

Bazo accesorio secundario a trombocitopenia autoinmune primaria refractaria – Un reto diagnóstico

Accessory spleen resection in refractory primary autoimmune thrombocytopenia – a diagnostic challenge

Paulo Cabrera¹  [ORCID](#), Akram Kadamani²  [ORCID](#), Sebastián Diagama³  [ORCID](#), Julian M. Corso-Ramírez²  [ORCID](#)

¹ MD, MSc, Pontificia Universidad Javeriana. Grupo de Investigación Académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia.

² MD, Universidad del Rosario. Grupo de Investigación Académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia.

³ MD, Universidad de la Sabana. Grupo de Investigación Académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia.

Fecha correspondencia:

Recibido: febrero 18 de 2021.

Revisado: abril 23 de 2021.

Aceptado: mayo 25 de 2021.

Forma de citar:

Cabrera P, Kadamani A, Diagama S, Corso-Ramírez JM. Bazo accesorio secundario a trombocitopenia autoinmune primaria refractaria – Un reto diagnóstico. Rev CES Med. 2021; 35(2): 193-201. 10.21615/cesmedicina.6054

Open access

[© Derecho de autor](#)

[Licencia creative commons](#)

[Ética de publicaciones](#)

[Revisión por pares](#)

[Gestión por Open Journal System](#)

DOI: <http://dx.doi.org/10.21615/cesmedicina.6054>

ISSNe 2215-9177

ISSN 0120-8705

[Publica con nosotros](#)

Resumen

En la trombocitopenia autoinmune primaria hay formación de autoanticuerpos contra las membranas plaquetarias causando destrucción plaquetaria esplénica y compromiso clínico consistente en petequias, hemorragias y trombocitopenia. Cuando falla el manejo médico con corticoides e inmunoglobulinas está indicada la realización de esplenectomía, que funciona para remisión parcial de la enfermedad persistente. Realizar la esplenectomía hace necesario el estudio de un bazo accesorio o material esplénico recurrente, que comúnmente se asocia con la pobre respuesta a tratamiento y recaídas de la enfermedad. Se presenta el caso de una paciente de 27 años y antecedentes de trombocitopenia autoinmune primaria quien requirió esplenectomía, con adecuada evolución postoperatoria y remisión de los síntomas por dos años. Posteriormente, presentó recaída clínica y paraclínica, con plaquetas en 11 000 cel/uL, en contexto de trombocitopenia severa sintomática, presencia de gingivorragia, petequias en los miembros inferiores y el abdomen. Se realizó búsqueda activa de bazo supernumerario por medio de

estudios complementarios, los cuales evidenciaron bazo accesorio localizado en el ligamento gastro cólico, que fue resecado por vía laparoscópica, con adecuada respuesta y remisión sintomática de la trombocitopenia autoinmune primaria refractaria. En pacientes esplenectomizados con púrpura trombocitopénica idiopática que tengan recaída de su enfermedad se requiere búsqueda activa de bazos supernumerarios, puesto que es una causa frecuente de su reaparición.

Palabras clave: Esplenectomía; Bazo accesorio; Púrpura trombocitopénica idiopática; Púrpura trombocitopénica idiopática recurrente.

Abstract

In primary autoimmune thrombocytopenia there is formation of autoantibodies against the splenic platelet membranes causing platelet destruction with clinical deterioration consisting of petechiae, haemorrhages and thrombocytopenia. When the medical management with corticoids and immunoglobulins fails, it is indicated the accomplishment of splenectomy that works for partial remission of the persistent disease. Performing splenectomy requires the study of an accessory spleen or the recurrent splenic material, that is commonly associated with poor response to treatment and frequent relapses of primary autoimmune thrombocytopenia. A case is presented in a 27-year-old patient with a history of primary autoimmune thrombocytopenia requiring splenectomy, with adequate postoperative evolution and remission of symptoms for two years who later presents clinical and paraclinical relapse with platelets at 11,000 cells/uL in the context of severe symptomatic thrombocytopenia, with the presence of gingivorrhagia, petechiae in the lower limbs and abdomen. Active search of supernumerary spleen was performed by means of complementary studies that showed an accessory spleen located in the gastrocolic ligament, which was resected by laparoscopy with adequate symptomatic remission response of the refractory primary autoimmune thrombocytopenia. In splenectomized patients with idiopathic thrombocytopenic purpura who have relapsed their disease, they require an active search for supernumerary spleens since it is a frequent cause of their reappearance.

