

Dos episodios de secuestro esplénico en un lactante con drepanocitosis homocigota

Sr. Editor:

La drepanocitosis es una hemoglobinopatía frecuente en países como África Ecuatorial, Turquía, Oriente Medio o India. Los individuos heterocigotos presentan resistencia al parásito del paludismo por lo que en países con una elevada prevalencia de paludismo ser portador de drepanocitosis ofrece un papel protector.

Debido a la alta tasa de inmigración empieza a ser una enfermedad emergente y de gran importancia por las graves consecuencias que puede producir no diagnosticar, tratar y prevenir las complicaciones a tiempo.

Presentamos el caso de un lactante magrebí de 11 meses de edad que acude a urgencias por mal estado general y fiebre no termometrada de una hora de evolución.

Como antecedentes presenta 2 hermanos fallecidos (4 y 5 meses) en Marruecos de causa no filiada. Embarazo mal controlado en Marruecos. Diagnosticado de drepanocitosis homocigota (Hb SS) en nuestro centro a los 6 meses a raíz de una gastroenteritis aguda (hemoglobina 5,4 g/dl, sin signos de hemólisis, 68% reticulocitos y electroforesis de hemoglobina con > 50% HbS). En el estudio familiar la madre mostró < 50% HbS (rasgo falciforme).

A su llegada a urgencias se evidencia mal estado general, palidez, quejido, soplo sistólico II/VI panfocal y esplenomegalia homogénea de 7 cm. Análiticamente destacaba: hemoglobina 4 g/dl, hematocrito 14,5%, Coombs directo negativo, plaquetopenia 91,9 \square 10⁹/l y reticulocitos 289%. Ante el diagnóstico de secuestro esplénico se procede a monitorización, se administra carga de volumen y se transfunde concentrado de hematíes, iniciándose cefotaxima intravenosa, previos cultivos, e hiperhidratación. La analítica posterior muestra una hemoglobina de 6,3 g/dl y una plaquetopenia de 40,0 \square 10⁹/l por lo que se transfunde nuevo concentrado de hematíes consiguiendo cifras de: hemoglobina 10,4 g/dl y 140,0 \square 10⁹/l plaquetas, con posterior normalización progresiva de la exploración física y cultivos negativos.

Acude de nuevo a urgencias a los 13 meses de vida por un cuadro de idénticas características. Ante este segundo episodio de secuestro esplénico se realiza el mismo tratamiento en urgencias. La evolución es favorable con cultivos negativos. Al alta esplenomegalia residual de 3 cm. Se inicia tratamiento con ácido fólico e hidroxiurea oral, siguiendo controles en nuestro centro.

La anemia de células falciformes o drepanocitosis es la más frecuente de las hemoglobinopatías y forma hemoglobina S (HbS). La HbS-oxigenada funciona normalmente, pero su forma desoxi-HbS produce hematíes falciformes rígidos y quebradizos. Es importante tener en cuenta que la hemoglobina fetal (HbF) siempre está libre de polímeros de desoxi-HbS, por este

motivo durante los primeros meses de la vida los pacientes no presentarán clínica.

Una de las complicaciones es el secuestro esplénico. Se define como la disminución de hemoglobina o hematocrito de al menos un 20% o de 2 g/dl, esplenomegalia, trombocitopenia y reticulocitosis compensadora (rasgo diferencial respecto a la anemia aplásica). La prevalencia varía según las diferentes series pero es más frecuente en menores de 5 años (entre 5² y 7% [6% homocigotos])¹ y con pocos casos en adultos². La prevalencia de la recurrencia oscila entre un 23³ y un 50%¹. Existen series donde no se han descrito mortalidad², pero existen otras donde sí existe (8,3%)⁴.

