

REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

VOLUMEN: 34 - No. 3

MAYO - JUNIO 1962

CIRCULACION: 8,400 EJEMPLARES

LA HABANA

Esplenectomía por microesferocitosis

Por los Doctores:
EMILIO ALEMÁN *
y AGUSTÍN MARGOLLES **

Motiva la publicación de este caso: en primer lugar el hecho de no hallarse reportado ninguno en la literatura pediátrica nacional y en segundo lugar por el interés que despierta el diagnóstico aplicando los conocimientos modernos de hematología y el éxito obtenido con el tratamiento quirúrgico.

La esferocitosis hereditaria (anemia hemolítica congénita, ictericia hemolítica congénita, ictericia acolúrica familiar, microesferocitosis congénita o esferocitosis constitucional de Minkowski-Chauffard) se caracteriza por gran destrucción de glóbulos rojos anormalmente conformados (esferocitos), heredándose el defecto globular como carácter dominante, considerándose antiguamente que la anemia hemolítica era más frecuente en los adultos jóvenes, pero

mediante estudio cuidadoso se pudo llegar a la conclusión de que suele presentarse también tanto en la segunda como en la primera infancia.

La patogenia de la esferocitosis de Minkowski-Chauffard se ha enriquecido, en el curso de los últimos años, con los trabajos de los bioquímicos que han demostrado anomalías de los hidratos de carbono intraeritrocitarios: la glucólisis está muy alterada, hallándose muy retardada la penetración del fósforo dentro del núcleo del ácido adenosintrifosfórico.

Es una enfermedad familiar que se manifiesta por crisis hemolíticas, lo más a menudo icterígenas, en el lactante y en el niño mayor.

La tara globular a menudo latente durante largo tiempo, no traducándose más que por una simple anemia, o una esplenomegalia aislada, o un retardo del crecimiento.

* Jefe de Clínica del Hospital Infantil "A. A. Aballí".

** Auxiliar de Servicio del Hospital Infantil "A. A. Aballí".

Cuando aparece el ictero, su naturaleza se revela por un bazo voluminoso frecuentemente duro y del cual se percibe su borde cortante, una anemia pronunciada con reticulocitosis elevada y, fenómeno primordial, la presencia de microsferocitos en la sangre.

La alteración constitucional esencial consiste en una distrofia del eritroblasto medular que conduce a una malformación de los eritrocitos. Los glóbulos rojos más típicos son pequeños, muy redondeados, casi esféricos, pero existen numerosas formas intermedias entre el microsferocito y el glóbulo rojo de forma discoide normal. El descenso de la resistencia globular, clásica desde Chau-

Esfereocitos (ictericia hemolítica)  1-1.5 u	Índice de color: aumentado
	Volumen: normal
	Diametro: aumentado
	Espesor: aumentado
	Fragilidad: aumentada
Normocitos 	Índice de color: 0.9-1.1
	Volumen: 80-90 u
	Diametro: 7.2-7.4 u
	Espesor: aprox. 2 u
	Fragilidad: 0.66-0.82 % CINA

ffard, no es la consecuencia de hemolisisas hipotéticas, sino de esta distrofia de los hematíes, cuyo promedio de vida se reduce a unos 15 días aproximadamente, resultando este tipo de hematíe hemolizado prematuramente, lo que origina la anemia.

Hay tal exceso de bilirrubina por la hemolisis casi constante que se encuentra no solamente una tasa elevada en la sangre, sino un aumento considerable de la estercobilina, y a veces concreciones de pigmentos en las vías biliares.

La enfermedad evoluciona por pousées o brotes, ocasionando cada crisis hemolítica una desglobulización más o menos importante y un aumento de la intensidad del ictero.

Estos niños lucen pequeños, esmirriados, siendo a veces verdaderos enanos.

Pueden presentarse hemorragias y la anemia puede sufrir una evolución grave.

Si las transfusiones son susceptibles de ayudar a la reparación sanguínea, la esplenectomía está formalmente indicada como regla de tratamiento, yendo seguida en general de una mejoría marcada, de un aumento de los hematíes, de una desaparición del ictero y de una puesta en marcha del crecimiento estatural y ponderal.

