

Sr. Director de la Revista
Médica del Uruguay
Dr. Ariel Montalbán

Sarcoidosis: hiperesplenismo y esplenomegalia gigante

Dres. Rafael Pila Pérez⁽¹⁾,
Rafael Pila Peláez⁽²⁾,
Carmen Guerra Rodríguez⁽³⁾,
Carlos Boladeres Iñiguez⁽⁴⁾,
Luis Casanova Morote⁽²⁾

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de origen desconocido que en la mayoría de las ocasiones produce afectación intratorácica, particularmente adenopatías hiliares bilaterales con infiltración pulmonar o sin ella⁽¹⁾. Afecta más frecuentemente a pacientes negros y del sexo femenino. Se han descrito localizaciones comunes de la enfermedad (pulmonar, cutánea, hepática y esplénica), pero puede afectar prácticamente todos los tejidos y órganos de la economía incluyendo venas, nervios periféricos, médula y meninges⁽²⁾.

La observación de esta enfermedad puesta de manifiesto por una esplenomegalia gigante y por hiperesplenismo ha motivado esta publicación con el objetivo de señalar la participación del bazo en esta entidad.

Observación clínica

Mujer de 45 años de edad, la cual desde hace cuatro a cinco años presenta lesiones purpúricas y anemia para lo cual lleva tratamiento, presentando

Institución: Hospital Manuel Ascunce Domenech-Camagüey, Cuba.

1. Especialista de II grado en Medicina Interna. Profesor titular.
2. Especialista de I grado en Medicina Interna. Hospital Manuel Ascunce Domenech.
3. Especialista de I grado en Medicina Interna. Policlínico Centro.
4. Especialista de I grado en Anatomía Patológica, Hospital Manuel Ascunce Domenech.

Correspondencia: Dr. Rafael Pila Pérez, General Gómez N° 452, Camagüey - Cuba, CP 70100.

crisis varias veces al año; desde hace algunos meses comienza a presentar molestias abdominales de preferencia posprandial o cuando realiza cualquier trabajo hogareño, más marcado en hipocondrio izquierdo donde siente gran sensación de pesantez. Un mes antes de su ingreso aumentan las púrpuras por todo su cuerpo y gingivorragias, el dolor abdominal es más intenso, presenta náuseas y vómitos, así como gran astenia, anorexia y pérdida de seis quilogramos de peso.

Exploración física: *Facie cushingoide*, palidez cutáneo mucosa, abundantes equimosis y petequias de diferentes tamaños y localización (figura 1). Ausencia de adenopatías palpables, hepatomegalia de 2 cm por debajo de reborde costal de consistencia algo aumentada, lisa, no dolorosa, esplenomegalia de 25 a 30 cm por debajo de la arcada costal izquierda, dura, lisa y dolorosa. Resto del examen físico por aparatos y sistemas normal. TA 130/80 mmHg, temperatura 39°C.

Datos de laboratorio: hematocrito 29%, Hb 7 g/dl, leucocitos 2.500×10^{12} cel/litro con fórmula normal; reticulocitos 21%, VSG 102 mm/h plaquetas $43, \text{cels} \times 10^9/\text{l}$, prueba de Coombs: positiva, prueba de coagulación, glicemia, urea creatinina, ácido úrico,

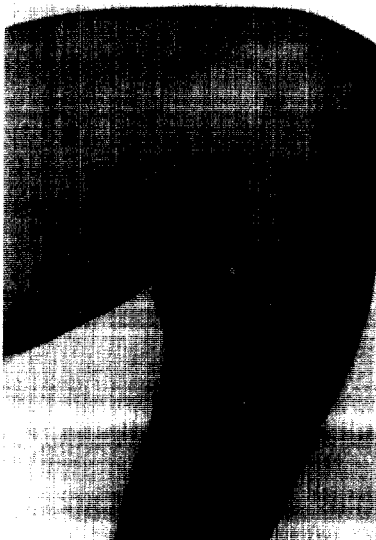


Figura 1. Obsérvese las múltiples equimosis y petequias en antebrazo y brazo de nuestra enferma.

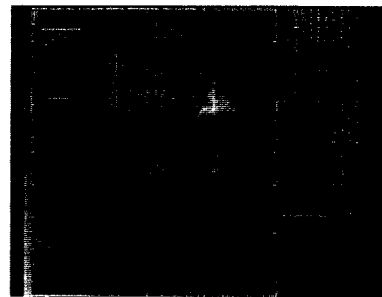


Figura 2. Ultrasonografía esplénica, donde se aprecia gran esplenomegalia de ecogenicidad difusa de aproximadamente 30 cm.

colesterol, lípidos totales, ionograma y equilibrio ácido base normales. TGP 50 UI, fosfatasa alcalina 40 mU/ml, proteínas totales 9,1, fraccionamiento electroforético: albúmina 42,69%; alfa-1 2,24%; alfa-2 10,11%; beta 10,12%; gamma 22,70%. HbsAg: negativo, electroforesis de proteína: hipergamma-globulinemia policlonal. Sedimento urinario, proteinuria de 24 horas, hemocultivo, urocultivo, seroaglutinación, serología reumática, sífilis, pruebas inmunohematológicas y anticuerpos antitejido: negativos.

