

11237



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

**HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, S.S.A.**

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE POST-GRADO

MICROESFEROCITOSIS HEREDITARIA.  
PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

**TESIS**

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:

ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA MÉDICA

PRESENTA

CARLOS ANTONIO JIMÉNEZ COLLADO

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

MÉXICO, D.F.

2005

m343498



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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 esta 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.

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE POST-GRADO  
ESPECIALIDAD PEDIATRÍA MÉDICA


SEDE: HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, S.S.A.

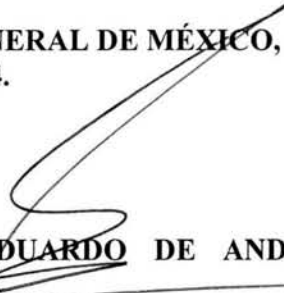
UNIDAD DE PEDIATRÍA

NOMBRE DEL ALUMNO: CARLOS ANTONIO JIMÉNEZ COLLADO

TEMA: MICROESFEROCITOSIS HEREDITARIA.  
PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

PUBLICACIÓN: REVISTA MEDICA HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO,  
S.S.A. VOL. 36, ABRIL, 1973. No. 4.

  
DR. FRANCISCO MEJÍA  
COVARRUBIAS  
PROF. TITULAR DEL CURSO  
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRÍA  
DEL HOSPITAL GENERAL DE  
MÉXICO, S.S.A.

  
DR. EDUARDO DE ANDA  
BECERRA  
TITULAR DE LA JEFATURA DE  
ENSEÑANZA DEL HOSPITAL  
GENERAL DE MÉXICO, S.S.A.

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO



DIRECCION DE ENSEÑANZA



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIDADES  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.

## ÍNDICE

	<b>Pág.</b>
Introducción	1
Caso Clínico	3
Esquema No. 1	4
Cuadro No. 1	6
Comentario	8
Resumen	11
Summary	12
Résumé	12
Referencias	13

DR. ALFREDO ESPINOZA  
MORETT\*  
DR. MANUEL SANTOS  
MORALES\*\*  
DR. JAIME CORTINA  
WATSON\*\*  
DR. CARLOS JIMÉNEZ  
COLLADO\*\*\*

MICROESFEROCITOSIS  
HEREDITARIA

Presentación de un caso clínico.

---

\* Médicos de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, S.S.A.

\*\* Cirujano Pediatra de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, S.S.A.

\*\*\* Alumno del Curso de Especialización en Pediatría médica. Hospital General de México, S.S.A.

## INTRODUCCIÓN.

**EL CAPÍTULO DE LAS ANEMIAS** reviste un interés particular para todo médico que atiende niños. Con suma frecuencia es motivo de consulta de hallazgo de cifras anormalmente bajas de elementos no figurados de la sangre y en ocasiones, esto llega a plantear interrogantes clínicas de difícil precisión<sup>1</sup>. Pocas entidades hematológicas capaces de dar lugar a anemia, pueden considerarse típicas y sobre todo, menos son las que pueden ser diagnosticadas y tratadas en forma integral, con posibilidades de aquello que pudiera considerarse quimérico, ideal: específicamente. Un raro ejemplo de esta condición lo constituye la enfermedad conocida como: microesferocitosis hereditaria, esferocitosis hereditaria, hemólisis congénita, ictericia crónica familiar, etc.<sup>2</sup>.

El padecimiento se considera como un representante típico de los trastornos hemolíticos genéticos, los cuales engloban aquellas enfermedades en las cuales puede demostrarse o es lógico suponer que exista, una sucesión primaria heredada de

aminoácidos de una proteína dada, vital para la estructura o la función del eritrocito, que puede disminuir la longevidad in vivo del hematíe<sup>3</sup>. Es necesaria una definición ampulosa como la anterior a causa del polimorfismo genético. Cada sujeto tiene una estructura química específica, genéticamente dada en algunos casos puede ser desempeñada con la misma eficacia, o casi con la misma, por una proteína que presenta diferente sucesión de aminoácidos.

