

INSTITUTO DE HEMATOLOGIA E INMUNOLOGIA

Alteraciones óseas en la hemoglobinopatía S

Por los Dres.: -----

MARTA SAGARRA VERANES*, EVA SVARCH** y PORFIRIO HERNANDEZ RAMIREZ***

Sagarrá Veranes, M. y otros. *Alteraciones óseas en la hemoglobinopatía S*. Rev Cub Med 26: 3, 1984.

Se estudiaron 82 casos de pacientes adultos (40 hombres y 42 mujeres) con anemia drepanocítica, que asistieron a la consulta externa del Instituto de Hematología e Inmunología en el período 1979-1981. En 34 enfermos el examen físico fue normal. La mayor parte de los enfermos en los cuales se encontró un acortamiento de los miembros inferiores, tenían necrosis aséptica de la cabeza del fémur. Los dos pacientes con derrame articular estaban asintomáticos y esta alteración fue un hallazgo fortuito al realizar el examen físico. En 34 enfermos (41,4%) el estudio radiológico fue normal. En el resto se encontraron una o más de las siguientes alteraciones: ensanchamiento del espacio intervertebral 26,8%, osteoporosis generalizada en huesos largos 47,5%, ensanchamiento del canal medular 43,9%, adelgazamiento de la cortical 43,9% y necrosis de la cabeza femoral 20,7%.

INTRODUCCION

En la anemia drepanocítica (AD), las alteraciones óseas son muy frecuentes y en general de gran valor diagnóstico. Los primeros estudios radiológicos realizados en esta enfermedad mostraron osteoporosis, adelgazamiento de la tabla externa del cráneo y aplastamiento de los cuerpos vertebrales.¹ Desde entonces, se han hecho muchos trabajos donde se describen las lesiones óseas que se presentan en la AD.^{1,2}

El objetivo de este trabajo es comunicar las alteraciones óseas encontradas en un grupo de pacientes con AD, estudiados en el Instituto de Hematología e Inmunología (IHI).

*Médico especialista de I grado en ortopedia del Instituto de Hematología e Inmunología.

** Médico especialista de I grado en pediatría. Investigadora titular, profesora auxiliar, jefa del servicio clínica de niños del Instituto de Hematología e Inmunología.

***Médico especialista de I grado en medicina interna. Investigador titular, subdirector de investigaciones del Instituto de Hematología e Inmunología.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron 82 casos de pacientes adultos (40 hombres y 42 mujeres) con AD, que asistían a la consulta externa del IHI durante el período de 1979-1980.

El diagnóstico de la AD se confirmó por electroforesis de hemoglobina y prueba de solubilidad.⁵ A todos los casos se les determinó hemoglobina y reticulocitos por las técnicas habituales.² A más de la mitad de los pacientes se les cuantificó hemoglobina fetal.

El estudio clínico incluyó un interrogatorio y un examen físico detallado. En todos los casos se realizó estudio radiológico de huesos largos, cráneo, cadera y columna vertebral.

RESULTADOS

La distribución por edad y sexo se presenta en el cuadro I.

Dos pacientes que tenían dolor lumbar muy frecuente, presentaban osteoporosis de la columna vertebral. De los 19 casos con necrosis aséptica de la cabeza del fémur solo nueve presentaban dolor en la cadera. El resto era asintomático.

Los hallazgos al examen físico se observan en el cuadro II. En 34 pacientes el examen físico fue normal. La mayor parte de los enfermos, en los que se apreció un acortamiento de los miembros inferiores, tenían necrosis aséptica de la cabeza del fémur. Los dos casos con derrame articular estaban asintomáticos y esta alteración fue un hallazgo fortuito al realizar el examen físico.

En el cuadro III se muestra la localización de las alteraciones radiológicas. En 48 pacientes se encontraron dos o más lesiones.

En el cuadro IV se detallan las lesiones encontradas en el cráneo, huesos largos y vértebras. En 36 pacientes se observó más de una de estas alteraciones. En 45 enfermos se observó combinación de lesiones de huesos largos. Un paciente presentó osteocondritis de la sínfisis del pubis y otro, esclerosis de la articulación coxo femoral.

CUADRO I

DISTRIBUCION Edad en años	DE LOS CASOS POR No. de pacientes		EDAD Y SEXO
	M	F	Total
15-20	10	3	13
21-25	8	10	18
26-30	7	9	16
30	15	20	35
Total	40	42	82

R.C.M.

