

INSTITUTO DE HEMATOLOGIA E INMUNOLOGIA

Osteomielitis en la hemoglobinopatía S

*Dra. Martha Sagarra**

*Dra. Eva Svarch***

*Dr. Alejandro González****

*Dra. Isabel Quintero*****

*Dr. Porfirio Hernández******

Sagarra, M. y otros: *Osteomielitis en la hemoglobinopatía S.*

Se describen siete pacientes con hemoglobinopatía S y osteomielitis, seis con anemia drepanocítica y uno con S- β talasemia. Se indica que todos presentaron lesiones óseas múltiples. Los huesos más frecuentemente afectados fueron fémur y tibia. Se plantea que los gérmenes que se aislaron en la mayoría de los enfermos fueron del grupo de las enterobacterias. Sólo uno presentó osteomielitis por Salmonella. Se expresa que los antibióticos que resultaron más útiles en el tratamiento fueron la cefaloridina y la carbenicilina.

INTRODUCCION

Las infecciones en la hemoglobinopatía S son muy frecuentes, sobre todo la neumonía y en segundo lugar la osteomielitis.¹ Los huesos largos son los más afectados y las lesiones son habitualmente bilaterales y simétricas.²

Entre los agentes causales se encuentran el estafilococo,¹ la *Escherichia coli*³ y la *Shigella sonnei*.⁴ *Diggs*⁵ señala que en la mitad del total de sus pacientes el agente causal fue la salmonella B.

En este trabajo presentamos siete niños con hemoglobinopatía S que tuvieron esta complicación en los últimos cinco años.

Presentación de casos

Caso 1

Paciente M. M. R., de ocho años de edad, del sexo femenino con una S β talasemia, que ingresó el 12 de agosto de 1981 por fiebre sin deambular, con dolores en ambos miembros inferiores.

-
- * Especialista de I Grado en Ortopedia. Instituto de Hematología e Inmunología.
 - ** Especialista de II Grado en Pediatría. Investigadora Titular Profesora Auxiliar, Jefa Departamento Clínico de Niños, Instituto de Hematología e Inmunología.
 - *** Especialista de I Grado en Pediatría. Instituto de Hematología e Inmunología.
 - **** Especialista de II Grado en Pediatría. Instituto de Hematología e Inmunología.
 - ***** Especialista de II Grado en Hematología. Investigador Titular, Subdirector de Investigaciones, Instituto de Hematología e Inmunología.

En el estudio radiológico inicial no se encontraron lesiones. En el hemocultivo se aisló un *Enterobacter liquefaciens*. Se le administró cloranfenicol y estreptomycin y el cuadro febril no se modificó, por lo que recibió ampicilina, cefaloridina y carbenicilina durante 31 días. La fiebre persistió durante 26 días; a los 21 días aparecieron las siguientes lesiones radiológicas: reacción perióstica de los huesos largos, destrucción del nivel epifisario distal de la tibia izquierda y osteoporosis en la metafisis de los fémures y tibias. Se inmovilizó con yeso durante 12 semanas.

El estado general mejoró y la paciente se dio de alta después de tres meses sin secuelas articulares.

Caso 2

Paciente J. P. C., de 13 años de edad, del sexo masculino, con una hemoglobinopatía SS, ingresó el 27-8-81 por presentar fiebre, cefalea, dolor espontáneo a la palpación en ambos miembros superiores. En el estudio radiológico inicial no se encontraron lesiones. En el hemocultivo se aisló un neumococo. Se puso tratamiento con penicilina y cloranfenicol. El cuadro febril y los dolores no se modificaron. Con posterioridad recibió distintos antibióticos sin variación del cuadro clínico. Por último se utilizó la combinación de cefaloridina y carbenicilina. En total la fiebre persistió durante 37 días y las lesiones radiológicas aparecieron 21 días después del comienzo de las manifestaciones clínicas. En el estudio radiológico se encontraron lesiones osteolíticas, reacción perióstica y osteoporosis de los huesos largos de miembros superiores y se inmovilizó con yeso durante 12 semanas. Después de esta conducta su estado clínico y radiológico mejoró y se le dio el alta sin secuelas.

Caso 3

Paciente M. M. M., de 12 años de edad, del sexo femenino, con una hemoglobinopatía SS ingresó el 20-1-80 por fiebre y dolores en el miembro inferior izquierdo. En el estudio radiológico no se encontraron lesiones. En el hemocultivo se aisló una *Serratia mercensens*, recibió tratamiento con cefaloridina, gentamicina y estreptomycin durante 27 días; 15 días después del comienzo del cuadro clínico en el estudio radiológico se encontró reacción perióstica, lesiones osteolíticas al nivel del fémur, tibia y húmero izquierdo. Se inmovilizó con yeso durante 8 semanas. El estado general mejoró y se dio de alta después de tres meses sin secuelas.