Keywords: Splenectomy; Accessory Spleen; Idiopathic thrombocytopenic purpura; Recurrent idiopathic thrombocytopenic purpura.

Introducción

La trombocitopenia autoinmune primaria es una condición en la cual hay formación de autoanticuerpos antiplaquetarios en la sangre que promueven la destrucción plaquetaria⁽¹⁾. En pacientes con la forma sintomática la primera línea de tratamiento se basa en la administración de glucocorticoides o inmunoglobulinas intravenosas. Sin embargo, se reporta pobre respuesta en 20-60 % de los casos. En estos pacientes debe considerarse la segunda línea de manejo que incluye esplenectomía^(1,2).

La reaparición de trombocitopenia autoinmune primaria después de la esplenectomía es del 12 % y puede estar asociado a bazo accesorio. La prevalencia de bazo accesorio en la población general varía entre 10 % y 30 % y debe sospecharse en presencia de trombocitopenia autoinmune primaria recurrente en un paciente esplenectomizado^(2,3).

Presentamos el caso de una paciente con antecedente de trombocitopenia autoinmune primaria, a quien se le practicó esplenectomía por pobre respuesta a tratamiento médico con posterior recurrencia de los síntomas. Se enfatiza el caso debido a la importancia de sospechar y diagnosticar tempranamente bazo accesorio en pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria llevados a esplenectomía y que presentan recaídas de su enfermedad de base. El hallazgo prematuro evita complicaciones asociadas y pone a disposición otras estrategias terapéuticas, como la resección quirúrgica para el tratamiento de tales recaídas⁽⁴⁾.

Presentación del caso

Mujer de 27 años con antecedente de trombocitopenia autoinmune primaria crónica fenotipo hemorrágico diagnosticada en 2015. En manejo con corticoides e inmunoglobulinas intravenosas, con pobre respuesta al tratamiento, por lo cual fue llevada a esplenectomía laparoscópica un año después y remisión sintomática durante dos años. Posterior a la intervención recibió manejo con eltrombopag presentando como complicación trombosis de vena portal, documentada con tomografía axial computarizada, asociado a dolor abdominal intenso generalizado que llevó a suspensión del medicamento e inicio de anticoagulación con heparina de bajo peso molecular durante seis meses.

Ingresó al servicio de urgencias con cuadro clínico de dos días de evolución consistente en gingivorragia, epistaxis, equimosis y petequias generalizadas en todas las extremidades y en la región abdominal. Al examen físico estaba en buen estado general y sin sangrados activos. Un hemograma realizado al ingreso reportó trombocitopenia severa (plaquetas 11 000 cel/uL), por lo cual fue hospitalizada.

Mayo – agosto de 2021

Ante la sospecha clínica de bazo supernumerario se realizó gammagrafía hepatoesplénica que evidenció hipercaptación en el hipocondrio izquierdo sobre el ligamento gastro cólico (figura 1). Por este hallazgo se realizó tomografía abdominal como método de confirmación, la cual encontró bazo accesorio adyacente al polo superior del riñón izquierdo, con un diámetro aproximado de 24 mm y en contacto con la reja costal posterior (figura 2).

