Artículos originales

Caracterización de pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática

Characterization of Patients Operated on for Non-traumatic Splenic Diseases

Jan González Ramos[1] Zoe Quintero Delgado[1] Annia Quintana Marrero[2]

[1] Hospital Pediátrico Provincial Docente Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100
[2] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100

Cómo citar este artículo:
González-Ramos J, Quintero-Delgado Z, Quintana-Marrero A. Caracterización de pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2016 [citado 2026 Nov 5]; 6(2):[aprox. 13 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/435

Resumen

Fundamento: el bazo es un órgano muy importante sobre todo en la edad pediátrica, su intervención quirúrgica es una opción en varias enfermedades. Cada vez más se aboga por las técnicas conservadoras de este órgano por su importancia en la inmunidad en pacientes pediátricos.
Objetivo: identificar las características de los pacientes tratados por esplenopatía quirúrgica no traumática y describir el resultado del tratamiento quirúrgico.
Método: estudio descriptivo, retrospectivo de todos los pacientes que recibieron cirugía esplénica de causa no traumática en el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos desde el año 1994 al año 2011. Las variables que se utilizaron fueron: la edad, enfermedad de base, tipo de operación, criterios clínico-hematológicos que decidieron la operación, complicaciones postoperatorias y resultados del tratamiento quirúrgico. Se aplicó la estadística descriptiva, frecuencias y porcientos. Los resultados obtenidos se ilustraron en gráficos y tablas estadísticas.
Resultados: el mayor grupo intervenido fue el de 5 a 9 años de edad. Los pacientes con esplenectomía en la trombocitopenia inmune fueron la mitad de todos los pacientes del estudio. El tratamiento quirúrgico más utilizado fue la esplenectomía total, y la parcial en el mayor porcentaje a los que presentaban anemia drepanocítica y β-talasemia. El criterio clínico-hematológico que más motivó la cirugía fue la trombocitopenia en el 50 % de los casos. Se reportaron pocas complicaciones en el postoperatorio inmediato y el 81,25 % tuvo una evolución satisfactoria.
Conclusiones: se operaron 32 pacientes del bazo por causa no traumática, 1 paciente con esplenoptosis o bazo aberrante y un paciente con un tumor esplénico. La esplenectomía parcial se realizó en el 100 % de los pacientes con β talasemia. La cirugía esplénica es sin duda una opción terapéutica a una gran variedad de afecciones tanto del propio órgano como sistémicas.

Palabras clave: bazo, procedimientos quirúrgicos operativos, esplenectomía

Abstract

Background: the spleen is an important organ, especially in childhood. Splenic surgery is a treatment option for several diseases. The use of conservative techniques is increasingly advocated due to the role of the spleen in immunity in pediatric patients.
Objectives: to identify the characteristics of patients operated on for non-traumatic diseases of the spleen and to describe the outcome of surgical treatment.
Methods: a retrospective study of all patients who underwent splenic surgery for non-traumatic reasons was conducted in the Paquito González Cueto University Pediatric Hospital of Cienfuegos from 1994 through 2011. The study variables were: age, underlying disease, type of surgery, clinical and hematological criteria that led to surgery, postoperative complications, and surgical outcomes. Descriptive statistics, frequencies, and percentages were used. Results were presented in graphs and statistical tables.
Results: most patients were 5 to 9 years old. Half of all study patients underwent splenectomy for immune thrombocytopenia. The most commonly used surgical treatment was total splenectomy, and partial splenectomy in children with sickle cell anemia and β-thalassemia. The most common clinical and hematological criterion for surgery was immune thrombocytopenia (50 % of cases). Few complications were reported in the immediate postoperative period, and 81, 25 % had a satisfactory post-operative recovery.
Conclusions: a total of 32 patients were operated on for non-traumatic splenic diseases, including one patient with splenoptosis or aberrant spleen, and a patient with a splenic tumor. Partial splenectomy was performed on all patients with β-thalassemia. Splenic surgery is unquestionably a treatment option for a variety of localized and systemic conditions.

Key words: spleen, surgical procedures operative, splenectomy

Recibido: 2016-04-05 10:54:21
Aprobado: 2016-05-27 09:59:38

Correspondencia: Jan González Ramos. Hospital Pediátrico Provincial Docente Paquito González Cueto. Cienfuegos. jangr@hosped.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El bazo era considerado generalmente en la antigüedad como un órgano innecesario, el primer reto a este concepto fue planteado en 1952 por King y Schumacher en su informe sobre el aumento de la sensibilidad a infecciones en pacientes esplenectomizados.[1]

Se ha demostrado que el bazo es un órgano muy importante sobre todo en la edad pediátrica, se describen dentro de sus funciones: las de reservorio, de filtro en la circulación sanguínea, inmunológica y eritropoyética.[2-4] La extirpación quirúrgica o la disminución en la función del bazo (hipoesplenismo) producen pérdida de aclaramiento en el torrente sanguíneo de antígenos tanto intracelulares como extracelulares, carencia de la función macrofágica y alteración de producción de inmunoglobulinas IgM, con pérdida de la respuesta específica a antígenos polisacáridos; esto produce un deterioro inmunitario tanto específico como inespecífico, con una especial predisposición a la infección bacteriémica grave, por agentes encapsulados. El bazo es el mayor productor de anticuerpos del organismo humano.[5,6]

Dada la elevada morbilidad y potencial mortalidad asociada con la esplenectomía total, a la par de las estrategias creadas para reducir el riesgo de sepsis relacionada con la esplenectomía, la preservación esplénica se ha establecido como un principio quirúrgico universalmente aceptado.[7]

Con la realización cada vez más frecuente de esplenectomías parciales en niños, los principales temas de debate en la comunidad científica están en relación con la estimación de la masa crítica del remanente esplénico, la necesidad y duración de la quimioprofilaxis antimicrobiana, así como el desarrollo de técnicas de mínimo acceso para realizar este procedimiento.[8]

Son varias las enfermedades que requieren en un momento de su desarrollo para su diagnóstico o tratamiento de algún procedimiento quirúrgico en el bazo. Son causas de intervención quirúrgica afecciones propias de este órgano como infecciones, patologías malformativas, tumores (en su mayoría secundario); menos frecuente son los quistes esplénicos y la patología secundaria a traumatismos. El resto pertenece a enfermedades esplénicas no infecciosas y no traumáticas.[9-11]

Dentro de este último grupo se encuentran las enfermedades hematológicas y de almacenamiento, dentro de las que están la púrpura trombocitopénica inmunológica.[12,13] la esferocitosis hereditaria,[14-15] drepanocitosis, β-talasemia,[16] también existen afecciones que cursan con esplenomegalia congestiva como el hiperesplenismo secundario a hipertensión portal.[17]

Las indicaciones más frecuentes de esplenectomía en las enfermedades hematológicas son: el hiperesplenismo, la esplenomegalia marcada, la anemia dependiente de transfusión, la recurrencia de las crisis de secuestro esplénico y la trombocitopenia refractaria a tratamiento.[18,19]

La incidencia de anemia drepanocítica, microesferocitosis y β talasemia varían en diferentes regiones del mundo, la anemia drepanocítica es la más frecuente enfermedad hematológica hereditaria,[20] aunque es originaria de África, por los fenómenos migratorios se ha extendido al resto de los países, sin embargo, en las naciones europeas y sus descendientes, la microesferocitosis es la anemia hereditaria más frecuente[17] y en el sureste asiático predominan las talasemias, por lo que se cree que las frecuencias de enfermedades que motivan cirugía esplénica se relacionan en gran medida con las características étnicas de cada región.

