Caso Clínico

Shock anafiláctico secundario a rotura espontánea de quiste hidatídico esplénico

V. Matheu Delgado, M. T. Gracia Bara, V. M. Rodríguez Vázquez, S. Olalde Sánchez, M. L. Baeza Ochoa de Ocariz

Sección de Alergia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

La frecuencia de anafilaxia como manifestación de rotura espontánea de quiste hidatídico (E.gr.) es infrecuente, entre el 1 y 5% en la hidatidosis hepática. Presentamos un caso de anafilaxia por probable liberación espontánea de líquido de quiste hidatídico esplénico. Mujer de 67 años, con dos episodios previos de urticaria-angioedema agudo, de etiología no determinada. Sin causa aparente, presentó un episodio de malestar, disnea, prurito, edema facial con hipotensión y pérdida de conocimiento que requirió tratamiento. En los datos complementarios resaltaba: IgE total: 5.110 KU/l, IgE antihidatídica 46'40 KU/l y hemaglutinación indirecta (HAI) a *Echinococcus granulosus* (1/20.480). La ecografia abdominal revelaba un bazo con presencia de dos lesiones quísticas ocupantes de espacio. Recibió tratamiento con albendazol, antes y después de la cirugía. La histología confirmó la presencia de dos quistes hidatídicos esplénicos y un quiste involucionado hepático. En la literatura no hay documentación de otro caso de anafilaxia por rotura espontánea de quiste hidatídico esplénico. A pesar de su extraña presentación, la hidatidosis extrahepática debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de anafilaxia, dada la alta frecuencia de parasitación, por el *Echinococcus granulosus*, en nuestro medio.

PALABRAS CLAVE: **Anafilaxia / Hidatidosis / Quiste hidatídico / CAP-System / IgE / Bazo / Quiste esplénico.**

Anaphylactic shock due to spontaneous rupture of hydatid cyst of the spleen

The occurrence of spontaneous anaphylaxis in hydatid disease is very rare (1% - 5% in liver hydatidosis). We report a patient who presented an anaphylactic shock due to spontaneous leakage of hydatid fluid of the spleen. A 67-year-old woman, with hystory of two previous episodes of acute urticaria and angioedema without any apparent cause, presented discomfort, dyspnea, pruritus, facial angioedema with hypotension and lose of consciousness which required emergency medical attention. There was not any apparent cause of this episode. The laboratory data showed a total IgE: 5.110 KU/l, antihydatid IgE: 46.40 KU/l and indirect hemagglutination (IHA) against *E. granulosus:* 1/20,480. Abdominal ultrasonography showed an augmented spleen with two cysts. She was treated with albendazole before and after surgical intervention. Patho-anatomic findings showed two hydatid cysts in the spleen and one retracted cyst in the liver with nonspecific etiology. There is not any report of anaphylaxis due to spontaneous rupture of hydatid cyst of the spleen. Extra-hepatic hydatid disease must be considered in patients with anaphylaxis in Spain because echinoccocosis is not rare.

KEY WORDS: **Anaphylaxis / Hydatic disease / Hydatic cyst / CAP-system / IgE / Spleen / Splenic Cyst.**

INTRODUCCION

La anafilaxia es un cuadro clínico generalizado, inmediato y urgente producido por la liberación de mediadores biológicos activos que actuando de forma simultánea sobre diferentes órganos produce síntomas de dificultad respiratoria y/o urticaria y/o angioedema y/o alteraciones gastrointestinales que suelen evolucionar a colapso vascular o cuadro de shock sin cortejo previo. Las causas que la

inducen pueden ser múltiples y entre ellas se encuentra la rotura de un quiste hidatídico.

La hidatidosis es una enfermedad producida por las larvas del parásito *Echinococcus granulosus (E.gr.),* que sigue siendo común en nuestro medio[1]. Prevalece en áreas donde el ganado se cría junto a los perros, huéspedes definitivos, en los que se producen lesiones quísticas uniloculares. Los perros eliminan sus huevos con las heces, y los huéspedes intermedios ingieren los huevos a través de alimentos contaminados. Estos desarrollan anticuerpos en respuesta a las proteínas antigénicas del parásito. Los anticuerpos específicos IgE son responsables de los cuadros de anafilaxia que eventualmente se producen al entrar en contacto el líquido del quiste con el sistema inmunitario del huésped.