Caso 4

Paciente R. D. M., de 13 años de edad, del sexo masculino, con una hemoglobinopatía SS ingresó el 15-6-80 por dolor abdominal, fiebre alta y dolores en ambas piernas. En el estudio radiológico no se encontraron alteraciones. En el hemocultivo se aisló una salmonella y en la secreción purulenta de un absceso que se drenó se aisló una *Pseudomonas aeruginosa*; se aplicó tratamiento con estreptomycin, primitropin sulfametoxazol, ampicilina y cefaloridina durante 31 días, dos semanas después del comienzo del cuadro clínico se encontró en el estudio radiológico deslizamiento epifisario de la cadera derecha, lesiones osteolíticas en ambos fémures y osteoporosis; se redujo el deslizamiento y se inmovilizó con espica de yeso durante 6 semanas.

Ingresó 2 meses después con claudicación del miembro inferior derecho como única secuela.

Caso 5

Paciente M. R. A., de 12 años de edad, del sexo femenino, con una hemoglobinopatía SS, ingresó el 12-9-81 por presentar fiebre, intensificación del ictero, hepatomegalia y dolores generalizados. En el estudio radiológico no se encontraron lesiones. En el hemocultivo se aisló una *Klebsiella* y en la secreción purulenta de un absceso en la pierna izquierda se aislaron una *Pseudomonas aeruginosa* y una *Enterobacter aerogenes*. Se puso tratamiento con diferentes antibióticos, sin mejoría. Las manifestaciones clínicas desaparecieron con la combinación de fosfocina y kanamicina. La fiebre persistió durante 29 días, 15 días después del comienzo del cuadro clínico se encontró en el estudio radio-

lógico lesiones osteolíticas generalizadas en miembros inferiores y superiores y reacción perióstica, por lo que se inmovilizó con yeso durante 12 semanas. Su estado general mejoró evolutivamente y se egresó sin secuelas.

Caso 6

Paciente Y. Y. A., de 4 años de edad, del sexo femenino, con una hemoglobinopatía SS, con antecedentes de haber sido esplenomectizada un año y medio antes por crisis de secuestro esplénico. Ingresó en Santiago de Cuba en noviembre de 1981 por presentar osteomielitis de cuerpos vertebrales, cadera izquierda y huesos largos de miembros inferiores y un absceso en la cadera izquierda. Fue tratada con diferentes antibióticos, y se inmovilizó con una espica de yeso durante 2 meses. El 30-5-82 ingresó en nuestro servicio con una fistula de cadera izquierda, donde se aisló un estafilococo dorado coagulasa positivo, las secuelas eran muy graves, no deambulaba, no extendía totalmente la columna vertebral y tampoco realizaba los movimientos de lateralidad del cuello. Presentaba también deformidad en forma de giba en la columna dorsolumbar, acortamiento de 1 cm del MII y limitación de los movimientos de rotación de la cadera izquierda. El estudio radiológico mostró osteoporosis generalizada, destrucción de la epifisis humeral izquierda, subluxación de la cadera derecha y puente óseo entre los cuerpos vertebrales cervicales y aplastamiento de los cuerpos vertebrales lumbares.

El tratamiento fue: hiperextensión lumbar y tracción de partes blandas del MII durante 42 días. Después se redujo la subluxación de la cadera izquierda bajo anestesia y se inmovilizó con espica de yeso con el MII en abducción durante 3 meses. En la actualidad, debido a la osteoporosis severa de la pelvis, camina con una ortesis metálica de cadera.

Caso 7

Paciente O. V. S., de un año de edad, del sexo masculino, portador de hemoglobinopatía SS, ingresó el 2-3-82 con fiebre, dolor en brazo derecho y aumento de volumen de la mano del mismo lado.

En el estudio radiológico no se encontraron lesiones. En el hemocultivo se aisló un *Enterobacter liquefaciens* y se utilizaron diferentes tratamientos antibióticos: penicilina, primitropin sulfametoxazol, meticilina, kanamicina, cefaloridina y cloranfenicol, sin resultados. Los síntomas mejoraron con la combinación de novobiocina y tetraciclina durante 21 días. En total la fiebre persistió 30 días y las lesiones radiológicas aparocieron 15 días después del comienzo del cuadro clínico con signos de artritis en húmero derecho y rarefacción en falanges proximales.

