

RUPTURA ESPLÉNICA ESPONTÁNEA SECUNDARIA A AMILOIDOSIS

GISELA DI STILIO, KARIN KIRMAJR, CECILIA NINE, FERNANDO SERRANO,
ELENA HEINZELMANN, HUGO N. CATALANO

Servicio de Clínica Médica, Departamento de Medicina Interna, Hospital Alemán, Buenos Aires.

Resumen La ruptura esplénica se produce frecuentemente por mecanismos traumáticos. Se la denomina espontánea o patológica cuando no existe tal antecedente o hay alguna patología esplénica predisponente. La ruptura esplénica espontánea por infiltración amiloide es una causa muy infrecuente de abdomen agudo quirúrgico. Se presenta el caso de una mujer internada por abdomen agudo secundario a ruptura esplénica espontánea, cuyo diagnóstico final fue amiloidosis primaria.

Palabras clave: ruptura esplénica, amiloidosis, abdomen agudo

Abstract *Spontaneous splenic rupture.* Splenic rupture is frequently produced due to traumatic mechanisms, being referred to as spontaneous or pathological when there is no history of trauma or there is an underlying splenic disease. Spontaneous splenic rupture due to amyloid deposits is a very uncommon cause of surgical acute abdomen. The patient in this case is a woman admitted with acute abdomen secondary to spontaneous splenic rupture, whose final diagnosis was primary amyloidosis.

Key words: splenic rupture, amyloidosis, acute abdomen

La ruptura esplénica se produce frecuentemente por mecanismos traumáticos, denominándose espontánea o patológica cuando no existe tal antecedente o hay alguna patología esplénica predisponente. La ruptura esplénica espontánea (REE) es una causa muy infrecuente de abdomen agudo quirúrgico¹. Las causas más frecuentes de REE incluyen las infiltraciones neoplásicas (linfoma, leucemia, mieloma múltiple), las infecciones (mono-nucleosis infecciosa o tuberculosis) y las enfermedades degenerativas como la amiloidosis, entre otras¹.

La amiloidosis es una enfermedad caracterizada por el depósito de material proteico fibrilar en múltiples órganos, entre los cuales está incluido el bazo, si bien su infiltración masiva es poco frecuente².

Se presenta el caso de una mujer con paraproteinemia y nefropatía de reciente comienzo, internada por abdomen agudo secundario a REE, cuyo diagnóstico final fue amiloidosis primaria.

Caso clínico

Mujer de 47 años de edad que consultó por dolor abdominal de doce horas de evolución asociado a mareos al incorpo-

arse. Entre sus antecedentes mencionó constipación, disminución de 7 kg de peso en los seis meses previos, dolor en columna lumbar durante el último año y hematomas espontáneos en miembros inferiores.

Estudios recientes previos a la internación evidenciaron hematocrito: 33%, urea: 36 mg/dl, creatinina: 1.36 mg/dl, clearance de creatinina: 53 ml/min, aumento de gamaglobulinas (1.96 mg/dl) y proteinuria.

El examen físico reveló hipotensión ortostática, palidez mucocutánea generalizada, mucosas secas, distensión abdominal con dolor difuso a la palpación profunda, sin defensa ni dolor a la descompresión, y ausencia de visceromegalias. Exámenes de laboratorio de ingreso: hematocrito: 27%, hemoglobina: 9 g/dl, leucocitos: 12 000/ml, neutrófilos: 81%, urea: 53 mg/dl, creatinina: 1.37 mg/dl, tiempo de protrombina: 70%, proteinuria de 24 horas: 2.64 g/l. Radiografía de abdomen: presencia de aire en intestino delgado, sin niveles hidroaéreos.

Evolucionó con dolor abdominal persistente, con irradiación a hombro derecho. La ecografía transvaginal informó líquido libre en cavidad y fondo de saco de Douglas. La tomografía computada (TC) de abdomen y pelvis reveló abundante líquido en cavidad abdominal y un área de densidad aumentada en bazo, con buena visualización de arteria y vena esplénica. No fueron visibles adenomegalias (Fig. 1).