Presentamos el caso de una paciente que presentó un shock anafiláctico debido a la rotura espontánea de un quiste hidatídico de localización esplénica.

DESCRIPCION DEL CASO

Mujer de 67 años que, como únicos antecedentes personales de interés, refería haber presentado dos episodios de urticaria aguda en tronco con edema facial leve, sin causa aparente, que habían cedido en poco tiempo sin tratamiento médico, hacía dos y veinte años.

Acudió a nuestra consulta porque cuatro meses antes, de forma brusca y sin traumatismo previo, había presentado un cuadro de pérdida de conciencia precedida de malestar general, broncoespasmo, edema facial y prurito generalizado. Había precisado asistencia médica urgente objetivándose en la exploración sibilancias, eritema generalizado con pequeños habones en tronco e hipotensión (90/60 mmHg). El cuadro cedió con adrenalina, antihistamínicos y corticoterapia. La enferma no relacionó el episodio con ningun factor desencadenante (fármacos, pescados u otros alimentos, agentes físicos ni picaduras de insectos).

Se realizaron pruebas complementarias incluidas en el protocolo de anafilaxia de nuestra sección con los siguientes resultados: VSG de 45 mm en la 1ª hora, con plaquetas, hemograma, bioquímica general, 5-hidroxi indol acético urinario, orina elemental y radiografía de tórax dentro de los límites normales. No se aislaron parásitos en tres muestras de heces. La IgE total fue de 5110 KU/l, la IgE frente a *Ascaris lumbricoide* (A.l) de 3,57 KU/l, la IgE a *Anisakis simplex* (A.s.) de 2,07 KU/L y a *E. gr.* de 46,40 KU/l. La serología hidatídica mediante hemaglutinación indirecta (HAI) demostró la presencia de anticuerpos antihidatídicos (1/20.480). Ante estos hallazgos se continuó estudio de hidatidosis realizando radiografía abdominal que fue normal y ecografía abdominal que mostró un hígado de tamaño y ecogenicidad normales, riñones, páncreas, vesícula y árbol biliar normales, con bazo aumentado de tamaño y presencia de dos lesiones quísticas ocupantes de espacio de 8,3 x 7,6 y 7,1x 5,7 cm. compatibles con quistes hidatídicos esplénicos.

Se diagnosticó de hidatidosis esplénica y se remitió al servicio de cirugía, previo tratamiento médico con albendazol 400 mg. cada 12 horas durante 28 días. Durante la intervención quirúrgica, se visualizó un bazo muy aumentado de tamaño, con ocupación casi íntegra por dos quistes, y una reacción inflamatoria en la cola del páncreas, por lo que se realizó una esplenectomía total. Se localizó un pequeño quiste en lóbulo derecho del hígado que se drenó y extirpó. La histología de la pieza esplénica demostró que las formaciones quísticas estaban constituidas, externamente, por una pared de tejido conectivo fibroso, tapizadas interiormente por membranas anhistas, observándose la presencia de escolex de *E. gr.* en su interior. El parénquima esplénico adyacente no mostró alteraciones de interés. La histología de la pieza hepática reveló un tejido fibroso, que contenía en su interior colecciones inflamatorias celulares crónicas y áreas con ductos biliares proliferados. No se vieron restos de membranas parasitarias. La pieza podría corresponder a la adventicia de un quiste hidatídico, pero el examen histológico no fue concluyente. Posteriormente a la cirugía se realizaron dos ciclos de tratamiento con Albendazol a las mismas dosis citadas anteriormente.

