

1123 - 11237
2ej
73



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores
Hospital General Centro Médico "La Raza" I.M.S.S.

**ANEMIA DREPANOCITICA Y SUS COMPLICACIONES
MAS FRECUENTES EN LOS
NIÑOS**

TESIS RECEPCIONAL

Que para obtener el Grado de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA

presenta

Dra. María Osvelia González García

México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1986



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	<u>PAGINA</u>
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	1
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	5
OBJETIVO	6
MATERIAL Y METODOS	7
RESULTADOS	8
DISCUSION	18
CONCLUSIONES	20
BIBLIOGRAFIA	21

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

La anemia drepanocítica se conoce desde hace siglos en la -- población de Ghana y el primer informe sobre la enfermedad -- en la Bibliografía Médica data desde 1910 y se debe a las -- investigaciones efectuadas por Herrick (1). La incidencia de anemia drepanocítica en Africa es una de las principales causas de morbi-mortalidad. En la actualidad se calcula que en el cinturón de cobre en Zambia, aproximadamente la mitad de los enfermos fallecen antes de la edad de tres años. En América del Norte se ha observado también una elevada mortalidad (2).

El nombre de anemia drepanocítica incluye varias hemoglobinopatías clínicamente importantes; a saber anemia drepanocítica (enfermedad SS homocigota); anemia drepanocítica con hemoglobina C (enfermedad SC); y drepanocitemia con talasemia beta (Talasemia SB).

La base molecular de la enfermedad drepanocítica se ha identificado como substitución de una base en el segmento del -- DNA nuclear que cifra la cadena de hemoglobina beta. El mensaje transcrito de este segmento de DNA se traduce en valina y nó en ácido glutámico en la sexta posición (3). La hemoglobina falciforme puede diferenciarse electroforéticamente de la hemoglobina A. Además a causa de ésta substitución, cuando la hemoglobina drepanocítica está desoxigenada polimeriza y forma bastones largos que deforman la célula que de un ---

disco bicóncavo toma la forma de hoz. En ciertos casos, la deformación semilunar puede desaparecer al reoxigenarse la célula. Sin embargo en otros la deformación semilunar persiste indefinidamente con daño de la membrana celular y a este fenómeno se le llama células falciformes irreversibles (4). En esta enfermedad la síntesis de la hemoglobina fetal persiste hasta la edad adulta. Los niños homocigotos para Hb S sólo comienzan a presentar manifestaciones clínicas evidentes de la enfermedad cuando la proporción de Hb F en los eritrocitos ha descendido por debajo del 35 % y el resto es Hb S. (5)

Ferrine y Col. 1972, estudiaron una variante benigna de la anemia drepanocítica en un grupo de Arabes Saudi, al encontrar un elevado nivel de hemoglobina fetal 18.9 % como término medio y como única manifestación clínica, crisis ocasionales de ligero dolor músculoesquelético.

El curso clínico de la anemia drepanocítica es muy variable una de las manifestaciones iniciales del padecimiento es la dactilítis o Síndrome de Mano-pié que resulta de un infarto simétrico de metacarpianos y metatarzianos. Las lesiones son reversibles y casi siempre curan (6).

COMPLICACIONES

Como resultado de las crisis hemolíticas y vásculo-oclusivas que presentan estos pacientes, se han reportado diversas complicaciones.

- ción del riego sanguíneo y a oclusión de capilares (12)
- 6.- Litiásis Vesicular.- Debido al *ácumulo* de pigmentos -- biliares como resultado de la hemólisis (13).
 - 7.- Retrazo del crecimiento, desarrollo y maduración sexual. Estudios por Arah y Col.(14) encontraron retraso de 1 a 4 años, en talla, peso y maduración sexual, según balanza y clasificación de Tanner, así como tablas percentilares.
 - 8.- Crisis abdominales.- Aproximadamente el 10 % de los pacientes de drepanocitemia hay crisis abdominal aguda por infartación o hemorragia dentro del hígado y bazo, este estado puede ser pasajero pero en algunos casos ha progresado a coma hepático(15).
 - 9.- Necrosis Aséptica.- Es debido a un infarto de los huesos de la cadera, incluyendo en ocasiones fémur, húmero, tibia y esternón (16).
 - 10.-Accidente Vascular Cerebral.- Se presenta en un 17 % de los pacientes con edad media del comienzo de 10 años, y les corresponde al 16 % de muertes en niños(17).
 - 11.-Cor-Anémico.- Las anomalías del sistema cardiovascular son frecuentes en niños con anemia drepanocítica y consiste en un aumento del volumen del corazón, puede ocurrir insuficiencia cardíaca congestiva después de se -- cuestración esplénica.(4)

OBJETIVO

Evaluar las complicaciones más frecuentes de la anemia
Drepanocítica en los niños.

