

HIPOESPLENISMO.

Revisión de material de autopsias

Dr. Carlos A. Mora Abarca*
Dr. Fernando Brenes Pino*
Dr. Jorge Fonseca González*
Dr. Ignacio Salom Echeverría*
Dr. Alfredo Martén Obando*

RESUMEN

Se presenta la revisión en material de autopsia de 10 casos de hipoesplenismo, recolectados en un período de 16 años.

Dos casos, dos casos presentan patologías autoinmunes clásicamente asociadas a la entidad: CUCI, hepatitis crónica activa por autoinmunidad, tiroiditis linfocitaria y pericarditis crónica.

El mecanismo etiopatogénico de estas enfermedades probablemente es debido a la alteración en la supresión del sistema inmunológico, favoreciendo así la formación de autoanticuerpos y debido al defecto en la maduración de los linfocitos T.

SUMMARY

We have studied 10 cases of autopsies of hyperesplenismo, collected during a 10-year period. — Two presented autoimmune pathologies clasidy assuriated to the entity: C.U.C.I., active chronic hepatitis autoimmune, imphocit thiruiditis and chronic pericarditis.

The pathogenic mechanism causing this condition are probably related to an alteration of the immune system indreing antibody formation associated to a flymphocyte naturation defect.

MATERIAL Y METODO

Se revisaron los protocolos de autopsia de todos los pacientes fallecidos en el Hospital México, C.C.S.S., San José, Costa Rica de 1969 a 1985.

Se encontraron 19 casos clasificados como agenesia o atrofia del bazo. No se tomaron en cuenta los individuos esplenectomizados por cirugía. De los 19 casos, fueron analizados para efectos de este trabajo, sólo los diez pacientes que tenían un bazo con peso menor a los 20 gramos.

RESULTADOS

En la Tabla No. 1 se hace un resumen de los 10 casos estudiados y de las patologías asociadas a cada uno de esos casos, según los reportes anatomopatológicos correspondientes. Sólo dos pacientes, el No. 5 y el No. 6 de nuestra casuística, mostraron patologías relacionadas al hipoesplenismo según lo descrito en la literatura. En ambos casos, la colitis ulcerativa crónica inmunológica (CUCI) estuvo presente y además en el caso No. 6, Hepatitis crónica activa por autoinmunidad, Tiroiditis linfocitaria y Pericarditis crónica.

DISCUSION

El bazo tiene una enorme cantidad de funciones (5), dentro de las cuales destacan las siguientes:

* Unidad de Hepatología, Sección de Medicina, Hospital México, C.C.S.S. y Escuela de Medicina, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica.

TABLA No. 1
CASOS CON HIPOESPLENISMO EN EL
HOSPITAL MEXICO DE 1969 A 1983

Caso N°	Edad años	Peso bazo en gramos	Enfermedades Asociadas+
1	64	15 grs.	Hipertensión arterial Hemorragia subaracnoidea
2	4	Asplenia	Cardiopatía congénita Isomerismo pulmonar derecho
3	74	11 grs.	Asteroesclerosis Infarto del miocardio
4	76	19 grs.	Angor pectoris Insuficiencia cardíaca Aneurisma aórtico
5	46	18 grs.	Bronconeumonía por Klebsiella Septicemia por Klebsiella CUCI Gastritis crónica atrófica Pancreatitis crónica
6	16	10 grs.	Hepatitis crónica activa CUCI Tiroiditis linfocitaria Pericarditis crónica Bronconeumonía abscedada
7	R.N.	Asplenia	Dextrocardia, CIV, CIA Agenesia parcial del lóbulo parietal izquierdo.
8	R.N.	Asplenia	Mielomeningocele Hidrocefalia congénita Pie equino varo bilateral
9	2	Asplenia	Cardiopatía congénita múltiple. Hígado centralizado Isomerismo pulmonar
10	R.N.	Asplenia	Cardiopatía congénita múltiple Atelectasia pulmonar Pielonefritis aguda abscedada Esteatosis hepática.

