

Peliosis hepatoesplénica

**Autores: Anabel González Blanco ¹.
Amanda Caso Almeida².
Leily Carla Cepero Chao. ³**

Tutoras: Dra. Maylin Lozano García. *

DrC.Lisset Chao González. **

1. Estudiante de Medicina 4TO año. Alumna Ayudante de Medicina Interna.

2. Estudiante de Medicina 4TO año. Alumna Ayudante de Anestesiología.

3. Estudiante de Medicina 4TO año. Alumna Ayudante de Cirugía.

* Especialista de Primer Grado de Medicina Interna. Diplomado en Geriátría.

** Especialista de Segundo Grado de Gastroenterología. Profesor Titular.

**Universidad de Ciencias Médicas de La Habana
Facultad de Ciencias Médicas “Victoria de Girón”
Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas**

Resumen

La peliosis es una entidad benigna muy rara, que se caracteriza por cavidades repletas de sangre dentro de órganos sólidos, principalmente en el sistema reticuloendotelial. La etiología es ignorada, pero se ha relacionado con la ingestión o contacto con fármacos y tóxicos, asociándose a enfermedades tumorales hematológicas, infecciosas, en particular a la tuberculosis; en algunos casos es idiopática. Le presentamos el caso de una mujer de 60 años con antecedentes de hipertensión arterial. La exploración física y los estudios de imagen evidenciaron una hepatomegalia nodular gigante sin esplenomegalia. Los exámenes de laboratorio indicaron trastornos propios de insuficiencia hepática y la paciente fallece por shock hipovolémico y hemoperitoneo. El estudio necrópsico determinó la existencia de una peliosis hepatoesplénica parenquimatosa "mayor" de etiología idiopática. Para la presentación del siguiente caso se realizó una consulta bibliográfica de 47 documentos a partir de bibliotecas virtuales como Scielo, PubMed, Medline e Infomed.

Palabras clave: peliosis, hepatomegalia, hemoperitoneo.

Introducción

La peliosis es una entidad patológica benigna, muy rara, que se caracteriza por cavidades repletas de sangre dentro de órganos sólidos ⁽¹⁾. Tradicionalmente se pensaba que la peliosis se desarrollaba en órganos que pertenecían al sistema mononuclear-fagocítico como el hígado, el bazo, la médula ósea y los ganglios linfáticos, sin embargo, otros estudios ⁽¹⁾ han demostrado que otros órganos pueden estar involucrados tales como el pulmón, las glándulas paratiroides y los riñones ⁽²⁾.

La peliosis hepática (PH) es una condición benigna muy infrecuente. Las cavidades están distribuidas al azar, de forma irregular y con tamaños que oscilan entre 0.5 milímetros a varios centímetros ^(1, 3, 4). Estas lesiones, cuando son múltiples, están aisladas unas de otras; pero a veces se reúnen en racimos o contactan entre sí por conexiones laterales formando redes ^(5, 6)

La PH fue descrita por primera vez en 1861 por Wagner ⁽⁷⁾; en 1899 Schrone ⁽⁸⁾ describe varios casos de peliosis. En 1916 Schoenlak ⁽⁹⁾, introdujo el término de peliosis que significa "púrpura" o "marrón", debido al color observado en el tejido hepático por extravasación sanguínea. En 1930 Hanser et ⁽¹⁰⁾ describieron las lesiones de peliosis hepática como focos hemorrágicos múltiples, esféricos, bien delimitados por hepatocitos y que se comunican con las venas centrolobulillares. En 1950, Zak ⁽¹¹⁾ describe esta entidad por primera vez en la literatura inglesa, revisando todas las hipótesis relacionadas con la etiología y la patogénesis. En 1964 Yanoff y Rawson ⁽¹²⁾, diferenciaron las lesiones en tipo parenquimatoso y flebectásico. Transcurrieron 103 años para que Caroli et ⁽¹³⁾ hicieran el diagnóstico en un paciente vivo. En 1971 Drut y Pawlow ⁽¹⁴⁾ describen el primer caso de peliosis hepatoesplénica (PHE) en Argentina; Fouquette y Lefebure ⁽¹⁵⁾ en 1975 señalan esta asociación por primera vez en el Canadá; mientras Chapoy et al ⁽¹⁶⁾ la encuentran en Francia en 1976. En 1992 Mayes et al ⁽¹⁷⁾ y Radin ⁽¹⁸⁾, describen los primeros casos en Estados Unidos. En nuestro país se describió el primer caso en junio del 2011 en la provincia de Camagüey y hasta el momento no se ha reportado más ninguno.

Fisiopatología

La peliosis afecta fundamentalmente a los órganos del sistema reticuloendotelial ^(11, 21). La afección hepática es diversa de un caso a otro. En los estudios necrópsicos, el 10-50% del órgano está ocupado por lesiones pelióticas ⁽¹⁹⁾, sin embargo, en estudios laparoscópicos suele ser menor la frecuencia ⁽²⁰⁾. Cuando el hígado está severamente afectado, al corte muestra el aspecto típico de “queso de gruyère” ⁽²⁰⁾.

La sangre contenida en estas cavidades suele ser líquida, lo que señala que se trata de sangre circulante y no sometida a estasis; los trombos fibrinosos como los que se observan en la coagulación intravascular diseminada no se han reportado hasta el momento ⁽²¹⁾.

Las cavidades pelióticas se comunican con las estructuras vasculares vecinas, en especial con las sinusoides, los cuales están por lo regular dilatados ⁽²²⁾. Los quistes y las sinusoides dilatados no tienen una disposición preferente ^(21, 22).

Yanoff y Rawson ⁽¹²⁾ describieron dos tipos de enfermedades: el tipo parenquimatoso, con los espacios llenos de sangre alineados con los hepatocitos y usualmente asociados con hemorragias del parénquima necrosado; y el tipo flebectásico, en el que los espacios están alineados con el endotelio y se producen sobre la dilatación de los aneurismas de las venas centrales. En 1978, DeGott et al ⁽²³⁾ describen la forma “mayor” y “menor”, la primera incluye grandes cavidades confluyentes que comprometen a la mayor parte de los lobulillos hepáticos en los cuales las trabéculas hepáticas están adelgazadas o interrumpidas. En la forma “menor” el tamaño es pequeño y las lesiones sólo afectan a una parte de los lobulillos hepáticos y los hepatocitos pueden ser normales.

Desde 1950 ⁽¹¹⁾ se han postulado teorías para explicar la fisiopatología de la PH, las más aceptadas son las que incluyen la obstrucción del flujo sanguíneo centrolobulillar y sinusoidal ^(24, 25), necrosis hepatocelular y efectos tóxicos en la barrera sinusoidal y la trama fibrosa ^(11, 21, 24).

Epidemiología

Desde 1978, la peliosis esplénica (PE) sólo se había reportado en 34 ocasiones en la literatura con 7 casos bien documentados de ruptura esplénica ⁽³⁾. Tada⁽⁴⁾ et al examinaron 1200 casos seleccionados en autopsias en un período de 3 años, encontrando peliosis en 10 casos y en 8 de ellos estaba confinada al bazo solamente.

La PH es una enfermedad bastante rara siendo su incidencia del 0.13% ⁽¹⁾. En 2018 en estudios necrópsicos de fallecidos por tuberculosis señala una prevalencia del 0.2% ⁽²⁶⁾. DeGott et al ⁽²³⁾ en estudios laparoscópicos en pacientes con transplante renal la señalaron en el 2-4%; Bruguera et al ⁽²⁷⁾ en estudios de biopsias hepáticas reportaron el 2.9%. Cereceda et al ⁽²⁰⁾ encuentran el 0.85% de prevalencia en estudios laparoscópicos.

En nuestro país se describió el primer caso en junio del 2011 en la provincia de Camagüey y hasta el momento no se ha reportado más ninguno.

En el momento actual con el mayor conocimiento de esta enfermedad y el empleo de la laparoscopia, la biopsia hepática y los estudios de imagen se ha señalado que se trata de un hallazgo relativamente frecuente ^(1, 17, 18). La localización esplénica es excepcional con menos de 100 casos publicados en la literatura mundial ⁽²⁸⁾, casi siempre se señala asociada a una PH ⁽⁶⁾; de hecho, la PHE es muy poco documentada en la literatura revisada ^(14-18, 29).

En la mayoría de los casos el diagnóstico se hace en pacientes adultos en la quinta década de la vida, aunque la literatura señala la afección en niños y adolescentes ^(24, 30), ambos sexos están comprometidos, no obstante, parece existir cierta predilección por el sexo masculino ⁽²⁰⁾.