En consecuencia, cabe imaginar una familia de estructuras proteicas en la población humana, algunas de las cuales funcionan de manera completamente normal y corresponden al sujeto sano, en tanto que otras presentan disfunción en grado variable, que causa trastornos graves o benignos<sup>4</sup>. Esta noción se aplica, claro está, a todas las células; sin embargo, en el eritrocito son especialmente patentes las variaciones en las proteínas. Ello es fácilmente demostrable pues la sangre es el tejido más fácilmente accesible para estudio. Además, el eritrocito maduro es una célula sencilla que carece de núcleo y mitocondrias y, en consecuencia, la

---

<sup>1</sup> Dorantes, M.S.: **Diagnóstico de los problemas hematológicos en pediatría**. Ed. Asociación de médicos del Hospital Infantil de México: pp. 14, 1970.  
<sup>2</sup> *Ibid.*, pp. 54.

---

<sup>3</sup> Huges, J.: **Sinopsis of Pediatrics**. Third Ed. Mosby. 474, 1972.  
<sup>4</sup> Smith, C.H.: **Hematología Pediátrica**. Ed. Solvat, 55, 1970.

glucólisis es la fuente única de energía<sup>5</sup>. Las alteraciones enzimáticas, que pasarían inadvertidas o se compensarían fácilmente en células con vías metabólicas más complicadas, tienen importancia básica para el eritrocito. En segundo lugar, la hemoglobina es peculiar del glóbulo rojo. Pueden ocurrir variaciones en la estructura hemoglobínica que no dificultan la capacidad de transportar oxígeno, aunque quizá resulta anemia hemolítica. Por último, la estructura y la función peculiares del eritrocito lo tornan particularmente susceptible al ataque oxidativo.

La célula posee un mecanismo especial que contrarresta esta oxidación; sin embargo, en caso de haber deficiencia en la sucesión mencionada, se presenta la enfermedad.

Se define que de los trastornos de pared celular de los eritrocitos el más frecuente es el de la esferocitosis hereditaria dicha forma esférica típica de la enfermedad es el resultado de un anormal desarrollo pasada la fase de eritroblasto; siendo los hematíes globulares, gruesos, de pequeño diámetro y de volumen normal, por lo que se hemolizan

con rapidez en las soluciones hipotónicas de cloruro de sodio<sup>4, 6</sup>. Estos esferocitos se tiñen intensamente en los frotis siendo característicos. Por definición se sabe que es hereditaria con carácter dominante, no está ligado al sexo; la distribución por sexos es semejante. Es más frecuente en la etapa neonatal; en ocasiones las manifestaciones clínicas pueden ser en etapas posteriores, siendo un buen número de casos los que se diagnostican en edad adulta<sup>6</sup>.

El caso clínico que se describe a continuación, es el motivo de esta comunicación, por encontrarse adecuadamente estudiado y contribuir a la casuística de este tipo de enfermedades en nuestro medio.

## CASO CLÍNICO

Nombre: A.S.P.

Edad: 14 años.

Sexo: Femenino.

Adolescente femenina oriunda del Estado de México. Su evolución bio-psico-social tiene lugar en un medio rural pobre e inculto.

---

<sup>5</sup> Van Esys, E.: **Adelantos recientes en los trastornos hemolíticos**. Ped. Clin. North AMER., 449, Mayo, 1970.

---

<sup>6</sup> Vázquez, S.J.; Dorantes, M.; Soto, A.: **Esferocitosis Hereditaria** (Revisión de 20 casos) Bol. Med. Hospital Infantil de México, p. 49, 1968.



