

Ruptura esplénica espontánea y ascitis quilosa

Spontaneous splenic rupture and chylous ascites

SANTIAGO CAMPBELL, LUIS FERNANDO NOVOA, SEBASTIÁN CAMPBELL,
JUAN CARLOS LÓPEZ, GILBERT ANDRÉS RIVERA, RUBÉN DARÍO ROSERO •
FLORENCIA, CAQUETÁ (COLOMBIA).

Resumen

Se presenta el caso de un paciente en el cual ocurrieron dos manifestaciones clínicas consideradas inusuales y poco reportadas en la literatura, la ruptura esplénica espontánea y la ascitis quilosa. La enfermedad de base para estas presentaciones fue un linfoma esplénico de la zona marginal. Hacemos algunas consideraciones generales sobre estas dos presentaciones que deben tenerse en cuenta. (*Acta Med Colomb* 2013; 38: 32-35)

Palabras clave: *ascitis quilosa, ruptura esplénica espontánea, linfoma.*

Abstract

We report the case of a patient in which there were two clinical manifestations considered unusual and with few reported cases in the literature: spontaneous splenic rupture and chylous ascites. The underlying disease for these presentations was a splenic marginal zone lymphoma. We make some general observations on these two presentations that must be considered. (*Acta Med Colomb* 2013; 38: 32-35)

Keywords: *chylous ascites, spontaneous splenic rupture, lymphoma.*

Dr. Santiago Campbell Silva: Internista; Dr. Luis Fernando Novoa Cordero: Radiólogo; Dres. Sebastián Campbell Quintero, Juan Carlos López Calvache, Gilbert Andrés Rivera Aguirre y Rubén Darío Rosero Burbano: Urgencias. Clínica Mediláser-Florencia. Florencia, Caquetá (Colombia). Correspondencia: Dr. Santiago Campbell Silva. Florencia, Caquetá (Colombia). E-mail: santiago.campbell@gmail.com Recibido: 14/IV/2012 Aprobado: 6/XII/2012

Introducción

La ascitis quilosa es una forma rara de ascitis, caracterizada por un líquido de apariencia lechosa que contiene altos niveles de triglicéridos. Su incidencia oscila desde 1 en 20.000 a 1 en 187.000 admisiones en grandes hospitales de derivación (1, 2). Aunque las características clínicas y las causas de la ascitis quilosa secundaria a cirugía o trauma (3) son familiares para la mayoría de los médicos, se conoce poco sobre la incidencia, etiología y distribución de los diferentes síntomas clínicos de la ascitis quilosa atraumática. Presentamos el caso de un paciente con hemoperitoneo secundario a ruptura esplénica espontánea con posterior aparición de ascitis quilosa debido a un linfoma esplénico de la zona marginal. Desconocemos el informe de estas dos condiciones en un mismo paciente en la literatura médica.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino de 51 años de edad, agricultor sin antecedentes personales o familiares de importancia y proveniente del área rural que consultó inicialmente el 17-10 de 2011 por dolor abdominal de ocho días de evolución que se inició en epigastrio con posterior generalización y aumento de intensidad. Sin antecedentes de trauma, medicamentos u otra condición asociada. A su ingreso se encontró en regulares condiciones generales, afebril, consciente,

orientado, con presión arterial de 110/87mmHg, frecuencia cardíaca de 80 por minuto, respiratoria de 18 por minuto y una temperatura de 36.8°C. Peso de 65 kg y talla de 170 cm. Al examen físico se observó palidez mucocutánea y abdomen distendido, timpánico, con hernia epigástrica reductible, peristalsis disminuida y notoria defensa con signos de irritación peritoneal. No se encontraron alteraciones cardiopulmonares ni ninguna otra alteración al examen. Ante la impresión de abdomen agudo el cirujano de turno procede a exámenes complementarios para llevarlo a laparotomía.

Los exámenes paraclínicos en ese momento reportaron: hemoglobina de 8.4 g/dL, hematocrito de 25.6%, leucocitos de 11.400 con 87.1% de neutrófilos y 12.9% de linfocitos. Creatinina de 0.4 mg/dL, BUN 16.7 mg/dL, VSG de 38 mm/h, bilirrubina total 1.6 mg/dL con directa de 1.0 mg/dL y glucemia de 80 mg/dL. El uroanálisis no mostró alteración. La radiografía de tórax fue normal y la de abdomen simple mostró un aumento difuso de la densidad abdominal en los planos inferiores sin niveles hidroaéreos y con escaso gas distal.