El día de la internación se practicó laparotomía exploradora. Se encontró hemoperitoneo masivo y el bazo aumentado de consistencia, friable, con desgarramientos múltiples parcialmente bloqueados y desprendimiento parcial de su cápsula (Fig. 2). Se realizó esplenectomía y drenaje. Como complicación postoperatoria presentó coagulación intravascular diseminada y hemorragia digestiva alta. Fue transfundida con plasma fresco congelado y factores de coagulación, con buena evolución postoperatoria. Una punción aspiración de médula ósea evidenció leve hipocelularidad total, con un 5% de células plasmáticas. Con sospecha de mieloma múltiple se

Recibido: 16-III-2004

Aceptado: 28-VI-2004

Dirección postal: Dra. Cecilia Nine, Maipú 1840, 1636 Olivos, Argentina

Fax: (54-11) 4544-0049

e-mail: hcatalano@fmed.uba.ar



Fig. 1.- Tomografía computada de abdomen con contraste endovenoso, que muestra la falta de llegada del mismo al segmento posterior del bazo (flecha). Líquido perihepático, periesplénico e interasas



Fig. 2.- Bazo aumentado de consistencia, friable, con desgarros múltiples (flecha) y desprendimiento parcial de la cápsula.

realizó proteinograma electroforético que informó una banda condensada en la zona de las gamaglobulinas, con arco de precipitación paraproteico correspondiente a las IgG. En orina se observó proteinuria de 0.64 g/l, de alta selectividad. Se realizaron radiografías simples de cráneo, pelvis y ambos fémures al igual que TC de columna lumbar que fueron normales. La anatomía patológica del bazo informó infiltración difusa y masiva por tejido amiloide. Se tomó biopsia de tejido celular subcutáneo que confirmó el diagnóstico de amiloidosis.

Fue dada de alta al sexto día de internación para continuar con el resto de los estudios diagnósticos e iniciar tratamiento en forma ambulatoria. Un ecocardiograma mostró aumento del espesor parietal del ventrículo izquierdo con patrón moteado, sin comportamiento restrictivo y con la téc-

nica de Doppler tisular cardíaco se observaron bajas velocidades. Una resonancia nuclear magnética renal, objetivó hipointensidad irregular del riñón izquierdo en secuencia T2. Realizó en forma ambulatoria tratamiento con talidomida y dexametasona, sin disminución de la proteinuria ni del componente M sérico. Actualmente recibe interferón α 2-b y dexametasona en pulsos cada 3 semanas, con evolución favorable.

Discusión

Ante el hallazgo quirúrgico de desgarros esplénicos múltiples, sin mediar antecedente traumático, se planteó como diagnóstico diferencial la ruptura patológica del bazo secundaria a infiltración neoplásica o de origen degenerativo, que son las etiologías prevalentes de esta entidad¹. Entre las causas de infiltración neoplásica, se consideró la neoplasia de células plasmáticas debido al antecedente de paraproteinemia y el linfoma. Como etiología degenerativa, se planteó como diagnóstico probable la amiloidosis primaria localizada esplénica o la generalizada.

A la fecha se refieren en la bibliografía 136 casos de REE entre cuyas causas, además de las ya descritas, se citan las infecciosas (mononucleosis infecciosa, paludismo, blastomicosis, tuberculosis), las congénitas (quistes, hemangiomas), las metabólicas (enfermedad de Gaucher), las enfermedades mieloproliferativas y otras menos frecuentes como púrpura trombocitopénica idiopática, cirrosis hepática, embarazo y pancreatitis¹. También se ha reportado su asociación a diversas vasculitis, como enfermedad de Wegener y artritis reumatoidea¹⁻⁴. La REE es más frecuente en hombres con una prevalencia de 3 a 1¹. Uno de los diagnósticos diferenciales iniciales fue el de gamapatía monoclonal de significado incierto, cuyos criterios son la presencia de paraproteína menor a 3 g/dl, células plasmáticas <10% en médula ósea, ausencia de paraproteína en orina (o pequeñas cantidades) y ausencia de lesiones osteolíticas, hipercalcemia, anemia e insuficiencia renal⁵. Si bien la paciente cumplía parcialmente estos criterios, el resultado de la anatomía patológica la descartó.

