

HOSPITAL GENERAL PROVINCIAL DOCENTE
DR. ANTONIO LUACES IRAOLA
CIEGO DE ÁVILA

Eventos clínicos en niños con drepanocitosis
Clinical events in children with sickle cell anemia

Josefa Valeriana Díaz Martínez (1), Ana Lourdes García García (2), Jacqueline Díaz Luis (3), Osvaldo Núñez Morales (4), Amaray Peláez Izquierda (4).

RESUMEN

La Drepanocitosis es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo. Por ello realizamos un estudio Descriptivo Observacional de corte transversal en 24 pacientes pediátricos con Drepanocitosis atendidos en la consulta de Hematología Pediátrica en la Provincia de Ciego de Ávila durante 9 años con el objetivo de conocer las manifestaciones clínicas más frecuentes. La anemia Drepanocítica se presenta en el 64,2% de nuestros pacientes seguida de la HSC y la S β TAL. El 29,1% de los pacientes tienen retardo en la maduración sexual, lo que se correlaciona con las diferencias en el peso. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las crisis vasooclusivas osteomioarticulares y abdominales, así como las infecciones respiratorias neumonías y bronconeumonías. El 63% de los pacientes mayores de 10 años presenta autoesplenectomía, al 16,6% de los pacientes se les realizó esplenectomía parcial porque tenían el antecedente de crisis de secuestro esplénico. Se presentaron con menor frecuencia la crisis hepática, el secuestro hepático, la hepatitis Viral, la osteomielitis y la litiasis vesicular. Dos pacientes con AD presentaron crisis vasooclusivas del S.N.C, uno falleció y el otro presentó convulsiones. La CVO del S.N.C. es una complicación grave que lleva a la muerte o deja secuelas neurológicas.

Palabras Clave: DREPANOCITOSIS, HEMOGLOBINOPATÍAS, ANEMIA DREPANOCÍTICA, CRISIS VASOOCLUSIVAS (C.V.O.)

1. Especialista de 1er Grado en Pediatría con perfil en Hematología,
2. Especialista de 1er Grado en Pediatría con perfil en Gastroenterología,
3. 3. Especialista de 1er grado en Inmunología,
4. Especialista de 1er Grado en Pediatría.

INTRODUCCIÓN

La Drepanocitosis es un nombre genérico que fue designado a un grupo de alteraciones genéticas caracterizadas por un predominio de la hemoglobina (Hb) S. Estas incluyen en orden de frecuencia la anemia Drepanocítica (AD) 60%, la hemoglobinopatía SC (HSC) 30%, las S β Talasemia (S β Tal) 10% y otras. (1-3).

La AD es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo. En Cuba es la Anemia Hemolítica congénita más frecuente. Se calcula que el número de portadores por HbS en nuestro país es de alrededor de 300 000 y el número de enfermos es de aproximadamente 4000. Está distribuida en todo el país con un mayor número de enfermos en la Ciudad de la Habana y en las provincias del Sur de la región oriental (4). En Cuba la frecuencia de portadores de HbS es del 3 al 7 %(5), pudiendo aparecer cada año nuevos enfermos.

En la fisiopatología de la Drepanocitosis son importantes dos hechos, uno es la anemia hemolítica crónica y el otro la oclusión vascular. Los órganos más afectados son el bazo y la médula ósea, también el pulmón, el ojo y la cabeza del fémur, aunque ningún órgano está protegido (6-7). De ahí que sea una

entidad con un cortejo sintomático tan florido, por ello realizamos este estudio con el objetivo de determinar las manifestaciones clínicas de los pacientes pediátricos con Drepanocitosis en la Provincia de Ciego de Ávila.

