

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

"ESFEROCITOSIS HEREDITARIA"

TESIS

Presentada a la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos

POR

EDGAR RODOLFO AGUILAR TELLEZ

En el acto de su Investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, Abril de 1981.

PLAN DE TESIS

- I INTRODUCCION
- II OBJETIVOS
- III MATERIAL Y METODOS
- IV REVISION DE LITERATURA.
 - a.- Anemias Hemolíticas, aspectos generales.
 - b.- Esferocitosis Hereditaria.
- V PRESENTACION DE CASO.
- VI ANEXOS
- VII REFERENCIAS.

I.- INTRODUCCION

La Esferocitosis, un tipo de anemia hemolítica crónica y congénita, definida con claridad desde el principio de siglo, frecuente en el norte de Europa, (1,2) prácticamente rara en nuestro medio, justifica la presentación de éste tema como trabajo de tesis.

Por las características de este padecimiento que en nuestro medio rural puede pasar desapercibido, ya que fácilmente puede interpretarse dentro del marco clínico de otros tipos de anemia o problemas de índole nutricional, que es lo que frecuentemente sucede en los servicios gratuitos de salud de nuestro país, es por lo tanto necesario enfatizar que para llegar al diagnóstico de esta enfermedad el primer paso es la sospecha del proceso hemolítico.

Por su relativa frecuencia, su sencillo diagnóstico y relativo fácil tratamiento, es de importancia para el médico general el conocimiento a fondo de este padecimiento. Su pronóstico va a depender de la erradicación de la causa extrínseca, (aunque persista el defecto intrínseco del eritrocito) (3), y siendo este un procedimiento que no necesita de cirugía especializada, se puede afirmar que en cualquier centro hospitalario del país se puede diagnosticar y tratar esta enfermedad.

II.- OBJETIVOS

GENERALES:

- a.- Dejar un antecedente de ESFEROCITOSIS HEREDITARIA para consulta y continuación de estudios posteriores.

ESPECIFICOS:

- a.- Proporcionar al lector una revisión de literatura lo más completa y actualizada posible.
- b.- Presentar un caso típico de Esferocitosis hereditaria, desde su diagnóstico hasta su tratamiento.
- c.- Demostrar como una enfermedad de este tipo puede ser diagnosticada y tratada en un medio hospitalario departamental.

III.- MATERIAL Y METODOS

Se reviso la Historia Clínica del primer paciente diagnosticado con esferocitosis hereditaria en el departamento de Medicina del Hospital Regional de Zacapa en el año de 1980. De la historia clínica se extractaron datos generales, antecedentes, revisión por sistemas, exámen físico, los nuevos datos para obtener el diagnóstico definitivo.

Para llegar al diagnóstico definitivo se dieron una serie de pasos, haciendo una correlación entre el método científico y el método clínico. El único paso no cumplido fue el de la experimentación.

Se reviso literatura de lo más reciente sobre anemias hemolíticas y especialmente de esferocitosis hereditaria tratando de incluir todos los aspectos relacionados a estos padecimientos.

Se incorpora a este trabajo una serie fotográfica de frotos periféricos para obtener una visión objetiva del esferocito.

V.- REVISION DE LITERATURA

1.- ANEMIA HEMOLITICA, aspectos generales:

Antes de adentrarnos a lo que trata puramente de Esferocitosis Hereditaria, presentamos un esquema general del amplio capítulo de las anemias hemolíticas para una mejor comprensión de lo revisado:

DEFINICION:

Las anemias hemolíticas se caracterizan por una destrucción acelerada de los globulos rojos, produciendo un acortamiento de la vida media de los eritrocitos. La vida media del eritrocito es de 120 días, llegando a reducir en algunos casos de 15 a 20 días.

La destrucción de los eritrocitos esta favorecida por la fagocitosis, la presencia de aglutininas, hemolisinas, lisis osmótica, factores mecánicos y secuestro con eritrostasis. Los defectos intrínsecos del metabolismo de las células rojas (principalmente en los desordenes hereditarios), los tres últimos mecanismos predisponen a su destrucción. (3,4).