Caso clínico

Con antecedentes de haber nacido "amarillo" y de no haberse desvanecido nunca este color de su piel y mucosas, habiendo hecho crisis al año de edad esta amarillez con una anemia intensa, seguida de varias crisis de anemia, refiriendo que un año antes del ingreso tuvo 1,000,000 de hematíes y recientemente con motivo de un chequeo tuberculino-radiológico presentó una reducción hemática hasta 2,340,000, por lo que lo remiten a este hospital "Aballí" con el diagnóstico de ictero hemolítico congénito.

Es un niño de la raza blanca, de 10 años de edad, cuyos antecedentes familiares son los siguientes: los padres niegan lúes y T. B. El padre tuvo ictero. Dos hermanos mayores saludables.

Antecedentes prenatales y circunatales: durante el embarazo tuvo la madre varios episodios de diarrea. El parto fué eutócico. Nació con los "ojos amarillos", según la expresión materna.

Antecedentes post-natales: ictero neonatal que mejoró en los meses subsiguientes, pero volviendo a acentuarse al año de edad, presentando además anemia intensa. Luego tuvo acidosis.

Examen físico: piel y mucosas amarillas. Abdomen prominente.

Cabeza: conjuntivas amarillas, pálidas.

Cuello: algunas micro-poli-adenopatías.

Corazón: soplo sistólico, más intenso en mesocardio.

Abdomen: abultado, no se comprueba circulación colateral. El hígado rebasa 3 traveses de dedo el reborde costal. El bazo llega hasta 2 traveses de dedo de la escotadura iliaca. Se palpan las escotaduras del borde anterior de este órgano.

Exámenes complementarios:

Orina: trazas de albúmina.

Hemograma al ingreso: hematías: 1,800,000; leucocitos: 17,550; hemoglobina: 0,80%; Valor globular: 1; hematocrito: 10%; anisocromia, hipocromia, aniso-poikilocitosis, reticulocitos: 17% Diferencial: Stab. 2%, Eosinof. 5%, Seg. 56%, Linf. 35%, Mono. 2%.

Normoblastos: 11

Macroblastos: 1.2

Microblastos: 0.28

Conteo de plaquetas: 106,000

Resistencia globular: max. 0,9, Min. 0.59.

Química sanguínea:

Proteínas totales: 6,5 Gr.

Serina: 4,3 Gr.

Globulina: 2,2 Gr.

Urea: 30 mlgr. x 100 cc.

Colesterol 150 miligr. x 100 cc.

Glucosa: 100 miligr. x 100 cc.

Eritrosedimentación: 65.

Pruebas de suficiencia hepática:

Hanger: X

Timol: 5 U x ml.

Van den Bergh: T: 0,3 mlgr. x 100 cc.

D: 0,1 mlgr. x 100 cc.

I: 0,2 mlgr. x 100 cc.

Tiempo de protrombina: 15 seg. (Normal 14)

Coombs: negativo.

Rayos X:

Cráneo: no se observan lesiones óseas del cráneo.

Fémur y tibia: no se observan lesiones.

Esófago: no se observan várices esofágicas.

Espleno-portografía: el material de contraste se queda en el bazo en el punto inyectado, no pasando del sistema venoso. La placa practicada al bazo después de extraído muestra como el material de contraste estaba dentro del mismo.

Heces fecales: Quistes de Giardias, Necator y Tricocéfalos.

Mielograma (punción esternal):

Mieloblastos 0,5

Promielocitos 3,5

Mielocitos neutrófilos 4,0

Mielocitos eosinófilos 1,5

Mielocitos basófilos 0,0

Metamielocitos 8,5

Poli: neutrófilos 9,0

„ eosinófilos 1,0

„ basófilos 0,0

Linfocitos 4,0

Células plasmáticas 0,5

Monocitos 0,0

Células reticulares 0,0

Megacariocitos 0,0

Pronormoblastos 7,0

Normoblastos 60,0

No identificada 0,5

Total 100,0

Una anemia apreciable sin causa obvia en un niño de más de tres años de edad siempre debe ser una causa de alarma porque en este grupo etario las anemias nutricionales son raras y la idea de una enfermedad maligna, especialmente leucemia, o de un defecto hereditario de los glóbulos rojos, (sickle cell anemia, talassemia o esferocitosis congénita), nos viene de inmediato a la mente y por consiguiente la historia familiar detallada sobre estos puntos y la investigación del substratum racial nos puede conducir bastante lejos en cuanto a precisar el diagnóstico se refiere.