La evolución de la IgE total, IgE específica y de los títulos de HAI frente *E. gr.* durante catorce meses se detallan en la figura 1. Se observa cómo los títulos de HAI sufren un descenso progresivo tras la intervención quirúrgica mientras, curiosamente, las determinaciones de la IgE total y de la IgE específica a *E. gr.* sufren un descenso inicial

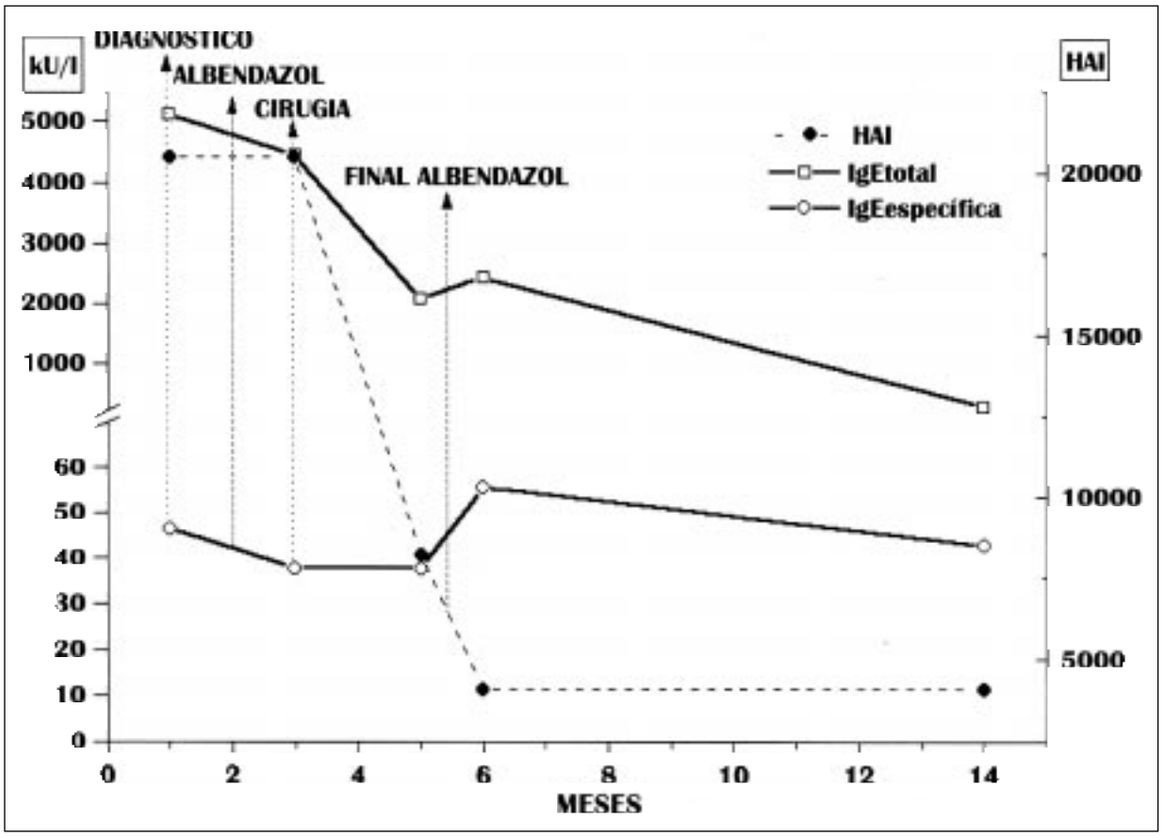

Fig. 1. Evolución de la IgE total, IgE específica y HAI a Equinococo durante 14 meses.

tras el primer ciclo con albendazol, que prosigue tras la cirugía, y más tarde un ascenso (tercer mes después de la intervención quirúrgica).

Se hicieron determinaciones de A.l. y A.s. seriadas para observar la evolución paralela de las tres determinaciones pues se debe probablemente a similitud antigénica (figura 2).

La paciente ha permanecido asintomática durante 18 meses, no volviendo a presentar cuadros de urticaria ni anafilaxia, hasta el momento actual.