MÉTODO

Se realizó un estudio Observacional Descriptivo de corte transversal en 24 pacientes pediátricos con edades entre 0 y 19 años, diagnosticados con diferentes variantes de Drepanocitosis, que fueron atendidos en la consulta de Hematología Pediátrica de Hospital General Provincial Docente Dr. Antonio Luaces Iraola de Ciego de Ávila, en el periodo comprendido de enero de 1997 a junio de 2006. En cada consulta se le realizó evaluación clínica y hematológica, utilizamos como fuente para recopilar la información la Historia Clínica ambulatoria. Así pudimos determinar la distribución de los pacientes según el tipo de hemoglobinopatía, la edad, el sexo, el estado nutricional, el desarrollo sexual, las manifestaciones clínicas más frecuentes, los tipos de crisis presentadas, así como las causas más frecuentes de ingresos Hospitalarios.

Los gráficos se expresan en tablas de frecuencias y gráficos, mediante el procesador del paquete Excel del office XP.

DISCUSIÓN Y RESULTADOS

En la Tabla número 1 se observa la distribución de los pacientes según los grupos de edades y el sexo. De los 24 pacientes, 19 se encuentran en edad escolar siendo el grupo más numeroso, de estos 8 son del sexo femenino y 11 del sexo masculino y una paciente es transcional.

En la tabla numero 2 apreciamos que, según el tipo de hemoglobinopatía, 17 de los pacientes estudiados son SS, es decir tienen AD para un 64.2%, siendo esta la más frecuente. SC 2, SβTal 2 y Talasemia menor 3.

La Tabla número 3 muestra que atendiendo al estado nutricional 13 pacientes son delgados, lo que representa el 54,1%, 10 pacientes son normopeso para un 41, 6% y uno de los casos desnutridos para un 0,24%, no encontramos pacientes sobrepeso ni obesos.

En la Tabla número 4, apreciamos que el desarrollo sexual se encuentra retardado en 7 pacientes, para un 29.1% y el resto de los pacientes estudiados están acorde a su edad, para un 70.9%.

En la Tabla 5, se observa el comportamiento de los pacientes con Drepanocitosis, según las manifestaciones clínicas, el 100% de los pacientes presentó crisis vaso oclusivas osteomioarticulares y neumonías y bronconeumonias, seguidos por la C.V.O. dolorosa abdominal en 8 pacientes para un 33.3%, C.V.O. mano pie en 5 pacientes para un 20.8%. El secuestro esplénico en 4 pacientes lo que representa el 16.6%, 3 pacientes presentaron osteomielitis para el 12.5%, la hepatitis viral se presentó en 2 pacientes para el 8.3%. Las crisis hepáticas, el priapismo, la crisis de secuestro hepático, la crisis aplástica, la insuficiencia mitral, la afectación de la córnea y la litiasis vesicular se presentaron en el 4.1% de nuestros pacientes. La C.V.O. del S.N.C. se presentó en dos pacientes, uno falleció. El otro presentó convulsiones.

Considerando la distribución de los pacientes estudiados con Drepanocitosis, según los grupos de edad y sexo, observamos que el mayor número de pacientes se encuentra en edad escolar, aunque fueron diagnosticados a partir del primer año de vida, lo que coincide con lo reportado en otros estudios. (7-8).

El sexo masculino fue el predominante en nuestros pacientes.

Según el tipo de Hemoglobinopatía o Drepanocitosis, la Anemia Drepanocítica se presenta en el 64,2% de los pacientes estudiados siendo la hemoglobinopatía más frecuente, seguida de la SC y la Sβ talasemia, resultados similares se encontraron en la bibliografía revisada (1- 2, 4- 5).

Apreciamos que en el universo estudiado predomina el paciente delgado para el 54,1%, un paciente desnutrido y los demás están normo peso, el hábito corporal clásico de los pacientes con Drepanocitosis lo encontramos en un solo caso, no es frecuente encontrarlo en Cuba, estos resultados coinciden con lo planteado por otros autores (6-7).

