

ESPLENOMEGLIA, SECUNDARIA A MIELOFIBROSIS PRIMARIA, CAUSA DE ABDOMEN AGUDO INUSUAL

YENIFER RIVAS¹

MARÍA CARABALLO¹

CLAUDIA SEVERINO²

LISANDRO VARGAS¹

MIGUEL HERRERA¹

SPLENOMEGLY, SECONDARY TO PRIMARY MYELOFIBROSIS, CAUSE OF UNUSUAL ACUTE ABDOMEN

RESUMEN

Introducción: La neoplasia mieloproliferativa Filadelfia negativa de peor pronóstico es la mielofibrosis primaria, está se caracteriza por una expansión monoclonal de líneas celulares, que, a diferencia de la leucemia mieloide crónica, que es filadelfia positiva, estas poseen más mutaciones como el gen Jak2. La estadística internacional arroja incidencia de 0.5 -1.5 casos por cada 100.000 individuos por año. En Venezuela no contamos con estadísticas de la incidencia de esta patología. Caso clínico: Se presenta paciente femenino de 50 años en regulares condiciones, con dolor abdominal generalizado, diaforesis, intolerancia a vía oral, e ingresa con diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico, es llevada a mesa operatoria donde se realiza esplenectomía abierta. Conclusión: Numerosos estudios han demostrado que la realización de esplenectomía en pacientes con criterios para el mismo, brinda mejoras en la anemia y evita posibles complicaciones que representa este diagnóstico. Aunque es infrecuente la incidencia de mielofibrosis primaria, es necesaria la realización de publicaciones a mayor escala para determinar el abordaje adecuado de esta neoplasia en vista de su alta morbi-mortalidad y escasas opciones terapéuticas. En este caso la realización de la esplenectomía, evidenció mejoría de los síntomas, obteniéndose, cese de dolor abdominal secundario a visceromegalia y mejora de la anemia.

ABSTRACT

Introduction: The philadelphia-negative myeloproliferative neoplasm with the worst prognosis is primary myelofibrosis, which is characterized by a monoclonal expansion of cell lines, which unlike chronic myeloid leukemia, which is Philadelphia positive, these have more mutations such as the Jak2 gene. International statistics show an incidence of 0.5-1.5 cases per 100,000 individuals per year. In Venezuela we do not have statistics on the incidence of this pathology. Clinical case: we present the 50-year-old female patient in regular conditions, with abdominal pain, diaphoretic, intolerance of the oral route, is admitted with a diagnosis of acute abdomen, she is taken to the operating table where open splenectomy is performed. Conclusion: Numerous studies have shown that performing splenectomy in those patients with criteria for it provides improvements in anemia and avoids the possible complications that this diagnosis represents. Although the incidence of primary myelofibrosis is infrequent, larger-scale publications are needed to determine the appropriate approach to this neoplasm in view of its high morbidity and mortality and few therapeutic options. In this case, the performance of the splenectomy showed improvement in the symptoms, resulting in cessation of abdominal pain secondary to visceromegaly, improvement of anemia.

Palabras clave: Mielofibrosis primaria, esplenectomía, gen jack2, esplenomegalia, anemia, trombocitosis

Key words: Primary myelofibrosis, splenectomy, jack2 gene, splenomegaly, anemia, thrombocytosis

1. Residente de 3er año, post grado de cirugía general UCS, Hospital periférico Dr. Rafael Medina Jiménez. Correo-e: yeniferprm@gmail.com
2. Cirujano general, Hospital periférico Dr. Rafael Medina Jiménez.

