



Clínica-UNR.org

Publicación digital de la 1<sup>o</sup> Cátedra de Clínica Médica y Terapéutica y la Carrera de Posgrado de especialización en Clínica Médica  
Facultad de Ciencias Médicas - Universidad Nacional de Rosario  
Rosario - Santa Fe - República Argentina

## Revisiones

# Enfoque del paciente con esplenomegalia

Autores: Turletti, María C.; Chiorra, Carolina; Silvestro, Adriana; Jaimet, María C.; Spanevello, Valeria; Agüero, Andrés; Mathurin, Sebastián.

Servicio de Clínica Médica. Hospital Intendente Carrasco. Rosario. Argentina.

Desde que Galeno le atribuyera al bazo la producción de la bilis negra, o melancolía, y por tanto una importante actividad sobre el estado emocional, mucho se ha descubierto acerca de las múltiples funciones de este órgano intraperitoneal que migra a partir de la 5ta semana de gestación desde el mesogastrio dorsal hasta su ubicación definitiva en hipocondrio izquierdo, donde está unido al estómago a través del ligamento gastro-esplénico y al riñón izquierdo a través del esplenorrenal.

Se encuentra irrigado por el sistema Porta, de baja presión, a través de la arteria esplénica que se ramifica en las arteriolas centrales, desde donde parte de la sangre pasa a los capilares y luego a las vénulas esplénicas, si bien la mayor parte del flujo sanguíneo se dirige hacia los cordones cubiertos de macrófagos del sistema retículoendotelial (SRE) y senos que constituyen la pulpa roja, tal como la definió Malpighi, para diferenciarla de la pulpa blanca constituida por folículos linfoides. Ambas estructuras se encuentran rodeadas por una cápsula de tejido conectivo.

Para poder atravesar los cordones de la pulpa roja, los eritrocitos deben deformarse para pasar a través de pequeñas hendiduras que estos presentan y así introducirse en los senos venosos que comunican con las vénulas esplénicas, desde donde alcanzan la vena Porta.

El bazo presenta varias funciones según sus regiones anatomohistológicas:

-En la pulpa roja se encuentran, como decíamos, los cordones revestidos de macrófagos del SRE, donde se produce:

- Reconocimiento y eliminación de eritrocitos defectuosos
- Eliminación de inclusiones intraeritrocitarias (cuerpos de Heinz, de Howell-Jolly, parásitos, vacuolas endoplásmicas normales), función conocida como *pitting*
- Filtración y fagocitosis de partículas no opsonizadas

El bazo constituye aproximadamente el 25% del tejido linfoide del organismo. En la pulpa blanca, constituida por folículos linfoides, se realiza:

- Procesamiento de Ag
- Producción de Acs tipo IgM
- Depósito y maduración de linfocitos T helper
- Producción de sustancias opsonizantes, como el complemento

-Por otra parte en el bazo se almacena aproximadamente el 33% del pool total de plaquetas del organismo, en equilibrio con las plaquetas de la circulación. Esto tiene implicancias porque en las esplenomegalias moderadas a severas se secuestran hasta el 90% de las plaquetas circulantes, con trombocitopenia, sin que se haya demostrado clara asociación de este hecho con aumento del riesgo de hemorragias.

-En diversas situaciones clínicas asociadas con insuficiencia de la función hemopoyética de la médula ósea (MO), puede observarse hematopoyesis extramedular, reasumiendo el bazo una función que normalmente desarrolla en la vida fetal.

**Esplenomegalia:**

El valor promedio del peso del bazo es de 150 gr. El bazo es clínicamente palpable se cuando duplica su tamaño o aumenta su tamaño un 40% del valor basal. Habitualmente el diagnóstico de esplenomegalia se lleva a cabo por palpación abdominal. El significado clínico de una esplenomegalia demostrada por métodos de diagnóstico por imágenes que no es clínicamente palpable parece ser discutible.

Hay al menos 6 maniobras semiológicas para la palpación del bazo, de las cuales la maniobra bimanual presenta una especificidad de 92%, si bien la palpación de una masa en hipocondrio izquierdo implica diagnóstico diferencial con nefromegalia, pseudoquiste pancreático, neoplasia maligna gástrica o del ángulo esplénico del colon, hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo, quistes mesentéricos, neoplasia de suprarrenal izquierda, neoplasias retroperitoneales.

La percusión del espacio de Traube, presenta una especificidad de 72%, y sensibilidad de 62%. La combinación de ambas técnicas presenta una sensibilidad de 46% y especificidad de 97%. Se demostró usando ecografía abdominal como método de Gold Standard una baja sensibilidad de las maniobras semiológicas para valoración de esplenomegalia, una amplia variabilidad interobservador, y un aumento de la especificidad diagnóstica con la combinación de ambas técnicas antes mencionadas.