Uno de los problemas hematológicos más frecuentes entre los pacientes pediátricos lo constituye la anemia, pues son numerosos los factores que pueden producirla, consiguiéndose éxito en el tratamiento solamente en la medida en que se ataquen las causas fundamentales de la misma.

Cuando se usa el cocktail terapéutico se logra a menudo éxito debido a que suele incluir los ingredientes específicamente requeridos, como por ejemplo el hierro cuando la anemia es debida a déficit del mismo, pero esta práctica no es de ningún modo efectiva y no se recomienda ni desde el punto de vista médico ni del económico el suministrar a un paciente drogas u otras sustancias que aquél no requiera.

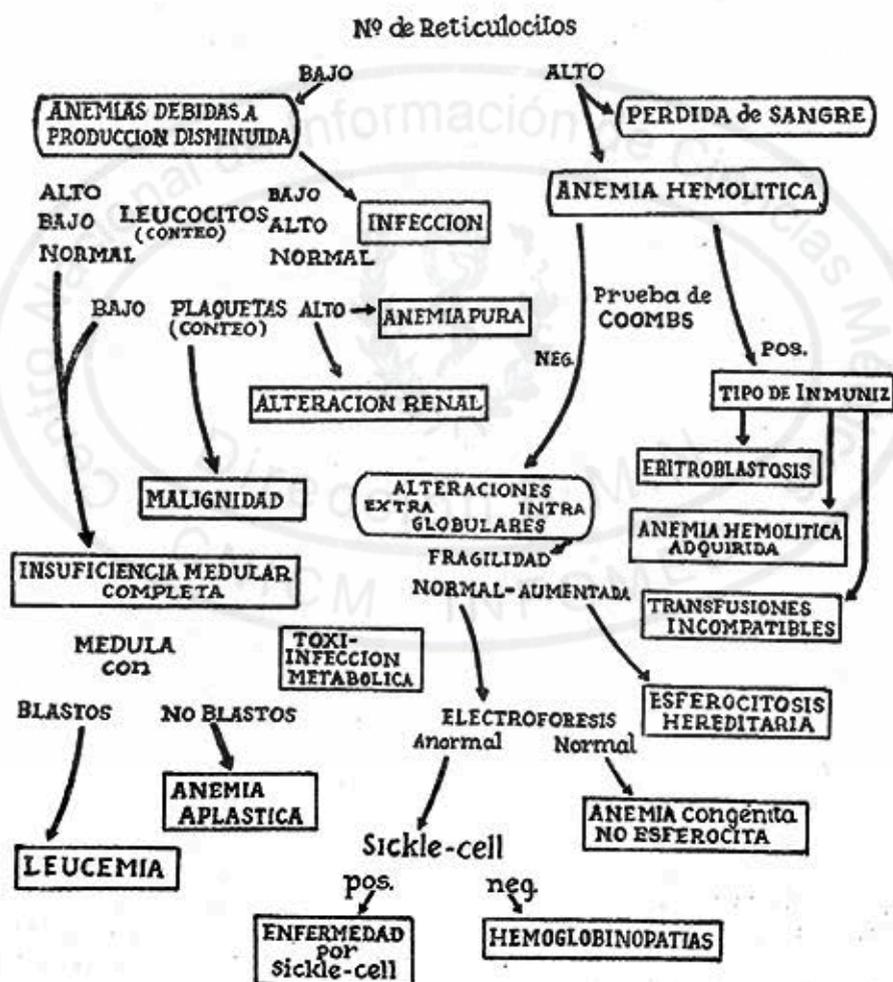
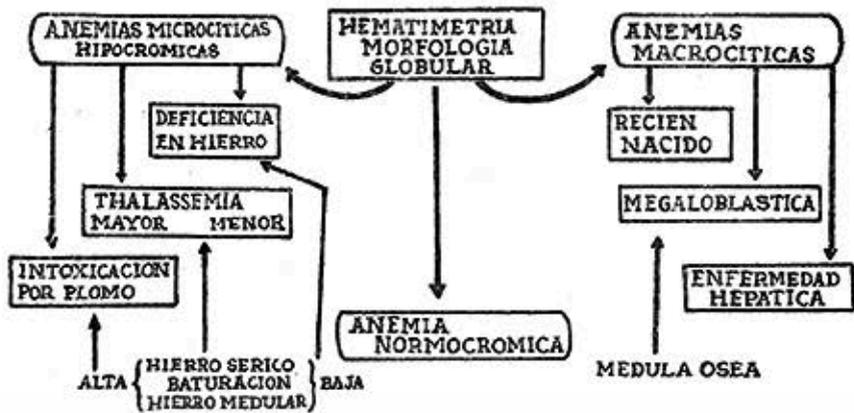
En el sentir de Zuelzer⁽¹⁾, el mayor peligro al no hacer un diagnóstico etiológico y por ende tratar adecuadamente al enfermo, reside en la demora en el establecimiento del tratamiento específico con el concurrente fracaso de las medidas terapéuticas empleadas al azar. Los efectos de la medicación antianémica son en general de una acción es-

