



11209  
24  
**Universidad Nacional Autónoma de México**

Facultad de Medicina

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MEDICO REGIONAL DE PUEBLA

ESPLENECTOMIA EN PACIENTES CON  
ESFEROCITOSIS HEREDITARIA  
EXPERIENCIA EN EL CENTRO MEDICO  
REGIONAL DE PUEBLA

T E S I S

para obtener el Grado de Especialista en

**CIRUGIA GENERAL**

presentada

Dr. José Ricardo Guzmán López



**IMSS**

Puebla, Pue.

1990



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 está 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.

# I N D I C E

	Pág.
ORACION DEL MEDICO -----	i
RECONOCIMIENTO -----	ii
AGRADECIMIENTOS -----	iii
INTRODUCCION -----	1
PRESENTACION DE CASOS -----	2
COMENTARIO -----	6
RESUMEN -----	11
BIBLIOGRAFIA -----	12
Vo. Bo. ASESOR DE TESIS -----	14

## ORACION DEL MEDICO

SEÑOR, yo soy Médico.

Un día, después de los años de estudio, me entregaron un título, diciéndome que estaba oficialmente autorizado para curar. Y juré hacerlo... concientemente  
No es fácil, Señor, no es nada fácil vivir este juramento en la rutina siempre repetida en la vida de un médico: consultorio... diagnósticos... operaciones.... recetas... Con todo, Señor, yo quiero ser médico... Alguien junto a alguien. No un mecánico de un engranaje, sino una persona salvando a las personas.

Que todo aquel que venga a mí en busca de una curación física, encuentre en mí algo más que un profesionalista.

Que yo sepa detenerme para escucharlo... sentarme junto a la cama del enfermo para animarlo... asumir su dolor como si fuera mío para ayudarlo, Es, muy importante, Señor: que yo no pierda la capacidad de llorar.  
Que yo sepa ser médico... alguien junto a alguien... persona salvando personas.  
Como Tú, Señor.

ATTILIO HARTMAN.

## RECONOCIMIENTO

A mis Padres:

**MAXIMILIANO**  
**MARIA DE LORETO**

Por haberme dado la vida, por su amor y dedicación y por educarme en esta noble Profesión y, aunque ahora ausentes de este mundo sabrán que han formado a un Médico que siempre estará orgulloso de serlo.

A mi Esposa:

**MARIA CRISTINA**

A mi Hija:

**CRISTINA ELIZABETH**

Por compartir los momentos más difíciles de mi vida profesional; por su amor, paciencia y comprensión en esta ardua tarea. Les pido una disculpa por el tiempo que han permanecido solas. El anhelo se ha cumplido para orgullo de ustedes.

A mis Hermanos:

**FERNANDO, GUILLERMO, CRISTINA**  
**GUSTAVO, ENRIQUE, MIGUEL y GABRIELA**

Por sus palabras de aliento, su apoyo y la confianza que siempre me han manifestado, deseo que sepan que cuentan conmigo.

agradecimientos

Al DR. CELSO RAMIREZ SANCHEZ

Por el tiempo dedicado pacientemente a la elaboración de esta tesis y la confianza otorgada como mi profesor. Mi más sincero reconocimiento.

A MIS PROFESORES

Por las enseñanzas transmitidas durante mi adiestramiento como Cirujano General.

A MIS PACIENTES:

Porque son un libro abierto con inagotables conocimientos cedidos sin egoísmo y por la confianza obtenida durante el trato diario.

GRACIAS A TODOS. SINCERAMENTE

  
DR. JOSE RICARDO GUZMAN LOPEZ

## INTRODUCCION

La Esferocitosis Hereditaria (EH) o ictericia hemolítica congénita es una enfermedad que se trasmite a través de un gen autosómico dominante tipo II; existiendo una forma autosómica recesiva, siendo la primera la de más frecuente presentación en la cual los eritrocitos intrínsecamente anormales son destruidos en presencia de un bazo aumentado de tamaño (1,2).

La enfermedad fue descrita por primera vez en 1900 -- por Minkowski (2), quien encontró un aumento de la fragilidad osmótica de los eritrocitos y mencionó la presencia de anemia, ictericia y esplenomegalia como características -- clínicas de este trastorno.

La importancia de la esplenectomía como método curativo de la enfermedad fue publicada por Heilmeyer en 1940; -- dichos hallazgos fueron confirmados posteriormente por Dacie, Emerson y col. y Young y col. (2).