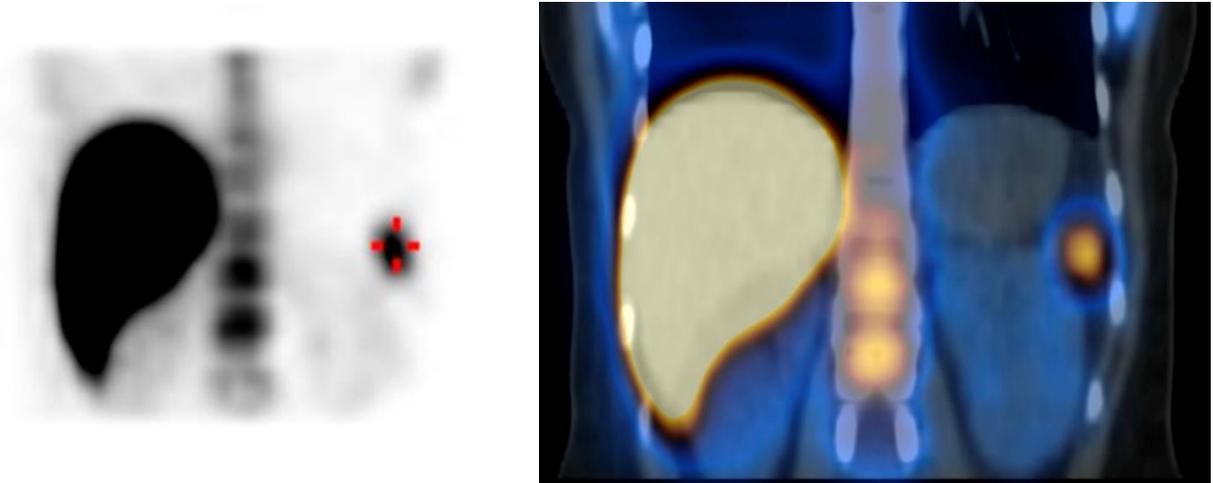


Figura 1. Gammagrafía hepatoesplénica.
Evidencia de tejido hipercaptante en hipocondrio izquierdo



Figura 2. TAC abdominal contrastada en corte coronal.
Bazo accesorio en polo renal superior izquierdo con un diámetro de 24 mm

El caso fue llevado a evaluación por Hematología y Cirugía General definiéndose resección del bazo supernumerario. La paciente fue llevada a laparoscopia para liberación de bazo accesorio. Dentro de los hallazgos operatorios se encontró un bazo accesorio de 2,5 cm sobre el ligamento gastro cólico en vecindad a la cola pancreática. No se presentaron complicaciones.

La paciente presentó una adecuada evolución postoperatoria. Se le tomó hemograma que evidenció trombocitosis (plaquetas 1 135 000 cel/uL). No se consideró trombo-profilaxis dado que su conteo plaquetario se encontraba por encima de 1 000 000 cel/uL y tampoco se indicó manejo con romiplostim por el alto riesgo de trombosis. Se indicaron medidas no farmacológicas con medias de compresión. Se decidió dar egreso con manejo ambulatorio, además de cita de control con hemograma. El control postoperatorio fue adecuado y sin complicaciones. La biopsia confirmó la presencia de bazo supernumerario. Se realizó seguimiento a los tres meses con buena evolución clínica y remisión sintomática. Un hemograma de control reportó conteo plaquetario de 550 000 cel/uL.

Discusión

En pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria que tengan pobre respuesta al tratamiento médico se recomienda la esplenectomía laparoscópica como segunda línea de manejo, siendo un método efectivo para la enfermedad y buenos resultados a corto y largo plazo. Además provee una tasa de éxito y remisión de la enfermedad en aproximadamente 84 %^(2,5).

Existe asociación entre los pacientes esplenectomizados por trombocitopenia autoinmune primaria y la aparición de bazos accesorios. Cuando son llevados a resección quirúrgica los resultados clínicos son variados. Frecuentemente, se presenta menor respuesta hematológica duradera comparada con la de la esplenectomía inicial⁽⁶⁾. Velanovich *et al.* confirman la remisión hematológica únicamente en el 50 % de los pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria y sometidos a resección de bazo accesorio. Hasta la fecha, no se ha establecido una respuesta satisfactoria con la escisión laparoscópica de los bazos accesorios para la enfermedad refractaria⁽⁷⁾.

