



PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto Nacional  
de Salud del Niño

"Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres"

"Año del Bicentenario del Perú: 200 años de Independencia"

N° 138 -2021-DG-INSN

**RESOLUCION DIRECTORAL**

Lima, 5 de Julio de 2021

**Visto**, el expediente con Registro DG-N°5074 - 2021, que contiene el Memorando N° 400-2021-DEIDAECA-INSN, con el cual se hace llegar la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BAZO QUIRURGICO NO TRAUMATICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRIA", Elaborada por el Servicio de Cirugía;

**CONSIDERANDO:**

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

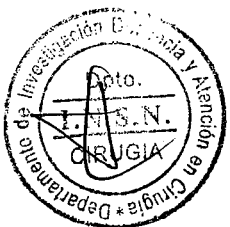
Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de sus funciones el implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;

Que, con Memorando N° 400-2021-DEIDAECA-INSN, el director Ejecutivo de Investigación, Docencia y Atención en Cirugía del Niño y del Adolescente remite a la Oficina de Gestión de la Calidad la "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BAZO QUIRURGICO NO TRAUMATICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRIA", elaborada por el Servicio de Cirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño;

Que, con Memorando N° 561-2021-DG/INSN, de fecha 31 de mayo de 2021, la Dirección General aprueba la "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BAZO QUIRURGICO NO TRAUMATICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRIA", elaborada por el Servicio de Cirugía; y autoriza la elaboración de la resolución correspondiente;

Con la opinión favorable de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención en Cirugía del Niño y del Adolescente, el Departamento de Investigación, Docencia y Atención en Cirugía, la Oficina de Asesoría Jurídica y la Oficina de Gestión de la Calidad del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;

De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;





**SE RESUELVE:**



**Artículo Primero.** - Aprobar la "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BAZO QUIRURGICO NO TRAUMATICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRIA", que consta de (42) folios, elaborada por el Servicio de Cirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño.

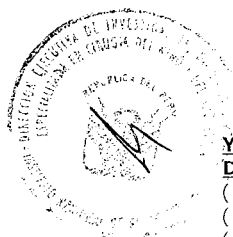
**Artículo Segundo.** - Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación de la "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BAZO QUIRURGICO NO TRAUMATICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRIA" en la página web Institucional.

**Regístrese, Comuníquese y Publíquese.**



MINISTERIO DE SALUD  
Instituto Nacional de Salud del Niño Breña

M.C. YSMAEL ALBERTO ROMERO GUZMAN  
C.M.P. 27435 R.N.E. 14389  
DIRECTOR GENERAL



**YARG/CLUD  
DISTRIBUCIÓN:**

- ( ) DG
- ( ) DA
- ( ) DEIDAECNA
- ( ) DIDAMP
- ( ) OEI
- ( ) OAJ
- ( ) OGC

# **GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA**

## **ÍNDICE**

I Finalidad

II Objetivos

III Ámbito de Aplicación

IV Nombre de el/los Proceso(s) a Estandarizar

V Consideraciones Generales

V-1 Definiciones operativas:

-Patología Quirúrgica Esplénica

-Hiperesplenismo

-Esplenectomía:

V-2 Etiología

V-3 Fisiopatología

V-4 Aspectos Epidemiológicos

V-5 Factores de Riesgo Asociados:

V-5.1 Medio Ambiente

-Área geográfica

V-5.3 Estilo de vida

V-5.4 Factores hereditarios

VI Consideraciones Específicas

VI-1 Cuadro Clínico,

VI-1.1 Signos y Síntomas

VI-1.2 Interacción Cronológica

VI-2 DIAGNÓSTICO

VI-2.1 Criterios Diagnósticos

VI-2.2 Diagnóstico Diferencial

VI-3 Exámenes auxiliares

VI-3.1 Patología Clínica

VI-3.2 Imágenes

VI-3.3 Exámenes Complementarios Especializados

VI 4 Manejo Según Nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva (III-2)

VI 4.1 Medidas Generales Y Preventivas

VI-4.2 Terapéutica

Técnica Quirúrgica

VI 4.3 Efectos Adversos y Colaterales del Tratamiento

VI 4.4 Signos de Alarma

VI 4.5 Criterios de Alta

VI 4.6 Pronóstico

VI-5 Complicaciones

VI-6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia

VI-6 1 Criterios de Referencia;

VI-6 2 Criterios de Contrarreferencia

VI-7 Fluxograma

VII Recomendaciones

VIII Anexos

IX Glosario

X Bibliografía

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

### I FINALIDAD

Brindar una guía sobre los pasos a seguir en un paciente referido por hiperesplenismo respecto a:

- su preparación previa a la cirugía
- las opciones quirúrgicas
- cuidados postoperatorios y derivación a las especialidades pertinentes

### II OBJETIVOS

**Objetivo General:** Brindar información general sobre el hiperesplenismo y el concepto de la esplenectomía como una de varias armas terapéuticas. (1,2,3,4,5,6)

**Objetivo Específico:** Transmitir

- a lineamientos para la preparación para la cirugía,
- b información sucinta sobre las opciones del manejo quirúrgico
- c indicaciones sobre el manejo en el postoperatorio hasta su derivación a los servicios de origen

### III ÁMBITO DE APLICACIÓN

Esta guía se realiza para su aplicación en el Servicio de Cirugía, con enfoque en la preparación y la ejecución del procedimiento quirúrgico, así como su manejo postoperatorio.

### IV NOMBRE DEL PROCESO A ESTANDARIZAR (86,89)

|               |                               |          |        |
|---------------|-------------------------------|----------|--------|
| Patología     | HIPERESPLENISMO:              | D73.1    | CIE 10 |
| Procedimiento | ESPLENECTOMIA                 |          |        |
|               | esplenectomía total           | 41.5     | CIE 9  |
|               | esplenectomía parcial         | 41.43 *1 |        |
|               | laparoscopia                  | 54.21 *2 |        |
| Otros         | extirpación de bazo accesorio | 41.93    |        |

### V CONSIDERACIONES GENERALES

**V-1. DEFINICIONES OPERATIVAS:** (2,5,7,8,9,10,89)

#### -Patología Quirúrgica Esplénica

Se puede dividir en 2 grandes grupos: la **traumática** y la **no traumática**. (7,10)

##### No traumática

###### a patología del bazo

-congénita, tumoral, infecciosa,

###### b patología funcional por hiperesplenismo

idiopático, primario, secundario

#### -Hiperesplenismo (5,12)

- hiperfunción anormal del bazo con destrucción prematura o secuestro de células sanguíneas
- hiperplasia y aparición en la circulación de los precursores medulares de las células sanguíneas
- corrección de las citopenias con la esplenectomía.

\*1 La esplenectomía parcial no se realiza en muchos centros especializados

\*2 A pesar de realizarse la esplenectomía laparoscópica desde 1991 y desde 1994 en del Sudamérica, en niños al menos desde 1998 no tiene aun código CIE 9.

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

**-Esplenectomía:** resección quirúrgica del; bazo sus dos indicaciones más frecuentes son:

- El traumatismo esplénico
- Las enfermedades hematológicas

**V-2. ETIOLOGIA** (5,8,7,10, 12,13,14,15,16,17,19,20,22,30,49,76,95) \*3,

**Hiperesplenismo idiopático** \*4

**Hiperesplenismo primario** es debido a

- anemias hemolíticas hereditarias
- trombocitopenia inmune primaria \*5 ,
- \*6

**Hiperesplenismo secundario** debido a

**esplenomegalia secundaria a patología esplénica** (menos frecuente)

neoplásica, Infecciosa, congénita

**esplenomegalia secundaria a patología diversa**

neoplásica, Infecciosa, degenerativa secundaria, autoinmune, metabólica,

de depósito, por enfermedades del sistema retículo-endotelial.

**esplenomegalia congestiva** secundaria (más frecuente) a

patología congestiva hepática: con hipertensión portal (cirrosis)

patología congestiva extrahepática: vascular portal/esplénica  
venosa prehepática, cardiaca

**V-3. FISIOPATOLOGÍA** (12,16, 18,19,76,93,94)

**El hiperesplenismo:** actúa por dos mecanismos:

- **secuestro** de elementos sanguíneos formes en el bazo, secundario a esplenomegalia o a congestión esplénica
- **destrucción, degradación y fagocitosis** prematura de elementos de la sangre en la pulpa roja del bazo con carencia real de dichos elementos.

**por efecto de la patología de fondo** se produce también:

- disminución en la producción y maduración de células precursoras sanguíneas en la médula ósea
  - por acción de mediadores producidos en el bazo, dirigidos a la MO (TIP/HTP).
  - por disminución de producción de trombopoyetina en el hígado cirrótico

\*3 la denominación en la clasificación varía según los autores

\*4 nombre inicial de la neutropenia esplénica de causa desconocida (Sd Dacé) y la pancitopenia esplénica; algunos casos cursan con linfoma o leucemia luego de la esplenectomía.

\*5 TIP antes PTI

\*6 Es menos frecuente el compromiso de la serie blanca (neutrófilos)

## GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

### V-4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS (4,7,15,19,21,20,22,23,71,90)

Las enfermedades hematológicas son la primera indicación en frecuencia para las esplenectomías electivas por hiperesplenismo. A la cabeza la trombocitopenia inmunológica primaria, esto varía en las diferentes regiones geográficas y en el tiempo. **Anexo 1, Anexo 2 (Estadística INSN-Breña)**

### V-5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS: (3,8,10,24,12,25,26,27,28,19, 29, 31,81, 91)

- **Medio ambiente**
  - La baja tensión de O<sub>2</sub> ambiental en altura (anemia falciforme).
  - Cambios estacionales anteceden a la TIP (primavera)
  - Bajas temperaturas en anemias hemolíticas por crioaglutinina
- **Área geográfica va asociada a**
  - factor genético en las anemias hemolíticas hereditarias. **Anexo3**
  - TIP: No hay una referencia geográfica exacta; se reporta menos frecuente en el África que en otras regiones. No hay factor genético conocido.
  - patología de origen infeccioso (malaria, larva migrans, schistosoma).
- **Estilo de vida**
  - **Actividad física:** debe moderarse y evitar traumatismos en pacientes con TIP
  - Están contraindicados los contrastes yodados en la drepanocitosis.
  - Vacuna triple vírica MMR precedería a la TIP
- **Factor genético** (bibl 81)
  - Determina la manifestación clínica y gravedad del cuadro clínico y del hiperesplenismo
    - de las anemias hemolíticas hereditarias. **Anexo 4a**
    - de enfermedades hereditarias que llevan a esplenomegalia e hiperesplenismo **Anexo 4b**
- **Enfermedad de fondo**

## VI CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

### VI-1. CUADRO CLÍNICO

#### VI-1.1. Signos y Síntomas-(3,20, 25,26,27,28,29)

-La esplenomegalia puede estar ausente (TIP), ser sólo detectada al examen clínico o ser evidente (Malaria, vEB, algunas linfoproliferativas). El paciente puede tener dolor tipo presión en el hipocondrio izquierdo, irradiado al hombro izquierdo y sensación de llenura precoz al comer. La crisis esplenomegálica se manifiesta por dolor abdominal y náuseas; en casos muy extremos habrá ruptura esplénica espontánea. Las limitaciones en la calidad de vida están determinadas ya sea por la citopenia o la esplenomegalia.

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

-Hay disminución de alguna de las 3 series sanguíneas o combinación de ellas que se manifiesta clínicamente como:

- anemia: por cefalea y cansancio, crisis de anemia, anemia crónica, ictericia, coluria.
- -petequias, equimosis en piel y/o mucosas y/o hemorragias en órganos espontáneas, o por traumas leves; hemoperitoneo o hemorragia intracerebral, epistaxis, hipermenorreas (TIP).
- infecciones a repetición.

### VI-1.2. INTERACCIÓN CRONOLÓGICA (1,2,3,8,11,12,27,29,32,33,34,35,51,53)

Varía según el cuadro que ocasiona el hiperesplenismo.

El cuadro clínico puede iniciarse con hidrops fetal (esferocitosis), muerte por anemia neonatal (def de piruvatokinasa; la hepatoesplenomegalia es identificable por US intrauterino) o dentro de las primeras 48 hrs de vida con ictericia, anemia transitoria y esplenomegalia en 50% (esferocitosis); entre los 6 y 24 meses de vida (talasemia), a partir del 5to al 6to mes de vida (anemia falciforme)\*7, en el transcurso del desarrollo de congestión portal y/ o la esplenomegalia de la enfermedad que lleva a secuestro esplénico y activación del sistema retículo endotelial.

De las anemias hemolíticas hereditarias 5 % son casos graves y el 1% requiere esplenectomía. Se presentan como crisis hemolítica aplásica por interferencia infecciosa viral o megaloblástica por falta de folatos, como anemia aguda severa por crisis de secuestro esplénico (drepanocitosis) o como anemia crónica, que en el niño no tratado origina retardo en el desarrollo y crecimiento.

Los casos leves se harán evidentes en el adulto, durante el embarazo, el ejercicio. Entre los 10 y 30 años de edad en las AHH puede presentarse colecistolitiasis/ colelitiasis.

En 75% a 95% de niños mayores con membranopatía habrá esplenomegalia

En la historia natural avanzada de las anemias hemolíticas hereditarias habrá úlceras cutáneas indoloras en piernas, (en maléolos en drepanocitosis).

Ya en lactantes con drepanocitosis se presentan dolores articulares que simulan fiebre o artritis reumatoidea, crisis de dolor, abdomen agudo, crisis del sistema nervioso central, hemiplegias.

Habrán pigmentación marrón de la piel, déficit de masa muscular en pacientes con talasemia, deformaciones óseas y osteoporosis, a largo plazo: HT pulmonar, enfermedad renal crónica, ACV, necrosis séptica, que conllevan mayor riesgo de infección. Los casos no tratados de  $\beta$ Talasemia o los que reciben transfusiones poco frecuentes cuando hay anemia intensa presentan hipertrofia del tejido eritropoyético dentro y fuera de la médula.