CLASIFICACION DE LOS PADECIMIENTOS HEMOLITICOS

1.- DEFECTOS INTRINSECOS DEL ERITROCITO

A. CONGENITOS

1. Deficiencia hereditaria de enzimas de la vía EmbdenMeyerhof (glucólisis anaerobia)

- a. Quinasa de piruvato
- b. Isomerasa de triosafosfato
- c. Hexoquinasa
- d. Isomerasa de glucosafosfato
- e. Quinasa de fosfoglicerato
- f. Mutasa de 2,3 difosfoglicerato

2. Anomalidades de la vía oxidativa del fosfogluconato ("desviación hexosamonofosfato")

- a. Deficiencia de la deshidrogenasa de glucosa 6 - fosfato (tipo caucásico)
- b. Deficiencia de la reductasa de glutatión
- c. Deficiencia del glutatión reducido
- d. Deficiencia de peroxidasa de glutatión

3. Mecanismos desconocidos acompañados de:

- a. Porfiria Eritropoyética
- b. Cuerpos eritrocíticos de inclusión y pigmenturia (dipirroles)

4. Eliptosis hereditaria

- 5. Anormalidades cuantitativas en la síntesis de péptidos de la globina (hemoglobinopatías S. C. etc).
- 6. Anormalidades cuntitativas de la síntesis de péptidos de la globina (síndrome talasémicos).

B ADQUIRIDOS: deficiencia de vitamina B₁₂

II DEFECTO ERITROCITICO INTRINSECO MAS FACTOR EXTRAERITROCITICO

A. CONGENITO

- 1. Esferocitosis hereditaria (Bazo)
- 2. Deficiencia de deshidrogenasa de glucosa 6 fosfato (tipo "sensibilidad a la primaquina")
 - a. Ciertos farmacos: primaquina, pamaquina, nutrofurantoina, sustitutos de la vitamina K, sulfonamidas, acido para aminosalicilico, acido acetilsalicilico, naftaleno, sulfonas, fenacetina, acetanilida, probenecid.

b. Venosos vegetales: Vicia faba, fabismo.

B. ADQUIRIDOS

- 1. Hemoglobinuria paroxistica nocturna (plasma normal)

III FACTORES EXTRAERITROCITICOS

A. AGENTES EXTRAÑOS AL PACIENTE

1. Transfusión de eritrocitos incompatibles

a. Isoaglutininas anti-A anti-B

b. Isoaglutininas anti Rh, Kell, Duffy, etc. (reacciones transfusionales intragrupo)

2. Enfermedad hemolítica del recién nacido

3. Medicamentos y agentes químicos

a. Relacionados a la dosis: fenilhidracina - tolueno, dinitrotolueno, benceno, acetanilida, fenacetina, anilina, plomo arsina, metilcloruro.

b. Anemia inatunohemolítica secundaria debida a: tipo hapteno: penicilina; reacción "inocente" estibofén, quinidina, quinina, fenacetina, del tipo del alfa metil dopa.

4. Agente infecciosos

a. Paludismo (fiebre de aguas negras)

b. Bartonela (fiebre de Oroya)

c. Septicemia Clostridium Welchii, Vibrio Coma (cólera). pocas veces otros.

- d. Virus (neumonía atípica, mononucleosis infecciosa)

5. Agentes físicos

- a. Calor: quemaduras graves
- b. Traumatismo intravascular
 - i. Valvulopatía aórtica
 - ii. Prótesis valvulares
 - iii. Microangiopatía (hipertensión maligna, cáncer)
- c. Radiación gamma

6. Venenosos vegetales: aceite de ricino

7. Venenosos animales

- a. Veneno de serpiente (lecitinasa)
- b. Veneno de *Loxocles reclus* (araña parda)

B.B. PADECIMIENTOS QUE SE DESARROLLAN EN EL ORGANISMO, CON Y SIN "ANTICUERPOS" - DEMOSTRABLES

- 1. Anemias adquiridas hemolíticas e idiopáticas (con prueba de Coombs positiva)

- 2. Anemias hemolíticas secundarias o "sintomáticas" acompañadas:

- a. Enfermedad de Hodgkin
- b. Leucemia linfocítica crónica, linfosarcoma.
- c. Lupus eritematoso sistémico
- d. Carcinomatosis metastásica
- e. Sarcoidosis; mielofibrosis; metaplasia mieloide.
- f. Hepatopatías: tumores del ovario.
- g. Púrpura trombocitopénica trombótica.
- h. Necrosis renal cortical ("síndrome hemolítico-urémico")

- 3. Hemoglobinuria paroxística por frío.