En el Hospital Pediátrico de Cienfuegos se realiza cirugía esplénica desde el año 1987, coincidiendo con el inicio de los servicios quirúrgicos, y se realiza la primera esplenectomía parcial a un paciente con drepanocitosis en el año 1999. La institución cuenta con un Servicio de Hematología donde se atienden los pacientes con enfermedades hematológicas, y ha existido durante todo este período una colaboración entre cirujanos y hematólogos en la valoración de los casos que requieran procedimiento quirúrgico, tomando como base los criterios quirúrgicos bien establecidos para cada afección hematológica y reflejados en las Guías de Prácticas Clínicas del Servicio de Hematología. Esta investigación está en correspondencia con los programas priorizados del Ministerio de Salud Pública (MINSAP), donde se encuentra la atención al paciente con enfermedades crónicas no transmisibles.

Aunque se tiene la evidencia de la práctica médica diaria en la que los resultados han sido generalmente de forma satisfactoria, no se cuenta en el Hospital Pediátrico de Cienfuegos

con ningún estudio previo que informe cómo ha sido realmente el comportamiento de los pacientes que han requerido cirugía esplénica cuya causa no haya sido traumática.

El objetivo de este trabajo es identificar las características de los pacientes pediátricos con esplenopatía no traumáticas operados según diferentes variables para describir el resultado del tratamiento quirúrgico en pacientes pediátricos con esta afección.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo. El universo de estudio estuvo constituido por todos los pacientes que recibieron cirugía esplénica de causa no traumática en el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos del año 1994 al año 2011.

Las variables que se utilizaron fueron: la edad, enfermedad de base, tipo de operación, criterios clínico-hematológicos que decidieron la operación, complicaciones postoperatorias y resultados del tratamiento quirúrgico.

Para la distribución de la población por grupo de edades se establecieron los grupos teniendo en cuenta la edad en años cumplidos, cuando el paciente fue sometido a la cirugía esplénica, considerando los siguientes: menores de 1 año, de 1-4 años, 5-9 años, 10-14 años, más de 14 años.

Para la enfermedad de base se tuvo en cuenta la enfermedad del paciente que motivó la cirugía esplénica, teniendo en cuenta que hay enfermedades cuya causa no está en el bazo. Se describieron entonces: púrpura trombocitopénica inmunológica, β Talasemia, drepanocitosis, microesferocitosis, tumor esplénico y esplenoptosis.

Para el tipo de intervención quirúrgica se consideró:

1. Esplenectomía total: cuando se hace extirpación completa del órgano y de los bazos accesorios en caso de que existan.
2. Esplenectomía parcial: cuando el bazo es resecado parcialmente. Generalmente se deja el polo inferior del órgano. Este método está fundamentado en la reducción del 80-90 % del volumen esplénico y se estima que el fragmento residual debe ser suficiente para preservar la función inmune.
3. Esplenopexia: fijación del bazo.

Para los criterios clínico-hematológicos que decidieron la operación se pensó, la causa que dentro de la enfermedad de base indicó el procedimiento quirúrgico. Se relacionaron las siguientes causas: trombocitopenia, anemia dependiente de transfusión, crisis recurrente de secuestro esplénico, esplenomegalia marcada (cuando provoca limitación de la actividad física del paciente, presencia de síntomas digestivos por compresión del órgano aumentado de tamaño), hiperesplenismo (esplenomegalia, citopenias acompañadas de hiperplasia de la médula ósea y corrección de las citopenias por esplenectomía).

Para las complicaciones postoperatorias se tuvo en cuenta los siguientes elementos:

- se consideró postoperatorio al periodo que comienza una vez terminado el acto quirúrgico y que se extiende hasta que el paciente es dado de alta clínica.
- postoperatorio inmediato: en las primeras 24 horas o mientras el paciente mantenga su gravedad o esté en una sala de cuidados intensivos.
- postoperatorio mediato: a partir de las primeras 24 horas después de la intervención quirúrgica o a partir de recuperación de las funciones vitales del paciente. Su duración varía de semanas a meses, hasta la total normalización de la integridad física y psicológica del niño. En este estudio se tomaron en consideración, solo las complicaciones que presentó el paciente el tiempo que duró su hospitalización postoperatoria.

Se relacionaron las siguientes complicaciones: conversión de esplenectomía parcial en total, sangrado intra y postoperatorio, infección de la herida quirúrgica y persistencia de la trombocitosis.

Para determinar los resultados del tratamiento quirúrgico, se tuvo en cuenta la evolución del paciente desde el ingreso donde fue sometido a la intervención quirúrgica, hasta un período de 3 años.

Se decide el seguimiento del paciente solo por tres años porque la mayoría de las complicaciones después de la esplenectomía se describen fundamentalmente en los 2 primeros años de realizado este procedimiento, independientemente de que la ausencia del bazo siempre va a ser un factor importante en la inmunidad de los pacientes y en su repuesta a diferentes enfermedades, además, muchas de los padecimientos en los que se realiza intervención quirúrgica sobre el bazo se consideran enfermedades sistémicas cuya causa no está en este órgano y que se deciden operar porque han tenido episodios que han comprometido su vida o calidad de vida, pero en los años van a tener las complicaciones propias de su enfermedad de base, muchas de ellas asociadas a una baja supervivencia en años.

Se distribuyeron los pacientes en los siguientes grupos:

Evolución postoperatoria satisfactoria cuando:

- La esplenectomía fue curativa.
- No hubo necesidad de ingresos posteriores a la esplenectomía en 2 años.
- Disminuyeron los requerimientos transfusionales a menos de un 25 %.

Evolución postoperatoria medianamente satisfactoria cuando:

- Paciente que disminuyó el número de ingresos pero presentó uno que puso en peligro su vida.
- Paciente que no mejora totalmente su cuadro clínico, requiere continuar tratamiento. Más de 2 ingresos anuales por cuadros infecciosos.