Los altos depósitos de Fe resultantes del recambio eritrocítico por hemólisis esplénica, agudizados por las transfusiones llevarán a largo plazo a retardo del desarrollo y la maduración, alteraciones endocrinas y severos daños en los órganos, hemosiderosis miocárdica, especialmente en las hemoglobinopatías, por lo que deben tratarse con quelantes.

\* 7 La hemoglobina F protege al lactante de la falciformación hereditaria hasta el 5to 6to mes, cuando la Hgb F es reemplazada por la Hgb A (67)

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

La enzimopatía eritrocítica clínicamente relevante mas frecuente es la deficiencia de la piruvatoquinasa.

La anemia no tratada, de larga data, es causa de insuficiencia cardíaca, a ello se añade cardiopatía subendocárdica por trombosis e isquemia (anemia drepanocítica) y por depositos de Fe por el alto recambio eritrocitario (talasemia mayor) si no ha recibido tratamiento con quelantes.

La trombocitopenia diagnosticada en niños generalmente entre los 2 y 8 años, remite espontáneamente hasta en el 90 %. De los que perduran más de 6 a 12 meses, los esplenectomizados se curan en el 80 %; el resto llevará una buena calidad de vida y el pequeño grupo refractario seguirá el manejo por hematología con inmunosupresores. La importancia del hiperesplenismo que se origina por congestión esplénica y/o esplenomegalia varía según los órganos comprometidos y los demás aspectos fisiopatológicos de la enfermedad de fondo (Gaucher, Niemann Pick) Ver anexo4b

### VI-2. DIAGNÓSTICO (5,92)

#### VI 2.1. Criterios Diagnósticos

El hiperesplenismo se define como:

- Citopenia circulante \*
- Presencia de los precursores medulares del tipo celular deficiente en la circulación sanguínea
- Ambos fenómenos se corrigen con la esplenectomía.

#### VI 2.2. Diagnóstico Diferencial (17, 24,27,28,38,39,40,41,42,43)

- Citopenia circulante de otra etiología:
  - por hemólisis periférica \*7 Anexo 5
  - trombocitopenia de causas conocidas (20 a 30%) Anexo 6
  - Leucopenia periférica, infecciosa
- Citopenia por aplasia o hipoplasia medular de diferentes etiologías, neoplásica directa  
ataque directo por VIH entre otros.
- Esplenomegalia sin hiperesplenismo

### VI.3. EXAMENES AUXILIARES (8,9,24,28,44,45,46,47,48,60)

#### VI-3.1 Patología Clínica

- **Biometría** hemática completa en todos los casos, con recuento de reticulocitos
- frotis de gota gruesa en lámina de sangre periférica
- Perfil de coagulación básico (Dx dif TIP)
- examen de parásitos, virus, hongos, bacterias, cultivos. \*8
- dosaje de DHL (Anemia falciforme)
- test de Coombs directo (Dx dif AHH/AHÍ).

\*8 ojo: enf hemolítica del RRNN ABO

\*9 helicobacter pylori: prueba del aliento o ag en heces en TIP

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

### VI-3.2. Imágenes

- **Ecografía abdominal**, esplénica, hepática y VVBB (litiasis)  
Ecografía-doppler de las venas porta y esplénica, transcraneal en PTI,  
ecografía fetal: hígado, bazo: (anemia drepanocítica del RN) y/o  
TEM: bazo, hígado:  
RMN: bazo, hígado

### VI-3.3. Exámenes complementarios especializados Anexo 7

- Serán solicitados principalmente por el servicio que trata inicialmente al paciente:  
Hematología, Gastroenterología, Oncología, Medicina Interna/ Pediatría,  
Reumatología  
para el diagnóstico certero de hiperesplenismo y de la patología de fondo.  
El estudio de colagenopatías debe considerarse en pacientes  $\geq 10$  años.

## VI 4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA (III-2) (29,33,38, 87)

### VI 4.1. Medidas Generales y Preventivas

- En el hiperesplenismo asintomático detectado incidentalmente por exámenes de laboratorio  
Referir al especialista para confirmar diagnóstico y seguimiento.
- **En la enfermedad establecida:**  
En la mayoría de los casos leves o leves moderados de hiperesplenismo: observación  
y -----evitar factores de riesgo (V-5), eventualmente manejo médico:  
-administración de folatos en anemias hereditarias  
-suero fisiológico en bolo y mantenimiento en el síndrome torácico agudo  
(drepanocitosis)  
-tratamiento oportunamente de las interurrencias infecciosas, virales  
-manejo de las emergencias: plaquetopenia  $< 10\ 000$ -, sangrados  
-manejo de la enfermedad de fondo.

### VI-4.2. Terapéutica (1,2,3,4,8,10,18,20,35,49)

- En la patología moderada se requerirá soporte médico farmacológico:  
Quelantes en las AAHH  
eventualmente corticoides en TIP Anexo 8  
Manejo y prevención de las complicaciones  
Manejo centrado en la patología de fondo por la especialidad pertinente  
y ocasionalmente de productos hemáticos

**-La indicación quirúrgica en hiperesplenismo** puede estar en discusión:

(bibl18,22,30,37,41,50,51,52,53, 54,57,81,83)

Se indica por ineficacia o efectos secundarios del tratamiento médico (quelantes: dosis de corticoides inaceptablemente altas, contraindicación del uso de corticoides en TIP)

La esplenectomía es **menos cuestionada** en las patologías hematológicas.

Es mas cuestionada en la esplenomegalia congestiva de diversa etiología.

- puede ser una solución paliativa y sólo transitoria al persistir la patología de fondo. (neoplasias)
- puede ser una medida de urgencia: por sangrados masivos

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

- \* puede ser la opción para una mejor calidad de vida, en casos de episodios agudos repetidos de citopenia, dependencia de transfusiones
- puede significar la cura del paciente en un alto porcentaje (esferocitosis, TIP, neutropenia esplénica, trombosis de la vena esplénica) o inducir a la remisión a lo largo de años donde la patología de fondo es menos relevante que el hiperesplenismo (Gaucher 1).

-Existen parámetros para la indicación de esplenectomía: Anexo 9

-En casos de citopenia por otra causa diferente al hiperesplenismo la esplenectomía puede llegar a estar contraindicada o al menos no traer ningún beneficio como en el caso de la hemoglobinuria paroxística nocturna, la plaquetopenia por tirotoxicosis, síndromes hemofagocíticos (mejoría transitoria), la deficiencia de la G6PD.

### **-Manejo preoperatorio:** (19,20,58,59,70)

El diagnóstico de hiperesplenismo y el diagnóstico diferencial con otras citopenias, deben estar definidos.

-Se prepara al paciente como para toda cirugía mayor; incluir perfil hepático y renal en preoperatorio de pacientes con anemia falciforme.

-En las cirugías electivas se inmunizará al menos 2 semanas previas a la intervención contra las diferentes cepas de bacterias capsuladas de *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* además de *Haemophilus influenzae* tipo b. \*9 \*10

-Se intentará aplazar la cirugía hasta que el niño tenga al menos 5 o 6 años de edad. \*11  
De no ser posible se continúa la profilaxis antibiótica.

-El tratamiento especializado de la enfermedad de fondo en los hiperesplenismos continúa hasta el momento de la cirugía para optimizar el estado general del paciente. \*12,\*13

-En casos urgentes muy severos (AHH) se intervienen a los pacientes sin completar la preparación donde la esplenectomía contrarresta la citopenia por ejemplo con Hgb de 6% sin complicaciones.\*14

En sala de operaciones deberá contarse con paquete globular y/ o plaquetas, según la enfermedad causante del hiperesplenismo.

Las plaquetas sólo se administrarán en las TIP en el preoperatorio inmediato eventualmente intraoperatorio, salvo falla terapéutica de la esplenectomía.

\*10 Una inmunodeficiencia por quimio/radioterapia o terapia con corticoides, retrasa la fecha de vacunación por 3 a 6 meses una vez suspendidos estos tratamientos.

\*11 también se inmuniza en esplenectomía parcial, así no exista la experiencia de que se presente infección

\*12 Sin embargo, la edad no es impedimento en casos de citopenia grave, habiéndose incluso esplenectomizado lactentes menores

\*13 Corticoides en TIP, trasfusión hasta alcanzar Hcto 30% en AHH

\*14 En la anemia falciforme el hematocrito preoperatorio no debe sobrepasar el 30% para prevenir el síndrome vasooclusivo; debe incluirse la profilaxis antitrombótica en niños con hemoglobinopatías (anemia falciforme) que han pasado la etapa puberal  
Ojo: en la anemia hemolítica autoinmune, la transfusión preoperatoria podría causar shock anafiláctico por lo que se prefiere realizar la esplenectomía sin transfusión previa

\*15 por inflamación granulomatosa difusa en el lecho esplénico

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

**Técnica:** (1,6,8,10, ,19,20,34,61,62,63,64,65,66,68,69,70,71,72,73;74, 82,84,15,85,86)

En la actualidad el consenso es la esplenectomía laparoscópica, por el menor riesgo de sangrado e infección de sitio operatorio.

La técnica de la esplenectomía puede ser

- Esplenectomía total  
Abierta o Laparoscópica  
Laparoscópica  
"manoasistida"  
con morcelación del bazo,  
semiconvertida: con incisión Pfannenstiel para extracción de bazo  
convertida: en caso de sangrado profuso no indentificable, incoercible
- Esplenectomía parcial: -parcial o subtotal (80 a 90%)  
del polo superior del bazo.  
del polo inferior del bazo.  
Abierta o Laparoscópica                      Anexo 10 sugerencias
- En la anemias hemolíticas hereditarias con colecolitiasis se realiza la  
colecistectomía en el mismo acto operatorio.
- No deben dejarse drenes a menos que se haya lesionado la cola del páncreas, que se  
retiraran a las 24-48hrs
- Debe buscarse los bazos supernumerarios y researlos para evitar recidivas del  
hiperesplenismo. Anexo 11
- Se describen también la embolización arterial parcial y la
- Irradiación

### VI 4.3. Efectos Adversos y Colaterales del Tratamiento

(1, 2,7,8,9,10,12,17,18,30,37,38,52,74, 75,78,100)

- Por transfusiones: depósitos incrementados de Fe, infecciones secundarias
- Por tratamiento farmacológico: consecuencias de la inmuno supresión:  
infecciones, sepsis Anexo14
- Por tratamiento quirúrgico

La principal complicación de la esplenectomía es el riesgo elevado de infección sistémica fulminante secundaria que es mayor a menor edad del paciente.

La infección de la herida y la fiebre se señalan como las complicaciones más frecuentes

- El riesgo de sangrado intraoperatorio está incrementado por la citopenia.
- El abordaje quirúrgico del bazo, ya difícil por su ubicación anatómica, se dificulta más con la esplenomegalia y hay mayor probabilidad de injuria de órganos adyacentes.

## GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

En el postoperatorio inmediato puede haber:

- Sangrado, hemoperitoneo por falla en ligadura de vasos de hilio esplénico. En la hemorragia persistente o recurrente a pesar de la administración de plaquetas, plasma fresco congelado y sangre fresca total, se procederá a la laparotomía.
- Ileo gástrico: se describe en la literatura y según necesidad se indica sonda nasogástrica sólo en el transoperatorio, por las 1<sup>er</sup>as 24 hrs, por 1 a 3 días postoperatorios.
- Por lo arriba descrito puede haber
  - Elevación de amilasas séricas por dos a tres días postesplenectomía
  - Lesión gástrica
- Atelectasia pulmonar basal izquierda, puede acompañarse de derrame pleural pequeño. Es consecuencia de hipoventilación por dolor o irritación diafragmática.  
Es causa de fiebre en el postoperatorio inmediato y puede dar lugar a neumonía.
- La esplenectomía per se produce sólo una depresión transitoria de la inmunidad humoral y permite una adecuada respuesta fagocítica. Anexo 12
- Se describe:
  - "Fiebre esplénica" por 3 días en la literatura especializada, especialmente en la talasemia.<sup>\*14</sup>
- Cambios en serie roja, blanca, trombocitos que no causan morbilidad y desaparecen con el tiempo:
  - -Leucocitosis que llega máximo a 25 000 y se prolonga por meses. Predominarán los granulocitos luego a las pocas semanas linfocitos y monocitos sin otras consecuencias.
  - -Trombocitosis postoperatoria que puede llegar hasta 1 000 000 plaq/mm<sup>3</sup>, generalmente asintomática y se prolonga hasta 1 a 2 semanas para luego normalizarse en niños. Si se prolongara por 2 semanas se da tratamiento con aspirina
  - -serie roja: habrá eritroblastos en sangre periférica o hematíes con cuerpos Howell-Jolly
  - -puede haber hipercoagulabilidad por mucho tiempo en las AHH:

En el postoperatorio mediano (>72 hrs)

Se harán evidentes las complicaciones por lesiones de órganos adyacentes

- puede haber persistencia de amilasaemia y hacerse evidente una lesión pancreática de la cola de páncreas con pancreatitis, fístula pancreática, o la presencia de pseudoquistes de páncreas en la evolución posterior.
- perforación en el ángulo esplénico del colon
- más alejada perforación del diafragma.

32

- GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del
- **BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA**

Puede haber:

- absceso residual, peritonitis y sepsis post esplenectomía que son de frecuencia y gravedad incrementadas en el paciente con hiperesplenismo
- absceso subfrenico que ocurre más a menudo en pacientes inmunosuprimidos. Se detectará por elevación de hemidiafragma izquierdo y nivel hidroaéreo, fiebre, reacción pleural basal izquierda, que causará derrame pleural izquierdo.
- Infección de sitio operatorio (ISO) con riesgo incrementado en las patologías tratadas con con corticoides y medicamentos con efectos inmunosupresores (TIP).

