarato digestivo. Patología entérica y esplenectomía. p213-301, 1988
6. Witte, C.H. and White, M.H.: Circulatory dynamics of the spleen. Lymphology 16:60-71, 1983
7. Utser, W., et al. Increased incidence of accessory spleens in hereditary disease. Arch. Surg. 98:762-763, 1969
8. Varda, D. Splenic trauma. Curr. Prob. Surg. 13:346-47, 1976
9. Schulding et al. Effect of antibody upon clearance of 115 Libet's pneumoniae splen and liver. Pediatr Rev. 1:178-34, 1982
10. Nielsen J. et al. Complement studies in splenectomized patients. Scand J. Hematol 30:194-200 1983
11. Najjar et al. "Tuftsin" peptide stimulation. Nature 228:672, 1970
12. Lushis et al. Splenectomy in childhood II. Engl. J. Med. 276:1295, 1981
13. Lushis et al. Hazard of overwhelming infection after splenectomy in childhood. Pediatr. Surg. 7:342-88 1977
14. Singer D.B., Post-splenectomy sepsis. Pediatric Pathology 8:285-90, 1983
15. Walker W. Splenectomy in childhood. Br. J. Surg. 1980 63:36-43
16. Ellis, E.F. Infection after splenectomy. Pediatrics. 77:111-119, 1986
17. Wahlby, L. and Omellöf. Splenectomy after blunt abdominal trauma. Acta Clin. Scan. 147:131-45 1981
18. Winthelstein J., et al. Pneumococcal serum opsonic activity in children splenectomized. J. Pediatr. 87:430 1985
19. Leonard a. et al. Overwhelming post splenectomy sepsis problem. World J. Surg. 4:423-32 1980
20. Mitchell, A. and Morris P. Surgery of the spleen. Clin. Hematol 12:565-90 1983
21. Aman, A. Current status of pneumococcal polysaccharide immunization patients with disease splenic. m. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 4:301-6, 1982
22. Mintz S, Peterson S et al. Splenectomy for immune Thrombocytopenic purpura. Arch. Surg. 116-645-50, 1981
23. Byrd S. Levele. Hematología clínica, ineria hemolítica p 175-262. Ed. Interamericana, 1973
24. Naingot, R. The spleen. Abdominal Operations, Appleton Century Crofted 679-65 1980
25. Harrison, et al: Disorders of the hemopoietic system. Pac-Gram-Hill Book Company 1530-1678

26. Shoet, S.B Spectrum and spherocytosis (editorial) N. Engl. J. Med. 306: 1170  
1982
27. Hasser G. et al. Relapse in hereditary spherocytosis Lancet 1: 1102, 1982
28. Schwartz: The Spleen. Principles of Surgery. W.C. Green-Hill Book company,  
1396-1401. 1982
29. Gutierrez Saporio. Rev. med. I.M.S.S. 3:177-80, 1985
30. Topley, J.W. et al. Acute splenic sequestration and hypersplenism in the first  
five years in homozygous sickle cell disease. J. Pediatr. 56:781-90
31. Iron B. Splenectomy for massive splenomegaly. Br. Med. J. 11:793, 1979
32. Cervantes J. Conceptos modernos en el trauma esplénico. Cirujano General  
6:138- 1982
33. Allgood, J.W. And Chaplin. Hemolytic anemia. Am. J. med. 43:254 1967
34. Robins. Patología estructural funcional. Hago. p. 744-757 Ed. Interamericana  
1975
35. Jiji, R.W. et al Chronic idiopathic thrombocytopenic purpura y anemia hemolítica.  
Treatment with steroids and splenectomy Arch. Intern. Med. 132: 330, 1973



## INTRODUCCION PROTOCOLARIA

Lo hasta ahora expuesto ha consistido en una recopilación de la literatura referente al tema que nos compete, lo cual en cierto modo es una justificación a la existencia de este trabajo.

En la siguiente parte que a continuación inicia se incluye el protocolo lo que dio forma al presente trabajo, el cual consta de los puntos que debe llevar todo trabajo de esta naturaleza con un resumen fundamentado en bases bibliográficas:

Enseguida se anexa el registro oficial como estudio de investigación proporcionado por la subdirección de investigación del Hospital General de México, S. Sa.

Finalmente se presenta el trabajo concluido encabezado por un resumen, metodología y materiales empleados, se informan los resultados y sus conclusiones.

PROTOCOLO

- a) Fecha: 15 de Mayo de 1987  
 b) Sitio: Hospital General de México. S.Sa.  
 c) Servicios de Cirugía General y Hematología  
 d) Realización: Dr. José Luis García Baca  
 Supervisión: Dr. Sergio Gonzalez Diaz Cirugía General  
 Dr. Marín Gutierrez Hematología

01 VISIÓN DE LA ESPLENECTOMIA COMO TERAPÉUTICA EN LAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS

## 02 Duración:

Fecha de inicio: 15-Mayo-87      Fecha de termino: Septiembre de 88

## 03 Resumen:

El presente estudio consiste en un análisis retrospectivo sobre las indicaciones y valor terapéutico de la esplenectomía en las anemias hemolíticas; de acuerdo a la experiencia recabada en el Hospital General de México de la Secretaría de Salud en los últimos 11 años.

Se pretende conocer en nuestro medio acerca de cuales son las anemias hemolíticas que requirieron esplenectomía terapéutica, así como cuales son sus resultados postquirúrgicos y complicaciones (morbimortalidad) así como evaluar cual es su frecuencia, edad de presentación, sexo, causas hereditarias o adquiridas y manifestaciones clínicas y al final de recabar estos datos evaluar su utilidad como procedimiento terapéutico.

## INTRODUCCION:

El concepto anemia es la disminución porcentual de la hemoglobina fun-

ciudad circulante, acompañada de manifestaciones clínicas (1). La anemia en sí no constituye un diagnóstico sino es un síndrome y por lo tanto hay que buscar la enfermedad de fondo. Partiendo de este simple concepto la anemia hemolítica es aquella en que hay destrucción excesiva de hemáties en la sangre periférica, la vida media de los eritros que suele ser en promedio de 120 días se reduce a valores mucho más bajos (?). Un aumento en el número de glóbulos destruidos suele acompañarse de un agrandamiento del bazo, aumentando la bilirrubina no conjugada en el plasma sanguíneo y aumento de la excreción fecal de urobilinógeno (3). Puede presentarse hemólisis importante sin aumento de la bilirrubina sérica, pues el hígado es capaz de multiplicar de 6 a 8 veces su tasa de eliminación de bilirrubina, se produce hiperplasia eritroide compensadora y aumenta el número de reticulocitos en sangre periférica, los frotis de sangre periférica pueden mostrar anormalias notables en la estructura del eritrocito en forma de esferocitosis, poiquilocitosis, anisocitosis, punteado basófilo, etc. (4).

Los signos y síntomas más importantes durante una crisis hemolítica se esquematizan en la figura 1. (siguiente hoja)

La hiperhemólisis es revelada por:

Aumento de hemoglobina libre en sangre y eventual aparición en orina.