Un bazo accesorio es un tejido esplénico que puede ser encontrado en localizaciones ectópicas y hallarse de manera común alrededor del hilio esplénico o la cola del páncreas⁽⁸⁾. Adicionalmente, comparte características histológicas y funcionales idénticas a las del bazo⁽⁹⁾. No se han encontrado diferencias entre hombres y mujeres. Un metaanálisis conducido por

Vikse *et al.* estima una prevalencia global combinada del 11,2 % en individuos sanos y una prevalencia mayor en pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria de aproximadamente el 16,7 %. Considerándose, una condición frecuente en la población⁽¹⁰⁾.

La incidencia de bazo accesorios después de la esplenectomía para tratamiento de la trombocitopenia autoinmune primaria refractaria es el del 12,1 %. Esta entidad es poco frecuente en nuestro contexto y en caso de ser encontrada su resección puede resultar en una segunda remisión de la enfermedad. Aunque no es posible una remisión completa después de la esplenectomía del bazo accesorio, la mayoría de los pacientes pueden tener beneficios con la intervención, dado una necesidad disminuida de terapias inmunosupresoras sistémicas⁽¹¹⁾.

El cirujano debe tener especial precaución y ofrecer una evaluación completa para identificar prematuramente bazo supernumerarios en pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria y llevados a esplenectomía⁽¹¹⁾. La laparoscopia ha mostrado buenos resultados con remisión parcial y total en algunos casos. En comparación con la vía abierta provee un costo reducido, menor estancia hospitalaria y tiempo de recuperación. En pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria con indicación de ser llevados a esplenectomía, se debe hacer búsqueda activa para hallar bazo accesorios de forma intraoperatoria^(11,12).

Usualmente, el bazo accesorio es morfológicamente redondo u ovalado, con un diámetro que va de 1 a 3 cm⁽¹³⁾. Se han propuesto tres mecanismos para su aparición: bazo accesorio perdido en la esplenectomía inicial, tejido esplénico derramado en la operación inicial con hipertrofia subsiguiente e, hipertrofia compensadora de pequeños restos esplénicos^(10,14). En el caso reportado la etiología puede ser debido a una hipertrofia compensatoria posterior a la remoción del bazo principal por restos esplénicos implantados en zonas cercanas a la anatomía usual del bazo.

El uso de estudios preoperatorios como tomografía, resonancia magnética nuclear, inyección de tecnecio Tc 99m-azufre coloidal y gammagrafía puede ser útil para guiar la localización laparoscópica. Sin embargo, el tejido esplénico funcional menor a 1 cm de diámetro puede ser difícil de identificar incluso con estos estudios y de forma intraoperatoria⁽¹²⁾. A pesar del uso de diferentes imágenes diagnósticas, múltiples estudios demuestran la falta de métodos fiables de evaluación preoperatoria del tejido ectópico⁽¹⁵⁻¹⁷⁾.

En el caso presentado se demuestran buenos resultados clínicos después de esplenectomía del bazo accesorio por vía laparoscópica. Sin embargo, previa a su detección requirió de múltiples hospitalizaciones por recaídas de la enfermedad con descensos progresivos del conteo plaquetario, además de tratamientos agresivos para tratar las exacerbaciones sin hallazgo preliminar de la causa.

Conclusión

En pacientes con trombocitopenia autoinmune primaria y que presenten relapso de trombocitopenia se debe sospechar la presencia de un bazo accesorio. Su resección puede servir para remisión parcial de la enfermedad y, de igual forma, reducir la exposición a tratamientos inmunosupresores o con múltiples efectos adversos además de hospitalizaciones innecesarias. El uso de imágenes diagnósticas puede ser útil para su detección. La esplenectomía por laparoscopia de bazo accesorio es segura y factible en algunos pacientes.

Consideraciones éticas

Se obtuvo el consentimiento por escrito del paciente para la publicación del caso.

Conflicto de Interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés.

Financiación

Ninguna.