Se describe la Fiebre postesplenectomía de PO 3 a PO13 de origen desconocido  $\leq 38^{\circ}\text{C}$  con remisión espontánea (1,4)

A largo plazo puede haber (2,20,26,35,77,78,79)

- infecciones severas:  
El primer año postesplenectomía se considera el de mayor riesgo postoperatorio.  
-Sepsis en los 2 primeros años postoperatorios, por germen encapsulados que se reducen con vacunación previa (ver manejo preoperatorio).  
reagudización o persistencia del Hiperesplenismo
- Hernia diafragmática
- Vólvulo gástrico
- Trombosis de la vena esplénica
- Esta descrito el Incremento del volumen esplénico postesplenectomia parcial a la ecografía sin traducción clínica

#### VI 4.4. Signos de Alarma (2,10,80)

Tomadas las precauciones correspondientes, los signos de alarma de complicaciones potencialmente mortales son los mismos como luego de cualquier cirugía mayor en el postoperatorio.

Debe prestarse especial atención a:

- hipotensión, compromiso del estado de conciencia, premonitores de colapso circulatorio, que indican infección post esplenectomía fulminante en el postoperatorio.
- sangrado postoperatorio  
La anemia severa que no mejora con la transfusión correspondiente: PG, plaquetas, factores de coagulación requiere reintervención
- ileo gástrico
- disminución del murmullo vesicular pulmonar, disnea, sibilantes, crépitos, investigar atelectasia, neumonía que en estos pacientes lleva a sepsis rápidamente.
- Fiebre:  $38$  y  $39^{\circ}\text{C}$  investigar la causa:  
atelectasia, neumonía de base izquierda (Rx tórax)  
sepsis abdominal \*47, \*48
- Distensión abdominal, vómitos: descartar:
  - pancreatitis,
  - peritonitis,
  - absceso intraperitoneal, absceso residual.

## GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

- Eritema y calor y aumento local de volumen de herida operatoria: indica ISO  
A tener en cuenta: **Las muertes ocurren en las primeras 24 horas.**

### VI 4.5. Criterios de Alta (37)

- Estabilidad hemodinámica
  - Hemograma con valores dentro de rangos normales o evolucionando hacia la normalidad, desaparición de células precursoras.
  - No fiebre
  - Herida operatoria de evolución normal: sin cambios inflamatorios anormales
  - Tolerancia oral del paciente, funciones biológicas normales, buen estado general.
- Alta a las 48 a 72 hrs de la cirugía laparoscópica  
al 4to 5to día de la cirugía convencional
- Contacto con la especialidad de origen para seguimiento y referencia

### VI 4.6. Pronóstico (1,19,21,23-25,32,34)

En relación a:

- Éxito en resolución del hiperesplenismo postesplenectomía: la respuesta de la esplenectomía se observa en 1 a 2 semanas.
- La etiología del hiperesplenismo, la enfermedad de fondo, es determinante. Anexo 13

Inicialmente mejora la calidad de vida que ha tenido hasta entonces el paciente debido al hiperesplenismo. Sin embargo los demás factores de la enfermedad de fondo que persistieran deben seguir siendo manejados por la especialidad y definen el pronóstico.

## VI 5. COMPLICACIONES (efectos colaterales)

**del tratamiento médico:**

- se evitan o reducen con la esplenectomía:
  - depósitos de Fe incrementados por transfusiones numerosas, los que lesionen diversos órganos, incluido el corazón
  - riesgo de sepsis por transfusiones repetidas (AHH)
  - efectos colaterales de la corticoterapia y terapia inmunosupresora (TIP)
 Anexo14
- **de la enfermedad de fondo** (22,59, 66,67,68,79,80)  
deben seguir manejándose en algunas patologías
  - Vasoclusión en anemia drepanocítica iniciada por adhesión de reticulocitos portadores de HbS al endotelio de las vénulas
  - Estado de hipercoagulabilidad multifactorial en las hemoglobinopatías
 Ambos pueden empeorar por mayor trombofilia postesplenectomía total y derivan en isquemia de pulmón, riñón, hueso, e insuficiencia cardíaca en la anemia falciforme y deben tratarse.

30

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

- Mayor propensión a infecciones
  - deben continuar evitándose los factores e riesgo:
    - hipoxia, acidosis, uso de contrastes yodados concentrados en anemia falciforme
- con muy poca frecuencia puede presentarse litiasis vesicular post esplenectomía en esferocitosis
- **de la cirugía(esplenectomía)** (33,58)
  - la principal: sepsis severa por Infección sobreaguda post esplenectomía que deriva en sepsis sistémica fulminante
  - sepsis por meningitis o neumonía fulminante en esplenectomizados. Anexo 15,16, 17,
  - trombofilia postesplenectomía total (se ve en adultos) Anexo18

### VI 6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

#### VI 6.1. CRITERIOS DE REFERENCIA

-a un servicio de cirugía están dados

- por la especialidad que maneja al paciente o
- por urgencia: -anemia muy severa por sangrado que no se estabiliza con transfusiones:
  - sangrado digestivo, ruptura esplénica espontánea
  - sangrado intracerebral
  - crisis de anemia aguda por secuestro esplénico agudo
- Infecciones severas a repetición

#### VI 6.2. CRITERIOS DE CONTRARREFERENCIA (10,37)

-A un servicio de cirugía (tener en cuenta las posibles complicaciones de la cirugía)  
a la semana para control (hgma, eventualmente ecografía),  
10 días: retiro de puntos  
al mes para alta por cirugía.

-A la especialidad: Hematología, Gastroenterología, Pediatría, Reumatología ó Cardiología para controles según esquema, criterio y necesidad de a su patología.  
generalmente es:

1er año trimestral

2do año semestral

a partir del 3er año anual ó según criterio de la especialidad,

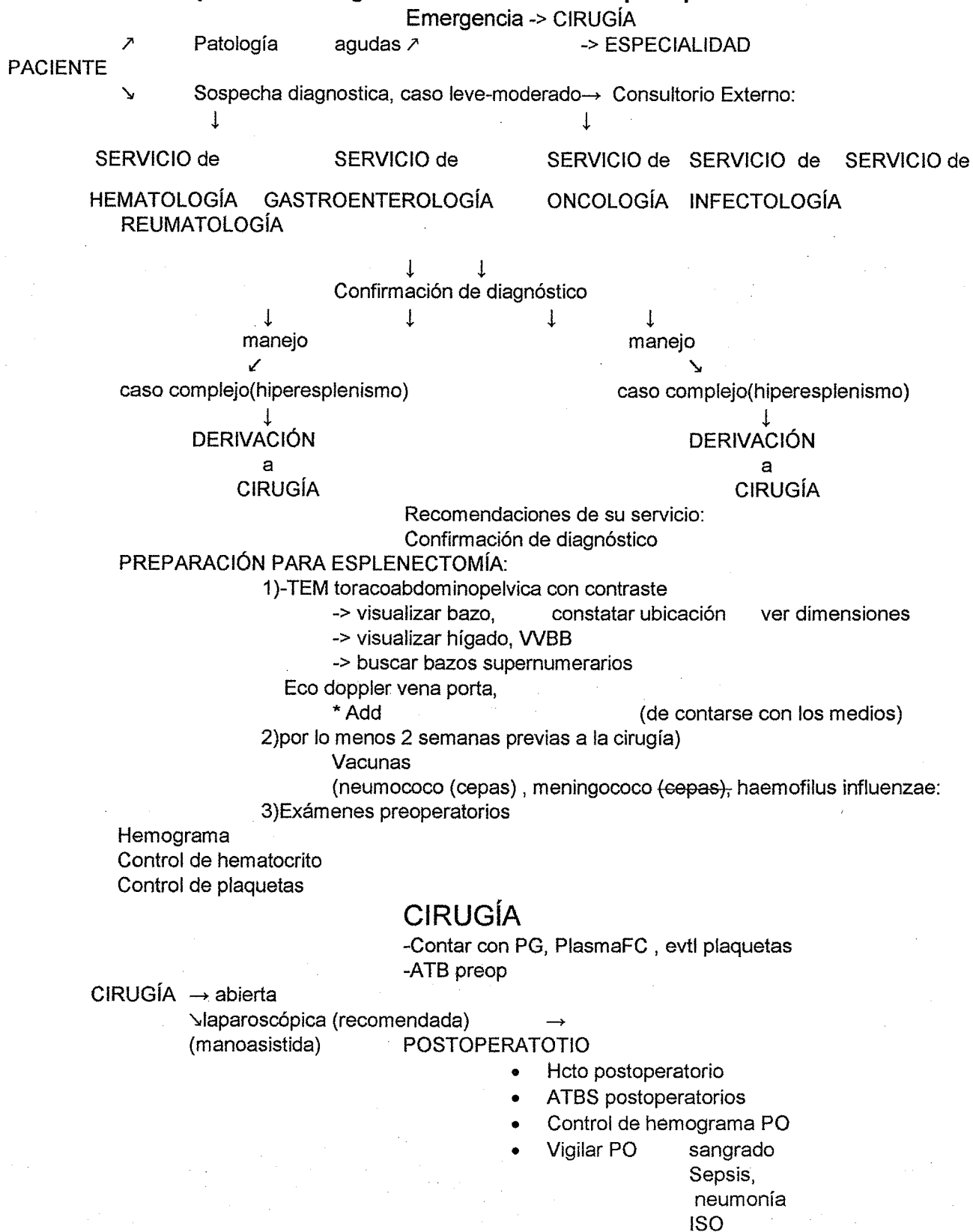
en promedio por 5 años, ocasionalmente toda la niñez, según la patología de por vida

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

MARIO ENRIQUE TABUCHI MATSUMOTO  
C.M.P. 17800 R.N.E. N° 8104  
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA GENERAL

# GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

## VI-7. Esquema 1: Fluxograma del Paciente con Hiperesplenismo

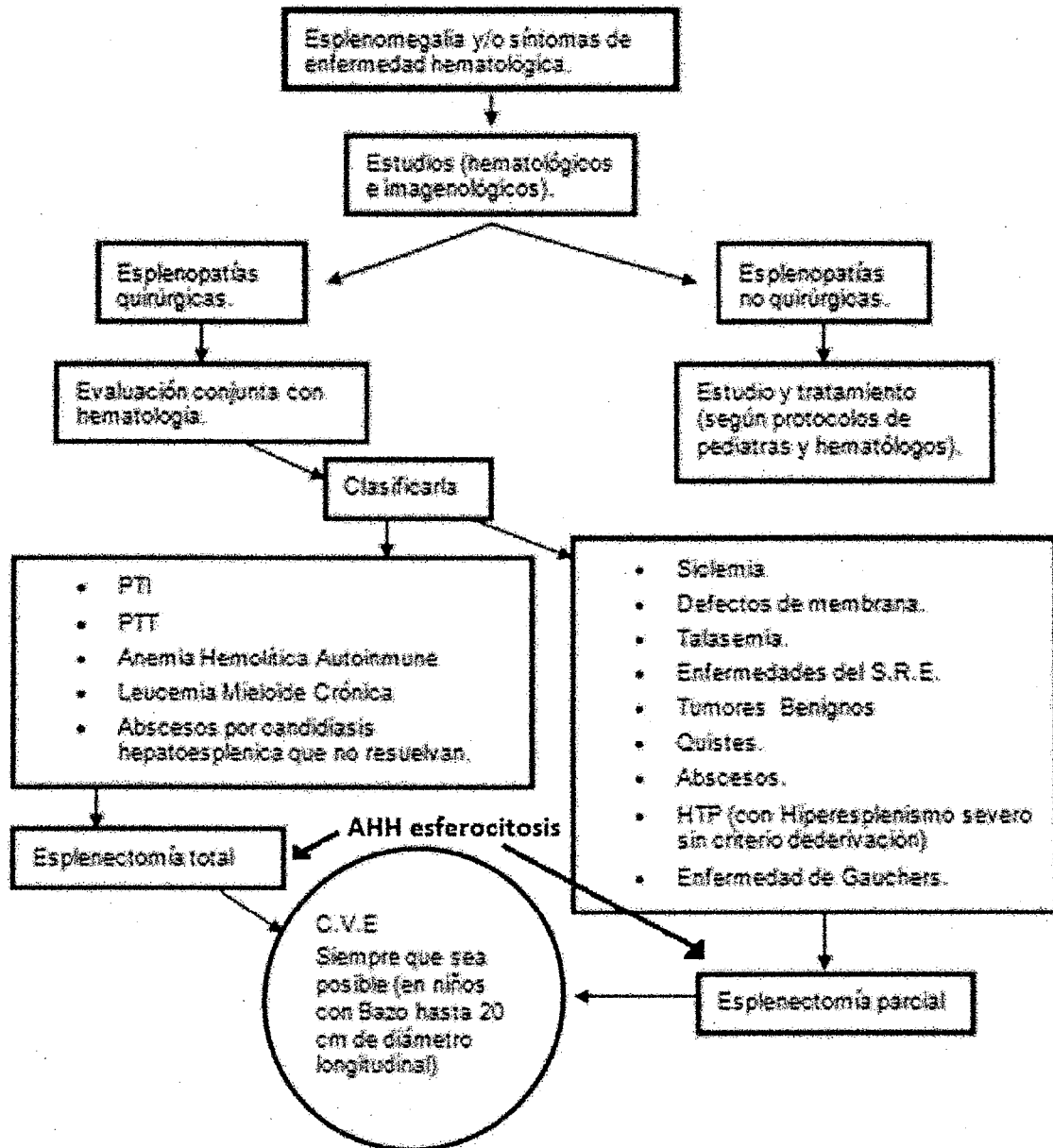


(Esquema propio)

# GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

## VI-7. Esquema 2: Algoritmo de manejo de las Esplenopatías no Traumáticas

### ANEXO 1: ALGORITMO DE TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS ESPLENOPATÍAS QUIRÚRGICAS NO TRAUMÁTICAS.