DISCUSION

Los embriones de *E. gr.*, liberados del huevo por los jugos gástricos, llegan al hígado donde son destruidos en su mayoría. Algunos desarrollan su estado larvario y ocasionalmente pasan a la circulación venosa donde llegan a cavidades derechas. Los que pasan este segundo filtro pulmonar pueden alcanzar cualquier lugar de la economía en donde pueden evolucionar a la fase larvaria. Por ello, la localización más frecuente del quiste hidatídico es el hígado (60-80%), seguida del pulmón (15-20%), serosas (6%), riñón (2,9%), bazo (2,7%) y otras con porcentajes más bajos[2-8].

El crecimiento lento de los quistes hidatídicos, hacen que sean asintomáticos durante muchos años hasta que provocan síntomas, por su efecto masa con estructuras adyacentes. Es frecuente que los quistes hidatídicos se adviertan de forma casual durante algún estudio de diagnóstico de imagen.

La liberación, por rotura, de líquido de los quistes hidatídicos se produce generalmente por traumatismos o manipulación quirúrgica[9]. También puede ser debido a la fuga episódica sin rotura macroscópica[10,11]. Estas circunstancias de forma espontánea se cifran entre el 1 y el 5%[12,13] en quis-

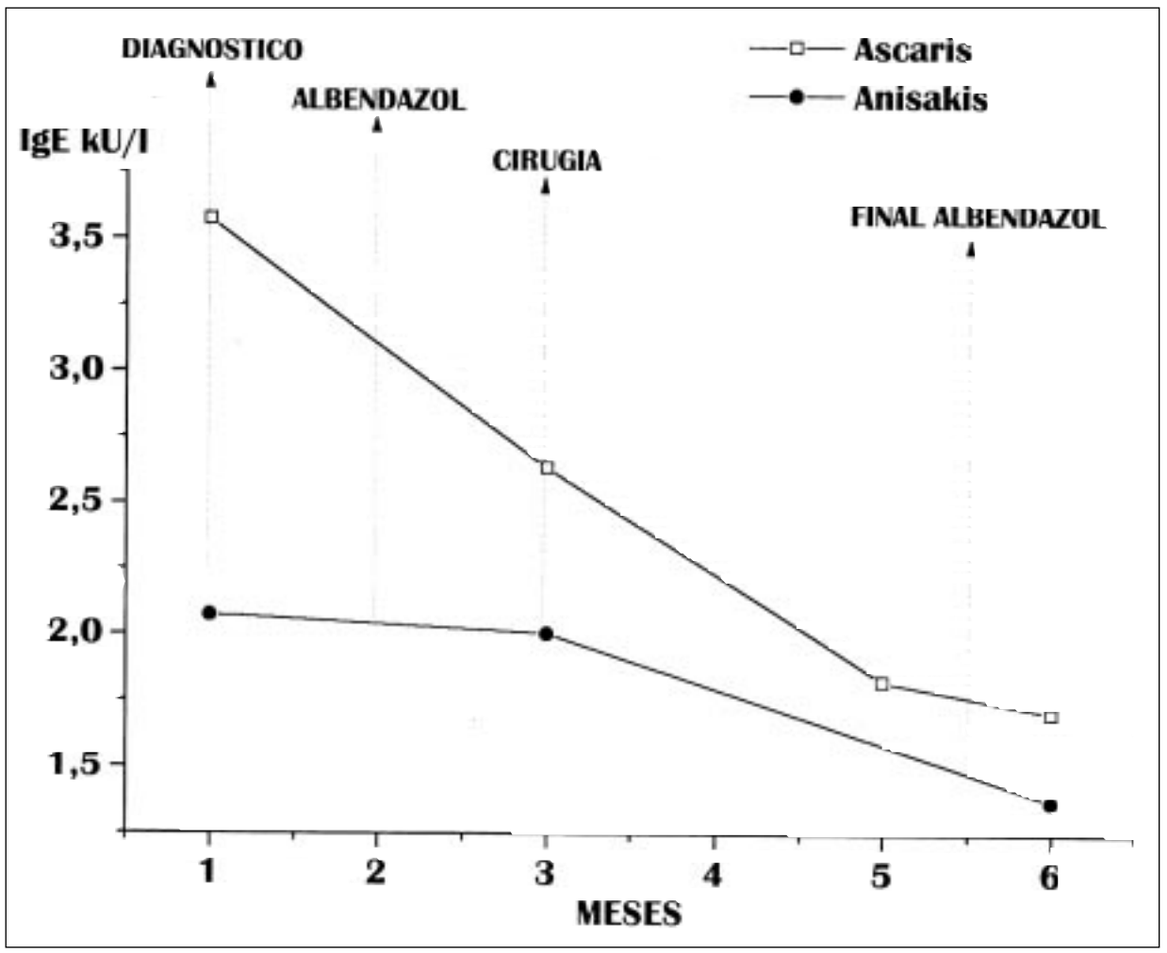

Fig. 2. Evolución de la IgE específica a Ascaris y Anisakis durante los primeros seis meses.

tes de localización hepática, no existiendo datos referentes a otras localizaciones. No se ha descrito ningún caso en la literatura de rotura espontánea de quistes a nivel esplénico aunque sí tras un traumatismo[14]. Tras la rotura de un quiste se produce un aumento de eosinófilos en sangre y prurito, urticaria, angioedema e incluso anafilaxia[11] que puede ser mortal cuando dicha rotura es de tipo directa[9]. A veces se añade fiebre y clínica abdominal aguda. El derrame del contenido del quiste favorece la diseminación de nuevos escólex y la posibilidad de generar quistes en otros órganos sin la necesidad de pasar por el huésped definitivo para completar el ciclo.

La respuesta inmune del huésped depende de la localización, integridad y vitalidad de los quistes larvarios. Los quistes hepáticos probablemente inducen mayor respuesta inmune por parte del organismo que los de otras localizaciones. Los quistes en pulmón, cerebrales y esplénicos se asocian en general con baja reactividad serodiagnóstica[15]. Los tests de detección de anticuerpos son menos sensibles en pacientes con quistes intactos[15].