Etiología

La PH (Peliosis Hepática) se ha visto asociada a:

a) Tumores como hallazgo incidental ^(1, 3, 11, 28) (tumor de Wilms, neoplasias hematológicas, hepáticas, suprarrenales, pancreáticas, de mama, colon; carcinomatosis peritoneal, neoplasias endocrinas y seminomas).

b) Causas infecciosas ^(20, 21, 24, 28) (retrovirus, parotiditis, parvovirus, herpes virus, rickettsias – fundamentalmente en pacientes con SIDA desarrollando angiomas bacilar con peliosis secundaria a infección por Bartonella henselae –; micobacterias, hepatitis por virus B y C, Staphylococcus aureus).

c) Enfermedades sistémicas ^(3, 11, 28) (síndromes purpúricos, anemia aplásica de Fanconi, síndrome mielodisplásico, cirrosis hepática, hipertensión portal, artritis reumatoide, leucemia, gammopatías monoclonales, lupus eritematoso sistémico, insuficiencia cardíaca, diabetes mellitus, mastocitosis, enfermedad de Castleman, histiocitosis).

d) Enfermedades congénitas ^(21, 28, 29) (enfermedad de von Gierke, enfermedad de Rendú-Osler-Weber).

e) Postcobaltoterapia ^(28, 29, 31-34).

f) Secundaria a fármacos en tratamientos prolongados ^(1, 3, 20, 28) (esteroides anabolizantes, corticoides, anticonceptivos orales, citostáticos, vitamina A, eritropoyetina, alopurinol, paracetamol, aspirina, cimetidina, anticoleréticos, ketoconazol, metildopa, verapamilo, nitrofurantoína, ácido valproico, clorpromazina, oxazepam).

g) Tras exposición a tóxicos (21, 23, 24, 28) (arsénico, cloruro de vinilo, dióxido de torio – Thorotrast – ; selenio, alcohol, faloidina, aflatoxina B₁).

h) Sobrecarga hormonal en embarazo, parto y puerperio ^(21, 24, 28).

i) Posttransplante ⁽³¹⁾.

j) Trombosis de la vena esplénica ^(28, 35, 36).

Algunos autores ⁽³⁷⁾ han señalado la peliosis como una malformación congénita; aunque esta teoría no tiene una aceptación generalizada, debe tenerse en cuenta que esta entidad se observa en niños ^(30, 31).

Duffard-Thierman et al ⁽³⁸⁾ indican que en ocasiones no se encuentra un factor etiológico que pueda explicar su presencia, de hecho, en la literatura médica se reporta que el 25-50% de los casos no tiene una entidad o factor causal identificado ^(24, 25, 30, 39).

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con peliosis son usualmente asintomáticos y las lesiones son incidentalmente encontradas en autopsias o durante estudios laparoscópicos, de imagen o en procedimientos quirúrgicos ^(1, 20, 21); en ocasiones el enfermo puede presentar hepatomegalia, esplenomegalia, dolor abdominal, masa abdominal palpable, distensión abdominal, o signos de la etiología subyacente ^(2-4, 6); infrecuentemente debuta por una de sus complicaciones, tales como: hipertensión portal, hemorragia peritoneal por ruptura de las cavidades, insuficiencia hepática, síndrome hepatorenal, coagulación de la cavidad peliótica, e hiperesplenismo ^(20, 31, 34); siendo en ocasiones difícil separar los efectos de los fármacos utilizados en el tratamiento de la enfermedad asociada, de los dependientes de la peliosis ⁽³⁵⁾.

La evolución clínica es variable, pudiendo ser asintomática, a menos que aparezca alguna complicación o se observen lesiones focales hepáticas o esplénicas como hallazgos casuales en los estudios de imagen ^(17, 31). Las complicaciones por lo regular aparecen en casos de grandes cavidades ^(11, 23). Por todo esto, la evolución natural de la peliosis es desconocida, pudiendo fluctuar desde la resolución de las lesiones tras la supresión del agente implicado hasta la insuficiencia hepática aguda con hemorragia peritoneal fatal ⁽⁴⁰⁾.

Diagnóstico

La PHE se debe sospechar en pacientes con tratamiento prolongado con drogas o tóxicos conocidos capaces de producir la enfermedad y que presentan dolor abdominal persistente o imágenes sugestivas de su presencia.

Debido a las pocas manifestaciones clínicas de la PHE, el diagnóstico suele ser casual. La laparoscopia permite reconocer lesiones de pequeños milímetros de diámetro; las de mayor tamaño son encontradas mediante estudio angiográfico, donde es característico observar numerosos nódulos de tamaños variables llenos de material de contraste durante las fases arterial tardía y parenquimatosa y que persisten al comienzo de la fase venosa; estos nódulos se distinguen fácilmente de los tumores hepáticos primarios, metastásicos y hemangiomas por su aspecto más uniforme ^(17, 18, 20, 34). La gammagrafía hepática es recomendada por algunos autores ^(13, 38).

La USG abdominal generalmente muestra lesiones hipoeoicas homogéneas en pacientes con PH, aunque también puede demostrar lesiones heterogéneas en enfermos complicados con hemorragias o lesiones hiperecoicas en casos de hígados aparentemente normales ⁽⁴¹⁾.

Los hallazgos de la TAC difieren con el tamaño de la lesión, la extensión de la comunicación con los sinusoides, la presencia o ausencia de trombos dentro de la cavidad y la presencia de sangre; las lesiones por lo regular son hipodensas antes y después de la administración del medio de contraste; si las cavidades de la peliosis son menores de 1 cm los resultados pueden ser normales, si las cavidades son mayores y se comunican con los sinusoides van a tener la misma atenuación característica, en el caso de cavidades trombosadas, van a presentar la apariencia de nódulos calcificados ^(40, 41). La resonancia magnética nuclear no reporta en la peliosis no complicada ningún tipo de alteración; los hallazgos más sugestivos son los de lesiones hiperintensas en secuencias T1 y T2, pudiendo agregarse pequeños focos hiperintensos debido a la presencia de metahemoglobina ⁽⁴⁰⁻⁴²⁾.

El estudio histopatológico mediante aspiración con aguja fina afirma el diagnóstico, la cual puede practicarse sin riesgo de accidentes en lesiones pequeñas, pero no debe realizarse en las lesiones de gran tamaño por la iatrogenia resultante ⁽²⁰⁾.

Histológicamente el proceso consiste en una dilatación de los sinusoides con formación de quistes tapizados parcialmente por células endoteliales, constituyendo así

coleciones hemáticas rodeadas de una membrana que delimita perfectamente el proceso de las estructuras vecinas, las cuales suelen estar indemnes ^(21, 43, 44).

Tratamiento

El tratamiento de la PHE depende de la causa subyacente. Cuando la peliosis es bacteriana, la administración de antimicrobianos resulta en la mejoría e incluso en la desaparición de las lesiones ⁽⁴⁵⁾; cuando se debe a un fármaco como los esteroides anabólicos, los inmunosupresores, la vitamina A, entre otros, la discontinuación del mismo permite que los órganos afectados se recuperen; al igual que en los casos relacionados con la ingestión de alcohol, el contacto con selenio y otros tóxicos. En la mayoría de las situaciones es necesaria la actualización terapéutica ⁽²⁸⁾, pues no en pocas situaciones el fármaco responsable es pasado por alto.

En enfermos con hemorragia intrahepática se recurre a la embolización a través de un catéter en la arteria hepática, pero si la hemorragia es grave, la hepatectomía puede ser salvadora; no obstante, la esplenectomía endoscópica ha reducido la mortalidad, comparada con la cirugía convencional ⁽⁴⁶⁾. En estos momentos se está empleando la esplenectomía endoscópica de forma profiláctica en condiciones que pueden producir ruptura del bazo, como en la sarcoidosis esplénica ⁽⁴⁷⁾.

Se presenta un caso atípico por tratarse del primer caso de Peliosis Hepática en nuestro país. Se realizó un análisis de los hallazgos clínicos, radiológicos, complicaciones y tratamiento del paciente, así como una amplia revisión de la literatura actualizada acerca del tema.

Caso Clínico

Datos de Identidad Personal

HC: B-510422

Paciente femenina C.R.S de 60 a años de edad, natural del municipio de Vertientes de la provincia de Camagüey.

Fecha de nacimiento: 22 de abril de 1951

Edad: 60 años

Estado civil: Casada.

Ocupación: Jubilada.

Nivel de escolaridad: Universitaria.

Dirección particular: Municipio Vertientes. Provincia de Camagüey.

Fecha de ingreso: 10 de junio de 2011.

Fecha de defunción: 25 de junio de 2011.

Motivo de Ingreso: Dolor abdominal y pesantez.

