

SINDROMES ESPLÉNICO - HEPÁTICOS

MANUEL VELAZCO V.

El presente trabajo no es de investigación ni de estadística; es, simplemente, una revisión de un conjunto de enfermos de sintomatología parecida, y un esfuerzo para tratar de desarrollar la interpretación fisiopatológica de los síndromes espleno-hepáticos, de acuerdo a los conocimientos actuales. Sus errores seguramente son muchos, pero puede ser de alguna utilidad para una mejor ordenación del problema.

En las salas "Julían Arce" y Abel S. Olachea", del Hospital Dos de Mayo, al servicio de la Primera Cátedra de Clínica Médica, Nosografía y Terapéutica del 4º Año de Medicina, que con tanto acierto dirige mi maestro, el Profesor Doctor Sergio E. Bernales, se ha estudiado muchos enfermos con manifestaciones destacadas de alteración del bazo. He escogido un grupo de Historias Clínicas, correspondientes a otros tantos enfermos que han sido seguidos en su evolución y cuyas presunciones diagnósticas han sido confirmadas por los exámenes complementarios y en algunos, por los resultados operatorios o de la necropsia. Estas historias, que en los archivos corresponden a los números 5803, 6282, 5965, 6543, 6874, 7322, 7313, presentan los caracteres comunes que paso a describir.

Se trata de individuos adultos, con edades que evolucionan de los 22 a 40 años, nacidos en diferentes lugares de costa o sierra; sin datos importantes entre sus antecedentes familiares y sí en los patológicos, la presencia de enfermedades infecciosas (paludismo, disentería, verruga, brucelosis, parasitosis intestinales, lúes, etc.) y alcoholismo como hábito.

Relatan tiempos variables de enfermedad, desde meses hasta 15 años (5803); el inicio, generalmente insidioso, se traduce por la aparición de una tumorcación en hipocondrio izquierdo y signos de anemia, en otros es brusco, por una hemorragia diges-

tiva, sea hematemesis o melena, que se repiten con alguna frecuencia; acompañan a ello brotes febriles de presentación irregular y de tipo intermitente y la acentuación de una anemia crónica.

El examen clínico demostró en casi todos, adelgazamiento, palidez, vientre aumentado y deformado por tumoración de hipocondrio izquierdo, correspondiente a esplenomegalia, con hígado grande o de tamaño normal, según el caso, y con pocas alteraciones de otros órganos. Los exámenes complementarios, entre ellos la numeración globular, demostró anemia de tipo normocítico, hipocrómico y con reticulocitosis, leucopenia con neutropenia y en dos casos plaquetopenia. Los exámenes de médula ósea, demostraron gran hiperplasia con los caracteres de médula ósea hiper-regenerativa. La esplenotomía, positiva en algunos casos, con aumento de elementos figurados y disminución del tamaño del bazo después de inyección de adrenalina, en otros no dió resultado; las pruebas de función hepática, discretamente alteradas en algunos; la función renal conservada y en los exámenes radiológicos de aparato digestivo, en dos de ellos, alteraciones de la mucosa esofágica, correspondiente a posibles várices, sin mayor alteración gástrica, salvo en un caso, en que había rechazo del órgano, por tumoración de hipocondrio izquierdo.

De este grupo de enfermos, dos murieron por hematemesis copiosa, constatándose en la necropsia, bazo aumentado de volumen con lesiones congestivas y de esclerosis perifolicular, lesiones en los bazos portales, hígado con discretas manifestaciones de esclerosis y várices esofágicas rotas; en uno de ellos lesiones trombóticas con la vena esplénica (5965); otro fué operado en un servicio de cirugía y el report operatorio, después de la esplenectomía, señala, bazo aumentado de volumen, de consistencia aumentada y que sangró con facilidad, la anatomía patológica demuestra lesiones predominantes congestivas y escaso componente escleroso, la biopsia de hígado no demostró mayor alteración y tampoco se identificó la zona donde se produjo la hemorragia. Los demás enfermos fueron retirados del servicio y no se conoce su evolución.

En una visita de conjunto de este grupo en enfermos, encontramos síntomas que debemos relacionar.

En primer lugar, y destacadamente, todos ellos presentan esplenomegalia, que varía en intensidad y características; los es-

tudios anátomo-patológicos y las pruebas de esplenconcentración demuestran que unas son a predominio congestivo y otras a alteración esclerosa periarterial, con compromiso folicular (fibroadenia) y alteraciones de los vasos, sobre todo de las venas, así, la vena esplénica se encontró dilatada en todo su trayecto y en su terminación ocluida por un trombo al parecer organizado; ¿podrían considerarse todas estas lesiones como manifestaciones de un mismo proceso? es uno de los problemas que tratamos de resolver.

