

## Dolor y tumefacción de manos y pies en lactante de nueve meses

V. Tenorio Romojaro, L. Castells Vilella, C. Parra Cotanda, M. Velázquez Cerdà y S. Uriz Urzainqui

Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa. Barcelona. España.

### CASO CLÍNICO

Lactante niña de 9 meses de edad, de origen marroquí e hija de padres primos hermanos, que fue remitida al hospital por haber presentado varios episodios de dolor y tumefacción en ambas manos, que impedían su movilización y que se autolimitaron en 4-7 días. En ocasiones estos episodios se habían acompañado de fiebre alta con afectación simultánea de los pies. El primer episodio, a los 7 meses de edad, se localizó en la mano derecha y se orientó como posible picadura de insecto. Tras varios cuadros con afectación variable de manos y pies, se catalogó de posible artritis crónica juvenil y se inició tratamiento con ibuprofeno oral de forma continuada.

Como antecedentes destacaban dos ingresos por bronquiolitis y pielonefritis aguda a los 17 días y 6 meses, respectivamente.

Al ingreso en nuestro centro, la exploración física muestra un correcto desarrollo pondoestatural y psicomotor y destacan irritabilidad, palidez cutaneomucosa,



**Figura 1.** Edema en ambos pies, más importante en el derecho.

edema doloroso de ambas manos y pies (fig. 1) con rechazo a la movilización y sin otros signos inflamatorios, así como esplenomegalia de 3 cm.

Se practica hemograma en el que se observa anemia normocítica con hemoglobina 8,2 g/dl y hematocrito, 25 %, con aumento de reticulocitos y bilirrubina total, 1,4 mg/dl. La haptoglobina es indetectable, el test de Coombs negativo y las inmunoglobulinas, función hepática y renal, normales. Las serologías a virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana y parvovirus B19 y el hemocultivo también resultaron negativos. La radiografía simple mostró edema de partes blandas con discreto refuerzo perióstico en primer metacarpiano (fig. 2).

### PREGUNTA

*¿Cuál es su diagnóstico?*



**Figura 2.** Radiografía de ambas manos con aumento de partes blandas y refuerzo perióstico en primer metacarpiano de ambas manos.

**Correspondencia:** Dra. V. Tenorio Romojaro.  
Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa.  
Ctra. de Torrebonica, s/n. 08227 Terrassa. Barcelona. España.  
Correo electrónico: 36012vtr@comb.es  
spediatria@cstdt.es.

Recibido en junio de 2004.

Aceptado para su publicación en septiembre de 2004.

## DREPANOCITOSIS

La presencia de anemia normocítica con reticulocitosis, hiperbilirrubinemia, haptoglobina disminuida y prueba de Coombs negativa sugiere un proceso hemolítico no autoinmunitario. Por tratarse de una paciente de origen africano, se realizó electroforesis de hemoglobina para descartar una hemoglobinopatía. En ésta se observó una banda de hemoglobina S del 75 %, hemoglobina F del 20,8% y otra de hemoglobina A2 del 2,3%, con lo que se diagnosticó de anemia de células falciformes homocigota (hemoglobina SS). Se realizó estudio a los padres que resultaron ser portadores de rasgo falciforme (heterocigotos para el gen de hemoglobina S).

El cuadro articular de nuestra paciente fue diagnosticado finalmente como "síndrome mano-pie", una dactilitis aguda típica del lactante afectado de drepanocitosis.

Actualmente recibe profilaxis antibiótica y tratamiento sintomático que incluye hidratación y analgesia durante las exacerbaciones, y en dos ocasiones ha requerido transfusión de concentrado de hematíes por secuestro esplénico con hemólisis aguda.

La drepanocitosis se presenta principalmente en individuos procedentes de zonas donde la malaria por *Plasmodium falciparum* es endémica (África, India, EE.UU. y Brasil)<sup>1,2</sup>. La forma más frecuente es la forma homocigota (hemoglobina SS). En la hemoglobina S, el ácido glutámico en la sexta posición de sus cadenas  $\beta$  está sustituido por la valina. Esta hemoglobina, en condiciones de falta de oxígeno, polimeriza adoptando forma de hoz, con el consecuente daño de los hematíes. La polimerización también depende de la concentración de hemoglobina fetal, la temperatura corporal, la acidosis y la deshidratación<sup>2,3</sup>. Estos hematíes producen agregados en los vasos pequeños y en ocasiones en los grandes, produciendo distintos tipos de manifestaciones isquémicas.