Historia de la Enfermedad Actual: Paciente de 60 años de edad, jubilada, de procedencia rural, sin historia de contacto con animales, tóxicos o drogas, con antecedentes personales de hipertensión arterial primaria de 3 años de evolución bajo tratamiento con tiazidas e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA); operada hace 4 años de un tumor mediastinal que se informa como un quiste pericárdico benigno según estudio histopatológico. La paciente se mantiene asintomática hasta hace 20 días cuando comienza a presentar aumento de volumen del abdomen a predominio de la región superior, con sensación de “llenura precoz” que esta no guardaba relación con la ingesta de alimentos y se acompañaba de un dolor abdominal sordo, continuo, sin irradiación en hipocondrio derecho y epigastrio, de intensidad leve y que se exacerba con los movimientos y no alivia con ninguna medicación. Refiere astenia, anorexia, pérdida de peso (no precisa la cantidad) y estreñimiento desde hace 7 días, todo esto acompañado de una aumenta de pesantez abdominal y el dolor. Por los motivos antes expuestos se deciden su ingreso para estudio y tratamiento.

Antecedentes patológicos personales

- Operada hace 4 años de un tumor mediastinal que se informa como un quiste pericárdico benigno según estudio histopatológico.

- Hipertensión arterial primaria de 3 años de evolución bajo tratamiento con hidroclotiazidas una tableta diaria en horario de la mañana 8am e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA); en este caso enalapril una tableta a las 8 am.

Antecedentes patológicos familiares

- Madre (fallecida) por un infarto agudo del miocardio.
- Padre (fallecido) por insuficiencia hepática.
- Hermanos(2) con antecedentes de HTA.

Reacción a medicamentos: No refiere.

Transfusiones sanguíneas previas: No refiere.

Traumatismos: No refiere.

Operaciones: Operada hace 4 años de un tumor mediastinal que se informa como un quiste pericárdico benigno según estudio histopatológico

Hábitos tóxicos: No refiere.

Examen físico.

Interrogatorio por sistemas.

1. **Sistema respiratorio:** No refiere disnea, tos, expectoración, vómica, epistaxis, obstrucción nasal ni cianosis ni alteración de la voz.

2. **Sistema cardiovascular:** No refiere vértigo, palpitaciones, edema, cefalea, astenia, acroparestesias, lipotimia ni síncope.

3. **Sistema digestivo:** No refiere ardor lingual, halitosis, disfagia, pirosis, acidez, cólicos, náusea, vómitos, hematemesis, melena enterorragia, intolerancia alimenticia, aerogastria, aerocolia, diarreas, tenesmo rectal, constipación, hemorroides ni ictericia. La paciente refiere que hace más o menos 20 días comienza a presentar aumento de volumen del abdomen a predominio de la región superior, con sensación de "llenura precoz" que esta no guardaba relación con la ingesta de alimentos y se acompañaba de un dolor abdominal sordo, continuo, sin irradiación en hipocondrio derecho y epigastrio, de intensidad leve y que se exacerba con los movimientos y no alivia con ninguna medicación. Refiere estreñimiento desde hace 7 días. Refiere pérdida del apetito de forma progresiva.

4. **Sistema genitourinario:** No refiere dolor lumbar, hematuria, nicturia, disuria, polaquiuria, retención urinaria, incontinencia, hemospermia, orina turbia.

5. Ginecológico.

Menarquia: 10 años.

Menopausia: 49 años.

Fórmula menstrual: Irregular.

Primeras relaciones sexuales: 15 años.

No refiere leucorrea. No refiere embarazos ni abortos.

6. Sistema Hemolinfopoyético: No refiere adenopatías, petequias, equimosis, hematomas, palidez cutáneo-mucosa ni hemorragias.

7. Sistema nervioso: No refiere dificultad para estar de pie ni para la marcha. No refiere rigidez, pérdida de la fuerza, movimientos involuntarios, cefaleas, alteraciones de los sentidos, traumas, convulsiones, pérdida de conciencia, ni alteraciones en el lenguaje, la memoria

8. Sistema Endocrino: No refiere bocio, exoftalmia, polidipsia, polifagia ni poliuria.

9. SOMA: La paciente no refiere ni dolor articular ni muscular, ni aumento de volumen de ninguna de las extremidades y sin dificultad para la marcha y la realización de los movimientos.

10. Otros: Refiere astenia ligera que le permite la realización con dificultad de sus tareas habituales, anorexia, pérdida de peso (no precisa la cantidad) desde hace 7 días, todo esto acompañado de una aumenta de pesantez abdominal y el dolor. Refiere haberse mantenido sin fiebre hasta el día del examen físico.

Examen físico general.

Paciente normolínea, con facie, actitud y marcha no característicos de procesos patológicos. Deambula sin dificultad con balanceo de los brazos normales y pasos firmes. Adopta una actitud activa indiferente en el lecho.

Piel: De color blanco rosada (ligeramente hipo coloreada), tibia (normotérmica), seca, sin pliegue cutáneo prolongado cuando se pellizca (normohídrica); lisa, de turgencia, elasticidad, grosor y movilidad normales, con buena higiene y sin lesiones.

Mucosas: Húmedas e hipo coloreadas

Fanera: Pelo castaño (teñido) con buena higiene, de distribución, cantidad, textura, grosor e implantación normales de acuerdo a su edad, sexo y raza.

Uñas: Sin deformidades, con buen aspecto, resistencia, color y sin estriaciones.

Tejido celular subcutáneo: Infiltrado en la región maleolar derecha (+++), no doloroso a la palpación, consistencia blanda sin cambios tróficos y térmicos de la región.

Panículo adiposo: Ligeramente aumentado.

Peso actual: 76 Kg.

Peso habitual: 72 Kg.

Peso ideal: 53-63 Kg.

Talla: 1.63m

Índice de masa corporal (IMC): 28.38 Kg/m². Sobrepeso

Temperatura axilar: 36.6°C

Examen físico regional.

Cabeza: Posición erecta y movimientos activos conservados .³

- **Cráneo:** Simétrico. Sin deformidades.
- **Cara:** Simétrica. Músculos de buen tono que expresa un estado emocional. Surcos de la frente que acentúan la mímica facial Ojos simétricos de color marrón con pupilas redondas y de igual tamaño en cada ojo, no lesiones en iris conjuntivas y corneas, cejas sin caída de pelos. Los parpados cubren sus pupilas. Nariz centrada con buena integridad del tabique nasal. Senos frontales y

maxilares no dolorosos a la palpación. Orejas simétricas de igual tamaño y forma.

Cuello: Central, con dimensiones de acuerdo a su biotipo. No se palpan contracturas ni aumentos de volumen. No ingurgitación yugular. Movilidad conservada

- **Laringe y tráquea:** Centrales, sin desviaciones ni dolor al deglutir.
- **Glándula Tiroides:** No palpable. No se auscultan soplos.

Tórax: Simétrico de aspecto normal, de acorde a su biotipo, armónico con el resto del cuerpo. Musculatura desarrollada

- **Mamas:** Simétricas, de forma y tamaño correspondientes a su sexo. De color y textura normal, sin lesiones. Pezones y areolas sin lesiones ni secreciones. No doloroso a la palpación. No aumento volumen mamario ni nódulos.

Abdomen: Voluminoso que sigue los movimientos respiratorios y golpes de tos. No se observan cicatrices ni tumoraciones. Abdomen globuloso distendido, sin contractura de la musculatura, no doloroso a la palpación superficial, pero si a la profunda en la región del hipocondrio derecho. Paciente presenta una hepatomegalia de aproximadamente 24 cm, ligeramente dolorosa, de superficie irregular, de borde inferior romo, con borde superior localizado en el 5º espacio intercostal derecho y el inferior alcanza la fosa ilíaca derecha; el lóbulo izquierdo se extiende hasta la fosa ilíaca ipsilateral, no se constata ascitis. Ruidos hidroaéreos conservados. Sonoridad abdominal dentro los parámetros. Anillo umbilical normal.

Tacto del canal anal diferido a petición del paciente.

Columna vertebral: No hay presencia de deformidades en los planos sagitales ni frontales. Movimientos no dolorosos ni limitados.

Extremidades: Sin deformidades. No limitaciones ni dolor en los movimientos. Tono y trofismo muscular conservados.

Examen físico por sistemas.

1. Sistema respiratorio.

Tipo respiratorio costal superior, no disnea, no tiraje, no aleteo nasal.

Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto. Expansibilidad torácica ligeramente disminuida en ambos vértices y bases. Vibraciones vocales disminuidas en hemitórax izquierdo en la base. No frémitos bronquiales. Presencia de matidez en hemitórax izquierdo en la base. Murmullo vesicular abolido en base del hemitórax izquierdo. No se precisan estertores. No roce pleural. No alteración de la voz.

