



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Dolor musculoesquelético de repetición y hemoglobinopatía SC

Recurrent musculoskeletal pain and haemoglobin SC disease

Ara C. Almécija Muñoz^{a,*}, Estefanía Barral Mena^b, Miguel Rasero Ponferrada^c y María Baro Fernández^a



^a Sección de Hemato-Oncología Pediátrica, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid, España

^b Sección de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid, España

Disponible en Internet el 2 de noviembre de 2018

Presentamos el caso de una niña de 6 años con cojera y dolor tibial progresivo de 10 días de evolución, sin fiebre o antecedente traumático. Tanto la paciente como su madre habían sido diagnosticadas previamente de hemoglobinopatía C heterocigota; y su padre estaba diagnosticado de rasgo drepanocítico. La paciente refería haber presentado varios episodios de dolor óseo en distintas localizaciones de miembros superiores e inferiores durante el último año. La exploración física reveló dolor a punta de dedo en la metáfisis proximal de la tibia derecha, sin otros hallazgos significativos. La analítica mostró niveles aumentados de proteína C-reactiva (7,9 mg/dl), lactato-deshidrogenasa (420 mg/dl) y bilirrubina (1,4 mg/dl), sin alteraciones en el hemograma, la coagulación o el resto de parámetros de la bioquímica. Los hallazgos de la radiografía simple fueron normales, por lo que se realizó gammagrafía ósea ante la sospecha de osteomielitis crónica no bacteriana en base a los antecedentes de dolor musculoesquelético de repetición. Ante la captación patológica del trazador exclusivamente a nivel de metáfisis tibial, se indicó una resonancia magnética, que evidenció un infarto óseo agudo de gran tamaño (figs. 1-2). Este hallazgo condujo a la repetición



Figura 1 Resonancia magnética de miembro inferior. Corte sagital ponderado en densidad protónica con supresión grasa que muestra áreas heterogéneas hiperintensas en médula ósea y tejidos blandos de la región anterior de la tibia, debido a edema y cambios inflamatorios.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ara.almecija@gmail.com
(A.C. Almécija Muñoz).



Figura 2 Resonancia magnética de miembro inferior. Corte coronal ponderado en T1 con supresión grasa tras la administración de gadolinio que muestra un área geográfica irregular sin realce en la metáfisis y diáfisis proximal de la tibia, evidenciando un infarto óseo extenso.

de la electroforesis de hemoglobinas, que detectó un 46% de hemoglobina S y un 44,5% de hemoglobina C, confirmando así el diagnóstico de hemoglobinopatía SC.

La hemoglobinopatía SC, una entidad doble heterocigota equivalente a la suma del rasgo drepanocítico y el rasgo de hemoglobina C¹, ambas entidades con un curso benigno por separado, se manifiesta como una enfermedad grave, porque la hemoglobina C aumenta la concentración intracelular de hemoglobina mediante la pérdida de agua, amplificando los efectos del 50% de hemoglobina S al potenciar su tendencia a polimerizarse². La hemoglobinopatía SC no debe ser considerada una forma leve de enfermedad de células falciformes, sino una entidad aparte cuya principal característica es una mayor viscosidad sanguínea con un aumento del riesgo de eventos trombóticos.

Bibliografía

1. Lanzkowsky P, Hemoglobinopathies. En: *Manual of Pediatric Hematology and Oncology*. 5th edition San Diego: Elsevier; 2011. p. 200–31.
2. Nagel RL, Fabry ME, Steinberg MH. The paradox of hemoglobin SC disease. *Blood Rev*. 2003;17:167–78.