

NEFROPATIAS DE LA ANEMIA FALCIFORME, EN NIÑOS EN EL HOSPITAL DR. ROBERT REID CABRAL

* Dr. Ramón Acosta R ÷ Dra. Caridad C. Francisco Capellán
** Dr. Emilio Mena Castro ++ Dr. Arsenio Alberty Estrella Laureano
*** Dr. Manuel Guzmán ++ Dra. Amarilis Ramona Guzmán Pérez

Resumen

Se realizó un estudio prospectivo en 30 niños con Anemia Falciforme diagnosticados por electroforesis de hemoglobina, entre 9 meses y 15 años de edad, con una edad promedio de 7 años; 13 eran varones (43.3%) y 17 hembras (56.7%). La evaluación de la función renal mostró los siguientes resultados:

Ninguno de los 30 casos tenía elevación de los niveles séricos de creatinina, 20 de los niños (66.7%) mostraron la depuración endógena de la creatinina significativamente elevada, 3 de ellos (10%) tenían proteinuria ligera, 2 (6.6%) tenían poliuria. Ninguno presentó hematuria.

Anemia Falciforme

Nefropatías

Abstract

A prospective study was done in 30 children with Sickle Cell Anemia diagnosed by hemoglobin electrophoresis, between the ages of 9 months and 15 years, with an average of 7 years. 13 of them were male (43.3%) and 17 females (56.7%). The kidney function tests show the following results:

None of the 30 cases had elevation of the serum creatinine levels, 20 of them (66.7%) show

* Médico ayudante del departamento de Hemato-Oncología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo R.D.

** Jefe del departamento de Nefrología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral.

*** Médico ayudante del departamento de Nefrología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral

+ Médico Pediatra

++ Medicos Generales

the endogenous depuration of creatinine significantly elevated, 3 of them (10.0%) had mild proteinuria, 2 (6.6%) had poliuria. None had hematuria.

Sickel Cell Anemia

INTRODUCCION

La Anemia Falciforme es una enfermedad hereditaria, tipificada clinicamente por crisis recurrentes de trombosis, hemólisis, secuestro de líquidos o hipoplasia medular.

En nuestro medio, esta enfermedad es relativamente frecuente. La evolución a largo plazo de estos enfermos, puede poner en evidencia una serie de afecciones o síndromes nefrológicos, que en cierto modo pueden complicar los síntomas clínicos de la enfermedad y en muchos casos pueden poner en riesgo de muerte al paciente.

En el niño con Anemia Falciforme se han identificado varios síndromes nefrológicos entre los que se destacan el síndrome nefrótico, defecto de concentración y acidificación de orina, hematuria unilateral y otros. En ocasiones estas alteraciones pueden complicar aún más la condición clínica primaria, y en otras pueden ser factores desencadenantes de muerte en estos enfermos.

La presente investigación se llevó a cabo con el objetivo de evaluar los síndromes nefrológicos que aquejan a un grupo de niños con Anemia Falciforme, atendidos en la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

MATERIAL Y METODO

Se realizó un estudio prospectivo en treinta (30) niños con Anemia Falciforme que acudieron a la Clínica Dr. Robert Reid Cabral, en el periodo comprendido entre el 1ro de Noviembre 1989 al 1ro de Julio de 1990. El diagnóstico se estableció en base a los elementos clínicos y la demostración, mediante la electroforesis de Hemoglobina, de la presencia de más de un cincuenta por ciento (50%) de Hemoglobina S en la sangre del paciente.

En cada uno de estos niños se tomó:

Historia clínica completa, enfatizando en antecedentes, evolución, recurrencia de

Nephropaties

episodios, etc.

A todos se le realizó un examen físico completo.

Una vez identificado el paciente se procedió al análisis de los siguientes elementos para descartar algún tipo de alteración renal:

a) Medición de azoados en sangre (urea, creatinina).

b) Depuración endógena de creatinina

c) Medición del volumen de orina en 24 horas, para evaluar poliuria. Se consideró poliuria, cuando la emisión de orina fue mayor de 2000 ml / m² / S C / día, o > 100 ml / K / día.

d) En los casos de poliuria se realizó una prueba de concentración de orina, por el método clásico.

e) A los pacientes con proteinuria positiva, por Labastix, se le midió proteinuria de 12 horas. Se consideró proteinuria masiva los que emitieron más de 40 mg / h / m² / S C, moderada cuando emitían entre 4 y 40 mg / h / m² / S C y normales cuando la emisión de albúmina era inferior a 4 mg / h / m² / S C.