2. Sistema cardiovascular.

- **Región precordial:** No se observan abovedamientos ni depresiones. Latido de la punta no visible ni palpable. No thrill. Matidez cardiaca dentro de los límites normales. Ruidos cardiacos rítmicos, de buen tono, timbre e intensidad. No soplos. No roce pericárdico.
- **Región del cuello:** No presencia de latidos ni dilataciones. Pulsos carotídeos sincrónicos y de buena intensidad. No ingurgitación yugular. No soplos.
- **Región del epigastrio:** No se observa ni se palpa latido epigástrico. No soplos.
- **Sistema arterial:** Pulsos periféricos presentes y sincrónicos. No soplos.
Frecuencia cardiaca: 97 pulsaciones por minuto.
Tensión arterial: 130/80 mmHg.
- **Sistema venoso:** No ingurgitación venosa. No presencia de várices ni microvárices. No circulación colateral. Vaciamiento venoso total normal

3. Sistema digestivo.

Labios de color y tamaño normales. Las comisuras labiales son simétricas y sin desviaciones. La mucosa yugal normo hídrica e hipo coloreada. Lengua central, húmeda, de color, tamaño y forma normal. Úvula central. No hay presencia de lesiones. Paladar duro y blando de coloración, forma dentro de límites normales. Amígdalas palatinas de coloración y tamaño normal, no presenta secreciones y lesiones en su superficie Orofaringe normal.

Abdomen: voluminoso que sigue los movimientos respiratorios y golpes de tos. No se observan cicatrices ni tumoraciones. Abdomen globuloso distendido, sin contractura de la musculatura, no doloroso a la palpación superficial, pero si a la profunda en la región

del hipocondrio derecho. Ruidos hidroaéreos conservados. Sonoridad abdominal dentro los parámetros. Anillo umbilical normal.

Hígado: presencia de una hepatomegalia de aproximadamente 24 cm, ligeramente dolorosa, de superficie irregular, de borde inferior romo, con borde superior localizado en el 5º espacio intercostal derecho y el inferior alcanza la fosa ilíaca derecha; el lóbulo izquierdo se extiende hasta la fosa ilíaca ipsilateral, no se constata ascitis.

Vesícula biliar: no presenta dolor a la palpación con ningunas de sus maniobras. Punto doloroso negativo.

Páncreas: no palpable con ningunas de sus maniobras. Punto pancreático negativo.

Apéndice: Maniobra Blumberg negativa

Región anal: No explorada por decisión de la paciente.

4. Sistema genitourinario.

Fosas lumbares y flancos sin deformidades ni cambios de coloración. Riñones no palpables. Puntos pielorrenoureterales no dolorosos (anteriores: superior y medio, posteriores: costumusculares y costovertebrales). Maniobra de puño-percusión negativa. No soplos.

5. Sistema Reproductor Femenino

Coloración de aspecto normal, sin lesiones ni secreciones a nivel vulvar.

Especulo: Vagina de elasticidad normal de acorde a su edad, cuello central de coloración normal sin lesiones a este nivel ni secreciones.

Tacto vaginal: Vagina normo térmica, cuello consistencia y tamaño normal, útero anteversión, tamaño normal, no doloroso a la movilización no tumoraciones.

Anejos: no palpables, no tumoraciones.

6. Sistema hemolinfopoyético.

Presencia de manifestaciones purpúricas en la región lumbar que confluyen en forma de equimosis y se extienden por toda la zona como una sufusión (Ver Anexo # 1); bazo no palpable por las dimensiones enormes del lóbulo izquierdo hepático.

Cadenas ganglionares cervicales, axilares, epitococleraes, inguinales y poplíteas no palpables.

7. Sistema Nervioso Central.

Paciente diestra, vigil, orientada en tiempo, espacio y persona, que responde al interrogatorio con lenguaje claro, preciso y coherente, cuya facie y marcha no corresponden a procesos patológicos. Memoria retrógrada y anterógrada conservadas. Actitud en el lecho de decúbito activo indiferente, actitud de pie correcta.

Taxia.

- **Estática:** Maniobra de Romberg simple y sensibilizada: Negativa.
- **Dinámica:** Índice-Índice: Negativa.
Índice-Nariz: Negativa.

Praxia.

- **Actos transitivos:** Conservados.
- **Actos intransitivos:** Conservados.
- **Actos imitativos:** Conservados.

Motilidad voluntaria.

- **Activa: Movimientos activos:** Conservados.
Fuerza muscular: Conservada.
- **Pasiva: Tono muscular:** Conservado.

Motilidad involuntaria: No existen movimientos involuntarios: tics, temblores, convulsiones, coreas ni balismos.

Trofismo muscular: Conservado.

Reflectividad.

- **Osteotendinosos:** Mentoniano, bicipital, tricipital, radial, cubital, aquileo, patelar. Conservados
- **Cutaneomucosos:** Conjuntival, nauseoso, cutaneoabdominal, cutaneoplantar. Conservados

Sensibilidad.

- **Superficial:** Táctil, térmica y dolorosa. Conservada
- **Profunda:** barognosia, barestesia, batiestesia, palestesia y estereognosia. Conservada.

Signos meníngeos.

- **Maniobra de Kering:** Negativa.
- **Maniobra de Brudzinski:** Negativa.

Pares craneales:

- **Par Olfatorio:** Sin alteraciones
- **Par Óptico:** Sin alteraciones. No usa espejuelos agudeza visual conservada de acorde a su edad. Visión de colores conservada. Campimetría y perimetría sin alteraciones. Fondo de ojo no realizado.
- **Par Oculomotor, Troclear y Abductor:** Globos oculares y parpados normales. Pupilas redondas de tamaño central y normal. Movimientos extrínsecos e intrínsecos oculares sin alteraciones. Reflejo consensual, acomodación y convergencia normal.
- **Par Trigémino:** Sensibilidad táctil, térmica y dolorosa de la cara conservada. Movilidad de la mandíbula sin dificultades, tono y trofismo de los músculos maseteros conservada. Reflejo corneo, estornutorio presente.
- **Par Facial:** Gusto de los 2/3 anteriores de la lengua conservada. Músculos de la mímica facial conservada, no se aprecia desviación de la comisura labial. Sensibilidad del pabellón auricular conservada.
- **Par Vestíbulo-Coclear:** Rama Coclear: paciente que escucha la voz cuchicheada a la misma distancia en ambos oídos. Prueba Weber, Rinne dentro los límites normales. Rama Vestibular: Marcha fluida y coordinada en línea recta, no estrella de Babinski. Maniobra de Romberg simple y sensibilizada: Negativa

- **Par Glossofaríngeo:** Sensibilidad del 1/3 posterior de la lengua conservado. Reflejo faríngeo y del seno carotideo presente.
- **Par Vago:** Examen del velo del paladar normal. Reflejo faríngeo presente. Reflejo del seno carotideo y oculocardíaco presente.
- **Par Espinal:** Cuello y nuca simétricos. Tono y fuerza de los músculos esternocleidomastoideo y trapecio normal.
- **Par Hipogloso:** Inspección de la lengua dentro de la cavidad bucal no se observó atrofas, ni desviaciones de la punta de la lengua. Fuerza muscular de la lengua conservada.

Datos positivos al examen físico:

Frecuencia respiratoria: 18 rpm, frecuencia cardíaca central: 97 lpm, tensión arterial: 130/80 mm Hg. Datos relevantes: afección del estado general, asténica, palidez cutáneo-mucosa, edema maleolar (+++), no doloroso. Aparato respiratorio: vibraciones vocales disminuidas, matidez y murmullo vesicular abolido en base del hemitórax izquierdo. Abdomen: voluminoso, distendido, sin contractura de la musculatura, con hepatomegalia de aproximadamente 24 cm, ligeramente dolorosa, de superficie irregular, de borde inferior romo, con borde superior localizado en el 5º espacio intercostal derecho y el inferior alcanza la fosa ilíaca derecha; el lóbulo izquierdo se extiende hasta la fosa ilíaca ipsilateral, no se constata ascitis. Sistema Hemolinfopoyético: presencia de manifestaciones purpúricas en la región lumbar que confluyen en forma de equimosis y se extienden por toda la zona como una sufusión (Ver Anexo # 1); bazo no palpable por las dimensiones enormes del lóbulo izquierdo hepático Sistema nervioso: paciente diestra vigil, orientada en tiempo, espacio y persona; no déficit motor. El resto de la exploración: sin alteraciones.