pecífica estricta: la anemia por déficit de hierro responde de este modo dramáticamente frente al empleo del hierro terapéutico, no así otros tipos de anemia.

Los "golpes de hígado e hierro" son probablemente las formas terapéuticas menos útiles en pediatría a causa de que pocas veces un niño tiene déficit de los factores hematopoyéticos dependientes del hígado los que solo responden a cualquier tipo de extracto hepático, mientras por otra parte la cantidad de hierro suministrado en esta forma es mínima.

La esplenectomía, para señalar otro ejemplo, tiene casi siempre éxito en la esferocitosis congénita hereditaria, pero como regla solo ejerce muy poco efecto en la anemia hemolítica no esferocítica. Las preparaciones de vitamina K, adecuadamente utilizadas, tienen valor cuando hay tendencia a hemorragias por hipoprotrombinemia, pero son completamente inútiles en los casos de hemofilia o de púrpura trombopénica y cuando se inyectan pueden hasta ocasionar daño.

Hoy contamos para el diagnóstico además del clásico conteo de glóbulos y del examen de la extensión de sangre teñida por el Giemsa con los modernos tests de Coombs, la aspiración de la médula ósea (medulograma), la electroforesis, la dosificación del hierro y del cobre en el suero, las aglutininas en frío y las aglutininas calentadas, el tests de Schilling y el de Schum, la absorción de cromo o hierro radiactivo por los hematíes, la desnaturalización alcalina de la hemoglobina, la fragilidad mecánica de los eritrocitos y una serie de otros procedimientos.



Esquema de Zuelzer

La mayoría de los casos de anemia no requieren más de unos pocos tests, los cuales lógicamente aplicados, conducirían a, o confirmarían un diagnóstico correcto. El cuadro que presentamos, original del Dr. Wolf Zuelzer, que creemos de la mayor utilidad para representar los pasos lógicos para el diagnóstico en forma gráfica, el cual, aunque parece más complicado de lo que realmente es, permitirá con un poco de paciencia, logrará por medio de simple dicotomía determinar las posibilidades en casi todos los pasos.

El diagrama de Zuelzer se basa en el hecho de que en último término toda anemia resulta de una alteración del equilibrio normal que es el siguiente:

$$\frac{\text{Producción}}{\text{Destrucción}} = \frac{\text{pérdida de hematíes y de hemoglobina.}}{\text{de hemoglobina.}}$$

Si disminuye la producción o aumenta la destrucción, se aumentarán las pérdidas, aunque a veces los dos factores se combinan en la práctica, pero es posible usualmente determinar el proceso esencial y clasificar la anemia según se trate de disminución en la producción o de aumento en la destrucción. Hay que distinguir además entre la producción o el defecto en la producción tanto de los hematíes como de la hemoglobina separadamente, porque cuando la síntesis de la hemoglobina está retardada ya sea por falta de hierro o por otras razones, habrán entonces una microcitososis e hipocromasia.