Se inmovilizó durante 10 semanas, su estado general mejoró y se dio el alta sin secuelas.

DISCUSION

El diagnóstico de osteomielitis en pacientes con hemoglobinopatía S es difícil, porque los hallazgos radiológicos secundarios a los infartos óseos son indistinguibles de los de la infección.

El cuadro clínico es muy importante en el diagnóstico diferencial. La fiebre alta mantenida, toma de estado general y dolor espontáneo o a la palpación en el sitio afectado apoyan el diagnóstico de osteomielitis. Las lesiones radiológicas demoran en aparecer hasta 8 semanas después del comienzo de los síntomas.¹ Es frecuente, contrariamente a lo que ocurre en los niños normales, encontrar lesiones múltiples¹ (figura 1) muchas veces bilaterales y simétricas.⁶⁻⁸

Todos nuestros pacientes presentaron lesiones múltiples. Los huesos más frecuentemente afectados fueron el fémur (100%) (figura 2), tibia (71,6%) (figura 3) y el húmero (71,2%).

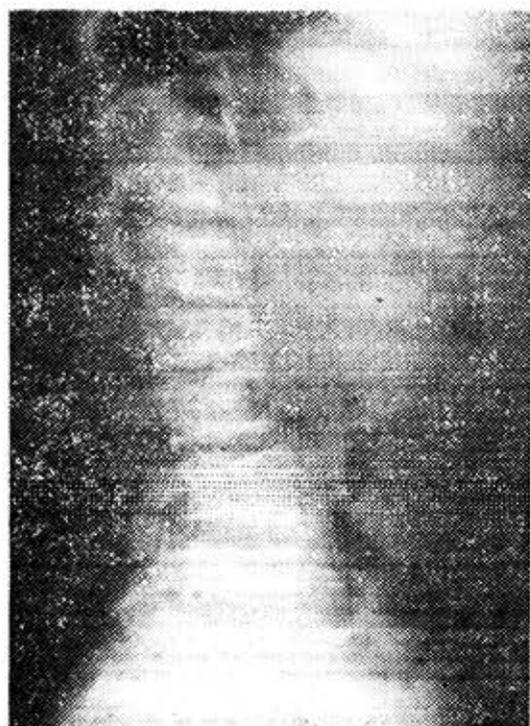


Figura 1. Vista lateral de columna lumbar. Se observa aplastamiento de cuerpo vertebral y osteoporosis.



Figura 2. Vista A-P de cadera. Se observa subluxación de cadera derecha, reacción perióstica y osteoporosis marcada de ambos fémures y lesión osteolítica en 1/3 superior y medio de fémur derecho.

Se señala que esta complicación es muy común en el lactante y niño pequeño y disminuye su incidencia en el niño mayor.⁷ En nuestros pacientes el promedio de edad es mayor que lo que se comunica en la literatura, lo que puede deberse a que en nuestra institución se atienden pocos niños pequeños.

Es posible también que la prevalencia de esta complicación en los primeros años de la vida sea más aparente que real, debido a la pobre supervivencia de los pacientes en el grupo estudiado.¹

Las alteraciones inmunológicas en la hemoglobinopatía S son bien conocidas,^{9,10} lo que explica la alta frecuencia de las infecciones aunque no está esclarecido porque la salmonella es el germen más frecuente.⁵ Es posible que procesos de falciformación en el intestino produzcan lesiones que permitan el paso de gérmenes del tubo digestivo a la sangre, con la consiguiente localización en el hueso desvitalizado por un infarto previo.¹¹

En nuestros enfermos el germen aislado con más frecuencia no fue la Salmonella, sino los enterococos.

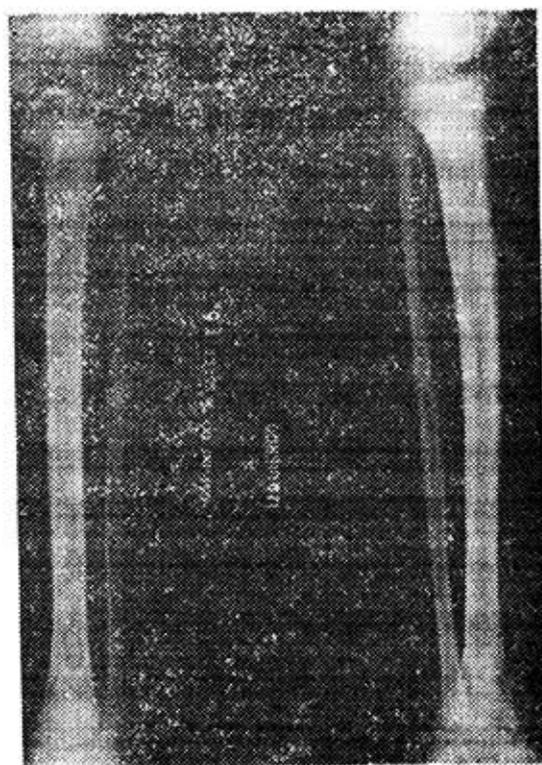


Figura 3. Vista A-P y lateral de ambos miembros inferiores. Se observa reacción perióstica del peroné y osteoporosis de ambas tibiae.

