

Algunas consideraciones sobre la enfermedad de hematies falciformes en Venezuela

por

Dr. José Francisco Torrealba¹; **Dr. Angel Díaz Vázquez**²;
Dr. Ibrahim Reyes Rodríguez³; **Br. Domingo González**⁴;
Br. Ana Isabel Torrealba⁵.

Debemos recordar que fué el médico norteamericano J. B. HERRICK, el descubridor de la Anemia con hematíes falciformes en 1910. También es conocida esta enfermedad con los nombres de Anemia drepanocítica, Enfermedad de células falciformes o Enfermedad de Herrick.

La primera publicación que aparece en las Revistas venezolanas sobre esta Enfermedad, es una observación del médico curazoleño A. VAN DER SAR (1943) y trató de un caso en crisis hemolítica, en gestante (1). La enferma pudo salvarse en este embarazo, pero según nos comunicó personalmente el Dr. PH. H. HARTZ (2), quien trabajaba para esa época en Curazao, la enferma pereció en el siguiente embarazo.

Las primeras comprobaciones hechas en Venezuela son de CARBONELL Y GÓMEZ y datan del 1946 (3). Después los mismos (4) exploraron la región de Barlovento, en el Estado Miranda, donde abunda el elemento africano, casi puro y obtuvieron un 5% de portadores.

Así, se han sucedido las publicaciones y entre estas sobresalen las de POTENZA, IRAZÁBAL & BARNOLA (5) sobre un caso donde el estudio anatomopatológico, demostró serias lesiones en la meninges y centros nerviosos.

En seguida la de BARNOLA & QUINTERO (6) en la cual los autores insisten en la importancia quirúrgica de la enfermedad: cuadros abdo-

¹ Director del Centro de Investigaciones sobre Enfermedad de Chagas en S. Juan de los Morros; Profesor Honorario de la Facultad de Medicina de la Universidad de los Andes; "F.R.S.T.M.&H."

² Médico de la División de Malariología (Maracay) y adjunto al Centro de Investigaciones sobre Enfermedad de Chagas.

³ Jefe del Departamento de Radiología del "Hospital Guárico" en San Juan de los Morros.

⁴ Jefe del Laboratorio del "Hospital Guárico" de S. Juan de los Morros.

⁵ Estudiante de Odontología de la Universidad Central de Venezuela.

minales semejantes a un abdomen agudo llegando en uno de los casos a ser practicada laparatomía, afortunadamente sin consecuencias letales, porque debe tenerse presente que las intervenciones son gravísimas en estos pacientes; en otros casos, ulceraciones crónicas en las piernas; en otros, cuadros neurológicos por lesiones encefálicas.

En 1952 TORREALBA, J.F., TORREALBA, P.A. & RAMOS, Italia, aconsejados por BARNOLA, exploraron la región guariqueña y parte de Aragua. Buscan las células falciformes en 200 niños mestizos, después de éstasis sanguíneo de 5 minutos, en material recogido en la antigua Casa Hogar de San Juan de los Morros, en el Asilo San Antonio de la Villa, en niños de suburbios de San Juan de los Morros y de Zaraza. No pudieron hallar ningún examen positivo que indicase la tara falciforme o fase latente del mal. En el material de Zaraza, teñido al Giemsa, se halló dos láminas con glóbulos rojos ovales. Creemos se pecó de exámenes solamente en corto lapso y parte del material fué en extendidos hechos seguidamente después del éstasis.

En 1954, en el mismo San Juan de los Morros, el Dr. PINEDA (7), comprueba un caso en plena crisis hemolítica, en un niño de suburbios traído al "Hospital Guárico" con un cuadro semejando abdomen agudo y en el cual se indicó, aunque no se llevó a efecto, una operación por apendicitis. El enfermo fué tratado con transfusiones sanguíneas y cámara de oxígeno y pudo recuperarse de su crisis.

La enfermedad parece ser propia de la raza negra o de personas en las cuales existe este mestizaje. Se ha comprobado en pueblos del mediterraneo como Sicilia y Grecia. MARAÑÓN (8) advierte que se han comprobado casos en Dinamarca. En España parece ser rara, porque JIMENEZ DÍAZ (9) después de examinar varios miles de enfermos de manera exhaustiva dice no tener observaciones personales.