Evolución postoperatoria no satisfactoria cuando:

- Paciente que no mejora su cuadro clínico y/o hematológico después del acto quirúrgico.
- Paciente fallecido antes de los 3 años de esplenectomizado debido a complicaciones de su enfermedad de base o de las complicaciones de una esplenectomía.

Se creó una base de datos, con ayuda del programa SPSS. (*Statistical Package for Social Sciences*, Chicago, Illinois versión 15,0, español) con el que se realizó el procesamiento para su posterior análisis. Se aplicó la estadística descriptiva, frecuencias y porcientos. Los resultados obtenidos se ilustraron en gráficos y tablas estadísticas.

RESULTADOS

En la distribución de los pacientes según la edad a que fueron sometidos a la cirugía, el mayor porcentaje correspondió al grupo de edades de 5 a 9 años, con el 53,1 % del total. No hubo pacientes menores de 1 año de edad. (Tabla 1).

Tabla 1. Distribución de los pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática según grupo de edades

Grupo de edades	No. Pacientes	Porcentaje
Menor de 1 año	0	0
1 a 4 años	9	28,1
5 a 9 años	17	53,1
10-14 años	5	15,6
Más de 14 años	1	3,1
Total	**32**	**100**

La enfermedad que más motivo cirugía esplénica fue la púrpura trombocitopénica inmunológica, en 16 pacientes para un 50 %, seguido de la anemia drepanocítica con 7 pacientes para un 21,8 % y la β talasemia en 5 pacientes para un 15,6 % respectivamente. Hubo 1 paciente con esplenoptosis o bazo aberrante y un paciente con un tumor esplénico (hamartoma). (Tabla 2).

Tabla 2. Distribución de los pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática según la enfermedad que motivó la cirugía

Enfermedades	No. pacientes	Porcentaje
PTI	16	50
Anemia drepanocítica	7	21,8
β Talasemia	5	15,6
Microesferocitosis	2	6,2
Espleneptosis	1	3,1
Hamartoma	1	3,1
Total	**32**	**100**

La operación esplénica más utilizada fue la esplenectomía total en 20 pacientes para un 62,5 %, seguida de la esplenectomía parcial total en 11 pacientes para un 34,3 %, y en 1 paciente, (3,1 %) se realizó una fijación esplénica. (Tabla 3).

Tabla 3. Distribución de los pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática según la técnica de cirugía aplicada

Técnica quirúrgica	No. pacientes	Porcentaje
Esplenectomía total	20	62,5
Esplenectomía parcial	11	34,3
Fijación esplénica	1	3,1
Total	**32**	**100**

Relacionando el tipo de intervención quirúrgica con la enfermedad de base del paciente se observó que al 100 % de ellos que padecían púrpura trombocitopénica inmunológica se les realizó esplenectomía total, también se le realizó esplenectomía total a 2 de los 7 pacientes con anemia drepanocítica, una de las dos microesferocitosis, y el tumor esplénico. La esplenectomía parcial se realizó en el 100 % de los pacientes con β talasemia. (Tabla 4).

Tabla 4. Relación entre el tipo de enfermedad hematológica y el tipo de cirugía esplénica

Enfermedades hematológicas	Tipos de esplenectomía				Fijación esplénica		Total	
	Total		Parcial					
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
PTI	16	100	0	0	0	0	**16**	**100**
Microesferocitosis	1	50	1	50	0	0	**2**	**100**
β Talasemia	0	0	5	100	0	0	**5**	**100**
Anemia drepanocítica	2	28,5	5	7,4	0	0	**7**	**100**
Tumor esplénico	1	100	0	0	0	0	**1**	**100**
Esplenoptosis	0	0	0	0	1	100	**1**	**100**

Dentro de los criterios clínico-hematológicos que decidieron la cirugía esplénica en estos casos, el más frecuente fue la trombocitopenia en 16 pacientes para un 50 %, seguido de las crisis de secuestro esplénico en 8 para un 25 % y la anemia dependiente de transfusión en 3 para un 9,3 %. Los criterios menos frecuentes fueron el hiperesplenismo y la esplenomegalia gigante. (Tabla 5).

Tabla 5. Distribución de los pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática según criterios clínico-hematológicos que decidió la cirugía

Criterios	No. Pacientes	Porcentaje
Trombocitopenia	16	50,0
Crisis recurrente de secuestro esplénico	8	25,0
Anemia dependiente de transfusión	3	9,3
Hiperesplenismo	2	6,3
Esplenomegalia gigante	1	3,0
Otros	2	6,3
Total	**32**	**100,0**

Se reportaron complicaciones postoperatorias en 4 pacientes sometidos, 2 infecciones de la herida quirúrgica, para un 6,3 % del total de casos, una trombocitosis menor y un sangrado postoperatorio. (Tabla 6).

Tabla 6. Distribución de los pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática según complicaciones postoperatorias

Complicaciones	No. Pacientes	Porcentaje
Infección de la herida quirúrgica	2	6,3
Trombocitosis menor	1	3,1
Sangrado postoperatorio	1	3,1
No complicaciones	28	87,5
Total	**32**	**100,0**

El mayor porcentaje de los pacientes presentó una evolución postesplenectomía satisfactoria, 26 pacientes para un 81,2 %, 4 pacientes para un 12,5 % presentaron una respuesta medianamente satisfactoria y 2 pacientes no presentaron una respuesta satisfactoria para el 6,2 % del total. (Tabla 7).

Tabla 7. Distribución de los pacientes con esplenopatía quirúrgica no traumática según los resultados del tratamiento quirúrgico

Evolución postesplenectomía	No. Pacientes	Porcentaje
Satisfactoria	26	81,2
Medianamente satisfactoria	4	12,5
No satisfactoria	2	6,2
Total	**32**	**100,0**

DISCUSIÓN

La edad en que se realiza la esplenectomía está en relación con su indicación, aunque generalmente se realiza en niños mayores de 3-4 años de edad. Las funciones inmunológicas del bazo son muy importantes en la edad pediátrica, fundamentalmente en los 3 primeros años de vida, donde la extirpación de este tejido especializado que se encarga de elaborar inmunoglobulinas específicas, acarrea un alto riesgo de super infecciones, aunque las infecciones también se pueden desarrollar en mayores de esa edad dependiendo de la causa básica (enfermedad de base) por la que se practicó la intervención.[21,22]