CUADRO II

HALLAZGOS DE EXAMEN FISICO

	Pacientes	
	No.	%
Normal	34	41,4
Alteraciones		
Cráneo en torre	5	6,9
Cifosis dorsal	13	15,8
Acortamiento del miembro Inferior	18	21,9
Tibia en sable	10	12,2
Derrame articular en la rodilla	2	2,4
Total	48	58,5

CUADRO III

ALTERACIONES RADIOLOGICAS

Tipo de alteraciones	Pacientes	
	No.	%
Cráneo	24	29,2
Huesos largos	24	29,2
Huesos cortos	16	19,5
Vértebras	27	32,9
Caderas	17	20,7
Osteoporosis generalizada	10	12,2
Sin alteraciones	19	23,1

DISCUSION

En la AD las alteraciones óseas son muy frecuentes. Ellas se deben a dos hechos fundamentales: hiperplasia de la médula ósea como consecuencia de la anemia hemolítica crónica e infartos óseos producidos por la oclusión vascular por hematíes falciformes.

Los cambios producidos en los huesos largos por la hiperplasia de la médula ósea son: ensanchamiento del canal medular, adelgazamiento de la cortical,⁶⁻¹⁰ engrosamiento de la trabécula¹¹⁻¹² y osteoporosis.^{7,*}

CUADRO IV

ALTERACIONES OSEAS		
Tipo de alteración	No.	Pacientes %
Cráneo:		
Ensanchamiento del diploide	22	26,8
Osteoporosis granular de la región frontal parietal	2	2,4
Osteoporosis granular de la bóveda del cráneo	5	6,1
Hiperostosis frontal interna	2	2,4
Deformidad del cráneo en torre	5	6,1
Huesos largos:		
Osteoporosis generalizada	39	47,5
Ensanchamiento del canal medular	36	43,9
Adelgazamiento de la cortical	36	43,9
Necrosis de la cabeza femoral	17	20,7
Aumento de la densidad de la cabeza femoral	8	9,7
Infarto óseo en el extremo superior de ambas tibias	3	3,6
Periostitis	2	2,4
Osteomielitis	1	2,4
Esclerosis	1	1,2
Vértebras:		
Osteoporosis de los cuerpos vertebrales	6	7,3
Aplastamiento de los cuerpos vertebrales	4	4,8

Estas manifestaciones se van acentuando a medida que transcurre el tiempo por lo que se hacen más evidentes en el adulto y pueden inducir deformidades como: cráneo en torre, tibia en sable o cifosis y vértebras bicóncavas.

En el presente estudio las modificaciones más frecuentes en los huesos largos fueron: la osteoporosis generalizada, el ensanchamiento del canal medular y el adelgazamiento de la cortical.

Las alteraciones encontradas en el cráneo son: ensanchamiento del diploide, osteoporosis granular, cráneo en cepillo^{7,11,13,14} y adelgazamiento de la tabla externa en la región fronto-parietal.¹³⁻¹⁴ En relación con las variaciones encontradas en el cráneo, nuestros hallazgos coinciden con los de otros autores.¹ La alteración más frecuente fue el ensanchamiento del diploide. El cráneo en cepillo se encontró en muy pocos pacientes, como ya ha sido señalado.¹⁸

Los infartos óseos pueden producirse en el canal medular, en la cortical o en las epífisis proximales del húmero y fémur.^{7,13,14} En la fase aguda la lesión es osteolítica. Después aparecen zonas de esclerosis en el hueso afectado,^{8,11} reacción perióstica o periostitis,^{7,13} engrosamiento de la corteza con ensanchamiento del canal medular.

En nuestro trabajo las lesiones condicionadas por los infartos óseos se encontraron con poca frecuencia, lo que concuerda con otros estudios.^{13,14}

Las lesiones vertebrales son muy características. La deformidad en lente bicóncava no es muy frecuente, pero cuando ocurre es casi patognomónica.¹⁴

Los signos encontrados al examen físico en nuestros pacientes, son semejantes a los que se han descrito con anterioridad.¹³

La efusión articular ya ha sido comunicada en este tipo de paciente.^{6,18} Llama la atención, que nuestros casos eran asintomáticos. *Schvmeacher** ha sugerido que la oclusión vascular en la sinovial y en el tejido adyacente, puede producir un derrame no inflamatorio. En otros estudios realizados con radioisótopos, Alavi¹⁸ encontró una oclusión vascular en la médula adyacente a la articulación afectada y señaló que esta oclusión no siempre produce manifestaciones clínicas.

De acuerdo con nuestra investigación y con los datos comunicados en la literatura, consideramos que en los pacientes con AD es necesario realizar un estudio radiológico amplio, ya que existen muchas lesiones que pueden cursar sin manifestaciones clínicas. En este sentido, es importante el estudio periódico de la cadera, ya que es frecuente que exista una necrosis aséptica de la cabeza del fémur en un paciente asintomático, que no se detecta hasta un momento en el cual ya no es posible realizar tratamiento médico.

SUMMARY

Sagarra Veranes, M. et al. ***Bone alterations in the hemoglobinopathy S.*** Rev Cub Med 26: 3, 1984.