Exceso de productos derivados de desintegración de hemoglobina libre:

Hicno planáltico

Bilirrubina indirecta

Pigmentos fecales y urinarios

Oxidación a metahemoglobina ó hematina ó metalbumina

Hiperregeneración sanguínea compensadora.

Según la etiopatogenia de acuerdo al sitio de hemólisis la anemia hemolítica puede ser intra o extravascular. En forma general las primeras tienen un curso más agudo y anémico que icterico y son aspleno-megálicas. Las

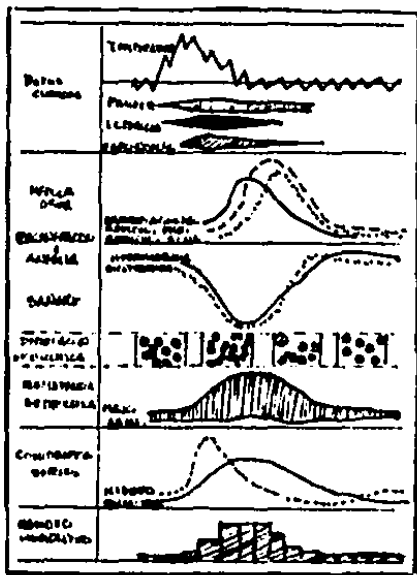


Figura 1

Signos y síntomas durante  
crisis hemolítica.

segundas son cuadros poco agudos que pueden presentar crisis, tardados o subagudos, llegando en ocasiones a la cronicidad, son ictericos, esplenomegálicos, no se acompañan de hemoglobinuria o hemosiderinuria, y a este tipo pertenecen la mayoría de las anemias hemolíticas (5).

No pretendiendo que la siguiente clasificación sea la mejor, pero que al parecer es muy completa y didáctica se dividen a las anemias en cuatro grupos:

1. Anemias hemolíticas heredoconstitucionales eritropáticas, con defectos en la membrana del hematíe, o hemoglobinas anormales, defectos enzimáticos en los mecanismos de oxidación o glucólisis o con formas eritrocíticas anormales:

A. Anemias hemolíticas hemoglobinopáticas

(trastornos genéticos de la síntesis de la globina)

-Anemia drepanocítica o Hb-S de los negros

-Talasemia alfa o beta y otras talasemias

-Anemias por hemoglobinas inestables

-Anemias por alteración de la afinidad de la Hb por el  $O_2$

-Otras hemoglobinopatías

B. Esferocitosis hereditaria y otras con alteración de membrana

C. Anemias eritroenzimopáticas no esferocíticas

D. Porfiria eritropoyética de Günther

2. Anemias hemolíticas adquiridas extracorpúsculares (no constitucionales).

Son hemólisis que ocurren en hematíes normales circulando en un ambiente plasmático adverso, sea por autoanticuerpos o tóxicos de origen hemolítico o por alteraciones en el sistema circulatorio:

A. Inmunopatógenicas

-Estransfusional

-Incompatibilidad RH ó ABO

-Crioaglutininas

- ✓ *Articulaciones incompletas calcáreas*
  - *Hemoglobinuria paroxística "a fulgore"*
  - B. *Anemias tóxicas o por agentes físicos*
  - C. *Anemias hemolíticas congénitas o microangiopáticas*
  - 3. *Anemias hemolíticas de índole mixta heredo-adquiridas (con base eritropoética heredada y desencadenada por tóxicos endógenos o alimentarios).*  
Asociar una eritropatía previa y ambiente adverso:
    - A. *Anemias eritropáticas enzimogénicas tóxicas y medicamentosas*
    - B. *Anemia hemolítica por favismo*
  - 4. *Anemias hemolíticas de mecanismo obscuro:*
    - A. *Anemia hemolítica crónica con hemoglobinuria paroxística nocturna, y hemosiderinuria perpetua de Marchiafava-Michelli*
    - B. *Anemia hemolítica del síndrome de Zieve*
- De la anterior clasificación son las del grupo 1 y en ocasiones de manera más rara las del grupo 2 las que requieren esplenectomía y son motivo de la presente investigación.

04 *Investigador responsable:*

*José Luis García Baca*

*Residente de cirugía general*

*Sergio González Díaz*

*Subjefe pab. 17 Cir. Gral. H.G.M. S.Sa.*

*Haris Gutiérrez*

*Jefe de servicio de Hematología H.G.M. S.Sa.*

05 *Investigadores asociados:*

06 *Tipo de investigación según objetivos:*

*Aplicada*

07 *Tipo de investigación según metodología empleada:*

*Explicativa o propositiva*

08 *Disciplinas comprendidas en el proyecto de investigación:*

*Método estadístico*

09 *Áreas de aplicación de los resultados:*

*Atención médica*

10 *Origen de la iniciativa:*

*La del investigador principal*

11 *Objetivos:*

*Evaluar el tratamiento quirúrgico (esplenectomía) en las anemias hemolíticas*

*Determinar morbilidad y mortalidad del procedimiento*

*Conocer en nuestro medio cuales son las anemias hemolíticas que requieren de esplenectomía y en que momento está indicado realizar el procedimiento*

*Evaluar el procedimiento como estadificación, diagnóstico o terapéutico*

12 *Materiales y Métodos:*

*Revisión de las libretas de registro y archivos de quirófanos centrales, hematología, cirugía general, urgencias y archivo general de los últimos 11 años localizando casos de anemias hemolíticas y detectar cuales fueron esplenectomizados. Con estos datos registrar frecuencia, sexo, edad, cuadro clínico, tipo de anemia, diagnóstico y terapéutica.*

*Análisis de datos obtenidos y revisión bibliográfica para comparar nuestra experiencia con otras series similares de estudio.*

13 *Ruta crítica:*

*Revisión de archivos y revisión bibliográfica sobre el tema*

*Tabulación de datos y revisión bibliográfica*

*Discusión de datos*

Transcripción de datos

Conclusiones

Presentación del trabajo

14 Métodos estadístico para evaluar:

Análisis de datos y aplicación de conclusiones

15 Bibliografía:

Básica: *Literatura de la Clínica*, Vol. 3. Leavell 4a Ed. Anemias hemolíticas p 175-262 1978

*Medicina Interna*, Farreras Rogran Cap 7 Hematología: p 271-331  
Tomo 11 1979

*Principles of Internal medicine* 5a Ed. Harrison's Hemolytic anemias and hemoglobinopathies p 630-701 1980

*Tratado de patología estructural funcional*, Robins Sargre y Melgala Osca p 680-701 1980

*Tratado de patología quirúrgica*, Sabiston Cap 35 El bazo p 107-109c 1982

Complementaria:

Schwartz S.I. et al. Splenectomy for hematologic disorders. *Curr. Probl. Surg.* 8: 1-57, 1971

Tract W.D. Fubri, P.J. and Carey L.C. Changing indications for splenectomy. 7 years experience. *Arch. Surg* 115: 447-451 1980

Lavo H.L. et al. Splenectomy for hematologic disease. *Surg. Gyn. and Obs.* 149: 509-512 1980

Klasevetter, W.B. Splenectomy: Indications, techniques, complications and mortality. *Surg. Clin. North Am.* 55: 441 1975





# HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

DIRECCION DE ENSEÑANZA  
E INVESTIGACION CIENTIFICA  
SUBDIRECCION DE INVESTIGACION

DR. BALMIS No. 148, 1er. PISO  
TORRE DE GOBIERNO  
DELEG. CUAUHTEMOC, C. P. 06726  
TEL 761 35 41      Secretaría Técnica.