El mayor porcentaje de los pacientes (53,13 %), correspondió al grupo de edad de 5 a 9 años, en similitud con otros reportes. En un estudio desarrollado en el Hospital Pediátrico de Camagüey, el promedio de edad en que se realizó cirugía esplénica por enfermedades hematológicas del bazo fue 8,2 años.[23] En series que estudiaron la microesferocitosis, el rango de edad de la esplenectomía fue entre 6,6 y 13 años.[24] En investigaciones realizadas en el año 2012 sobre modalidades de tratamiento en la púrpura trombocitopénica inmunológica, Ferrara señala que la necesidad de esplenectomía fue mayor en pacientes de 7 a 10 años de edad[25], y Gwilliam reporta la realización de este procedimiento en niños con promedio de edad de 13 años.[26] Mouttalib en su estudio sobre esplenectomía en la anemia drepanocítica señala que los niños operados tenían entre 5 y 7,4 años de edad,[27] aunque la profesora Svarch reportó una media de edad de 2,9 años para niños a los cuales se les realizó esplenectomía parcial por esta causa.[28]

Las enfermedades que motivaron la cirugía esplénica en este estudio fueron la púrpura trombocitopénica inmunológica (50 % de los casos), seguida de la anemia drepanocítica y la β Talasemia. En el estudio de Castello González[23] en Camagüey la secuencia fue: púrpura rombocitopénica inmunológica, anemia drepanocítica y microesferocitosis,[29] sin embargo en la serie de Rodríguez A, la mayoría de los pacientes fueron esplenectomizados por anemia drepanocítica, seguido en orden de frecuencia de la púrpura trombocitopénica inmunológica y luego la microesferocitosis.[30]

En la casuística de esta investigación se tuvo un paciente con tumor esplénico, un hamartoma, tumor benigno del bazo, raro, pero que en los últimos años se está reportando con mayor frecuencia, similar al hemangioma y que se debe sospechar siempre que se encuentra un tumor vascular bien circunscrito en el este órgano,[31] este tumor es llamado también esplenoma o bazo accesorio.[32]

También se encontró un caso con bazo aberrante o flotante (esplenoptosis), en estos casos el bazo no se ubica en hipocondrio izquierdo y se encuentra en los cuadrantes inferiores del abdomen o en la pelvis, todo esto debido a la laxitud de sus ligamentos.[33] Al paciente de este reporte se le detecta esta anomalía en un examen físico de rutina donde se halló una masa abdominal palpable. Existen en la literatura reportes de casos donde la esplenoptosis se presenta con cuadro doloroso abdominal agudo, recurrente o con torsión del pedículo esplénico.[33]

A pesar de que en esta investigación alcanzó a analizar un periodo de 18 años, no se encontraron otras causas de esplenectomía no traumática y la casuística no es grande, esto puede deberse a que el Hospital Pediátrico de Cienfuegos atiende una población de poca cantidad de habitantes, además la incidencia de púrpura trombocitopénica inmunológica es de 4-5 casos anuales y solamente del 5-10 % desarrollan una enfermedad severa. Con respecto a la anemia drepanocítica existe un

pesquisaje nacional que ha disminuido considerablemente la morbilidad de esta enfermedad. En otros estudios, algunos autores sí reportan como causa de esplenectomía el absceso esplénico,[34] la torsión esplénica como inicio de un abdomen agudo quirúrgico,[34] otras lesiones quísticas y tumorales del bazo, el síndrome de Evan Fisher, etc.[23]

El bazo presenta la cuarta parte del tejido linfoide del cuerpo, recibe el 5 % del volumen sanguíneo por minuto y su micro-anatomía determina que los elementos sanguíneos pasen lentamente por sus sinusoides, lo que permite que las funciones de filtración de sustancias biológicas y la elaboración de inmunoglobulinas, que conforman parte de los mecanismos generales de defensa, se lleven a cabo; la acción destructiva sobre los eritrocitos alterados, en los casos de esferocitosis hereditaria, la anemia hemolítica autoinmune y del síndrome de Felty y sobre las plaquetas en la púrpura trombocitopénica inmunológica, desencadenan síntomas y signos de estos padecimientos hematológicos; su extirpación elimina esa acción y modifica la evolución clínica de estas enfermedades, es por esto que la cirugía esplénica desde hace muchos años es una alternativa terapéutica en el tratamiento de afecciones hematológicas.[2]

En esta investigación el procedimiento quirúrgico más utilizado fue la esplenectomía total en correspondencia a que el 50 % de los pacientes tenían una púrpura trombocitopénica inmunológica, además se le realizó este procedimiento a una de las microesferocitosis y al paciente del hamartoma esplénico. La esplenectomía parcial estuvo indicada en casos de anemia drepanocítica, β Talasemia y uno de los 2 pacientes con microesferocitosis.

La esplenectomía total fue la indicación quirúrgica de elección por muchos años, para dar una solución, ya fuese temporal o permanente, a afecciones que por su evolución comprometían la vida o la calidad de vida de los pacientes, surgiendo después la esplenectomía parcial como uno de los procedimientos para evitar la sepsis postesplenectomía, y la alta susceptibilidad a desarrollar infecciones graves en los pacientes esplenectomizados.[35-37]

Todavía existen discrepancias entre algunos autores sobre la indicación de la esplenectomía total o parcial en algunas enfermedades como la microesferocitosis y la β talasemia.[35-37] Uno de los elementos planteados en contra de la indicación de la esplenectomía parcial en algunas entidades se refiere al posible crecimiento progresivo del remanente esplénico asociado con el descenso paulatino de los valores de la hemoglobina y la recurrencia de los síntomas y signos de la enfermedad. Se ha señalado que el crecimiento inicialmente es lento y alcanza entre el 15 % y el 30 % del volumen basal durante los 2 primeros años posteriores a la realización del procedimiento. A partir de este momento, este puede ser más pronunciado y al cabo de 4-5 años, llegar al 40 % del tamaño original del bazo.[38]

Muchos de los estudios iniciales sobre los resultados de la esplenectomía parcial demostraban que la efectividad se mantenía durante 5 años, pero se desconocía si la estabilidad clínico-hematológica se extendería más allá de este tiempo. Tchernia y col.[39] encontraron que los niveles de hemoglobina se mantenían constantes a los 10 años, y aunque en algunos niños podía observarse un crecimiento moderado del fragmento residual, la repercusión clínica no está bien determinada, pues la mayoría de los pacientes mantienen la estabilidad clínico-hematológica y muy pocos casos presentan una evolución desfavorable después de la práctica de dicho procedimiento.[39] Al Salem en un estudio reciente sobre la esplenectomía en pacientes con β talasemia solo sugiere la esplenectomía parcial como medida transitoria en niños menores de 5 años de edad y la esplenectomía total en niños mayores de esta edad.[16]