M A T E R I A L Y M E T O D O S

Se revisaron expedientes de 15 niños con anemia drepanocítica que constituyen la población pediátrica con esta enfermedad en el Servicio de Hematología Pediátrica del Hospital -- General del Centro Médico "LA RAZA".

METODO DE ESTUDIO

A todos los niños se les elaboró Historia Clínica, habiéndose tomado en cuenta el sexo, la edad de inicio del padecimiento, origen racial, lugar de procedencia, árbol genealógico. Así mismo, todas las complicaciones que se encontraron durante su enfermedad, con exámenes de laboratorio y pruebas de gabinete para su diagnóstico, mismos que son:

Diagnóstico de Drepanocitosis.— Biometría Hemática, inducción de drepanocitos y electroforésis de hemoglobina.

Asplenia Funcional.— Gamagrafía esplénica.

Infecciones.— Cultivos Diversos.

Nefropatías.— General del orina, urocultivos, química sanguínea, electroforésis de proteínas, complemento hemolítico, — urografía excretora.

Retinopatía.— Exámenes de fondo de ojo.

Litiásis vesicular y crisis abdominales.— Rx simple de abdomen, ultrasonografía, colangiografía.

Necrosis Aséptica.— RX de pelvis y huesos.

Accidente Vascular Cerebral.— Angiografía, T A C .

Cor-Anémico.— Rx de Torax, electrocardiogramas.

Maduración Sexual.— Examen Físico con la clasificación de -- Tanner, peso y talla de acuerdo con tablas percentilares.

RESULTADOS

Se revisaron 15 expedientes de niños con Anemia Drepanocítica en el Servicio de Hematología Pediátrica del Hospital -- General del Centro Médico "LA RAZA"

De esta revisión se encontraron los resultados siguientes:

- Con relación al sexo observamos que la mayor frecuencia fué registrada en el sexo femenino con un porcentaje de 73.33 como se muestra en la figura No. 1
- De acuerdo a la edad de inicio del padecimiento esta es predominante en la lactancia como se observa en la figura No. 2
- Como es de observarse en cuanto a su lugar de procedencia predomina en la costa de Chiapas y Oaxaca Figura No. 3
- Para establecer el diagnóstico de Anemia Drepanocítica se realizó electroforésis de hemoglobina como lo muestra la figura No. 4 siendo positivo en todos los casos, así como a la inducción de drepanocitos.
- El análisis de los datos clínicos del inicio del padecimiento fueron las crisis hemolíticas caracterizada por: Anemia, crisis abdominal por oclusión vascular, e ictericia, con notable aumento de las enzimas hepáticas así como de bilirrubina, Figura 5

En relación a los valores de hemoglobina en nuestros pacientes al inicio del padecimiento, se encontró que predomina de 5-9 (gr/dl) con corpusculos de Howell-Jolly, células diana, anisocitosis fig. 6

El análisis de las complicaciones en nuestros pacientes fueron las infecciones en un 100% de éstas, las infecciones de vías respiratorias (neumonías) ocupan el primer lugar como podemos observar en la fig. 7

En todos los pacientes se encontró un retraso en el desarrollo ponderoestatural fig 8

Otra de las complicaciones importantes es la litiasis Vesicular, presentándose en el 30 % de nuestros pacientes, ameritando colecistectomía.

La causa de nefropatía ocupó el 28 %, siendo la más frecuente la glomerulonefritis segmentaria comprobada con biopsia.

La necrosis aséptica poco frecuente, menos del 20% consistió en necrosis avascular de la cabeza femoral.

Otra complicación importante fue el cor-anémico aunque no se reportó insuficiencia cardíaca congestiva venosa todos presentaron soplo sistólico con crecimiento ventricular izquierdo. fig 8

Accidentes vascular cerebral y la retinopatía se encontraron en un 13%, siendo diagnosticada la primera tanto clínicamente como por tomografía, lesión del seno longitudinal superior y la segunda con exámenes de fondo de ojo.