En el procedimiento quirúrgico se encontró un hemoperitoneo de 1800 centímetros cúbicos, esplenomegalia con desgarramiento en la cara anteroinferior de unos cuatro centímetros de profundidad en el parénquima además de adenopatías en el mesenterio y retroperitoneo. El bazo y una muestra

ganglionar se enviaron para estudio. Recibió vacuna anti-neumocócica polivalente durante su estancia hospitalaria, y dada la evolución satisfactoria, se dio alta con control con resultado del estudio de anatomía patológica.

Reingresa el 16 - 01 del 2012 por disnea, distensión y dolor abdominal acompañado de edema de miembros inferiores progresivos de aproximadamente 20 días de evolución. Al examen se notó con dificultad respiratoria pero con signos vitales normales y presencia de ascitis marcada con dolor difuso a la palpación y sin irritación peritoneal. Existía circulación colateral (Figura 1). En los exámenes lo llamativo fue una hemoglobina de 10 g/dL, hematocrito de 30.3%, albúmina de 3.0 g/dL y potasio de 3.1 mEq/L. La TAC abdominal mostró líquido libre en la cavidad peritoneal y masa retroperitoneal que englobaba estructuras vasculares (Figura 2). Se realizó paracentesis evacuadora con extracción de 6.500 cc de líquido ascítico de aspecto lechoso (Figuras 3 y 4); el análisis de dicho líquido mostró: leucocitos 508/mm³, polimorfonucleares 14%, mononucleares 86%, triglicéridos 1300 mg/dL, lactato deshidrogenasa 118 UI/L, glucosa 88 mg/dL, albúmina 3.4 g/dL, concentración de adenosindeaminasa 18 UI/L. Gradiente albúmina plasma /ascitis 0.4.

El informe del estudio histológico e inmunohistoquímico, que había guardado y sin mostrar previamente, reportó una distorsión importante de la arquitectura del bazo por presencia de linfocitos pequeños que infiltra la pulpa roja y expande notoriamente la pulpa blanca. El estudio histológico de la muestra linfática mostró un patrón de infiltración vagamente nodular, conformada fundamentalmente por linfocitos pequeños. Existió positividad para los marcadores CD 20 y BCL2. Negatividad para CD10, CD23, CD43 y ciclina D1. Expresión débil para CD5. Patrón en diana de tinción con Ki67 e índice de proliferación bajo (20%). Hallazgos consistentes con linfoma esplénico de la zona marginal.

La vía oral fue suspendida para dar inicio a la nutrición parenteral total con triglicéridos de cadena media y se procedió a remitir para tratamiento de la enfermedad de base y demás estudios complementarios que sean necesarios.

Discusión

La ascitis quilosa es la presencia anormal de quilo en la cavidad abdominal, por la disrupción u obstrucción de la circulación linfática a nivel torácico o abdominal por causas benignas o malignas. Los pacientes con esta alteración tienen triglicéridos en el líquido ascítico mayor de 200mg/dL. La ascitis quilosa la describió Morton en 1691, luego de practicar una paracentesis en un paciente pediátrico con tuberculosis diseminada. En el siglo XVII se reconoció al trauma como la principal causa de ascitis quilosa (4).

En el caso que presentamos se asociaron dos condiciones no frecuentes encontradas en la literatura: la ruptura esplénica espontánea y la ascitis quilosa.

La ruptura espontánea del bazo es una entidad infrecuente, de difícil diagnóstico debido a la ausencia de un antecedente traumático, por lo que se necesita un alto



Figura 1. Aspecto del paciente. Se aprecia cicatriz de la laparotomía previa, circulación colateral y edema de miembros inferiores.



Figura 2. TAC abdominal. Líquido libre en cavidad peritoneal y masa retroperitoneal. Nótese la ausencia postquirúrgica del bazo.

índice de sospecha y se constituye más en un diagnóstico intraoperatorio, tal como sucedió en el presente caso. La frecuencia de la ruptura esplénica espontánea reportada en la literatura mundial es de 0,1% a 0,5% de las causas de las



Figura 3. Aspecto del material enviado para estudio.



Figura 4. Aspecto del material quiloso en la bolsa colectora.

lesiones esplénicas y de éstas existe una gran variedad de enfermedades. Las enfermedades infecciosas son la causa más frecuente de ruptura esplénica espontánea, debido a la infiltración de la cápsula fibrosa del bazo por linfocitos atípicos y monocitos, que la torna frágil y facilita su ruptura. La mononucleosis infecciosa es la principal causa infecciosa en el mundo desarrollado y, sin embargo, sólo ocurre en 0.5% a 1.5% de los pacientes con la infección. En los países en desarrollo, se ha demostrado relación entre la ruptura esplénica espontánea y la malaria (5).