Luego de la remoción total del bazo, independiente al riesgo de sepsis, existe un incremento obligatorio de la hemólisis intravascular lo que provoca un efecto deletéreo sobre el tono vascular y la homeostasia. Esta disrupción vascular está mediada por el óxido nítrico, al interactuar con la hemoglobina libre en el plasma. El incremento de la hemólisis intravascular secundaria a la esplenectomía total se relaciona con el incremento del riesgo de desarrollar hipertensión arterial, trombosis vascular, hipertensión pulmonar y enfermedades cardiovasculares, eventos que se reducen luego de la esplenectomía parcial.[40,41]

En la púrpura trombocitopénica inmunológica, no se realiza esplenectomía parcial, sino total, porque la causa de esta afección son los anticuerpos formados en este órgano, sin embargo a pesar de que este procedimiento se considera curativo para esta enfermedad, no es

la primera opción de tratamiento debido a las complicaciones vasculares, de hipercoagulabilidad y de las infecciones reportadas tras la realización de esta modalidad terapéutica,[42,43] por lo que cada se ensayan otras alternativas médicas como: anticuerpo anti D, rituximab, dapsone, vincristina, ciclosporina, azatriopina, mofetil micofenolato y otras.[44]

La esplenectomía total en la drepanocitosis predispone a complicaciones infecciosas y vasculares. Los gérmenes más frecuentes son las bacterias encapsuladas, por lo que es recomendable el empleo profiláctico de la antibióticoterapia y la vacunación. Dentro de los eventos vasculares más frecuentes en los pacientes con drepanocitosis esplenectomizados se destacan la trombosis venosa profunda, la trombosis de la vena porta y la hipertensión pulmonar, además, se ha observado un incremento del síndrome torácico agudo y las crisis vasoclusivas dolorosas luego der haber practicado esta técnica. La esplenectomía parcial reduce la recurrencia de los secuestros esplénicos agudos sin aumentar el riesgo de infecciones, pero no se ha demostrado hasta el momento un incremento de las complicaciones vasculares. Por estas razones, la esplenectomía parcial se mantiene como el procedimiento quirúrgico recomendado por la mayoría de los autores para tratar esta afección.

En ninguno de los pacientes del estudio se realizó el procedimiento quirúrgico por técnicas de mínimo acceso, en todos los casos se realizó laparotomía. La primera esplenectomía por laparoscopía fue efectuada en 1991 por Delaitre en un paciente adulto y la primera experiencia en niños fue publicada por Tulman en el año 1993.[45,46]

Dentro de los criterios clínico-hematológicos que decidieron la cirugía esplénica el más frecuente fue la trombocitopenia para un 50 %, igualmente en correspondencia con la frecuencia de la púrpura trombocitopénica inmunológica en esta investigación. No se presentó ningún caso de indicación. Se señala que el 30 % de las púrpuras trombocitopénica inmunológicas evolucionan hacia la cronicidad y del 5 al 10 % desarrollan una enfermedad severa refractaria al tratamiento, donde su única opción hasta hace pocos años era la esplenectomía total.[7,13]

La crisis de secuestro esplénico fue la segunda indicación de tratamiento quirúrgico el estudio. En los pacientes con anemia drepanocítica fue esta causa la más frecuente de indicación quirúrgica en correspondencia a lo reportado en la literatura por autores como Mouttalib.[47,48] En la serie de Mauro Castell, el 100 % de los pacientes con anemia drepanocítica fueron tratados por esta causa. Son las crisis de secuestro esplénico la segunda causa de muerte después de las infecciones en la primera década de la vida en pacientes con esta anemia hemolítica.[49,50] El medio relativamente hipóxico y ácido del bazo favorece la falciformación y la oclusión vascular. La oclusión vascular intraesplénica puede ser aguda y dar lugar a una crisis aguda de secuestro esplénico, que a menudo se desencadena por infecciones, aunque puede ocurrir sin causa aparente, y su prevalencia en niños se encuentra entre 7 y 30 %.[51]

Las crisis de secuestro esplénico se caracterizan por un cuadro agudo de anemia, esplenomegalia, una medula ósea activa y un bazo que regresa en tamaño después de la transfusión de sangre a diferencia del hiperesplenismo, donde se mantiene crónicamente agrandado y no regresa después de la transfusión sanguínea. Las crisis de secuestro esplénico pueden ser menores o mayores. En las crisis menores existe un moderado incremento del tamaño del órgano mencionado con unos valores de hemoglobina de 2-3g/dl. En las crisis mayores es significativo el aumento del tamaño, la hemoglobina desciende de 2-3g/dl y hay manifestaciones de hipovolemia.[52]

La crisis de secuestro esplénico también fue la indicación de esplenectomía en 2 de los 5 pacientes que presentaban β Talasemia. No se tuvo ningún caso de crisis de secuestro esplénico en pacientes con microesferocitosis, aunque para otros autores es la indicación más frecuente de tratamiento quirúrgico en esta enfermedad,[53] encontrándose también estos resultados en los estudios de Rice[54] y en los de Oliveira[52] donde el 41 % de los casos de microesferocitosis operados fue por esta causa.

La anemia dependiente de transfusión fue la tercera causa de indicación quirúrgica en este reporte, esto coincide con la literatura revisada,[18,38] el hiperesplenismo fue la cuarta causa de indicación de cirugía, se presentó en un paciente con β Talasemia y en otro con microesferocitosis. Se define como una esplenomegalia con anemia (cuando los requerimientos de transfusiones exceden los 250ml/Kg de peso de glóbulos por año, trombocitopenia, cuando el conteo de plaquetas es menor de 100000/mm^3, neutropenia, cuando el conteo de neutrófilos es menor de

4000/mm^3, existiendo la presencia de cualquiera de estos 3 elementos o la combinación de ellos, la esplenomegalia y el hiperesplenismo son las complicaciones más frecuentes de los niños con Talasemias que requieren esplenectomía.[41]

Solamente se halló un caso donde la indicación quirúrgica fue la esplenomegalia gigante; era un paciente B talasémico con un bazo que se palpaba hasta la región inguinal izquierda y que le ocasionaba problemas digestivos al paciente así como dificultades en su movilización.

Existen otros criterios clínico-hematológicos descritos en otras enfermedades, pero que en este estudio no se manifestaron como son el infarto esplénico y el síndrome de hiperhemolisis descritos en pacientes con anemia drepanocítica y talasemias. Esto último es difícil de evaluar con otros autores dado que la casuística del estudio es muy pobre.

Las complicaciones post-operatorias de los pacientes fueron muy pocas, independiente a la poca cantidad de pacientes en este estudio. No hubo ningún fallecido en el post-operatorio inmediato. La mortalidad operatoria para la esplenectomía electiva debe ser menor que 1 %, excepto en pacientes con enfermedades mieloproliferativas en quienes las complicaciones post-operatorias debido a sangrado representan un alto riesgo.