CVE = Cirugía videoendoscópica

(10)

(\*esferocitosis: Anexo 10)

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

MARIO ENRIQUE TABUCHI MATSUMOTO  
C.M.P. 17800 R.N.E. N° 8104  
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA GENERAL

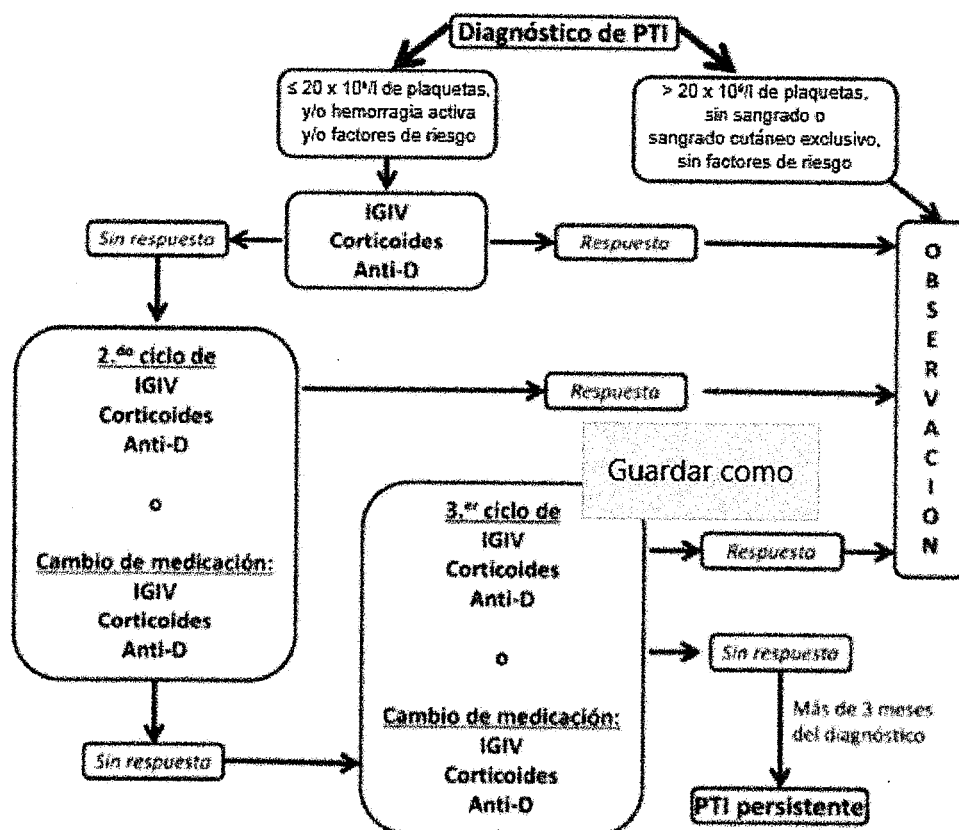
# GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

## VI.7. Esquema N° 3: Algoritmo TIP

Conducta expectante (\*)

En pacientes sin sangrado o con sangrado mínimo  
(solo manifestaciones en piel) y plaquetas  $> 20 \times 10^9/L$

FIGURA 1. Algoritmo para el tratamiento de trombocitopenia inmune de reciente diagnóstico



PTI: trombocitopenia inmune; IGIV: inmunoglobulina G intravenosa.

Fuente propia.

(99)

26

## GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA

### VII. RECOMENDACIONES (58,85,86)

-Tomar la decisión de la esplenectomía con la especialidad que está manejando al paciente tomando en cuenta los avances en el tratamiento, criterios de manejo y los recursos del centro hospitalario.

- Para el manejo quirúrgico

-Cumplir esquema de vacunación contra cepas de *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* antes de la esplenectomía.

-Esplenectomía total, según el centro donde se realiza el manejo o parcial, de preferencia laparoscópica.

-Ligadura concienzuda, cuidado al ligar los vasos cortos, buen control de hemostasia

-Inmediata reintervención en caso de infección/sangrado importantes

-Profilaxis antibiótica post esplenectomía según el caso, hasta por 2 años, hasta por 5 años en las anemias falciformes, Anexo 15

- Para el seguimiento:

-Atención a los signos de alarma

-Pronto tratamiento de interurrencias.

-Iniciar tratamiento antibiótico empírico indicado en complicaciones infecciosas, mientras se contacta a especialista Anexo 16

-Inmunización contra influenza.

-Inmunizaciones al día.

- Para el paciente

-Higiene prolija por parte del paciente

-Evitar viajar a zonas epidemiológicas de riesgo, profilaxis antimalarica, según se requiera.

-Evitar mascotas, reducir contacto con animales

-Antibioticoterapia empírica indicada por facultativo a los primeros signos y síntomas de infección, mientras llega a centro hospitalario.

Antibioticoprofilaxis Anexo 16

Antibioticoterapia profiláctica para extracción dentaria Anexo 19

-Seguir recomendaciones de su especialidad:

Hematología / Gastroenterología / Oncología/ Pediatría ó Medicina Interna / Reumatología

- Para la categorización de intervenciones:

gestionar se cree CIE 9 para esplenectomía laparoscópica\* 1, pues la esplenectomía laparoscópica se realiza desde 1991 en el mundo y desde 1994 en Sudamérica.

- Elaboración de protocolos de tratamiento y manejo para las enfermedades que ocasionan hiperesplenismo quirúrgico por la especialidad pertinente:

Hematología

Gastroenterología

Pediatría

Oncología

Reumatología

2

**GUIA TECNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO del  
BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA**

Elaborado marzo 2021    Fecha de presentación:                      Fecha de Aprobación:  
Periodo de Validez:

**GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO  
BAZO QUIRÚRGICO NO TRAUMÁTICO POR HIPERESPLENISMO EN PEDIATRÍA**

Dra Karin Denegri Willms Cirujana Pediatrica INSN - Breña  
Dra Marlene Diaz Echegaray Cirujana Pediatrica INSN – Breña

Un especial agradecimiento al Ing. Armando Barrientos Achata,  
entonces Jefe del Dpto de Estadística - QDEP  
por su gran ayuda en la búsqueda estadística de la Institución

3 años desde la aprobación

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

  
MARIO ENRIQUE TABUCHI MATSUMOTO  
C.M.P. 17800 R.N.E. N° 8104  
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA GENERAL

## ANEXOS

### Anexo 1: Causas más Frecuentes de Hiperesplenismo Quirúrgico (Región Geográfica/Tiempo) (V-4)

- primero **TIP**, luego leucemia **Chile- 2001** (7)
- primero **TIP**, luego esferocitosis, anemia drepanocítica, talasemia mayor, AHAI, LMC- **Honduras-1999** (31)
- primero **esferocitosis**, luego TIP: **México 2014** (20,82),
- primero **esferocitosis**, luego talasemia, TIP, Sd de Fisher Evans **-Mexico-2007** (23)
- primero **esferocitosis**, luego TIP/HTP **Perú- estadística INSN – 2010-2019**
- primero **esferocitosis**, luego TIP, diseritropoyesis, drepanositosis y talasemia: **España 2018**
- primero **drepanocitosis**, luego esferocitosis **Cuba-2003** (1,22)
- primero **β Talasemia menor**, luego esferocitosis **Argentina -2001** (98)
- primero **esplenomegalia por hipertensión portal** no cirrótica, por Schistosomiasis luego por trastornos hematológicos, luego por leishmaniasis visceral **Egipto-2012** (8)

### Anexo 2: Causas de Esplenectomía - Estadística INSN (V-4)

-En el año 2019 se realizaron 10 esplenectomías totales:

- 3 por esferocitosis** hereditaria,
- 1 por eliptocitosis hereditaria (laparoscópica)
- 1 por anemia falciforme,
- 2 por purpura trombocitopénica autoinmune**,
- 1 por quiste esplénico (laparoscópica),
- 1 por hipertensión portal,
- 1 en que se reporta enfermedad cardíaca hipertensiva sin insuficiencia cardíaca.

-En el año 2018 se realizaron 9 esplenectomías:

- 6 por esferocitosis** hereditaria, 2 de ellas laparoscópicas,
- 1 por talasemia, no especificada, laparoscópica,
- 1 por purpura trombocitopénica no especificada**,
- 1 por enfermedad del bazo, no especificada

-En el año 2017 se realizaron 7 esplenectomías.

- 5 por esferocitosis** hereditaria (2 laparoscópicas)
- 1 por PTI** (laparoscópica),
- 1 por patología referida como hipotonía congénita

-En el año 2016 se realizaron 6 esplenectomías,

- 2 por esferocitosis**,
- 3 por hipertensión portal**
- 1 por histoplasmosis.

-En el año 2015 se realizaron 3 esplenectomías, las 3 por esferocitosis hereditaria.

-En el año 2014 se realizaron 9 esplenectomías:

- 5 por esferocitosis** hereditaria,
- 1 por púrpura trombocitopénica idiopática (lap)
- 3 por hipertensión portal**.

-En el año 2013 se realizaron **3 esplenectomías por esferocitosis** hereditaria.

-En el año 2012 se realizaron **2 esplenectomías por esferocitosis** hereditaria.

-En el año 2011 6 esplenectomías

- 2 por esferocitosis** hereditaria,
- 1 por anemia hemolítica adquirida,
- 2 por hipertensión portal**,
- 1 por hiperesplenismo no especificado, avanzado.

-En el año 2010 se realizaron 2 cirugías: **2 por esferocitosis** hereditaria:

- 1 Esplenectomía, 1 Colectectomía

### Anexo 3 El Área Geográfica Asociada a Factor Genético en AHH y TIP-(V-3)

- Membranopatías eritrocíticas:
  - Esferocitosis hereditaria:  
1 de 2000 RRNNVV con ancestros de Europa del norte. 75 % de transmisión autosómica  
Más frecuente en Europa del norte; variantes en Japón  
Primera causa en frecuencia de anemia congénita.
  - Menos frecuente y con cuadros menos graves: eliptocitosis común en el norte de Europa y este de Asia,
  - Otros: poiquilocitosis, ovalocitosis, la estomatocitosis
- Trombocitopenia inmune primaria aguda:  
Incidencias reportadas de 1 a 4.0-5.3 de cada 100 000 RRNNVV: Dinamarca-> Alemania-> Estados->Unidos->Japón->Inglaterra-> Noruega (reportados 12.5/ 100 000 en Kuwait). Es menos frecuente en el continente Africano (96, 97).  
Incidencia en pediatría ligeramente mayor en varones. No suele ser crónica en niños. La prevalencia es menor 0.4-0.5/ 10 000 por año.
- Talasemia: 4.4 por 10 000 RRNNVV en el mundo al año, afecta a 7% de la población mundial.
  - la talasemia alfa afecta a 5% de la población mundial prevalece en la región del mediterráneo.
  - la beta talasemia (**presentación clínica más severa**) prevalece en el sudeste asiático.
- La anemia falciforme (Hb S): prevalencia mundial de 0.11%.  
Prevalece en el África subsahariana (80%de los casos), es frecuente también en la India, península arábiga y entre gente con ancestros africanos.  
Enfermedad por Hb E: presente en el sudeste asiático, también en la India, península arábiga.
- Deficiencia de la Piruvatocinasa: enzimopatía más frecuente en los EEUUA.
- Enfermedad de Gaucher: presente en Europa Central y Oriental, autosómica recesiva

**Anexo 4ª Tipos de AHH: variedad y base genética, a ser estudiada por el especialista (V-5)**

| <b>Membranopatías: Proteínas y genes alterados</b> |               |                                                                                                                                                    |
|----------------------------------------------------|---------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Proteína deficiencia                               | Gen           | Enfermedad asociada                                                                                                                                |
| Ankirina                                           | ANK1          | <i>Esferocitosis hereditaria</i>                                                                                                                   |
| Banda 3                                            | SLC4A1        | <i>Esferocitosis hereditaria Ovalocitosis del sudeste asiático Estomatocitosis hereditaria Acantocitosis hereditaria Hydrops fetalis no inmune</i> |
| $\alpha$ -espectrina                               | SPTA1         | <i>Eliptocitosis hereditaria Piroptocitosis hereditaria Esferocitosis hereditaria Hydrops fetalis no inmune</i>                                    |
| $\beta$ -espectrina                                | SPTB          | <i>Esferocitosis hereditaria Eliptocitosis hereditaria Piroptocitosis hereditaria Hydrops fetalis no inmune</i>                                    |
| Proteína 4.2                                       | EPB42 (Japon) | <i>Esferocitosis hereditaria</i>                                                                                                                   |
| Proteína 4.1                                       | EPB41         | <i>Eliptocitosis hereditaria</i>                                                                                                                   |
| Gluciforina C                                      | GYPC          | <i>Eliptocitosis hereditaria</i>                                                                                                                   |

| <b>Hemoglobinopatías-</b>                                                    |                                    | <b>globinas Alelos</b>                                |                                                                                                                                              |
|------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------|-------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Trastorno                                                                    |                                    | Anomalia genética                                     | Fenotipo clínico                                                                                                                             |
| <b><math>\beta</math>-t<br/>a<br/>l<br/>a<br/>s<br/>e<br/>m<br/>i<br/>a</b>  | Talasemia mayor (anemia de Cooley) | $\beta^0/\beta^0$ y $\beta^+/\beta^0$                 | Hemólisis y anemia grave, eritropoyesis ineficaz, Dependencia de transfusiones, Sobrecarga férrica                                           |
|                                                                              | Talasemia intermedia               | $\beta^0/\beta^+$ y $\beta^0/\beta^{\text{variante}}$ | Hemólisis moderada Anemia intensa En ocasiones dependiente de transfusiones Sobrecarga férrica                                               |
|                                                                              | Talasemia menor (rasgo)            | $\beta^0/\beta$ ó $\beta^+/\beta$                     | Microcitosis Anemia leve                                                                                                                     |
| <b><math>\alpha</math>-t<br/>a<br/>l<br/>a<br/>s<br/>e<br/>m<br/>i<br/>a</b> | Portador silente                   | $(-\alpha/\alpha)$                                    | Asintomático con hemograma normal                                                                                                            |
|                                                                              | Rasgo $\alpha$ -talasemia          | $(-\alpha/-\alpha)$ ó $(--/\alpha\alpha)$             | Microcitosis y anemia leve                                                                                                                   |
|                                                                              | Hemoglobina H                      | $(--/-\alpha)$                                        | Anemia hemolítica crónica no dependiente de transfusiones Cuerpos de Heinz HbH ( $\beta_4$ ) 40% y HbA1 un 60%                               |
|                                                                              | Hidrops fetalis                    | $(--/--)$                                             | Anemia grave IC fetal con anasarca intrauterina Muerte intrauterina o al nacimiento Sólo produce Hb H ( $\beta_4$ ) o Hb Bart ( $\gamma_4$ ) |