Desde antiguo se ha señalado una afección primariamente esplenógena, la enfermedad de Banti, de etiología desconocida, de larga duración y que evoluciona en tres períodos, uno inicial, que se traduce por la esplenomegalia y manifestaciones de anemia esplénica, un segundo, caracterizado por alteraciones digestivas dependientes de sufrimiento hepático y el tercero en que aparece ascitis, concomitante a la cirrosis hepática; el enfermo termina, por hemorragia, ictericia o cirrosis grave, su fundamento anátomo-patológico es la presencia de lesiones de fibroadenia en el bazo (esclerosis a punto de partida periarterial e hipertrofia de folículos). Lo que hemos visto de sintomatología en nuestros enfermos, (esplenomegalia, anemia), así como las lesiones anátomo-patológicas, nos permitirían incluirlos dentro de esta afección, pero, en la actualidad, el concepto de enfermedad de Banti está casi abandonado, ya que una de sus características, cual es la etiología desconocida, no permite señalar una unidad etiológica y día a día entre los supuestos bantianos, se va encontrando una serie de causas; la sintomatología, si bien es semejante tiene, además, en nuestros enfermos, las hemorragias digestivas reiteradas que no se consideran en esta enfermedad y en cuanto a la unidad anátomo-patológica, la fibroadenia, otras afecciones pueden presentarla en el curso de su evolución, tal pasa en las cirrosis hepáticas que, secundariamente, dan esplenomegalias con caracteres anátomo-patológicos semejantes a los del Banti. Por lo tanto de las características de la primitiva enfermedad de Banti, no queda casi nada y su concepto tiende a desaparecer.

Basados en la similitud de síntomas, esplenomegalia con anemia esplenógena, cirrosis hepática, hemorragias digestivas, y ascitis, se ha creado el concepto de síndromes bantianos, no se juzga cuadro nosológico; se trata de cuadros clínicos más o menos parecidos, con base anatómica común y sin especificación

etiológica, con ello se ha englobado una serie de enfermedades que tendrían manifestaciones comunes, estableciéndose confusión de conceptos.

Los autores americanos señalan que todos los trastornos descritos pueden ser encuadrados dentro del síndrome de hipertensión portal, dependiente de causas intra y extra-hepáticas, el síndrome de Banti, no sería más que una de las formas de este bloqueo. Este concepto interesante y confirmado por la experimentación nos permite señalar otro hecho y es que, simultáneamente, se presentan lesiones esclerosas en el hígado, por lo que se ha supuesto que la lesión del bazo determina, por acción tóxica, en forma simultánea la lesión hepática, o bien, que el bazo sano tiene alguna función protectora sobre la célula hepática y que la pierde con la enfermedad; la lesión hepática, y ello es confirmado por biopsias y necropsias, es pues de presentación simultánea a la del bazo, no se traduce porque es larvada, toma el parénquima poco a poco, permite que se compense funcionalmente por largo período. Autores como Patrazi y Rise, señalan que el bazo e hígado no deben considerarse como unidades biológicamente independientes, sino como dos conglomerados de mesenquima, en que la respuesta es igual ante el estímulo del mismo agente mórbido, que en un momento inicial se determinarían lesiones inflamatorias (pulpitis y hepatitis) y, por consiguiente del estímulo, se llegaría más tardíamente a la esplenomegalia fibrosa. Aún más, se asegura que el problema de las enfermedades espleno-hepáticas, no es esencialmente sino una alteración inicial del sistema retículo-histocitario de ambos órganos y que la degeneración celular y alteración fibrosa subsiguiente, no son sino fenómenos secundarios, dependientes del tiempo de evolución.

