

Sesión del 18 de mayo de 1961

ANEMIA HEMOLITICA CONSTITUCIONAL TIPO MINKOWSKI-CHAUFFARD Presentación de un caso clínico

Dra. S. WOESSNER-CASAS

Barcelona

Vamos a referirnos brevemente a la historia clínica de una niña afecta de ictericia hemolítica constitucional de tipo Minkowsky-Chauffard, presentando una serie de particularidades que comentaremos posteriormente.

Se trata de una niña de 10 años que ingresó en el Servicio del Dr. SALAGINABREDA del Hospital Municipal de Infecciosos en junio de 1959. Hacía diez días que presentaba fiebre alta de 39-40 grados, con gran postración y mal estado general, vómitos y acentuada palidez.

En los *antecedentes patológicos* cabe destacar un Kala-azar sufrido a los 8 años, comprobado por el hallazgo de leishmanias en el producto de la punción esternal. Fué en este momento cuando el facultativo descubrió por primera vez en la paciente la existencia de una esplenomegalia, que lógicamente se relacionó con la leishmaniosis. Sometida a un tratamiento antimonial correcto, curó de su afección, pero la esplenomegalia, si bien se redujo, no llegó a desaparecer. A partir de entonces, los padres explican que la niña ha presentado en tres o cuatro ocasiones un color icterico de piel y mucosas, coincidiendo con algún esfuerzo físico o enfriamiento.

La *exploración* en el momento de su ingreso es la siguiente: Intensa palidez de piel y mucosas. La palidez no es cérea, sino de tonalidad citrina, con conjuntivas subictéricas. Ausencia de prurito y de bradicardia. Aparatos circulatorio, respiratorio y nervioso sin particularidades dignas de mención. En la palpación del abdomen se ofrecía una esplenomegalia de seis traveses de dedo por debajo del reborde costal. Discreta hepatomegalia, algo dolorosa. A los dos días de su ingreso presentó un episodio doloroso de tipo cólico localizado en epigastrio e hipocondrio derechos, con irradiación hacia el hombro derecho, que cedió con la aplicación de calor local y espasmolíticos. La ictericia se acentuó y la orina fué colúrica.

El laboratorio nos dió los siguientes datos: Velocidad de sedimentación glo-

bular, 33 mm. a la primera hora y 65 mm. a la segunda hora. Recuento de hematíes, 1.860.000/mm³. Hemoglobina, 45 por ciento. Valor globular, 1'2. Reticulocitos, 110 por mil hematíes. Recuento de leucocitos, 20.000/mm³. Fórmula leucocitaria: eosinófilos, 0 por ciento; basófilos, 1 por ciento; cayados, 15 por ciento; segmentados, 65 por ciento; linfocitos, 14 por ciento; monocitos, 5 por ciento.

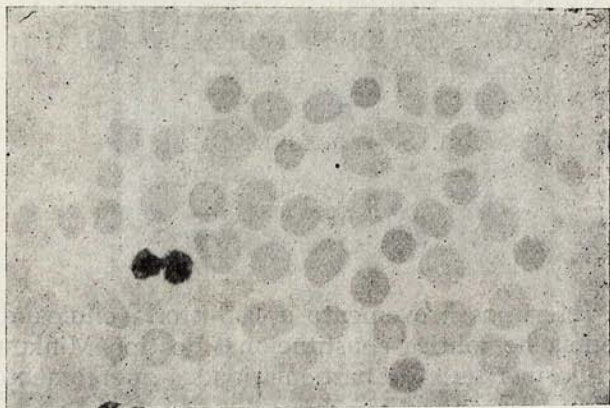


Fig. 1. — Extensión de sangre en donde se aprecian varios microesferocitos.

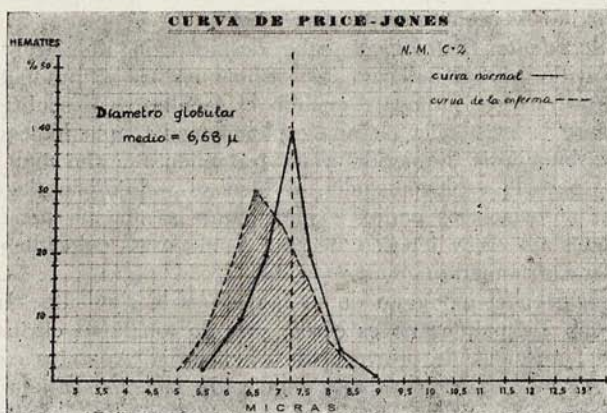


Fig. 2. — Curva de Price-Jones.