De: Andreoli T, Carpenter C, et al Essentials of Medicine 7th ed. Philadelphia; Saunders; 2007

| <b>Hemoglobinopatías estructurales</b>                                         |      |            |                                                                                                             |
|--------------------------------------------------------------------------------|------|------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| No tienen anemia drepanocítica                                                 |      |            |                                                                                                             |
| Gen                                                                            |      |            |                                                                                                             |
| A + A                                                                          | (AA) |            | No portador                                                                                                 |
| A + S                                                                          | (AS) |            | Portador del gen Hb S = "rasgo S"                                                                           |
| A + C-                                                                         | AC-  |            | Portador del gen Hb C                                                                                       |
| Sí tienen anemia drepanocítica                                                 |      |            |                                                                                                             |
| S + S                                                                          | SS   | 65 % niños | Tipo mas grave                                                                                              |
| S + C                                                                          | SC   | 25% niños  | Leve a moderado, Los síntomas se desarrollan posteriormente en la niñez, pueden llegar a ser graves tipo SS |
| <b>Mixto: Talasemia falciforme = S + rasgo de <math>\beta</math>-talasemia</b> |      |            |                                                                                                             |
| Talasemia falciforme $\beta^0$                                                 |      | 8% niños   | Similar a anemia SS                                                                                         |
| Talasemia falciforme $\beta^+$                                                 |      | 2% niños   | Leve generalmente, pero de amplio espectro de variación                                                     |

**Anexo 4b enfermedades genéticas de Depósito que cursan con hiperesplenismo (V-5)**

Enfermedad de **Gaucher**, déficit de enzima  $\beta$  glucosidasa con acumulación de glucocerbrósidos en el sistema retículo endotelial.

Puede presentarse como anemia hemolítica (tipo 1)

**Tipo 1 esplenomegalia, anemia, plaquetopenia**, enfermedad ósea frecuente en asquenazíes, autosómica recesiva

Tipo 2 (grave) inicio en lactantes compromiso neurológico grave. Muerte temprana

Tipo 3 (intermedio) enfermedad hepática, esplénica, cerebral.

Enfermedad de **Niemann Pick tipo C**: esplenomegalia aislada.

**Anexo 5 Ejemplos de Anemias hemolíticas adquiridas (VI-2.2)**

|                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| periféricas                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| <b>Por medicamentos</b>             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| <b>Mecánicas:</b><br>(traumáticas): | por hemólisis intravascular por fuerza de cizallamiento por turbulencia intravascular:<br>Microangiopática:<br>SUH,<br>hemangioma gigante,<br>CID secundaria a proceso de consumo en sepsis malignidad,<br>complicaciones del embarazo (HTA de trauma, de cirugía<br>Prótesis: válvulas cardíacas mecánicas o estenóticas o disfuncionales<br>PTI<br>HELLP<br>Raros: hemoglobinuria de la marcha, por karate, natación, tocar cajón musical                        |
| <b>Infecciosa:</b>                  | <b>Parasitaria:</b> malaria                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| <b>Tóxica</b>                       | -Agentes oxidantes<br>-Arsénico<br>-Ingesta excesiva de alcohol: produce hemólisis y estomatocitos                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| <b>Hipofosfatemia</b>               | el eritrocito agota reservas de ATP y se hace rígido e inflexible                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| <b>Deficiencia de Fe</b>            | Dx diferencial: alfa talasemia                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| <b>Agentes físicos</b>              | quemaduras graves                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| esplénicas                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| <b>Inmunes:</b>                     | -Autoinmunes por anticuerpos calientes / fríos<br>-Isoinmunes: ojo: enf hemolítica del RRNN ABO (23,75).<br>-Síndrome de Fisher-Evans o de Evans<br>es la manifestación de una anemia hemolítica inmunitaria que puede ser simultánea o subsecuente a trombocitopenia inmunitaria; puede acompañarse de neutropenia inmunitaria. Se estima que de 0.8 a 4% de los pacientes con trombocitopenia inmunitaria o anemia hemolítica inmunitaria padecen este síndrome. |

**Anexo 6: Otras causas de trombocitopenia:** Si la trombocitopenia se acompaña de anemia y/o leucopenia, deberán descartarse otras causas diferentes del hiperesplenismo. (VI-2.2)

|                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>-METÁSTASIS CARCINOMATOSA INTRAVASCULAR</b><br><b>Raro: raro: lesiones metastásicas vasculares</b> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>-POR DROGAS</b>                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Acción directa: Ritocetina, inducida por fármacos: tiazidas, estrógenos, Toxicidad por alcohol, Tóxicos ambientales, productos herbolarios                                                                                                                                  |
| <b>-Déficit de vit B12, ácido fólico</b>                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>-POR DISMINUCIÓN EN LA PRODUCCIÓN</b>                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Secundarias a infección viral o vacunación<br>-Leves a moderadas: rubeola, paperas, varicela, parvovirus, Hepatitis C, virus EB<br>-HIV: causa daño directo al megacariocito<br>quimioterapia, radioterapia, uso de cloranfenicol                                           |
| <b>-Enfermedades autoinmunes mediadas por ACS o linfocitos</b>                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Lupus E S,                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| <b>-Por falla primaria medular congénita</b>                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | -Anemia de Fanconi; las demás citopenias aparecen después-anemia aplásica,                                                                                                                                                                                                  |
| o aplasia megacariocítica adquirida                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Infiltración Medular difusa de distinta índole:                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>-síndromes de insuficiencia medular (n0)</b>                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>• leucemias, linfoomas, linfoma no Hodgkin</li> <li>• mieloma múltiple,</li> <li>• carcinomatosis, granulomatosis</li> </ul>                                                                                                         |
| <b>-INCREMENTO DE DESTRUCCIÓN por</b>                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | CID PTT, SUH HELP (gestantes): anemia hemolítica con transaminasas elevadas y plaquetas disminuidas, By pass cardiopulmonar Kassabach Meritt (por secuestro en hemangioma cavernoso gigante primario,), grandes aneurismas aórticos, raro: lesiones metastásicas vasculares |
| <b>DESTRUCCIÓN MEDIADA POR ACS: (90%)</b>                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Heparina, quinina, quinidina, ácido valproico<br>Destrucción autoinmune posttransfusión neonatal (ag PIA 1), post trasplante<br>Síndrome antifosfolipídico primario o secundario                                                                                            |
| <b>Infecciones</b>                                                                                    | <b>virales</b><br>bacterianas<br>hemoparasitos                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | HIV, HCV, Mononucleosis i, Citomegalovirus, TBC Brucella, Helicobacter pilori, Malaria                                                                                                                                                                                      |
| <b>Leucemias, linfoomas, Ca pulmón Ca ovario</b>                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>Trombocitopatías hereditarias:</b>                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | trombocitopenia amegacariocítica congénita, Síndrome de Bernard Soulier, Enfermedad von Willebrand II, Enfermedades relacionadas a MYH9, trombocitopenia con ausencia de radio                                                                                              |
| <b>Trombocitopenia por talasemia ligada a cromosoma X similar a talasemia beta</b>                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>Otros:</b>                                                                                         | Trombocitopenia gestacional (indistinguible del TIP clásico; transitoria del embarazo: disminución mayor que la disminución común en el embarazo<br>Trombocitopenia idiopática transitoria (100 000/mm <sup>3</sup> )<br>Trombocitopenia secundaria a tirotoxicosis<br>Trombocitopenia en recién nacidos de madres diagnosticadas durante o antes del embarazo, aparentemente curadas por pasaje de anticuerpos maternos, se resuelve a las 2 semanas de vida |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>Esfuerzo físico exigente</b>                                                                       | Trombocitopenia de la marcha, tocar cajón, del ejercicio, quemaduras, transitoria del RN                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>Pseudotrombocitopenia (laboratorio)</b>                                                            | aglutininas contra las plaquetas, que se activan en presencia del EDTA; hasta en 0,1% de la población<br>se ve con más frecuencia con el uso de los equipos automatizados, uso de EDTA como anticoagulante.                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                             |

**Anexo 7 Exámenes Complementarios a realizarse por la Especialidad Correspondiente (VI-3)**

- velocidad de sedimentación de glóbulos rojos,
- test de Coombs (Dx dif AHH / AHÍ, AHA).
- perfil hepático:
  - (bilirrubina indirecta↑ = hemolisis: AHH/AHI)

|                                                                                                                                                                                                                                                      |               |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|
| <ul style="list-style-type: none"><li>○ albuminemia ↓</li><li>○ T' protrombina↑</li><li>○ bilirrubina D e I ↑ = insuf hepática,</li><li>○ Transaminasas ↑&gt; = daño hepático</li><li>○ gamma glutamiltranspeptidasa↑, FFAA↑} = colestasis</li></ul> | =>hepatopatía |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|

- dosaje de DHL ↑+ ácido úrico ↑ (=>diagnóstico tumores)

**confirmatorios del diagnóstico de hiperesplenismo**

- biopsia de bazo:senos esplénicos (congestivos)=> confirmar hiperesplenismo
- estímulo con epinefrina para Dx hiperesplenismo por secuestro (55)
- exámenes con radioisótopos:
  - Cr51: evaluación de tiempo de vida de eritrocitos (48)
  - Cr 51 o Indium111/ In 114 rastreo de plaquetas (12,58)
  - Cr51, Tc 99 detección de focos ectópicos de hematopoyesis extramedular (casos avanzados, adultos)
  - Densitometría ósea: detecta osteoporosis secundaria a eritropoyesis incrementada en médula ósea

**confirmación de hiperesplenismo y determinación de la etiología**

- Aspirado de médula ósea diagnóstico de hiperesplenismo y su etiología:
  - >Leucemia, linfoma, enfermedad neoplásica mieloproliferativa,
  - >enfermedad de deposito
  - >infección diseminada por hongos o micobacterias

**determinación de la etiología infecciosa del hiperesplenismo**

- serología (acs séricos) enfermedades virales: HCV, HIV, VEB, CMV; parasit:Txpl,
- cultivos: bacterias, hongos

**exámenes específicos para diagnóstico (anticuerpos, lgs, prots, facts:**

- -Acs antinucleares = LES (TIP)
- Dosaje Inmunoglobulinas: subclases linfocitos (Dx inmunodeficiencia)
- estudios trombofilias: prot C, S, antitrombina, resistencia a prot C, fact V Leiden, gen de protrombina G20219A, acs antifosfolípidicos, anticardiolipina,
  - Mutación Jak2 (V617F)-> sospecha de mielofibrosis primaria o policitemia vera o trombocitemia primaria (neoplasia mieloproliferativa cromosoma filadelfia negativa)

**para diagnóstico diferencial:**

Dosaje sérico de medicamentos y sustancias

Definición de origen, causa de esplenomegalia congestiva y diagnóstico diferencial.

- Hepática: biopsia hepática para confirmación de cirrosis, Dx de etiología
- Perfil tiroideo (hipertiroidismo), acs antitiroideos
- Examen cardiológico (causa de esplenomegalia congestiva).

**Específicos de la anemia hemolítica**

- Haptoglobinas (anemia drepanocítica)
- Hemoglobinuria,
- Hemosiderurea

## **Talasemias y Hemoglobinopatías -identificar y cuantificar las distintas hemoglobinas.**

### **Técnicas:**

1. Pruebas citológicas: técnica de Kleihauer para HbF, cuerpos de inclusión de Heinz
2. Pruebas de desnaturalización: cuantificar HbF, hemoglobinas inestables
3. Electroforesis de hemoglobinas, estudio por isoelectroenfoque y cromatografía (Drepanocitosis)
4. Métodos radioisotópicos: síntesis de las cadenas de globina.
5. Prueba de falciformación para HbS.
6. Análisis del ácido desoxirribonucleico (ADN) para diagnóstico prenatal.

### **Específicos para TIP Dx dif**

la punción y/o biopsia de la médula ósea

estudios de funcionalidad plaquetaria

microscopía electrónica, detección de la mutación a nivel molecular.

## **Anexo 8 Criterio de inicio de tratamiento en TIP (VI-4.2)**

Trombocitopenias de:

$\leq 30\,000$  plaq/ mm<sup>3</sup> + **criterio clínico:**

-hemorragia activa y/o

-factores de riesgo:

traumatismo craneoencefálico, politraumatismo  
uso, de antiagregantes en los 7-10 días previos,  
coagulopatía asociada, vasculitis

- $<20\,000$  plaq/ mm, donde la vida media de las plaquetas esta reducida a minutos}

**independientemente** de la presencia de hemorragia

## **Anexo 9**

Algunos parámetros guía para la indicación de esplenectomía: (VI-4.2)

- Esferocitosis: Hb menor de 8 g/dl o moderada **sintomática** con Hb 8-10%; ó requerimiento de  $\geq 3$  transfusiones al año
- Talasemia: requerimiento anual de transfusiones mayor de 200 a 220ml de paquete globular (PG=Hcto 70%) / kg de peso del paciente
- Drepanocitosis: antes de 2da crisis de una anemia aguda por secuestro esplénico ó Hb debajo de 10mg/ % y conteo de reticulocitos sobre 10 %.
- TIP: -casos crónicos sintomáticos, que no remiten a los 12 meses y presentan menos de 20 000 plaquetas/ mm<sup>3</sup>. Está indicada la esplenectomía total  
Otros: -Enfermedad por más de 3 meses que no mejora con tratamiento de corticoides  
->esplenectomía total.  
-hemorragia intracraneana, presente en 0,1 % y el 0,5 % (causa casi excluyente de muerte)
- Esplenomegalia sintomática (55,22)
- En todos los casos la decisión terapéutica es individualizada para cada paciente.