Anemia Drepanocitica

Sexo.

N: 15

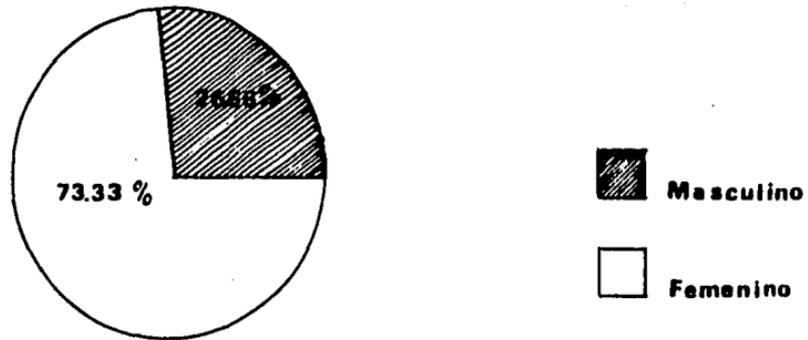


Fig. No. 1

ANEMIA DREPANOCITICA

EDAD AL DIAGNOSTICO

N: 15

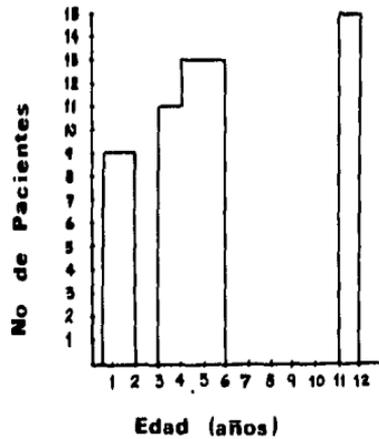


Fig. 2

Anemia Drepanocítica

Incidencia por Lugar de Procedencia

n- 15

Lugar de Procedencia	no. de Paciente
Chiapas	5
Oaxaca	4
Veracruz	3
D. F.	2
Puebla	1

FIG. 3

Anemia Drepanocítica
Electroforésis De Hemoglobina

n 15

Paciente No.	H b a 1	H b 2	H b F	H b s
1	3.72	3.19	33.51	59.57
2	74.7	3.6		21.7
3		7.39	19.6	73.9
4	51.46	2.57	4.0	21.7
5	57.4	2.39	10.10	30.03
6	74.7	3.6		21.7
7	71.	3.78	8.2	16.67
8	67	4.12		26.9
9	60.77	2.76	9.94	26.5
10		4.3	32.6	63.
11	55.19	1.63		43.18
12	54.40	2.3		43.3
13	.	5.2	6.7	88.1
14	13.1	3.6	6.	88.3
15	60.4	5.9	.81	31.8