La enfermedad se presenta como constitucional y hereditaria. Parece presentarse en hijos de padres con iguales caracteres (homocigotes). Se puede decir que la verdadera causa no se conoce todavía. Los hematíes anormales, falciformes o sea en hoja de hoz, pierden sus cualidades químicas, como la alteración de la hemoglobina; biológicas y físicas, en especial su elasticidad. Por este último defecto no pueden atravesar los capilares y las arterias delgadas, formando allí grandes montones, trombosándolos. Esto explica las lesiones halladas en los órganos: centros nerviosos, hígado, bazo, riñones, arteria central de la retina etc. trombosis, edemas y necrosis. En el bazo se ha descrito desde 1923 (SYDENSTRICKER, RICH) citados por EDINGTON y HOLT y HOWLAND, una siderofibrosis que lo endurece y atrofia reduciéndolo en algunos casos a unos pocos gramos. Sobre estas lesiones ha insistido EDINGTON (10) en su reciente trabajo con 35 casos.

Las alteraciones en el esqueleto son frecuentes y en el cráneo aparece una alteración especial en la tabla externa, llamado por los autores de habla inglesa *hair on end sign* o signo del cepillo. Este signo también se encuentra en la anemia con hematíes en diana o anemia de Cooley o talasemia. Hay alteraciones frecuentes en los huesos cortos. Es muy demostrativa la observación de GELFAND (11).

La enfermedad se presenta con una fase crónica o de latencia y episodios agudos, caracterizados por una hemolisis intensa que hace bajar el número de glóbulos rojos a un millón y a 500.000, fiebre, hepa-



Gráfico n.º 1

N.º 1. — Fotografía del caso agudo. Sixto R.

tomegalia, esplenomegalia (si este órgano no está atrofiado), albuminuria, cilindruria, hematuria microscópica. Muchas veces este cuadro produce al muerte en convulsiones y coma.

El diagnóstico puede ser difícil, sobre todo sino se piensa en la enfermedad. Cuando las crisis se presentan desde la infancia, rara vez

los enfermitos llegan a adultos (HOLT & HOWLAND) (12). Las crisis son provocadas por infecciones o por intoxicaciones. Pueden presentarse en el embarazo y son de suma gravedad. De aquí la importancia de la enfermedad en obstetricia.

En los países donde hay sangre africana, dado lo fácil del examen, debieran buscarse los hematíes falciformes en las salas de Medicina, de Cirugía, de Pediatría y de Obstetricia, para evitar sorpresas que pueden ser fatales.

NUESTROS CASOS. — Nuestro material clínico se reduce a un caso agudo, en plena crisis hemolítica y a seis mas en latencia.

Caso agudo. — Niño Sixto R., de seis años de edad, natural del vecindario Las Caobas, Municipio Parapara, Distrito Roscio. Los padres lo traen el 13 de agosto a la consulta del Centro de Investigaciones sobre Enfermedad de Chagas, a dos de nosotros (T. y D.V.), con anemia intensa, cara inchada, fiebre en 39.º, sopor, pulso rápido, de acuerdo con la temperatura, muy reforzado el 2.º ruido, tensión arterial — 60/40, hígado grande (hepatomegalia) a tres traveses de dedo por debajo del reborde costal; bazo grande (esplenomegalia) n.º III de la Escala de Boyd. El borde anterior del órgano se palpa sumamente duro; los ganglios axilares muy aumentados; los inguinales mas aumentados todavía y ésto lo relacionamos con pequeñas ulceraciones muy infectadas en ambas piernas. Los dientes destruidos por caries.

El niño venía de casa con triatóminos y de un vecindario de mucho paludismo antes de la campaña con D.D.T.. Pensamos que podría ser un caso de paludismo o de chagas agudo. Nos llamó la atención lo doloroso del abdomen, sobre todo del epigastrio al hipocondrio derecho. La musculatura abdominal remedaba una defensa. Procedimos seguidamente a exámenes hematológicos: gotas gruesas, extendidos. Mientras se tenían estas preparaciones examinamos algunas en fresco para buscar tripanosomas. No pudimos comprobar parásitos pero sí muchos hematíes falciformes. Seguidamente procedimos a tomar nuevas preparaciones después de éstasis de 5 minutos. Entonces el número de hematíes falciformes se elevó como a un 75%. No quedaba duda de que estábamos en presencia de la Enfermedad de células falciformes (Bauer) de la anemia de Herrick, en su fase aguda, hemolítica. El examen de las gotas gruesas no reveló ni tripanosomas ni plasmodios. Como no podíamos apartar por completo la existencia de Enfermedad de Chagas crónica, porque el enfermito viene de chozas con triatóminos, alimentamos de él, varios *Rhodnius prolixus* para xenodiagnóstico.

Indiscutiblemente habíamos diagnosticado “La Enfermedad de las Máscaras”, no porque hubiéramos pensado en ella clínicamente, sino porque pensamos en otras enfermedades que necesitaban examen hematológico en seguida, es decir, se presentó con “la máscara” de enfermedades que urgen exámenes hematológicos: paludismo, enfermedad de Chagas y también pensamos que podría ser Kala-Azar, porque de un vecindario vecino a Las Caobas vino un caso de Kala-Azar, muchacho de 15 años, que es tratado en el “Hospital Guárico”, por el Dr. PINEDA.