Estudio analítico y evolución

En la tabla 1 se exponen algunas de las investigaciones clínicas realizadas en el momento de la hospitalización (Ver tabla # 1). Lámina periférica: hipocromía +++, anisopoiquilocitosis +, leucocitos y plaquetas normales. Sedimento urinario: normal. Estudio inmune: normal. Hemocultivos, VIH, Ag_sHVB, Ac-HVC, VDRL, urocultivo, pruebas serológicas y cultivos para brucelosis, prueba de tuberculina: todos negativos.

ECG: taquicardia sinusal. Radiografía PA y lateral de tórax (Ver Anexo # 2): silueta cardíaca normal, sin alteraciones del marco óseo; en el hemitórax izquierdo se observa radiopacidad homogénea paracardíaca, de borde superior horizontal, con borramiento del ángulo costofrénico ipsilateral; en la proyección lateral, se aprecia presencia de aire en el centro de la radiopacidad, la cual debe estar en relación con la cavidad gástrica por posible hernia diafragmática. Ultrasonografía (USG) abdominal: hepatomegalia multinodular gigante con lóbulos hepáticos que llegan hasta las fosas ilíacas correspondientes, mala ventana sónica dada la magnitud del hígado para valorar otras vísceras; bazo de tamaño normal con dos imágenes redondeadas, ecolúcidas de 0.7 cm y 0.9 cm de diámetro; no se observan adenopatías intraabdominales. Tomografía axial computarizada (TAC) simple y contrastada de abdomen (Ver Anexo # 3): Hepatomegalia gigante de aspecto multinodular con lóbulo derecho que se extiende hasta la pelvis mayor y su lóbulo izquierdo hasta el flanco izquierdo produciendo compresión y efecto de masa sobre las asas intestinales, rechazándolas hacia la fosa ilíaca izquierda y la pelvis menor; bazo de tamaño normal con dos imágenes redondeadas, hipodensas de 0.75 cm y 0.92 cm de diámetro; elevación del hemidiafragma izquierdo; páncreas comprimido por el hígado, que impresiona normal; riñones y suprarrenales sin alteraciones; no se observan adenopatías intraabdominales; útero con mioma calcificado.

Durante el ingreso precisó de múltiples transfusiones de glóbulos rojos, plasma fresco congelado, administración parenteral de vitamina K₁; analgésicos debido a intensificación diaria del dolor, requiriendo incluso fármacos opiáceos. A los 15 días de hospitalización presenta signos de shock hipovolémico asociado a dolor abdominal intenso, irradiado al dorso, con reacción peritoneal, falleciendo horas después. En el estudio necrópsico (Ver Anexo # 4) se constata la marcada hepatomegalia nodular, con un bazo ligeramente aumentado con lesiones nodulares mucho más discretas y con abundante sangre en la cavidad abdominal. Al corte de ambos órganos llama la atención la presencia de múltiples cavidades llenas de sangre. El estudio microscópico (Ver Anexos # 5 y 6) confirmó el diagnóstico de una **peliosis hepatoesplénica** (PHE).

No se encontraron elementos de malignidad o de procesos infecciosos en las muestras analizadas, por lo que se asume una etiología idiopática.

Discusión

La PHE se presentó en nuestro caso en una mujer de 60 años.

El hígado estaba afectado prácticamente en toda su extensión, con más del 60% de lesiones de muy variable tamaño, muchas de ellas unidas, con aspecto “apanalado” a la observación macroscópica. Se concluyó que se trataba de una forma parenquimatosa y “major”.

La paciente no reportó la ingestión de medicamentos sospechosos de producir esta entidad y solamente tomaba fármacos del tipo tiazida e IECA. Por otro lado, el único antecedente quirúrgico era el de una exéresis de un quiste benigno pericárdico sin relación etiológica; los estudios clínicos no demostraron la existencia de otra enfermedad predisponente y el estudio histopatológico exhaustivo efectuado en la necropsia no evidenció ningún tipo de afección capaz de producir una PH, por lo cual se concluyó como de etiología idiopática.

Las manifestaciones clínicas presentadas estaban relacionadas con:

1. Presencia de una hepatomegalia gigante,
2. Anemia por atrapamiento progresivo de sangre en las cavidades pelióticas,
3. Aparición de complicaciones (propias de PH extensa y de grandes cavidades): insuficiencia hepática y hemoperitoneo, los cuales fueron la causa básica de muerte.

La laparoscopia no pudo efectuarse por el estado de la paciente, al igual que la gammagrafía hepática. La USG abdominal puso en evidencia no sólo la gran hepatomegalia con sus lesiones características y la compresión de los órganos vecinos, sino también la afección esplénica con presencia de dos nódulos de baja ecogenicidad de 0.7 y 0.9 cm y ausencia de adenopatías. La TAC corroboró la gigantesca hepatomegalia a expensas de ambos lóbulos, de aspecto multinodular, con

hipodensidades de tamaños variables, desde 0.5 cm a varios centímetros, sin esplenomegalia, pero con este órgano afectado por dos lesiones hipodensas de 75 y 92 mm. Todos estos hallazgos fueron confirmados en el estudio necrópsico.

La paciente falleció antes de llegar a una conclusión diagnóstica y fue en el estudio postmortem que se evidenció la presencia de la PHE.

Planteamiento sindrómico

- **Síndrome doloroso:** se plantea por la presencia de dolor abdominal sordo, continuo, sin irradiación en hipocondrio derecho y epigastrio, de intensidad leve y que se exacerba con los movimientos y no alivia con ninguna medicación.
- **Síndrome anémico:** se plantea por las cifras de hemoglobinas presentes en la paciente, acompañadas de palidez cutáneo mucosa y astenia.
- **Síndrome general:** se plantea porque refiere astenia ligera que le permite la realización con dificultad de sus tareas habituales, anorexia, pérdida de peso (no precisa la cantidad) desde hace 7 días.
- **Síndrome de hipertensión arterial:** se plantea por los antecedentes de la paciente que probablemente sea de causa idiopática, en estos momentos se encuentra con tratamiento regular.
- **Síndrome hepatomegalico:** se plantea por la presencia de una hepatomegalia de aproximadamente 24 cm, ligeramente dolorosa, de superficie irregular, de borde inferior romo, con borde superior localizado en el 5to espacio intercostal derecho y el inferior alcanza la fosa ilíaca derecha; el lóbulo izquierdo se extiende hasta la fosa ilíaca ipsilateral.

Planteamiento nosológico.

Peliosis hepatoesplénica se plantea porque el hígado estaba afectado prácticamente en toda su extensión, con más del 60% de lesiones de muy variable tamaño, muchas de ellas unidas, con aspecto “apanalado” a la observación macroscópica. Se concluyó que se trataba de una forma parenquimatosa y “major”. No encontró ningún factor que pudiera predisponer la aparición de la mismo por lo se confirmó su diagnóstico a través estudio histopatológico exhaustivo efectuado en la necropsia no evidenció ningún tipo de afección capaz de producir una PH, por lo cual se concluyó como de etiología idiopática. Los métodos diagnósticos que corroboraron esta patología fueron el USG abdominal puso en evidencia no sólo la gran hepatomegalia con sus lesiones

características y la compresión de los órganos vecinos, sino también la afección esplénica con presencia de dos nódulos de baja ecogenicidad de 0.7 y 0.9 cm y ausencia de adenopatías. La TAC corroboró la gigantesca hepatomegalia a expensas de ambos lóbulos, de aspecto multinodular, con hipodensidades de tamaños variables, desde 0.5 cm a varios centímetros, sin esplenomegalia, pero con este órgano afectado por dos lesiones hipodensas de 75 y 92 mm. Todos estos hallazgos fueron confirmados en el estudio necrópsico.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista de los estudios de imagen mediante TAC debe tener presente a los adenomas, que se comportan como hiperdensos en fase arterial y se hacen isodensos con el resto del parénquima en fase portal; en el caso de hiperplasias nodulares estas son hipervasculares en fase arterial haciéndose isodensas en fase portal tardía; las metástasis hipervasculares en fase arterial tardía se hacen hipodensas debido al lavado rápido del contraste y por otro lado, frecuentemente producen distorsión de la trama vascular ⁽³⁹⁻⁴²⁾; no obstante el diagnóstico diferencial fundamental es con las neoplasias primarias o metastásicas, desórdenes hematológicos de todo tipo, abscesos hepáticos y tumores vasculares como hemangiomas o hemangioendoteliomas ^(11, 20, 24, 27, 40).