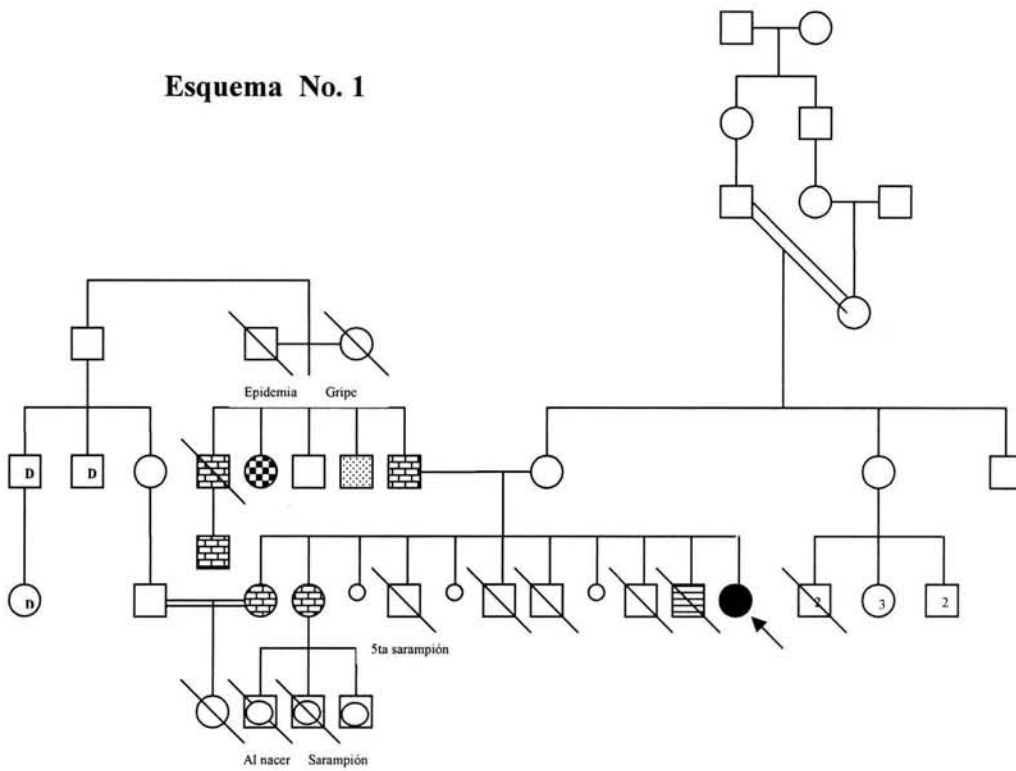
Padre campesino alcohólico; madre aparentemente sana en la actualidad, tuvo tres abortos del primer trimestre. Un hermano murió en el neonato inmediato con cuadro icterico.

Otro hermano murió a la edad de 8 años probablemente por bronconeumonía, posterior a una fiebre eruptiva. Dos hermanos más murieron quemados. En 1970 otro hermano murió a los 12 años por una probable leucemia Linfocítica Crónica, según diagnóstico que consta en un estudio hematológico de laboratorio particular, habiendo presentado ictericia en el período terminal. Dos hermanas mayores vivas, quienes desde la infancia han presentado períodos de ictericia y ataque al estado general. (Ver esquema No. 1 Estudio Genealógico). La paciente no tuvo educación escolar, carece de los mínimos hábitos higiénicos, practica fecalismo al aire libre, en su hábitat no hay agua potable. Su alimentación desde la lactancia ha sido deficiente en calidad, cantidad y sobre todo en aporte proteico, hasta la fecha. Su desarrollo

psicomotor en los tres primeros años fue deficiente. En la edad pre-escolar padeció tosferina, sarampión, varicela, ascariidiasis y amigdalitis febriles de 3 a 4 veces por año, sin otras manifestaciones.

Desde los dos meses de nacida presentó períodos de anorexia, palidez e ictericia, con duración aproximada de 2 semanas; estos cuadros remitían espontáneamente y en ocasiones se daba tratamiento médico no especificado. Se ignoran las veces que presentó estas manifestaciones, siendo la última antes de su ingreso en septiembre de 1970. El 9 de noviembre de 1970 presentó ataque al estado general, fiebre vespertina de 39° C con diafóresis intensa, períodos de calosfrío, cefalea frontal, evacuaciones mucosanguinolentas, asociándose posteriormente vómitos post-prandiales inmediatos, dolor epigástrico y palidez acentuada; en esta ocasión no se refiere ictericia. El cuadro persistió hasta su internamiento en el Servicio de Urgencias de la Unidad de Pediatría del Hospital General de la S.S.A., el 24 de noviembre de 1970.

**Esquema No. 1**



- ESFEROCITOSIS
- ▨ LEUCEMIA
- ▤ ICTERICIA
- ▧ CIRROSIS
- D DIABETES
- ▩ TUBERCULOSIS

ARBOL GENEALÓGICO DEL CASO  
 DRA. CARMEN ZAPATA GAYÓN  
 DEPTO DE GENÉTICA  
 HOSPITAL GENERAL DE LA S.S.A.