Anemias normocrómicas y normocíticas

Aplicando a nuestro caso el esquema de Zuelzer y sabiendo por los datos morfológicos y hematimétricos que se

trata de una anemia normocrómica y normocítica, tendremos que el común denominador estará representado por el conteo de reticulocitos, elemento fácil de identificar en cualquier laboratorio: el número de reticulocitos indicará la extensión de la *actividad regenerativa* de la médula ósea, ya que siendo la anemia en sí un estímulo para el aumento de la regeneración y si la médula responde adecuadamente, habrá reticulocitosis periférica. La falta de reticulocitosis cuando se trata de una anemia permite clasificar la condición, de un modo general, como una insuficiencia de la médula ósea, debido a una baja producción de hematíes por una causa u otra. La reticulocitosis, por el contrario, indica de modo general que la médula ósea está respondiendo a un estímulo y por lo tanto que la causa de la anemia no es por inadecuada función medular, sino ya por pérdida sanguínea (hemorragia u otras causas) o por aumento patológico de la destrucción sanguínea.

Por lo tanto, el conteo de reticulocitos en este segundo paso resultará decisivo para determinar las siguientes fases del diagnóstico, dependiendo de si se trata de una anemia por baja producción o de un proceso hemolítico.

Anemia hemolítica

Las anemias hemolíticas pueden dividirse a su vez en anemias hemolíticas inmunes y todas las demás, como se indican aquí las combinaciones ocasionales y las complicaciones mutuas, usando para separar ambos grupos los métodos serológicos adecuados, especialmente el test de Coombs. Un test de Coombs po-

sitivo establece el diagnóstico de *enfermedad hemolítica del recién nacido*, siendo el test generalmente suficiente para hacer el diagnóstico de anemia hemolítica adquirida en niños de primera y segunda infancia (el cual es un diagnóstico incompleto hasta tanto no se haga una investigación exhaustiva para despistar casos ocultos tales como los linfomas). En raros casos un test de Coombs directo positivo en niños que han recibido varias transfusiones indican que se ha utilizado sangre incompatible.

En caso de una prueba de Coombs negativa tenemos que la investigación de un proceso hemolítico adquiere un nuevo aspecto. Tenemos ahora que determinar si se trata de un déficit congénito de los hematíes o no. Las anomalías de forma de los hematíes observados en las preparaciones húmedas o secas son en efecto de gran utilidad en esta fase del diagnóstico. La prueba de la *fragilidad de los hematíes* resulta entonces otra prueba de dicotomía: la fragilidad aumentada indica generalmente una *esferocitosis congénita*, y si es posible debe apoyarse este diagnóstico con el estudio de los padres y otros miembros de la familia.

Si la fragilidad resulta normal o disminuida deberemos considerar otras anomalías en cuanto a forma y otras alteraciones hereditarias del eritrocito. En este momento son elementos decisivos para el diagnóstico las preparaciones para observar sickle cells o el método de la electroforesis de la hemoglobina. Una preparación positiva de sickle cells y un patrón electroforético que demuestre el predominio de la hemo-

globina S, indican que se trata en este caso de una *enfermedad por sickle cell* en algunas de sus variantes. Las hemoglobinas C, D, E, G y la serie de combinaciones e intercambios recientemente descubiertas requieren un análisis electroforético, siendo el diagnóstico de una anemia hemolítica oscura incompleto en estos momentos sin los correspondientes estudios de electroforesis.

Cuando todos estos procedimientos hayan fracasado para descubrir la verdadera naturaleza de una anemia hemolítica, nos quedaremos con el poco satisfactorio residuo que comprende varios defectos congénitos no aparentes en las anomalías morfológicas y químicas que actualmente podemos determinar, condiciones tóxicas adquiridas, infecciosas o metabólicas, y ese vago grupo denominado genéricamente "hiper-esplenismo". Los antecedentes, los datos del examen físico y el juicio clínico pueden decidir el diagnóstico correcto en esta situación, pero frecuentemente se necesita la ayuda del especialista en la materia y aún así bastante a menudo no logramos avanzar nada, aunque afortunadamente este grupo de difícil diagnóstico se va reduciendo más cada día.