- Tumor hepático se descarta porque no presentar una masa palpable en la región del hipocondrio derecho, con marcadores tumorales normales, ausencia de ascitis y de fiebre persistente en ausencia de sepsis.
- Hepatitis se descarta por la ausencia de ictericia, fiebre, inapetencia preferencial a grasas y carnes, ausencia de coluria y acolia
- Hemocromatosis se descarta ser un trastorno propio del metabolismo del hierro y esta paciente presenta valores normales de hierro sérico.
- Absceso hepático piógeno se descarta por la ausencia de fiebre y la hipersensibilidad en el hipocondrio derecho.

- Brucelosis se descarta por la ausencia de antecedentes de contacto con animales o de haber tomado leche cruda, fiebre, mialgias, cefalea, artralgias, sudoración profusa y hemocultivo negativo.
- Tuberculosis se descarta por la ausencia de manifestaciones respiratorias de tos, expectoración y hemoptisis y con un hemocultivo negativo.
- Cirrosis hepática se descarta por la ausencia de antecedentes de alcoholismo y de hepatitis, ausencia de ginecomastia en la región axilar, pubismo, eritema palmar, vómitos, flatulencias.
- Linfoma de Hodgking se descarta por la ausencia de adenopatías simétricas , de ganglios duros.
- Leucemia aguda se descarta por la ausencia de foco séptico, células inmaduras y pancitopenia periférica.

Conclusiones

- La peliosis es una entidad patológica benigna muy rara, tanto así que esta presentación de caso corresponde con el reporte del primer caso en nuestro país.
- En la peliosis hepática, las cavidades están distribuidas al azar, de forma irregular y con tamaños y extensión variables.
- La PHE es muy poco documentada en la literatura revisada. Su identificación requiere de un alto índice de sospecha. Se debe sospechar en pacientes con tratamiento prolongado con drogas o tóxicos conocidos capaces de producir la enfermedad y que presentan dolor abdominal persistente o imágenes sugestivas. El diagnóstico es incidental y en otras ocasiones de exclusión. El tratamiento depende de la causa subyacente.

Referencias Bibliográficas

1. Tsokos M, Erbersdobler A. Pathology of peliosis. Forensic Sci Int. 2005;149(1): 25-33. Edición 2018
2. Ichijima K, Kobashi Y, Yanabe H, Fujii Y, Inoue Y. Peliosis hepatitis: an usual case involving multiple organs. Acta Pathol Jpn. 1980;30:109-120. Edición 2018

3. Lashbrook D, James R, Phillips A, Holbrook A, Agomar A. Splenic peliosis with spontaneous rupture: report of two cases. *BMC Surg.* 2016;6:9-14. Edición 2016
4. Tada T, Wakabayashi T, Kishimoto H. Peliosis of the spleen. *Am J Clin Pathol.* 1983;79(6):708-13. Edición 2017 consultado el 9 de febrero de 2020
5. Fouquette B, Lefebure R. Péliose hépato-splénique. Signes angiographiques. *Nouv Presse Med.* 1976;5:2455-2458.
6. Lacson A, Berman L, Neiman R. Peliosis of the spleen. *Am J Clin Path.* 1979;71(5):586-90. Edición 2016 consultado el 9 de febrero de 2020
7. Wagner E. Fall von bluteysten der leber. *Arch D Heilk.* 1961;2:369-70.
8. Schrohe T. Telangiectasien der leber. *Virchows Arch F Pathol Anat.* 1899;156:37-61. Edición 2016 consultado el 9 de febrero de 2020
9. Schoenlank W. Ein fall won peliosis hepatitis. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1916;222:358-364.
10. García RL, Khan MK, Berlin RB. Peliosis of the spleen with rupture. *Hum Pathol.* 1982;13(2):177-9.
11. Zak FG. Peliosis hepatitis. *Am J Pathol.* 1950;26:1-15.
12. Yanoff M, Rawson A. Peliosis hepatitis. An anatomic study with demonstration of two varieties. *Arch Pathol.* 1964;77:159-165. Edición 2016 consultado el 9 de febrero de 2020
13. Caroli J, Julien C, Albano O. Péliose hépatique et plasmosarcomatose esplenique. Première observation reconnue in vivo. *Semaine des Hôpitaux de Paris.* 1964;40:1709-15. Edición 2016 consultado el 9 de febrero de 2020
14. Drut R, Pawlow D. Peliosis hepatoesplénica y peliosis hepática. Variedad parenquimatosa. *Prensa Médica Argentina.* 2016;58:1739.
15. Fouquette B, Lefebure R. Péliose hépatique et splénique. *L'union Medicale du Canada.* 2015;104:107.
16. Chapoy P, Sahel J, Burelle H, Bunneau H, Payan H, Clement J, et al. La péliose hépato-splénique. Signes angiographiques. *Nouv Presse Med.* 2017;pgs:2455-2458.
17. Mayes C, Caron K, Bisset G. Splenic and hepatic peliosis. MR findings. *A J R.* 2018; pgs:75-76.

18. Radin DR. Spontaneous resolution of the liver and spleen in a patient with HIV infection. *A J R*. 2017;158:1409-11.
19. Solis Herugo J, Colina F, Muñoz-Yague M, Castellano G, Morillas J. Red purple areas of liver surface: the laparoscopic picture of peliosis hepatis. *Endoscopy*. 2018 pgs 96-100.
20. Cereceda C, Solis J, Colina F, Muñoz-Yague M, Castellanos G, Castellanos G, et al. Peliosis hepática: estudio de 31 casos. *An Med Intern*. 2016 ;3(9):371-6.
21. Zafrani E, Casier A, Baudelot A, Feldmann G. Ultrastructural lesions of the liver in human peliosis: a report of 12 cases. *Am J Pathol*. 1984;114:349-359.
22. Zafrani E, Feldmann G. Primary lesions of the hepatic sinusoid. In: Bioulac-Sage P, Balabaud C, editors. *Sinusoids in human liver: health and disease*. Rijswijk, The Netherlands: The Kupffer Cell Foundation; 1988, p. 207-222.
23. DeGott C, Rueff B, Kneis H, Duboust A, Potet F, Benhamou J. Peliosis hepatis in recipients of renal transplant. *Gut*. 2014;748-750.
24. Samyn M, Hadzie N, Davenport M. Peliosis hepatis in childhood: case report and review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;39:431-4.
25. Joseph F, Younis N, Haydon G. Peliosis of the spleen with massive recurrent haemorrhagic ascitis, despite splenectomy and associated with elevated levels of vascular endothelial growth factor. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2017;16:1401-6.
26. Gratzner G. Uber sogennate peliosis hepatis. *Frankfurt Ztschr F Pathol*. 2018:134-145.
27. Bruguera M, Araguibel F, Ros E, Rodes J. Incidence and clinical significance of sinusoid dilatation in liver biopsies. *Gastroenterology*. 2018:474-478.
28. Pérez-Holanda S, Tojo S, Calleja M, Fernández JA, Fernández P, Martínez MD, Fernández F, Rodríguez J, Valverde D. Peliosis esplénica, una entidad poco frecuente. *Rev Esp Enferm Dig (Madrid)*. 2017;99(6):359-367.
29. Neshar G, Dollberg L, Zimran A, Henshko C. Hepatosplenic peliosis after danazol and glucocorticoids for ITP. *N Engl J Med*. 2017;312:242-43.
30. Hiorns M, Ross U, Roebuck D. Peliosis hepatis causing inferior vena cava compression in a 3-year old child. *Pediatr Radiol*. 2015;35(2):209-11.

31. Muñoz MM, Rodríguez ZN, Tordecilla C, Ureta E, Rizzardini C, Soto V, et al. Peliosis hepatitis como complicación del uso de antoconceptivos orales en una paciente con mielodisplasia. *Rev Chil Pediatr.* 2019;80(4):354-60.
32. González Bravo M, Hernández Borges A, Rodríguez J, López R, Lupiani P, Domenech E. Lesiones hepáticas en un paciente con anemia de Fanconi. *BSCP Can Ped.* 2011;25(3):213-6.
33. Corti M, Villafaña M, Castello T, Mendez N, Gancedo E, Polmieri O. Angiomatosis bacilar con peliosis hepática en un paciente con SIDA. *Medicina (Buenos Aires).* 2016;66:153.
34. Abbot RM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Thompson WM. Primary vascular neoplasms of the spleen: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographic.* 2014;24:1137-63.
35. Zafrani E, Pinaudeau Y, Dhumeaux D. Drug-induced vascular lesions of the liver. *Arch Intern Med.* 1983;143:405-502. Revisado en febrero de 2020.
36. Gushiken FC. Peliosis hepatitis after treatment with 2-Chloro-3'-deoxyadenosine. *South Med J.* 2016;93(6):625-6.
37. Weir M, Decherd J, Beathard G. A unique case of peliosis hepatitis. *Texas report of biology and Medicine.* 1969;11(5):27.
38. Duffaure-Thierman D, Hecht Y, Ragasol A, Ferrier J, Gallard P, Goldlust D. Péliose criptogenetique régresive: un cas. *Nouvelle Presse Medicale.* 1977;6:163-6.
39. Resnick I, Salvin S, Or R. Peliosis hepatitis following treatment with androgen-steroids in patients with bone marrow failure syndromes. *Hematologica.* 2017;92:106-10.
40. Vignaux O, Leghmann P, De Pinieux G. Hemorrhagic necrosis due to peliosis hepatitis: imaging findings and pathological correlation. *Eur Radiol.* 1999;9:454-456.
41. Ferrozzi F, Tognini G, Zuccoli G, Cademartiri F, Pavone P. Peliosis hepatitis with pseudotumoral and hemorrhagic evolution: CT and MR findings. *Abdominal Imagin.* 2011;26:197-199.
42. Jamadar D, D'Souza S, Thomas E. Case report: Radiological appearances in peliosis hepatitis. *Br j Radiol.* 1994;67:102-104.

