

Un caso de Drepanocitemia en una mujer costarricense *

Por los Dres. Enrique Aguilar A.

Asistente del Servicio Zumbado

Rafael Piedra Blanco

Médico interno del Hospital San Juan de Dios

La presentación de este caso tiene la importancia de ser el primero visto en un costarricense.

Un caso de la misma enfermedad fué visto en un niño en el año 1941, mes de Agosto. Historia Clínica Nº 14.699, pero dicho niño era portorriqueño y mejoró con pequeñas transfusiones, como recuerdan los Dres. Sáenz Herrera y Alvarez Iraeta.

Como que muchos de los oventes no están familiarizados con esta enfermedad, cábeme explicar que se trata de una anemia hemolítica en que los glóbulos rojos tienen la forma de hoz, lo que le vale el nombre de Anemia Falciforme, Drepanocitemia (de Drepanis, un pájaro de la misma forma) y que también se conoce con el nombre de "Sickle's-cell anemia", que se presenta de preferencia en la raza negra, en los mestizos y en algunos blancos. Tiene un carácter familiar, lo que la colocaría en el grupo de las anemias hemolíticas familiares, característica que no hemos podido comprobar en nuestro caso, pues los familiares de nuestra enferma no quisieron examinarse la sangre.

Como Uds. verán, la historia patológica de nuestra enferma es muy rica, tanto la propia como la familiar.

Historia clínica

V. V. R. de 26 años, soltera, natural de Cartago, mestiza. Fecha de ingreso al Hospital. Febrero 18 de 1943. Historia Clínica Nº 3729

Motivo de ingreso: Enorme tumuración en el hemoabdomen izquier-

Trabajo presentado al "Centro de Estudios Moreño Cañas en la Sesión del 12 de Marzo de 1943.

do, ligeramen.e doloroso constantemente, que por tiempos se convierte en cólicos intensos. Tinte icterico de la piel mucosa.

Historia de la enfermedad actual: Desde hace 19 años empezó a notar una pequeña tumoración en el hipocondrio izquierdo e ictericia.

La tumoración los médicos que la vieron le dijeron que era el bazo; éste fué alimentando paulatinamente y de tres años a la fecha su volumen se ha triplicado, llegando actualmente a la fosa iliaca izquierda.

La ictericia por tiempos se hace más intensa.

Historia patológica anterior: Habiendo nacido a término, tuvo lactancia materna hasta los siete meses en que el cambio de alimentación le provocó trastornos intestinales: siendo desde entonces muy pálida y teniendo siempre mucha sed. Además padeció de: Sarampión, Coqueluche, Escarlatina, Parotiditis, Parasitismo intestinal, por el cual se trató. Fiebre biliosa a los 10 años, Reumatismo a los 11 y Colibaciosis hace tres años. Después de la fiebre biliosa, los cólicos al brazo han sido más intensos.

Historia patológica familiar: El padre tiene 73 años, aparentemente sano; tuvo a los 18 años un chancro; a los 37 dice haber tenido una congestional cerebral, con serología intensamente positiva y tratamiento de acuerdo con la época.

La madre tiene 60 años, dice ser nefrópata.

Hermanos vivos 5: la mayor es asmática.

Hermanos muertos 7: uno de 2 meses de raquitismo, otro de 2 meses de muerte repentina; otro de 8 meses de gastro-enteritis; dos de 7 años; Escarlatina y Anemia; uno de 20 años de Septicemia.

Abortos 4º uno antes de nacer nuestra paciente y tres después de ella. Los abortos fueron: el primero de 6 meses y los otros tres de pocos meses.

Examen físico al ingreso: Enferma que ingresa deambulando, de piel pálida, con tinte icterico y disminución del pánicula adiposo, temperatura normal, pulso taquicárdico y que presenta los siguientes datos positivos:

Cabeza. Conjuntivas con tinte icterico. Dentadura postiza.

Cuello. Ganglios discretamente hipertrofiados

Tórax. Gran disminución del pánicula adiposo. Corazón: Choque de la punta en el sexto espacio intercostal izquierdo, dos centímetros por fuera de la línea medio-clavicular, hipertrofiado, taquicárdico y con soplo sistólico anémico. Pulmones: nada anormal al examen físico (ver reportes de radiografías).

Abdomen. Se constata una enorme tumoración, que partiendo del hipocondrio izquierdo llega a la fosa iliaca izquierda hacia abajo, y su borde interno sobrepasa tres traveses de dedo la línea media; es dura y dolorosa a la palpación y corresponde al bazo. **Hígado:** rebasa cinco centímetros del reborde costal; es blando y doloroso.