(+) Factor extraeritrocítico, mostrado entre paréntesis (3,8)

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Las manifestaciones clínicas van a estar dadas de acuerdo a los siguientes factores:

- 1.- Velocidad de destrucción de las células rojas.
- 2.- El aumento de la producción de los eritrocitos por la médula -

ósea como mecanismo compensatorio.

- 3.- Capacidad del hígado para extraer del plasma la hiperbilirrubinemia resultante.
- 4.- De la concentración de haptoglobinas plasmáticas y la capacidad de fijación de la hemoglobina previniendo su salida por los riñones.
- 5.- La naturaleza del padecimiento que viene a producir un acortamiento de la vida corpuscular media.
- 6.- La aparición de complicaciones: Colestasis coledocolitiasis, ulceraciones en miembros inferiores, crisis hiporregenerativas secundarias principalmente a infecciones. (1,2,3).

La ictericia es el signo común de toda forma de anemia hemolítica y que va a variar desde las formas leves a severas.

La esplenomegalia es otro acompañante de hemólisis intravascular principalmente de evolución crónica, en algunos casos puede existir hepatomegalia.

Podemos encontrar todos los grados de anemia hemolítica, desde trastornos agudos fulminantes, hasta enfermedades de extremada benignidad y de muchos años de evolución.

La evolución de la anemia hemolítica, crónica sea hereditaria o adquirida, puede ser interrumpida por reac-

ciones agudas, (crisis hiporregenerativas), con depresión súbita de la eritropoyesis, que se va a manifestar con el aparecimiento o acentuación de la anemia, escalofríos, malestar general, dolor de cabeza y espalda, abdomen o miembros. El dolor abdominal puede ser tan severo, que se acompañe de rigidez de la musculatura abdominal y llegue a simular un abdomen quirúrgico. Puede existir además un color oscuro de la orina debido a los pigmentos biliares, pero además cuando la hemólisis es severa, se encuentra hemoglobina y metahemoglobina cuando se ha sobrepasado el umbral renal para la hemoglobina, que normalmente es de 100 a 150 mg. de hemoglobina por 100 ml. de plasma. Si la hemólisis es lo suficiente rápida y grave, aparece postración profunda y shock, acompañado de anuria oliguria e ictericia de instalación rápida. Otras manifestaciones de anemia de instalación rápida pueden presentarse como debilidad, palpitations, disnea, taquicardia, cianosis, cardiomegalia, soplos funcionales, vértigos y lipotimias. (1,2,3,11)

MANIFESTACIONES HEMATOLOGICAS:

Se puede manifestar en dos fases. La fase inicial caracterizada por la rápida destrucción de células rojas. La fase ulterior por regeneración sanguínea también rápida. Ambas etapas se superponen en especial, cuando el agente hemolítico actúa durante un período relativamente largo.

La anemia es moderada o acentuada, según la duración de la enfermedad, generalmente es del tipo normocítico, pero algunas veces es macrocítica, sobre todo el estadio de regeneración rápida por el aparecimiento de células inmaduras y reticulocitos, que tienden a ser de mayor tamaño que las células maduras. En los casos crónicos suelen encontrarse cifras del 10 al 15% de reticulocitos, 60% o más en los casos agudos. Se encuentra con frecuencia policromatofilia, eritrocitos nucleados, corpúsculos de -

Howell Jolly, anisocitosis, poiquilocitosis, células características de anemia falciforme y eliptosis.

De acuerdo a la gravedad de la hemolisis puede existir desviación a la izquierda en el hemtograma, siendo el reflejo de la actividad regenerativa de los glóbulos rojos. (2,3,11) Las plaquetas aumentan en número apareciendo formas extrañas y grandes. Puede haber leucopenia y trombocitopenia en la hemoglobinuria paroxística nocturna o por frío y algunas anemias hemolíticas con Coombs positivo. La médula ósea esta hiperplásica, no existen megaloblastos. (característica de la anemia perniciosa y otras anemias macrocíticas, a menos que haya deficiencia de ácido fólico).

