

## Anemia de células falciformes

Mónica Araya Rojas<sup>1</sup>

José Luis Quirós Alpizar<sup>2</sup>

Lisa Miranda Solís<sup>3</sup>

Paciente masculino de 46 años, de raza negra, vecino de Alajuelita, guía turístico. Niega antecedentes heredofamiliares. Consulta por un cuadro de tres días de fiebre de 38°C, asociada a escalofríos e hiporexia, niega náuseas, vómitos, diarrea o sangrado. Tres días previos a la consulta presentó ictericia en mucosas y escleras, además de dolor abdominal difuso. Al examen físico se encontraba conciente, orientado, eupneico, con ictericia en escleras y mucosas, con un abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación difusa, con hepatomegalia grado I, sin datos de irritación peritoneal. El ultrasonido abdominal, documentó esplenomegalia leve con parénquima homogéneo, hepatomegalia moderada en posible relación a esteatosis hepática. Se plantea como hallazgos compatibles con hepatitis aguda más una esplenomegalia leve. Luego de cinco horas de evolución, el paciente deteriora considerablemente su estado general, se describe decaído, francamente icterico y deshidratado, taquipneico aunque niega disnea, con presión arterial en 90/70 mmHg, en comparación con la de ingreso de 120/80 mmHg. Presenta hemoglobina en 8.8 g/dl y plaquetas en 48000. Pruebas de coagulación normales. Se documentó un aclaramiento de creatinina calculado de 26 ml/min. Además, se describe una radiografía de tórax con infiltrado alveolar basal derecho sin franca consolidación. Se le indica antibioticoterapia (cefotaxime y penicilina), sin embargo, dos horas después, el paciente empeora su estado de conciencia, por lo que se decide colocación de tubo endotraqueal y es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde a pesar de manejo por medio de inotrópicos continúa en shock, con dificultad de mantener perfusión. Se le realiza laparotomía exploratoria, donde se evidencian asas intestinales con isquemia generalizada, no necróticas, líquido ascítico sanguinolento, hepatomegalia tensa de aspecto isquémico, sin encontrar patología de resolución quirúrgica, sin tener datos de sangrado o trombosis mesentérica. Una hora después presenta hipotensión; se plantea un cuadro séptico severo relacionado a leptospirosis o un síndrome hemolítico urémico. El paciente fallece veinte horas posteriores a su ingreso.

<sup>1</sup> Médico Residente de Patología, H.S.J.D.

<sup>2</sup> Médico Residente de Patología, H.S.J.D.

<sup>3</sup> Estudiante de la Escuela de Medicina de la Universidad de Costa Rica.

Se postula como causa de muerte clínica shock séptico. El informe de autopsia reveló como causas de muerte: shock séptico, salmonelosis no tifoidea, secuestro esplénico, secundario a crisis drepanocítica.

### DISCUSION

En 1904 un médico de Chicago, James Herrick, comunicó el primer caso de un paciente "con glóbulos rojos anormales" en forma de hoz en un caso de anemia grave<sup>(1)</sup>. Fue en 1949 cuando Linus Pauling la describiría como la primera enfermedad molecular<sup>(1)</sup>. La enfermedad de células falciformes es un término usado para describir un grupo de desórdenes autosómicos recesivos, caracterizados por producción de hemoglobina (Hb) anormal (Hb S; de "sickle", falciforme en inglés)<sup>(2)</sup>. Algunas de las características comunes de esta entidad incluyen anemia hemolítica severa, crisis de dolor, susceptibilidad a infecciones serias, infarto, y daño crónico de los pulmones, hígado, huesos y riñones<sup>(2, 3)</sup>. El tipo más común de drepanocitosis es la condición homocigota, conocida como enfermedad de Hb SS<sup>(2)</sup>. En Costa Rica en el año 1945 se publican los primeros casos, recientemente se han reportado prevalencias de fenotipo Hb AS que oscilan entre 4.43 y 10.90 (%)<sup>(4)</sup>. En estudios seriados de autopsias se ha identificado infección como principal causa de muerte en estos pacientes, los factores que los predisponen a infección y septicemia por *Salmonella* spp. no han sido aún descifrados, aunque en estudios recientes en poblaciones de pacientes con anemia de células falciformes han demostrado la prevalencia de hasta un 17% de este microorganismo en pacientes con infección<sup>(5)</sup>.

A pesar de un manejo adecuado del caso, los factores que imposibilitaron llegar al diagnóstico fueron la presentación clínica grave y rápida; ésta es una entidad que debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de un cuadro severo en un paciente de raza negra con anemia.

### REFERENCIAS

1. Stryer L. Bioquímica. Editorial Reverté 1995; 168.
2. Olney RS. Preventing morbidity and mortality from sickle cell disease. *Am J Prev Med* 1999; 16: 116-121.
3. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro OW, Steinberg MH et al. Mortality in sickle cell disease - life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med* 1994; 330: 1639-1644.
4. Sáenz GF. Hemoglobinas anormales. *Acta méd. Costarric*, 2005; 47: 173-179.
5. Morgan JS, Laber DA. Ceftriaxone-resistant *Salmonella* septicemia and osteomyelitis in sickle-cell disease adults. *South Med J*. 2006; 99: 625-627.