La exploración física a su ingreso mostró: Adolescente fémina hipotrófica, en mal estado general, semiestuporosa, con palidez acentuada generalizada; con tinte icterico moderado, sobesaliente en conjuntivas. Peso 31.5 kgs. Talla 1.46 M. pulso 120 x1 TA: 90/40. Respiraciones 24X'. Se encontró

además: gingivo-estomatitis y vesículas puntiformes diseminadas en la superficie lingual; mucosas pálidas y regularmente hidratadas. Caries dentarias múltiples de II y III grado. Amígdalas hipertróficas, criptcas. Nariz con secreción moderada sero-mucosa espesa y perforación del tabique nasal de 0.5

cm de diámetro y a 1cm de la nariz izquierda. En el cuello se palparon ganglios submaxilares de aproximadamente 1cm de diámetro, bilaterales de consistencia firme, desplazables y no dolorosos, otros similares se detectaron en ambos huecos axilares y en regiones inguinales. En tórax se anotó que existe polipnea, moderados ruidos inter y subcostales, movilidad simétrica, murmullo vesicular normal, sin otros fenómenos anormales. El área cardíaca mostró: apex a 1 cm por fuera de la línea medio clavicular en 5to E.I.C.I. sin ruidos; FREC. De 120X': soplo holosistólico de timbre metálico grado III en mesocardio, que irradiaba a todos los focos. En abdomen se encontró con el polo inferior del bazo a 12 cms. por abajo del borde costal izquierdo, sobre la línea media clavicular izquierda, de consistencia semidura y no doloroso. El hígado se encontró con moderado crecimiento de 2.5-3-3 cms. por debajo del borde costal derecho; no doloroso. Pulsos periféricos débiles y llenado capilar lento. Resto de exploración normal.

Los diagnósticos elaborados a su ingreso fueron: Probable fiebre Tifoidea, Amigdalitis hipertrófica, Desnutrición de II grado anemia Secundaria, a descartar: Anemia Hemolítica,

Enfermedad de Gaucher, Leucemia, Anemia Aplásica y Parasitosis.

El reporte de citología hemática urgente fue de anemia severa (2.12 grs. Hb%) Con fórmula para blancos normal y anormalidades de los eritrocitos (Ver cuadro No 1) por lo que le fueron transfundidos 500 cc de sangre de Paquete Globular, Grupo O RH; con lo cual la paciente salió del estado crítico, elevándose los valores de Hb a 6 grs. y Hto. 15. Por medio de transfusiones posteriores se logró mantener a la paciente sin anemia; las características de la hepatomegalia y la esplenomegalia se mantuvieron estables; la palidez y la ictericia presentaron períodos de aumento moderados concomitantes y ocasionalmente se presentaba fiebre de 38.5 a 39°C cediendo con control físico. Para el estudio integral de la paciente se realizaron las siguientes investigaciones:

~Citologías hemáticas seriadas (Ver cuadro No.1)

Cuadro No. 1 CITOLOGÍAS HEMÁTICAS SERIADAS

FECHA	E	Hb.gs.	Hto%	H.G.M.	Leuc.	L.	M.	N.	B.	E.	M.	J.	B.	S.	Plaquetas
25/NOV/70		2.12	6		7.600	20	6		1	2	1			69	NOR 0 grupo + R.H.
		ANISOCITOSIS +++ ANISOCROMIA. HIPOCROMIA ++ MICROCITOS +++ POIQUILOCITOSIS ++ a +++													
28/NOV/70		6.3	21												
3/DIC/70	2,090,000	6.0	15	32											
		DIÁMETRO MEDIO Y VOLUMEN CORPUSCULAR DISMINUIDO. ESFEROCITOS +++ TIRO AL BLANCO ++													
5/DIC/70		7.9	27												
24/DIC/70		10.8	32		10.950	26	7	70	0	3			3	67	
12/ENE/71		10.6	32	33	7.900	32	6		1		5			56	
		ANISOCITOSIS ++ a+++ Y ESFEROCITOSIS +++													
25/ENE/71		9.75	32		5.600	43	4					4		49	410.000
		NORMOBLASTOS 7. ANISOCITOSIS DE++ A +++ ANISOCROMIA++ RETICULOCITOS 47% MACROCITOS++ MICRO Y ESFEROCITOS +													
30/ENE/71		18.9	52		18.782	9	15	26					14	62	464.000
10/FEB/71		12.4	40		6.670	24	9	60		7			2	58	
17/FEB/71	4,800,000	12.8			9.500	28	9	60		3			2	58	513,000