Dentro de los métodos complementarios de diagnóstico por imágenes para la detección de esplenomegalia se encuentran:

- Ecografía, considerándose esplenomegalia un largo mayor a 13 cm. Técnica útil, económica y no invasiva, pero operador dependiente.
- Gammagrafía de bazo e hígado con coloides, útil para la detección de bazos accesorios que se presentan en el 20% de la población, por anomalías de la migración embriológica del bazo
- TAC de abdomen, que permite una estimación precisa del tamaño del bazo, pero tiene mayor costo que el ultrasonido y requiere la movilización del paciente
- RMI la cual no parece tener ventajas sobre la TAC

Si bien hay estudios que demuestran que no todas las esplenomegalias palpables son patológicas, en especial en individuos

longilíneos, es posible afirmar que toda esplenomegalia requiere un estudio del paciente para descartar patología.

**Etiología y mecanismos de esplenomegalia:**

En rasgos generales podría considerarse en un paciente joven, que las principales causas de esplenomegalia suelen ser infección, anemias crónicas hemolíticas y, con menor frecuencia, enfermedades por depósito. En los adultos se reconocen como principales causas la cirrosis hepática y las enfermedades oncohematológicas.

En un estudio retrospectivo sobre 449 pacientes realizado en San Francisco sobre las causas de esplenomegalia, se determinó como principal etiología la cirrosis hepática con hipertensión portal (33%); enfermedades oncohematológicas (linfoma) fueron la causa en 27% de los casos, seguidas por insuficiencia cardíaca congestiva (7%), enfermedad esplénica primaria (4%). No pudo determinarse la causa de esplenomegalia en 5% de los casos.

La esplenomegalia puede producirse por 4 mecanismos principales:

**1. Aumento de las necesidades funcionales**

- **Hiperplasia del sistema retículoendotelial**, como en las anemias hemolíticas
- **Hiperplasia del sistema linfoide**
  - **Respuesta a infecciones**, como en la *mononucleosis infecciosa (VEB)*, *SIDA*, *hepatitis viral*, *citomegalovirus (CMV)*, *endocarditis infecciosa (EI)* *subaguda*, *sífilis secundaria*, *sepsis*, *absceso esplénico*, *tuberculosis*, *histoplasmosis*, *paludismo*, *leishmaniasis*, *tripanosomiasis*, *ehrlichiosis*
  - **Trastornos de la inmunoregulación**, como en la *AR*, *LES*, *vasculitis*, *enfermedad del suero*, *anemias hemolíticas autoinmunitarias*, *trombocitopenias inmunitarias*, *reacciones a fármacos*, *linfadenopatía angioinmunoblástica*, *sarcoidosis*, *administración de interleucina 2*, *tirotoxicosis*
- **Hemopoyesis extramedular**, por *insuficiencia de médula ósea*: por

*toxinas, radiación, infiltración por neoplasias, leucemias o enfermedad de Gaucher, por mielofibrosis.*

2. **Hipertensión portal y congestión pasiva**, como ocurre en la cirrosis hepática, obstrucción de la vena porta, trombosis de la esplénica, aneurisma de la arteria esplénica, esquistosomiasis, insuficiencia cardíaca congestiva

### 3. **Infiltración del bazo**

- **Depósitos intra y extracelulares**, como se observa en *amiloidosis, enfermedad de Gaucher, Niemann-Pick, Tangier, síndrome de Hurler y otras mucopolisacaridosis, hiperlipidemias*
- **Infiltraciones celulares benignas y malignas**, tales como *leucemias, linfoma no Hodgkin (LNH), linfoma de Hodgkin (LH), síndromes mieloproliferativos, angiosarcomas, metástasis, granuloma eosinófilo, histiocitosis X, hamartomas, hemangiomas, linfangiomas, quistes esplénicos.*

### 4. Idiopática

#### Manifestaciones clínicas:

Podemos encontrar un paciente con esplenomegalia en al menos 4 situaciones:

1. -Paciente con ESPLENOMEGALIA Y DATOS DE ENFERMEDAD SISTÉMICA:
  - **Adenopatías:** dado el paralelismo anatomofuncional existente entre el bazo y los ganglios linfáticos en general las patologías que presentan esplenomegalia suelen asociar poliadenopatías.
  - **Fiebre:** en este caso cabe considerar otras manifestaciones clínicas asociadas. Si el paciente presenta un **síndrome mononucleosiforme** deben solicitarse serologías para *VEB, CMV, rubéola, HIV y toxoplasmosis*. Si hay

