

# Asplenia congénita, diagnóstico precoz y manejo a propósito de 2 casos clínicos.

Autoras: H. Suárez, S. Fuertes, M. Morell, N. Roig, C. Vidal.  
Hospital Universitario Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

## INTRODUCCIÓN:

- La **asplenia congénita** es una malformación visceral poco frecuente.
- Se comporta como una **inmunodeficiencia primaria**.
- Los pacientes asplénicos presentan alto **riesgo de sepsis grave y meningitis**, sobre todo por microorganismos capsulados, que pueden tener evolución fatal.

## CASOS CLÍNICOS:

### Niña de 7 años

**Clínica:** vómitos persistentes biliosos a los 2 días de vida.

#### Pruebas complementarias:

- Ecografía abdominal: **Dextrogastría, asplenia, alteración del drenaje vascular sistémico** (drenaje anómalo de vena cava inferior y venas suprahepáticas, desembocando en aurícula derecha).  
Conclusión: **heterotaxia con isomerismo derecho o Síndrome de Ivemark.**



#### Tratamiento:

- Laparotomía con Ladd preventivo.
- Antibiótico profiláctico diario
- Vacunación completa

**Evolución:** no infecciones de repetición ni ingresos por infección grave.

### Niña de 5 años

**Clínica:** neumonías y broncoespasmos recurrentes desde los 7 meses de vida.

#### Pruebas complementarias:

- **TC torácico: asplenia.**
- **Gammagrafía esplénica:** descarta tejido esplénico ectópico.



#### Tratamiento:

- Vacunación completa
- Antibiótico profiláctico diario

## CONCLUSIONES:

- **Importancia el diagnóstico precoz y la sospecha clínica**
- **Tratamiento antibiótico preventivo:** Penicilina oral
- Anticiparse a su potencial letalidad mediante **vacunación frente a bacterias capsuladas** por el riesgo de infección aumentado:
  - *S. pneumoniae* - con pauta secuencial (VNC13/VNP23)
  - *Haemophilus influenzae* tipo b
  - *N. meningitidis* (MenB y ACWY).