

Incidencia de anemia por Sickle-cell durante los dos últimos años en el Hospital de Pinar del Río^()*

Por los Dres.:

HORTENSIA MOLINA FRANCHOSI Y EDMUNDO LÓPEZ HIDALGO

La Anemia de Células Falciformes o Anemia Drepanocítica es un tipo de anemia hemolítica crónica, hereditaria y familiar, esencialmente peculiar de la raza negra.

En 1949 Pauling, Itano y sus colaboradores¹ demostraron que la hemoglobina de los sujetos afectos de anemia por células falciformes difería de la hemoglobina normal por su comportamiento electroforésico, llamándole hemoglobina S para diferenciarla de la hemoglobina adulta A y de la fetal F.

Se ha encontrado que la proporción de la hemoglobina S de los glóbulos falciformes con respecto a la hemoglobina normal en la sangre de individuos que poseen el rasgo falciforme varía de un 22 a un 45 por ciento,² mientras que la cantidad en la sangre de los que padecen anemia drepanocítica es de un 76 a un 100 por ciento, como promedio.³

La enfermedad por Sickle-cell puede considerarse una enfermedad pediátrica, dado que su sintomatología se presenta con mayor frecuencia antes de los seis años de edad. Sin embargo, el diagnóstico rara vez se hace antes del año de edad.

En nuestra revisión de quince casos, el diagnóstico ha sido hecho en cinco casos antes del primer año de edad, lo

que da un 33 por ciento. Esto no se debe a que la incidencia en esta edad sea menor, ya que ambos estados, el homocigótico y el heterocigótico existen desde el nacimiento. En un estudio hecho en la sangre del cordón umbilical, de recién nacidos, el porcentaje de células rojas con el rasgo falciforme fue de 1 a 42% en los niños que más tarde desarrollaron la forma heterocigótica u homocigótica de la enfermedad comprobada por electroforesis.

Incidencia: Durante el período de enero del año 1963 a noviembre de 1964, ingresaron en nuestro servicio de Pediatría del Hospital Provincial de Pinar del Río 3,412 pacientes, de los cuales 1,116 fueron de mestizos y negros, encontrándose 15 casos de Sickleemia, lo que constituye el 1.3 por ciento.

De éstos el 33.3 por ciento fueron menores de un año, el 46.6 por ciento de uno a seis años y el 20.1 por ciento de 6 a 11 años, todos de la raza negra; siete fueron hembras —el 46.6 por ciento y ocho varones —el 53.4 por ciento.

El motivo del ingreso de los casos, o de consulta, fue:

	Casos
Diarrea	4
Quemadura	1
Dolor	1
Palidez	5
Fiebre	1
Tos y catarro	1

(*) Jornada de Varadero. Diciembre, 1964.

Los dos restantes, asintomáticos, concurren al Hospital, citados, para investigarse por ser parientes de Sicklémi-
cos conocidos.

Algunos de estos pacientes presentaron las diarreas asociadas a otro síntoma y ocho (53.4%) tienen dos o más ingresos.

Al examen físico se encontró palidez cutáneomucosa en 13 (86%); ictericia en 6 (40%); soplo cardíaco funcional en 6 (40%); aumento del área cardíaca en 2 (13%) y hepatomegalia en 7 (46 por ciento). Ninguno tuvo esplenomegalia y todos tenían alteración del estado general.

Datos de Laboratorio

En los pacientes anémicos la concentración de hemoglobina no llegó a 9 grs: 10 tuvieron concentraciones de hemoglobina por debajo de 6 grs (66.6%). Se hizo conteo de hematíes en 13 (86.6 por ciento) y 9 tuvieron cifras inferiores a 3 millones de glóbulos rojos. Once casos tuvieron prueba de falciformación positiva (73.3%) y 4 negativa (26.7%). Los casos que tuvieron prueba de falciformación negativa fueron positivos en determinaciones subsiguientes.

El conteo de reticulocitos fue hecho en 11 casos siendo la cifra más alta de 4 por ciento.

La determinación de la bilirrubina en la sangre fue hecha en 9 casos, siendo la cifra más alta encontrada de 12 miligramos por ciento.

La determinación del tipo de hemoglobina fue hecha por el método de la electroforesis en 13 casos (86%) de los 15 estudiados, encontrándose hemoglobina S en todos con porcentaje que varió de un 25 a un 100%. Los dos restantes

que se incluyen en nuestro estudio son hooek positivos.

Antecedentes familiares

Los quince casos de Sicklemia que presentamos, estudiados por nosotros, corresponden a seis familias, destacándose el hecho de que en dos de ellas se ha presentado el mayor número de enfermos, pues hay una familia con 5 hijos afectados, otra con cuatro, dos con dos casos cada una y otras dos con uno solo. Las de cinco y cuatro miembros fueron investigados sus progenitores, resultando que las madres son positivas de Sicklemia.

CONCLUSIONES

La variabilidad de síntomas con que puede presentarse esta enfermedad, cuando ocurre en edad temprana, nos hace destacar que debemos tenerla en mente al hacer el diagnóstico diferencial con cualquier enfermedad que se presente en un niño negro.

De los 1,116 ingresos de niños mestizos o negros, habidos durante los dos últimos años en el Hospital Provincial de Pinar del Río, quince tuvieron Anemia Drepanocítica o presentaron el rasgo, dando una incidencia de 1.3 por ciento para nuestro servicio.

Todos los pacientes fueron anémicos en mayor o menor grado.

En muchos de estos niños se presentaron crisis de hemólisis a pesar de tener porcentajes de hemoglobina S inferiores al 50 por ciento, no habiéndose registrado mortalidad.

El diagnóstico definitivo siempre debe ser hecho por la determinación de la hemoglobina por electroforesis.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Pauling, L.; Itano, H. A.; Singer, S. J., and Wells, I. C.: Sickle cell anemia, a molecular disease. *Science*, 110: 543, 1949.
- 2.—Maxwell-Wintrobe: *Hematología Clínica*, 1961.
- 3.—Nelson, W. E.: *Tratado de Pediatría*, 1961.