Debido a la poca frecuencia de esta patología en nuestro medio se presentan tres casos de Esferocitosis Hereditaria atendidos en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Regional de Puebla en el período comprendido -- del 1° de enero de 1988 al 30 de enero de 1990.

PRESENTACION DE CASOS

CASO 1

Paciente femenino de 25 años, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Aparentemente sana hasta diciembre de 1988 en que posterior a su segunda cesárea presenta importante palidez de tegumentos por lo que se realiza BH que determina Hb= 4.8 g/dl, Hto= 15 ml por lo que se transfunden tres unidades de sangre total. En enero de 1989 continua con palidez de tegumentos y mucosas por lo que se realizan nuevos exámenes de laboratorio que muestran BH con Hb= 6.9 g/dl; Hto= 22.8 ml; BD= 5.0 mg/dl; BI= 3.3 mg/dl; TGO= 450 U/dl; TGP= 200 U/dl; DHL= 287 U/dl; VIH= negativo; AgSHB= negativo (también sus tres donadores resultaron negativos). Se encuentra hepatoesplenomegalia importante y se solicita valoración por Hematología. La paciente persiste con BH con Hb= 7.9 g/dl; Hto= 25.6 ml; CMHG= 30%; reticulocitos= 6.8%; BD= 3.4 mg/dl; BI= 6.7 mg/dl; TGO= 115 U/ml; TGP= 50 U/dl; se realiza frotis de sangre periférica que muestra la presencia de esferocitos. No se corroboró litiasis vesicular por ultrasonido. Se corrigieron las cifras de hemoglobina con la administración de ácido fólico y sulfato ferroso. Se efectúa esplenectomía el 10-03-89 y se toma biopsia hepática. Evoluciona en el postoperatorio sin complicaciones. El estudio histopatológico del 17-03-89 con reporte de esteatosis generalizada y fi--



brosis incompleta en biopsia de hígado. Bazo con conges- -  
 tión pasiva crónica. En abril de 88 presenta una biome- -  
 tría hemática con Hb= 14 g/dl; Hto= 45 ml; BD= 1.7 mg/dl;  
 BI= 0.4 mg/dl; TGO= 17 U/dl; TGP= 14 U/dl; F. alc= 54 -  
 U/dl. En abril de 88 es valorada por Endocrinología por -  
 intolerancia al frío y pérdida de cabello en forma abundan-  
 te y se solicitan pruebas de función tiroidea que mues- -  
 tran  $T_3$ = 80 ng/dl;  $T_4$ = 11.4 µg/dl;  $T_4L$ = 1.2 ng/dl; TSH= 2.4  
 ng/dl se prescribe  $T_3$ - $T_4$ . En junio de 89 se realizan estu-  
 dios que muestran prolactina 3.2 ng/dl; FSH= 6.6 ng/dl; -  
 LH= 4.4 ng/dl. En agosto de 89 se realiza biopsia hepati-  
 ca percutánea que reporta esteatosis severa en toda la --  
 muestra y muy ligero infiltrado linfocítico en espacio --  
 porta.

En septiembre de 89 la paciente continua en ameno- -  
 rrea y por los datos de laboratorio se sospecha síndrome  
 de Scheehan. Hasta la fecha continúa en control por Gas--  
 troenterología, Hematología y Endocrinología su reporte -  
 de laboratorio del 20-12-89 muestra BH con Hb= 13 g/dl; -  
 Hto= 40 ml; CMHG= 32%; BD= 0.60 mg/dl; BI= 0.25 mg/dl; --  
 TGO= 39 U/dl; TGP= 67 U/dl; F. alc= 95 U/dl; DHL= 172 - -  
 U/dl. No ha presentado datos de hemólisis por lo que se -  
 considera como excelente el resultado de la esplenectomía.

## CASO 2

Masculino de 5 años de edad el cual es enviado de Oaxaca, Oax. en diciembre de 88 con diagnóstico de probable ictericia hemolítica. Cuenta con el antecedente de una hermana de 3 años también portadora de esferocitosis hereditaria.