Aparato genital. Hímen normal. Menarquia a los 17 años; reglas cada 30 a 45 días, durante dos días y escasas.

Miembros. Ganglios epitrocleares.

Investigaciones auxiliares: Fluoroscopia de pulmones hecha el 23 de Abril de 1940 en el Dispensario Antituberculoso de el siguiente reporte: Ligeras sombras poco limitadas, que irradian de la región del hilio izquierdo al campo medio. Resto de ambos campos pulmonares libres.

(Dr. Blanco Cervantes).

Radiografía de tórax hecha el 21 del mismo mes y año en el propio Dispensario: Nada anormal en la parte ósea. Bases de contornos regulares. Sombra mediastínica ligeramente irregular. Sombra densa bien limitada al nivel del segundo espacio intercostal anterior izquierdo. Impresión de proceso de aspecto de TBC, tipo reinfección retragrésivo del pulmón izquierdo. (Dr. Blanco Cervantes). Se envió al Disp. pero no contes-

Además presentamos en un cuadro las investigaciones de Laboratorio realizadas, con el nombre de Estudio Humoral, lo patológico como síndrome humoral y los datos normales con el título de Normalidad. Como ven en el Estudio Humoral la patología también es muy rica. En este cuadro falta la cifra de cloruros, que no nos satisfizo como reportaron en el Laboratorio del Hospital y nos hizo imposible calcular las cifras de Cloro plasmático, Cloro Globular y el Coeficiente; en este caso sería un dato más junto al fósforo inorgánico para investigar el estado de acidosis. Tampoco nos fué posible hacer el estudio de la reserva alcalina del plasma ni el pH sanguíneo, datos que hubieran sido de utilidad.

Nuestro caso fué tratado con extracto hepático y tónicos, pues se pensaba hacer una esplenectomía, previas transfusiones. El cuatro de Marzo de 1943, a las dos de la tarde se le hizo una transfusión de sangre de 200 c. c. del grupo II (A Internacional), previas pruebas de compatibilidad. Esa misma tarde presentó escalofríos, dolor intenso de las articulaciones y cefalea tenáz; puso 120 al minuto, fuerte, fiebre de 40.41° C. Estos síntomas se acentuaron hasta el día siguiente a las 10 de la mañana en que falleció. No se hizo autopsia por oponerse los familiares.

	Síndrome humoral:		Normalidad:
Examen Citológico de Sangre	Hemáticas p. m. m. c.	2,760,000	Valor globular 0.88 Hematozoarios: no se observan
	Leucocitos m. m. c.	5,000	
	Hemoglobina por ciento	48.86	
	Hemoglobina gramos %	8.8	
	Polinucleares segmtdos	57%	
	Polinucleares stab.	6%	
	Polinucleares juveniles	4%	
	Alteraciones degenerativas	Anisocitosis Poikilocitosis Hematies alargados Crenocitos, Anisocromia	
	Alteraciones degenerativas	Normoblastos 3% Policromatofilia	
	Hematocrito	Hematies 30%	
Volumen corp. promedio	108 micras cúbicas		
Índice de volumen	1.29		
Concentración hemoglobica Corp. Prom (MCHC)	29%	Hemoglobina Corp. Prom. 32 micro-microgra. M. C. H.	
Reticulocitos	22%		
Drepanocitos	77%		
Examen Físico de Sangre	Medulograma	{ Hiperplasia serie roja Alt. Deg. serie roja Hipoplasia serie blanca.	
	Resistencia globular	{ S. Total C. lavados Min. 0.38 0.34 Max. 0.27 0.17 Positiva	Coagulabilidad 3' (Sabrazé). Sangramiento 3' (Duke) Retracción del Coágulo a las 16 horas Autohemolisis Negativas Isohemolisis Negativas Serina 4.76 gr. % Globulina 2.35 gr. % Coeficiente 2. Suero de Grupe II (Mohs.) Glucosa 83 mlgra. % HECES: Estercobilina
Exámen serológico de la sangre	Reacción de Wassermann. Reacción de Floculación Cefalina-Colesterina	{ Positiva Directa retardada Positiva Indirecta Positiva Bilirrubina 0.6 mlgr. % Unidades V. de Bergh 1.2 Índice icterico 33	
	Fósforo inorgánico. Calcio total Colesterol Urea	{ 8.2 mlgra. % 7.0 mlgra. % 62. mlgra. % 17. mlgra. %	
Examen Químico de Sangre	albúmina trazas; leucocitos numerosos; pigmentos biliares lig. trazas; urobilina cont. Cilindros hialinos y granulosoos escasos.		
Examen de orina			