Octubre 9 \* 1987.

At'n.  
DR. JOSE LUIS GARCIA SACA  
DR. SERGIO GONZALEZ DIAZ  
Presentes.

Me permito informarles que el protocolo de investigación titulado "VALOR DE LA ESPLENECTOMIA COMO TERAPIUTICA EN LAS ANEMIAS HEMOLITICAS" con clave DIC/87/PC/62/302/.../001/093 - bajo la responsabilidad de Ustedes, fue presentado como TESIS, ha sido registrado por esta Subdirección de Investigación, debiendo señalar que su estudio debe ajustarse a las Normas Éticas establecidas por la Secretaría de Salud, evitando todo riesgo innecesario a los pacientes que sean incluidos en el estudio.

Con objeto de cumplir con las disposiciones de la Dirección de Enseñanza e Investigación Científica, es necesario que nos informen del avance de su estudio al 25, 50, 75% y a la terminación del mismo nos entregue el reporte final.

Les deseo el mayor de los éxitos.

Atentamente

DR. ANTONIO GONZALEZ CHAVEZ  
JEFE DE LA DIVISION DE INVEST.  
SUBDIRECCION DE INVESTIGACION

ccp. Dr. Raúl Cicero S. - Dir. de Enseñanza e Invest. Científica  
ccp. Dr. José Antonio Rojas R. - Jefe Depto. de Invest. Clínica.  
ccp. Dr. Sergio González Díaz - U. 302 de Cirugía General  
ccp. Expediente - Secretaría Técnica

AGCH\*jbrc.

## VALOR DE LA ESPLENECTOMIA COMO TERAPÉUTICA EN LAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS

### RESUMEN:

Se analizaron en el presente estudio los casos de anemias hemolíticas registradas en el Hospital General de México de la Secretaría de Salud del año de 1977 a 1987.

Se detectaron 51 casos en total, de los cuales 21 (41.17%) correspondieron a anemias hemolíticas de tipo autoirune; 15 casos (29.41%) fueron de esferocitosis hereditaria; 6 casos (11.76%) correspondieron a drepanocitosis; 5 casos (9.80%) fueron de S. de Fisher-Evans; 2 casos (3.92%) de S. de Felty; y 2 casos (3.92%) de talasemias.

Se realizó esplenectomía en 28 casos correspondiendo 7 casos de anemia hemolítica autoirune, 15 casos de esferocitosis hereditaria, 2 de drepanocitosis, 2 de Síndrome de Fisher-Evans, 1 de S. de Felty y 1 correspondiente a talasemia.

La esplenectomía por anemia hemolítica representa el 9.7% del total de esplenectomías realizadas en nuestro hospital.

La respuesta a la esplenectomía en nuestro medio fue dependiente del padecimiento que la condicionó. Se consideró totalmente satisfactoria en la esferocitosis hereditaria, pero no fue igualmente adecuada en los otros tipos de anemias hemolíticas.

En el presente estudio se analizan la edad a la que se realiza el diagnóstico, la edad de presentación, modo de presentación, métodos diagnósticos y terapéuticos y muy en particular las indicaciones de la esplenectomía así como su morbimortalidad.

La esplenectomía es un recurso terapéutico muy valioso, pero su in-

*dicación debe ser bien estudiada y debe ser llevada a cabo de preferencia posteriormente a los 5 años de edad para evitar así la temida sepsis post-esplenectomía.*

### MARCO TEÓRICO:

Como ya se ha mencionado podemos dividir a las anemias hemolíticas en 2 grupos: intravasculares y extravasculares. La mayoría de las hemolisis son extravasculares con secuestro de eritrocitos en el sistema retículo endotelial, esto sucede algunas veces por defectos de membrana, defectos enzimáticos o bien por mostrar una forma anormal, (1,2) sin embargo también es frecuente que la eritrolisis suceda en hemates normales que circulan en un ambiente plasmático adverso, tal es el caso de las anemias hemolíticas autoinmunes. (3)

El modo de inicio y presentación de estas patologías es hasta cierto punto diferentes, aún en un mismo paciente; pudiendo ser desde cuadros muy leves, bien tolerados a los cuales el enfermo se ha adaptado; hasta cuadros muy severos, poco tolerables, que requieren una conducta terapéutica inmediata inclusive quirúrgica. Así por ejemplo hay casos graves de talasemia con secuestro esplénico y disfunción progresiva del sistema fagocítico mononuclear asociados a sobrecarga de hierro (4), que no responden adecuadamente a la esplenectomía ni a la administración profiláctica de antibióticos posterior a la cirugía padeciendo infecciones graves que llevan a la muerte, (5) y en contraparte a esto se han descrito casos en los cuales la esplenectomía mejora la función de los leucocitos polimorfonucleares (6) alterando sus funciones quimiotácticas (7).

En la esferocitosis hereditaria la esplenectomía es una conducta terapéutica bien estudiada y aceptada; hay múltiples reportes que mencionan como las cuentas celulares sanguíneas mejoran significativamente posterior a la cirugía (8,9).

Siendo la esferocitosis la anemia hemolítica que requiere esplenectomía más conveniente en nuestro medio, es también la que más frecuentemente

se asocia a colecistolitiasis y es factible operarla en el mismo momento quirúrgico sin aumentar la morbilidad. (10)

Las anemias hemolíticas autoinmunes tienen sus propios aspectos particulares, como es el asociarse con otros procesos de tipo autoinmunes y así se han reportado casos de asociación con lupus eritematoso, enfermedades de la colágena y tirotoxicosis (3,11,12). Para establecer su diagnóstico es necesario demostrar presencia de autoanticuerpos y pruebas de Coombs. (13,14).

Las anemias hemolíticas tienen una marcada predilección por el sexo femenino y tendencia a su aparición familiar (15).

Por lo anteriormente mencionado y por ser las anemias hemolíticas una situación a la que el cirujano general se enfrenta siempre en algún momento de su vida profesional; esto viene a ser una justificación para la realización del presente trabajo.

### MATERIAL Y METODO.

Se realizó una investigación de archivo en el Hospital General de México de la Secretaría de Salud apoyado por el departamento de estadística. Se revisaron las libretas de registro de los quinsfaros centrales, hematología, cirugía general, urgencias y archivo central del hospital. Se localizó así los nombres de los individuos que eran portadores de algún tipo de anemia hemolítica y se procedió a la localización de su expediente personal dentro del archivo del servicio de hematología.

De esta manera se encontraron 51 sujetos, 36 mujeres y 15 hombres, de los cuales 21 casos correspondieron a anemia hemolítica (17♀ 4♂), 15 casos a esferocitosis hereditaria (11♀ 4♂), 6 casos de drepanocitosis (3♀ 3♂), 5 casos de Síndrome de Fisher-Evans (3♀ 2♂), 2 casos de Síndrome de Felty (2♀) y 2 casos de talasemia (2♂).