Recepción: 11/06/2025
Aprobación: 15/09/2025
DOI: 10.48104/RVC.2025.78.23
www.revistavenezolanadecirugia.com

INTRODUCCIÓN

La neoplasia mieloproliferativa filadelfia negativa de peor pronóstico es la mielofibrosis primaria, esta se caracteriza por una expansión monoclonal de líneas celulares, que a diferencia de la leucemia mieloide crónica que es Filadelfia positiva, estas poseen más mutaciones como el gen Jack2.¹

Esta patología se caracteriza por la expansión clonal de una célula madre pluripotente, la cual origina una proliferación a predominio de precursores de megacariocitos y granulocitos en la médula ósea. Durante la evolución de la enfermedad, las citoquinas liberadas por megacariocitos, histiocitos y monocitos clonales provocan un depósito reactivo de tejido fibroblástico policlonal en la médula ósea, provocando fibrosis, neoangiogénesis y osteosclerosis, trayendo como consecuencia disminución en la producción del tejido hematopoyético normal y da pie a la hematopoyesis extramedular, especialmente a nivel esplénico.²

La estadística internacional arroja entre 0.5 -1.5 por cada 100.000 individuos por año, mientras que en Venezuela no existen estadísticas de la incidencia de esta patología, afecta en su mayoría a mayores de 60 años, aunque menos del 10% son menores de 45 años, es más frecuente en hombres con múltiples comorbilidades.³

Las manifestaciones clínicas pueden ser variadas, pero se basan en esplenomegalia, inflamación sistémica (caquexia, fatiga, sudoración), falla medular (citopenias), comprometiendo en muchos casos la calidad de vida y afectando la sobrevida.⁴ Según Pastor-Galán.¹ Hernández-Boluda, en un análisis de 1.000 casos del registro español de Mielofibrosis, la mediana de edad es de 68años, la frecuencia de sintomatología: anemia moderada o severa (HB < 10g/dl) y esplenomegalia sintomática fue del 35%, 36% y 17% respectivamente. La incidencia de trombosis y hemorragia en estos pacientes fue de 1,96 y 1,6 evento por cada 100 pacientes respectivamente.³

Las presentaciones clínicas hematológicas se basan en: anemia progresiva, leucopenia o leucocitosis, leucoeritroblastosis, trombocitopenia o trombocitosis, y hematopoyesis multiorgánica extra medular que se manifiestan principalmente como hepatoesplenomegalia sintomática. En casos avanzados, los pacientes presentan una variedad de síntomas como consecuencia de la esplenomegalia, dentro de los cuales destaca: dolor, saciedad temprana, infarto esplénico, hipertensión portal y disnea; además presentan síntomas asociados a falla medular progresiva e hipertensión pulmonar.

En el frotis de sangre periférica los hallazgos son: anisocitosis, poiquilocitosis, dacriocitos, entre otros. Los valores de plaquetas y glóbulos blancos son variables, y dependen de la progresión de la enfermedad; es frecuente encontrar elevación de fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica e hiperuricemia. Si bien el aspirado de médula ósea es difícil de realizar dadas las características fibróticas, los principales hallazgos cuando es posible obtenerlos son: hiperplasia megacariocítica y neutrofílica; sin embargo, no

son diagnósticos. La biopsia de médula ósea es necesaria para demostrar la fibrosis, asociada a hiperplasia megacariocítica y osteosclerosis.¹

Se debe realizar en forma rutinaria la búsqueda de mutaciones genéticas, principalmente JAK2, BCR-ABL, MPL. En 2008, la OMS definió los criterios diagnósticos para mielofibrosis primaria basados en una combinación de: características clínicas, morfológicas, citogenéticas y moleculares. Para establecer el diagnóstico se requieren tres criterios mayores y dos menores².

Criterios diagnósticos para mielofibrosis Primaria según OMS	
Criterios mayores	Criterios menores
Proliferación y atipia de megacariocitos fibrosis reticulínica o colagena aumento de celularidad en medula ósea.	Leucoeritroblastosis
No cumplir diagnósticos para PV, LMC, SMD.*	Aumento de DHL sérica.
JAK2V617F u otro marcador clonal	Anemia
No presencia de fibrosis secundaria a otra causa**	Esplenomegalia palpable

OMS: Organización Mundial De La Salud; PV Pst-policitemia Vera; LMC Leucemia mieloide crónica, SMD síndrome mielodisplásico