La erosión o rotura del quiste se sigue de un incremento brusco de anticuerpos en sangre. La HAI, test de inmunofluorescencia y el enzimoinmunoensayo (EIA) son los tests más utilizados para detectar anticuerpos en sueros de pacientes con quistes hidatídicos, oscilando su sensibilidad entre el 60 y 90%, según las características de cada caso[16].

El mejor diagnóstico serológico disponible se basa en el uso combinado de varios tests[15], siendo la combinación de HAI y EIA la metodología recomendada.

Se pueden obtener resultados falsamente positivos en personas con neoplasias y enfermedades inmunológicas crónicas[15] así como en otras infecciones por helmintos como la cisticercosis[17] aunque la presentación clínica de esta enfermedad se confunde raramente con el quiste hidatídico[16,18]. En nuestro caso la determinación de anticuerpos IgG anticisticerco mediante ELISA resultó positiva, muy probablemente por reactividad cruzada.

Los resultados serológicos negativos no descartan la equinococosis porque algunos portadores de quistes no desarrollan anticuerpos detectables[16] y los antígenos circulantes en suero sólo se detectan en la mitad de los pacientes con quiste hidatídico[19].

En el 77% de los pacientes con hidatidosis se detecta IgE específica tanto por radioinmunoensayo (RAST) como por enzimoinmunoensayo (ELISA) con igual sensibilidad[20]. Actualmente, el método más utilizado es el CAP (Pharmacia-Upjohn, Uppsala), del que aún no hay datos publicados sobre sensibilidad y especificidad, aunque presumiblemente son superiores[21] a los métodos anteriores. Es importante, cuando se detecta IgE frente a equinococo, tener en cuenta la posible reactividad cruzada con otros parásitos[22]. Las técnicas de detección de estas inmunoglobulinas son más sensibles que la HAI.

En nuestro paciente se hicieron determinaciones seriadas de IgE específica frente A.l y A.s para observar la evolución paralela de las tres determinaciones pues se deben probablemente a similitud antigénica[22].

El diagnóstico serológico debe ser confirmado siempre con técnicas de imagen[23]. Las radiografías de tórax y abdomen en nuestro paciente no fueron diagnósticas. La localización específica de los quistes hidatídicos se obtuvo mediante la ecografía abdominal, aunque no se detectó el quiste de localización hepática, probablemente por estar involucionado.