- El bazo en situaciones normales y patológicas es el encargado de "limpiar" una gran serie de cuerpos y estructuras residuales propias de los glóbulos rojos.
 - Es el sitio principal de la destrucción de los glóbulos rojos, son las células blancas y las plaquetas.
 - Cumple la función, en ocasiones vital, de destruir bacterias y otros microorganismos. Su función de fagocitosis, es mayor que la hepática, en el caso de bacterias pobremente opsonizadas, o sea, aquellas que no han tenido contacto previo con el sistema inmunológico del huésped. El hipoesplenismo es por tanto, un estado potencialmente letal, dado el riesgo de producirse una bacteremia fulminante. En los casos de pacientes esplenectomizados, el riesgo es más alto en los dos primeros años post esplenectomía (1). Sin embargo, se han reportado casos de hasta 25 años después de la esplenectomía. Los gérmenes más frecuentemente involucrados en tales infecciones son el neumococo, el meningococo y el Hemophilus influenzae (1) y (4).
 - El bazo es el sitio final de la maduración del eritrocito, moldea el reticulocito, elimina los cuerpos de Howell-Jolly (remanentes nucleares), también los cuerpos de Heinz (hemoglobina desnaturalizada) y los cuerpos de Pappenheimer (gránulos de hierro).
 - Es el órgano de mayor síntesis de Tuftsina y Properdina, dos proteínas que sirven como opsoninas. La Tuftsina es un tetrapéptido que favorece la fagocitosis bacteriana y la Properdina es conocida por su papel vital en la vía alterna de activación del complemento. También es asiento importante en la síntesis de inmunoglobulinas y es el principal órgano de síntesis de IgM. De ahí que los pacientes con hipoesplenismo cursen con niveles bajos de IgM.
 - Otra función importante de este órgano, es la eritropoyesis extramedular, imprescindible en la vida fetal, perdiendo actividad en el transcurso de la vida. Sin embargo, bajo ciertas condiciones, se le puede hallar nuevamente produciendo eritrocitos.
 - Es también el sitio final de la maduración de los linfocitos T, principalmente los T supresores (3).
- Por todas las funciones enumeradas anteriormente, podemos decir que el bazo influye en el patrón de respuesta inmune del huésped, en la producción de inmunoglobulinas, en la respuesta celular y a nivel de la cascada del complemento. La primera entidad asociada al hipoesplenismo fue la enfermedad celíaca. Se creyó en un principio que la atrofia esplénica era secundaria a la deficiencia de folatos.

propia del síndrome de malabsorción intestinal. Ello ha sido descartado actualmente y se le ve ahora como parte de un trastorno general del sistema retículo endotelial (2, 6 y 7).

Otras patologías asociadas al hipoesplenismo son la Colitis Ulcerativa Crónica Inmunológica (CUCI), la dermatitis herpetiforme, la tirotoxicosis, la micosis fungoide, la trombocitopenia, el lupus eritematoso sistémico y la hepatitis crónica activa por autoinmunidad (2 y 6). En todas estas entidades se han propuesto mecanismos autoinmunes en su génesis.

En cinco casos de los diez de nuestro grupo, la agenesia o hipoplasia esplénica, formó parte de múltiples malformaciones congénitas, que condicionaron la muerte en forma temprana a los niños, sin dar tiempo quizá a que las manifestaciones del hipoesplenismo se hicieran presentes en la edad adulta. Tres pacientes fallecieron a los 64, 74 y 76 años de causas degenerativas asociadas a condiciones ajenas al hipoesplenismo. Dos pacientes sí evidenciaron patologías asociadas al hipoesplenismo.

El caso No. 5, que era un hombre de 46 años y que padecía de una colitis ulcerativa crónica inmunológica, fa-

llecó de una septicemia por *Klebsiella* y en el cual el estudio anátomo-patológico demostró además una gastritis crónica atrófica y una pancreatitis crónica; entidades donde los mecanismos inmunes pueden jugar un papel muy importante. El caso No. 6 era una joven de 16 años, también portadora de una CUCI y además de una hepatitis crónica activa. Había presentado también artritis, artralgias y vasculitis en piel. Falleció de una bronconeumonía bacteriana y los estudios histológicos demostraron además una tiroiditis linfocitaria y una pericarditis crónica.

En esta paciente se demostraron en vida un factor reumatoide positivo, un factor antinúcleo positivo y un anti-DNA positivo.

Estos dos pacientes ilustran bien enfermedades de tipo autoinmune asociadas al hipoesplenismo, donde éste favorecería la aparición de dichas entidades por dos mecanismos. En primer lugar, facilitando la formación de autoanticuerpos (5 y 6) y en segundo, por el defecto en la supresión de las células T. Estos mecanismos llevan a un estado de desorden inmunológico donde la autolesión es el resultado de la falla del control inmune.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Amman, A.J. et al. Polyvalent pneumococcal polysaccharide Immunization of patients with splenectomy. *New Engl. Journal of Medicine*, 1977, 1 (197): 897.
- 2.- Dameshek W. Hyposplenism (Letter) *JAMA*, 1955, 157: 613.
- 3.- Eichner, E. Splenic Function: Normal, too much and too little. *The American Journal of Medicine*, 1979, 66: 311-20.
- 4.- Ryan, J. et al. Hyposplenism in inflammatory bowel disease. *Gut*, 1968, 19 (1): 50-55.
- 5.- Spivack, C.R. Observations on the role of the spleen in immune defense. *The American Journal of the Medical Sciences*, 1977, 274 (3): 297-301.
- 6.- Van Wuck, D. et al. Humoral immunity in experimental hyposplenism. *Surgery*, 1978, 84 (1): 134.
- 7.- Wordrop, C.A., et al. Immunological abnormalities in splenic atrophy. *The Lancet*. 1975, ii: 267-271 (7923).