Medulograma: compatible con hiperesplenismo, ECG: normal, radiografía de tórax: normal, ultrasonografía esplénica: esplenomegalia de ecogenicidad difusa, de 30 cm aproximadamente (figura 2).

Survey óseo, colon por enema y urograma excretor: normales, gammagrafía con Gallium-67: marcada esplenomegalia y aumento del tamaño del hígado de 2 a 3 cm con distribución heterogénea del trazado, pruebas funcionales respiratorias: normales, intradermorreacción con PPD: negativa.

Evolución clínica: permaneció con fiebre de 38°C y 39°C, las púrpuras aumentaron así como la gingivorragia y el dolor en hipocondrio izquierdo se hizo más intenso, teniendo la necesidad de administrar sangre fresca en dos oportunidades, concentrados de plaquetas en varias ocasiones y continuar con 80 mg/día de metilprednisolona; no obstante, la paciente empeora y se realiza laparotomía exploradora, donde se apreció la hepatomega-

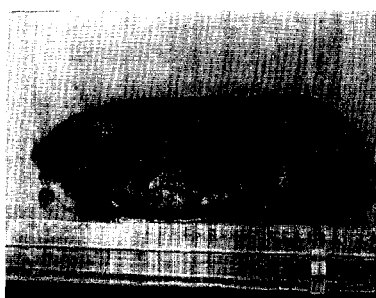


Figura 3. Sarcoidosis del bazo: bazo que mide 30 por 17 por 4,5 cm con áreas de retracción de color rojizo y con depósitos de material semejante a la fibrina, cápsula engrosada con múltiples granulaciones puntiformes en su superficie.

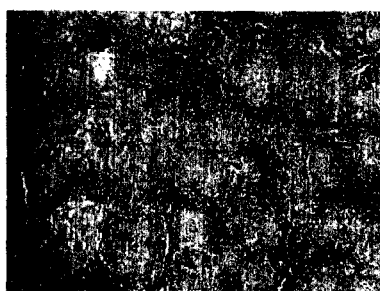


Figura 4. Corte histológico de ganglio linfático a pequeño aumento en el que se observan múltiples granulomas constituidos fundamentalmente por células epitelioides, todas en el mismo estadio.

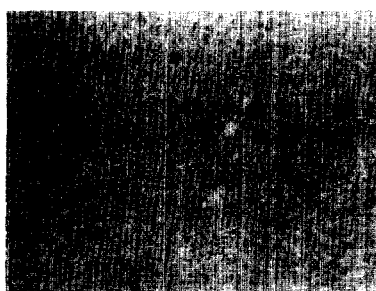


Figura 5. Sarcoidosis hepática: presencia de un granuloma duro (centro) en el parénquima hepático, con células gigantes y mononucleares (centro-periferia) y numerosos histiocitos y linfocitos (H.E. 400x).

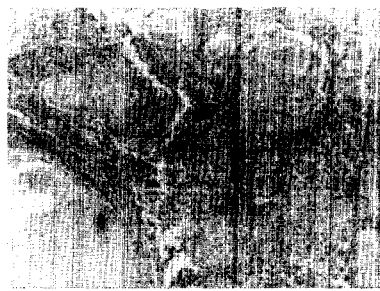


Figura 6. Sarcoidosis esplénica: acercamiento donde se aprecian los granulomas en la sarcoidosis con células gigantes y mononucleares a predominio histiocítico. La cápsula esplénica no está comprometida en este caso (arriba) (H.E. 400x).

lia, la gran esplenomegalia (figura 3) con múltiples nódulos miliares en ambos órganos y adenopatías en mesenterio e hilio esplénico. Se procedió a biopsia hepática con enucleación de tres adenopatías en mesenterio e hilio esplénico y a la esplenectomía.

El estudio histológico permitió comprobar la presencia de sarcoidosis ganglionar, hepática y esplénica (figuras 4, 5 y 6). Se realizó tinción de Ziehl y cultivo de un fragmento hepático en medio de Löwenstein, los cuales fueron negativos. La paciente después de dos años se encuentra totalmente recuperada.