Cuado clínico caracterizado por palidez de tegumentos desde el año de edad, ictericia de 7 días de evolución y - esplenomegalia de aparición no especificada, se realiza BH la cual muestra Hb= 4 g/dl; Hto= 12 ml; CMHG= 33%, ameritando hemotransfusión corrigiéndose sus cifras a Hb= 15 g/dl; Hto= 45.6 ml; la CMHG= 32.2%; Evolucionando con nueva crisis hemolítica en febrero de 89 que lo lleva a presentar palidez de tegumentos y se corrobora con una BH la cual mostró Hb= 6.4 g/dl; Hto= 23 ml; CMHG= 27%; reticulocitos de 10.8% y el frotis de sangre periférica con presencia de abundantes esferocitos, se transfunde paquete globular y - hay mejoría de las cifras de hemoglobina y hematocrito. En marzo de 89 acude a la consulta con crisis hemolítica manifestada por Hb= 4.4 g/dl; Hto= 16 ml; se considera necesario volver a transfundir y se corrige la anemia. En mayo de 89 nuevamente acude a consulta con crisis hemolítica corroborada por BH con Hb= 7.4 g/dl; Hto= 24 ml; se transfunden 140 cc de paquete globular. No se demuestra colelitiasis ultrasonográficamente. El 4 de junio de 89 se realiza

esplenectomía. Evoluciona favorablemente y es egresado al 4° día de postoperatorio.

El estudio histopatológico reporta esplenomegalia congestiva con eritrofagocitosis en caso de esferocitosis. No se detecta la presencia de nuevas crisis hemolíticas y la BH mostró Hb= 13.7 g/dl; Hto= 41.1 ml; CMGH; 28.8% por lo que se considera excelente el resultado de la esplenectomía.

### CASO 3

Paciente masculino de 7 años de edad sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento en marzo 89 con palidez tegumentaria (Hb= 9.2 g/dl; Hto= 30 ml), ictericia (BD= 0.8 mg/dl; BI= 6.0 mg/dl) y esplenomegalia que rebasa el borde costal en 4 cm por lo que es enviado a Hematología para su diagnóstico y tratamiento. Se solicita frotis de sangre periférica que muestra la presencia de esferocitos. No se demostró colelitiasis por colecistografía oral. Se indica tratamiento con ácido fólico y se envía a Cirugía para tratamiento quirúrgico, se realiza esplenectomía el 12-5-89. Su evolución postoperatoria es satisfactoria. El estudio histopatológico de la pieza es de esplenomegalia congestiva. Desde el punto de vista hematológico no se detecta la presencia de crisis hemolíticas. Actualmente se encuentra asintomático. La biometría hemática de control muestra una Hb= 14.5 g/dl; Hto= 46 ml; CMGH= 32%. El paciente continúa en vigilancia por Hematología.

### COMENTARIO

La frecuencia mundial de la Esferocitosis Hereditaria es aproximadamente de 22 por cien mil (2), la incidencia entre hermanos se aproxima al 50% (2), como en el caso 2 y, afecta a ambos sexos por igual (2). En 20% de los casos no es posible obtener antecedentes familiares y la mutación parece haberse producido "de novo". Con frecuencia su detección escapa hasta la vida adulta (2,3) y, es poco frecuente su diagnóstico en neonatos (4).

Inicialmente se desconocía el defecto exacto en la Esferocitosis Hereditaria, pero resulta claro que reside en la membrana celular y le proporciona varias características. Primero, el área superficial de los eritrocitos está disminuida, probablemente por una alteración en la relación lípido-proteína que puede ser de importancia. Segundo, la membrana eritrocítica muestra un aumento de la permeabilidad al sodio el cual es bombeado "activamente" al exterior por el eritrocito, lo que requiere de un incremento del metabolismo de la glucosa con lo que se genera mayor cantidad de ATP con el cual se expulsa el sodio excedente. Tercero, la membrana del eritrocito es más rígida de lo normal lo que sugiere que las proteínas de la membrana pueden tener una interacción anormal con el ATP y el Calcio (2).

La esferoidicidad puede ser valorada cuantitativamente en términos de fragilidad osmótica. Como los eritrocitos --

tienen su área superficial disminuida lisan con mayor facilidad cuando son sometidos a soluciones hipotónicas, aunque pueden producirse cambios en la fragilidad osmótica, cuando son incubados durante 24 horas a 37°C (2,5,6).

Se supone que estas anomalías se relacionan con algún defecto estructural básico en alguna proteína de la membrana. Recientes estudios han demostrado que la deficiencia parcial de "espectrina", la principal proteína estructural del citoesqueleto está directamente relacionada con los cambios en las propiedades de viscoelasticidad de la membrana, la estabilidad mecánica y la disminución del área de superficie de membrana de los eritrocitos (7,8,9).