Establecido ya en nuestro caso el diagnóstico positivo de esferocitosis constitucional o hereditaria mediante la aplicación del esquema de Zuelzer, hagamos un breve estudio de conjunto de la afección según los conocimientos actuales.

En el sentido clásico, esta enfermedad no suele revelarse sino en el curso de la segunda infancia, de la adolescencia o hasta después de la adolescencia solamente, pero, sin embargo, la literatura

permite conocer varias observaciones auténticas en que el diagnóstico ha podido hacerse muy precozmente. Tilston⁽²⁾, en 1922, sugería ya que una enfermedad hemolítica congénita y familiar podía manifestarse por un íctero neonatal. Bernard⁽³⁾, estudiando un grupo familiar de 13 hermanos, encuentra, en 2 casos, un íctero neonatal a evolución prolongada. Newns⁽⁴⁾, entre 12 casos de esferocitosis constitucional, observa 6 veces un íctero neonatal. Y con ocasión de varios casos personales, Lelong⁽⁵⁾ y otros se dan al estudio de revisión de estas manifestaciones precoces de la enfermedad.

Estudio clínico.—La afección se revela en el niño mayorcito por un cuadro de *anemia*. El niño, cuyo desarrollo es mediocre, está pálido y el examen pone fácilmente en evidencia una *esplenomegalia* moderada.

A veces se asocian *anomalías del esqueleto*: el cráneo en forma de torre (turricéfalia). Otras anomalías pueden hallarse, aunque más raramente, tales como exoftalmos, epicantus, malformaciones del paladar, polidactilia, braquidactilia. El examen radiológico del cráneo puede ya mostrar un engrosamiento de la bóveda, delimitado sobre todo en el frontal y en los parietales, con una estriación en pelos de brocha.

El estudio *hematológico* revela una *anemia* moderada entre 3 y 4 millones, estrictamente normocrómica, sin anomalías leucocitarias ni plaquetarias. Los reticulocitos están aumentados: cifras comprendidas entre 5 y 20 por ciento son frecuentes, pero pueden pasar del 50 por ciento en el curso de las crisis de desglobulización. Se puede observar un cierto grado de policromatofilia y de normoblastos y microblastos ocasionales.

Este estudio va a revelar sobre todo las anomalías de los hematíes, pero a condición de que el examen se haga sobre los propios glóbulos del enfermo, es decir a distancia de las transfusiones; el diámetro medio de los hematíes se halla reducido; entre 5, 4 y 7 micras, con una mayoría de elementos cuyo diámetro se halla en la vecindad de las 6, 5 micras. Algunos pueden descender hasta 4 micras. Estos microcitos son de forma redondeada: la *microesferocitosis* es un signo capital de la enfermedad. El espesor del hematíe está aumentado (2,2 a 3,4 micras en lugar de 2, cifra hallada para los hematíes normales). El grado de la esferocitosis varía de un caso a otro. Segundo dato característico: la *fragilidad* de los hematíes en las soluciones hipotónicas está *aumentada*: la hemólisis es ya visible en soluciones relativamente poco hipotónicas (5 a 7 gr. por litro, a veces hasta por encima de 8 gr. por litro), y puede ser completa hasta el punto en que normalmente comienza (4, 5-4, 8), pero es la cifra de la hemólisis inicial la más importante a considerar. La autohemólisis de la sangre incubada a 37° se halla muy exagerada. El test de Coombs es negativo.

La bilirrubinemia indirecta está elevada, así como el hierro del suero.

El mielograma revela una hiperplasia eritoblástica (25 a 60%).