La concentración de bilirrubina (predominantemente no conjugada) raramente es mayor de 8 mg. por 100 ml. de plasma. La ictericia hemolítica se ha considerado durante muchos años como acolúrica; se elimina poco o ninguna bilirrubina con la orina, a menos que esté perturbada la función hepática, o que esten obstruidas las vías biliares. (3,8,11)

PRUEBAS DIAGNOSTICAS

Dos son las fases a seguir para poder diagnosticar adecuadamente el proceso hemolítico. El primer paso sería el de la sospecha de la enfermedad, y para esto nos podemos guiar por los siguientes parámetros:

1.- Reticulocitosis de una semana o más de evolución sin alivio de la anemia.

- 2.- Reticulocitosis persistente en ausencia de anemia.
- 3.- Agravación rápida de la anemia, con reticulocitosis o sin ella.
- 4.- Ictericia acolúrica.
- 5.- Esplenomegalia sin causa clara en presencia de anemia.

La reticulosis en si no es causa de anemia, sino de manifestación de eritropoyesis acelerada. La ausencia de reticulocitos no es dato en contra de la destrucción de glubulos rojos; indicadores solamente que la eritropoyesis esta disminuida.

Midiendo el tiempo de supervivencia de los eritrocitos después de marcarlos con cromo radiactivo (Cr^{51}). La rápida desaparición de las células marcadas normales, de la circulación del paciente, señala la existencia de un mecanismo hemolítico extracorpúscular.

El segundo paso después de demostrar el proceso hemolítico es determinar la naturaleza del padecimiento y precisar su clasificación diagnóstica.

Pruebas específicas para diagnóstico de anemia hemolítica:

Solamente se hará mención de las diferentes pruebas existentes en la actualidad:

1.- PRUEBA DE LA FRAGILIDAD OSMOTICA:

Positiva en la Esferocitosis hereditaria; algunas veces en anemias hemolíticas autoinmunes si existen esferocitos "Adquiridos". Es negativa para otras formas de anemia hemolítica.

2.- AUTOHEMOLISIS:

Puede ser del tipo I si la adición de glucosa previene la hemólisis. Por ejemplo en la deficiencia de la glucosa 6 fosfatasa.

La reacción tipo II se logra con adición de ATP; - deficiencia de isomerasa de triosafosfato.

3.- PRUEBAS SEROLOGICAS:

HEMOLISINAS AL CALOR

HEMOLISINAS AL FRIO

HEMOLISIS EN SUERO ACIDIFICADO

COOMBS DIRECTO

COOMBS INDIRECTO

4.- PRUEBAS DE SUPERVIVENCIA DE LOS ERITROCITOS (3,4,11)

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO:

Los objetivos perseguidos al iniciar el tratamiento de estos procesos son:

1.- Disminuir la destrucción de los glóbulos rojos

2.- Aumentar la tasa de producción y liberación de los nuevos eritrocitos o ambos factores a la vez.

3.- Determinar la causa del proceso hemolítico y erradicarla en lo posible. En algunos casos se determina fácilmente el agente causal (sustancias químicas o parásitos), y el tratamiento va a ser específico.

En una crisis aguda de hemólisis se hace necesario tener al paciente hospitalizado, en reposo, vigilando el equilibrio de líquidos y electrolitos, aliviar el dolor, en ocasiones se hace necesario transfusiones masivas de sangre, cuando se corre el riesgo de colapso circulatorio y muerte. Debe tomarse todas las medidas y precauciones al tipificar los grupos sanguíneos y al realizar las pruebas cruzadas.

En los casos de anemia hemolítica adquirida, y principalmente las caracterizadas por presencia de anticuerpos, los esteroides controlan rápida y eficazmente la crisis. Es igualmente eficaz al efectuar transfusiones pues disminuye el riesgo reacción. Se recomienda el uso de prednisona a la dosis de 40 mg. al día por vía oral, metilprednisona o dexametasona por vía intravenosa. No se recomienda el uso de Hidrocortisona por la retención de sales. La dosis se disminuye porgresivamente después de haber sacado al paciente de la crisis, dejandose de administrar algunas semanas después, aunque se han reportado casos en los que en tratamiento se mantiene por años. (11)

2. ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

SINONIMOS: Icteria crónica acolúrica
Anemia Esferocítica
Ictericia crónica familiar
Ictericia hemolítica familiar o congénita.