La diferencia de lesiones anátomo-patológicas, que permitió antes establecer una diferenciación entre esplenomegalias congestivas y fibrosas, es, en el momento actual, otro concepto abandonado; cualquiera que sea la causa inicial, la evolución determinante de las lesiones es dada por la hipertensión portal, siendo el factor principal de presentación de unas u otras, la duración de ella más que la altura de la hipertensión. La descripción del bazo de Banti con sus lesiones de fibroadenia, esclerosis vascular, nódulo de Gandhi, no es más que el producto de haberse hecho el examen en los últimos estadios de la enfermedad, e iguales cosas se han encontrado en afecciones de hipertensión por-

tal prolongada, v.g. las cirrosis hepáticas; en consecuencia, unas u otras lesiones, no son más que estadios de un mismo proceso evolutivo en que las diferencias son más de cantidad que de calidad; no cabe, pues, como se hacía antes, diferenciar cuadros clínicos a base de tipos de esplenomegálicos, congestivos, fibrosos, tromboflebíticos; aún más, se ha señalado modificaciones semejantes en otros cuadros infecciosos, paludismo, endocarditis bacterianas, anemias, en que si bien la distribución es algo diferente, no hay por parte del bazo, una respuesta especial a determinado agente etiológico y la evolución después de instalada la lesión es análoga a la del síndrome de hipertensión portal.

Con todo, no debemos dejar de señalar, que existen cuadros de larga duración, en que, con esplenomegalia y anemia, no se constata la hipertensión portal, por la manometría esplénica y menos a la esplenoportografía se demuestra obstrucciones de las venas, cosa que tampoco se observa en las necropsias de algunos enfermos fallecidos por complicación. Esto, que correspondería al primer estadio del Banti hace pensar que, algo hay que determina el establecimiento de la esplenomegalia con lesiones fibrocongestivas, antes de la aparición del síndrome de hipertensión portal que completaría la evolución de la enfermedad. Se señala así que el factor principal sería la acción de la noxa sobre la circulación arterial por alteración de los vasomotores, que traería como consecuencia una vasoconstricción de las arterias penicilares, pulpares y malpighianas y subsiguiente hipertensión en la arteria esplénica, con disregulación circulatoria por los elipsoides, con establecimiento de un mayor aflujo de sangre al bazo y menor vaciamiento, constituyéndose así, en un primer estadio, la congestión y los fenómenos inflamatorios de pulpitis; ello aumentaría por una menor fuerza tensional para el pasaje de sangre por la vena esplénica, que no vencería la barrera hepática, y sobre la dificultad de vaciamiento y congestión, sobrevendría la esclerosis y lesiones de trombosis en las venas, —uno de los factores primarios de la hipertensión portal—, simultáneamente ésta se acentuaría por un mecanismo reflejo, que determina el espasmo del esfínter situado en las suprahepáticas, y que regula el pasaje de la sangre de la circulación porta a la cava; la persistencia de estos factores traería las lesiones organizadas, el establecimiento de la hipertensión portal en forma permanente y subsiguientemente los grados avanzados de cirrosis hepática.

Lo dicho sirve para señalar lo intrincado del problema; llama la atención, el hecho de que los mismos estímulos que actúan en diferentes grupos humanos, no determinan en todos esta evolución, seguramente factores oscuros e iniciales, explicarían esta diferente manera de reaccionar. El profesor Pons, en su interesante trabajo sobre estas esplenomegalias, a las cuales llama esplenomegalias gastrorrágicas, reuniendo sus principales síntomas y no prejuzgando etiología y patogenia, señala que distintos factores, sobre todo infecciosos, determinarían lesiones de este tipo en individuos de predisposición dada por una dilatación del sistema venoso portal, seguramente congénita y de orden constitucional, esta éstasis venosa, que no es de la hipertensión portal, ha sido comprobada por las necropsias y es posible señalar su carácter hereditario, en que las cirrosis casi siempre tienen preponderancia familiar, igualmente, la presentación en sujetos relativamente jóvenes hace pensar que es factor constitucional; la noxa al actuar sobre organismos con esta previa labilidad del sistema venoso abdominal a la cual se agregaría una especial reactividad del retículo endotelio hepatolienal, pondría en marcha la reacción y evolución de la enfermedad. Se trataría en su concepto de una debilidad congénita, de una minusvalía orgánica, sobre la cual actuarían uno o varios factores etiológicos, generalmente de carácter infeccioso.

El segundo síntoma destacado en estos enfermos, es la hemocitopenia, que se traduce, ya lo hemos dicho, por anemia normocítica, hipocrómica, con resistencia a las soluciones salinas normales, con reticulocitosis, y que unas veces va sola y otras asociada a neutropenia, con disminución de granulocitos y plaquetopenia, estableciéndose así el cuadro de la panhemocitopenia. Sorprende que este cuadro periférico, sea opuesto al que da el examen de la médula ósea en que se encuentra gran hiperplasia de todas las series, con predominio de elementos jóvenes.