Se prestó especial atención en la búsqueda de elementos atípicos, que no se hallaron, con lo cual descartamos en principio una leucosis aguda, afección que se sospechó en el momento de su ingreso.

Al examinar la morfología de la serie roja en la extensión de sangre periférica, observamos una acentuada microesferocitosis (fig. 1). Efectuamos un estudio biométrico determinando la curva de Price-Jones (fig. 2), correspondiendo el diámetro regular medio a 6'68 micras.

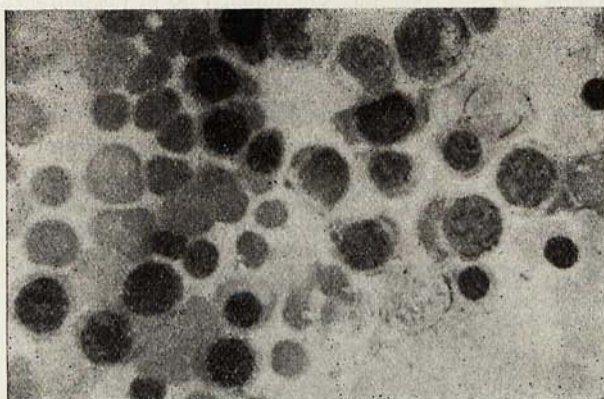


Fig. 3. — Medula ósea. Hiperplasia eritroblástica.

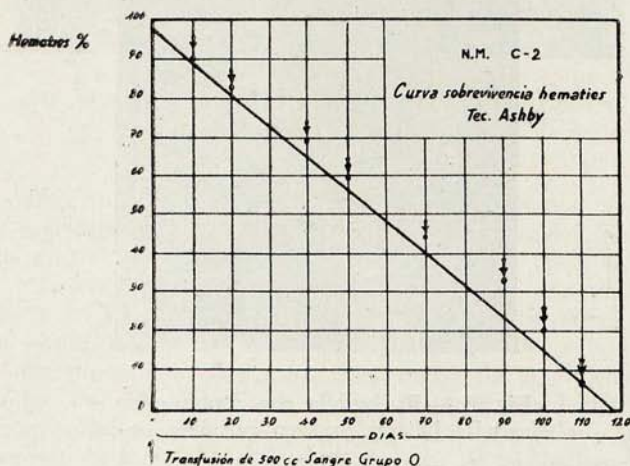


Fig. 4. — Curva de sobrevivencia de los hematíes.

Por punción esternal se registró una intensa hiperplasia de la serie roja que importaba aproximadamente un 65 por ciento de la totalidad celular. Ausencia de bloqueo de maduración, observándose abundantes eritroblastos ortocromáticos, lo cual es característico de los procesos hemolíticos. La serie blanca era

normal; asimismo lo era la serie megacariocítica y reticulohistiocitaria. Ausencia de parásitos. En la fig. 3 se aprecia la intensa hiperplasia medular roja.

Pensando ya en un proceso hemolítico, por los datos hasta ahora obtenidos, se solicitaron los siguientes exámenes: bilirrubinemia retardada, 4'8 u. Van den Berg. Proteinograma obtenido por fraccionamiento salino: proteínas totales, 69'60 g. por mil; albúmina, 49'28 g. por mil; globulina, 7'85 g. por mil; globulina, 12'47 g. por mil.

Las pruebas de detección de anticuerpos nos dieron los siguientes resultados: crioaglutininas, negativas; criohemolisinas, negativas; test de *Ham*, negativo; *Coombs* directo e indirecto, negativo; resistencia globular inicial a 7 por mil de ClNa, total a 3 por mil de ClNa; fragilidad de incubación muy aumentada, observándose ya hemólisis a las 12 horas.

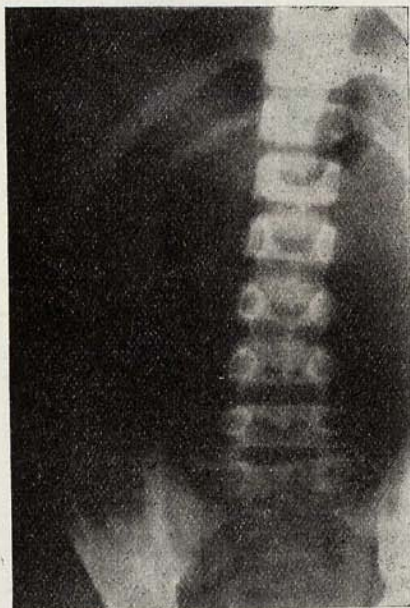


Fig. 5. — Radiografía con contraste de las vías biliares. Imagen calcuosa vesical.