43. Rosai J. Spleen. En: Rosai J. Ackerman's surgical pathology. 8th ed. St-Louis, Missouri: Mosby Year Book Inc; 1996, p. 1782.
44. Crawford JM. Hígado y vías biliares. En: Schoen FJ, Cotran RS, Kumar V, Robbins SL, editores. Robbins. Patología Estructural y Funcional. 5ª edición. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana de España; 1996, p. 919-991.
45. Navarro Ibáñez V, Sabater Marco V. Peliosis hepática asociada a meningitis por N. meningitidis. Patologia. 2016;29:141-2.
46. Katkhouda N, Mayor E. Laparoscopic splenectomy. Surg Clin North Am. 2012;80(4):1285-97.
47. Zia H, Zemon H, Brody F. Laparoscopic splenectomy for isolated sarcoidosis of the spleen. J Laparoendoscop Adv Surg Tech. 2015;15(2):160-2.

Anexos

Tabla 1. Exámenes de laboratorio.

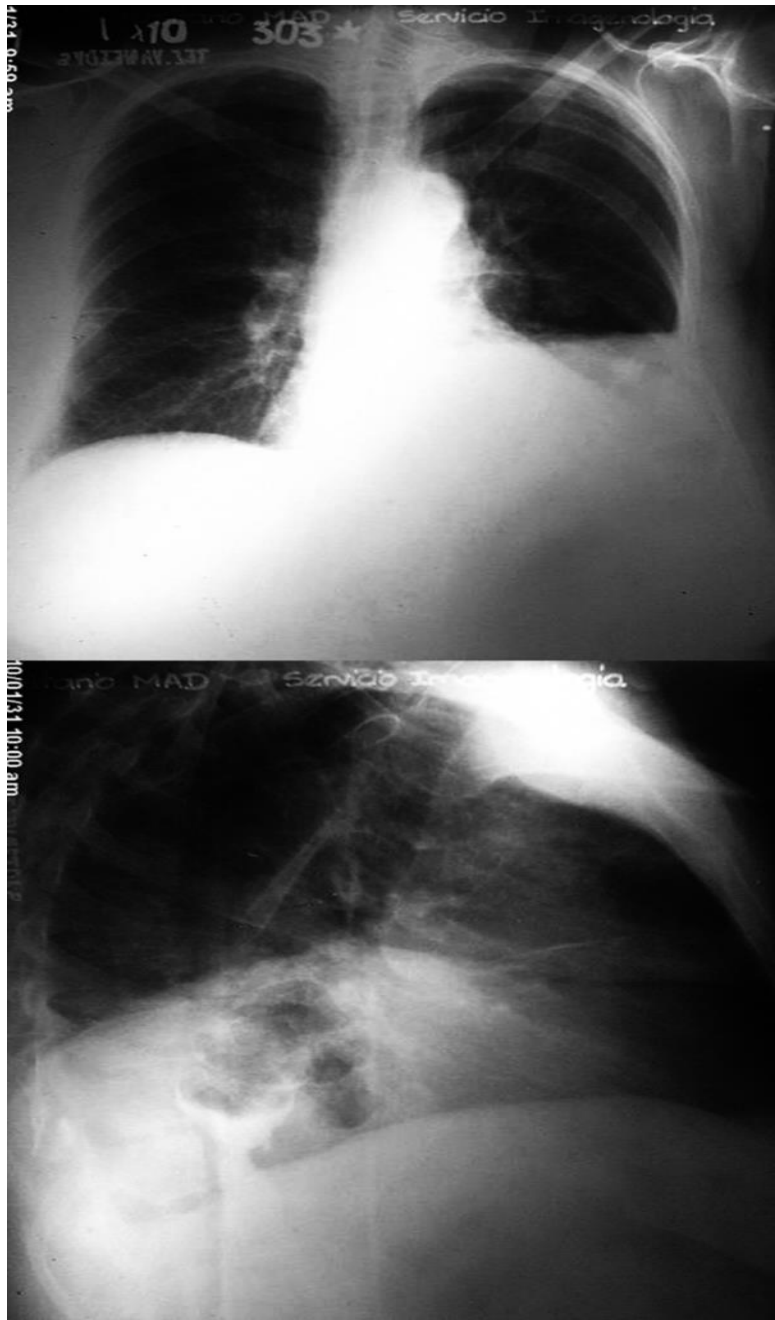
| Investigación | Rango normal | Resultado |
|---|---------------------|-----------|
| Hemoglobina (g/dL) | 13-17 | 6.5 |
| Hematócrito | 0.37-0.47 (mujeres) | 0.20 |
| Leucocitos (x10 ⁹ /L) | 4.5-11 | 6.5 |
| Neutrófilos | 0.55-0.70 | 0.59 |
| Eosinófilos | 0.01-0.04 | 0.02 |
| Basófilos | 0.00-0.02 | 0.01 |
| Linfocitos | 0.25-0.40 | 0.34 |
| Monocitos | 0.02-0.08 | 0.04 |
| Conteo de reticulocitos (%) | 0.5-1.5 | 7 |
| Volumen corpuscular medio (fL) | 80-100 | 70 |
| CMHC (g/dL) | 32.3-35.9 | 32 |
| Conteo de plaquetas (x10 ⁹ /L) | 150-450 | 170 |
| Tiempo de sangrado (min) | 5-10 | 6 |
| Tiempo de coagulación (min) | 1-5 | 4 |
| TPTa (kaolín) (s) | 26-39 | 28 |
| Tiempo de trombina(s) | 15-18 | 16 |
| Dímero-D (µg/mL) | 0.22-0.74 | 0.2 |
| Fibrinógeno (mg/dL) | 150-400 | 130 |
| Hierro sérico (µg/mL) | 35-140 (mujeres) | 32 |
| VSG (mm/1ª h) | 3-20 (mujeres) | 35 |
| Glucemia (mg/dL) | 65-100 | 83 |
| Creatinina (mg/dL) | 0.5-1.5 | 1.08 |
| Urea (mg/dL) | 8-25 | 49 |
| Ácido úrico (mg/dL) | 2.5-5.6 (mujeres) | 8.52 |

| | | |
|-------------------------------------|----------------|-------|
| Calcio sérico (mmol/L) | 8.5-10.5 | 8.8 |
| Colesterol (mg/dL) | <200 | 178 |
| Triglicéridos (mg/dL) | 40-150 | 120 |
| ALAT (U/L) | 7-41 | 37.2 |
| ASAT (U/L) | 12-38 | 59 |
| Fosfatasa alcalina (U/L) | 40-190 | 694 |
| Gamma glutamil transpeptidasa (U/L) | 7-32 (mujeres) | 229 |
| Lactato deshidrogenasa (U/L) | 100-250 | 908 |
| INR | | >5 |
| Tiempo de protrombina (s) | 11-17 | >70 s |
| Proteínas séricas totales (g/L) | 60-80 | 63.3 |
| Albúmina sérica (g/L) | 35-50 | 38 |
| Bilirrubina total (mg/dL) | 0.3-1.1 | 1.3 |
| Bilirrubina directa (mg/dL) | 0-0.3 | 0.68 |
| Alfa-feto proteína (ng/mL) | 0-8.5 | 6 |

CMHC: Concentración media de hemoglobina corpuscular,
TPTa: Tiempo parcial de tromboplastina activado, VSG:
velocidad de sedimentación globular, INR: del inglés,
international normalized ratio.