Entre las alteraciones hematológicas asociadas a ruptura esplénica espontánea se encuentra con mayor frecuencia la leucemia mieloide aguda y posteriormente los linfomas. Cuando la ruptura es por estos últimos casos, el pronóstico generalmente es malo por lo avanzado de la enfermedad (5). En nuestro caso, en el momento de la esplenectomía ya existía compromiso ganglionar extenso en mesenterio y retroperitoneo.

La otra condición infrecuente encontrada en nuestro paciente fue la ascitis quilosa. Las causas de la ascitis quilosa pueden ser categorizadas, en líneas generales, como traumáticas o atraumáticas. En la práctica clínica, los médicos encuentran con mayor frecuencia a pacientes con ascitis quilosa secundaria a un procedimiento quirúrgico o por trauma abdominal (6). Pero las causas atraumáticas ocupan un papel importante y la investigación de la causa es fundamental para el tratamiento. Las anomalías linfáticas y las enfermedades malignas son las causas más frecuentes. Aunque las anomalías linfáticas son la causa predominante en la población pediátrica, las enfermedades malignas, cirrosis hepática e infecciones micobacterianas, son las causas principales en los adultos (2).

De acuerdo con la literatura actual, se considera que las enfermedades malignas son responsables del 85% de las causas de ascitis quilosa atraumática en adultos (4). Sin embargo, en una revisión sistemática (2), las enfermedades malignas fueron responsables sólo del 25% de las causas de ascitis quilosa atraumática en esta población. Entre el grupo de enfermedades malignas, el linfoma fue el tumor predominante. Esto está de acuerdo con una gran serie de casos, en donde el linfoma fue responsable por lo menos en un tercio de los casos (4). Debido a que los linfomas son responsables sólo aproximadamente de 4% de las enfermedades malignas en el mundo (6), los pacientes con ascitis quilosa atraumática debida a linfoma estarían sobrerrepresentados.

En nuestro caso el linfoma fue clasificado como un linfoma esplénico de la zona marginal (LEZM). Estas neoplasias son consideradas de bajo grado de malignidad, de fenotipo B y generalmente de supervivencia larga incluso cuando infiltran la médula ósea. Suele presentarse en individuos mayores de 50 años (rango de 35-85 años) sin preferencia de sexo y suponen menos del 2% de los tumores linfoides. Pueden progresar clínicamente con desarrollo de linfadenopatías, aumento de linfocitos en sangre periférica, fenómenos autoinmunes o infiltración tumoral de otras localizaciones

no hematopoyéticas. Pueden sufrir además, transformación histológica a linfoma B de célula grande, algo que ocurre en alrededor de un 10% de los casos y que puede ocasionar la muerte de estos pacientes (7).

El término “linfoma esplénico de la zona marginal” fue introducido por Schmid en 1992 (8) con una descripción de cuatro casos. Su nombre hace referencia a su supuesto origen celular (zona marginal esplénica), basándose exclusivamente en criterios morfológicos. De hecho, las evidencias de que los LEZM puedan derivar de esta zona es objeto de controversia tras los hallazgos moleculares posteriores (9).

La zona marginal se localiza principalmente envolviendo el manto folicular aunque también se encuentra rodeando a la vaina periarteriolar de la pulpa roja. Su función, por un lado, es la de constituir la primera barrera ante los antígenos transportados por la sangre que penetra por los sinusoides, produciéndose en esta localización el fenómeno de presentación de antígenos que implica la activación de linfocitos una vez en el centro germinal. Por otro lado, también es donde se localizan los linfocitos B ya diferenciados, tras su activación en el centro germinal, convertidos en células plasmáticas o de memoria secretoras de Ig específicas. Está formada, por tanto, por un subgrupo característico de linfocitos B que se encuentran entremezclados con un número variable de macrófagos, células plasmáticas y linfocitos T (8).

Entre las causas del LEZM se ha sugerido un posible papel patogénico de agentes infecciosos, como la infección por el virus de la hepatitis C (VHC) en un porcentaje de pacientes en el sur de Europa (10), así como la relación entre el LEZM y la esplenomegalia hiperreactiva por malaria (11). El Caquetá es considerado una zona endémica de malaria, pero no tenemos casuística de esta entidad ni estudios histológicos.

La distensión abdominal es la forma de presentación más frecuente de la ascitis quilosa, tal como sucedió en nuestro caso, no obstante, puede estar ausente. En una serie de pacientes el 19% no tenían distensión abdominal. Y cuando esto sucede y en presencia de peritonismo, las infecciones micobacterianas, especialmente por *Mycobacterium avium* y *tuberculosis* fueron la causa predominante de la ascitis quilosa (2).