A los casos con proteinuria masiva se le midió colesterol total, electroforesis de proteínas y complemento (C 3).

f) A los pacientes con hematuria macro o microscópica se les practicó prueba de Addis para leucocituria, eritrocituria y evolución de la hematuria.

g) Finalmente se realizaron pruebas de acidificación en caso de que se observara acidosis metabólica sistémica o Ph urinario anormalmente elevado.

RESULTADOS

Se estudiaron un total de treinta (30) pacientes con Anemia Falciforme. La edad osciló entre 9 meses y 15 años, con promedio de 7 ± 4 años, 13 casos eran varones, 43.3% y 17 casos eran mujeres, 56.7%. La evaluación de la función renal mostró que ninguno de los 30, casos estudiados tenía elevación de los niveles séricos

CUADRO No 1

CREATININA SERICA, UREA Y VELOCIDAD DE FILTRACION GLOMERULAR, PROMEDIO Y DESV STANDARD, EN 30 NIÑOS CON ANEMIA FALCIFORME

	PROMEDIO	DESV STANDARD
Creatinina	0.55 mg/ dL	0.27
Urea	17.0 mg/ dL	9.8
V F G	310 ml/min/1.73 m ² /SC	257

de creatinina; el cuadro No 1 muestra los valores encontrados para creatinina, urea y V F G.

Los valores de V F G corresponden a 20 niños que se les estudió su depuración endógena de creatinina por el metodo clasico y por derivación, utilizando la formula Schwartz, encontrandose que estuvo significativamente elevada.

Los valores promedio de Hemoglobina fueron 8.0 ± 2.6 Gramos por dL.

CUADRO No 2

INTENSIDAD DE LA PROTEINURIA EN 30 NIÑOS CON ANEMIA FALCIFORME

	No DE CASOS	TASA EN %
< 4 mg/h/m ² /SC	27	90
4-40 mg/h/m ² /SC	3	10
> 40 mg/h/m ² /SC	0	0

En lo referente a la poliuria, encontramos que dos pacientes, 6.6%, tenían emisión de orina mayor de 2000 ml / m² / día; uno de estos niños tenía 3 años y otro 10. Vale la pena destacar que la prueba de concentración urinaria fue **anormal** en ambos casos.

La evaluación de la proteinuria mostró que 27 pacientes no mostraron proteinuria de significación y solo tres de ellos, (10%), exhibían proteinuria entre 4 y 40 mg / h / m² / S C. En ningún caso se encontró pproteoinuria masiva. Cuadro No 2.

En ninguno de nuestros casos logró evidenciarse hematuria, y en dos casos con eritrocituria de 5-6 eritrocitos / campo a seco fuerte en sedimento urinario, el conteo de Addis no mostró un contaje de eritrocitos superior a 500,000 en 12 horas.

DISCUSION

La Anemia Falciforme es una hemoglobinopatía transmitida con caracter autosómico recesivo y puede comprometer diferentes estructuras de la economía.

Las manifestaciones renales de esta enfermedad incluyen una variedad importante de alteraciones orgánicas y/o funcionales. En nuestro estudio observamos que 20 pacientes, o sea 66%, mostraron incremento de la velocidad de filtración glomerular; esta observación ha sido señalada por otros autores.

Este incremento en la velocidad de filtración glomerular, se ha asociado con el hallazgo en estos pacientes de glomérulos anormalmente grandes, aumento del flujo sanguíneo renal y congestión capilar glomerular. Se ha visto que la velocidad de filtración glomerular es significativamente mayor en pacientes jóvenes con Anemia Falciforme, cuando estos se comparan con controles sanos de la misma edad.

Por otra parte, se ha señalado que a medida que el paciente envejece, hay una tendencia a que la velocidad de filtración glomerular decline.

Otro de los trastornos funcionales descritos en los pacientes con anemia falciforme, son los trastornos de la capacidad de la concentración urinaria. En nuestro estudio, dos (2) pacientes presentaron poliuria y capacidad de concentración urinaria disminuida; se ha señalado que este defecto puede estar relacionado con la edad del individuo y la severidad de la enfermedad, sin embargo en nuestro estudio, uno de los pacientes tenía 3 años y el otro 10, lo que parece indicar que la edad no es un factor de significación.

Los mecanismos involucrados en la patogenia del defecto de concentración parecen implicar un funcionamiento anormal de la vasa recta que impediría la generación de un

gradiente osmolar a nivel de la medula renal, lo que limitaría la actividad normal del mecanismo de contracorriente. Al efecto, se han documentado diversas anomalías en la vasa recta de los riñones de los pacientes con Anemia Falciforme y es razonable suponer que estas alteraciones anatómicas interrumpen el mecanismo de contracorriente a nivel medular, impidiendo el desarrollo de un gradiente osmótico máximo.