~Estudio Hematológico especializado que mostró: Anisocitosis++, Anisocromia++, Hipocromia++, Microcitosis+++ Esferocitosis+++ Células en Tiro al Blanco, Estudio del Eritrocito: 2,090,000 diámetro medio y volumen corpuscular disminuido. Fragilidad del eritrocito: típico de anemia hemolítica microesferocítica. (Prueba de Minkowsky-Scouffard). Prueba de Mutolosky con resultado normal (existe actividad de la G6FD). Curva de Prince-Jones: desviada hacia la izquierda. Interpretación Integral del Mielograma: Característico de Anemia Hemolítica, muy

posiblemente ligada a hiperesplenismo, con acentuada reacción eritrobástica, con detención madurativa de la serie roja nucleada neutrófilia y bloqueo reproductivo en anafase de los eritroblastos (se hace la observación de que los estudios especializados del hematíe fueron posteriores al mielograma, para dilucidar la etiología de la esplenomegalia). Prueba de Coombs directo: tres veces negativo. Antiglobulina humana positiva++++. Pruebas de tendencia hemorrágica: Plasma Ictérico+++ T. de sangrado de Duke 1'30". Plaquetas 117,000. Retracción del Coágulo 23%. Tiempo de Coagulación del Plasma

Recalcificado: 150 seg., T. Parcial de Tromboplastina activada: 37". Tiempo de Protombina de Quick 15"; 68%. T. de Trombina: 7. Coágulo firme hasta 60"; normal. Fibrinógeno 206

Pruebas funcionales hepáticas: Bilirrubinas: Directa: 1 mg. indirecta: 0.75 mg. llegando a elevarse en otra determinación la indirecta a 1.2 mg. Proteínas Totales: 6.40 Seroalbúminas: 3.8% g % Seroglobinas: 2.6 g% Relación A/G 1.46.

Química sanguínea: Glucosa 119 mgs., Urea: 53 mgs.; Creatinina: 1.3 mgs. %.

Examen General de Orina: Seriados: sin datos de importancia, Negativos a pigmentos biliares.

Coproparasitoscópicos en serie: (5 en total): negativos. V.D.R. L.: negativo.

Teleradiografía de tórax: Cardiomegalia grado II a expensas de cavidad izquierda; compatible con Cor Anémico y a descartar cardiopatía congénita.

Electrocardiograma: en límites normales.

Radiografía de huesos largos: no fueron definitivas para demostrar hiperplasia medular ni osteoporosis.

La evolución posterior de la paciente fue progresivamente satisfactoria recuperándose

de la anemia y del mal estado paulatinamente disminuyeron la ictericia y la palidez. El bazo siempre se palpó crecido en las dimensiones ya señaladas, sin otras modificaciones. No volvió a presentar otra crisis de hemólisis ni complicaciones hemorrágicas.

Durante su estancia hospitalaria, la paciente rápidamente se adaptó a su medio y recibió muy favorablemente algunos sencillos conocimientos culturales, lo que la estimuló en forma importante al aprendizaje.

Su estado nutricional mejoró en forma importante hasta lo óptimo mediante dieta adecuada.

Por interconsulta con el servicio de cardiología del hospital descartó, como se pensó inicialmente, en enfermedad de Roger u otra cardiopatía congénita.

El servicio de Cirugía valora el caso e indica Esplenectomía como recursos terapéutico para anemia hemolítica congénita microesferocítica en atención a: antecedentes familiares positivos, historia de crisis hemolíticas desde la lactancia, prueba de Coombs negativa, microesferocitos en sangre periférica, hiperplasia de serie roja mielograma, aumento de la resistencia a la

fragilidad corpuscular de los eritrocitos y a la exploración, ictericia moderada, palidez, esplenomegalia importante e hiperplasia moderada ganglionar; indica estudios preoperatorios, colescitografía para descartar litiasis vesicular y dadas las condiciones favorables de la paciente, intervención quirúrgica.

El día 29 de Enero de 1971 se efectuó Esplenectomía sin complicaciones transoperatorias. El post-operatorio evolucionó en forma habitual, presentándose solamente alzas térmicas por infección moderada en herida quirúrgica, que fue controlada con antibióticos.

El reporte anatómo-patológico del bazo fue: Tamaño 18x16 cms., de forma triangular irregular, con un peso de 532 grs., con áreas de hemorragias recientes. Sinusoides esplénicos dilatados y congestivos con retículo endotelio muy prominente, los centros germinales de los folículos linfoides con fagocitos; en otras áreas hay focos de hematopoyesis y hemosiderosis. Conclusión: Esplenomegalia congestiva. Hematopoyesis extramedular. Hemosiderosis Secundaria.