Del total de casos de anemias hemolíticas se detectaron 28 casos que fueron operados con esplenectomía, lo que representa un 54.90% de casos operados, pero para evitar una conclusión errónea respecto a la frecuencia se prefirió dividir en cuatros diversos a cada uno de los padecimientos, encontrándose 7 casos de anemia hemolítica operados, 15 de esferocitosis, 2 de drepanocitosis, 2 de síndrome de Fisher-Evans, 1 de síndrome de Felty y 1 de talasemias, lo que representa un 33.33%, 100%, 33.33%, 40%, 50% y 50% para cada uno respectivamente, lo cual da una idea más clara.

Para la obtención de datos se elaboró una hoja de concentración de datos para cada individuo, recabándose la información de su expediente y con las 51 hojas obtenidas se procedió a vaciar la información en una hoja de concentración de datos para elaboración de cuadros en los cuales se resume los aspectos clínicos, edad, tratamiento médico o quirúrgico, medidas diagnósticas, evolución, lugar de origen o residencia y su asociación con otros procesos patológicos relacionados y no relacionados. (ver cuadros 3 a 8)

Posteriormente se realizó el estudio un separado de cada uno de estos cuadros y se realizó el análisis estadístico correspondiente utilizando medidas de tendencia central ya que estas se adaptan fácilmente para dar una idea de lo encontrado. Se reportaron los resultados a manera de tablas para facilitar su comprensión, finalmente se expresan las conclusiones del trabajo, conjuntando las ideas relevantes de la literatura actual y la experiencia proporcionada por el análisis del presente estudio.

RESULTADOS:

Del año de 1977 a 1987 han sido vistos en el Hospital General de México de la Secretaría de Salud el número de 3,764,867 enfermos; de los cuales fueron casos nuevos 1,291,358 y subsecuentes 2,473,609. De este gran volumen de enfermos 299,295 ingresaron a hospitalización en los diferentes servicios, y 2,762 fueron los que ingresaron al servicio de hematología es decir el 0.75% de los ingresos totales, (ver cuadros 1 y 2) (18)

En el transcurso de ese lapso de tiempo se detectaron 51 casos de anemias hemolíticas las cuales se agruparon de la siguiente manera:

Anemias hemolíticas autoinmunes	21 casos (119, 48)	41.17%
Esfenocitosis hereditaria	15 casos (119, 48)	29.41%
Drepanocitosis	6 casos (39, 38)	11.76%
S. de Fisher-Evans	5 casos (39, 28)	9.80%
S. de Felty	2 casos (29)	3.92%
Talasemias	2 casos (28)	3.92%
TOT.:	51 casos (369, 158)	100.00%

Durante el periodo de estudio se detectaron 286 casos de esplenectomía en nuestro hospital, cabe señalar que por las características administrativas y médico-legales en este centro hospitalario no se atienden problemas de traumatología y es por esto que la patología de bajo traumático no se contempla en este número; excepción hecha claro está, de los bajos lesionados accidentalmente en otros procedimientos (por ej. lavados de cavidad abdominal, cirugía abdominal alta, etc.). Del número total de esplenectomías 28 casos correspondieron a operaciones realizadas por anemias hemolíticas lo que representa el 9.7% de esplenectomías realizadas por esta causa, y a su vez representa el 54.90% de anemias hemolíticas esplenectomizadas.



CUADRO 1: CONSULTAS DE PRIMERA VEZ, SUBSECUENTES Y TOTALES  
1977-1987

año	TOTAL	PRIMERA VEZ	SUBSECUENTE
1977	269 940	95 962	173 978
1978	286 578	104 615	181 963
1979	301 983	108 972	193 011
1980	300 959	100 321	200 238
1981	319 623	109 648	209 975
1982	352 178	117 265	234 913
1983	388 363	132 138	256 225
1984	401 979	131 432	270 147
1985	341 473	117 666	223 805
1986	361 076	122 951	238 495
1987	441 515	151 756	290 859
TOTAL	3,704,867	1,291,258	2,473,609

FUENTE: ANUARIO ESTADÍSTICO H.C.H. S.S.A.  
DEPARTAMENTO DE ESTADÍSTICA

CUADRO 2: INGRESOS HOSPITALARIOS Y AL SERVICIO DE NEFROLOGIA

año	INGRESOS AL HOSPITAL	INGRESOS A NEFROLOGIA
1977	27 846	141
1978	27 031	175
1979	26 784	224
1980	28 970	191
1981	27 722	207
1982	31 075	218
1983	34 285	216
1984	31 765	194
1985	22 827	205
1986	14 774	250
1987	26 216	241
TOTAL	299 295	2 262

FUENTE: ANUARIO ESTADISTICO H.G.M. S.A.S.  
 DEPARTAMENTO DE ESTADISTICA

Según el tipo de anemia estos 28 casos se agruparon de la siguiente manera:

Anemia hemolítica autoinmune	7 casos
Esfenocitosis hereditaria	15 casos
Drepanocitosis	2 casos
S. de Fisher-Evans	2 casos
S. de Felty	1 caso
Talasemia	1 caso
TOTAL	28 casos operados

Si analizamos esto vemos que de acuerdo a cada padecimiento fueron operados el 33.3% de las anemias hemolíticas, el 100% de las esfenocitosis hereditarias, el 33.3% de las drepanocitosis, el 40% de S. de Fisher-Evans, el 50% de S. de Felty y el 50% de las talasemias.

Debido a que son prácticamente 6 los padecimientos estudiados y que aun que pertenecen a un mismo grupo de entidades, se analizaron por separado sus resultados con objeto de no crear confusión.

#### ANEMIAS HEMOLITICAS AUTOINMUNES:

Se detectaron 21 casos, 17 correspondieron al sexo femenino y 4 al masculino, lo que representa el 80.9 y el 19.1 % respectivamente. Se operaron 7 casos lo que representa el 33.3% es decir la tercera parte. (Ver cuadro no. 31).

Para este padecimiento la menor edad fue de 17 años y la mayor de 70, con un promedio de 32.4 y una mediana de 31, al hacer el diagnóstico, pero; con respecto a la edad de inicio de los síntomas el rango de edad fue de los 16 a los 64 años con un promedio de aparición a los 30.3 años; una media a de 27.