Eighty two adult patients (40 males and 42 women) with drepanocytic anemia, who attended to outpatient service at the Institute of Hematology and Immunology, during 1979-1981 period, were studied. In 34 patients physical examination was normal. Most of the patients to whom shortening of lower extremities was found, presented aseptic, necrosis of fémur head. Two patients with articular overflow were asymptomatics and the alteration was an accidental finding at physical examination. In 34 patients (41,4%) radiologic study was normal. In the remainder patients were found one or more of the following alterations: enlargement of diploé (26,8%), generalized osteoporosis in the large bones (47,5%), enlargement of medullary canal (43,9%), cortical slenderness (43,9%) and necrosis of fémur head (20,7%).

RÉSUMÉ

Sagarra Veranes, M. et al. ***Mtérations osseuses dans l'hémoglobinopathie S.*** Rev Cub Med 26: 3, 1984.

Les auteurs ont étudié 82 cas de patients adultes (40 hommes y 42 femmes) atteints d'anémie drépanocytaire, traités en consultation externe à l'Institut d'Hématologie et

d'immunologie pendant la période 1979-1981. Chez 34 malades l'examen physique a été normal. La plupart des malades chez lesquels on a constaté un raccourcissement des membres inférieurs, présentaient nécrose aseptique de la tête du fémur. Les deux patients avec épanchement articulaire étaient asymptomatiques, cette altération étant une trouvaille fortuite lors de réaliser l'examen physique. Chez 34 malades (41,4%) l'étude radiologique a été normale; chez le reste on a trouvé une ou plusieurs des altérations suivantes; épaissement c'u diploé 26,8%, ostéoporose généralisée des os longs 47,5%. épaissement du canal médullaire 43,9%, amincissement de la corticale 43,9% et nécrose de la tête fémorale 20,7%.

BIBLIOGRAFIA

1. . *Leivy, F. E.; T. G. Schuabe*: Abdominal crises in sickle cell anaemia. Am J Med Sci 183: 381, 1932.
2. *Betke, K. et al.*: Estimation of small percentages of fetal hemoglobin. Nature 188: 1877, 1959.
3. *Reynolds, J.*: Radiology manifestations of sickle cell hemoglobinopathy. Jama 288: 247, 1977.
4. *Nalbandian, Ft. M. et al.*: Dithionite tube test rapid inexpensive technique for the detection of sickle hemoglobins and monosickling hemoglobin. Clin Chem 17: 1028, 1971.
5. *Dacie, J. U.*: Hematología práctica. 2da. ed. Barcelona, Toray, 1965. P. 153.
6. *Schumeacher, H. R. et al.*: Arthropathy in sickle disease. Ann Intern Med 78: 203, 1973.
7. *Vázquez, B.; F. Conde*: Aspectos radiológicos de la sickleemia en los niños. Rev Cub Ped 46: 263, 1974.
8. *Roger, G. et al.*: Differential diagnosis of some simple osseous lesion associateí with sickle cell anaemia. Oral Surg 43: 538, 1977.
9. *García, W. et al.*: Estudio integral en 68 niños con anemia por hematías falciformes. Rev Cub Ped 52: 315, 1980.
10. *Golding, J. S. R.*: The bone changes in sickle cell anaemia. Ann Roy Coll Surg Engl 19: 296, 1956.
11. *David, Y. et al.*: Enfermedades metabólicas y hereditarias de huesos y articulaciones. Clin Med N Amer 49: 259, 1965.
12. *Middlelewis, J. H.; A. B. Raper*: Skeletal changes in the hemoglobinopathies. J Bone Joint Surg Amer 488: 693, 1966.
13. *Serjeant, G. R.*: The clinical features of sickle cell disease. Amsterdam, North. Alland, 1973. P. 165.
14. *Espinosa, L. R. et al.*: Joint manifestations of sickle cell disease. Medicine 53: 220, 1974.
15. *Crout, J. M. et al.*: Symptomatic joint effusion in sickle cell thalasemia disease. JAMA 235: 26, 1976.
16. *Sebes, J. L.; L. W. Diggs*: Radiographic changes of the skull in sickle cell anaemia. AJR 132: 373, 1979.
17. *Smithes, O.*: An improved procedure of starch electrophoresis. Further variation in the serum protein of normal Individual. Biochem J 71: 585, 1959.
18. *Alavi, A. et al.*: Bone marrow Sean evaluation of arthropathy in sickle cell disorders Arch Intern Med 136: 436, 1976.

Recibido: 24 de agosto de 1983.

Aprobado: 26 de junio de 1984.

Dra. *Marta Sagarra Veranes*.
 Instituto de Hematología e Inmunología.
 Apartado 8070.
 Ciudad de La Habana.