**Anexo 10** Sugerencias para el manejo quirúrgico (VI-4.2)

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>TIP</b><br>ENFERMEDAD DE GAUCHER<br><b>ESFEROCITOSIS</b><br>ELIPTOSITOSIS HEREDITARIA<br>POIQUILOCITOSIS HEREDITARIA<br><br><b>B TALASEMIA HOMOCIGÓTICA,</b><br><b>=ANEMIA DE COOLEY=TALASEMIA</b><br><b>MAYOR.</b><br><br>ENFERMEDAD DE HODKING<br>Grados 2 y 3<br>Grado 4 (mal Px)<br>-> Tto<br><br>esplenomegalias congestivas | <b>ESPLENECTOMIA TOTAL</b><br><b>ESPLENECTOMÍA PARCIAL</b><br><b>ESPLENECTOMÍA, PARCIAL / TOTAL</b><br>Esplenectomía parcial.<br>Esplenectomía parcial.<br><br>Esplenectomía parcial.<br><br>no esplenectomía<br>Qx exploradora diagnóstica Tto médico<br>Biopsia ganglionar; ya no es posible la cirugía<br>radioterapia reduce la función esplénica similar<br>a esplenectomía, dejar el bazo para proteger<br>riñón y base-pulmón Izq, estómago<br><br><b>ESPLENECTOMÍA PARCIAL subtotal</b> |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

**Anexo 11** Ubicaciones de Bazos Supernumerarios: (VI-4.2)

Hilio esplénico (más común),  
Ligamento gastro-esplénico, ligamento espleno-renal,  
Cola del páncreas, espacio esplenorrenal (posición suprarrenal)  
Menos frecuente: epiplón mayor, mesenterio, pared gástrica o intestinal, intrapancreático,  
pelvis, anexial, escroto,  
Muy raro: intratorácico

**Anexo 12** Causas esplénicas de aumento del riesgo de infección post esplenectomía: (VI-4.3)

1. Disminuye la IgA, IgM, IgG.
2. Disminuye la síntesis de anticuerpos.
3. Disminuyen los Linfocitos y Fitoaglutininas.
4. Disminuyen los Neutrófilos, Polimorfos y Citoquinas.
5. La activación del complemento es deficiente  
La capacidad de fagocitosis queda preservada

**Anexo 13** Pronóstico Postesplenectomía (VI-4.6)

**TIP:** El porcentaje general de cura es de 80%

- Los niños menores de 12 meses con enfermedad de corta duración de la enfermedad; tienen 90 % de porcentaje de curación.-No hay otros factores pronósticos.
- En los niños mayores de 1 año de vida, el recuento plaquetario inicial  $< 10 \times 10^9/\text{ml}$  y antecedente de infección precedente en las 4 semanas previas son factores de pronóstico favorable.
- Los pacientes  $\geq 9$  años de edad, la enfermedad pasa a la cronicidad en más del 50 % de los casos.
- La muerte, debida a un sangrado grave—casi exclusivamente, la hemorragia intracraneal, se observa en alrededor del 0,2 % (oscila entre el 0,1 % y el 0,5 %) de los pacientes.

Los pacientes crónicos operados tienen una remisión del 80% que se completa a los 2 a 3 meses.

Entre el 20 % y el 30 % de los pacientes con enfermedad crónica alcanzan la remisión sin tratamiento hasta varios años después del diagnóstico.

El Pronóstico inmediato postesplenectomía es como sigue:

**Pronóstico posoperatorio/conteo plaquetario**

Al día siguiente de operado:

Buen pronóstico: mayor de 50 000 plaq/ mm<sup>3</sup>.

-Peor pronóstico: menor de 50 000 plaq/ mm<sup>3</sup>.

A los 14 días de postoperatorio:

Buen pronóstico: mayor de 50 000 plaq/ mm<sup>3</sup>.

Peor pronóstico: menor de 20 000 plaq/ mm<sup>3</sup>.

**Esferocitosis:** La cura se logra en el mayor porcentaje, no se logra en 5%, pero hay mejoría de la calidad de vida.

**Hemoglobinopatías:** Persiste trombo-isquemia y con ello el riesgo incrementado de infección; los pacientes requerirán seguimiento y manejo por hematología

**Gaucher tipo 1:** Muy buen pronóstico a diferencia del tipo 2 y 3

**Anexo 14 COMPLICACIONES (efectos colaterales) del tratamiento médico: (VI-5)**

- de la corticoterapia y terapia inmunosupresora (TIP): osteoporosis, síndrome de Cushing, hipertensión arterial, hiperglucemia, cataratas, psicosis, otros.
- IGIV: Reacciones alérgicas, shock anafiláctico, meningitis aséptica, cefalea, transmisión de agentes infecciosos, otros. •
- Inmunoglobulina anti-D: Reacciones alérgicas, hemólisis masiva, transmisión de agentes infecciosos, otros. •
- Eltrombopag: Trastornos gastrointestinales, elevación de transaminasas, tromboembolismo, cataratas, mielofibrosis, nefrotoxicidad, otros.
- Agentes quelantes: depósitos daño tisular

**Anexo 15 Criterios de antibioticoprofilaxis (VI-5)**

Con la vacunación previa, la protección no está garantizada, por ello en niños menores se recomienda antibioticoprofilaxis diaria, hasta los 5 años, sobre todo **en los 2 a 3 primeros años** postesplenectomía, **como mínimo 5 años en la drepanocitosis**. en caso de enfermedad maligna de fondo, se recomienda extender la quimioprofilaxis hasta los 14 años o de por vida (enfermedades linfoproliferativas de fondo). (58)

**Anexo 16: Esquemas de antibioticoprofilaxis (VI-5)**

Los criterios varían: Las guías británicas recomiendan tratamiento de por vida.

En el Instituto de Hematología e Inmunología de La Habana Cuba se realiza por 3 años PO.

El esquema es el siguiente:

- profilaxis mensual con penicilina benzatínica por vía intramuscular
- con Penicilina V o Amoxicilina por vía oral
- en caso de alergia a betalactámicos: ->con macrólidos:
  - Azitromicina 250mg dosis semanal en menores de 5 años,  
500 mg dosis semanal en mayores de 5 años  
que no cubren adecuadamente neumococos resistentes a la penicilina o
  - Claritromicina 250 a 500 mg / día

Un esquema alternativo es

- Amoxicilina con Ácido Clavulánico (250 /62,5) 10 mg / Kg peso 1 vez al día en menores de 5 años
- Amoxicilina con Ácido Clavulánico (500/125) una vez al día en mayores de 5 años

En sepsis fulminante:

Ceftriaxona o Cefotaxima (3era generación) ó Cefepime hasta obtener antibiograma

En postoperados por esplenectomía luego de una infección por neumococo:

|                                                                         |                                                                                  |
|-------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------|
| menores de 16 a ó<br>mayores de 50 a ó<br>PO por neoplasia hematológica | Penicilina de por vida<br>en caso de alergia a la Penicilina:<br>-> Eritromicina |
|-------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------|

**anexo 17** Organismos causantes de sepsis postesplenectomía (VI-5)

- Streptococcus pneumoniae (50 a 90%) sin estar documentada predominancia de algún serotipo: no hay diferencia en la incidencia entre ISPE y neumonía en otras circunstancias,
- Haemophilus influenzae tipo b y
- Neisseria meningitidis (25%)
- Causantes menos frecuentes: E coli, Pseudomona aeruginosa, Capnocytophaga canimorsus (por mordedura de perros), Staphilococcus
- Raro: Enterococcus sp, bacteroides sp, Bartonella sp.

**Anexo 18** Trombocitosis post esplenectomía, (VI-5)

- no se suele ver en niños (se ve en adultos)
- si el conteo de plaquetas es menor de 1000 000/mm<sup>3</sup> sin trombosis, no requiere tratamiento,
- si supera estas cifras: ASA 300 mg/día, clorambucil;
- si presenta trombosis se administrará heparina
- nunca administrar ASA y heparina simultáneamente.

**Anexo 19** (VII)

-Profilaxis antibiótica antes de extracción dentaria:

- 1g Amoxicilina VO ó 1gCeftriaxona IM
- en caso de alergia a Penicilina: Levofloxacin 500 mg VO ó  
Moxifloxacin 400 mg VO

Nota: la bibliografía correspondiente se encuentra enumerada en cada capítulo del texto

## Glosario, Siglas, Sinonimia

**Bazo** órgano solido intraperitoneal que tiene 2 funciones principales:

- hematológica (pulpa roja): Entre las que están las de reservorio y fagocitosis, ambas se complementan para mantener el número adecuado de elementos formes en la circulación sanguínea en condiciones normales
- inmunológica (pulpa blanca)

**Hiperesplenismo oculto:** aquel en el que el buen estado del paciente permite que la médula ósea compense la rápida destrucción de los elementos formes, hasta que una intercurencia infecciosa (viral) interfiere con la función normal de la médula ósea y pone el hiperesplenismo de manifiesto (aparece anemia/ plaquetopenia/ leucopenia)

**Focos hematopoyeticos extramedulares:** se encuentran en casos muy avanzados no tratados y adultos con anemia hemolítica crónica. Son paraespinales torácicos posteriores, en el hilio renal, hepáticos, esplénicos

### AHH: anemia hemolítica hereditaria

Existen 3 tipos:

**-Membranopatías:** alteraciones de la membrana eritrocítica

**esferocitosis:** son la causa más frecuente de anemia congénita. Más de 75 % de casos son transmitidos de forma autosómica dominante, el resto de forma recesiva (que es menos grave).

menos frecuentes:

- eliptocitosis sinónimo= ovalocitosis,
- pyropoiquilocitosis,
- estomatocitosis

**-Hemoglobinopatías**

- **estructurales por alteraciones** estructurales por defecto de la globina que también compromete la membrana del eritrocito  
**alteración de la proteína: S (= drepanocitosis),**

menos frecuentes: por las proteínas C, D(Punjab), E,

- **por defectos de la de la alfa hemoglobina o de la beta hemoglobina:**  
**las alfa-y betatalasemias (más severa)**
- **formas mixtas de las 2 anteriores: la S talasemia, clínicamente una hemoglobinopatía S**

**-Enzimopatías trastornos metabólicos del eritrocito por deficiencia de la**

- G6PD: tipos: A, favismo= fabismo, variante Canton (hemólisis intravascular)
- **Piruvatocinasa eritrocítica (hemólisis extravascular)**
- la hexoquinasa isoforma (HK1-R) (muy rara, apenas 19 casos descritos en el mundo).

Sinonimia:

Esferocitosis = microesferocitosis

Eliptocitosis = ovalocitosis,

Drepanocitosis (gr) =

anemia falciforme(lat) =

sickle cell anemia (ingl)=

meniscocitosis (Cuba)

βTalasemia severa=

talasemia homocigótica  
anemia de Cooley,  
talasemia mayor.

Estomatocitos: línea transversa en el eritrocito

## **AHI anemia hemolítica inmune**

### **AHAI: anemia hemolítica autoinmune**

**TIP=** Trombocitopenia Inmune Primaria (desde 2010), < 100 000 plaq/cc, etiología no definida,

antes: PTI (D 69): Púrpura Trombocitopénica Idiopática, nombre muy usado aun en la actualidad; en la bibliografía se le denomina también púrpura trombocitopénica inmunológica, púrpura trombocitopénica inmune primaria, otros púrpura trombocitopénica autoinmune o secundaria (es diagnóstico por exclusión; representa 70% - 80% de trombocitopenias)

#### **Variantes**

- -Post infecciosa en el niño  
Las trombocitopenias se presentan coincidentemente luego de un proceso viral, al cual se atribuye una reacción autoinmune hacia las plaquetas.
- -Crónica o del adulto ó enfermedad de Werlhoff  
-PTI del embarazo 1/1000 y 1/ 10 000;  
representa el 3-5 % de las plaquetopenias durante el embarazo  
-PTI crónica = > de 6 meses de enfermedad (31)

#### **Fases de la PTI**

- Reciente < 3 meses
- Persistente: 3 a 6:meses de evolución desde el Dx; posibilidad de remisión espontánea
- Crónica > 12 meses de evolución
- Grave hemorragia importante que obliga a inicio o modificación terapéuticas

#### **Tipo según Respuesta al Tratamiento:**

- Remisión completa: > 100 000 plaq /cc, ausencia de hemorragia
- Respuesta: >= 30 000 plaquetas incremento en más de 2 veces el valor inicial, ausencia de hemorragias
- No respuesta  
< 30 000 plaquetas/cc, incremento menor a 2x cifra basal, hemorragia recuento < 100 000 plaq luego de remisión completa o recuento < 30 000 plaq/cc o menos de 2 x recuento basal ó hemorragia con respuesta previa
- Corticodependencia: necesidad de dosis repetidas de corticoterapia para mantener recuento plaquetario >= 30 000 / mm<sup>3</sup> o evitar hemorragia
- Refractaria: no respuesta o pérdida de respuesta luego de esplenectomía, requiriéndose continuar manejo médico para evitar la hemorragia grave:
  - Corticoides: prednisona-> dexametasona->
  - Inmunoglobulinas: IV 1g/d x 2d -> 2g/d x 2 a 4 d, que dan respuesta por 2 a 6 semanas solamente.