Bibliografía

1. Li J, Sullivan JA, Ni H. Pathophysiology of immune thrombocytopenia. *Curr Opin Hematol*. 2018;25(5):373–81.
2. Lambert MP, Gernsheimer TB. Clinical updates in adult immune thrombocytopenia. *Blood*. 2017;129(21):2829–35.
3. García-Reyes B, Nava-Zavala AH, Rubio-Jurado B. Trombocitopenia inmune primaria. *El Resid*. 2015;10(3):154–65.

4. Agha RA, Borrelli MR, Farwana R, Koshy K, Fowler AJ, Orgill DP, et al. The SCARE 2018 statement: Updating consensus Surgical CAse REport (SCARE) guidelines. *Int J Surg*. 2018;60:132–6.
5. Togasaki E, Shimizu N, Nagao Y, Kawajiri-Manako C, Shimizu R, Oshima-Hasegawa N, et al. Long-term efficacy of partial splenic embolization for the treatment of steroid-resistant chronic immune thrombocytopenia. *Ann Hematol*. 2018;97(4):655–62.
6. Chung CW, Lee WJ, Choi JS, Ko YW, Han JS, Min YH, et al. Laparoscopic splenectomy for immune thrombocytopenic purpura--long-term result of 40 laparoscopic splenectomies. *Yonsei Med J*. 1999;40(6):578–82.
7. Velanovich V, Shurafa M. Laparoscopic excision of accessory spleen. *Am J Surg*. 2000;180(1):62–4.
8. Halpert B, Eaton WL. Lesions in accessory spleens. *AMA Arch Pathol*. 1954;30(7):457-482.
9. Leon L, Labropoulos N, Hudlin CI, Macbeth AG, Matolo N, Andrus C. Accessory spleen rupture in a patient with previous traumatic splenectomy. *J Trauma - Inj Infect Crit Care*. 2006;60(4):901–3.
10. Vikse J, Sanna B, Henry BM, Tattera D, Sanna S, Pękala PA, et al. The prevalence and morphometry of an accessory spleen: A meta-analysis and systematic review of 22,487 patients. *Int J Surg* [Internet]. 2017;45:18–28. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijssu.2017.07.045>
11. Stanek A, Stefaniak T, Makarewicz W, Kaska L, Podgórczyk H, Hellman A, et al. Accessory spleens: preoperative diagnostics limitations and operational strategy in laparoscopic approach to splenectomy in idiopathic thrombocytopenic purpura patients. *Langenbecks Arch Surg*. 2005;390(1):47–51.
12. Antevil J, Thoman D, Taller J, Biondi M. Laparoscopic accessory splenectomy with intraoperative gamma probe localization for recurrent idiopathic thrombocytopenic purpura. *Surg Laparosc Endosc Percutaneous Tech*. 2002;12(5):371–4.
13. Normand JP, Rioux M, Dumont M, Bouchard G. Ultrasonographic features of abdominal ectopic splenic tissue. *Can Assoc Radiol J*. 1993; 37:812–27.

14. Targarona EM, Espert JJ, Lomena F, Trias M, Gigot JF, Gianello P, et al. Inadequate detection of accessory spleens and splenosis with laparoscopic splenectomy: A shortcoming of the laparoscopic approach in hematological diseases [2] (multiple letters). *Surg Endosc.* 1999;13(2):196–9.
15. Leo CA, Pravisani R, Bidinost S, Baccarani U, Bresadola V, Risaliti A, et al. Postsplenectomy recurrence of idiopathic thrombocitopenic purpura: Role of laparoscopic splenectomy in the treatment of accessory spleen. *Giornale di Chirurgia.* 2015;36(4):153–7.
16. Mortelé KJ, Mortelé B, Silverman SG. CT features of the accessory spleen. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;183:1653–7.
17. Kawamoto S, Johnson PT, Hall H, Cameron JL, Hruban RH, Fishman EK. Intrapancreatic accessory spleen: CT appearance and differential diagnosis. *Abdom Imaging.* 2012;37:812–27.