



CARTA AL EDITOR

Anemia falciforme: a propósito de un caso

Falciform anaemia: presentation of a case

Sr. Editor:

La anemia de células falciforme (ACF) es una hemoglobinopatía estructural autosómica recesiva, frecuente en países como África Ecuatorial, Turquía, sur de Asia o India. Debido al aumento de la inmigración en los últimos años, la ACF es una enfermedad emergente en nuestro medio¹⁻³.

Presentamos el caso de una alerta al servicio de emergencias médicas por un lactante inconsciente. Se trataba de un lactante magrebí de 13 meses; se evidenció mal estado general con taquipnea de 40, pulso radial filiforme, con relleno capilar >2 s, frialdad cutánea y palidez cutáneo-mucosa. Presión arterial: 70/50 mmHg; frecuencia cardíaca: 150 pulsaciones/min; T.^a: 35,7 °C; glucemia capilar: 140 mg/dl; escala de coma de Glasgow: 8; pupilas medias lentamente reactivas; saturación parcial de oxígeno (SatpO₂) (AA): 96%. Esplenomegalia de 3-4 travesas. Ausencia de rigidez nuchal, petequias, exantema o signos traumáticos aparentes; resto de la exploración, normal. Sin antecedentes personales (vacunas al día, no vacunado de antineumocócica), los padres referían que había sido vacunado de la triple vírica (sarampión, parotiditis, rubéola) 48 h antes; desde entonces presentaba fiebre de 38 °C, con buena respuesta a antitérmicos convencionales. Avisan por somnolencia progresiva de 5 h de evolución. Ante la sospecha de shock de origen séptico vs. hipovolémico, se instauró una vía intraósea y se administró sueroterapia.

A la llegada a urgencias, la analítica destacó anemia grave, con trombopenia (Hb 2,3 g/dl, plaquetas 59.000 µl), lactatodeshidrogenasa 1.449 U/l, acidosis metabólica y ácido láctico de 9,6 mmol/l, observándose drepanocitosis en la extensión de sangre periférica (electroforesis Hb banda hemoglobina S [HbS], 50,9%). Ante el diagnóstico de secuestro esplénico, fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se transfundieron concentrados de hematíes de urgencia, con mejoría clínico-analítica, manteniéndose hemodinámicamente estable. Se inició antibioterapia con cefotaxima por vía intravenosa previos cultivos y se administró vacuna antineumocócica (Prevenir 13®). Al alta, la exploración física fue normal, a excepción de esplenomegalia de 2 travesas, debiendo realizar profilaxis antibiótica con penicilina por vía oral (Penilevel® sobres 250 mg, ½ sobre/12 h). Dada la gravedad de la

clínica inicial y ante el riesgo potencial de reaparición de dicho cuadro, se decidió iniciar tratamiento con exanguinotransfusión/transfusión crónica (dependiendo de la hemoglobina basal) hasta cumplir la edad de los 2 años, cuando se valorará la esplenectomía.

La ACF se caracteriza por la presencia de HbS en el hematíe, esta se polimeriza con la desoxigenación alterando así su solubilidad, distorsionando al hematíe que se hace rígido, adoptando la forma de una hoz, por lo que no pueden atravesar normalmente la microcirculación de los tejidos, siendo hemolizados y eliminados de la misma por los macrófagos. La escasa deformidad de la HbS produce un aumento de la viscosidad sanguínea, facilitando así la formación de microtrombos y la oclusión de los pequeños vasos^{1,4}.

Clínicamente, los pacientes permanecen asintomáticos hasta los 4-6 meses de vida, pues es hasta esta edad cuando los niveles de hemoglobina fetal (HbF) empiezan a disminuir^{1,3}.

El comienzo clínico puede iniciarse con fiebre, dolor moderado o severo óseo por crisis vasooclusivas producidas por isquemia o infarto tisular, síntomas respiratorios como tos, dificultad respiratoria, dolor torácico, denominado síndrome de tórax agudo (aparece un infiltrado en la radiografía de tórax, que puede estar producido por infección o por infarto pulmonar^{1,3}); síntomas que no nos hacen sospechar inicialmente la ACF. Las manifestaciones clínicas más graves son shock hipovolémico por secuestro esplénico de instauración y progresión fulminante (como en nuestro caso)^{1,3,4}, accidentes cerebrovasculares^{3,4} y el aumento a la susceptibilidad a infecciones^{1,3,4}.

En la exploración física, suele estar presente ictericia conjuntival, aumentándose con los episodios infecciosos o vasooclusivos por la acentuación de la hemólisis. Es frecuente encontrar un abdomen abultado, hernia umbilical, hepatomegalia y esplenomegalia, también coloración blanquecina de las mucosas, palmas, plantas y lecho ungual por la acentuación de la anemia (como en nuestro caso)¹.

El tratamiento de la ACF es complejo y debe individualizarse en cada caso. Como medidas generales, destacan la prevención de las infecciones, mediante la administración de antibióticos adecuados, y la profilaxis neumocócica, mediante la correcta vacunación. El tratamiento sintomático incluye analgesia, en los episodios de dolor por crisis vasooclusivas, y la rehidratación y la transfusión sanguínea como tratamiento urgente en las crisis de secuestro esplénico primario.

El tratamiento preventivo consiste en realizar transfusiones programadas a largo plazo (como en nuestro caso) para la prevención del accidente cerebrovascular y del secuestro esplénico recurrente, como alternativa a la esplenectomía. También se puede administrar hidroxiurea como tratamiento preventivo, pues eleva los niveles de HbF. Es un citostático y, como tal, tiene efectos secundarios, como la citopenia, por lo que requiere controles sanguíneos frecuentes.

En la actualidad, el único tratamiento curativo es el trasplante de células madres de un donante genéticamente similar^{1,4}.

Bibliografía

1. Cervera Bravo A, Cela de Julián A. Anemia falciforme. Manejo en Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2007;9:649-68.
2. Cueto González AM, Diaz Corandi A, Fábrega Sabaté J, Mate García MA, Solé Heuberger E, Villalba Hernández T, et al. Dos episodios de secuestro esplénico en un lactante con drepanocitosis homocigótica. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:313-28.
3. Gómez-Chiari M, Tusell Puigbert J, Ortega Aramburu J. Drepanocitosis: experiencia de un centro. *An Pediatr*. 2003;58:95-9.
4. Ortega Aramburu JJ. Anemia de células falciformes: una enfermedad emergente en España. *An Pediatr*. 2003;58:93-4.

M.J. Santos Arévalo* y O. García Trallero

Sistema de Emergencias Médicas (SEM-112), Área Metropolitana de Barcelona Sur, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariajosesantos@gencat.cat
(M.J. Santos Arévalo).