Los síntomas mas frecuentes en orden de frecuencia fueron:

Nº	edad	sexo	diagnóstico	antecedentes	medicamento	eficacia	tratamiento	farmacológico	diagnóstico	tratamiento	eficacia	comentarios
1	21	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	++	colico coloidal	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Veracruz Veracruz	no	no	-----
2	42	♀	ictericia, ictericia	+	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	si	no	-----
3	32	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+++	diabetes mellitus	si	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	si	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal extraño
4	24	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	++	diabetes mellitus	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	no	no	-----
5	70	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+++	diabetes mellitus	si	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	si	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal
6	31	♀	palidez, ictericia, astenia	-	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	no	no	-----
7	25	♀	palidez, ictericia	++	diabetes mellitus	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Guerrero Guerrero	no	no	-----
8	30	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	no	no	-----
9	57	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+	diabetes mellitus	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Uraba Uraba	no	no	-----
10	55	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	no	no	-----
11	21	♂	palidez, ictericia, astenia	--	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	no	no	-----
12	17	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+	diabetes mellitus	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	no	no	-----
13	24	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	++	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	no	no	-----
14	37	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+++	no	si crisis hemolítica	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	no	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal
15	43	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+	no	si crisis hemolítica	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	si	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal
16	37	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	++	colitis	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	no	no	-----
17	17	♀	palidez, ictericia, astenia	+	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	no	no	-----
18	22	♂	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+++	no	si crisis hemolítica	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	si	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal
19	32	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	++	no	si crisis hemolítica	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	si	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal
20	29	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+++	no	si crisis hemolítica	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	Medellín Medellín	no	no	recidivó, dolor abdominal, ictericia, dolor abdominal
21	20	♀	ictericia, ictericia, dolor abdominal	+	no	no	Corticoides	COGNOS D+ METO AC	D.F.	no	no	-----

Ictericia	76% de los casos
Síntomas generales	57% de los casos
Palidez	52% de los casos
Fiebre	28% de los casos

Otros síntomas se presentaron de manera aislada, como sangrados, dolor a diversos niveles pero principalmente torácico o abdominal, pérdida de peso, platoniquia, etc.

Todos los casos presentaron algún grado de esplenomegalia, 42.8% fue leve, en 33.3% de los casos fue moderada y en 23.8% fue severa.

Se encontraron enfermedades asociadas en forma aislada, a excepción de colecistolitiásis. Estas fueron: 1 caso de bocio coloidal, 1 caso de enfermedad reumática, 1 caso de enfermedad articular degenerativa, un caso de hipertiroidismo, 1 caso de hipertensión arterial, 1 caso de lupus eritematoso sistémico y 1 caso de colitis. Hubo 6 casos de colecistolitiásis es decir el 28.5%.

El diagnóstico en todos los casos se llevo a cabo mediante la demostración de autoanticuerpos o prueba de Coombs directa positiva, en varios casos fue constante una elevación de reticulocitos por arriba del 20%. Absolutamente todos los casos habían sido manejados médicamente a base de corticoides, pero en un caso hubo falla de la terapéutica y se asoció además ciclofosfamida.

Respecto al lugar de origen y residencia todos los casos que se presentaron pertenecían a estados circunvecinos al Distrito Federal.

3 fueron los casos esplenectomizados, la indicación de ella fue en 5 de los casos la presencia de crisis hemolíticas frecuente y en los 2 casos restantes una mala respuesta terapéutica al corticoide o ciclofosfamida y la persistencia de hemólisis recurrente. En 4 pacientes la evolución posoperatoria fue buena sin ningún incidente y los 3 restante fue torpida, en

un caso debido a la formación de un absceso subfrenico y fistula biliar; en otro por haber presentado un cuerpo extraño residual que requirió reintervención en tres ocasiones, y otro debió su evolución torpida a exacerbaciones hemolíticas posoperatorias.

De las piezas de patología los hallazgos más comunes fueron:

Esplenomegalia

Hemosiderosis

Fibrosis reticular moderada de pulpa roja

Hipoplasia de pulpa blanca

Congestión

Infartos antiguos

Atrofia

No se detectó mortalidad en ningún caso.

#### EFECACTIVIDAD DEL TRATAMIENTO:

Se encontraron 15 casos, 11 mujeres y 4 hombres, lo que corresponde al 73.3% y al 26.6% respectivamente. Se operaron el 100% de los casos. (Ver cuadro no. 4).

El rango de edad comprendió de los 15 a los 47 años, con promedio de 29.4 y mediana de 21 al hacer el diagnóstico. Con respecto al inicio de los síntomas según se encontró varía desde el nacimiento hasta los 20 años, con un promedio de 5.7 y mediana de 3.

Las manifestaciones clínicas comprendieron:

Ictericia 86% de los casos

Coluria 53% de los casos

Hipertensión 33% de los casos

Otros síntomas y signos se manifestaron de manera menos constante, entre ellos diaforesis, escalofríos, dolor epigástrico e hipocondrio izquierdo o derecho.

CUADRO 4: CASOS DE ESPEROCITOSIS HEMOLITICA Y SUS PRINCIPALES CARACTERISTICAS

edad sexo	edad inicio	Cuadro clínico	esplenomegalia	esferocitos asociados	diagnóstico	esplenectomía causas	origen y residencia	patología	evolución posoperato- ria	colecisto- litiásis	incidencia familiar
23 ♀	4	ictericia, dolor abdominal, fiebre hipertensión	+++	+++	frangilidad osmótica esferocitos hipercelular	si crisis hemol.	D.F. D.F.	hemoside- rosis	excelente	si colecistec.	1 hermano
25 ♀	3	ictericia, anemia	+++	+++	esferocitos frangilidad osmótica hipercelular	si control	Edo. Mex. D.F.	eritropoi- vesis, hemolisis esplénica	excelente	no	padre 2 hermanos
47 ♀	20	ictericia leve	+	no	esferocitos hipercelular	si control	D.F. D.F.	hemoside- rosis	excelente	si operado	1 hermano 1 hijo
47 ♀	3	hipertensión diafo- resis, esclerosis	+++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si crisis hemol.	Huehula D.F.	congestión esplénica	excelente	no	1 hermano padre 2 hermanos
21 ♀	4	ictericia unicame- rate	+	no	frangilidad osmótica esferocitos	si crisis hemol.	Huixtla Huixtla	espleno- megalia	excelente	si operado	1 hermano
17 ♂	17	dolor en hipocón- drio izquierdo pos- terior a trauma	+++	+++	esferocitos frang. hipercelular	si trauma, crisis de hemolisis	Huixtla Huixtla	congestión esplénica	excelente	no	1 hermano
7 ♀	8	ictericia, coluria	+++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si control	Edo. Mex. Edo. Mex.	?	espleno- megalia	si operado	?
23 ♀	11 años	ictericia, coluria	+++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si crisis hemol.	Huehula D.F.	congestión esplénica	excelente	si operado	?
17 ♀	al nacer	ictericia leve	++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si control	D.F. D.F.	hiperpla- sia linfoc. esplénica	excelente	no	?
21 ♀	3	ictericia, hiper- tensión, coluria	+++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si control	Edo. Mex. Edo. Mex.	?	excelente	no	2 hermanos
28 ♀	2	ictericia unicame- rate	++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si control	Edo. Mex. Huehula	hemoside- rosis	?	No regresó	no
19 ♂	5	ictericia, coluria	++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si crisis hemol.	Edo. Mex. Edo. Mex.	hemoside- rosis	excelente	si operado	?
25 ♂	4	ictericia, coluria hipertensión	+++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si control	D.F. D.F.	hemoside- rosis	excelente	no	1 hermano
17 ♀	3	ictericia leve	++	no	esferocitos	si control	Hidalgo D.F.	congestión esplénica	excelente	no	2 hermanos
15 ♀	2	ictericia, coluria	+++	no	frangilidad osmótica esferocitos	si control	D.F. D.F.	congestión esplénica	excelente	no	3 hermanos

FUENTE: ARCHIVOS DEL S.G.M.S.S.A. 1977-1987

Todos los casos presentaron esplenomegalia; en 13.3% fue leve, en 26.6 % fue moderada y en 60% fue severa.