Respecto a la actitud posterior tras la estabilización existen diversas opciones. La esplenectomía total ha demostrado prevenir posteriores secuestraciones esplénicas, mientras que de la parcial sólo se sabe que reduce la recurrencia, pero no si mejora la supervivencia y disminuye la mortalidad⁵, aunque se han descrito un mayor riesgo de infecciones bacterianas en menores de 2 años⁶. El programa de transfusión crónica, a pesar de faltar estudios comparativos respecto a la esplenectomía⁵ está incluido en las últimas recomendaciones del año 2002 del National Institute of Health (EE.UU.) como opción terapéutica alternativa en pacientes menores de 2 años hasta conseguir niveles de HbS < 30%, valorando a partir de los 2 años de vida la esplenectomía⁷.

Últimamente aparecen numerosos artículos, sobre todo en adultos, respecto a los beneficios a largo plazo con hidroxiurea oral, siendo seguro y eficaz⁹. La hidroxiurea es un fármaco quimioterápico que provoca un aumento de la HbF con la consecuente disminución de la HbS. También existen estudios pediátricos en los que se objetivan beneficios^{8,9}. Uno de ellos realizó seguimiento durante 8 años en pacientes entre 6 meses y 19 años, observándose un incremento de HbF sin describirse complicaciones graves (tales como accidentes vasculares cerebrales ni síndromes torácicos agudos), ni alteraciones en el crecimiento ni neoplasias, etc., aunque se requieren estudios a largo plazo. Se describen dos fallecimientos (1,6%)⁸.

Ante las características de nuestro paciente, las últimas revisiones y publicaciones realizadas, se decidió esperar a realizar esplenectomía e intentar tratamiento alternativo con hidroxiurea, por los buenos resultados de los últimos estudios¹⁰ y ya que a la vez también reduce secundariamente la HbS (y este es el objetivo del tratamiento alternativo con programas de transfusiones crónicas⁷).

A.M.^a Cueto González^a, A. Díaz Conradi^a, J. Fábrega Sabaté^a, M.^aA. Mate García^a, E. Solé Heuberger^a, T. Villalba Hernández^b y L. Tobeña Boada^a

Servicios de ^aPediatría y ^bHematología. Hospital Mútua de Terrassa. Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. A.M.^a Cueto González.

Servicio de Pediatría. Hospital Mútua de Terrassa.

Pl. Dr. Robert, 5. 08221 Terrassa. Barcelona. España.

Correo electrónico: annamcueto@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Hawsawi ZM, Ismail GA. Acute splenic sequestration crisis in children with sickle cell disease. Saudi Med J. 2001;22:1076-9.

2. Hutchins KD, Ballas SK, Phatak D, Natarajan GA. Sudden unexpected death in patient with splenic sequestration and sickle cell-beta + -thalassemia syndrome. *J Forensic Sci.* 2001; 46:412-4.
3. Aquino VM, Norvell JM, Buchanan GR. Acute splenic complications in children with sickle cell-hemoglobin C disease. *J Pediatr.* 1997;130:961-5.
4. Powell RW, Levine GL, Yang YM. Acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease: Early detection and treatment. *J Pediatr Surg.* 1992;27:215-8.
5. Splenectomy versus conservative management for acute sequestration crises in people with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2002;4:CD003425.
6. Claster S, Vichinsky EP. Managing Sickle Cell Disease. *BMJ.* 2003;327:1151-5.
7. National Institutes of Health. Bethesda: NIH. The management of Sickle Cell Disease: Splenic sequestration. National Institutes of Health. NIH publication no. 02-2117. June 2002 (4th revision).
8. Zimmerman SA, Schultz WH, Davis JS, Pickens CV, Mortier NA, Howard TA, et al. Sustained long-term hematologic efficacy of hydroxyurea at maximum tolerated dose in children with sickle cell disease. *Blood.* 2004;103: 2039-45.
9. Ferster A, Tahriri P, Sturbois G, Corazza F, Fondu P, Devalek C, et al. Five years of experience with hydroxyurea in children and young adults with sickle cell disease. *Blood.* 2001;97: 3628-32.
10. De Montalembert M. Antibiotic prophylaxis against bacterial infections in the hyposplenic and asplenic child. *Presse Med.* 2003;32 Suppl 28:15-6.