**Dx** = diagnóstico

**Dx dif** = diagnóstico diferencial

**MO** = Médula ósea

**Biometría hemática**=Hemograma

**Esplenosis**= siembra de tejido esplénico intraperitoneal

**Bazo supernumerario** = bazo adicional de posición ectópica

**Malaria** = paludismo

**Leishmaniasis visceral** =Kala Azar

**ISO:** Infección de sitio operatorio

**ISPE:** Infección por *Streptococcus pneumoniae* post esplenectomía

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

MARIO ENRIQUE TABUCHI MATSUMOTO  
C.M.P. 17800 R.N.E. N° 8104  
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA GENERAL

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ventajas de la Esplenectomía en Hemoglobinopatía Infantil.  
Martínez Caballero. J  
Dialnet 6159962 2006
2. Indications for Surgery in Non-Traumatic Spleen Disease  
Coco D, Leanza S  
Open Access Maced J Med Sci. 2019 Sep 15; 7(17): 2958–2960.  
online 2019 Aug 30. doi: 10.3889/oamjms.2019.568  
PMCID: PMC6901870 PMID: 31844464
3. Trombocitopenia Inmune. Guía de Diagnóstico y Tratamiento  
Donato H, Bacciedoni V, Rapetti MC, Elena G, Marta Lavergne M, Rossi N,  
Cedola A,  
Parias Nucci R  
Arch Argent Pediatr 2019;117 Supl 6: S243-S254 / S243
4. Resultados Terapéuticos en la Púrpura Trombocitopénica Idiopática  
Hernández Galeano GP, de Castro Arenas R, Hernández Cruz C, Pérez  
Valiente D, Carnot Uria J, Muñio Perurena J, et al  
Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia V 22 n 2  
Ciudad de la Habana Mayo-ago.2006  
Versión Impresa ISSN 0864-0289 on line ISSN 1561-2996
5. HIPEREPLENISMO  
Jacob HS,  
Manual MSD versión profesional  
Last full Review Dec 2019
6. Caso Clínico Síndrome de Fisher-Evans o de Evans  
Cimá-Castañeda MA, Ayala-López PM, Lara-Palacios MI, Abblitt-Luengas SM,  
Jiménez-Báez MV  
Rev Hematol Mex. 2016 abr;17(2):144-149.
7. Esplenectomía por Causa Médica  
Cárcamo C, Butte JM  
Cuad. Cir. 2001; 15: 19-24
8. Hipersplenism: Review Article  
Elmakki E,  
Journal of Biology Agriculture and Healthcare Vol2 No.10,2012 November 2012  
ISSN 2224-3208(Paper) ISSN 2225-093X(Online)
9. El Bazo Pediátrico no Traumático. Valoración por Imagen  
Sangüesa Nebota C., CarazoPalacios E, Lorens Salvadora R.L, PicómAliaga S.  
RADIOLOGÍA EN IMÁGENES España. octubre de 2018

10. Esplenopatías Quirúrgicas No Traumáticas  
López Masó I, Trinchet Soler C R, García Artilles M, Pérez Mayo AA,  
MediSur, **vol 3** num 5, 2005 pp 47-53 Especial  
Disponible en [http:// WWW. Redylac.org/articulo.oa?id=180019795009](http://WWW.Redylac.org/articulo.oa?id=180019795009)  
Revista Electrónica de las Ciencias Médicas en Cienfuegos ISSN:1727-897X
  
11. Anemia Fetal, diagnóstico y manejo actual  
Huertas Tacchino E  
Rev. Peru.ginecol.obstet. **vol. 65** no.4 Lima oct./ dic. 2019
  
12. Patología Quirúrgica del Bazo. Consideraciones Históricas. La función  
Esplénica  
Vertiz Herbozo MR, Raminez Rodriguez E •  
Patología Quirúrgica del Bazo. En CIRUGÍA: I CIRUGÍA GENERAL  
Departamento Académico de Cirugía  
Colección digital LibrosHTM sisbib.unmsm.edu.pe Medicina Cirugía Tomo I  
© 2002 - 2008 UNMSM - Oficina General del Sistema de Bibliotecas y  
Biblioteca Central - Lima – Perú
  
13. Hiperesplenismo -Última Revisão: 24/04/2017  
Brandão Neto R A  
Medicinanet Informações de Medicina S/A  
[info@medicinanet.com.br](mailto:info@medicinanet.com.br) MedicinaNET-.Você está em: Inicial revisoes  
Hematologia
  
14. Idopathic Hypersplenism Report of a case  
Semple R  
Br. Med J 1948; 2:72  
Doi: <https://doi.org/10.1136/bmj.2.4566.72>(published 10 July 1948)
  
15. Esplenomegalia Masiva Idiopática (Síndrome de Dacié). Reporte de un Caso y  
Revisión de la Literatura. Caso Clínico  
Chirinos E, Huamán N, Guevara J, Carvajal M  
Interciencia Revista **Ago 2012**, indd Clínica internacional. Com.pe
  
16. Esplenomegalia Idiopática no Tropical e Hiperesplenismos: Informe de un caso  
Orozco Z H, Robles Días G, Takahashi Monroy T, Guaraieb Barragán E,  
Hurtado M R, Herrera H M. et al  
Rev. Invest.clin ; 40(2): 167-70, abr.-jun.1988.ilus, tab Artigo em  
Espanhol|LILACS | ID: lil-61160 Biblioteca responsável:MX1.1
  
17. Síndrome de Hiperesplenismo  
Martínez Peñuela JM, Izquierdo JM  
Revista Clínica Española pp99-105  
**Tomo LLXVIII** Número 2, 31 enero 1958
  
18. Aspectos Quirúrgicos en las Enfermedades del Bazo  
Schapiro, M. M. D. F. I. C. S.  
REVISTA MEDICA HONDURENA A20 No5: 209-2015 Año 1950  
Colegio Médico de Honduras Tegucigalpa

19. Sugerencias para el Manejo Anestésico de Pacientes con Anemia Falciforme  
orphananesthesia.eu  
www.orphananesthesia.eu
20. Esplenectomía Laparoscópica por Enfermedades Hematológicas en Niños.  
Análisis de 11 años  
E. Bracho-Blanchet, R. Dávila-Pérez, C. Zalles-Vidal, E. Fernández-Portilla, R. Ordorica-Chávez, J. Nieto-Zermeño  
Cir Pediatr 2014; **27**: 68-73
21. Anemia de Células Falciformes: Una Revisión  
Ayala Viloria AJ, Goinzales Torres HJ, Davis Tarud GJ  
Revista Salud Uninorte Barranquilla **vol 32** No 3 Barranquilla Sept./Dec.2016  
Print verion ISSN 0120-5552  
Online versión ISSN 2011-7531
22. Esplenectomía Parcial en Niños con Anemias Hemolíticas Congénitas en el Hospital Pediátrico Docente de Matanzas Eliseo Noel Caamaño  
Santana Gonzales-Chávez A, González Hernández G, García del Busto Chinaea M, Santana Santana JA, Riverol Valle MA, Caraballosa García VJ,  
Rev.Med.Electrón.**vol. 39** no 6 Matanzas nov.-dic. 2017  
Versión online ISSN 1684-1824 Predominio Drepanocitosis
23. Esplenectomía en Pacientes con Enfermedades Hematológicas Autoinmunes.  
Estudio Comparativo Entre Técnicas Laparoscópica y Abierta  
Campos-Campos SF, Lara-Olmedo JL, Cervantes-Cruz J, Licona-Hernández JC, Delgadillo-Teyer G, Garcés-Monterrubio MG  
Cir Ciruj 2007; **Volumen 75**, No. 2 marzo-abril 2007: 75-80
24. Anemias Hemolíticas - Actualización  
Ortega JJ, JJ  
An Pediatr Contin 2004;2(1):12-21 ([jjortega@vhebron.net](mailto:jjortega@vhebron.net))
25. Diagnóstico Diferencial de las Hemoglobinopatías.  
Morales-Indiano C.  
Ed cont Lab Clin; **28**: 53-71 ISSN 1887-6463  
(EDUCACIÓN CONTINUADA EN EL LABORATORIO CLÍNICO) – Febrero 2017
26. Immune Thrombocytopenia-Current Diagnostics and Therapy:  
Recommendations of a Joint Working Group of DGHO, ÖGHO, SGH, GPOH and DGTI - Review Article  
Matzdorff A, Meyer O, Ostermann H, Kiefel V, Eberl W, Kühne T et al  
Oncol Res Treat 2018;41(suppl5): 1-30  
DOI: 10.1159/000492187
27. Diagnóstico y Tratamiento de la Púrpura Trombocitopénica Inmunológica -  
Tema de Revisión  
Ruiz Gil, W  
Rev Med Hered. 2015; **26**:246-255.

28. Síndrome de Anemia Hemolítica (Revisión bibliográfica)  
Clinton Hidalgo JA\*  
Revista Médica de Costa Rica Y Centroamerica LXV (583) 85-90; 2008-  
Hematología
29. Tratamiento de la Púrpura Trombocitopénica Idiopática  
Beléndez C, Cela E, Galarón P  
Anales de Pediatría Continuada Vol. 7. Num.3. p 156 -160 ( Junio 2009)  
DOI: 10.1016/S1696-28(09)71120-5
30. What is the Role of Splenectomy in the Treatment of Beta Thalassemia?  
Advani P, Besa E, Talavera F, Conrad ME  
Medscape february 23. 2021
31. Trombocitopenia Inmune Primaria Aguda Presentación Clínica y Manejo en  
Pacientes Pediátricos - Hospital Mario Catarino Rivas- Trabajo Científico  
Aldana Raudales AM, Aldana Raudales A, Aldana Raudales A M, Martínez R  
Acta Pediátrica Hondureña, Vol.8, N° 1 / abril a septiembre 2017
32. Esferocitosis Hereditaria. Revisión. Parte II. Manifestaciones Clínicas.  
Evolución. Complicaciones y Tratamiento  
Rapetti MC, García E, Attie M  
Arch Argent Pediatr 2015;113(2):168-176 /168  
<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.168>
33. Esferocitosis Hereditaria (EH) Aspectos Clínicos  
Arbesú G  
Hematología, Vol.13 N°3:113-116 septiembre-diciembre 2009
34. Esplenectomía Laparoscópica en Pacientes con Púrpura Trombocitopénica  
Idiopática. Primera Experiencia en el Hospital Regional de Arica - Artículo  
Original  
Castro G G, Montalvo V D, Moyano N C, Osorio P R  
Rev Chil Cir. 2017;69(3):230-233  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.rchic.2016.10.007>  
[www.elsevier.es/rchic](http://www.elsevier.es/rchic)
35. Splenectomy in Non-Traumatic Diseases indicaciones de esplenectomía  
Gomes CA, Junior CS, Coccolini F, Montori G, Soares AA, Junior CP, Filho  
FVM, Mendonça PRH, Gomes FC  
AMJ 2[AMJ 2018;11(5):295-304]  
018;11(5):295-304. <https://doi.org/10.21767/AMJ.2018.3386>
36. Hiperesplenismo  
Jacob HS,  
Manual MSD Ene 2020
37. Esplenopatías Quirúrgicas -> 85  
Silvera García JR,  
Manual de Prácticas Médicas Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras  
La Habana Cuba IV Edición 2012

38. Diagnóstico de las Anemias  
Villanueva, VJ  
Revista de Postgrado **IVa Medicina** N° 107 -Agosto/2001  
ISSN (versión impresa) 1515-8764
39. Pseudotrombocitopenia Inducida por Ácido Etilendiaminotetracético (EDTA).en  
Paciente con Quemaduras  
Carrillo-Esper R, Contreras-Domínguez V y col.  
Cirugía y Cirujanos 2004; **72**: 335-338  
medigraphic.com
40. Trombocitopenia: Más Importante que Encontrarla Es Saber Porqué se  
Presenta.  
Campuzano-Maya G.  
Medicina & Laboratorio; **13**: 111-152. Módulo 1 (La Clínica y el Laboratorio),  
número 61. Editora Médica Colombiana S.A., 2007©.
41. The Thyrotoxicosis/Thrombocitopenia Connection  
Liechty RD  
Surgery 1983 Dec; **94**(6): 966-8  
PMID: 6685924
42. Association Between Thyrotoxicosis and Thrombocytopenia. A Case Report  
and Review Of The Literature  
Herman J, Resnitzky P, Fink A  
Surgery 1978 Apr; **14**(4): 469-75                      PMID 566733
43. The Association of Hyperthyroidism and Immune Thrombocytopenia: Are We  
Still Missing Something?  
Mansukhbhai Shekhda, K  
Tzu Chi Medical Journal  
Ci Ji Xue Za Zhi. 2018. Jul-Sep; **(30)**3: 188-190  
Doi: 10.4103/cmj.tcmj\_139\_17
44. Anemias Raras y Fallos Medulares Hereditarios  
Vives Corrons J LL, Mañú Pereira MP, Trujillo JP, Surrallés J, Sevilla J,  
Arbor Ciencia Pensamiento y Cultura  
Vol **194**-789, julio-septiembre 2018, a 463 | ISSN-L: 0210-1963  
<https://doi.org/10.3989/arbor.2018.789n3005>
45. Esferocitosis Hereditaria: Aspectos Clínicos, Bioquímicos, Moleculares  
Herrera García M, Estrada del Cueto M  
Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter v. **18** n.1 ene.-abr. 2002  
Versión impresa ISSN 0864-0289    Versión online ISSN 1561-2996
46. Ecografía transcraneal en Púrpura Trombocitopénica Idiopática del Recién  
Nacido  
Gallo MC, Sanchez Luceros A  
Sociedad Argentina de Hematología- Guías de Diagnóstico y tratamiento -2019