Encuesta familiar.—Este cuadro clínico y hematológico debe hacer evocar la enfermedad de Minkowski-Chauffard y debe conducir a una indagación familiar completa, y como que la tara se transmite con carácter dominante, será necesario examinar por lo menos a los

padres y hermanos del niño afecto: el interrogatorio busca la noción de episodios anémicos o ictericos, de litiasis vesicular. El examen clínico despierta una esplenomegalia inadvertida. Se hará finalmente un examen hematológico comprendiendo: número de hematíes, búsqueda de microsferocitos en la extensión de sangre, conteo de reticulocitos, estudio de la resistencia globular y podrá descubrirse así la tara en uno de los padres y a menudo en uno de los colaterales. Esta encuesta puede ser, sin embargo, negativa: la tara poco manifiesta en los padres pasa inadvertida, aparte de que una mutación puede hacerla aparecer.

En el recién nacido puede ser muy difícil de diagnosticar, ya que en este período de la vida la afección toma el aspecto de un ictero, lo más a menudo muy precoz, ocurriendo durante las primeras 24 horas de la vida, desde la duodécima hora a veces, manifestándose más raramente alrededor del 2º o 3er día. Por regla es un ictero intenso, muy diferente del llamado ictero fisiológico del recién nacido a término, siendo a veces de intensidad tal que puede imponerse una exsanguino transfusión, aún cuando se haya eliminado el diagnóstico de incompatibilidad materno-fetal que es el planteamiento inmediato más lógico en estos casos. En los casos más raros en que el ictero es discreto, rápidamente regresivo, no se piensa en el proceso de que nos ocupamos más que en el caso de conocerse la tara familiar. Al examen físico aparece que el hígado y el bazo están normales, haciéndose manifiesta la esplenomegalia al cabo de algún tiempo: varias semanas o meses.

Ante este cuadro de ictero neonatal resulta necesaria una doble encuesta: genética y hematológica.

La encuesta genética es de importancia considerable en el recién nacido, y debe ser realizada con el mayor cuidado: el diagnóstico no llegó a hacerse en un caso de Lelongo sino después del descubrimiento de la tara en dos primos lejanos del paciente, pero esta encuesta familiar puede ser negativa según ya hemos visto mientras, por el contrario, el hecho de haber antecedentes auténticos de enfermedad hemolítica constitucional no impone obligatoriamente su diagnóstico en el recién nacido icterico.

La encuesta hematológica debe ser asimismo realizada minuciosamente: la bilirrubinemia indirecta elevada prueba solamente la hemolisis. La anemia puede faltar inicialmente, en razón de la hiperactividad medular compensadora, hallando esta su traducción en una cifra elevada de eritroblastos medulares y en una eritroblastemia y una reticulocitemia altas. Es necesario apoyarse en la investigación de las anomalías morfológicas denunciadoras, la disminución de la resistencia globular, aunque todos estos elementos pueden faltar.

Este diagnóstico es, pues, difícil de establecer siendo necesario proceder por eliminación, excluyendo formalmente todas las causas habituales de ictericia neonatal. Se discutirá ante todo la posibilidad de una iso-inmunización por Rh: si el estudio de los grupos sanguíneos de la madre y del niño no permite excluirla, la negatividad de la prueba de Coombs la elimina. La incompatibilidad de grupo AB₀ es más difícil de descartar: afecta especialmente al primer vástago, manifestándose por un ictero a veces tardío (2o.-3er. día), acompañado de una esferocitosis y de una resistencia globular disminuida. Podrá

utilizarse la prueba de las conglutininas de Munk-Andersen. A veces una anemia con eritroblastosis es debida a hemorragias por *enfermedad hemorrágica del recién nacido*. En fin, a veces, en un prematuro, una anemia hemolítica con cuerpos de Heinz puede ser desencadenada por la administración de *vitamina K sintética*.

La *evolución* a largo plazo es variable: en la mayoría de los casos es poco ostensible, la anemia persiste moderada, el bazo es sensiblemente normal, el desarrollo del niño satisfactorio, aunque algunos casos evolucionan de modo severo: la anemia es grave, reproduciéndose rápidamente después de las transfusiones. Suele complicarse con la ocurrencia de *crisis frecuentes de desglobulización*, traducidas por fiebre, lasitud extrema, disnea y taquicardia; a veces por violentos dolores abdominales con vómitos y anorexia. Más que una exageración de la hemolisis, estas crisis serían debidas a una eritroblastosis aguda. A veces puede ocurrir que las crisis sobrevengan simultáneamente en varios miembros de la fratria afectada. En fin, la enfermedad repercute entonces gravemente sobre el desarrollo pondo-estatural.