FIG. 4

Anemia Drepanocítica
Síntomas Iniciales al Diagnóstico

n. 15

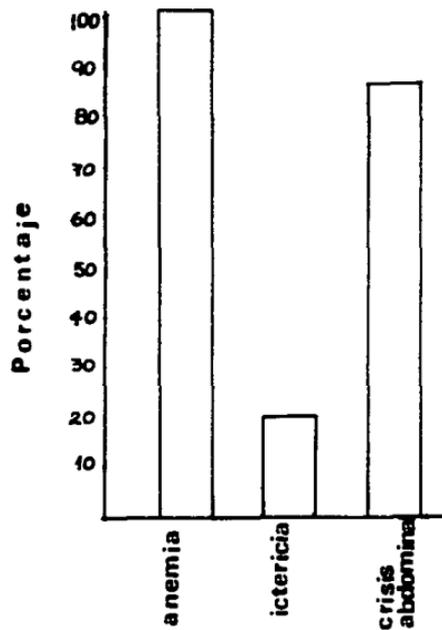


FIG. 5

Anemia Drepanocítica
Síntomas Iniciales al Diagnóstico

n. 15

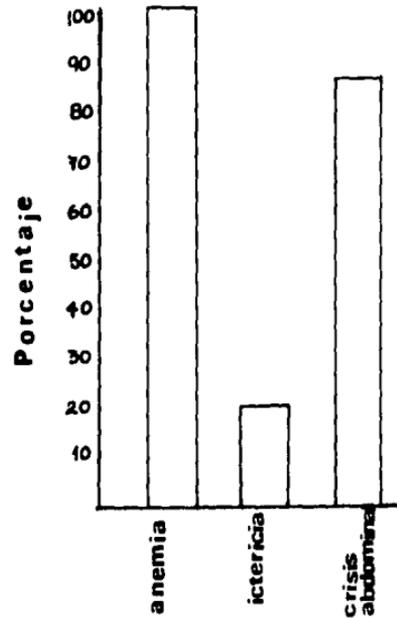


FIG. 5

Anemia Drepanocítica
Concentración de Hemoglobina al Diagnóstico

N 15

Hb (g/dl)		No. Pacientes
DE <	5	1
5	----- 6.9	6
7	----- 8.9	6
9	----- 10.9	2
DE >	11	-
TOTAL		15

FIG. 6

ANEMIA DREPANOCITICA

COMPLICACIONES

N15

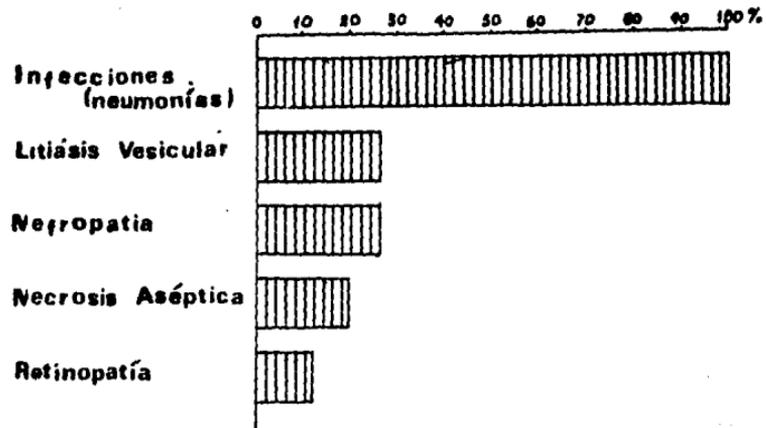


Fig. 7

ANEMIA DREPANOCITICA

COMPLICACIONES

N 15

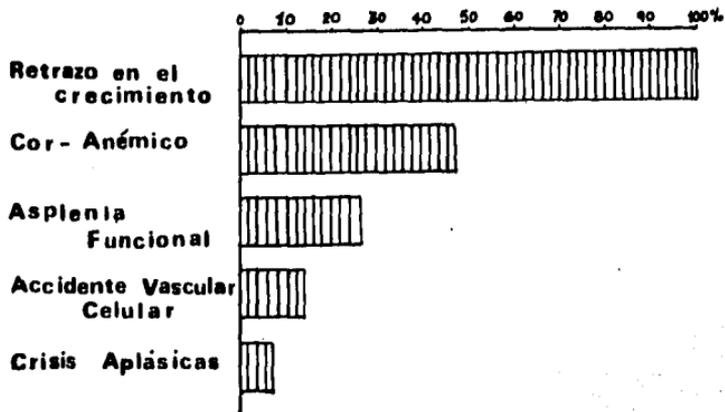


Fig. 8

DISCUSION

La anemia drepanocítica es una de las pocas enfermedades de carácter genético. En nuestro grupo estudiado predomina de acuerdo a la zona geográfica de nuestro país las costas de Chiapas y Oaxaca y Veracruz.

El comienzo de las manifestaciones clínicas se presentó después de los tres meses de edad lo cual es como lo señalan otros autores. Siendo las primeras las crisis vasculo-oclusión abdominales lo cual no es como lo mencionan otros reportes pediátricos(6)

Se ha comunicado que la Hb F tiende mantenerse constante después de los 5-6 años sin embargo en nuestro estudio se encontró disminuida al igual que en otras investigaciones no se demostró la correlación de Hb F y la severidad del cuadro clínico (5)

En relación con las complicaciones las infecciones ocupan el primer lugar y el retraso en el desarrollo ponderoestatural como se describe en la literatura(9)(14)

Llama la atención que haya disminuido la incidencia de necrosis séptica de la cabeza del fémur en un 20% como lo reportan otros autores (16)

Es interesante resaltar que las alteraciones oftalmológicas de la Anemia Drepanocítica concuerda con lo que se ha descrito la mayor parte de ellos no se puede diagnosticar en un examen oftalmológico debido a esto su incidencia es de menos del 10%.(13)

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

La mayor parte de los estudios clinicos de la Anemia drepanocítica son retrospectivos y su principal inconveniente es valorar el pronostico de los niños, por lo que considero que este estudio servira de base para otros permitiendo cuantificar las variaciones de las complicaciones a largo plazo.