Las complicaciones bien sabidas de la esplenectomía incluyen: la hemorragia, el absceso subfrénico, el pseudoquiste de páncreas (secundario a lesión de la cola de páncreas) y la fístula o perforación gástrica (secundaria a necrosis o lesión de la pared gástrica durante la ligadura de los vasos cortos).

En relación a la púrpura trombocitopénica inmunológica una de las complicaciones inmediatas que se pueden producir son las trombocitosis, solamente se analizó un caso con trombocitosis menor que resolvió espontáneamente a los 21 días de operada. Se considera que la trombocitosis es menor si el conteo de plaquetas es menor de 1000000 gh/l sin trombosis, y no se pone tratamiento, si supera estas cifras se indica ASA 300 mg/día, clorambucil; si presenta trombosis se administrará heparina (no combinarlo con antiplaquetarios, ya que aumenta el riesgo de hemorragia).[38]

En la literatura se recogen complicaciones en el post-operatorio inmediato de los pacientes sometidos a cirugía esplénica, relacionadas en muchos casos con la enfermedad del paciente. En un revisión sobre el tema de la anemia en pacientes sicklémicos operados durante el 2013 concluyó que el síndrome torácico agudo es la complicación más frecuente después de la cirugía electiva en los pacientes con sicklemia, seguidas de los episodios dolorosos,[55] sin embargo, en ninguno de los pacientes con anemia drepanocítica se encontró esta complicación ni en ningún otro paciente sometido a intervención quirúrgica por otra causa, según lo avalado por la Dra. Sonia Pérez, jefa del Servicio de onco-hematología en el Paquito González por más de 20 años, esto se puede deber, a que el postoperatorio inmediato de estos pacientes se supervisa directamente por hematólogos y cirujanos ubicándose su estancia en el Servicio de Hematología.

El mayor porcentaje de los pacientes presentó una evolución post-esplenectomía a los 3 años de operados satisfactoria, existió remisión de la púrpura trombocitopénica inmunológica, se disminuyeron los requerimientos transfusionales y los ingresos por esta causa, no se repitieron las crisis de secuestro esplénico, se eliminó el hiperesplenismo y en el caso de la esplenomegalia gigante se mejoró la calidad de vida de este paciente. Durante este periodo de seguimiento no se presentó ningún episodio de sepsis grave ni hubo fallecidos. Uno de los pacientes con púrpura trombocitopénica inmunológica, después de tener una evolución post-esplenectomía satisfactoria en su seguimiento de 3 años, falleció a los 5 años por un episodio de sepsis sobreaguda.

Existen varios estudios que evalúan la evolución post-quirúrgica en un periodo mayor de tiempo. En una serie escocesa siguieron durante 11 años, entre 1988 y 1999 a 1,648 pacientes esplenectomizados por diferentes motivos. Encontraron una tasa general de infección grave (sepsis o meningitis) de 0,89 casos anuales cada 100 personas.[56,57] El 21,2% requirió ingreso por algún tipo de infección relacionada con la esplenectomía durante el período de seguimiento, con una supervivencia acumulada a los 5 años del 54 %.[57]

Las bacterias más frecuentemente observadas en las infecciones graves de los pacientes sin bazo son las encapsuladas, con una incidencia de 15 a 20 veces superior que en la población general. Es el Streptococcus Pneumoniae el

agente más frecuentemente aislado en hemocultivo (50-90 %) de los pacientes que presentan sepsis tras la esplenectomía, con tendencia a aumentar con la edad del paciente y en niños con hipofunción esplénica por la enfermedad de las células falciformes; en general son los serotipos 6, 14, 18, 19 y 23 los más frecuentemente aislados en Estados Unidos, con tendencia al desarrollo de bacteriemia o meningitis con alta tasa de mortalidad, superior al 50 %. El Haemophylus Influenzae tipo b (Hib) es el segundo agente implicado, con una tasa de sepsis letal de un 2-7 %, lo que supone un riesgo 540 veces superior que en la población general, con especial incidencia en menores de 15 años, actualmente tiende a la disminución debido a la vacunación sistemática de la población infantil con anti-Hib. La Neisseria Meningitidis es el tercer agente en frecuencia en producir sepsis en esplenectomizados, no está del todo demostrado que la sepsis por este agente sea más frecuente en estos pacientes que en la población general. Otros agentes implicados en infección sistémica grave en pacientes esplenectomizados son: Salmonella sp, Staphylococcus Aureus, Escherichia Coli y otros Coliformes, Capnocytophaga Canimosus, también denominado bacilo-DF 2, asociado a mordedura de perro y otras heridas. Especial mención merecen agentes intracelulares como el Plasmodium Falciparum y el género Babessia, frecuente en zonas templadas y tropicales.[58]

En esta investigación, 2 pacientes no presentaron respuesta satisfactoria con la esplenectomía, fueron 2 casos de púrpura trombocitopénica inmunológica, uno de ellos tenía asociado un hipotiroidismo congénito y al otro se le detecta en su seguimiento (posterior a los 3 años), la presencia de un bazo supernumerario diagnosticado por tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen.

Los pacientes con respuestas medianamente satisfactorias fueron 2 casos con púrpura trombocitopénica inmunológica que presentaron trombocitopenias transitorias en el curso de infecciones respiratorias altas que requirieron ingreso, un paciente con anemia drepanocítica con esplenectomía total que ingresó por cuadros de infección respiratoria baja, y un paciente con microesferocitosis, al que también se le realizó esplenectomía total, y que en su seguimiento se diagnostic una enfermedad de Castleman.

El resto de los pacientes con púrpura trombocitopénica inmunológica (14) se consideraron respondedores en este estudio, o sea: todos los pacientes con respuesta total o parcial al tratamiento. La esplenectomía en la púrpura trombocitopénica inmunológica consigue largos períodos de remisión. El rango de remisión con la esplenectomía generalmente observado es de 71,4 % de respuesta al inicio y 54,5 % de respuesta completa sostenida a los 12 meses,[58] Blanchette y colaboradores, en su revisión sobre esta enfermedad, señalan que del 30 al 40 % de los pacientes no responden o recaen después de la realización de este procedimiento, otros autores también coinciden con dicho resultado,[59] entre ellos, Srinivasan y colaboradores quienes obtuvieron 72 % de respuesta completa, 7 % de respuesta parcial y 21 % no respondió.[60] Muchos de los estudios revisados muestran entre el 10 y 16 % de recaída tras la respuesta inicial, la mayoría en el primer año que sigue a la operación y son más raras las recaídas tardías en los 5 años postesplenectomía. Muchas de las recaídas ocurrían dentro de los primeros 2 años.