Llevamos al enfermito al "Hospital Guárico" seguidamente y lo examinamos nuevamente con otros colegas MUGICA, ACOSTA, GUERRA MORA, PIETERS, TROCONIS. Se comprobó una gran retención de orina; la vejiga fué vaciada seguidamente. Uno de nosotros (GONZÁLEZ) jefe del Laboratorio de ese Instituto, procedió a hacer mas exámenes:

Contaje rojo 1.000.000; contaje blanco 59,900; hemoglobina 15% (2 gramos); segmentados 80%; linfocitos 10%; monocitos 4%; eosinófilos 1%; Bastón 2%; metamielocitos 3%.



Gráfico n.º 2

N.º 2. — Radiografía del cráneo de Sixto R. Se aprecian lesiones y muy especialmente el signo de *pelos erizados* o *hair on end*

Extendidos teñidos con Wright: hematíes falciformes, normoblastos ortocromáticos, hipocromia intensa, marcadas anisocitosis y poiquilocitosis.

Examen de orina: cualitativo. Albúmina positiva, glucosa negativa, pigmentos biliares positivo, urobilina positivo, sales biliares positivo, ácido diacético negativo, acetona negativo.

Sedimento urinario. Cristales de uratos amorfos, células epiteliales planas, uretrales, vesicales y pélvicas. Glóbulos de pus abundante, gló-

bulos blancos 5 x campo, cilindros hialinos y granulosos, glóbulos rojos abundantes. Bacterias móviles. Heces fecales: Necátor americano.

El enfermito se trata con transfusiones sanguíneas, vitaminas y cámara de oxígeno. La infección de las piernas y de las vías urinarias con Penicilina. El cuadro ha evolucionado favorablemente. Para el 30 de agosto ya los glóbulos rojos están en 2.200.000 y los leucocitos bajan a 11.000. El cuadro de gravedad se ha disipado pero persisten los signos de inflamación renal: cilindruria, albuminuria y hematuria microscópica, moderadas.



Gráfico n.º 3

N.º 3. — Radiografía del cráneo de Sixto R. Se aprecian mas lesiones.

Estudio radiológico. Uno de nosotros (I. R. R.), Radiólogo del "Hospital Guárico", practicó radiografías del cráneo, de perfil y de frente, de los huesos, de las piernas y de las manos. Radiografía del cráneo de los padres y un hermano.

El informe se resumió así:

Cráneo: discreta turricefalia; porosis particularmente en los parietales; hiperostosis frontal externa, de tipo eburnizante; hiperostosis pa-

rietal de tipo espiculado dando el signo de cabellos erizados — *hair on end* — de los autores de habla inglesa.



Gráfico n.º 4

N.º 4. — Radiografía del cráneo del padre de Sixto R. Caso latente. Con lesiones. Discreto signo de "pelos erizados" o *hair on end*.

Piernas y manos sin lesiones óseas actualmente.

Tanto en la radiografía craneal del padre de Sixto R. como en la de la madre, hay lesiones semejantes a las del hijo, aunque menos extensas

y estos no han sufrido ninguna crisis hemolítica, es decir, están en plena latencia. Esto quiere decir que la opinión de BAUER (citado por BARNOLA) es justa, no se trata de anemia de hematíes falciformes, sino de Enfermedad de hematíes falciformes, en la cual se producen lesiones aunque no haya habido nunca crisis hemolítica. Estos dos enfermos muestran el signo del *hair on end* muy aparente. Estas lesiones en los llamados casos latentes indica que la latencia no es verdadera, sino en cuanto a las crisis hemolíticas, porque las lesiones en los llamados casos en latencia, indican una enfermedad en marcha. Puede que en muchos de ellos nunca se presente la crisis hemolítica pero pueden presentarse otros cuadros morbosos; síndromes nerviosos, úlceras en las piernas, cardiopatías, artralgias pseudoreumáticas etc. Todo esto comunica importancia a esta enfermedad, todavía con misterios en cuanto a su etiología y patogenia.

Los seis casos crónicos de mal latente. — Tanto en el enfermito como en los familiares que fueron examinados, el color de la piel es bastante prieto. Fueron examinados el padre de 27 años, la madre de 25 años y un hermanito de 10 meses.

En los tres la sangre se tomó de un dedo después de éstasis sanguínea de 5 minutos. En las preparaciones rodeadas con parafina se comprobó en los tres, a pocos minutos de ser extraída la sangre, una gran cantidad de hematíes falciformes. Las preparaciones examinadas a las 24 horas mostraron una cantidad no menor de 70% de hematíes anormales. No queda duda de que la familia tiene la tara falciforme. En estos tres familiares del enfermito no hay signos de enfermedad sino la habitual desnutrición del campesino.