La esplenomegalia secundaria a mielofibrosis primaria tiene como alternativa de tratamiento la esplenectomía, aunque no hay suficiente evidencia que fundamente su efectividad, numerosas investigaciones demuestran mejoras de la anemia, trombopenia e hipertensión portal. Este procedimiento trae consigo complicaciones propias del mismo, a destacar trombosítosis reactiva, fenómenos trombohemorrágicos, morbilidad y mortalidad postoperatorias y transformación de la enfermedad, por lo que la indicación de esplenectomía se reduce a dolor abdominal, hipertensión portal sintomática, trombocitopenia grave y transfusiones frecuentes. Se debe considerar en esplenomegalias mayores a 25 cm, con clínica grave asociada.⁵

A continuación, se presenta los resultados obtenidos en el manejo de paciente a quien se realiza diagnóstico de mielofibrosis primaria, una entidad verdaderamente infrecuente en Venezuela, luego de realizar esplenectomía.

Presentación del caso

Información del Paciente

Se presenta paciente femenino de 50 años, quien refiere inicio de sintomatología dos semanas previas a su ingreso, cuando presenta dolor abdominal a predominio de hemiabdomen superior, moderada a fuerte intensidad, que disminuye a ingesta de analgésicos, por exacerbar dolor abdominal acude a emergencia.

Hallazgos clínicos

Antecedentes de importancia: rinitis alérgica que sede con antihistamínico desde la adolescencia. Tabáquicos desde los 35 años, 5 cigarrillos al día IPA (Índice paquete – años) 3,7. Ilícitos tipo alcaloide, tiempo de uso y frecuencia no especificado. Hiporexia y pérdida de peso de 40 Kg en 2 años, saciedad temprana, intolerancia progresiva a ingesta de alimentos de 2 años de evolución, que progresó a emesis posterior a ingesta de alimentos y líquidos.

Tratamiento realizado

Es evaluada paciente hemodinámicamente inestable. Tórax sin alteraciones, Abdomen: con aumento de la circunferencia abdominal, ruidos hidroaereos presentes, hígado palpable, hepatometría: línea axilar anterior izquierda 25cm, línea media clavicular izquierda 20cm, línea para esternal izquierda 18cm, esplenomegalia palpable sobre región umbilical, Boyd grado 2, no depresible, con signo de irritación peritoneal generalizada. Figura 1.



Figura 1. Bazo (pieza quirúrgica)

Tratamiento realizado

Se realiza FAST (Focused Assessment with Sonography for Trauma) donde se evidencia líquido libre en espacio esplenorenal, por lo que es llevada a mesa operatoria donde se evidencia: 1000mL de hemoperitoneo, y lesión de hilio esplénico, se realiza esplenectomía abierta, evidenciándose bazo de 28x22x18cm y peso de 2.500 gramos.

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

Posterior a realización de esplenectomía se deriva a servicio de hematología quienes realizan estudios de extensión donde se evidencia:

Frotis de sangre periférica: Glóbulos rojos, normocíticos - normocrómicos, poiquilocitosis leve (ovalocitos).

Biopsia de medula ósea: Hipercelularidad marcada para la edad cronológica, megacariocitos presentes, displásicos predominantemente hiperlobulados que muestran anisocitos, alteración de la relación núcleo/citoplasma y alteración de la disposición de la cromática con núcleos hiperchromáticos. Figura 2.

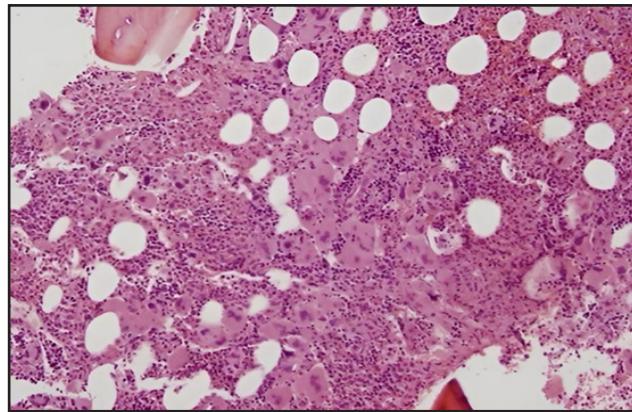


Figura 2. Biopsia de medula ósea: Hipercelularidad marcada para la edad cronológica, megacariocitos presentes

Jak2 con mutación V617F

Paciente quien evoluciona satisfactoriamente, obteniendo mejora de sintomatología por efecto de masa, ausencia de saciedad temprana, intolerancia de vía oral y cese de dolor abdominal. Actualmente en seguimiento por hematología, en vista de no ser candidata para trasplante de médula ósea.