Aunque no tenemos una explicación para este hecho, podemos plantear que la patogenia es la misma en ambas situaciones.

El diagnóstico precoz es muy importante. En todo paciente con una hemoglobinopatía S que presenta fiebre, sin signos de localización de más de una semana de evolución, debe sospecharse la osteomielitis. Es necesario realizar un estudio radiológico inicial para utilizarlo como control y repetirlo evolutivamente; además, la palpación frecuente de los huesos largos es muy importante, pues el dolor provocado por esta maniobra en el sitio de la lesión es un signo inicial de esta complicación.

El tratamiento antibiótico debe ser precoz y prolongado. En nuestros enfermos la combinación de cefaloridina y carbenicilina fue la más efectiva.

SUMMARY

Sagarra, M. et al. *Osteomyelitis in the hemoglobinopathy S.*

Seven patients undergoing hemoglobinopathy S and osteomyelitis, six with drepanocytic anemia and one with S_{β} -Thalassemia, are described. All the patients presented multiple bone lesions. The femur and the tibia were the most frequent bones affected. In most of the patients, germs isolated belonged to the group of enterobacteria. Only one presented osteomyelitis due to *Salmonella*. Cefaloridine and carbenicilline were the most useful antibiotics in the treatment.

RÉSUMÉ

Sagarra, M. et al. *Ostéomyélite dans l'hémoglobinopathie S.*

Il s'agit de sept malades atteints d'hémoglobinopathie S et d'ostéomyélite, six avec anémie drépanocytaire et un avec S- β thalassémie. La totalité des malades présentaient des lésions osseuses multiples, les os les plus fréquemment touchés étant le fémur le tibia. Les germes isolés dans la plupart des cas étaient du groupe des entérobactéries. Il n'y a eu qu'un malade avec une ostéomyélite à *Salmonella*. Les antibiotiques les plus utiles dans le traitement ont été la céfaloridine et la carbénicilline.

BIBLIOGRAFIA

1. Barret Connor, E.: Bacterial infection and sickle cell anemia. An analysis of 250 infections in 166 patients and review of the literature. *Medicine* 50: 97, 1971.
2. De Torregosa, M. V.; R. B. Dapenal; H. Hernández; A. Ortiz: Association of salmonella caused osteomyelitis and sickle cell disease. Report of three cases. *JAMA* 174: 354, 1960.
3. Greenwald, J. H.; A. L. Widen: E. Coli osteomyelitis complicating hemoglobin SC disease. *Am J Med Sci* 245, 510, 1967.
4. Carrington, G. L.; W. C. Davison: Multiple osteomyelitis due to shigella sonnei. Demonstration of bacillins in fresh blood preparative. *Johns Hopkins Med J* 50: 428, 1965.
5. Diggs, L. W.: Bone and joint lesions in sickle cell disease. *Clin Orthop* 52: 119, 1967.
6. Wigh, R.; H. J. Thompson Jr.: Cortical fissuring in osteomyelitis complicating sickle cell anaemia. *Radiology* 55: 553, 1950.
7. Adeyokunno, A. A.; R. G. Henderickse: Salmonella osteomyelitis complicating sickle cell disease. *Pediatrics* 19: 184, 1957.
8. James, G.; M. D. Hughes; D. Carral: Salmonella osteomyelitis complicating sickle cell disease. *Pediatrics*, 19: 184, 1957.
9. Pearson, H. A.; R. P. Spencer, et al.: Functional asplenia in sickle cell anemia. *N Engl J Med* 281: 923, 1969.
10. Winkelstein, J. A.; R. H. Drachneau: Deficiency of pneumococcal serum opsoning activity in sickle cell disease. *N Engl Med* 279: 459, 1968.
11. Serjeant, G. R.: The clinical features of sickle cell disease. Amsterdam North Holland Publishing Company. 1974. P. 88.

Recibido: 9 de septiembre de 1984

Aprobado: 24 de noviembre de 1984

Dra. Martha Sagarra

Instituto de Hematología e Inmunología

Apartado 8070

Ciudad de La Habana 8

Cuba