Nuevos exámenes de gente de color del poblado. — Uno de nosotros (ANA I. TORREALBA) procedió a examinar nuevamente personas de color del poblado y algunos pocos de otros lugares. La gota de sangre se extrajo después de 5 minutos de éstasis. Las preparaciones se examinaron cada seis horas y el último exámen se practicaba a las 24 horas.

Casi todo el material fué de suburbios de San Juan de los Morros. Los extraños al lugar fueron de Caracas, San Sebastián, La Guaira, Puerto Cabello, Valencia, El Sombrero, El Callao, Zaraza, Biscucuy, Quiriquire, El Pao de Barcelona, San José de Tizaados, Petare, Güiria, Maracay, Barinitas, Camatagua, Las Mercedes y de Delta Amacuro, una niña guaraúna. En un total de 154 muestras, examinadas pacientemente se pudo comprobar hematíes falciformes. El material se tomó preferentemente en niños de piel oscura. En este material hemático recogido en suburbios se comprobó tres casos de latencia en una misma familia, dos niñas y un niño, dos de ellos con abundantes hematíes falciformes. En total, con los anteriores, suman siete en 158 exámenes: 4,43%.

Para terminar estas breves consideraciones debemos citar dos comunicaciones orales: la del Dr. FERNANDO ROJAS MARROQUÍN, jefe del Laboratorio de la Unidad Sanitaria en San Juan de los Morros, quien

comunica que ha comprobado muchos portadores de células falciformes en sus miles de exámenes; y la del Dr. GOETZ MAEKELT, jefe del Laboratorio Central de Valencia, quien comunicó que había diagnosticado allí diez casos en crisis hemolíticas.

Agradecimientos. — Expresamos nuestra gratitud al Dr. CHEIN DAGGER, Director del "Hospital Guárico", por haber puesto gentilmente a la orden del enfermito todo lo necesario. A los Doctores: ANTONIO J. ACOSTA, GONZALO PIETERS OSÍO, SANTIAGO MUGICA NEIRA & HERNÁN TROCONIS ANGULO, por su colaboración como Médicos Residentes en la asistencia del enfermo.

Al Dr. EDUARDO GUERRA MORA por su colaboración como Jefe de la Sala de Clínica.

Al Dr. TULIO PINEDA por sus consejos de Hematólogo y de Pediatra.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. A. VAN DER SAR, 1943, Anemia con eritrocitos en forma de hoz, en gestante. *Rev. Polic.* Vol. XII n.º 68 : 1-12, Caracas.
2. PH. H. HARTZ, 1955, Comunicaciones orales.
3. L. M. CARBONELL & O. L. GOMEZ, 1946, Sicklemia en Venezuela. *Bol. Bibli. Inst. Med. Esp.* 1-56. Caracas.
4. GOMEZ, O. L. & L. M. CARBONELL, 1946, Drepanocitos en Venezuela. Resultados de las investigaciones en la zona costera de Barlovento. *Gac. Med.* Caracas. Abril-Junio.
5. L. POTENZA, J. IRAZÁBAL & J. BARNOLA D., 1951, Lesiones meningaencefálicas en un niño con anemia falciforme. *Arch. Vene. de Puer. y Pedia.* Vol. XV. Enero-Marzo, 43 : 68-76.
6. JOSÉ BARNOLA & H. QUINTERO UZCÁTEGUI, 1952, Enfermedad de células falciformes. Su interés en Cirugía Primera comunicación en Venezuela. Primer congreso Venezolano de Cirugía 12 a 16 de marzo 1952. Edit. Sucre. 7 pag. 5 graf. Caracas. Separata.
7. TULIO PINEDA, 1954, Sobre un caso de anemia a células falciformes. *Integralismo Sanitario* n.º 1 San Juan de los Morros.
8. GREGORIO MARAÑÓN, 1952, *Diagnóstico Etiológico.* Calpe. Madrid.
9. C. JIMENEZ DÍAZ, 1949, Lecciones de Patología Médica. Tomo IV, pag. 172. Madrid-Barcelona. Editorial Científica-Médica.
10. G. M. EDINGTON, 1955, The Patology of Sickle-cell Disease in West Africa. *Transactions of The Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene.* Vol. 49 n.º 3, mayo, pags. 253-267. Seis gráficas. Londres.
11. MICHAEL GELFAND, 1955, A case of Sickle-cell anaemie in an indigenous African child from mashanaland. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene.* Vol. 49, n.º 3, mayo. 5 pags. 3 gráficas. Londres.
12. L. E. HOLT & J. HOWLAND, 1943, Tratado Pediátrico. U.T.E.H.A. San Juan de los Morros, 2 de septiembre de 1955