La *esplenectomía* es el tratamiento de elección y eficaz de esta condición, pero tiene grandes inconvenientes cuando se trata de un lactante, no tanto por el riesgo quirúrgico o el peligro de una hiperplaquetosis post-operatoria sino por posibilidad frecuente de episodios infecciosos graves después de la intervención. En cambio, la intervención resulta formal en el niño mayor, cuando el diagnóstico está perfectamente esta-

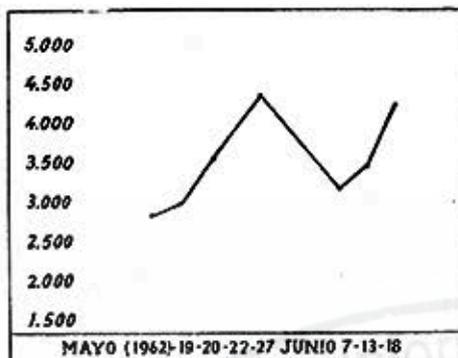
blecido, con el fin de evitar las crisis de desglobulización y su repercusión sobre el desarrollo del paciente; es decir que se evitará la misma solo antes de los 4 años de edad, de ser posible, no indicándose en el lactante más que en caso de urgencia ante una forma grave, con crisis de desglobulización frecuentes, sobre todo si no es posible mantener una vigilancia estricta del niño, como en el caso de que éste se halle lejos de un centro hospitalario donde se le puedan practicar las transfusiones necesarias, y en el caso de practicarse la esplenectomía se aconseja la utilización de antibióticos en todo proceso infeccioso que presente el paciente durante los dos años posteriores a la intervención, aún cuando aquel fuese benigno.

Las *transfusiones* son indispensables si la anemia es intensa, pero no es aconsejable prodigarlas muy frecuentemente.

La *exsanguinotransfusión* puede estar indicada en las formas *neonatales*, ante la posibilidad de que se establezca un íctero nuclear. Sus indicaciones, como en el caso de la insoimunización por Rh, descansan en la determinación de la tasa de bilirrubinemia, siendo la cifra de alarma la de 180 miligr. por litro, a predominio indirecto. Después del 40. día en el recién nacido de peso normal o al 60. día en el prematuro, las indicaciones son más discutibles.

A nuestro enfermo se le practica, pues, la esplenectomía en mayo 13 de 1957, por el cirujano del Hospital en esa época, Dr. Rogelio Barata, con resultado satisfactorio hasta el presente en que lo hemos visto en la consulta externa del Hospital.

La curva del recuento eritrocitario durante los días subsiguientes a la intervención la representamos gráficamente a continuación:



Resumen:

Presentamos este caso, primero en nuestra literatura, pediátrica, de un niño de 10 años de edad afecto de un proceso de anemia esferocítica, al cual se le practicó esplenectomía, encontrándose en perfecto estado de salud después de 5 años de intervenido.

Summary

We report the case of a ten years old boy showing the clinical picture of congenital hemolytic jaundice, splenectomized five years ago with satisfactory follow-up.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.—ZUELZER, WOLF W.: Diagnostic principles in Pediatric Hematology. *Ped. Clin. of N. A.* págs.: 347-356; Mayo, 1957.
- 2.—TILESTON, W.: *Medicine*, 1:355, 1922.
- 3.—BERNARD, J.: *Enciclopedia Medico-Chirurgical (Sang): Anemie hemolitique*; 9, 1959.
- 4.—NEWNS, G. H.: Acholuric jaundice in infancy. *Great Ormond Street Journal*; 1:32-36, 1951.
- 5.—LELONG, M. Y COL.: La forme ictérique néonatale de la maladie de Minkowski-Chauffard. *Arch. Franc. Pédiatr.*; 16: 577-598, 1959.