A los 27 días de Pos-operatorio se practica la colecistografía, la cual se reportó normal. El

control hemático post-operatorio se hizo por citologías hemáticas seriadas, señalando importante aumento de las plaquetas a 513,000 por cc.

Resultado: Del estudio Genético Integral:

Sexocromatina: No se determinó.

Cariotipo: 46,XX (Femenino Normal).

Comentario: El estudio genealógico habla a favor de un factor hereditario dominante autonómico probablemente en la línea paterna. Sin embargo los resultados de este estudio no son concluyentes. (Ver esquema No. 1).

La paciente egresó el 27 de febrero de 1971; en buen estado general, considerada curada.

El tratamiento posterior fue solamente higiénico-dietético. Actualmente se le visitó encontrándosele con una evolución favorable.

### COMENTARIO

El caso en estudio presenta prácticamente todas las manifestaciones clínicas y de laboratorio características de Microesferocitosis Hereditaria, por lo que se consideró su presentación justificada.

En primer lugar, la historia familiar tan florida, con un árbol genealógico en el que se supone la afectación de varios miembros. Se

sabe que la enfermedad se transmite con carácter mendeliano dominante<sup>7</sup> aunque existe reportes<sup>8</sup> de que ninguno de los progenitores puede estar afectado en alrededor del 10 al 25% de los casos, aceptándose que la presencia de esferocitosis en uno solo de los padres hace el diagnóstico definitivo. Por lo que respecta a las manifestaciones clínicas, se encontraron presentes todos los elementos diagnósticos típicos de la enfermedad<sup>5,8</sup> a saber: inicio temprano de la sintomatología en el caso presente desde la lactancia, palidez e ictericia de presentación irregular y a la exploración física hepatoesplenomegalia de gran magnitud. No existió en la paciente el antecedente de coluria, ni se hicieron evidentes pigmentos biliares en el examen de orina, lo que es igualmente característico de la enfermedad: ictericia acolúrica. En la paciente, las crisis de ictericia se acompañaron de fiebre y ataque al estado general muy importantes, en ocasiones acompañadas de dolor abdominal, dato que suele ser también frecuente.

---

<sup>7</sup> Beutler, E.: **Hereditary Disorders of Erythrocyte Metabolism, First.** Ed. New York, Grune & Straton. 265, 1969.

<sup>8</sup> Young, L.E.: **Hereditary spherocytosis.** Am. J. Med., 18:466, 1955.

No se hicieron patentes, otras manifestaciones clínicas frecuentes, como edemas o epistaxis (3 de los 20 casos de la serie de Vázquez y Cols.)

El importante crecimiento visceral concuerda con lo señalado en la literatura<sup>5,6,8</sup>, al igual que la discreta adenomegalia y soplos cardíacos diversos.<sup>5</sup> No se constataron alteraciones en los huesos largos, como son ensanchamiento de la médula con adelgazamiento cortical, osteoporosis ni alteraciones de la edad ósea. Resultan de fundamental importancia para el diagnóstico, además de las manifestaciones clínicas señaladas, las alteraciones de las diversas pruebas de laboratorio, las más significativas de las cuales son las siguientes: Anemia, que suele presentarse incluso desde el período neonatal,<sup>9</sup> reticulocitosis marcada, que en el caso que nos ocupa llegó a ser hasta de 47% en una ocasión, prueba de Coombs negativa persistentemente, ya que no se demuestra conflicto inmunológico,<sup>10</sup> importante aumento de la resistencia globular a las soluciones

---

<sup>9</sup> Trucco, J. Y. and Brown, A. K.: **Neonatal manifestations of hereditary spherocytosis.** Am. J. Dis. Child., 113:263, 1967.

<sup>10</sup> Krueger, H.C. and Burgert, E. O.: **Hereditary spherocytosis in 100 children.** Mayo Clin. Proc., 41, 821. 1966.



hipotónicas, que constituye un hallazgo característico del padecimiento y la presencia de los típicos “Microesferocitos” de los que la enfermedad deriva su nombre. Según los describe Krueger:<sup>10</sup> “El esferocito es una célula de tamaño definitivamente menor, de apariencia más gruesa, que toma una tinción más intensa que la célula normal y en la que no es dable apreciar el área central de palidez normal”.

En la médula ósea se encuentra detención de las tres series, que es igualmente característica de anemia hemolítica y las pruebas de tendencia hemorrágica dentro de lo normal.

