

CRISIS FALCEMICA

M. A. Martínez Aguilar*

INTRODUCCION:

A la Clínica de Diagnóstico del Hospital de Niños Dr. Robert Reid Cabral de Santo Domingo, R.D. llegó referida una niña para evaluación y diagnóstico.

HISTORIA CLINICA

Pre-escolar, femenina de 4 años y 8 meses de edad, natural de Santo Domingo. Inicia su padecimiento dos meses antes de su ingreso con dolor espontáneo en brazos y piernas; luego se generalizan a todo el organismo, exacerbándose con los movimientos. Producto de parto eutócico, atendido por médico con peso al nacer de 5 lbs. 8 oz. Historia familiar sin importancia. La revisión por sistemas muestra datos de significación en el aparato locomotor, manifestado por lesiones osteolíticas, dolores óseos generalizados, edema y tumefacción.

EXAMEN FISICO:

Niña con moderado déficit pondo estatural, pálida, apática, con peso de 25 lbs. talla 89 cms. perímetro cefálico, 46 cms (todo por debajo del tercer percentil). Cabeza: región posterior más ancha de la anterior. Pabellones auriculares pequeños; puente nasal, deprimido. Tórax: corazón y pulmones difíciles de auscultar por presentar escayola de tronco. Extremidades: manos y pies pequeños, cicatriz de lesión antigua en 1/3 inferior de la pierna izquierda.

EXAMENES DE LABORATORIO:

Hb. 7 gms. Hcto. 28 Leucocitos 16200 por mm^3 . N 34. E 38, B 8. Extendido periférico: células de TARGET, anisocitosis marcada e hipocromía. V.E.S., Pruebas metabólicas en orina. Ca P. coprológico y P.P.D.: negativos. I.G.A. 196 mm^0/o I.G.M. 148 mm^0/o I.G.F. 2032. Electroforesis de Hb. Hb S 100% o

Cuerpo de Howel Jolly: ocasionales.

RADIOLOGIA:

Presencia de lesiones óseas que señalan el haber existido un proceso osteolítico generalizado incluyendo las vértebras dorsales con aplanamiento y cifosis consecutivas (septiembre 19/8/23). Evolución muy favorable.

Continúa el proceso de regeneración de tejidos óseos y de moldeamiento de lesiones previamente descritas a nivel de los huesos. No se han producido nuevas lesiones vertebrales. (Julio 1983). No han producido cambios de significación con respecto al estudio anterior (7 Nov. 1983). En el lapso de 14 meses, la paciente ha experimentado significativa mejoría de sus lesiones óseas, a excepción de las lesiones vertebrales, por lo cual está siendo tratada en un centro especializado de la Capital. Ha experimentado aumento de peso y talla, pero aún persisten por debajo del tercer percentil.

COMENTARIO:

La anemia drepanocítica, conocida también como falcemia, drepanocitos, anemia de células falciformes, etc., es una entidad bien estudiada que en ocasiones presenta manifestaciones clínicas disímiles, que llaman poderosamente la atención. Es de todos conocido que está determinada por la presencia de Hb. S. variante de la mutante de la cadena beta, que hace disminuir la solubilidad sanguínea cuando se encuentra en bajas concentraciones de oxígeno, se precipitan dentro del eritrocito y lo deforma, dándole la forma característica de hoz, semi luna o banano. Los pacientes con anemia drepanocítica experimentan episodios llamados "CRISIS". Las más frecuentes de estas son dolorosas y resultan de la oclusión de pequeños vasos sanguíneos con isquemia distal e infarto. Pueden precipitarse por infecciones o bien desarrollarse espontáneamente en cualquiera o en muchas partes del organismo simultáneamente. La tumefacción simétrica de manos y pies, da lugar al síndrome conocido de "mano-pie", producido por infartos en los huesos pequeños de las extremidades. Esta podría ser una manifestación inicial del síndrome, en el lactante, ya que suele parecer en los dos primeros años de la vida. En estos niños se observa una destrucción ósea con reacción perióstica. En pacientes de mayor edad, las grandes articulaciones y los tejidos circundantes pueden hacerse doloroso e hincharse. Los niños con falcemia se hallan predispuestos a padecer de osteomielitis salmonelosa, lo cual se atribuye a disminución de la resistencia del tracto gastro-intestinal para la invasión de agentes patógenos. Las lesiones óseas son probablemente una consecuencia de la trombosis de los vasos circundantes de las zonas afectadas, que se cree es debido al fenómeno de la falcemia. La deformación de la cabeza y del cuello femoral provoca un cuadro anatomopatológico y clínico semejante al Legg-Perthes. La necrosis aséptica de la pífisis del fémur y con menor frecuencia del húmero, se