DEFINICION:

Enfermedad familiar y hereditaria que se caracteriza por un grado variable de anemia hemolítica e ictericia, presencia de esferocitos y un aumento de la fragilidad osmótica de los eritrocitos. Considerada actualmente dentro del grupo de anemias hemolíticas con un defecto intrínseco del eritrocito más un factor extraeritrocítico. (1,2,11)

ETIOLOGIA:

Este trastorno se hereda como rasgo autosómico dominante. Se ha descubierto en muchas poblaciones, aunque la mayor parte de los casos ocurren en sujetos de raza blanca, sobre todo los descendientes de nativos del norte de Europa. En estas poblaciones la frecuencia se ha calculado en 200 a 300 por millón. (1,2,11)

PATOGENIA:

Los caracteres más destacados de la fisiopatología de la Esferocitosis Hereditaria son estos:

- 1) Presencia de un defecto eritrocítico intrínseco, la membrana del glóbulo rojo.

- 2) El hecho de que se necesite el bazo para la destrucción excesiva de eritrocitos.

La membrana de la célula roja en esta enfermedad es menos deformable y más permeable al ingreso del ion sodio que la membrana de los glóbulos rojos normales. Conforme ingresan cantidades elevadas de sodio a la célula, el mecanismo de la ATPasa es estimulado, aumentando la velocidad de ingreso al sodio, requiriendo al mismo tiempo un incremento de energía para la repleción del ATP. A consecuencia de la disminución del área de superficie del eritrocito y su capacidad disminuida de cambiar de forma es atrapado en el bazo, en donde participan otros medios para su destrucción. Se aplica aquí el término de eritrostasis y que se puede definir como el proceso por el cual los eritrocitos están sujetos o tienen acceso libre a plasma reciente. La eritrostasis en los sinusoides del bazo produce una depresión de glucosa y otros sustratos que proporcionan energía. La presión parcial de oxígeno y el pH relativamente bajos en el interior de la pulpa esplénica hacen que haya menos ATP. La célula en este momento es incapaz de deshacerse del exceso de agua y sodio intracelular, produciéndose la hemólisis; semejante a la prueba de la hemólisis osmótica. La célula esferocítica pierde líquido y probablemente proteína de la superficie de su membrana cuando atraviezan los cordones de Billroth dando como resultado células más rígidas y esféricas todavía. (3,4,5,6)

ANATOMIA PATOLOGICA:

El aumento masivo de volumen del bazo es más característico de la Esferocitosis Hereditaria que de las demás variantes de anemia hemolítica. Con frecuencia se encuentran bazos de 1000 a 1500 gms. El aumento de volumen depende de la congestión notable de los cordones de Billroth.

Se presenta metaplasia e hiperplasia de la médula ósea, según el grado de anemia y la intensidad de la hemólisis. Se encuentran depósitos de pigmento ferrico en el hígado, riñones, y aún en los ganglios linfáticos (3,7)

(±) peso normal del bazo: de 150 a 200 gms.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

La gravedad del padecimiento varia en distintos enfermos. En algunos se manifiesta poco después de nacer, y en la mayor parte en la vida adulta. La ictericia y la esplenomegalia son las manifestaciones más frecuentes. Durante muchos años se puede presentar ciertas palidez, en vez de ictericia franca. La anemia puede ser exacerbada por crisis de desglobulización que se caracteriza por fiebre, lasitud, palpitaciones, disnea y en ocasiones dolor intenso en abdomen, vómitos y anorexia, cuadro secundario a una supresión temporal o cesación de la hemopoyesis, desarrollandose rápidamente anemia. Estas crisis de hiporegeneración por lo regular son desencadenadas por infecciones o hemorragias agudas.