evidencias de **enfermedad multisistémica** cabe descartar *sepsis, endocarditis infecciosa (EI), tuberculosis, histiocitosis hemofagocítica, histiocitosis maligna, linfadenopatía angioinmunoblástica*. La asociación de **lesiones cutáneas**, fiebre y esplenomegalia puede ser útil para brindarnos una orientación diagnóstica. Cabe considerar en este caso patologías **infecciosas** como *EI, sepsis, mononucleosis infecciosa, rubéola, sífilis secundaria, HIV, síndrome hemofagocítico asociado a bacterias y virus, o no infecciosas* como *LES, enfermedad de Still, hipersensibilidad a fármacos, sarcoidosis, linfadenopatía angioinmunoblástica*. La **esplenomegalia idiopática no tropical** por hiperplasia folicular en ocasiones se asocia a síntomas generales, puede presentar hiperesplenismo, cediendo el cuadro tras la esplenectomía. Se comprobó en algunos casos aparición de LNH en seguimientos a largo plazo. La **esplenomegalia malarica hiperreactiva** debida a exposición crónica a antígenos de Plasmodium Falciparum se observa en zonas endémicas, y puede asociarse a esplenomegalia masiva.

- **Síndrome de impregnación:** En estos casos la principal sospecha diagnóstica debería centrarse en síndromes mielo- y linfoproliferativos. Causas menos frecuentes incluyen **neoplásicas** como *linfoma, neoplasias malignas primarias, metástasis*, causas **infecciosas** como *tuberculosis, brucelosis, fiebre Q, y otras* entre las cuales destacan *amiloidosis, sarcoidosis*. Particular mención merece el **hipertiroidismo**, que constituye una causa de esplenomegalia por hipertrofia linfoide benigna y puede presentarse como un síndrome de impregnación, en particular en pacientes añosos. En el linfoma no Hodgkin (LNH) la esplenomegalia es secundaria a la infiltración neoplásica del órgano; en cambio en los linfomas de Hodgkin (LH) la afectación esplénica se debe a invasión neoplásica sólo en 2/3 de los casos, pudiendo también deberse al desarrollo de granulomas epitelioideos paraneoplásicos. En general la afectación es difusa, pero en la variedad esclerosis nodular pueden observarse nódulos múltiples hipodensos que exigen diagnóstico diferencial con metástasis.

- **Cuadro osteoarticular crónico:** Deben considerarse en este contexto sarcoidosis, enfermedad de Gaucher, drepanocitosis, síndromes paraneoplásicos, lupus eritematoso sistémico (LES), artritis reumatoidea (AR) con síndrome de Felty, asociado con leucopenia. Debe tenerse presente que en el contexto de una AR de larga data debe asimismo plantearse diagnóstico diferencial en caso de esplenomegalia con amiloidosis, infecciones, neoplasia linfóide, y reacción drogas.
- **Signos de hepatopatía crónica o hipertensión portal.** Se debe en estos casos objetivar si el paciente presenta ascitis. De ser así, dentro de las posibles causas de esplenomegalia cabe mencionar la cirrosis hepática, por lejos la más frecuente, debiendo descartarse asimismo síndrome de Budd Chiari, trombosis de la vena cava, o causas cardiológicas como insuficiencia cardíaca congestiva y pericarditis constrictiva, de menor frecuencia. Si el paciente presenta esplenomegalia sin ascitis, se debe considerar trombosis de la vena esplénica, cavernomatosis de la vena Porta, o causas intrahepáticas de hipertensión portal presinusoidal como granulomatosis hepática, fibrosis hepática congénita, esquistosomiasis.

2. -Paciente ASINTOMÁTICO en el cual la esplenomegalia constituye un hallazgo fortuito. En estos casos cabe sospechar:

- Aumento de la demanda funcional del sistema reticuloendotelial, como en el caso de esferocitosis, drepanocitosis, ovalocitosis, talasemia mayor, hemoglobinopatías, anemia carencial, hemoglobinuria paroxística nocturna
- Hipertensión portal
- Hemopoyesis extramedular
- Quiistes o neoplasias primitivas. Entre éstos figuran los *quistes esplénicos primarios*, de tipo epidermoide que afectan a niños y jóvenes, pudiendo a veces presentar un componente dermoide. Los *linfangiomas* y *hemangiomas* son neoplasias benignas que en ocasiones pueden

ser quísticas. Los *quistes esplénicos secundarios*, más frecuentes que los congénitos, suelen tener origen traumático, y el tratamiento es quirúrgico. Los *hamartomas*, son neoplasias benignas que se observan como nódulos pequeños en la pula roja que simulan senos venosos, y se encuentran en 3 de 200000 esplenectomías. Dentro de las neoplasias vasculares primitivas se encuentran los *hemangiomas* y *hemangiosarcomas*, tumores muy invasivos y del mal pronóstico. Las *metástasis epiteliales* pueden manifestarse por una esplenomegalia asintomática y se producen en 9-16% de carcinomas metastáticos según distintas series.

