

Infarto óseo como primera manifestación de anemia de células falciformes

Sr. Editor:

La anemia de células falciformes o anemia drepanocítica es una enfermedad hereditaria que consiste en un intercambio de aminoácidos que desestabiliza la hemoglobina y el glóbulo rojo, haciendo su estructura poco flexible para adaptarse al calibre de los capilares sanguíneos.

Presentamos el caso de una niña de 4 años de edad con cuadro clínico de dolor, tumefacción e impotencia funcional de antebrazo izquierdo. La radiografía simple de la zona en proyección antero-posterior muestra edema de partes blandas y fractura patológica de extremo distal de radio asociada a una lesión ósea caracterizada

por áreas de osteólisis, osteoesclerosis focal y periostitis. Las bandas lineales distribuidas por debajo de la cortical producen una imagen de hueso-dentro-del-hueso, diagnóstico semiológico de osteonecrosis (fig. 1). En la analítica se evidencia anemia microcítica. Ante estos hallazgos se realiza frotis de sangre periférica donde se aprecian hematíes en forma de hoz, característicos de anemia de células falciformes. El diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio electroforético (fig. 2).

La drepanocitosis es un trastorno hereditario de la sangre en el que se genera una hemoglobina anormal, llamada Hgb S, debido a un cambio congénito en uno de los aminoácidos.

Las células falciformes son rígidas y pegajosas y adoptan la forma de una hoz cuando pierden el oxígeno. Estas células tienden a aglutinarse y obstruir los vasos sanguíneos pequeños, interfiriendo de este modo en el flujo normal de la sangre¹.

Esta enfermedad afecta especialmente a individuos de raza negra, y es muy frecuente en ciertas regiones de África, Oriente Medio y en el Área mediterránea.

Las manifestaciones clínicas se deben a la fragilidad y la rigidez que adquieren los glóbulos rojos drepanocíticos cuando son expuestos a deshidratación, infección o a un suministro deficiente de oxígeno.

Aunque esta enfermedad es hereditaria y está presente al nacer, los síntomas no se manifiestan hasta los 4-6 meses de edad².

Si la Hgb S se hereda de uno de los padres, el hijo adquiere el "rasgo drepanocítico" y la enfermedad se presenta generalmente sin síntomas, pudiendo apreciarse en ocasiones anemia leve.

Los pacientes con drepanocitosis son más susceptibles a desarrollar infecciones bacterianas, óseas o de otras localizaciones. Los gérmenes encontrados más frecuentemente como responsables de infecciones óseas son la *Salmonella* y *Staphylococcus aureus*.

La osteomielitis y el infarto óseo son complicaciones graves en estos pacientes³. El diagnóstico diferencial precoz entre ambos procesos es muy difícil, ya que la sintomatología, los datos de laboratorio y los hallazgos radiológicos son similares. En estadios iniciales, la radiología simple es normal o revela edema de partes blandas. A lo largo del tiempo aparecen los signos de destrucción ósea y reacción perióstica (áreas líticas, periostitis, defectos óseos subperiósticos mal definidos, tunelización cortical)⁴.

Se estima que los infartos óseos agudos son 50 veces más frecuentes que la osteomielitis en los pacientes con anemia de células falciformes. El diagnóstico precoz y el tratamiento de todas estas complicaciones es esencial para prevenir las secuelas, las fracturas patológicas y la osteomielitis crónica⁵.

En la drepanocitosis, el frotis simple de sangre periférica demuestra los hematíes en forma de hoz. El diagnóstico definitivo se hace por electroforesis de Hgb demostrándose una banda que migra típicamente a la posición de Hgb S.

El tratamiento está basado en una serie de medidas generales, tratamientos para aliviar y resolver las manifestaciones clínicas y prevención de las complicaciones.

Actualmente el trasplante alogénico de médula ósea (TMO) de donante familiar histocompatible es el único tratamiento curativo de la anemia de células falciformes^{4,6}.

**B. Carro Alonso, J.M.^a Sáinz Martínez,
J.L. Villavieja Atance y M.^aJ. Gimeno Peribáñez**
Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario
Lozano Blesa. Zaragoza. España.



Figura 1. Radiografía anteroposterior de antebrazo izquierdo.

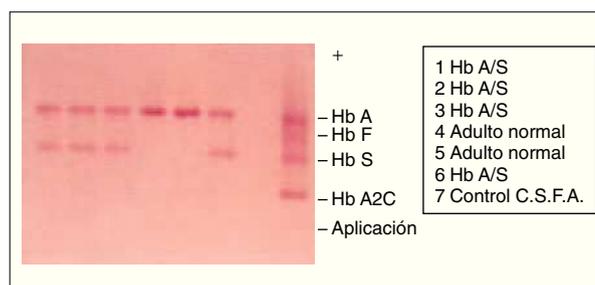


Figura 2. Estudio electroforético.

Correspondencia: Dra. B. Carro Alonso.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Universitario Lozano Blesa.
Avda. San Juan Bosco, 15. 50009 Zaragoza. España.
Correo electrónico: beacarro@seram.org

BIBLIOGRAFÍA

- Ortega Aramburu JJ. Sickle-cell anemia: An emerging disease in Spain. *An Pediatr (Barc)*. 2003;58:93-4.
- Schechter AN, Rodgers GP. Sickle cell anemia. Basic research reaches the clinic. *N Engl J Med*. 1995;332:1372-4.
- Potente G. Articular complications in sickle cell-thalassemia after childhood. Diagnostic problems. *Radiol Med (Torino)*. 1998;76:409-13.
- Casanova Matutano C, Blasco González L, Ruiz Soler G, Salvador Marín M, García Aguayo J. Drepanocytosis: Acute osteomyelitis due to *Salmonella* and bone infarct. Difficulties for diagnosis. *An Esp Pediatr*. 1997;46:495-8.
- Koren A, Garty I, Katzuni E. Bone infarction in children with sickle cell disease: Early diagnosis and differentiation from osteomyelitis. *Eur J Pediatr*. 1984;142:93-7.
- Marcos JR, Temesio N, Ruocco GG. A case of falciform anemia. *Arch Pediatr Urug*. 1962;33:371-6.