Con respecto a la microesferocitosis en los seguimientos a largo plazo, diferentes estudios han demostrado que el grado de respuesta a la esplenectomía está directamente relacionado con el grado de deficiencia de espectrina, sobre todo en la forma severa de la enfermedad (fundamentalmente la forma autosómica recesiva), por lo que los pacientes mejoran el cuadro clínico y hematológico, desaparecen los requerimientos transfusionales, pero en muchos casos se mantiene la hemolisis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. King H, Shumaker HB. Splenic studies: I. Susceptibility to infection after splenectomy performed in infancy. Ann Surg. 1952;136(2):239-42

2. Bronte V, Pittet MJ. The spleen in local and systemic regulation of immunity. Immunity. 2013;39(5):806-18

3. Brigden ML. Detection, education and management of the asplenic or hyposplenic patient. Am Fam Physician. 2001;63(3):499-506

4. Tuchscherer D, Reinhart WH. What is the spleen needed for?. Ther Umsch. 2013;70(3):147-51

5. Castagnola E, Fioredda F. Prevention of life-threatering infections due to encapsulate

bacteria in children with hyposplenia or asplenia: a brief review of current recommendations for practical purposes. Eur J Haematol. 2003;71(5):319-26

6. Gutiérrez A, Ramón LG, Arencibia A, Serrano J, Delgado T, Anoceto A, et al. Esplenectomía en la drepanocitosis. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2012 [citado 27 Ene 2014];28(3):[aprox. 11p]. Disponible en: http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=90220&id_seccion=660&id_ejemplar=8866&id_revista=66

7. Jansen MJ, Bax NM, Revesz T, Sanders EA. Splenectomy in children; indications and surgical aspects. Ned Tijdschr Geneeskd. 2003;147(10):433-6

8. Robaina LE, Dopico E, Delgado JC, Castro R, Acosta LR. Nuestra experiencia en esplenectomía laparoscópica versus convencional. Rev Ciencias Médicas Pinar del Rio [revista en Internet]. 2005 [citado 27 Ene 2014];9(1):[aprox. 10p]. Disponible en: http://publicaciones.pri.sld.cu/rev-fcm/rev-fcm91/rev-fcm911.html

9. Hodge MG, Ricketts RR, Simoneaux SF, Abramowsky CR, Elawabdeh N, Shehata BM. Splenic cysts in the pediatric population: a report of 21 cases with review of the literature. Fetal Pediatr Pathol. 2012;31(2):54-62

10. Krl EA, Orhan D, Haliloğlu M, Karnak I. Invasive inflammatory myofibroblastic tumor of the spleen treated with partial splenectomy in a child. J Pediatr Hematol Oncol. 2012;34(4):e131-3

11. Pemira SM, Tolan RW. Invasive group A streptococcus infection presenting as purulent pericarditis with multiple splenic abscesses: case report and literature review.. Clin Pediatr (Phila). 2012;51(5):436-41

12. Hernández GP, De Castro R, Hernández C, Pérez D, Carnot J, Muñío J, et al. Resultados terapéuticos en la púrpura trombocitopénica idiopática crónica. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2006 [citado 27 Ene 2014];22(2):[aprox. 7p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892006000200004&lng=es&nrm=iso&tlng=es

13. Hollander LL, Leys CM, Weil BR, Rescorla FJ. Predictive value of response to steroid therapy on response to splenectomy in children with immune thrombocytopenic purpura. Surgery. 2011;150(4):643-8

14. Garrote H, Pavón V, Jaime JC, Cisneros H, López LG, Herrera M, et al. Evaluación a largo plazo de la esplenectomía parcial en pacientes con esferocitosos hereditaria. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2010 [citado 27 Ene 2014];26(1):[aprox. 7p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892010000100004&lng=es&nrm=iso&tlng=es

15. Casale M, Perrotta S. Splenectomy for hereditary spherocytosis: complete, partial or not at all?. Expert Rev Hematol. 2011;4(6):627-35

16. Ortega JJ. Anemias Hemolíticas. An Pediatr Contin. 2004;2(1):12-21

17. Sretenovic AL, Perišić V, Krstić Z, Vujović D, Pavićević P, Stanisavljević D, et al. Warren shunt combined with partial splenectomy for children with extrahepatic portal hypertension, massive splenomegaly, and severe hypersplenism. Surg Today. 2013;43(5):521-5

18. Vianelli N, Palandri F, Polverelli N, Stasi R, Joelsson J, Johansson E, et al. Splenectomy as a curative treatment for immune thrombocytopenia: a retrospective analysis of 233 patients with a minimum follow up of 10 years. Haematologica. 2013;98(6):875-80

19. Rezende PV, Viana MB, Murao M, Chaves AC, Ribeiro AC. Acute splenic sequestration in a cohort of children with sickle cell anemia. J Pediatr (Rio J). 2009;85(2):163-9

20. Scott D, Odame I, Atrash A, Amendah D, Piel B, Williams T. Sickle cell in Africa. A Neglected Cause of Early Childhood Mortality. Am J Prev Med. 2011;41(6):398-401

21. Singer DB. Postesplenectomy sepsis. Pediatr Pathol. 1973;1(1):258-311

22. García R, Petroianu A. Infecção fulminante pós-esplenectomia. Arq Gastroenterol [revista en Internet]. 2003 [citado 27 Ene 2014];40(1):[aprox. 6p]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-28032003000100011&lng=es&nrm=iso&tlng=pt

23. Castello M, Delgado N, Pla MJ, Hernández E. Esplenectomías por enfermedades hematológicas en la infancia. AMC [revista en Internet]. 2012 [citado 3 Abr 2015];16(5):[aprox. 10p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552012000500007

24. Abdullah F, Zhang Y, Camp M, Rossberg MI, Bathurst MA, Colombani PM, et al. Splenectomy in hereditary spherocytosis: Review of 1,657 patients and application of the pediatric quality indicators. Pediatr Blood Cancer. 2009;52(7):834-7

25. Ferrara M, Bertocco F, Ferrara D, Capozzi L. Chronic immune thrombocytopenic purpura in childhood: pathogenetic mechanisms and management. Hematology. 2012;17(6):363-6

26. Gwilliam NR, Lazar DA, Brandt MT, Mahoney DH, Wesson DE, Mazziotti MV, et al. An analysis of outcomes and treatment costs for children undergoing splenectomy for chronic immune thrombocytopenia purpura. J Pediatri Surg. 2012;47(8):1537-41

27. Mouttalib S, Rice HE, Snyder D, Levens JS, Reiter A, Soler P, el al. Evaluation of partial and total splenectomy in children with sickle cell disease using an Internet-based registry. Pediatr Blood Cancer. 2012;59(1):100-4