En estos casos tienen utilidad diagnóstica indiscutible los métodos de diagnóstico por imágenes.

3. -Paciente con ESPLENOMEGALIA SINTOMÁTICA. Ésta puede manifestarse por:

- **Dolor en hipocondrio izquierdo**, que puede ser tipo pleurítico e irradiarse a hombro izquierdo. En estos casos cabe pensar en infarto o rotura esplénica si el paciente está afebril, o en absceso esplénico o periesplenitis si presentan registros febriles. Cabe destacar que la rotura esplénica, que es más frecuente en esplenomegalias masivas o en el contexto de mononucleosis infecciosa por afectación de la cápsula, puede no presentar dolor y debutar con hemoperitoneo y shock.
- **Saciedad precoz, pesadez o masa palpable en hipocondrio izquierdo**, de tipo subagudo o crónico, puede deberse a esplenomegalia masiva, que reconoce etiologías
  - **Infecciosas**, como paludismo, leishmaniasis visceral o Kala Azar, histoplasmosis o infección por MAI
  - **Enfermedades por depósito**, como la enfermedad de Gaucher
  - **Enfermedades oncohematológicas**, como la mielofibrosis idiopática, leucemia mieloide crónica, linfomas, tricoleucemias, leucemia linfática crónica, leucemias promielocíticas.

4. -Paciente con HIPERESPLENISMO, cuadro clínico caracterizado por esplenomegalia, citopenias, MO normal o con hiperplasia de las 3 series, reticulocitos o formas inmaduras circulantes indicativas de un mayor recambio tisular, que resuelve tras la esplenectomía. Cabe destacar que puede haber esplenomegalia sin hiperesplenismo y, a la inversa, hiperesplenismo sin esplenomegalia. Se postula que este cuadro sería secundario a un mayor secuestro de elementos en el bazo hipertrofiado.

#### Enfoque diagnóstico del paciente con esplenomegalia:

En una primera instancia debe solicitarse hemograma, hepatograma, orina completa y frotis de sangre periférica, proteinograma por electroforesis, radiografía de tórax de frente y ecografía abdominal. Las pancitopenias sugieren hiperesplenismo, en tanto que la neutrofilia se correlaciona con infección. En el frotis de sangre periférica pueden verse bacterias en el interior de neutrófilos o mononucleares, eritrocitos. La observación de GB inmaduros, eritrocitos nucleados, dacriocitos, sugiere invasión de MO, en tanto que la presencia de blastos es orientativo de leucemia.

Si con este estudio no se realiza diagnóstico, debe realizarse un examen tomográfico de tórax y abdomen. Si el paciente presenta adenopatías, puede realizarse una biopsia diagnóstica, al igual que en médula ósea u hepática.

Si en esta instancia no se arriba a un diagnóstico, podría considerarse criteriosamente la realización de una esplenectomía. La aspiración esplénica con aguja fina no es una práctica rutinaria por el alto riesgo de complicaciones.

En un estudio retrospectivo de 122 esplenectomías "diagnósticas", se demostró:

- ❖ Linfoma/ leucemia en 57% de los casos
- ❖ Metástasis /Sarcoma primario en 11%
- ❖ Quistes/Pseudoquistes en 9%
- ❖ Neoplasias vasculares benignas y malignas en 7%
- ❖ No se demostraron alteraciones anatomopatológicas características en 5%

#### Conclusiones:

1. El hallazgo de esplenomegalia justifica un estudio del paciente para descartar patología, si bien no todos los bazos palpables tienen un significado patológico.
2. Las causas más frecuentes de esplenomegalias en jóvenes incluyen infecciones, anemias hemolíticas crónicas y con menor frecuencia enfermedades por depósito. En adultos las principales etiologías son la hipertensión portal y las enfermedades oncohematológicas.
3. Es importante tener en cuenta las situaciones clínicas asociadas para orientarse en la metodología de estudio del paciente
4. Los exámenes complementarios deben usarse en forma criteriosa y escalonada

#### Bibliografía:

1. Kasper, Dennis L., Fauci, Anthony S., Longo Dan L. et al; Harrison: Principios de Medicina Interna, Decimosexta Edición, Mac Graw Hill, Cap 54; 387: 391
2. Farreras, Valenti J., Rozman, C.: Medicina Interna Decimotercera Edición, Mosby/Doyma; 1776: 1769
3. Kraus MD, Fleming MD, Vonderheide RH: Spleen as a diagnostic specimen, Cancer 2001L; 91: 2001
4. O'Reilly, R: Splenomegaly 2005 patients at a large university medical center from 1913 to 1995: 449 patients, West J med 1998; 169: 88
5. Laso S J: Diagnóstico diferencial en medicina interna, Harcourt, Cap 48; 327: 330