Se encontró existencia de esplenomegalia al hacer el diagnóstico en un caso, deficiencia de glucosa 6 fosfato en otro caso y trauma con ruptura esplénica en otro caso.

Hubo existencia de colelitiasis en 6 casos o sea el 67%. En todos los casos el diagnóstico se hizo al demostrar la presencia de esferocitos, y se apoyó también al demostrar aumento de la fragilidad osmótica. En la biometría hemática se encontraron grados variables de anemia con número alto de reticulocitos, la médula ósea mostró datos de hiperplasia.

La terapéutica radical se encaminó a corregir el grado de anemia y mejorar las condiciones para la cirugía.

La indicación en todos los casos fue básicamente la crisis; el control de crisis hereditarias, a excepción de un caso en que la indicación fue por trauma cerrado de abdomen.

La evolución fue excelente en el 86.6% de los casos y en 6.6% se desconoce (un caso) pues el paciente no regresó a su control; en el restante 6.6% (un caso) hubo complicación posoperatoria con formación de un absceso pélvico, pero con respecto a su problema hereditario posterior a la resolución de la complicación la evolución también fue excelente.

Los hallazgos anatómopatológicos más frecuentes fueron:

- Hepatomegalia
- Congestión esplénica
- Hiperplasia linfocítica
- Eritropoyesis focal
- Fibrosis reticular
- Hipoplasia linfocítica

En todos los casos en que se detectó colelitiasis se realizó colecistectomía en el mismo tiempo quirúrgico.



Respecto a lugar de origen y residencia todos los paciente provenian de estado vecinos al Distrito Federal.

Se encontro alta incidencia familiar, comprobada en 73.3% de los casos e ignorada en el porcentaje restante. Todos correspondieron a ascendientes o descendientes en linea directa.

### DREP. MUCITOSIS:

Se obtuvieron 6 casos, 3 hombres y 3 mujeres (50% para cada uno).

Se operaron solo 2 casos que corresponde al 33.3%. (Ver cuadro no. 5)

El rango de edad de los enfermos estudiados fue de 17 a 31 años, con promedio de 21.3 y mediana de 20. El inicio de sintomas según edad tuvo un rango de los 5 a los 8 años de edad, con promedio de 6.1 y mediana y moda de 6.

Los sintomas mas frecuentes encontrados son:

Ictericia	100% de los casos
Dolor abd. torax	66% de los casos
Sintomas gales.	66% de los casos
Ulceras maleolar	50% de los casos
Coluria	50% de los casos

Otros sintomas presentes pero no tan constantes fueron la presencia de palidez tegumentaria, nectorragia, cefalea y disnea.

En todos los casos hubo captermojalia, leve en 2 casos, moderada en 2 casos y severa en 2 casos.

Fue tambien común encontrar asociación con enfermedades respiratorias infecciosas, las cuales precipitaron en alguna ocasión crisis hemolítica.

Solo se presentó un caso asociado a colecistolitiasis.

El diagnóstico se encomino en todos los casos a demostrar la presencia de drepanocitos, en algunos casos tambien habia celulas en diárra y fue constante encontrar aumento importante de reticulocitos.

CUADRO 5: CASOS DE DREPANOCITOSIS Y SUS PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS

edad sexo	edad inicio	cuadro clínico	espleno megalia	enf. asoc.	esplenec- tosis causas	tratamiento medico	diagnóstico	origen residencia	evolución posoperatoria	colecisto litiasis	incidencia familiar
1 ♀	6	dolor abdominal, fie- bre, sang. obs. rta. ulceras H.1. sup. dig.	++	otitis	no	dipiridamol amoxicilina	drepanocito- rets. ↑	Guerrero Guerrero	no	no	?
2 ♀	6	ictericia, coluria de color viscoso ulceras en Hien. inf.	+	no	no	Ac. folico dipiridamol	drepanocito- rets. ↑	Guerrero Guerrero	no	no	?
3 ♂	6	dolor torax, ansiedad arterial, fiebre ulceras Hien. inf.	+++	infec. cutánea	si crisis bronq.	dipiridamol dicloxacilina	drepanocito- rets. ↑ Cel. d. Hana	Edo. Mex. Edo. Mex.	adecuada frec. crisis	no	1 hermano ↓
4 ♂	6	dolor abdominal, ic- tericia, coluria ic- terica, sang.	+	no	no	dipiridamol	drepanocito- rets. ↑	Edo. Mex. Edo. Mex.	no	no	1 hermano ↓
5 ♀	8	dolor abdominal, co- luria, ictericia, sang. obs.	+++	infec. respir.	si crisis bronq.	aspirina penicilina	drepanocito- rets. ↑	Guerrero Guerrero	adecuada frec. crisis	si	?
6 ♂	5	disnea, ictericia, coluria, fiebre	++	no	no	dipiridamol	drepanocito- rets. ↑	D.F. D.F.	no	no	?

FUENTE: ARCHIVOS DEL H.G.M. S.Sa. 1977-1987

El manejo médico se llevo a cabo en todos los casos con antitromboticos plaquetarios del tipo del dipiridamol y en un caso la aspirina.

De los 2 casos explorotomizados la intervención quirúrgica no tuvieron complicaciones y posoperatoriamente disminuyeron la frecuencia de las crisis, y la indicación de explorotomía fue precisamente esa, la alta frecuencia de crisis hemolíticas.

La incidencia familiar estuvo presente en 2 casos y es que se trataban de hermanos. Llamó la atención que 3 de los casos sin ser familiares entre sí provinieran del estado de Guerrero (57%).

#### SÍNDROME DE ERYTHROCYTOSIS:

Fueron encontrados 5 casos, 3 mujeres y 2 hombres, (67 y 4%) respectivamente. Se operaron 2 casos por explorotomía. (Ver cuadro no. 6)

La menor edad fue de 17 años y la mayor de 48 años, con promedio de 30.6 y mediana de 28. La edad de inicio de síntomas obtuvo un rango de los 16 a los 46 años, con promedio de 29 y una mediana de 25.

Los síntomas y signos encontrados fueron:

Evidencia de sangrado	80%
Síntomas generales	60%
Palidez	60%
Dianon	40%

Otros síntomas se detectaron pero fueron incidentales en casos aislados, estos fueron, pérdida de peso, cefalea, artralgias y meluria. En cuanto a las evidencias de sangrado estas se manifestaron como epistaxis, equimosis, hemorragia transvaginal, y hematemesis.

En 2 casos no se detectó esplenomegalia por lo que se descartó (60%).

Como enfermedades asociadas se encontraron tumores. Eritematoso en un caso, hipertensión arterial en otro y rinitis en otro. Solo hubo un caso con colelitiasis.