El contorno esferoidal de los eritrocitos impide su paso por el bazo (2,10), en este órgano los glóbulos deben atravesar poros situados entre la pulpa y los sinusoides, cuyos diámetros son de 3  $\mu$ m; llevando a los hematíes a un tiempo de circulación anormalmente lento y a un pH elevado sometiéndolos a eritrostasis agresiva en la que no puede sostenerse su elevada tasa metabólica por lo que son más fácilmente destruidos. Cuando se realiza la esplenectomía se normaliza la vida media de los eritrocitos y se produce una curación clínica, aunque persiste el defecto de la membrana (1,6).

En la intervención se observa que el bazo está conge-  
tionado de sangre y pesa de 500 a 2000 g; gran parte de --  
ese peso se debe a los eritrocitos estancados en el órgano.  
Histológicamente los cordones de la pulpa esplénica están  
congestionados con los eritrocitos, mientras que los sinu-  
soides están dilatados y vacíos, los componentes espléni-  
cos son hiperplásicos sobre todo las células del retículo  
perifolicular aunque pueden observarse focos de hematopoye-  
sis generalmente no son notables (2).

Las principales características clínicas de la Esfero-  
citosis Hereditaria son ictericia, anemia y esplenomegalia  
esta triada estuvo presente en los 3 casos recabados. La -  
ictericia puede ser intermitente y tiende a ser menos gra-  
ve en la primera infancia, los tres pacientes la presenta-  
ron. La anemia es leve y raramente será grave ya que la mé-  
dula ósea tiende a compensar la hemólisis incrementando la  
eritropoyesis de 6 a 10 veces (2). De nuestros pacientes -  
2 presentaron anemia severa y uno de ellos anemia moderada.  
El bazo puede palparse fácilmente lo cual se confirmó en -  
los tres pacientes que se presentan. En ocasiones se pueden  
encontrar úlceras no varicosas crónicas en las piernas las  
cuales no desaparecen si no se realiza la esplenectomía --  
(2,11). De los casos presentados ninguno cursó con esta ma-  
nifestación.

Se ha demostrado que en el 30 al 60% de los pacientes

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

hay litiasis biliar con cálculos de pigmentos biliares, -- aunque son raros en niños menores de 10 años (2,6,11,12). Debe realizarse previamente a la esplenectomía una colecistografía oral, si hay cálculos debe efectuarse colecistectomía simultáneamente (6,12). Ninguno de los pacientes presentó colelitiasis.

El laboratorio mostrará anemia, aumento de la concentración de reticulocitos, ascenso moderado de la bilirrubina sérica no conjugada, los eritrocitos en la tinción aparecen como células oscuras, redondeadas y sin halo central claro; parámetros presentes en los tres pacientes; La CMHG está elevada, en los pacientes presentados fue normal. La excreción del urobilinógeno fecal está elevada, la haptoglobina está disminuida, la fragilidad osmótica está aumentada sólo si los esferocitos constituyen del 1 al 2% -- del total, la autohemólisis esta incrementada oscilando -- del 10 al 50% (2).

El tratamiento de la Esferocitosis Hereditaria es la esplenectomía la cual es conveniente retrasar hasta que el paciente cumple 3 ó 4 años, ya que si se realiza antes se incrementa el riesgo de infección (2,11,13). La morbilidad y mortalidad del procedimiento son relativamente bajas y, en algunos casos llegan a ser del 8.9% y 0% respectivamente (14,15). En los casos que se presentan la morbimortalidad permaneció en cero.

La esplenectomía es curativa para la enfermedad pero, se han identificado bazoos accesorios en aproximadamente 17 a 20% de los pacientes y deberá localizárseles y extirpárseles durante el procedimiento quirúrgico (10,12), ya que en caso contrario el paciente persiste con la sintomatología. Ninguno de nuestros pacientes presentó esta situación. Los resultados de la esplenectomía se consideran excelentes cuando en el postoperatorio no se identifica hemólisis, buenos cuando existe hemólisis sin manifestaciones clínicas y malos cuando hay hemólisis sintomática; generalmente por destrucción de eritrocitos en el sistema macrófago histiocítico extraesplénico (10). Los tres pacientes presentaron excelentes resultados pues en ninguno de ellos se identificó hemólisis postoperatoria.

Generalmente la hemólisis aumentada condiciona un incremento en las necesidades de ácido fólico por lo que puede existir deficiencia de la vitamina y habrá que dar suplementos (1) los tres pacientes requirieron complemento vitamínico.

El curso y pronóstico de la enfermedad son benignos y la mayoría de los Hematólogos tienen la impresión de que es compatible con unas perspectivas de vida normales (1).