Las alteraciones de la sangre, así señaladas desde antiguo, han sido atribuidas a la acción frenadora del bazo sobre la médula ósea, por ello se le llamó anemia esplénica y Banti hace su descripción precisa en su trabajo; aún más, se confirma este hecho cuando la esplenectomía, en que se observa el restablecimiento o normalización de elementos de las tres series, ello establece una relación indudable entre la anemia y la esplenomegalia. Se considera así que habría un hiperesplenismo, es decir, un

síndrome de hiperactividad esplénica con disminución de los elementos figurados de la sangre, lo que se llama una mielocitopenia. En los últimos tiempos esta noción ha sido confirmada por el uso de elementos que al inhibir la función del bazo determinan una restitución de la fórmula periférica, tal sucede con la ACTH y la cortizona. Los autores americanos, Doan, Dameshock y Wright, han reactualizado el término y hecho una clasificación de las causas que pueden determinar hiperesplenismo. Con todo, debe señalarse que no está bien establecida la manera como el bazo disminuye los elementos sanguíneos, sean leucocitos, hematíes o plaquetas; se sabe sí, que puede ser uno, (citopenia) o varios (panhemocitopenia) y por ello, trazar una diferencia por etiología o formar cuadros sintomáticos es imposible, ya que las modalidades reaccionales de la médula ósea son múltiples, y posiblemente el factor etiológico no es único; por ello, y en concepto de investigadores franceses, preferible es hablar de hiperesplenismos y no de hiperesplenismo.

Lebon y colaboradores, han clasificado los diferentes hiperesplenismos, de acuerdo a la etiología, en aquellos de apariencia primitiva, sin causa etiológica precisa y en que domina la esplenomegalia como manifestación fundamental, en ellos la extirpación del bazo determina éxito evidente, señala así las llamadas anemias esplénicas como la anemia hemolítica congénita; incluye en este grupo la púrpura trombocitopénica primitiva, la neutropenia esplénica primitiva y la pancitopenia esplénica; en todos ellos hay cuadros clínicos más o menos precisos, los une de común el no tener una etiología determinada y ser su tratamiento eficaz, sea con la esplenectomía o con la cortizona.

En otro capítulo, agrupa los hiperesplenismos de causa más o menos conocida; así los dependientes de las enfermedades infecciosas o parasitarias (kala-azar, Bilharziosis, Sífilis, Brucelosis, síndrome de Felti) otros que acompañan a enfermedades malignas, como el de Hodgkins, cáncer, y, finalmente, los que corresponden al síndrome de Banti y de hipertensión portal; especificamos esta diferencia, porque, a pesar de que se dice que síndrome de Banti equivale a hipertensión portal, existe un regular número de casos en que esplenomegalia y anemia evolucionan sin comprobarse la hipertensión u obstrucción portal. Deberíamos ahora señalar, cómo se establece la relación del bazo a médula y por qué sobreviene la alteración.

Las relaciones de bazo y médula ósea, se han destacado de antiguo, se ha visto que a la esplenomegalia se asocia una disminución de elementos figurados de la sangre (citopenia) y paradójicamente una hiperplasia de series en la médula ósea. El mecanismo de acción del bazo enfermo, no es aún bien conocido, y se piensa que intervienen una serie de factores, de los cuales no haremos más que citar :a) una acción destructiva sobre los glóbulos sanos que por él circulan, por aumento de la fagocitosis, previa secuestración de estos elementos, y fragilización por sustancias por él segregadas, que haría factible la destrucción de elementos debilitados por un retículo exagerado. b) el bazo alterado produciría una sustancia x, que actuaría sobre los elementos de la médula ósea, determinando trastornos de maduración y liberación, estableciéndose así médulas ricas en elementos inmaduros en los cuales hay bloques de salida. c) es posible que el bazo enfermo, sustraiga de la circulación algunos elementos necesarios para el normal funcionamiento de la médula ósea; existirían en la sangre sustancias aún no conocidas, que determinarían maduración y liberación celular en la médula ósea, que en determinadas alteraciones del bazo serían absorbidas por el tejido reticular, quedando la médula privada de este aporte, no saldrían a la periferia sus elementos incompletamente formados y se establecería la citopenia. d) el bazo enfermo liberaría una serie de sustancias que provocarían la destrucción y fragilidad de los elementos figurados, tales serían las espleninas, trombo y leucoaglutininas; anticuerpos integrados por gamaglobulinas, elementos formados por el retículo y el sistema linfoide hiperplasiado y en exceso. e) se ha pensado que tal vez los elementos figurados fueran frágiles de nacimiento y destruidos por un bazo normal en cantidad exagerada, ello no correspondería a hiperesplenismo.

