

Actualidad.

HIPERESPLENISMO

Por el Dr. JORGE E. HOWARD

Hospital L. Calvo Mackenna. Cátedra de Pediatría del Prof. A. Ariztia.

Desde el siglo pasado se sabía que el bazo intervenía en la etiología de ciertas anemias y así se hablaba de anemia esplénica, término que también sirvió para ocultar la ignorancia, ya que toda anemia cuya causa aparente no se encontraba, quedaba incluida en este grupo. Poco a poco, de este grupo se fueron separando diversos cuadros y hoy en día ya se ha abandonado este concepto genérico, no negando indudablemente la acción destructora del bazo sobre los hematíes, como sucede por ejemplo en la anemia hemolítica familiar. Posteriormente, a varios investigadores les llamó la atención el hecho que en los casos de esplenomegalia existiera a veces leucopenia y se habló de "aleukia splenica" y, finalmente, se demostró la asociación del bazo y la plaquetopenia del púrpura trombopénico esencial. Así, ya en 1916 se aceptaba el rol del bazo en las tres citopenias hematológicas, invocándose el mecanismo hemolítico por la mayoría de los autores, aunque algunos clínicos franceses de fines del siglo pasado aceptaban una depresión o inhibición medular por parte del bazo patológico como causa determinante de la anemia. En 1919 Eppinger¹ emplea el término hiperesplenismo para referirse a un exceso de función del bazo ejercida por medio de un aumento de la acción hemolítica sobre los elementos celulares circulantes, y en 1928 Naegeli² define el hiperesplenismo como la existencia de un meca-

nismo mielo inhibitor del bazo sobre la hematopoyesis de naturaleza hormonal, que condicionaría alteraciones hematológicas traducidas no solamente por anemia, sino leucopenia y plaquetopenia.

En 1942 Dameshek³ le da al concepto de hiperesplenismo su acepción actual al describirlo como un fenómeno fisiopatológico capaz de actuar sobre los elementos celulares de la sangre, ya sea de una manera específica, ya sea global, no solamente a través de un mecanismo mielo inhibitor, hormonal, sino también de un mecanismo citolítico que se llevaría a efecto en pleno tejido esplénico. Así, entre el bazo y la médula existiría una correlación expresada, en que lo que la médula produce el bazo lo destruye, siendo la armoniosa correlación de esta producción y destrucción lo que determina los valores hemáticos normales. Cuando la función destructora del bazo sobrepasa la función productora de la médula estamos en presencia de un hiperesplenismo, pero, además, como existe una frenación en la maduración o en la entrega de los elementos sanguíneos por parte de la médula controlada por el bazo, al aumentar la actividad de este órgano, hiperesplenismo, esta función se exagera y se produce una disminución de la entrega medular. Así, el hiperesplenismo se manifestaría por un exceso de destrucción de los elementos circulantes o un déficit en la maduración o entrega medular. En forma de ecuación y

siguiendo a Kracke y Riser¹, podría el problema del hiperesplenismo expresarse así:

I) Entrega y maduración medular normal + destrucción esplénica normal = equilibrio celular normal.

II) Entrega y maduración medular normal + destrucción esplénica exagerada = hiperesplenismo.

III) Entrega y maduración medular dificultada + destrucción esplénica normal = hiperesplenismo.

De esta manera el concepto de Dameshek se amplía a una serie de cuadros como la ictericia hemolítica familiar y algunas variedades de la adquirida, al púrpura trombocitopénico esencial y a otras entidades mórbidas de causa desconocida en que el bazo sería inicialmente afectado y que se encuadran como hiperesplenismo idiopático primario. Además, se engloban dentro del hiperesplenismo, formas clínicas de diversas enfermedades generalizadas, en que hay compromiso esplénico, como por ejemplo leucemias, linfoblastomas. También el concepto se amplía a todas las esplenomegalias producidas por causas mecánicas, metabólicas e infecciosas, en que la alteración hemocitopénica se considera como una consecuencia de la disfunción esplénica, sin considerarse el factor etiopatogénico de la esplenomegalia. Por lo tanto, el síndrome del hiperesplenismo es un síndrome fisiopatológico y no una entidad anatómo-clínica ni histológica.

Etiología. — En la etiología del hiperesplenismo intervienen varios agentes, unos perfectamente conocidos y otros hasta ahora ignorados. Todos los autores, siguiendo a Dameshek y Estren³, consideran 2 grupos etiológicos, un grupo en que el hiperesplenismo es primario y otro en que el síndrome es secundario a diversos factores (Cuadro I, tomado de Rodrigues da Silva y de Salles Fonseca⁵):

Hiperesplenismo primario.

1. Anemia hemolítica familiar.
2. Púrpura trombocitopénico esencial.
3. Neutropenia esplénica (Wiseman y Doan).
4. Panhematopenia esplénica (Doan y Wright).
5. ¿Síndrome de Banti?

Hiperesplenismo secundario.