En ocasiones puede encontrarse anomalías dentales: incisivos superiores aparecen hipoplásicos y ectópicos, faltando en ocasiones los superiores y centrales. Puede encontrarse además una coloración amarillo-verdosa de los dientes (discromatodoncia). (10)

Puede existir el apareamiento de lesiones cutáneas (más frecuente en las extremidades) que culminan con úlceras indolentes y extensas en la cara interna de

la pierna, provocando algunas veces retracciones viciosas del pie en equino o equinovaro. Se cree sea secundario al aumento de la sedimentación intravascular en la circulación periférica. (7,10)

Es bastante raro observar anomalías congénitas del esqueleto, lo que Gansslen llama constitución hemolítica, mencionando los principales que son: Cráneo en torre, o redondo y grande, polidactilia, hipogenitalismo, hiperelasticidad articular, arcos cigomáticos prominentes, micrognatismo, etc. (10)

Radiológicamente puede observarse estriación y engrosamiento del frontal y parietal. La colelitiasis es una complicación frecuente y se presenta en un 30 a 60% de los pacientes, siendo rara antes de los 10 años de edad. (7,10)

La anemia puede ser de leve a muy intensa, generalmente es del tipo normocítico. La característica es la presencia de glóbulos rojos pequeños, sin palidez central (esferocitos), los leucocitos y plaquetas pueden ser normales en número o aumentados, presentando algunas veces desviación hacia la izquierda. Los reticulocitos se encuentran aumentados, constituyendo del 5 al 20% de los eritrocitos. (1,2,3,11)

El aumento de la fragilidad osmótica es la característica. (3,4,5,6) La hipirbilirrubinemia es del tipo indirecto, produciendo ictericia acolúrica, es decir ictericia sin bilirrubina en la orina. Hay aumento de urobilinógeno en heces y orina,

DIAGNOSTICO:

Los datos característicos son: Esplenomegalia, ictericia acolúrica, anemia de evolución crónica, esferocitosis, aumento de la fragilidad osmótica y de la autohemólisis que se inhibe por la admi

nistración previa de glucosa.

Para establecer el diagnóstico, hay que buscar anomalías similares en los parientes de los enfermos con esferocitosis, incluso cuando no hay historia de anemia, ictericia ni esplenomegalia. En algunos casos sólo las mediciones de la fragilidad osmótica con glóbulos rojos incubados dan resultados netamente anormales. Alrededor del 20 al 25% de los casos son esporádicos, probablemente como resultado de penetración incompleta de los padres o de ocurrencia de nuevos casos a través de mutación genética. - (4,5,6)

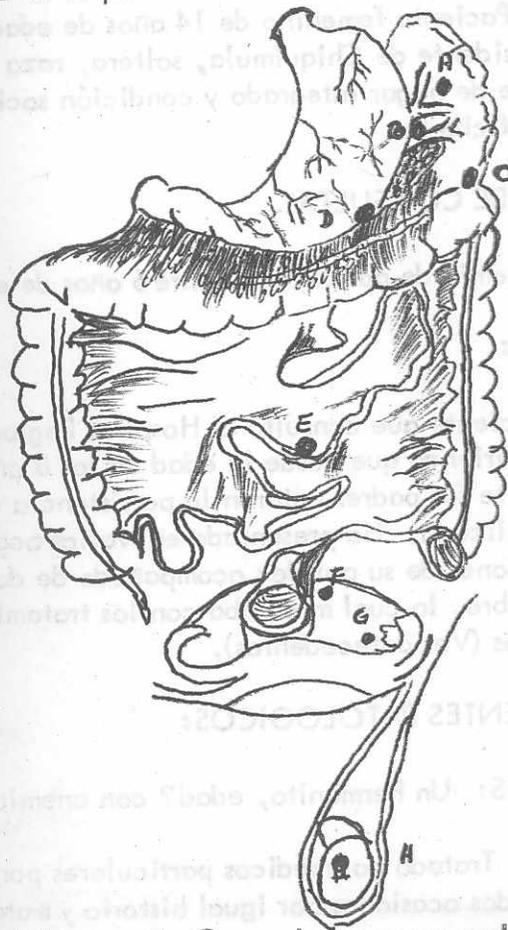
TRATAMIENTO:

La transfusión de glóbulos rojos anormales está indicada únicamente durante las crisis hiporregenerativas de la medula ósea. La esplenectomía es el tratamiento eficaz de la esferocitosis hereditaria, alargando la vida de los glóbulos rojos hasta valores normales. En enfermos muy jóvenes es prudente esperar hasta los tres o cuatro años de edad. Algunos autores piensan que una esplenectomía antes de los cuatro años de edad puede disponer a padecer infecciones. Está indicada la esplenectomía en todos los casos de esferocitosis, aún en los compensados por riesgo de crisis hiporregenerativas, anemia grave y colelitiasis con el consiguiente peligro de carcinoma de vesícula.