Discusión

La frecuencia de esplenomegalia en la sarcoidosis varía según el origen étnico. En Finlandia, donde los casos

son agudos o subagudos es rara, como lo señala Selroos⁽³⁾ el que sólo la encuentra en dos de 140 pacientes (1,4%). En Estados Unidos, donde la sarcoidosis crónica es la más frecuente, oscila entre 7% y 40%⁽⁴⁾, con predominio de las series alrededor de 20%⁽⁵⁻⁷⁾.

Los porcentajes son inferiores en Inglaterra con cifras entre 11% y 31%⁽⁸⁾.

La esplenomegalia palpable en esta enfermedad es de tamaño poco aumentado o mediano y son excepcionales los casos de crecimiento gigante como el nuestro⁽⁸⁻¹⁰⁾. En la serie de Scadding⁽⁸⁾ de 275 pacientes con sarcoidosis, el bazo era palpable en 31 de ellos y sólo en cinco el tamaño era considerablemente grande.

Los síntomas derivados del tamaño del bazo son escasos y difusos en forma de "molestia" abdominal por

compresión de órganos y estructuras vecinas, dolor en hipocondrio izquierdo y protrusión del abdomen^(9,11), como lo presentó nuestra enferma.

El bazo es infiltrado por los granulomas sarcoides en más de 50% de los pacientes, pero es palpable clínicamente en sólo alrededor de 15%⁽¹²⁾. El agrandamiento del bazo es usualmente silente pero a medida que la enfermedad progresa, el bazo puede crecer y aparecen muchos síntomas relacionados con la alteración de la hematopoyesis como hiperesplenismo que ha sido invocado como causa de pancitopenia periférica y esplenomegalia masiva con excelentes resultados después de la esplenectomía^(13,14) como pudimos apreciar en nuestra enferma. La médula puede ser hiperplásica o puede ocurrir anemia aplásica⁽¹⁵⁾. La trombopenia es una complicación rara de la sarcoidosis, sólo se presenta en 2% de los casos y es normalmente moderada como apreciamos en nuestro caso⁽⁶⁾. La trombocitopenia severa es muy infrecuente como señalan Knodel y colaboradores⁽¹⁶⁾, en 24 casos y seis muertes relacionadas con esta eventualidad. Se señala la participación de la médula por la infiltración de los granulomas o por mecanismos inmunes⁽¹⁷⁾. Se reportan síntomas ocasionales derivados de la trombocitopenia⁽¹⁸⁾, de un modo aislado o asociados a anemia hemolítica⁽¹⁹⁾ y lo cual pudimos comprobar en nuestra paciente. Se ha descrito la ruptura espontánea del bazo o ante un traumatismo mínimo⁽²⁰⁾. Todos los casos por lo regular que presentan esplenomegalia tienen infiltración pulmonar, pero en nuestro caso no ocurrió de esta forma, siendo similar a los hallazgos de Selroos⁽¹¹⁾.

En los casos de autopsias de enfermos con sarcoidosis generalizadas, el bazo es en frecuencia el segundo órgano afectado (49,5%) aun con tamaño y peso normal^(8,11). Al utilizar la punción esplénica como método diagnóstico de la entidad, ésta se halla alrededor de 53%, porcentaje similar al

obtenido por biopsia hepática pero con mucho mayor riesgo, por eso la validez de la biopsia hepática como método de confirmación diagnóstica en la sarcoidosis es un hecho reconocido^(21,22).

Se han valorado otros medios diagnósticos: arteriografía del tronco celíaco, ultrasonografía abdominal, gammagrafía con Gallium-67, TAC y resonancia magnética; todas señalan el aumento del bazo, hígado y ganglios, no siendo útiles para el diagnóstico etiológico, pero sí para estimar la eficacia del tratamiento⁽²³⁾. La terapéutica primaria para la esplenomegalia sintomática en sarcoidosis son los esteroides, los cuales resuelven la mayoría de las afectaciones que se presentan, pero cuando no hay respuesta a la terapéutica médica, está indicada la esplenectomía⁽²⁴⁾, como pudimos comprobar en nuestro caso, la cual después de dos años se encuentra totalmente asintomática.