**RESUMEN**

Se presentan tres casos de Esferocitosis Hereditaria manejados en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Regional de Puebla estudiados en el periodo comprendido del 1° de enero de 1988 al 30 de enero de 1990. Es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio. Las características clínicas de la enfermedad son anemia, ictericia y esplenomegalia lo cual se corroboró en los tres pacientes de este estudio. Los datos de laboratorio que nos auxiliaron al diagnóstico fueron anemia, hiperbilirrubinemia indirecta, reticulocitosis y la observación de esferocitos en frotis de sangre periférica, estos datos estuvieron presentes en los tres pacientes presentados. La esplenectomía resulta curativa y los resultados son excelentes ya que no hubo datos de hemólisis en ningún paciente por otro lado se corroboró la baja morbimortalidad del procedimiento cuando se realiza en forma electiva.

**BIBLIOGRAFIA**

- 1.- Cooper, Richard A. Anemias hemolíticas y hemoglobinopatías. Harrison, Principios de Medicina Interna, 5a. Ed. en español, Cali, Colombia. La Prensa Médica Mexicana. 1979: 2001-3.
- 2.- Cooper, Richard, A. Esferocitosis Hereditaria. Williams, Hematología. Segunda Edición. Barcelona, España. Salvat Editores 1983: 482-8.
- 3.- Friedman, G.W.; Williams, J.C.; Van Hook, N.; Hereditary Spherocytosis in the elderly. The Am Journal of Med. 1988; 84:513-6
- 4.- Vargas, P.L.; Messen, S. et al. Esferocitosis Hereditaria en el periodo de recién nacido. Rev. Chil. de Ped.- 1987, 58: 61-5.
- 5.- Waugh, R.E.; Agree, P. Reductions of eritrocyte membrane viscoelastic coefficients reflect spectrin deficiencies in hereditary spherocytosis. J. Clin Invest. 1988; 81: 133-41.
- 6.- Schwartz, Seymour I. Cirugía del Hígado vías biliares - y páncreas. Esplenectomía por enfermedad hematológica.- Najarian S. 1a. Ed. 1978: 13-33.
- 7.- Chasis, J.A.; Agree, P.; Mohands, N. Decreased membrane mechanical stability and in vivo loss of surface - - área reflect spectrin deficiencies in Hereditary Sphero

- cytosis. J. Clin. Invest. 1988; 82:617-23.
- 8.- Coetzer, T.L. & al. Partial ankyrin and spectrin deficiencies in severe atypical Hereditary Spherocytosis. N. Eng. J. Med. 1988; 318: 230-4.
- 9.- Korones, D & Pearson, H.A. Normal erythrocyte osmotic fragility in hereditary spherocytosis. J Pediatr. - - 1989; 114: 264-6.
- 10.- Gutiérrez Samperic, C; Cervantes-Torrijos, F & González-Llaven, J. Esplenectomía en los padecimientos hematológicos. Gac. Med. Mex. 1987; 123: 175-86.
- 11.- Schwartz, S.I. Principios de Cirugía. Bazo. 4a. Ed. - México. Mc Graw Hill, 1987: 1374.
- 12.- Rutkow, I.M. & al. Twenty year of splenectomy for hereditary spherocytosis. Arch Surg. 1981; 116: 306-8.
- 13.- Hurtado Andrade, H. El bazo ¿preservar o extirpar? - Rev. Gastroenterol. Mex. 1988; 53: 1-3.
- 14.- Dawson, A.A; Jones, P.F; King, D.J; Splenectomy en -- the management of Haematological disease. Br. J. Surg. 1987; 74: 353-7.
- 15.- Wilhelm, W.C. & al. Splenectomy in Haematological Disorders. Ann Surg. 1988; 207:581-9.

PUEBLA DE ZARAGOZA A 28 DE FEBRERO DE 1990

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES.

CENTRO MEDICO REGIONAL DE PUEBLA.

Vo. Bo. DIRECTOR DE TESIS.

POR MEDIO DE LA PRESENTE HAGO CONSTAR QUE EL MEDICO  
RESIDENTE DE TERCER AÑO DEL CURSO DE ESPECIALIZACION  
EN CIRUGIA GENERAL: Dr. JOSE RICARDO GUZMAN LOPEZ  
ELABORO SU TESIS TITULADA: ESPLENECTOMIA EN PACIENTES  
CON ESFEROCITOSIS HEREDITARIA. EXPERIENCIA EN EL  
CENTRO MEDICO REGIONAL DE PUEBLA BAJO MI SUPERVISION.

ATENTAMENTE



DR. CELSO RAMIREZ SANCHEZ.