Con la esplenectomía se corrige la anemia, se disminuyen los reticulocitos circulantes y se eleva la hemoglobina a valores normales, se evita el desarrollo de hemocromatosis, complicación observada recientemente en pacientes de edad avanzada. La esplenectomía corrige solamente el factor extraeritrocítico de la enfermedad, mientras que per-

siste el defecto de la membrana del glóbulo rojo.

Durante la esplenectomía es importante tener en cuenta la posible existencia de bazoos accesorios, por lo que presentamos un esquema de la posible localización de dichos bazoos: (8,9)



A. Hilio del bazo, B. Cerca de los vasos esplénicos y la cola del páncreas, C. Ligamento esplenocólico, D. Epiplón mayor, E. Mesenterio, F. Región presacra, G. Anexos, H. Peritesticular.

VI.- PRESENTACION DE CASO

DATOS GENERALES:

Historia Clínica No. 126886

E.M.D. Paciente femenino de 14 años de edad, originaria y residente de Chiquimula, soltera, raza ladina, procedente de hogar integrado y condición socio-económica deficiente.

MOTIVO DE CONSULTA:

Anemia de aproximadamente 6 años de evolución.

HISTORIA:

Paciente que consultó al Hospital Regional de Zacapa refiriendo que desde la edad de los 8 años aproximadamente sus padres notaron la persistencia de palidez generalizada. Ha presentado en varias ocasiones exacerbaciones de su palidez acompañado de dolor abdominal y fiebre, lo cual mejoraba con los tratamientos establecidos (Ver antecedentes).

ANTECEDENTES PATOLOGICOS:

FAMILIARES: Un hermanito, edad? con anemia y esplenomegalia.

MEDICOS: Tratado por médicos particulares por anemia. Ingreso en dos ocasiones por igual historia y tratado con transfusiones.

QUIRURGICOS Y TRAUMATICOS NEGATIVOS:

HABITOS: Normales

MANIAS: ninguna

REVISION POR SISTEMAS

PIEL Y FANERAS: palidez generalizada

CABEZA: conjuntivas levemente ictericas

CARDIOPULMONAR: negativo

GENITO URINARIO: negativo

GASTROINTESTINAL: leve dolor en hipocondrio izquierdo.

MUSCULOESQUELETICO: astenia, debilidad generalizada, adinamia

LINFATICO: negativo.

EXAMEN FISICO:

Paciente orientada en tiempo y espacio, conciente y colaboradora, Palidez pronunciada, delgada.

T.O. 37°C. F.C. 80/min. F.R. 20/min. P/A 110/70 Peso 84 Libras.

REFERENCIAS

- 1.- Beeson, P.B., McDermott, W. Tratado de Medicina Interna. 14a. Edición. México. Nueva Editorial Interamericana S.A. de C.V. 1977.
- 2.- Harrison. Medicina Interna. 4a. Edición México - La Prensa Médica Mexicana. 1973.
- 3.- Harris, J.W. and Kellemeier, R.W. The Reed Cell, Production, Metabolism, Destruction, Normal and Abnormal. Cambridge, Mass. Harvard University Press, 1970.
- 4.- Jacob, H.S., Dysfunction of the reed blood cell in hereditary spherocytosis Ann. Rev. Med. 20:41 -- 1969.
- 5.- Jacob, H.S. The Defective Reed Blood Cell in Hereditary Spherocytosis. Brit. J. Haemat. 14:99 -- 1968.
- 6.- Reed, C.F. and Swisher, S.N. Erythrocyte Lipid Loos in Hereditary Spherocytosis J. Clin. Invest. -- 45:777, 1966.
- 7.- Robbins, S.L. Patología Estructural y Funcional, 1a. Edición, México, Nueva Editorial Interamericana S.A. de C.V. 1975.
- 8.- Sabiston, D.C. Jr. Tratado de Patología Quirúrgica de Davis Christopher. 10a. Edición. México. Nueva Editorial Interamericana S.A. de C.V. 1974.

