

Anemia drepanocítica: características clínico-epidemiológicas en pacientes pediátricos. Cienfuegos 2016

Rodríguez-Jorge BL, García-Sánchez D, Díaz-Ceballo JC, Díaz Morejón L, Aguiar Lozano L, Santa Cruz-Lleonard ME
Hospital Pediátrico Universitario “Paquito González Cueto”. Cienfuegos Cuba.
Email: belkyslazara@jagua.cfg.sld.cu

RESUMEN

La drepanocitosis constituye la forma más frecuente y mejor conocida de hemoglobinopatía estructural en el mundo. En Cuba se considera un problema de salud, con una incidencia de portadores en la población general de un 3,08 %. Se realizó un estudio descriptivo transversal de la totalidad de los pacientes pediátricos con diagnóstico de anemia drepanocítica, atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Pediátrico Universitario “Paquito González Cueto”, con el objetivo de describir las características clínico-epidemiológicas de la enfermedad en esta serie de casos. Como variables de estudio se incluyeron, la edad, sexo, municipio de procedencia, variante de hemoglobina, años de evolución de la enfermedad, presencia del diagnóstico prenatal, manifestaciones clínicas, hematológicas y hemoquímicas presentes durante el período de evaluación. La información se obtuvo de la revisión de los expedientes clínicos de estos pacientes que acudieron a consulta durante el 2016. De los 24 pacientes estudiados; el 41,6 % se encontraba en el grupo etario de 10-14 años, con igual frecuencia en ambos sexos. El 66,6 % residían en el municipio Cienfuegos. La hemoglobinopatía SS resultó la variante más frecuente, con 15 pacientes para un 62,5 %. Un solo niño se diagnosticó en este período mediante estudio prenatal. La media de evolución de la enfermedad fue de 10,4 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las crisis vasclusivas dolorosas óseas y las infecciones. Los valores hematológicos encontrados fueron los esperados para la enfermedad y no existieron alteraciones bioquímicas. No hubo fallecidos durante el período analizado. El comportamiento de nuestros pacientes, resultó similar al cuadro clínico epidemiológico descrito en esta enfermedad.

Palabras clave: drepanocitosis, anemia, crisis vasclusivas, hemoglobina.

INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis constituye la forma más frecuente y mejor conocida de hemoglobinopatía estructural en el mundo. Incluye, en orden de frecuencia, la anemia drepanocítica (AD) 60 %, la hemoglobinopatía SC (HbSC) 30 %, las S β talasemia (HbS β tal) 10 %.¹

El signo clínico fundamental de la anemia falciforme es el dolor asociado a los episodios vasoclusivos que puede tener cualquier localización. Las infecciones son la principal causa de morbilidad y mortalidad especialmente en los pacientes menores de 5 años.¹⁻²

Aproximadamente el 50 % de los pacientes tienen por lo menos un episodio de síndrome torácico agudo (STA), mucho más común en los niños hasta los nueve años.³

El accidente vascular encefálico (AVE) es más frecuente en la primera década de la vida, pudiendo acontecer en niños tan pequeños como de un año de edad.²

El 30 % de los niños con AD sufren episodios graves de secuestro esplénico, y en el 50 % de los pacientes los episodios recurren. Es frecuente entre los 6 meses y 5 años de edad. La litiasis vesicular se presenta en aproximadamente el 14 % de los niños menores de 10 años. El priapismo es un problema común en la anemia falciforme. La edad media en el momento del primer episodio es de 12 años.³⁻⁵

Otras manifestaciones de la AD: crisis vasoclusiva dolorosa abdominal; crisis hiperhemolíticas; alteraciones del crecimiento, desarrollo y maduración sexual.

Las complicaciones crónicas en el paciente con anemia de células falciformes se presentan generalmente en la adolescencia y en la edad adulta.

La proporción de niños afectados que sobreviven más allá de los cinco años es cada vez mayor, pero esos niños corren el riesgo de muerte prematura. En Cuba el estado de portador es del 3,08 %, considerado un problema de salud pública. Desde el año 1986 existe un Programa Nacional de Atención Integral de la drepanocitosis y se realiza en todo el país el diagnóstico prenatal de esta enfermedad; así como el seguimiento de los niños tempranamente en la vida, permitiendo la prevención o el diagnóstico precoz de las complicaciones que pueden llevar a la muerte.²⁻³

OBJETIVO

Describir las características clínico-epidemiológicas de la anemia drepanocítica en pacientes pediátricos de la provincia de Cienfuegos.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo transversal de la totalidad de los pacientes pediátricos con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Pediátrico Universitario “Paquito González Cueto”, en el período enero-diciembre de 2016.