No es pues conocido el mecanismo de alteración de la médula ósea por acción del bazo, lo que sí es señalado, es que la esplenectomía, la cortizona o ACTH, en la mayor parte de los casos, determina evolución favorable y aún más la restitución clínica, traducida por desaparición de hemorragias, que es precoz, aún antes de que se normalicen elementos figurados, ello hace pensar que un factor producido por el bazo es la causa y su supresión o inhibición traen la mejoría del enfermo.

El estudio del hiperesplenismo es fundamental en el conocimiento de los síndromes hepatolienales, su importancia es tal

que se ha señalado que citopenia asociada a médula ósea hipoplásica o normal, es contraindicación de la esplenectomía, ya que su resultado sería nulo.

El tercer síntoma destacado del síndrome son las hemorragias digestivas, negadas en la descripción de Banti, su observación es frecuente; en nuestros enfermos han sido reiteradas, en dos de ellos, por la necropsia, se pudo objetivar lesiones de várices esofágicas rotas; en uno operado no se estableció la localización de la lesión y en los demás por el poco tiempo de observación no se pudieron establecer; generalmente son hematemesis más o menos copiosas que ponen en peligro la vida, en otros casos se trata de melenas.

Es indiscutible que en los síndromes de hipertensión portal el mecanismo fundamental es las várices de las venas esofágicas que se rompen, pero no debemos dejar de señalar que en muchos casos, sobre todo en los precoces, cuando aún no hay confirmada hipertensión portal se trata de gastrorragias, no serían debidas a roturas de várices gástricas que poco o nada se objetivan, su patogenia obedece a equimosis y diapiesias en zona amplia de la mucosa gástrica, y debemos pensar en un factor de alteración capilar, subsiguiente al proceso inicial de vasoconstricción en la arteria esplénica; se trataría de una angiosis focal exacerbada por factores que hacen variar la tensión, tales como la contracción del bazo con expulsión de su contenido o por la hipertensión venosa. Esta alteración guardaría relación con perturbaciones motrices y de irritación vegetativa de los vasos, tal como pasa cuando la noxa actúa sobre las ramificaciones simpáticas de la arteria esplénica, y a ello se agrega la trombocitopenia y un moderado grado de retardo de la coagulación sanguínea.

Es así como debemos destacar la frecuente precocidad de este síntoma, en el síndrome, al que Pons, con muy buen criterio, ha llamado esplenomegalia gastrorrágica hemocitopénica; que otros consideran como esplenomegalias fibrocongestivas y que la mayor parte, sobre todo, autores americanos, llaman síndrome de hipertensión portal. Su etiopatogenia y fisiopatología, aún en estudio y discusión, hace que se le considere uno de los problemas más oscuros y apasionantes de la patología.

RESUMEN

Tratándose de un esfuerzo de síntesis y no de investigación, debo decir, en resumen, que la frecuencia de estos síndromes esplenohepáticos es mayor en nuestro medio; que, seguramente, exámenes más precisos permitirán encuadrarlos dentro de capítulos nosológicos precisados, hasta llegar a la desaparición del síndrome en sí.

Es factible, se trate de cuadros clínicos, con síntomas comunes (hemorragias, esplenomegalia, hemocitopenia) con una base anatómica precisa, iniciada por trastornos neurovasculares con alteración primaria del sistema portal y de reactividad especial de su sistema retículo endotelial.

No se puede hablar de precisión de lesiones esplénicas y hepáticas, ya que ambos órganos, por su especial constitución histopatológica, enferman juntos.

No se conoce de manera precisa, cuáles son las formas en que el bazo actúa sobre la médula ósea, para determinar los trastornos considerados como hiperesplenismo.

Las hemorragias son frecuentes desde el inicio de la enfermedad y casi siempre son gastrorragias, por los fenómenos ya señalados.

En el momento actual, y por lo menos en las etapas iniciales de la enfermedad, disponemos de dos armas que, al inhibir la alteración esplénica, permiten, si no la desaparición, por lo menos la mejoría de la enfermedad, y ellas son la esplenectomía y el uso de ACTH y cortizona.

Quién sabe por estos hechos, sea posible, en lo futuro, considerar el mecanismo íntimo de estas afecciones, semejante al que determina las enfermedades de adaptación.