ANEXO

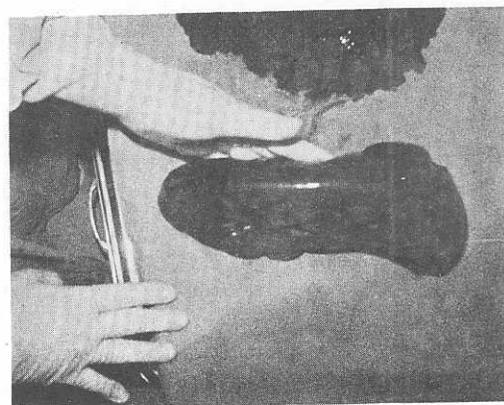


FOTO NO. 1.-

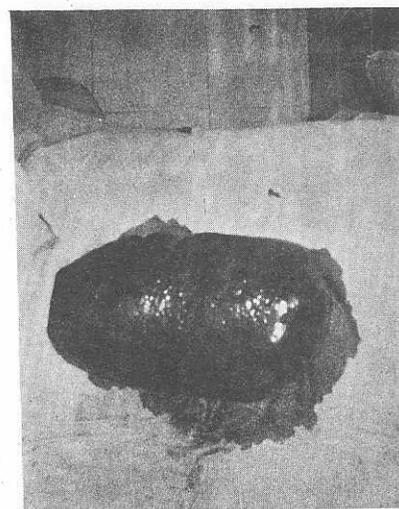


FOTO No. 2.

Frotis de sangre periférica en un paciente con Esferocitosis Hereditaria. Se advierten regular cantidad de esferocitos, que se presentan como falta de la zona pálida central. (Células pequeñas, redondas y oscuras).

ANEXO

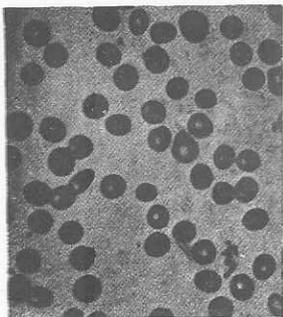


FOTO No. 3

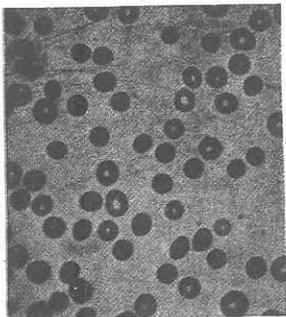


FOTO No. 4

Nótese la congestión y el aumento de volumen del bazo cuyo peso fué de 1300 gramos. (Pieza quirúrgica del paciente presentado en esta tesis).

- 9.- Schwart, S.I., Adams J.T. and Brauman, A.W. Splenec-
tomy for Hematologic Disorder, Curr. Probl. Surg. May-
1971.
- 10.- Suros, J. Semiología Médica y Técnica Exploratoria . -
6a. Edición Barcelona, España, Salvat Editores S.A. --
1978.
- 11.- Wintrobe, M.M. Hematología Clínica. 5a. Edición. Phi-
ladelphia, Lea & Febiger, 1967.

Br.


Edgar R. Aguilar Tellez.

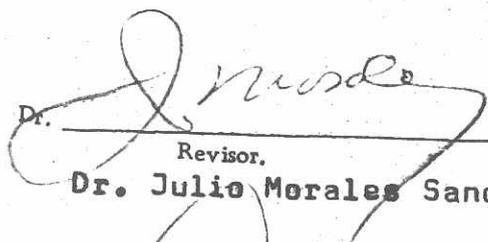


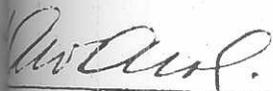
Asesor.

Ayau Milla.

Dr.

Revisor.


Dr. Julio Morales Sandoval

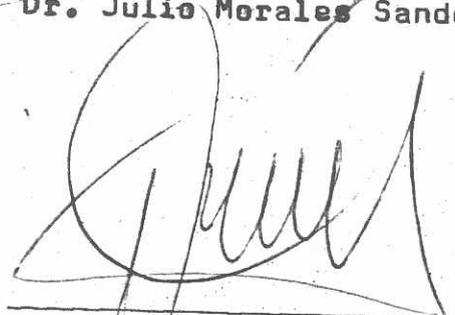


de Fase III

Carlos Waldheim.

Dr.

Secretario


Dr. Raúl A. Castillo R.

Dr.

Decano.


Dr. Rolando Castillo Montalvo.