Se analizaron las variables la edad, sexo, municipio de procedencia, variante de hemoglobina, años de evolución de la enfermedad, presencia del diagnóstico prenatal, manifestaciones clínicas, hematológicas y hemoquímicas presentes durante el período de evaluación.

Se evaluaron los parámetros hematológicos y bioquímicos: hemoglobina, hematocrito, reticulocitos, leucocitos, plaquetas, creatinina, alaninoamino transferasa, teniendo en cuenta el promedio de los valores en un año de seguimiento en consulta en condiciones basales.

El dato primario se obtuvo de la revisión detallada de historias clínicas de los pacientes.

RESULTADOS

Se registraron un total de 24 pacientes, el grupo de edad más representativo fue el de 10-14 años, 10 pacientes (41,6 %); con igual frecuencia en ambos sexos. En relación a la edad, destacar que solo 4 pacientes son menores de 5 años, lo que podría estar en relación con el desarrollo del programa de diagnóstico prenatal en los últimos años en la provincia. Un total de 16 niños residían en el municipio de Cienfuegos para un 66,6 %.

La hemoglobinopatía SS fue la variante más frecuente presente en esta serie de casos, con 15 pacientes, para un 62,5 %, seguida por la Sβ Talasemia y la SC, con cinco y cuatro pacientes respectivamente.

Un solo niño se diagnosticó en este período mediante estudio prenatal. La media de evolución de la enfermedad fue de 10,4 años. Las manifestaciones clínicas que predominaron en este período de estudio fueron las infecciones, (62,5 %) y las crisis vasoclusivas dolorosas óseas, (58,3 %)

El 66,6 % de los pacientes presentó niveles de hemoglobina en un rango entre 70-80 g/L, con una media de 75,5 g/L; la media de reticulocitos fue de $155 \times 10^{-3}/L$; leucocitos $12,5 \times 10^9/L$ y las

plaquetas $290 \times 10^9/L$. Los valores de creatinina y alaninoamino transferasa fueron normales en la totalidad de los pacientes. No hubo fallecidos en el periodo analizado.

CONCLUSIONES

La anemia drepanocítica en la provincia de Cienfuegos presentó características clínico epidemiológicas similares a otras series revisadas; predominó el fenotipo oclusivo y se instrumentaron medidas de diagnóstico y tratamiento oportunas que minimizaron las complicaciones más graves de la enfermedad, por lo cual no hubo fallecidos en el periodo analizado.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Baun MR, Frei-Jones M, Vichinsky E. Drepanocitosis. En: Kliegman, R M; Stanton, B F; Schor, N F; St. Geme III, J W; Behrman, R E. Nelson. Tratado de Pediatría. 19. ed. Ámsterdam: ELSEVIER; 2013 p. 1729- 37.
2. Normas para el tratamiento de la Drepanocitosis [Internet]. La Habana: Grupo Nacional de Hematología. Instituto de Hematología e Inmunología; [actualizado 2013; citado 16 de junio de 2016]. Disponible en: www.sld.cu/sitios/hematologia
3. Machín García S, Álvarez Molina I, Svarch E, Menéndez Veitía A, Hernández Padrón C, Sosa Palacios O. Morbilidad y mortalidad de la anemia drepanocítica. Estudio observacional de 36 años. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. [Internet]. 2015 [citado Accedido el 3 de junio de 2016]; 31(3): [aprox. 1-12 p.]. Disponible en: <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/268>
4. Piel FB, Hay SI, Gupta S, Weatherall DJ, Williams TN. Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under. Five, 2010–2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions. PLoS Med. 2013Jul; 10(7)1-14.
5. Quintero M; Jiménez Hernández A. Anemia de células falciformes. Rev Gastrohnutp [Internet]. 2012 [citado Accedido el 3 de junio de 2016]; 14(2): [aprox. 1-9p.]. Disponible en: <http://revgastrohnutp.univalle.edu.co/a12v14n2s1/a12v14n2s1art4.pdf>