28. Svarch E, Vilorio P, Nordet I, Chesney B, Batista JF, Torres L. Partial Splenectomy in children with Sickle Cell Disease and repeated episodis of Splenic Secuestration. Hemoglobin. 1996;20(4):393-400

29. Fuente S, Smith T, Rice HE. Functional and anatomic correlation of splenic regeneration following embolization. Pediatr Int. 2009;51(2):302-5

30. Rodríguez ALF. Esplenectomías en la infancia [Tesis]. Ciudad de la Habana: Instituto Superior de Ciencias Médicas; 1991

31. Grubor N, Colovic N, Micev M, Perisic M, Colovic R. Solid solitary hamartoma of the spleen. Srp Arth Celok Lek. 2013;141(5-6):380-3

32. Sim J, Ahn HI, Han H, Jun YJ, Rehman A, Jang SM, et al. Splenic hamartoma: A case report and review of the literature. World J Clin Cases. 2013;1(7):217-9

33. Magowska A. Wandering spleen: a medical enigma, its natural history and rationalization. World J Surg. 2013;37(3):545-50

34. Helvind NM, Gögenur I, Stadeager M. Splenic torsion as cause of acute abdomen in children. Ugeskr Laeger. 2013;175(9):587-8

35. Al-Salem AH. Esplenectomy for children with Thalassemia. Total or partial. Splenectomy, Open or Laparoscopic Splenectomy. J Pediatrics Hematol Oncol. 2016;38(1):1-4

36. Bolton PH, Langer JC, Iolascon A, Tittensor P, King MJ; General Haematology Task Force of the British Committee for Standards in Haematology. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis--2011 update. Br J Haematol. 2012;156(1):37-49

37. Buesing KL, Tracy ET, Kiernan C, Pastor AC, Cassidy LD, Scott JP, et al. Partial splenectomy for hereditary spherocytosis: a multi-institutional review. J Pediatr Surg. 2011;46(1):178-83

38. Rufer A, Wuillemin WA. The spleen in non-malignant haematological disorders. The Umsch. 2013;70(3):152-62

39. Tchernia G. The long story of sickle cell disease. Rev Prat. 2004;54(14):1618-21

40. Stoehr GA, Sobh JN, Luecken J, Heidemann K, Mittler U, Hilgers R, et al. Near-total splenectomy for hereditary spherocytosis: Clinical prospects in relation to disease severity. Br J Haematol. 2006;132(6):791-3

41. Vasilescu C, Stanciulea O, Tudor S, Stanescu D, Colita A, Stoia R, et al. Laparoscopic subtotal splenectomy in hereditary spherocytosis: to preserve the upper or the lower pole of the spleen?. Surg Endosc. 2006;20(5):748-52

42. Cray S, Buchanan GR. Vascular complications after esplenectomy for hematologic disorders. Blood. 2009;114(1):2861-8

43. Tiede M, Ahn E, Jy W, Scagnelli T, Bidot CJ, Horstman LL. Life threating hypercoagulable state following splenectomy in ITP: successful management with aggresive antithormotic therapy and danazol. Clin Appl Thromb Hemost. 2005;11(3):347-52

44. Del Vecchio GC, De Santis A, Acetttura L, DE Mattia D, Giordano P. Chronic immume

thrombocytopenic in childhood. Blood Coagul Fibrinolysis. 2014;25(4):297-9

45. Delaitre B, Maignien B. Splenectomy by the laparoscopic approach:Report of a case. Presse Med. 1991;20(44):2263

46. Tulman S, Holcomb GW, Karamanoukian HL, Reynhout J. Pediatric Laparascopic Splenectomy. J Pediatr Surg. 1993;28(5):689-92

47. Svarch E, Marcheco B, Machín SA, Menéndez A, Nordet I, Arencibia A, et al. La drepanocitosis en Cuba. Estudio en niños. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2011 [citado 19 Sep 2013];27(1):[aprox. 10p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892011000100005&lng=es

48. Topley JM, Rogers DW, Stevens MC, Serjeant GR. Acute splenic sequestration and hypersplenism in the first five years in homozygous sickle cell disease. Arch Dis Child. 1981;56(10):765-9

49. Tomlinson WJ. Abdominal crises in sickle cell anemia: a clinicopathological study of eleven cases with a suggested explanation of their cause. Am J Med Sci. 1945;209(1):722-41

50. Ballas SK, Lieff S, Benjamin LJ, Dampier CD, Heeney MM, Hoppe C, et al. Definitions of the phenotypic manifestations of sickle cell disease. Am J Hematol. 2010;85(1):6-13

51. Al-Salem AH. Indications and complications of splenectomy for children with sickle cell disease. J Pediatr Surg. 2006;41(11):1909-15

52. Oliveira MC, Fernández RA, Rodríguez CL, Ribeiro DA, Giovanardi MF, Viana MB. Clinical course of 63 children with hereditary spherocytosis: a retrospective study. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(1):9-13

53. Hyder O, Yaster M, Bateman BT, Firth PG. Surgical procedures and outcomes among children with sickle cell disease. Anesth Analg. 2013;117(5):1192-6

54. Rice HE, Oldham KT, Hillery CA, Skinner MA, O´Hara SM, Ware RE. Clinical and hematologic benefits of partial splenectomy for congenital hemolytic anemias in children. Ann Surg. 2003;237(2):281-8

55. Bello A. Anemia de células falciformes: Guía de manejo pediátrico. Arch Venez Puer Ped [revista en Internet]. 2012 [citado 12 Ene 2015];75(2):[aprox. 7p]. Disponible en: http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06492012000200005&lng=es

56. Kyaw MH, Holmes EM, Toolis F, Wayne B, Chalmers J, Jones IG, et al. Evaluation of severe infection and survival after splenectomy. Am J Med. 2006;119(3):1-7

57. Kumar S, Diehn M, Gertz A, Tefferi A. Splenectomy for immune thrombocytopenic purpura: Long-term results and treatment of postsplenectomy relapses. Ann Hemato. 2002;81(6):312-7

58. Neylon AJ, Saunders PW, Howard MR, Proctor SJ, Taylor PR; Northern Region Haematology Group. Clinically significant newly presenting autoimmune thrombocytopenic purpura in adults: a prospective study of a population-based cohort of 245 patients. Br J Hematol. 2003;122(6):966-74

59. Blanchette V, Bortonm P. Chilldhood Inmune Thrombocitopenic Purpura: diagnosis and management. Hematol Oncol Clin North Am. 2010;24(1):249-73

60. Srinivasan S, Sabapathy K, Bharadwaj TP, Sethuraman S. Role of splenectomy in chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. J Assoc Physicians India. 2003;51:159-62