La anemia de células falciformes, principalmente en su variante homocigota, presenta con frecuencia síntomas musculoesqueléticos: cambios en el hueso trabecular, hiperuricemia/gota, osteomielitis, artritis séptica, infartos óseos, necrosis avascular, necrosis muscular y síndrome mano-pie, entre otros<sup>4</sup>. El síndrome mano-pie aparece en lactantes afectados de esta anemia, siendo en ocasiones su primera manifestación, y comporta un mayor riesgo para desarrollar complicaciones graves en la infancia<sup>5,6</sup>. Suele aparecer con fiebre y leucocitosis importante, aunque ambas pueden estar ausentes. Cursa con dolor y tumefacción habitualmente simétrica de manos y pies. Consiste en una dactilitis debida a necrosis isquémica de los huesos pequeños (médula, cortical, periostio y tejidos periarticulares) causada por la rápida expansión de la

médula ósea que estrangula el aporte sanguíneo. Por ello, la hematopoyesis, sólo presente en los huesos de manos y pies de los lactantes limita la aparición de este síndrome a la primera infancia. Las radiografías suelen ser normales en la fase aguda, pero en 2 o 3 semanas pueden aparecer áreas de destrucción ósea y reacción perióstica. Su curso es autolimitado, aunque tiende a recurrir<sup>4</sup>. El tratamiento es sintomático con hidratación, analgesia y antibioticoterapia en la fase aguda. Un diagnóstico precoz y un adecuado manejo de la anemia de células falciformes, supone una mejora radical en supervivencia y calidad de vida<sup>6</sup> de estos pacientes. La profilaxis con penicilina y la vacunación para patógenos encapsulados ha reducido la mortalidad por infecciones del 30 al 1%. Numerosos ensayos clínicos refieren que el tratamiento con hidroxiurea en pacientes seleccionados disminuye el número de crisis vasooclusivas, de síndrome torácico agudo, de transfusiones y aumenta la supervivencia global<sup>1,6,7</sup>. El único tratamiento con posibilidades curativas continúa siendo el trasplante de médula ósea en pacientes gravemente afectados<sup>1</sup>.

La drepanocitosis constituye en la actualidad una de las enfermedades emergentes en España como consecuencia de los recientes flujos migratorios provenientes de África principalmente, lo cual obliga a profundizar en el manejo adecuado de estos pacientes. Por ello, en hospitales de zonas prevalentes se practica cribado a los recién nacidos de etnias o razas de mayor riesgo para realizar un diagnóstico y tratamiento precoces, esenciales en la evolución de la enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fixler J, Styles L. Sick cell disease. *Pediatr Clin North Am.* 2002;49:1193-210.
2. Vanin E, Marcazzó L, Martini G, Mescoli G, Zulian F. Painful hand and foot swelling in a 6-month-old girl. *Eur J Pediatr.* 2003;162:47-8.
3. Embury SH, Vichinsky EP. Sick cell disease. En: Hoffman R, editor. *Hematology: Basic principles and practice*, 3ª ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000. p. 511-54.
4. Schumacher HR. Hemoglobinopathies and arthritis. En: Ruddy S, Harris Jr ED, Sledge CB, editors. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 6ª ed. Philadelphia: WD Saunders; 2001. p. 1575-80.
5. Quinn CT, Buchanan GR. Sick-cell anemia with unusual bone changes. *J Pediatr.* 2003;43:312-5.
6. Claster S, Vichinsky EP. Managing sickle cell disease. *BMJ.* 2003;327:1151-5.
7. Gómez-Chiari M, Tusell Puigbert J, Ortega Aramburu J. Drepanocitosis: experiencia de un centro. *An Pediatr (Barc).* 2003;58:95-9.