La cirugía es el tratamiento de elección. En casos de inoperabilidad se utiliza como tratamiento médico el mebendazol o el albendazol, efectuando controles hematológicos[24]. Nuestra paciente había desarrollado una anafilaxia que, probablemente, estuvo relacionada con diseminación de líquido y escólex en cavidad abdominal. Por esta razón, por la localización extrahepática y por la presencia de varios quistes, decidimos instaurar tratamiento médico con Albendazol durante 28 días antes de la intervención quirúrgica.

La respuesta al tratamiento con la monitorización de títulos de anticuerpos ha tenido resultados controvertidos. Tras la cirugía radical, los títulos disminuyen o desaparecen, aumentando si otro quiste se desarrolla secundariamente. Los test de determinación de anticuerpos precipitantes como la inmunoelectroforesis “arco-5” o los que detectan IgE parecen reflejar la disminución de anticuerpos durante los 24 meses posteriores a la cirugía, aunque la HAI y otros test serológicos pueden permanecer positivos más de 4 años[25].

Los estudios realizados tras la quimioterapia no evidenciaban una disminución del título de anticuerpos pero, sin embargo, estudios recientes concluyen que los test basados en la IgE específica detectan una disminución brusca que se relaciona con la cura post-quimioterapia[26].

La localización esplénica tan inhabitual del quiste en nuestra paciente, pudo ser debido a la implantación directa de una escólex. El enfermo tenía un quiste hepático involucionado y había desarrollado dos cuadros de urticaria y angioedema agudos hacía 2 y 20 años, que pudieron ser los síntomas de una rotura espontánea del quiste.

Es importante, en pacientes con cuadros de anafilaxia, realizar un estudio dirigido a descartar hidatidosis. Además en los pacientes sospechosos, debería realizarse un seguimiento serológico y con técnicas de imagen de forma periódica.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos al Dr. Antonio Cao Lorenzo la colaboración crítica y aportación bibliográfica necesaria para el estudio y seguimiento de este caso.

BIBLIOGRAFIA

1. Torres-Rodríguez J. M., Guisantes J. A., Yarzábal L. A.: Hidatidosis: nuevos conceptos sobre una antigua enfermedad (2ª parte). *Med Clin* 1980; 74: 287-295.
2. Caylá J. A., Barquet N., Muñoz C., Llo, J., Bordás J. M., Corominas M., et al: Estudio epidemiológico