Llama la atención, en este caso, el encontrar sólo muy discreta elevación de las bilirrubinas, las que en ocasiones pueden alcanzar niveles hasta de 20 mg. o más, que si se denotan en el período neonatal pueden incluso ocasionar la aparición de Kernicterus<sup>9</sup> o confundir el diagnóstico con hepatitis de células gigantes, a la que la microesferocitosis se ha encontrada asociada.<sup>11</sup>

Por lo que respecta al tratamiento, la esplenectomía es una indicación precisa de esta enfermedad, ya que con este

procedimiento se obtiene una remisión completa de las manifestaciones clínicas aunque no de la alteración metabólica de los eritrocitos. En general se recomienda la esplenectomía hasta después del primer año de vida<sup>12</sup> y por algunos otros autores hasta los 3 ó 4 años de edad, con objeto de evitar o disminuir las infecciones bacterianas secundarias que se presentan con más frecuencia en los pacientes esplenectomizados por debajo de éstas edades, aunque con el ejemplo actual de los antibióticos, su control es más adecuado.<sup>13</sup> En cuanto al manejo pre-trans y post-operatorio de estos enfermos, son los habituales para cualquier cirugía abdominal mayor y se hará hincapié fundamentalmente en no abusar a las transfusiones preoperatorias y colocar al paciente con cifras de hemoglobina adecuadas para el procedimiento quirúrgico, en general no menores de 10 gr./100ml; por lo que toca a la técnica quirúrgica en sí, se hará la incisión que dé una exposición adecuada; se recomienda una incisión transversa o sub-costal izquierda, se aconseja para la

---

<sup>11</sup> Fraga, J. M.; Scout, R. E. ; and Sard, D. M.: **Giant cell hepatitis associated with hereditary spherocytosis.** Clin. Pediat. 7: 7: 364, 1968.

---

<sup>12</sup> Hutchison, K. J.: **Practical Pediatric Problems Year book Medical Publishers.** Inc., Third edition, 1972.

<sup>13</sup> Hahneman, M. B.; and Clarke, H. T.: **Fundamento y Técnica de esplenectomía.** Clin. Quir. N. AMER. Pp. 213, Feb. 1963.



movilización del bazo, la sección previa de sus medios de fijación (al estómago, colon, diafragma riñón), limpieza correcta de los coágulos, en esta entidad es importante la extirpación de todos los vasos accesorios que habitualmente se encuentran en las vecindades del hilio esplénico, cola del páncreas y epiplón gastro-esplénico durante el procedimiento quirúrgico debe tenerse cuidado en no lesionar el páncreas por el peligro de ocasionar una pancreatitis que complicaría la evolución post-operatoria,<sup>14</sup> se tendrá buen cuidado de reponer adecuadamente la pérdida sanguínea sin llegar a la plétora; habitualmente se cierra el abdomen sin dejar drenaje.

En el post-operatorio, se recomienda la aspiración nasogástrica del tracto digestivo mientras que pasa el íleo post-operatorio que generalmente acontece en las primeras 48 a 72 horas; la movilización precoz de estos pacientes es importante para evitar las complicaciones respiratorias; en general, la recuperación post-operatoria es rápida y satisfactoria; como es sabido, después de la esplenectomía y sobre todo en los primeros

diez días, hay o puede haber una franca tendencia al aumento en las cifras de plaquetas y algunos pacientes requerirán eventualmente heparinización en el post-operatorio para evitar trombosis aunque esta complicación estadísticamente no es muy alta.<sup>14</sup>

Por último, debe señalarse que aunque se conocen varios hechos en relación con la enfermedad, como son su transmisión en forma Mendeliana dominante, la deformación esferoidal del eritrocito, su vida corta, su aumento de resistencia a la fragilidad osmótica y su marcada susceptibilidad para ser secuestrado en el bazo, hasta la fecha el defecto primario de la enfermedad no se conoce. Jaffé<sup>15</sup> postula para explicar lo anterior, que el defecto fundamental reside en la membrana del eritrocito hasta el momento este defecto no está bien definido.

## RESUMEN

Se presenta un caso clínico de anemia hemolítica congénita microesferocítica en una paciente del sexo femenino de 14 años de

---

<sup>14</sup> Erklis, E. A.; Filler, R. M.: **Splenectomy in Childhood. A review of 143 cases.** J. of Pediat Surg. 7: 382, 1972.