Otro hallazgo descrito en la Anemia Falciforme es la proteinuria moderada, la cual no se consideró significativa para relacionarla con un síndrome nefrológico.

Experiencia de otros autores sugieren que los pacientes adolescentes y de más edad con Anemia Falciforme presentan ocasionalmente proteinuria importante con características similares a la observada en síndrome nefrótico.

Otros la asocian con algunos disturbios renales en que la patogénesis no está clara. Se ha señalado que la proteinuria es producida por unos de estos mecanismos:

Incremento de la permeabilidad efectiva de la pared del capilar glomerular.

Disminución de la reabsorción renal tubular de las proteínas plasmáticas o secreción de proteínas al fluido tubular desde el epitelio tubular renal.

A pesar de que la hematuria es un signo frecuente en los pacientes con drepanocitosis, en nuestra investigación no se logró evidenciar casos de hematuria. Se ha señalado que ha menudo la hematuria se asocia a congestión, hemorragias medulares focales, áreas de necrosis y cicatrización a nivel medular.

CONCLUSIONES

1- La evaluación de la función renal mostró, que ninguno de los casos estudiados tenían elevación de los niveles séricos de creatinina, siendo el valor promedio de 0.55 ± 0.27 mg/dL.

2- Los valores promedios de urea fueron de 17.0 ± 9.0 mg/dL, y los valores promedio de Hb fueron 8.0 ± 2.6 G/dL.

3-La depuración endógena de creatinina

fue significativamente elevada en 20 niños con un promedio de 310 ± 257 ml/min/1.73m² SC.

4- Dos pacientes, equivalentes a un 6.6% tenían emisión de orina mayor de 2000 ml/m² SC./día.

5- La elevación de la proteinuria mostró que solo 3 pacientes, equivalente a un 10%, exhibieron proteinuria moderada.

6- No logró evidenciarse hematuria, solo dos casos con eritrocituria de 5-6 eritrocitos/campo a seco fuerte en sedimento urinario. El recuento de Addis no mostró un conteo de eritrocitos superior a 500,000 en 12 horas.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- Santiago, Pedro J. (DR.) y col. Síndrome Drepanocíticos, detección neonatal para las hemoglobinopatías. Congreso de Pediatría, Caracas, 1987, pag 315.
- De Castro, Norman A. (DR.). Las hemoglobinopatías y su valor antropológico. La Anemia Falciforme. Anuario Científico, UCE, San Pedro de Macoris, R.D. 1984, Vol.9(9), pag 181-185.
- James, John A. Nefrourología Infantil. 2da edición, Salvat Editores S A, Barcelona, 1974, pag 307-309.
- Rapaport, Samuel I. Introducción a la Hematología. Salvat Editores S A, Barcelona, 1983, cap 5, pag 74-75.
- Abreu Diaz, Lidilia, et al. Hipostenuria en la Drepanocitosis. Rev Cub Ped 1981; 53(6): 461-68.
- Nelson, Waldo E et al. Capacidad de concentración urinaria. Nelson Tratado de Pediatría, 2da. Edición, 1986. Nueva Editorial Interamericana S A, de C.V. México, Tomo II, pag 1357.
- Rodríguez, Maritza et al. Nefropatías en la Anemia Falciforme. Revista Médica Dominicana 1983;43(1): 69-71.
- Papper, Salomón. Clinical Nephrology, 2da edición, Boston 1978, pag 307-309.
- Weatherall D J. Bone-marrow transplantation for Sickle-Cell Anemia. The Lancet 1988; Vol II August 6.
- Antonovych T T. Ultrastructural changes in glomeruli of patients with Sickle-Cell disease and Nephrotic Syndrome. Abstracts fifth annual meeting of the American Society of Nephrology, Washington 1971; pag. 3.
- Massry-Glasscock. Nefrología. Manifestaciones

- renales por Drepanocitosis. Editorial Médica Panamericana, 1985, Buenos Aires, Tomo I, pag 741-743
- Sinniah Roja et al. Renal Disease in blood discracias. American Society of Clinical Pathologist, Library of Congress cataloging in publication data, Chicago 1988; pag 199-205.
 - William G, Figueroa M A, et al. Sickle Cell Anemia Hematology. A. Wiley Medical Publication, New York, 1981; pag 28-29.
 - Menenghello R , Julio et al. Generalidades, clasificación y diagnóstico de las anemias. Pediatría , 3ra. Edición , Publicación Técnica Médica, L.T.D.A., Santiago de Chile, 1985, vol.II, cap.160, pag 1094.
 - Acosta Tiele, Nestor et al. Rasgo drepanocítico y muerte súbita. Revista Cubana de Pediatría 1980; 52:111.