CUADRO 6: CASOS DE SINDROME DE FLOWER-BURNS Y SUS PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS

edad sexo	año inicio	cuadro clínico	esplenomegalia	enf. asoc.	esplenectomía causas	tratamiento medico	diagnóstico	origen residencia	evolución posoperatoria	Colecisto- litis
17 ♂	16	epistaxis, purpúrico pérdida de peso	no	rickia docter	no	Corticoide dicloxacil.	Auto. ac Cozumel D. Tromocitop.	Guerrero Guerrero	no	no
48 ♀	46	disnea, melasma, ede- ma palpebral, palidez	no	leish. Edo.	no	Corticoides Gipiricamol	Auto. ac Cozumel D. Tromocitop.	Zac. Méx. Zac. Méx.	no	no
33 ♀	33	hemorragia transvagi- nal, cutis. acuteno- sario, artralgias	+	leish. Edo.	no	Corticoides	Auto. ac Cozumel D. Tromocitop.	H.F. D.F.	no	no
27 ♂	25	epistaxis, gingivorra- gia, diuresis, palidez	+++	no	si crisis urem.	Corticoide	Auto. ac Cozumel D. Tromocitop.	H.F. D.F.	Recurda	no
28 ♀	25	hematemesis, disnea, palidez, cefalea	++	no	si crisis hemol. disquetosis	Corticoide	Auto. ac Cozumel D.	Zac. Méx. Edo. Mex.	recurda frec. crisis	si operado

FUENTE: ARCHIVOS DEL H.U.H. S.S. 1977-1987

El diagnóstico se comprueba al demostrar trombocitopenia, presencia de autoanticuerpos y reacción de Coombs positiva. La terapéutica radical se lleva a cabo básicamente con corticoides del tipo de la prednisona, y en ocasiones se asocia un antibiótico o un antiagregante plaquetario.

Los 2 casos operados tuvieron adecuada evolución postoperatoria y la complicación quirúrgica fue la presencia de trombocitopenia y crisis hemolíticas.

Respecto al lugar de origen y residencia, estos enfermos procedían del Distrito Federal o estados vecinos.

No hubo incidencia familiar.

#### SÍNDROME DE FILLTY:

Solo se detectaron 2 casos y uno de ellos operado. (Ver cuadro no. 7) Los 2 fueron mujeres.

Un caso de 30 años de edad había iniciado su síndrome, lo mismo antes y la otra enferma de 28 años de edad lo había iniciado 2 años antes.

Se encontraron problemas osteomarticulares, fiebre y artralgias de tipo reumatoide manifestadas por epistaxis o pinjirones. En ambos casos hubo esplenomegalia importante y se asociaron a problemas infecciosos de las vías respiratorias altas.

No hubo coincidencia con colicistitiásis.

El laboratorio demostró de manera constante leucopenia, plaquetopenia y presencia de autoanticuerpos.

ambos casos se mejoraron con corticoides del tipo de la prednisona.

El caso operado no presentó complicaciones en relación a la cirugía, aunque algún momento crisis hemolíticas estas disminuyeron.

Un caso provenía del Estado de Hidalgo y otro del Estado de México.

CUADRO 7: CASOS DE SINDROME DE FERRY Y SUS PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS

	edad sexo	edad inicio	cuadro clínico	espleno megalia	enf. asoc.	esplenectomía causas	tratamiento medico	diagnóstico	origen residencia	evolución posoperatoria	coleciستا litiasis
1	30 ♀	30	fiebre, hallux valgus, <del>eritema malar, e-</del> distaxia	+++	ringi- tisi- vis	no	Corticoide	leucos 3000 auto de plaquetas ↓	Hidalgo Hidalgo	no	no
2	28 ♀	26	fiebre, poliarteri- tis, gingivorri- tis	+++	otitis	si	Corticoide	leucos 2400 auto de plaquetas ↓	zno. mex. sdo. mex.	adecuada crisis hemol	no

FUENTE: ARCHIVOS DEL H.U.H. DECS. 1.77-1287

Tifus

Se reportaron 2 casos, ambos hombres, uno de 16 años y el otro de 13, el primero inició su cuadro clínico a los 6 años y el segundo a los 7.

El cuadro clínico consistió en palidez, ictericia, fiebre "nonpélica", y úlceras en miembros inferiores, los 2 tenían gran esplenomegalia.

No hubo infecciones asociadas, el diagnóstico se fundamenta en bases clínicas, radiológicas y estudios de laboratorio. Hubo necesidad de manejar la anemia con transfusiones.

Uno de los 2 casos fue operado y su evolución postoperatoria fue adecuada. (Ver cuadro no. 8)

CUADRO 8: CASOS DE FALCIPARUM Y SUS PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS

edad	edad	cuadro	espleno	anf.	esplenectomía	tratamiento	Diagnóstico	origen	evolución	colecisto	
sexo	inicio	clínico	megalia	secc.	causas	medico		residencia	postoperatoria	litiásis	
1	16 ♂	7	palidez, ictericia, hemo. en orina, úlceras en nariz y boca	+++	no	si crisis hemolíticas	Transfusio nes	Clinica y radiología Ciel. Giemsa	D.F. D.F.	resguarda ↓ crisis Ecocl.	si
2	18 ♂	6	ictericia, hemo. en orina, úlceras en nariz y boca	+++	no	no	Transfusio nes	Clinica y radiología Ciel. Giemsa	Ldo. Méx. Ldo. Méx.	no	no

FUENTE: ARCHIVOS DEL H.G.H. S.S.M. 1977-1987



## CONCLUSIONES:

La esplenectomía en las enfermedades hematológicas tienen sus indicaciones precisas, en algunos casos como los linfomas sera estadificador, pero en otros casos como en las anemias hemolíticas es terapéutica.

En nuestro medio las anemias que requieren esplenectomía dentro del grupo hemolítico se resúmen como sigue:

Anemias hemolíticas autoinmunes	33% de los casos
Esfereocitosis hereditaria	100% de los casos
Drepanocitosis	33% de los casos
S. de Fisher-Evans	40% de los casos
S. de Fatty	57% de los casos
Talasemias	50% de los casos

En los 2 últimos padecimientos dado el poco número de casos el porcentaje no es muy significativo.

El valor terapéutico dependera de cada padecimiento en particular, por lo que es mejor emitir las conclusiones por apartados.

### Anemias hemolíticas autoinmunes:

En estos padecimientos la aparición de la sintomatología se remonta a la 3o. o 4o. década de la vida, por su naturaleza autoinmune esta indicado iniciar terapia inmunosupresora para el control de la sintomatología, para ello se han empleado corticoides en primera instancia con lo cual se logra un control adecuado de la enfermedad. Cuando falla el esteroide hay todavía otra alternativa de tipo medico y es el usar fármacos del tipo de la ciclofosfamida, clorambucil, etc. Muchas es común que se encuentren asociados otros procesos autoinmunes como Lupus eritematoso, Graves-Baseadow, etc.

La esplenectomía en nuestro medio se relaciona con la falta a la respuesta al fármaco inmunosupresor y la presencia de crisis hemolíticas.