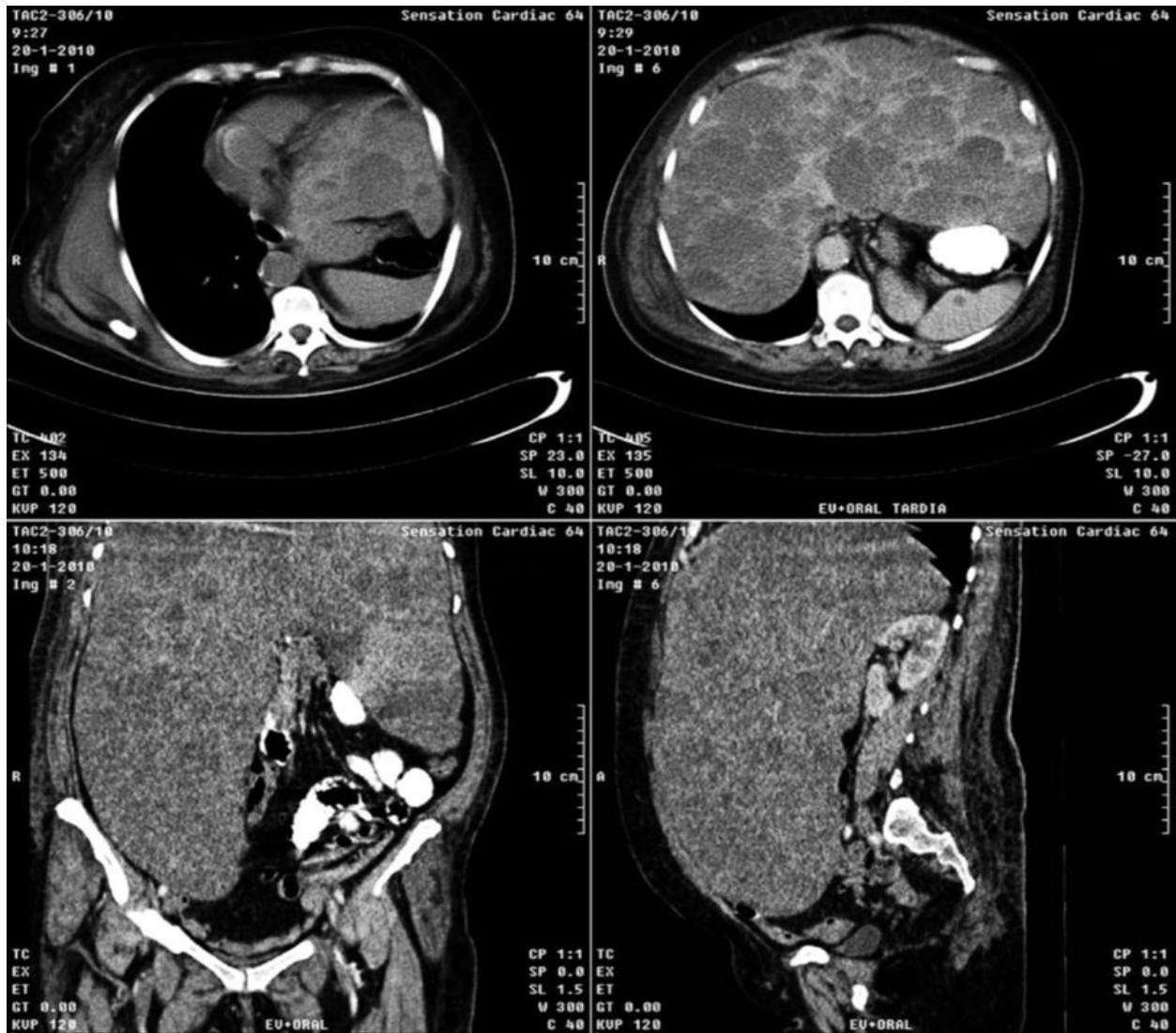


Anexo # 1. Imagen donde se observa la confluencia de las equimosis en toda la región lumbar en forma de sufusión.



Anexo #2. A. Obsérvese la radiopacidad homogénea paracardiaca izquierda que no dibuja una curva de Damoiseau, descartando la posibilidad de un derrame pleural. B.

Apréciase la presencia de aire detrás del corazón, en posible relación con hernia diafragmática.



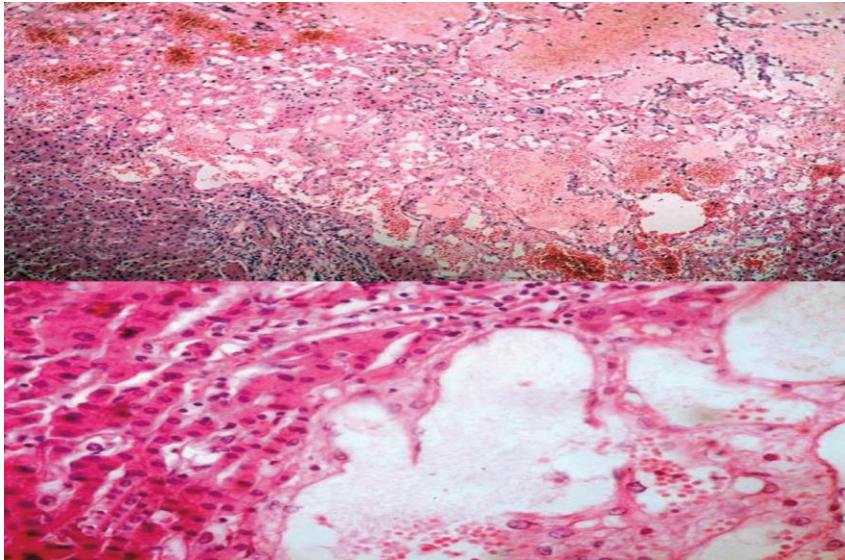
Anexo #3. TAC de hígado. A. Nótese la presencia de parénquima hepático, estómago y bazo rechazados en hemitórax izquierdo sin verdadera solución de continuidad en el diafragma. B. Hepatomegalia gigante de aspecto multinodular que abarca la totalidad del órgano. El bazo es de tamaño normal con dos imágenes redondeadas hipodensas de 0.7 cm y 0.9 cm. C. Corte frontal donde puede apreciarse como el lóbulo derecho del hígado se extiende hasta la pelvis mayor y su lóbulo izquierdo hasta el flanco

ipsilateral produciendo compresión y efecto de masa sobre las asas intestinales. D. Corte parasagital donde los riñones, el páncreas y las glándulas suprarrenales se encuentran severamente comprimidos por el hígado.

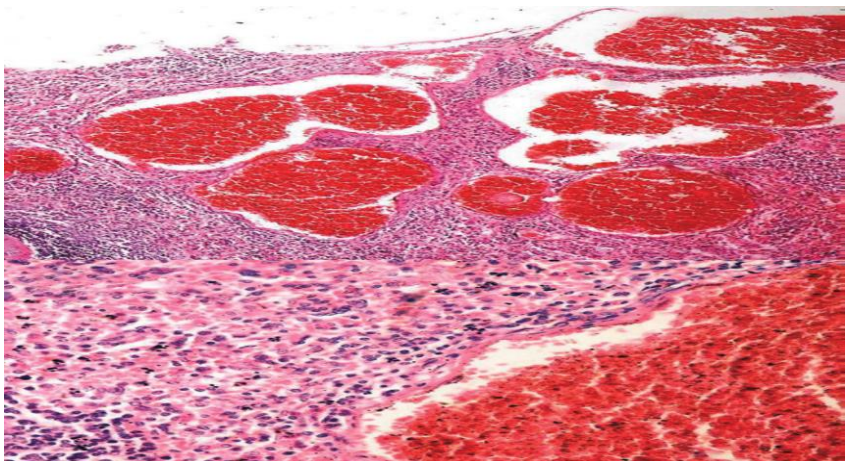


Anexo # 4. Fotografía macroscópica. A. Obsérvese la marcada hepatomegalia de aspecto nodular, con nódulos gris-azulados de diferentes tamaños, dando un aspecto manchado al órgano. Bazo ligeramente aumentado con lesiones mucho más discretas

de iguales características. B. Imagen anterior en un corte parasagital, donde puede apreciarse la presencia de múltiples cavidades de contenido hemorrágico dando un aspecto aplanado.



Anexo # 5. Microfotografía. A. Imagen panorámica de hígado, donde puede observarse gran dilatación de las sinusoides hepáticas como lagunas ocupadas por sangre que sustituyen todo el parénquima hepático (H/E 20x). B. Imagen a un campo de gran aumento. Obsérvese la gran dilatación sinusoidal, sin presencia de un verdadero endotelio (H/E 40x).



Anexo # 6. Microfotografía. A. Figura microscópica del bazo, mostrando las mismas dilataciones ocupadas por sangre (H/E 20x). B. Imagen anterior a un campo de gran aumento (H/E 40x).