La curva de sobrevivencia de los hematíes determinada según la técnica de *Ashby* (fig. 4) nos demuestra que se trata de una anemia hemolítica eritropática y no seropática, ya que los hematíes normales inyectados a la paciente presentan una sobrevivencia normal de aproximadamente 120 días, de lo cual se deduce que en el suero de la enferma no existe ningún anticuerpo capaz de destruirlos.

En *orina*: se encontró urobilinuria constante y en alguna ocasión fueron también positivos los pigmentos biliares.

Debido a las molestias en hipocondrio derecho, practicamos una radiografía de vías biliares con medio de contraste (fig. 5). Se aprecian claramente imágenes calcúlosas de bilirrubinato cálcico.

Establecido ya el diagnóstico de anemia hemolítica constitucional tipo Minkowski-Chauffard, buscamos los antecedentes familiares. El padre presentaba una forma frustre, pues ha padecido varios episodios ictericos, y en el examen hematológico se descubrió el estigma de la microesferocitosis. La madre y un hermano de la niña fueron normales desde este punto de vista.

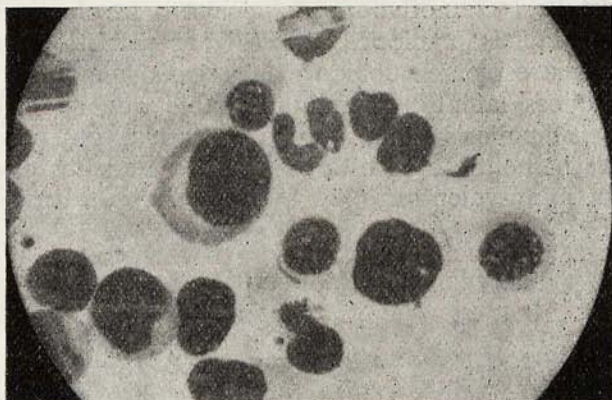


Fig. 6. — Frotis de pulpa esplénica. Intensa metaplasia mictóide.

Se remontó el estado general con transfusiones y tónicos, y en noviembre de 1959 fué esplenectomizada. El bazo presentaba un aspecto muy congestivo y pesaba 620 g. No existían bazos supernumerarios. En un frotis de la pulpa esplénica (fig. 6) se observaba intensa metaplasia mieloide, con un 28 por ciento de eritroblastos y un 10 por ciento de granulocitos inmaduros en el esplenograma.

El curso postoperatorio fué normal, dándosele el alta a las tres semanas.

Hicimos una primera revisión a los cinco meses de la esplenectomía y una última en octubre de 1960, o sea casi al año de practicada la intervención. Clínicamente sigue perfectamente bien, no volviendo a presentar más ictericias ni molestias dolorosas en hipocondrio derecho, a pesar de no haberse practicado la colecistectomía en un segundo tiempo.

El último análisis dió las siguientes cifras: Hematíes, 4.720.000/mm³. Hemoglobina, 90 por ciento. Valor globular, 0'9. Leucocitos, 11.700/mm³.

Con hemograma normal. Persiste la microesferocitosis. Bilirrubinemia retardada, 1 u. Van den Berg. Resistencia globular inicial a 6 por mil de ClNa; total, a 3 por mil de ClNa.



COMENTARIO. — La presente historia clínica se refiere a una niña que padeció una ictericia hemolítica constitucional de tipo Minkowsky-Chauffard, cuyo diagnóstico se hizo durante una crisis aguda de desglobulinización, o sea al sobrevenir una de las complicaciones clásicas de dicha enfermedad. Nos parece también interesante comentar la rareza de la formación de cálculos en la edad infantil; en el adulto, sin embargo, tal eventualidad se presenta en un 50 por ciento de los casos (según estadística de J. BERNARD y BESSIS). Finalmente, creemos curiosa la coincidencia en esta enferma de dos procesos patológicos de aparición sucesiva y en los cuales el signo clínico preponderante es la esplenomegalia: el Kala-azar y la ictericia hemolítica, lo cual nos explica *a posteriori* el motivo por el cual no involucionó totalmente la esplenomegalia leishmaniótica, puesto que persistió, como es natural, la hiperplasia esplénica debida a la anemia hemolítica constitucional hasta entonces latente. Es muy probable que en este caso haya actuado la leishmaniosis como espina irritativa, desencadenando las primeras crisis hemolíticas en esta niña cuyos hematíes eran ya constitucionalmente minusvalentes.