1. Enfermedades infecciosas o parasitarias agudas y subagudas.
2. Enfermedades infecciosas o parasitarias crónicas.
3. Enfermedades probablemente infecciosas: artritis reumatoídea y sarcoidosis de Boeck.
4. Enfermedades metabólicas: xantomatosis, gaucher.
5. Neoplasias u otras afecciones malignas: linfosarcoma, Hodgkin.
6. Neoplasias benignas: hemangiomas o quistes.
7. Esplenomegalias congestivas: intrahepática: cirrosis; extrahepática: estenosis; congénitas o adquiridas del sistema portal.
8. Ictericia hemolítica adquirida por causas diversas.

Patogenia: Según Rodrigues da Silva y de Salles Fonseca⁵, entre las múltiples funciones que desempeña el bazo hay 2 que tienen importancia dentro del hiperesplenismo: la función fagocitaria y la función de reservorio. La función de reservorio está destinada a mantener constantes el volumen y la composición de la sangre, y la función fagocitaria permite la destrucción de los elementos figurados viejos de la sangre. Ambas funciones se complementan, así a mayor ecstasia sanguínea en el bazo existe la posibilidad de una mayor fagocitosis por parte de los elementos celulares del tejido esplénico. Debido a esto es que algunos autores como Kracke y Riser¹ piensan

que lo inicial en la patogenia del hiperesplenismo sea precisamente esta alteración de la función de reservorio. Para estos autores la distensión pasiva del bazo en condiciones cuasi fisiológicas podría ser condicionada por una falta de adrenalina. También para algunos se podría deber a la falta de duodeno-esplina, una sustancia hormonal de reciente descubrimiento, cuya función sería la de mantener el tono del bazo independientemente de la acción de la adrenalina. Con cualquiera de estos mecanismos se podría explicar una esplenomegalia transitoria, la cual se tornaría permanente si interviniera el factor constitucional, la tendencia esclerógena, dando lugar así a una esplenoesclerosis. Si es complicado y engorroso explicarse la patogenia del hiperesplenismo primario o del idiopático, es más fácil aceptar el segundo, ya que por acción de toxinas, causas metabólicas, mecánicas, etc., se produciría esplenomegalia y ésta condicionaría en ciertos casos el síndrome de hiperesplenismo.

Los argumentos más arriba mencionados sirven para explicarse el hiperesplenismo, actuando por medio del mecanismo hemolítico sobre los elementos celulares sanguíneos, pero también este síndrome puede presentarse sin hemólisis y a través de una mielo-inhibición, que aunque de difícil comprobación podemos aceptar, ya que conocemos sus resultados. Así, el hecho que existan ciertas anemias con mielogramas que muestran una densidad medular normal o aumentada, sin hemólisis, y que mejoran después de la esplenectomía, constituye un hecho que evidencia la existencia de este facto mielo-inhibitorio. No todos los autores aceptan este último mecanismo y argumentan en favor de la acción única fagocitaria con los siguientes hechos: la hiperplasia de las células reticulares del bazo evidenciaría una hiperfagocitosis de los diferentes elementos figurados de la sangre y el número mayor de plaquetas y leucocitos encontrados en la arteria que en la vena esplénica hablaría a favor de una mayor retención de estos elementos en el bazo. Entre los hechos que apoyan la acción mielo-inhibitoria están los si-

guientes: la existencia en la médula de los elementos progenitores de cada serie afectada en la sangre periférica, a veces con escasez de los elementos más jóvenes de la misma serie, sugiriendo disturbios en su maduración, liberación o destrucción esplénica; la ausencia en la sangre periférica de formas inmaduras de las series granulocíticas y eritrocíticas, argumento poderoso en contra de la acción hemolítica, ya que si así sucediera debería haber formas jóvenes, reticulocitosis e hiperleucocitosis con desviación a la izquierda.

Como conclusión puede aceptarse entonces que en la patogenia del hiperesplenismo ambos mecanismos pueden aceptarse y que a veces actúan en conjunto y otras veces separadamente.

Formas clínicas: Dameshek y Estren⁸ esquematizan las formas clínicas en los siguientes tipos:

Hiperesplenismo anémico: hemolítico, no hemolítico y mixto.

Hiperesplenismo neutropénico.

Hiperesplenismo trombocitopénico.

Hiperesplenismo pancitopénico.

Los síntomas que dan estas diversas formas clínicas corresponden a los propios conocidos para las diversas afecciones que conocemos como ictericias hemolíticas, púrpuras trombopénicas, panhematopenias, etc....

Diagnóstico: Hay tres hechos fundamentales que hacen el diagnóstico del hiperesplenismo: esplenomegalia, hemograma que evidencia una hemocitopenia y un mielograma que comprueba una densidad celular normal o aumentada.

I) **Esplenomegalia:** Siempre debe existir una esplenomegalia más o menos acentuada, salvo en un 50 % de los casos de trombocitopenia esencial, en que no existe. Ocasionalmente, la esplenomegalia puede ser de poca monta y pasar desapercibida en un examen, o lo que también ocurre en ocasiones, que transitoriamente desaparezca, como ocurre después de las hemorragias digestivas en los casos de esplenomegalias congestivas.