* Médico Visitante en el Hospital Robert Reid Cabral Sto. Domingo, Rep. Dominicana.

presenta de modo especial en los niños mayores y en los adultos afectos de la forma homocigótica de la enfermedad. En los pacientes adultos es común la existencia de un hábito lineal con estrechamiento de las caderas y hombros, estatura disminuida, aumento de la cifosis dorsal alta y de la lordosis lumbar, incremento del diámetro entero posterior del tórax e hipogonadismo. Muchos de estos trastornos se manifiestan también en los niños, si bien con menor intensidad; a menos que la enfermedad se presente de forma grave en la primera época de la vida. En los niños se observa a menudo tórax en tonel, abdomen aumentado de tamaño y prominente con extremidades muy delgadas. En los jóvenes de ambos sexos sobreviene un notable retraso del crecimiento, demora en la estimulación estrogénica, aparición tardía de los caracteres sexuales secundarios e inicio retrasado de la menarquia; la fertilidad disminuye y hay un aumento en la incidencia de abortos y partos prematuros. Por medio del examen radiológico se conocen las manifestaciones esqueléticas de este padecimiento. Hay una hipertrofia de la médula ósea que conduce a osteoporosis, ensanchamiento de los espacios medulares y adelgazamiento de las corticales. Las alteraciones se observan a nivel de cráneo, vértebras, huesos largos, manos y pies. Estas alteraciones son más frecuentes en los adolescentes y adultos. La osteoporosis, destrucción y colapso de los cuerpos vertebrales debilitados, especialmente de las regiones lumbar y rotáxica baja, causan deformidades por compresión, tanto en niños como en adultos.

RESUMEN Y CONCLUSIONES:

Revisada la historia clínica, los exámenes de laboratorio y las radiografías que muestran manifestaciones óseas generalizadas con restitución ad-integrum. El buen estado general de la paciente, la falta de exámenes específicos, así como su evolución sin secuelas óseas, excepto vertebrales, nos hacen descartar una TB ósea. Por el contrario la misma evolución anteriormente descrita, aunada a una Hb. S 100%, la falta de tratamiento espe-

cífico y la restitución de los huesos a sus patrones normales, sin secuelas, nos hacen inclinarnos a una CRISIS FALCEMICA SEVERA.

BIBLIOGRAFIA:

1. Bello A. Paredes R. Dorantes S.; Anemia hemolítica con defectos enzimáticos poco presentes. 111:444 Gaceta Médica de México, 1976.
2. Bello A.; *Hematología Básica 82-84. Ediciones Médicas del Hosp. Inf. (Méx).* 1983.
3. Holt IE, Mac Intosh R.; *Tratado de Pediatría, Tomo I 697-699. Unión Tipog. Hispano-Americana (Méx)* 1945.
4. Love JJ, *Hemoglobinopatía S beta talasemia, 33-661 Bo. Méd. Hosp. Inf. (Méx).* 1976.
5. Mande R., Mazse N, Manciaux M. *Pediatric Societe. 159-160 Flammarion Medicine Science, (París),* 1972.
6. Nelson W.; *Tratado de Pediatría, 1107-1178 VI Ed. Salvat Ed.* 1965.
7. Pérez FC, Álvarez-Amaya C. Dorantes S.; *Anemia Africana 22: 463 Bol. Méd. Hosp. Inf. (Méx).* 1969.
8. Smith C. *Reumatología Pediatrica. 598-599.*
9. Vaughan J. Mc. Kay. *Tratado de Pediatría 1178-1179 VII Ed. Salvat,* 1979.
10. Westherall DJ.; *Enzyme deficiencia in hemolytic diseases of the newborn. Lancet 2:835,* 1980.
11. Wintrobe MH, *Clinical Hematology, 823-843 Lea and Fabigor (Ph), seventh Ed.* 1976.