

## *Anemia y rasgo sicklémicos*

### *Algunas consideraciones sobre la anatomía patológica*

Por el Dr.: JESÚS M. CABRERA ARREGOITÍA\*

De inicio debemos felicitar al doctor Néstor Acosta, anatomopatólogo del hospital infantil "A. A. Aballi", por su excelente presentación de las alteraciones anatómicas que se encuentran en los pacientes sicklémicos, fundamentalmente en las necropsias, así como de los aspectos de su experiencia personal que nos ha referido.

En nuestra intervención creemos que sería útil destacar algunas consideraciones adicionales sobre la anatomía patológica en esta enfermedad hematológica, o sea, los cambios morfológicos en los tejidos y órganos como otro elemento para la comprensión más completa de su curso clínico, complicaciones, evolución, pronóstico y, en cierta medida, de su terapéutica.

Debe tenerse en cuenta, que los aspectos anatómicos ya desde hace bastantes años han sido descritos, por lo menos, los más sobresalientes. En las décadas de los años 20 y 30 se encuentran descripciones de estas lesiones en la literatura mundial, y ello constituye el fundamento de lo que hoy se conoce y acepta morfológicamente de esta enfermedad.

Sin embargo, nosotros somos de la opinión que actualmente es de utilidad, en lo referente a la anatomía patológica, revisar los hallazgos clásicamente

descritos, críticamente; precisar, de ser posible cuantitativamente, estas alteraciones en los órganos principales de la economía (cerebro, pulmón, riñones, etc.); precisar, también, de la manera más crítica posible, las causas o mecanismos que llevaron a la muerte a cada uno de estos pacientes, así como los procesos o estados que iniciaron o complicaron la evolución del enfermo; valorar la posibilidad, al estudiar las causas de muerte de los pacientes de la raza negra (y mestiza), de la realización de pruebas o métodos *post-mortem* para el estudio de las hemoglobinas para determinar la existencia o no de anemia y rasgo sicklémicos. Esto se basa en que, en ocasiones, con sólo los datos anatómicos no se puede determinar si un paciente dado era portador de una anemia o de un rasgo, situación que se observa sobre todo en los primeros años de vida.

En relación a todo lo anterior, e ilustrando nuestro conocimiento fragmentario sobre esta enfermedad en ciertos aspectos, está, no disponer actualmente de datos concretos de la mortalidad ocasionada por esta patología en nuestro país y de los mecanismos contribuyentes. Nosotros entendemos que no existen, en Cuba datos relativos a la mortalidad por la sickleemia durante los primeros años de vida, y después.

Además, también entendemos debe mencionarse la prolongación de la vida

\* Dpto. de Anatomía Patológica, Hosp. Gral. Docente "E. Cabrera".

de estos pacientes, aun sin disponer de medios terapéuticos específicos, y utilizando los conocimientos fisiopatológicos actuales sobre la sicklemlia y los de índole más general, como por ejemplo: control hidromineral, antibióticos, etc. Lo anterior debe influir en cambiar de forma mayor o menor, el curso "natural" de esta enfermedad y, por supuesto, el de las alteraciones anatómicas.

Se debe mencionar, por último, el rasgo sicklémico como causa de alteraciones clínicas cuando se encuentra asociado a otras condiciones o enfermedades como elementos desencadenantes.

En relación a ello, se puede ilustrar un ejemplo de lo que pudiera encontrarse, señalando a una paciente adolescente con una crisis relativamente poco intensa de asma que hizo un cuadro de agrandamiento súbito de insuficiencia respiratoria, no explicado totalmente por el cuadro asmático, a consecuencia del cual falleció. En la autopsia se encontró una congestión muy marcada de los vasos sanguíneos de todos los órganos, lo que resultó extraordinariamente evidente en el cerebro. En el estudio microscópico se halló una congestión y empaquetamiento por hemáticas falciformes de dichos vasos sanguíneos; tampoco había evidencia alguna de hemosiderosis, atrofia o infartos esplénicos, etc. que pudieran apoyar positivamente una anemia falciforme. En este paciente cabría la posibilidad de un rasgo sicklémico complicando la evolución de una crisis de asma.

Para terminar, les debo agradecer su atención, y creería que estas consideraciones serían útiles, si pudieran estimular una discusión posterior entre los que aquí nos encontramos.

## DISCUSION

Profundizando en lo planteado, es de señalar que es necesario realizar estudios más completos de esta enfermedad, ya que existen diversos problemas sin solución. Estos entre otros son:

1. El desconocimiento de hasta qué punto un portador, es un individuo con "alto riesgo" de muerte.
2. La determinación precisa del número de enfermos que mueren, y si esta cifra está de acuerdo con la frecuencia de enfermos esperada. Para ello resulta necesario establecer una lista de enfermos y correlacionar esta cifra con la de pacientes que mueren.
3. El hecho, de que los pacientes que sobrepasan los 30 años de edad presentan una alta cantidad de globulina que provoca una hiperviscosidad, capaz de ser la causa de trombosis.
4. El hecho de que aproximadamente un 20-25% de estos pacientes desarrollan anticuerpos antieritrocíticos que pueden en un momento determinado desencadenar procesos hemolíticos difíciles de distinguir de los provocados por la enfermedad.

Creemos, que como base necesaria para solucionar estos problemas, es necesario la realización de la electroforesis de hemoglobina y la prueba de solubilidad en todos los fallecidos, y después de la determinación basada en estos métodos del fenotipo, AS o SS, hacer estudios anatomopatológicos más detallados que sirvan para determinar cuáles fueron las causas de muerte y de qué forma la presencia de Hb S, en el portador o en el enfermo, contribuyó o fue la causa principal de ésta.