La respuesta terapéutica a este procedimiento quirúrgico es adecuada, cuando es indicada oportunamente, la morbilidad del procedimiento es inherente a la técnica quirúrgica y experiencia del equipo que maneja el caso, ya que no es el tamaño del bazo bajo el que define la conducta quirúrgica, sino su evolución y respuesta al manejo médico.

No encontramos tendencia a padecer enfermedades infecciosas posteriores a la esplenectomía y esto es fácilmente explicable que los enfermos operados por este procedimiento son básicamente adultos y la aparición de la enfermedad fue tardía.

#### *Esfenocitosis hereditaria:*

Es en esta enfermedad donde la esplenectomía tiene una indicación absoluta, sin embargo es responsabilidad del médico procurar que el individuo rebase cuando menos los 5 años de edad ya que debajo de esto es muy factible la tenida sepsis postesplenectomía con resultados catastróficos para la vida.

Dado que el cuadro aparece en etapa muy temprana de la vida deberá procurarse un manejo médico hasta rebasar la edad ya señalada, en esta entidad el tamaño del bazo sí correlaciona muy bien con la necesidad de realizar esplenectomía y es cuando el bazo es muy grande cuando generalmente se realiza el procedimiento. No es rara la asociación con litiasis y se puede aprovechar el mismo momento quirúrgico para realizar oportunamente una colecistectomía lo cual no incrementa la morbilidad, y esta cabe mencionar es solo resultante de la calidad del evento quirúrgico. Es importante por último recordar que otros miembros de la misma familia pueden ser enfermos y debe detectarse oportunamente para su control.

#### *Drepanocitosis:*

En esta enfermedad la aparición de los síntomas en la primera década de la vida también debe activarse juiciosamente antes de realizar una esplenec-

tonia para evitar por precipitación el exponer a un pequeño a una sepsis grave. A estos individuos se les puede manejar médicamente y estar indicados los antiagregantes plaquetarios, es muy importante el control de los procesos infecciosos que coinciden y desencadenan crisis de secuestro esplénico. Aunque en nuestro medio no se encontraron complicaciones secundarias al proceso quirúrgico en la literatura se menciona mortalidad alta secundaria a cirugía durante la crisis de secuestro esplénico, y es por ello mejor realizarlo fuera de este evento y se indicara solo después de 2 crisis previas. La respuesta es muy aceptable.

Por otro lado no olvidar que al llegar el individuo a la etapa adulta si no ha sido operado es muy probable que sufran atrofia e invasión del hígado y entonces ya no estará indicada la esplenectomía.

La incidencia familiar puede ocurrir.

#### **Síndrome de Fisher-Evans:**

Este padecimiento tiene un curso similar a las anemias hemolíticas autoinmunes y púrpuras trombocitopenicas, y las medidas médicas en cuanto a su manejo también son similares. Se ha sugerido sean en realidad etapas distintas de un mismo padecimiento.

La indicación quirúrgica está condicionada a la aparición de crisis hemolíticas o trombocitopenia.

La morbilidad en la experiencia del Hospital General de México S.Sa. es nula.

#### **Síndrome de Felty:**

Hoy poca experiencia al respecto, inicialmente el manejo será de tipo médico y nosotros encontramos que la indicación quirúrgica fue exacerbación de la anemia hemolítica, sin embargo en la literatura se menciona también como indicaciones la presencia de infecciones recurrente, trombocitopenia y neutropenia.

### **Talasemias:**

Siendo este otro de los padecimientos iniciados antes de concluir la primera década de la vida insistimos en recordar el juicio clínico. Al igual que en el padecimiento anterior no hay mucha experiencia al respecto; solo se reportan casos aislados en nuestro medio.

La indicación quirúrgica será ante proceso hemolítico severo y repetido, y en la literatura además se consigna se debe reservar también cuando el enfermo requiere transfusiones repetidas.

Como además se asocia con colelitiasis debe estar alerta para detectarla y tratarla en un tiempo quirúrgico.

BIBLIOGRAFIA:

1. Schultze K, Inenochahn D. Co-clustering of denatured hemoglobin with bird 3: its role in binding of autoantibodies against band 3 to abnormal and aged erythrocytes. *Proc Natl Sci USA* 1986 Aug;36 (16): 6137-41
2. Shirur E, Sicely U, et al. Erythrocyte membrane skeleton abnormalities in severe beta-thalassemia. *Blood* 1987 Jul;70(10):158-64
3. Basista WH, Roe DK. A case presentation of hemolytic anemia in ulcerative colitis and review of the literature. *Am J Gastroenterol*. 1986;76(10) 1990-2
4. Gallant J, Estevez NE, et al. Progressive disjunction of monocytes associated with iron overload and age in patients with thalassemia major. *Blodd* 1988 Jan; 67(1):105-9
5. Migliani R, Colinari A, et al. Splenectomy and infection in homozygous beta-thalassemia. The uselessness of penicillin prophylaxis. *Pediatr. Med. Chin*. 1987 May-Jun 9(3) 281-2
6. Lianou PE, Bassaris PH et al. Transient improvement of polymorphonuclear leukocyte function by splenectomy in beta-thalassemia. *Med. Microbiol Immunol* 1987; 176 (4): 289-15
7. Donadi LA, Falcao RP. Neutrophil chemotaxis in sickle cell anemia, sickle cell beta zero thalassemia, and after splenectomy. *J. Clin Pathol* Jun 40(6): 670-2
8. Buchanan GR. Pocked erythrocyte counts in patients with hereditary spherocytosis before and after splenectomy. *Am J Hematol* 1987 Jul 25(3) 253-7
9. Righe P, Aizinos A, et al. Inheritance pattern and clinical response to splenectomy as a reflection of erythrocyte spectrin deficiency in hereditary spherocytosis. *N Engl J Med* 1986 Dec 18;315 (25): 1579-83
10. Iwai N, Tokina K, et al. Cholelithiasis in children with congenital spherocytosis. *Z Kinderchir* 1986 Oct 41(5):308-10
11. Goldschmidt H, Stubbs H. Clinical aspects of autoimmune hemolytic anemia. *Z. Gesamte Inn Med* 1986 Jan 15;41(2): 29-33
12. Thomson JA, Wilson R. The development of thyrotoxicosis (Graves's disease) during immunosuppression for autoimmune haemolytic anemia. *Acta Endocrinol* 1986 Aug 112(4) 531-5
13. Mitchell GH, Van der Weyden WB et al. High dose intravenous gammaglobulin in Coombs positive hemolytic anemia. *Aust N Z J Med* 1987 Jun 17(2):377-4
14. Silberstein LE et al. Cold hemagglutinin disease associated with IgG cold reactive antibody. *Ann Intern Med* 1987 Feb; 106(2): 238-42
15. Becker A, Deluchi M, Valiente N, et al. Familial microspherocytosis. A study in 10 families. *Rev Chil Pediatr* 1986 Mar-Jun 57(2):146-51
16. *Investigaciones estadísticas del Hospital General de México de la Secretaría de Salud* 1977 a 1987. Departamento de estadística