La amiloidosis se caracteriza por el depósito extracelular de fibrillas compuestas por subunidades de bajo peso molecular de una gran variedad de proteínas, habiéndose detectado 21 tipos diferentes de proteínas precursoras. Si bien la hepatoesplenomegalia es un hallazgo frecuente, una infiltración masiva del bazo que provoque su ruptura es rara. Asimismo en este caso, se comprobaron otras manifestaciones adicionales: compromiso renal (hipointensidad irregular en la resonancia magnética renal) y cardíaco (aumento del grosor parietal y bajas velocidades en el ecocardiograma Doppler). La afectación renal suele cursar con proteinuria asintomática o con síndrome nefrótico, aunque en

ciertas ocasiones puede haber depósito amiloide limitado a los vasos sanguíneos asociado a insuficiencia renal y escasa o nula proteinuria⁶. La biopsia es indispensable para el diagnóstico, siendo la de riñón o de hígado de alta sensibilidad, aunque es conveniente realizarla en lugares más accesibles, como la grasa subcutánea, con una sensibilidad del 60 al 80%⁷. En este caso, dicha biopsia confirmó el carácter generalizado del cuadro.

Ante la ausencia de enfermedad crónica inflamatoria o infecciosa subyacente, se consideró que la paciente presentaba amiloidosis primaria. Esta puede ocurrir aislada o asociada a mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström u otros trastornos linfoproliferativos⁶. Queda ilustrada aquí una causa poco común de abdomen agudo, la ruptura esplénica espontánea, secundaria a amiloidosis primaria generalizada.

Bibliografía

1. Giagounidis A, Burk M, Meckenstock, Koch A, Schneider W. Pathologic rupture of the spleen in hematologic malignancies: two additional cases. *Ann Hematol* 1996; 73: 297-302.
2. Kyle RA. Monoclonal gammopathy of undetermined significance. *Up To Date*; Vol. 11, N° 2. (<http://www.uptodate.com>).
3. Torricelli P, Coriani C, Marchetti M, Rossi A, Manenti A. Spontaneous rupture of the spleen: report of two cases. *Abdominal Imaging* 2001; 26: 290-3.
4. McCain M, Quinet R, Davis W, et al. Splenic rupture as the presenting manifestation of vasculitis. *Sem Arthrit Rheumat* 2002; 31: 311-6.
5. Oinonen R, Franssila K, Elonen E. Spontaneous splenic rupture in two patients with blastoid variant of mantle cell lymphoma. *Ann Hematol* 1997; 74:33-5.
6. Gorevic PD. Overview of amyloidosis. *Up To Date*; Vol. 10, No.3 (<http://www.uptodate.com>)
7. Kyle RA. Diagnosis of primary (AL) and secondary (AA) amyloidosis. *Up To Date*; Vol. 10, N° 3 (<http://www.uptodate.com>)

6. *Long ago I learned from my father to put old people to bed only for as short a time as was absolutely necessary, for they like a foundered horse, if they got down it was difficult for them to get up, and their strength ebbed away very rapidly while in bed.*

6. Hace mucho que aprendí de mi padre a poner a los viejos en cama sólo el menor tiempo absolutamente necesario, porque son como los caballos cansados, si se vienen abajo es difícil que se levanten y sus esfuerzos se consumen muy rápidamente mientras están en cama.

Charles Horace Mayo (1865-1939)

Aphorisms of Dr. Charles Horace Mayo (1865-1939) and Dr. William James Mayo (1861-1939).

Collected by Fredrick A. Willius. Rochester (Minnesota): Mayo Foundation 1990, p 7