En la serie descrita, la manifestación clínica más frecuente del quiloperitoneo traumático fue la distensión abdominal (81%) seguido por el dolor inespecífico, incluyendo peritonismo (14%). El edema periférico progresivo sólo aparece en el 1%. En nuestro paciente se conjugaron tres de las manifestaciones encontradas en dicha serie como fue la distensión abdominal con dolor difuso sin signos de irritación peritoneal y edema de miembros inferiores.

Se conoce poco sobre la causa del dolor en la ascitis quilosa. Se ha sugerido que el dolor resulta de la distensión de la serosa mesentérica y del retroperitoneo (12). Sin embargo, aunque esto puede ser válido cuando está presente la distensión abdominal, no puede ser aplicada a los pacientes

sin distensión. Otra hipótesis es que el dolor es provocado por el contacto directo del quilo con la serosa peritoneal (13). No obstante, eso no explica por qué sólo el comienzo agudo de la ascitis quilosa ocasiona dolor. Probablemente, la manifestación clínica de la ascitis quilosa no depende de la velocidad de su desarrollo, sino también de su volumen. En el caso nuestro, la ascitis se manifestó en un tiempo relativamente corto debido a la obstrucción de los conductos linfáticos por lo extenso del compromiso de la enfermedad de base. Existió además circulación colateral (Figura 1) probablemente debida a una hipertensión portal prehepática por compresión mecánica del hilio hepático por la infiltración ganglionar.

La escasa ocurrencia de este tipo de linfoma hace más interesante la presentación de este paciente, aunque no observamos linfocitosis periférica, ni aparentes fenómenos autoinmunes. Es de anotar que en nuestra institución no se le practicó estudio para médula ósea, ni citometría de flujo. Estas fueron algunas razones, además de su tratamiento, que obligaron a remitir a un centro de mayor complejidad.

En resumen, presentamos un paciente que reunió dos condiciones no frecuentes encontradas en la literatura: la ruptura esplénica espontánea y la ascitis quilosa. Ambas condiciones tenían como enfermedad de base a un linfoma esplénico de la zona marginal, entidad igualmente poco frecuente entre los linfomas. Hasta el momento desconocemos la evolución del paciente.

Referencias

1. **Almalkisi T, Massoud S, Makedisi G.** Lymphomas and chylous ascites: review of the literature. *Oncologist* 2005; **10**: 632-635.
2. **Steinemann DC, Dindo D, Clavien PA, Nocito A.** Atraumatic chylous ascites: systematic review on symptoms and causes. *J Am Coll Surg* 2011; **212**: 899-905.
3. **Campisi C, Bellini C, Eretta C.** Diagnosis and management of primary chylous ascites. *J Vasc Surg* 2006; **43**:1244-48.
4. **Salami O, Allen D, Orgon C.** Chylous ascites a collective review. *Surgery* 2000; **128**: 761-68.
5. **Gómez C, Pava R, Salazar A, Sanclemente N.** Ruptura esplénica espontánea asociada a linfoma periférico de células T, presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Cir* 2010; **25**: 42-7.
6. **Jagowski SM, Linden E, Termuhlen AM, Flynn JM.** Lymphoma in adolescents and young adults. *Semin Oncol* 2009; **36**: 381-418.
7. **Chacón JI, Mollejo M, Muñoz E, et al.** Splenic marginal zone lymphoma: clinical characteristics and prognostic factors in a series of 60 patients. *Blood* 2002; **100**:1648-54.
8. **Schmid C, Kirkham N, Diss T, et al.** Splenic marginal zone cell lymphoma. *Am J Surg Pathol* 1992; **16**:455-66.
9. **Algara P, Mateo MS, Sanchez-Beato M et al.** Analysis of the IgV(H) somatic mutations in splenic marginal zone lymphoma defines a group of unmutated cases with frequent 7q deletion and adverse clinical course. *Blood* 2002; **99**:1299-304.
10. **Saadoun D, Suárez F, Lefrere F, et al.** Splenic lymphoma with villous lymphocytes, associated with type II cryoglobulinemia and HCV infection: a new entity? *Blood* 2005; **105**: 74-6.
11. **Wallace S, Bedu-Addo G, Rutherford TR, et al.** Serological similarities between hyperreactive malarial splenomegaly and splenic lymphoma in West Africa. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 1998; **92**: 463-7.
12. **Weichert RF, Jamieson CW.** Acute chylous peritonitis. A case report. *Br J Surg* 1970; **57**: 230-32.
13. **Vettoretto N, Odeh M, Romessis M, et al.** Acute abdomen from chylous peritonitis: a surgical diagnosis. Case report and literature review. *Eur Surg Res* 2008; **41**: 54-7.