de la Hidatidosis en Catalunya. Archivos internacionales de la hidatidosis. Vol XXVIII. Primera parte.
3. Achouri M., el Kamar A., Naja A., Ouboukhlik A., Elazhari A., Boucetta M.: Multiple and bilateral cerebral hydatid cysts. A case. *Neurochirurgie* 1995; 41(2): 108-11.
4. Gamoundi A., Ben-Romdhane K., Farhat K., Khattech R., Hechice M., Rahal K.: Ovarian Hydatic cyst. 7 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod Paris* 1995; 24(2): 144-8.
5. Barthod F., Molinier N., FarahA., Patel JC.: Hydatid cyst of the psoas. *J Chir Paris* 1995; 132(1): 38-42.
6. Ginisty D., Mettoud, J. D., Adamsbaum C., Dhellemmes C., Maillet S., Vicens G., Ostermeyer S., Dupuis H. J.: Benign tumors and pseudotumor of de maxilla in children. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1996; 97(1): 12-6.
7. El Mesnaou, A., Bensaid Y., Ammar A., El Yagoubi M., Benabderrazik T., Benjelloun A., Benyahia B.: False hydatic aneurysm of the thoraco-abdominal aorta. *J Chir Paris* 1996; 133(5): 222-5.
8. Valmolinos Mahave M. C., Lapuente González M. P., Muñoz Marco J., Aliacar Muñoz M.: Anafilaxia por rotura de un quiste hidatídico en el ventrículo derecho. *Med Clin* 1997; 108: 238-239.
9. Lewal D. B., McCorkell S. J.: Rupture of echinococcal cyst: Diagnosis, classification and clinical implications. *Am J Radiol* 1986; 146: 391-394.
10. Boyano T., Moldenhauer F., Mira J., Joral A., Saiz F.: Systemic anaphylaxis due to hepatic hydatid disease. *J Invest Allergol Clin Immunol* 1994; 4: 158-159.
11. Ortega-Carnicer J., Prieto S.: Shock anafiláctico por roturas espontáneas de quistes hidatídicos hepáticos. *Med Clin* 1983; 80: 573-576.
12. Barros J. L.: Hydatid disease of the liver. *Am J Surg* 1978; 135: 597-600.
13. Langer J. C., Rose D. B., Keystone J. S., Taylor B. R., Langer B.: Diagnosis and management of hydatid disease of the liver. A 15 year North American experience. *Ann Surg* 1984; 199: 412-417.
14. Bitton M., Kleiner-Buamgarten A., et al.: Anaphylactic shock after traumatic rupture of a splenic echinococcal cyst. *Harefuah* 1992; 16 122: 226-28.
15. Murray P. R.: Diagnosis: Immunologic and molecular methods. Manual of Clinical Microbiology. ASM Press. Washington DC. 1995.
16. Schantz P. M., Gottstein B.: Echinococcosis (hydatidosis). Immunodiagnosis of Parasitic diseases, Helminthic diseases. Academic Press, Inc, New York. 1996; vol. 1.
17. Torres-Rodríguez J. M., Corominas M., Martínez J., Amaral M., Rosés M.: Reacciones inmunológicas entre sueros de enfermos de cisticercosis y antígenos de líquido hidatídico y de *Taenia saginata*. *Rev Esp Alerg Inmunol Clin* 1988; 3: 73-78.
18. Moro P. L., Gilman R. H., Wilson M., Schantz P. M.,; Verastegui M., García H. H., et al: Immunoblot (Western Blot) and double diffusion (DDS) test for hydatid disease cross-react with sera from patients with cysticercosis. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 1992; 86: 422-423.
19. Craig P. S.: Detection of specific circulating antigen, immune complexes and antibodies in human hydatidosis from Trukana (Kenya) and Great Britain by enzyme-immunoassay. *Paras Immunol* 1986; 8: 171-188.
20. Afferni C., Pini C., Misiti-Dorello P., Bernardini L., Conchedda M., Vicari G.: Detection of specific IgE antibodies in sera from patients with hydatidosis. *Clin Exp Immunol* 1984; 55: 587-592.
21. Pastorello E. A., Incorvaia C., Pravettoni V., Marelli A., Farioli L., Ghezzi M.: Clinical evaluation of CAP system and RAST in the measurement of specific IgE. *Allergy* 1992; 47: 463-466.
22. Arduso Lovera D. D., Quirce Gancedo S., Díez Gómez M. L., Cuevas Agustín M., Eiras Martínez P., et al.: Hipersensibilidad inmediata al parásito del pescado *Anisakis simplex*. Estudio de reactividad cruzada. *Rev Esp Alergol Inmunol Clin* 1996; 11: 280-286.
23. Von Sinner W. N.: Ultrasound, CT, MRI of rupture and disseminated hydatid cysts. *Eur J Radiol* 1990; 11: 31-37.
24. Levin M. H., Weinstein R. A., Axelrod J. L., Schantz P. M.: Severe, reversible neutropenia during high-dose mebendazole therapy for echinococcosis. *JAMA* 1983; 249: 2929-2931.
25. Baldelli F., Papili R., Francisci D., Tassi C., Stagni G., Paulizzi S.: Postoperative surveillance of human hydatidosis: Evaluation of immunodiagnostic test. *Pathology* 1992; 24: 75-79.
26. Force L., Torres J. M., Carrillo A., Busca J.: Evaluation of eight serological test in the diagnosis of human echinococcosis and follow-up. *Clin Infect Dis* 1992; 15: 473-480.

Dr. Santiago Olalde Sánchez
Sección de Alergia
Hospital General Gregorio Marañón
Dr. Esquerdo, 46
28007 Madrid