---

<sup>15</sup> Jaffé, E.R.: **Clinical profile: Hereditary haemolytic disorders and enzymatic deficiencies of human erythrocytes.** Blood, 35:116,1970.

edad con historia de hemólisis desde la lactancia, con antecedentes familiares positivos con padecimientos semejantes, que a su ingreso presenta: Moderada ictericia, palidez generalizada, importante esplenomegalia y moderada hiperplasia de ganglios que a su estudio paraclínico, da prueba de Coombs negativa, hallazgos de microsferocitos en sangre periférica, hiperplasia de serie roja en mielograma, y aumento de la resistencia a la fragilidad corpuscular de los eritrocito con lo que se estableció el diagnóstico de esta entidad; se practicó esplenectomía lográndose con ello la remisión de la sintomatología y dándose de alta en buenas condiciones

### SUMMARY

A clinic case of hemolytic congenital microspherocitic anaemia in a female patient 14 years old is presented. She had a history of hemolysis since lactancy with positive familiar antecedents of similar sufferings. On admission, moderate jaundice was seen with general paleness, important splenomegaly and moderate hyperplasia of ganglia Negative Coombs test, presence of microspherocytes in peripheric blood hyperplasia of red serie in

the mielogram and increase to the resistence to red cells fragility. Diagnosis was stablished, spleenectomy was done. A remission of symptomatology was obtained and the patient was discharged in good conditions.

### RÉSUMÉ

On présente un cas d'anémie hemolitique congénitale microsphérocitique dans une malade âgée de 14 années avec historie d'hemolisis depuis l'allaitement et des antécédents positifs de famille souffrante des maladies semblables. A son admission présente ictère modérée, pâleur générale, splénomégalie importante et hyperplasie ganglion naire modérée. Le test de Coombs est négatif, présence de microsphérocitese en sang périphérique, hyperplasie de la série rouge au mielogramme et augmentation de la résistance à la fragilité des eritrocites. On a fait, donc, le diagnostique. On fait une splénectomie et on a obtenu la rémission de la symptomatologie et on fait le renvoi de la malade en bonnes conditions.

## REFERENCIAS

1. Dorantes, M.S.: **Diagnóstico de los problemas hematológicos en pediatría.** Ed. Asociación de médicos del Hospital Infantil de México: pp. 14, 1970.
  2. **Ibid.**, pp. 54.
  3. Huges, J.: **Synopsis of Pediatrics.** Third Ed. Mosby. 474, 1972.
  4. Smith, C.H.: **Hematología Pediátrica.** Ed. Solvat, 55, 1970.
  5. Van Esys, E.: **Adelantos recientes en los trastornos hemolíticos.** Ped. Clin. North AMER., 449, Mayo, 1970.
  6. Vázquez, S.J.; Dorantes, M.; Soto, A.: **Esferocitosis Hereditaria** (Revisión de 20 casos) Bol. Med. Hospital Infantil de México, p. 49, 1968.
  7. Beutler, E.: **Hereditary Disorders of Erythrocyte Metabolism, First.** Ed. New York, Grune & Straton. 265, 1969.
  8. Young, L.E.: **Hereditary spherocytosis.** Am. J. Med., 18:466, 1955.
  9. Trucco, J. Y. and Brown, A. K.: **Neonatal manifestations of hereditary spherocytosis.** Am. J. Dis. Child., 113:263, 1967.
  10. Krueger, H.C. and Burgert, E. O.: **Hereditary spherocytosis in 100 children.** Mayo Clin. Proc., 41, 821. 1966.
  11. Fraga, J. M.; Scout, R. E. ; and Sard, D. M.: **Giant cell hepatitis associated with hereditary spherocytosis.** Clin. Pediat. 7: 7: 364, 1968.
  12. Hutchison, K. J.: **Practical Pediatric Problems Year book Medical Publishers.** Inc., Third edition, 1972.
  13. Hahneman, M. B.; and Clarke, H. T.: **Fundamento y Técnica de esplenectomía.** Clin. Quir. N. AMER. Pp. 213, Feb. 1963.
  14. Erklis, E. A.; Filler, R. M.: **Splenectomy in Childhood. A review of 143 cases.** J. of Pediat Surg. 7: 382, 1972.
  15. Jaffé, E.R.: Clinical profile: Hereditary haemolytic disorders and enzymatic deficiencies of human erythrocytes. Blood, 35:116, 1970.
-