

ASPLENIA CONGÉNITA AISLADA

E. Bolaños, S.F. Medina, A. Moreira, C. Serí, E. Fontanes, B. Pérez, C. Alarcón, F.A. González, J. Díaz Mediavilla
Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Introducción: La asplenia congénita es una enfermedad poco frecuente, asociada a malformaciones viscerales complejas, como parte de los síndromes heterotáxicos (situs inversus, situs ambigu). En contraste, los pacientes con asplenia congénita aislada carecen de otras malformaciones congénitas, particularmente las asociadas al sistema cardiovascular. La asplenia congénita aislada se caracteriza por ser muy poco frecuente, con 70 casos reportados en la literatura médica, de los cuales 29 son esporádicos y 41 son familiares.

Objetivo: Se presenta un caso de asplenia congénita diagnosticada de manera casual, a partir de la revisión al microscopio de un frotis de sangre periférica.

Caso clínico: Mujer de 29 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por linfocitosis de 6.1×10^3 en hemograma de rutina, sin otras alteraciones. En el frotis de sangre periférica se observaron frecuentes dianocitos, hematíes crenados y cuerpos de Howell-Jolly, sugerentes de asplenia. Ante estos hallazgos se realizó ECO abdominal y RM, donde se objetivó ausencia de bazo, sin otras alteraciones anatómicas significativas y sin la presencia de imágenes sugestivas de tejido esplénico ectópico. Se realizó estudio familiar de primer grado sin que ninguno de los familiares presentara ausencia de bazo. Ante el diagnóstico de asplenia congénita se realizó vacunación frente a gérmenes encapsulados (meningococo, neumococo, *Haemophilus influenzae*).

Discusión: Los pacientes con asplenia presentan un mayor riesgo de infección por gérmenes encapsulados, como son *S. pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y otros menos comunes (*S. agalactiae*, *S. aureus*, *E. coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, etc.). En el caso de las asplenias congénitas esta complicación puede ser la primera manifestación; de forma que se han descrito 63 episodios de infecciones bacterianas severas en los 70 pacientes reportados en la literatura, de los cuales 29 murieron por sepsis generalizada, siendo el agente causal en más de la mitad de los casos el *S. pneumoniae*. En nuestro caso la observación de cambios morfológicos en la serie roja sugerentes de asplenia facilitó el diagnóstico, que se confirmó por pruebas de imagen. Esto ha permitido que se tomen las medidas preventivas recomendadas en pacientes asplénicos como la vacunación frente a gérmenes encapsulados y la necesidad de instaurar de manera precoz el tratamiento antibiótico en caso de episodios febriles.