El 29,1% de los pacientes estudiados tienen retardo de la maduración sexual lo que se correlaciona con las diferencias en el peso (9).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes que se presentaron en el 100 % de nuestros pacientes fueron las crisis vasooclusivas osteomioarticulares y las infecciones respiratorias bajas que incluyen las Neumonías y las Bronconeumonías, coincidiendo con los resultados encontrados en otras investigaciones (6,10). Seguidas por las C.V.O. dolorosa abdominal que se presentó en el 33,3% de los pacientes estudiados y las crisis mano o pie en el 20,8 %, constituyendo estas manifestaciones clínicas frecuentes.

ABSTRACT

The sickle cell anemia is the most frequent genetic disease in the world. For this reason, an observational descriptive study was performed in 24 pediatric patients with this condition. Who were assisted in the consulting room of pediatric hematology in the province of Ciego de Avila during 9 years to know the most common clinical manifestations the sickle cell anemia is presented in the 64,2% of patients followed by SCH and CTALS. 29,1% of patients have delayed sexual maturity which is related to weight differences. The most frequent clinical manifestations were osteomyoarticular vasoocclusive crisis and abdominal ones as well as respiratory infections like pneumonias and bronchopneumonias. 63% of patients greater than 10 years present autoesplenectomy, 16,6% of cases partial esplenectomy was performed because they had the antecedent of splenic crisis, sequester crisis, hepatic crisis, viral hepatitis, osteomyelitis and vesicular lithiasis appeared less frequently. Two patients with DA presented vasoocclusive crisis of the CNS, one of them died and the other had convulsions. The VOC of the CNS is a serious complication which leads to death or brings about neurological sequels.

Key Words: Sickle Cell Disease, Hemoglobinopathies, Sickle Cell Anemia, Vaso-occlusive Crisis (C.V.O.)

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Colombo B, Svarch Guerchicoff, Martínez Antuna G. Genética Clínica de las hemoglobinas humanas. Ed Pueblo y Educación.1993, 158-185; 220-228.
2. Serje Ant GR, Serjeant BC. Sickle cell disease 3ed. Oxford: Oxford University; 2001.
3. Domínguez Mena. Pesquizaje y asesoramiento de la Drepanocitosis en parejas con riesgo. Rev. Cubana Med. Gen. Integral. 2005; 21(1-2).
4. Svarch e, Hernández p. la Drepanocitosis en Cuba. Revista Cubana de Hematología. 2004; 20(2).
5. Rojas Betancourt Iris A, LLan Palenzuela A. Definición de "grave" en las enfermedades genéticas y acceso a los servicios a profesionales en Cuba. Rev. Cubana de Genética Humana. 2003; 4(2).
6. Normas para el tratamiento de la Drepanocitosis. Grupo Nacional de hematología y Banco de sangre. Instituto de Hematología e Inmunología. Ciudad de la Habana. Cuba. 2002.
7. Svarch Guerchicoff E, Estrada del cueto M, Lasanta Otero P. Anemias. En: De la Torre Montejó E, González Valdés j, Gutiérrez Muniz JA, Jordan Rodríguez J, Pelayo González-Posada EJ. Pediatría 3 Hematología Oncología.t.3. Ciudad de la Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1997. p. 4-31.
8. Cruz M, Vela E. Anemia. En: Cruz M, Crespo M, Brines J, Jiménez r, Molina JA. Manual de Pediatría. Madrid: Ergon; 2003. p. 655-662.
9. Martínez j, Rodríguez p, Basáez E. Anemia: Fisiopatología y Enfoque Terapéutico. Rev. Med. Santiago Chile. 2000; 3(16): 10-19.
10. Nclaster S, vishnsky EP. Managing Sickle Cell Disease. BBJ 2003; 327:1151-1155.
11. Muñoz MA, de Bernal JV. Aspectos Inmunológicos relacionados con la enfermedad por hemoglobinopatías. Rev. Med. Panamá. Sept. 1999; 21(3):107-112.
12. Nordet Carrera I, Núñez Quintana a, Menéndez Veitía A, Nachin García S, García Peralta T, Torres de la Roche L. Función Esplénica en la Anemia Drepanocítica. Rev. Cub. Hem. Inmun. Hemoter. Sept-Dic 2004; 20 (3),