DISCUSIÓN

De las neoplasias neoplásicas, la mielofibrosis primaria es la de peor pronóstico, con una expectativa de vida estimada entre 5-7 años, que excede los 10 años en pacientes jóvenes con factores pronósticos favorables. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes la calidad de vida se encuentra comprometida por las frecuentes transfusiones, la esplenomegalia masiva con su efecto mecánico y la presencia de síntomas constitucionales⁶.

Hay marcada variación en el pronóstico por la presencia o no de factores de pronóstico adverso, siendo de importancia la identificación de los mismos con el objetivo de incluir al paciente en una categoría de riesgo para la sobrevida.

Se han realizado avances significativos en el abordaje y entendimiento de la mielofibrosis y su fisiopatología, lo cual lleva a nuevos enfoques terapéuticos; la identificación del gen JAK2

y el desarrollo de tratamientos de primera elección como los inhibidores de la JAK2 que ya se encuentra aprobada por la FDA (*Food and Drug Administration*), mejoran la calidad de vida y las expectativas de tratamiento, sin embargo hasta la actualidad no se ha demostrado que alguno de los tratamientos farmacológicos habitualmente utilizados prolongue la sobrevida o altere la historia natural de la enfermedad; por lo tanto, estos tratamientos, son sólo paliativos y tienen como objetivo mejorar las citopenias, la hematopoyesis extra medular y los síntomas constitucionales. El único tratamiento potencialmente curativo es el trasplante de medula ósea, en un grupo muy acortado de pacientes candidatos.⁴ En el caso de conducta quirúrgica, Numerosos estudios demuestran que la realización de esplenectomía en aquellos pacientes candidatos para este, brinda mejora en la anemia, trombocitopenia e hipertensión portal.⁵

CONFLICTO DE INTERESES Y FINANCIACIÓN

Los autores declaramos no tener conflictos de intereses, ni haber recibido financiamiento o patrocinio de ninguna organización para realizar este trabajo.

REFERENCIAS

1. Martínez-Flores JL, Ramos-Peñaflor CO, Santoyo-Sánchez A, et al. Implicaciones clínicas y de pronóstico de la mutación JAK2 V617F en pacientes con neoplasias mieloproliferativas crónicas. Rev Hematol Mex. 2016;17(3):161-168.
2. Moreno Ordaz L, Alarcón Sotelo A, Díaz Greene EJ, Rodríguez Weber FL. Mielofibrosis [Internet]. Acta Méd Grupo Ángeles. 2017 Sep [citado 30 Ene 2024];15(3):225-229. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032017000300225&lng=es
3. Pastor-Galan I, Hernández-Boluda JC, Correa J-G, Álvarez-Larrán A, Ferrer-Marín F, Raya JM, et al. Características clínico-biológicas de los pacientes con mielofibrosis: un análisis de 1.000 casos del registro español de Mielofibrosis. Med Clin (Barc). 2020; 155: 152-158.
4. Carricundo, S. Emiliano. Mielofibrosis primaria: actualización de nuevos tratamientos. Hematología. Volumen 26 Número extraordinario: 23-27,2022.
5. Zamora Vidal, Beatriz1; Delgado Búrdalo, Livia2; García Sanz, Iñigo2; Alonso Cabrero, Alejandro2; Muñoz Sanz, Sara2; Salvador Camarmo, Guillermo2; Mingo Basail, Alberto2; Martín Pérez, Elena2P-135 - esplenectomía en paciente con mielofibrosis secundaria a políctenia veracir. esp. 2022;100[Espec Congr 2]:171.
6. Campos-Cabrera G, Campos-Cabrera V, Campos-Cabrera S, et al. Trombosis venosa esplánica como manifestación inicial de mielofibrosis primaria. Gac Med Mex. 2017;153(4):537-540.