CONCLUSIONES

- 1.- La Anemia Drepanocítica (enfermedad SS Homocigota) es rara en el Servicio de Hematología pediátrica del Hospital General del Centro Médico " LA RAZA" pero presentan diversas complicaciones que hace el pronóstico de los niños desfavorable.
- 2.- La incidencia es de la costa de Chiapas, Oaxaca y Vera - cruz.
- 3.- En el cuadro clínico inicial predominan las crisis abdominales y la anemia.
- 4.- Las complicaciones más frecuentes en nuestros pacientes fueron las infecciones de las vías respiratorias y el retraso en el desarrollo pondoestatural.
- 5.- Otra de las complicaciones importantes es la litiasis vesicular y el Cor- Anémico.
- 6.- Pocos pacientes presentaron necrosis aséptica de la cabeza del fémur, así como también accidente vascular cerebral.
- 7.- En nuestros pacientes del sexo masculino no se reportó ningún caso de priapismo.
- 8.- No se encontró correlación entre el cuadro clínico y los datos hematológicos
- 9.- Es necesario un asesoramiento genético a los padres ya que constituye un prob. de salud pública.

B I B L I O G R A F I A

- 1.-Watherall DJ, Milner. Los trastornos drepanocíticos.
Hemoglobinas Anormales. Salvat Editores, S.A.; Mallorca
41 Barcelona 1976,2;721
- 2 Seeler R A. Deths in children with sickle cell anemia.
Clin Pediatr 1972; 11,634-637
- 3 Orkin Stuart, Little P P, Kazazian H H, Boehm C D.
Improved detection of the sickle mutation by DNA analysis
N Engl J med 1982; 1, 32-36
- 4 Vichinsky E P, Lubin B H. Anemia Drepanocítica y hemoglo-
binas afines. Hematol Pediatr Clin North Am 1980; 2, 435
- 437
- 5 Wood W G, Pembrey M E, Perrine R P. Hb F syntesis in sic-
kle cell anemia: a comparison of Saudiarab cases with --
these of African origen. Br J Haematol 1980; 45,431-445
- 6 Watson J, Burke H. The Han-Foot Syndrome in sickle cell-
disease in young children. Pediatrics 1963; 31, 975-982
- 7 Dickermen L, Pearson H A. Sickle cell disease and its --
crises. The Critally 111 child WB Saunders Company 1985
Third Edition 229-241
- 8 Tepley T J R, Stevens C G, Acute Splenic Sequestration -
and hypersplenism in the firts five year in homozygous --
sickle cell disease. Arch Dis Chid 1981; 56, 765-769

- 9 Brien R T, Intosh S Mc, Prospective Study of sickle cell anemia in infancy. J Pediatr 1976; 89, 205-210
- 10 Bucklew V M. Renal Manifestation of sickle cell disease. Arch Intern Med 1974; 133, 660-665
- 11 Winter C C. Priapism cured by crection of fistulas between glans penis and corporea cavernosa. Urol J 1978;-119, 227-231
- 12 Shesel A S. Choleccystitis and Cholelitis masking - as abdominal crisis in sickle cell disease. Pediatrics 1976; 58, 252-258
- 13 Condon P I, Serjeant G. Ocular Finding in sickle cell - talasemia in Jamaica. Am J ophthalmology 1972; 73, 533-536
- 14 Platt O S, Rosebestok. Influence of Sickle Homoglobinepathies on growth and develemment. N Engl J Med 1984; 1, 7-12
- 15 Rosenblate H J, Eisentein R. The liver in sickle cell-anemia. Arch Pathol 1970; 90, 934-938
- 16 Hurwitz David, Roth H. Sickle cell thalasemia presenting as arthritis of the hip. Arthritis Rheum 1970; 4, 422-425
- 17 Prothoy R A, Herron J C. Neurological manifestiones - in sickle disease. An Intern med 1972; 76, 643 -648