47. Diagnosis of Hypersplenism with the Epinephrine Stimulation Test – 23 Years of Experience at a Tertiary Care Hospital (University of Zurich)  
Misselwitz B, Bachli EB, Kaiser P, Fehr J, Goede JS  
Swiss Medical Weekly 2012(141):w13324.  
DOI: <https://doi.org/10.4414/smw.2012.13324>
48. Estudio de las Anemias Hemolíticas con Radioisótopos  
PEÑA CH J, ELIZONDO C  
Acta Médica Costo 10 (3) 229 - 234; 1967
49. Púrpura Trombocitopénica Inmune Secundaria a Infección por Helicobacter pylori  
Nina García NM, Peredo linares G,  
Gac Med Bol vol. 41 no.2 Cochabamba dic 2018
50. HIPERES PLENISMO  
HOWARD JE  
Rev. Chil. Pediatr. V.23 No.1 Santiago ene.1952  
[Http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41061952000100004](http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41061952000100004)
51. Fisiopatología de la Vaso-Oclusión en la Drepanocitosis  
Campo Dias MC, Fortún Prieto A, Fortún Campo A, Hernández González HJL  
Rev Ciencias Médicas V.13 No1 Pinar del Río ene mar-2009
52. Esplenectomía en Trastornos o Enfermedades Hematológicas Indicaciones Resultados  
Membreño A, Ruiz R. \*\*  
REVISTA MEDICA HONDUR. VOL. 54 – 1986
53. El Uso de Esplenectomía como Tratamiento en Trastornos Hematológicos Pediátricos (TRABAJO CIENTÍFICO ORIGINAL)  
Peña A, Verde de López B, López Urania R, Hode RS\*, Fu L, García S  
HONDURAS PEDIÁTRICA - VOL. XX - No. 1 ENERO, FEBRERO, MARZO - AÑO 1999
54. Esplenectomía Laparoscópica en el Tratamiento de las Enfermedades Hematológicas  
Artículo original  
Ribó JM, García Aparicio L, Morales I  
Cir Pediatr 2001; 14:69-72
55. Técnica no Derivativa. Esplenectomía Parcial Superior 2/3 y  
Cruz Alvarez  
Colombia medica Vol. 36 N 4 (Supl3) 2005 (Oct Dic)
56. Esplenomegalia Malárica Hiperreactiva en un Niño de 9 años Procedente de Guinea Ecuatorial  
Tobeña Rué MP, Coll Uzandizaga F, Moraga Llop FA, Toran Fuentes N, García Peña MP  
Anales de Pediatría Vol 75 No 1 pgs 80-81 Julio 2011 (Asociación Española de Pediatría)  
DOI: 10.1061/j.anpedi.2011.01.037

57. Síndromes Hemofagocíticos  
Herrero Hernández, Ramírez Jiménez :  
An ESP Pediatr 1998;**49**:230.236
58. Prevención de la Sepsis en Pacientes Esplenectomizados. Revisión de Conjunto  
Lamsfus-Prieto JA, Membrilla-Fernández E, Garcés-Jarque JM  
Cir Esp.2007;**81**(5):247-51  
Localizador WEB Artículo 175.710 -78
59. Esplenectomía en Lactante por Esferocitosis Hereditaria Severa. Caso clínico  
Goldbard RD, Daniela Goldbard Rochman, Casaubon Garcin PR, Baptista González H, Lamshing Salinas P  
An Med (Mex) 2017; **62** (4): 283-28
60. Uso de La Esplenectomía Como Tratamiento de la Púrpura Trombocitopénica Idiopática Crónica en los Pacientes de la Sala de Hematología Pediátrica del Hospital Materno Infantil desde 1995 hasta junio 2006  
Valladares García R, Peña Hernández A  
Revista Médica de los Post Grados en Medicina UNAH Vol.10 N°3 Setiembre-Diciembre 2007
61. Hiperesplenismo Grave Asociado a Síndrome Hemofagocítico Y Linfoproliferativo Secundarios a Infección por Virus de Ebstein-Barr. A Propósito de 2 Casos –  
Carta Científica  
Alejandre C, Calzada Y, Hernández L, Alsina L, Jordan L,  
Medicina Intensiva Vol. 40 Núm.9. pp 592-594 (dic2016)  
DOI: 10.1016/j.medin.2016.02.002
62. Partial Splenectomy for Hereditary Spherocytosis  
Tracy ET, Rice HE,  
Pediatr Clin North Am 2008 Apr;**55**(2):503-19, x. doi10.1016/j.pcl.2008.02.001  
PMID: 18381098
63. Clinical and Hematologic Benefits of Partial Splenectomy for Congenital Hemolytic Anemias in Children  
Rice HE, Oldham KT, Hillery Ch A, Skinner M A, O'Hara SM, et al  
Ann Surg 2003 Feb;**237**(2):281-8. Doi: 10.1097/01.SLA.0000048453.61168.8F  
PMID: 12560788 PMCID: PMCC1522140
64. Esplenectomía Laparoscópica  
Hernandez Retrepo JD, Rosenthal R, Zundel Majerowick,N  
Seciendosurgery.com/11articulos/art03.htm.ISSN: 1698-4412  
2005

65. Esplenectomía Abierta versus Laparoscópica: Experiencia en la Fundación Cardioinfantil-Instituto Cardiológica. Bogotá-Colombia  
Valbuena E, Mosquera MS, Kadamani A, Cervera PA, Sánchez LA, Roman CF, et al  
Iatreia 2018;31(3), Jul-Dec, ISSN:0121-0793  
DOI: 10.17533/udea.iatreia.v31n3a02
66. Beta Thalassemia Review  
Origa R,  
Genetics in Medicine | **Volume 19**| Number 6| June 2017 609
67. Enfermedad de Células Falciformes  
Ocheretín P I  
Guía Práctica Clínica en Pediatría- Salvanet.EC **Capítulo 17** Pág 660  
[www.salvanet.ec](http://www.salvanet.ec) > files > assets > basics-html > page-666
68. Fisiopatología de la Vaso-Oclusión en la Drepanocitosis  
Campo Díaz MC, Fortún Prieto A, Fortún Campo A, Hernández González HJL  
Rev Ciencias Médicas **v13** n.1 Pinar del Río ene-mar-2009
69. Esplenectomía Laparoscópica en Pacientes con Enfermedades Hematológicas Benignas. Reporte Preliminar  
Martínez Pérez E, Fernández Rodríguez L, Bressler Hernández N, Torres Corell R  
Invest Medicoquir. 2015 (julio-diciembre);7(2):203-211. ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162
70. Causas de Esplenomegalia  
Vargas Viveros P, Hurtado Montroya R, Villalobos Alva JA  
Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM **Vol. 56**, N. o 2. Marzo-Abril 2013
71. Global Epidemiology of Haemoglobin Disorders and Derives Service Indicators  
Modell B, Darlison M  
Bulletin of the World Health Organization Volume 86 Number 6 June 2008  
2020WHO
72. Evaluación a Largo Plazo de la Esplenectomía Parcial en Pacientes con Esferocitosis Hereditaria  
Garrote Santana H, Pavón Morán V, Jaime Facundo JC, Cisneros Zerquera H, López Martín LG, Herrera García M, et al  
Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter **v.26** n.1 Ciudad de la Habana ene.-mar.2010
73. Técnica de Esplenectomía Mano Asistida en Esplenomegalia. Caso Clínico  
Mondragón Sánchez A, Carlos-Lazo M, García Sánchez Cano R, Quiroz González JA, Mondragón Sánchez R  
**Vol.8** No.4 Oct.-Dic., 2007 pp 194-198 Asociación Mexicana de Cirugía Endoscópica, A.C

74. Esplenectomía Laparoscópica  
U García Ruiz A  
Cirujano General **Vol. 32** Supl. 1 – 2010 (enero marzo 2010)  
[www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx) (cge101aa)
75. Esplenectomía Laparoscópica  
Hernandez Retrepo JD, Rosenthal R, Zundel Majerowick, N  
[Seclaendosurgery.com/11articulos/art03.htm](http://Seclaendosurgery.com/11articulos/art03.htm).ISSN: 1698-4412  
2005
76. The Pathophysiology of Thrombocytopenia in Cronic Liver Disease  
Mitchell O, Feldman D, Diakow M, Sigal S,  
Hepatic Medicine: Evidence and Research **Volume 8**  
DOI <https://doi.org/10.2147/HMER.S74612>
77. Splenectomy in Children with Idiopathic Trombocytopenic Purpura. A  
prospective Study of 134 Children from the Intercontinental Childhood ITP  
Study Group.  
KühneT, BlanchetteV, Buchanan GR, RamenghiU, Donato H, Tamminga RYJ  
et al  
Blood Cancer.2007; **49**: 829-34
78. Esplenectomía Parcial en la Era de a Cirugía Mínimamente Invasiva  
Balaphas A, Buchs NC, Meyer J, Hafen ME Morel P  
Surg Endoscop 2015; **29(6)**: 3618-3627 \*-
79. Delayed Adverse Vascular Events after Splenectomy in hereditary  
spherocytosis  
Schilling RF, Janguon RE, Trauer MI,  
Journal of Thrombosis and Hemostasis **vol 6** Issue 8 August 2008 pp 1289-  
1295
80. Esplenectomía en la Drepanocitosis  
Gutierrez-Diaz A, Ramón-Rodríguez L. Arencibia-Núñez A, Serrano-Mirabal J,  
Delgado-Vargas T, Anoceto-Martínez A, et al  
Rev Cubana Hematol Inmuno hemoter **vol.28** no.3 Ciudad de la Habana jul.-  
set.2012  
Versión impresa ISSN 0864-0289
81. Enfermedad de Gaucher: -Temas de Actualidad  
Consenso Mexicano de Enfermedad de Gaucher  
Sergio Franco-Ornelas  
Grupo de Expertos de Enfermedad de Gaucher  
Rev Med Inst Mex seguro Soc 2010; **48 (2)**: 167-186
82. Esplenectomía en Enfermedades Hemolíticas. Influencia de La Enfermedad de  
Gilbert en la Aparición de Complicaciones Biliares  
Ortolá P, Carazo ME, Couselo M, Sangüesa C, Ibáñez V.  
Cir Pediatr. 2018; **31**: 166-170

- 2
83. Esplenectomía de Urgencia en Paciente con Trombocitopenia Inmune Primaria y Hemoperitoneo  
Dita Salabert, LM, Consuegra Díaz JE, Jaime Geroy C,  
Medisur **vol. 11** no.4 Cienfuegos ago. 2013
  84. Near-Total Splenectomy for Hereditary Spherocytosis: Clinical Prospects in Relation to Disease Severity  
Stoehr GA, Sobh JN, Luecken J, Heidemann K, Mittler U, Hilgers R, et al  
Br. J Haematol 2006 Mar;132(6):791-3.  
doi: 10.1111/j.1365-2141.2005.05956.x.  
PMID: 16487182
  85. Esplenectomía laparoscópica  
Hernandez Retrepo JD, Rosenthal R, Zundel Majerowick, N  
Seclaendosurgery.com/11articulos/art03.htm.ISSN: 1698-4412  
2005
  86. Esplenectomía laparoscópica. Experiencia de 9 años  
Zundel N, Arias AF, Nassar R  
Rev Mex Cir Endoscop 2002: 3 (2)
  87. Directrices de Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento de la PTI- Documento de Consenso  
Sanz Alonso, MA Vicente García V et al 2011  
ISBN: 978-84-95072-63-7
  88. Litiasis Vesicular e Hiperesplenismo como Complicación de una Anemia de Células Falciformes- $\beta$  Talasemia  
Aguilar Valdés J, Mauránt Mallo E, Pila Pérez R, Caballero O  
AMC **vol.6** no.5 Camagüey sep-oct.2002
  89. Esplenectomía Laparoscópica en Pediatría. Análisis de 72 Casos Consecutivos  
Artículo original  
Martínez Ferro M, Elmo G, Dibenedetto V, Bailez M, Bignon H  
Cir Pediatr 2004; **17**: 189-194
  90. Microesferocitosis, Perfil Eritroide y su relación con Distintas Pruebas de Laboratorio  
Aixala MTF, Sarandria C N  
Medicina (Buenos Aires) **Volumen 61** – N° 4, 2001 pp 412-413
  91. Isolated Splenomegaly as the Presenting Feature of Niemann Pick Disease Type C  
Imrie J, Wraith JE  
BMJ Journals Archives of Disease in Childhood
  92. Acquired Disorders of Red Cell, White Cell and Platelet Production  
Hematology **7 th ed** 2018  
Maciejewsky DP, Thota S  
Hematology 7 -11 Ed 2018

- 93 The pathophysiology of thrombocytopenia in cronic liver disease  
Mitchell O, Feldman D, Diakow M, Sigal S,  
Hepatic Medicine: Evidence and research **Volume 8**  
DOI <https://doi.org/10.2147/HMER.S74612>
- 94 Hypersplenism: History and Current Status  
Yunfu Lv, Wan Yee Lau, Yejuan Li, Jie Deng, Xiaoyu Han, Xiaoguang Gong,  
et al  
Experimental and Therapeutic Medicine  
Exp Ther Med. 2016 Oct; 12(4): 2377-2382  
PMCID: PMC5038876  
PMID: 27703501
- 95 Global Epidemiology of Haemoglobin Disorders and Derives Service Indicators  
Modell B, Darlison M  
Bulet of the World Health Organization **Volume 86** Number 6 June 2008  
2020WHO
- 96.-The Incidence of Immune Thrombocytopenic Purpura in Children and Adults: a  
critical review of published reports.  
Terrel DR, Beebe LA, Vesely SK, Neas BR, Segal J B, George J N  
Criticsl review  
Am. J. Hematol. **85**: 2010: 174-180
- 97.-Púrpura Trombocitopénica Aguda Presentación Clínica y Manejo en Pacientes  
Pediátricos. -Hospital Mario Catarino Rivas  
Aldana Raudales A M  
Universidad Nacional Autónoma de Honduras- Tesis de Especialidad de  
pediatría.
- 98.- Microesferocitosis. Perfil Eritroide y su Relación con Distintas Pruebas de  
Laboratorio  
Aixala M, Sarandria C  
en: MEDICINA- **Volumen 61** N° 4 : 412-413 2001 (Buenos Aires)
- 99.- Trombocitopenia Inmune  
Fondevilla C, Goette N, Lavergne M, Martínez M, Rapetti MC, Riveros D  
en Hemostasia y Trombosis Guías d Diagnóstico y Tratamiento **2019** –  
*Sociedad Argentina de Hematología*
- 100.- Complicaciones de la Esplenectomía. Análisis de Nuestra Casuística  
Gómez Alonso A, Santos Benito FF, González Fernández L, Gómez Gómez  
JM, Bellido Luque A, González Fraile MJ et al.  
Cir esp 2001; **69**: 224-230

NOTA: se incluye bibliografía antigua por su relevancia para el tema y para la  
documentación de algunos conceptos vertidos.