13. Eva Svorch y col. Portial splenectomy in Children with sickle cell disease.1- Instituto de Hematología e Inmunología (Cuba).2-4. Pediátrico Docente: W.S. (Cuba) 3-centro de Investigaciones Clínicas (Cuba).
14. Ariagna R Esquivel, Eva Svorch, Aramis Núñez Quintana, Sergio Machin y col. Algunos aspectos sobre la Sicklemlia. Se consigue en: [http://www.16deabril.sld.cu/eventos/XVIIForum/presenciales/Revisiones Bibliográficas/](http://www.16deabril.sld.cu/eventos/XVIIForum/presenciales/RevisionesBibliograficas/).
15. Lyra Meneses I. Goncalves Souza M. Braga JA. Et al. Clinical hematological and molecular characterization of Sickle cell anemia pediatric patines. Cad.saude pública=Rep. Public health. 2005; 21(4): jul-ago.
16. Souza Júnior, Leao J. Reserva de flujo coronario en la Anemia Falciforme. Sao Paulo; s/n; 2003: 115.
17. Adomo Elisangela V. Anemia Falciforme en Salvador-Bahía. Salvador; 2005; s.n: Pág. 142.
18. Diaz Sotomayor, F. Fernandez Sein A, Gonzalez A, Gotay F. Technique for automated Exchange Transfusion in Pediatric patients with Sickle cell crisis. Bol. Asoc. Méd. P. R. Jan-Feb 2003; 95 (1): 36-38.
19. Mansingh A. Acute haematogenous anaerobic osteomyelitis in sickle cell disease. West Indian Med. J. Mar 2003; 52(!): 53-55.

ANEXOS

TABLA 1 Distribución de los pacientes con Drepanocitosis según la edad y el sexo.

Grupo de edades	# de pacientes	%	Sexo			
			Fem	%	Masc	%
Transicional	1	4,1	1	4,1		
Pre-escolar	4	16,6			4	16,6
Escolar	19	79,1	8	33,3	11	45,8
Total	24	100	9	///////	15	///////

Fuente: Historia Clínica

TABLA 2 Distribución de los pacientes según el tipo de Hemoglobinopatía.

Hemoglobinopatía	# de paciente	%
SS	17	64,2
SC	2	7,1
Sβ Talasemia	2	14,2
Talasemia mayor	0	0
Talasemia Menor	3	14,4
Total	24	100

Fuente: Historia Clínica

TABLA 3 Distribución de los pacientes con Drepanocitosis según el estado nutricional.

Estado Nutricional	#	%
Desnutrido	1	0,24
Delgado	13	54,1
Normopeso	10	41,6
Sobrepeso	0	0
Obeso	0	0
Total	24	100

Fuente: Historia Clínica

TABLA 4 Distribución de los pacientes según su desarrollo sexual.

Desarrollo sexual	#	%
Retardo	7	29,1
Acorde a su sexo y edad	17	70,9
Total	24	100

Fuente: Historia Clínica

TABLA 5 Comportamiento de los pacientes con Drepanocitosis según las manifestaciones clínicas.

Manifestaciones clínicas	#	%
C.V.O. Osteomioarticulares	24	100
C.V.O. Mano-Pie	5	20.8
C.V.O. <u>S.N.C.</u>	2	8.3
C.V.O. Hepáticas	1	4.1
C.V.O. Dolorosa abdominal	8	33.3
Priapismo	1	4.1
Crisis de secuestro Esplénico	4	16.6
Crisis de secuestro Hepático	1	4.1
Crisis Aplástica	1	4.1
Crisis Hiperhemolítica	1	4.1
Litiasis Vesicular	1	4.1
Hepatitis Viral	2	8.3
Osteomielitis	2	8.3
Neumonías y Bronconeumonías	24	100
Insuficiencia Mitral	1	4.1
Afecciones Cornéales	1	4.1
Autoesplenectomizados	12	50

Fuente: Historia Clínica