Bibliografía

1. Fanbung BL. Sarcoidosis. In: Cecil's textbook of medicine 19th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992; 345-451.
2. Pila Pérez R, Barrios Sánchez O, Pila Peláez R, Boladenes Iñiguez C, Pila Peláez M. Sarcoidosis de parótida: a propósito de un nuevo caso. Acta Otorrinolaringol 1997; 48(1):78-80.
3. Selroos O. The frequency, clinical picture and prognosis of pulmonary sarcoidosis in Finland. Acta Med Scand 1969; 503:1-5.
4. Reich J, Johnson R. Course and prognosis of sarcoidosis in a nonreferral setting. Analysis of 86 patients observed for 10 years. Am J Med 1985; 78:81-8.
5. Israel H, Sones M. Sarcoidosis. Clinical observation of one hundred sixty cases. Arch Intern Med 1958; 102:766-72.
6. Mayock R, Beltrand P, Morrison Scott J. Manifestations of sarcoidosis. Analysis of 145 patients with a review of nine series selected from literatura. Am J Med 1963; 35:67-73.
7. Siltzbach LE. Sarcoidosis: Clinical features and management. Med Clin North Am 1967; 51:483-90.
8. Scadding J. Sarcoidosis, Eyre-Spottis-Woode, Londres: 1967:253.
9. Young H, Mooney R. Giant splenomegaly in sarcoidosis. Brit J Surg 1968; 55:554-8.
10. Burt R, Kuhl D. Giant splenomegaly in sarcoidosis demonstrated by radionuclide scintiphography. Response to corticosteroid therapy. J Am Med ASS 1971; 215:2110-7.
11. Selroos O. Sarcoidosis of the spleen. Acta Med Scand 1978; 200:337-40.
12. Sharma P. Sarcoidosis. Disease a Month Mosby year book. St. Luis: Masby, 1990: 507.
13. Dickerman J, Holbrook P, Zinkham W. Etiology and therapy of thrombocytopenia associated with sarcoidosis. J Pediatr 1982; 81:758-64.
14. Webb A, Mitchell D, Bradstreet C, Salisbury A. Splenomegaly and splenectomy in sarcoidosis. J Clin Pathol 1979; 32:1050-3.
15. Interstitial lung disease and hilar adenopathy in a 28 year old man with aplastic anemia. Clinico pathologic conference. Am J Med 1985; 78:659-68.
16. Knodel A, Beekman J. Severe thrombocytopenia and sarcoidosis. JAMA 1982; 243:258-9.
17. Jeffrey L, Greenberg B. Autoimmune thrombocytopenia in sarcoidosis. Am J Med 1986; 79:761-4.
18. Kremer H, Schuchard J, Zonnchen B, Prechtel K. Extreme thrombozytopenie bei sarkoidose. Munch Med Wochenschr 1985; 117:1479-82.
19. Schneider R, Wonsley A, Lichtman S. Sarcoidosis with immune hemolytic anemia and thrombocytopenia: humoral aberrations responding to steroids or splenectomy. Mt. Sinai J Med (NY) 1984; 49:115-20.
20. Roberts J, Rang M. Sarcoidosis of liver and spleen. Lancet 1958; 2:296-301.
21. Turiaf J, Battesti J, Helenon CH. La sarcoidose hépato-splénique. Apport de l'hépatospléno-graphie parenchymateuse par artériographie sélective. Nou V Presse Med 1990; 4:1855-61.
22. Rasmussen S, Neukirch F. Sarcoidosis. A clinical study with special reference to the choice of biopsy procedure. Act Med Scand 1986; 199:209-15.
23. Kataoka M, Nakatay, Maeda T, Hosoya S, Ono Y, Hioki T. Ultrasonographic analysis of splenomegaly in patients with sarcoidosis. Nippon-Kyobu-Shikkan-Gakkai-Zasshi. 1994; 28:750-5.
24. Kataria Y, Whitcomb M. Splenomegaly in sarcoidosis. Arch Intern Med 1985; 140:35-9.

Sr. Director de la Revista Médica del Uruguay
Dr. Ariel Montalbán

La Revista Española de Medicina Legal en la Biblioteca del Sindicato Médico del Uruguay



Fruto de un intercambio con la Revista Médica del Uruguay, la Revista Española de Medicina Legal (REMLE) se encuentra disponible en la Biblioteca del SMU. Nuestra excelente biblioteca logró su primera colección especializada en la materia.

Mundialmente reconocida, y tras veinticinco años de edición, la REMLE es una de las revistas de Medicina Legal más prestigiosas y la decana de las publicadas en nuestra lengua.

Bajo la dirección de la Dra. Carmen Baladía, desea reflejar el estado de la Medicina Legal y las Ciencias Forenses en toda el área iberoamericana y ser un referente común para todos a ambos lados del Atlántico. En especial, resulta notoria y merece ser destacada la manifiesta política de incluir trabajos de autores latinoamericanos.

Con una cuidadosa edición bajo la responsabilidad del Dr. José Roselló y una moderna edición electrónica a cargo del Dr. José Antonio Coello, que a partir de los dos últimos números permite las consultas a texto completo, resulta también de suma utilidad. Gracias a la Asociación Nacional de Médicos Forenses de España, editora de la REMLE, se puede acceder en la siguiente URL:

<http://www.arrakis.es/~anmf>

Quienes nos dedicamos a la especialidad en el Uruguay apreciamos poder disponer de este calificado recurso.

Dr. Hugo Rodríguez