

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the University of San Carlos of Guatemala is a large circular emblem. It features a central figure of a man in a cap and robe, possibly a saint or scholar, with his hands clasped in prayer. Above him is a crown with a cross on top. To the left is a castle tower, and to the right is a rampant lion. Below the central figure is a knight on horseback, holding a lance. The knight is flanked by two figures in robes. The entire scene is set against a background of a mountain range. The seal is surrounded by Latin text: "CONSPICUA CAROLINA ACADEMIA COACTEMALENSIS INTER CETERAS ORBIS PLUS ULTRA".

"REVISION DE ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES  
HOSPITAL ROOSEVELT 1975-1980

HILDA CAROLINA PALACIOS

Guatemala, Abril de 1981.

# PLAN DE TESIS

INTRODUCCION

ANTECEDENTES

GENERALIDADES

- Definición
- Etiología
- Patogenia
- Anatomía Patológica
- Sintomatología
- Diagnóstico
- Tratamiento
- Pronostico

OBJETIVOS

MATERIAL Y METODOS

PRESENTACION DE RESULTADOS

ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

CONCLUSIONES

RECOMENDACIONES

BIBLIOGRAFIA

## INTRODUCCION

Entre las hemoglobinopatías se encuentra la anemia de células Falciformes que es una anomalía transmitida genéticamente en forma Homocigota o Heterocigota, el defecto se encuentra en la porción glóbina, y consiste en el intercambio de lugar de los dos aminoácidos normales en una cadena peptídica.

Esta descrito que la anemia de células Falciformes tiene la mayor incidencia en la raza negra, en nuestro medio dicha población se encuentra casi toda en el departamento de Puerto Barrios, donde según estudios que se han efectuado han encontrado que varias personas de raza negra poseen el caracter de células Falciformes, aún que también hay casos reportados en otros departamentos donde la población negra es muy escasa o no hay antecedentes de raza negra. (2,23)

En el presente trabajo se quiere conocer cuantos casos hubo de esta enfermedad en el Hospital Roosevelt en el período de 1975 a 1980, además establecer cuales fueron las condiciones que originaron la consulta al hospital, conocer el seguimiento clínico que tuvieron para llegar al diagnóstico, así mismo conocer la procedencia exacta de los casos de estudio.

## ANTECEDENTES

El primer caso reportado de Anemia de Celulas Falciformes se hizo en 1910 por Herrick, en un paciente de 20 años con anemia severa y células semilunares, posteriormente se continuo estudiando como una entidad particular entre las anemias hemolíticas tipo Hemoglobinopatías (16)

En nuestro medio el primer estudio lo efectuó el Dr., Rodolfo Avendaño Estada en 1958 (2), tomando como muestra testigo a 96 personas de la población negra de Puerto Barrios, encontrando a 19 casos portadores del caracter de células falciformes.

En 1959 el Dr. Carlos Paíz (23) realizó el primer estudio sobre Hemoglobinas para ver si podía tomarse como un factor racial, el estudio lo efectuó en 2 tipos de población: El primer grupo 27 casos indígenas genéticamente puros y 66 testigos de la población de Amatitlán; encontrando que todos poseían Hemoglobina A y solamente una persona ladina presentó el rasgo de células falciformes aunque aparentemente no presentaba descendientes de raza negra.

En 1965 los Doctores Carlos Tejada; Nanci de González y Margarita Sanchez efectuaron un estudio en 82 personas de la población negra Caribe de Livingsgton para determinar el factor diego y el gene de Células Falciformes El Factor Diego se ha encontrado frecuentemente en la Población indigena de nuestro medio; sus resultados fueron una persona positiva con el Factor Diego y 13 casos con gene de Células Falciformes (26).

En 1971 los Doctores Jorge Alvarado y Dr. Fortuny realizaron estudios en una familia originaria de la Aldea Carrizales, San Raymundo, encontrando que dos miembros poseían la enfermedad de Células Falciformes sin encontrar antecedentes de raza negra aún hasta la tercera generación. (1)

En 1974 El Dr. Miguel Anguel Garces efectuó un estudio en la población de Puerto Barrios, tomando como muestra representativa 80 miembros de raza negra, encontrando que el 60% de dicha muestra poseían el gene de células falciformes (13).

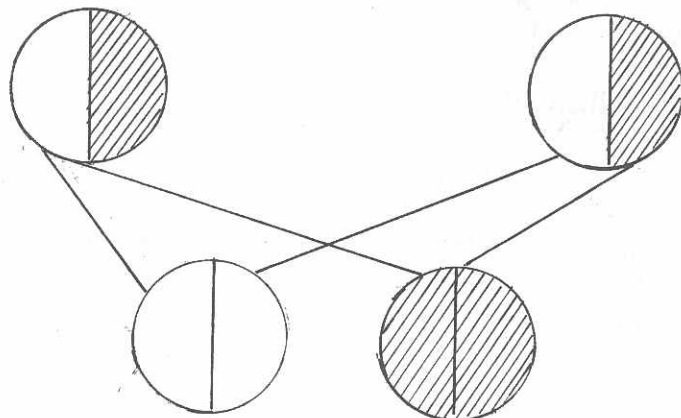
### GENERALIDADES

La Hemoglobina es una proteína conjugada que existe dentro de los eritrocitos; la estructura primaria y ritmo de producción se encuentra bajo control genético. Los aminoácidos específicos de esta molécula está regida por un código de tripleto de bases de DNA que pasan de una generación a otra.

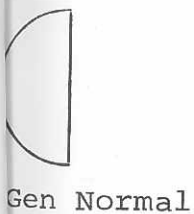
La Hemoglobina normal del adulto Hemoglobina A, está constituida por 4 cadenas polipeptídicas: 2 cadenas alfa y 2 cadenas beta, constando con un total de 574 aminoácidos que le dan un peso molecular de 64,450. (14, 28)

Por estudios realizados a cerca de la molécula de la Hemoglobina se han llegado a conocer varias mutaciones, las cuales pueden o no modificar la forma del glóbulo rojo y su funcionamiento; además son procesos que se determinan en forma genética de manera homocigota o heterocigota, lo cual se va a manifestar con cuadros clínicos diferentes. (5, 14, 28)

Manera en que pueden ser determinadas las Hemoglobinopatías Genéticamente.



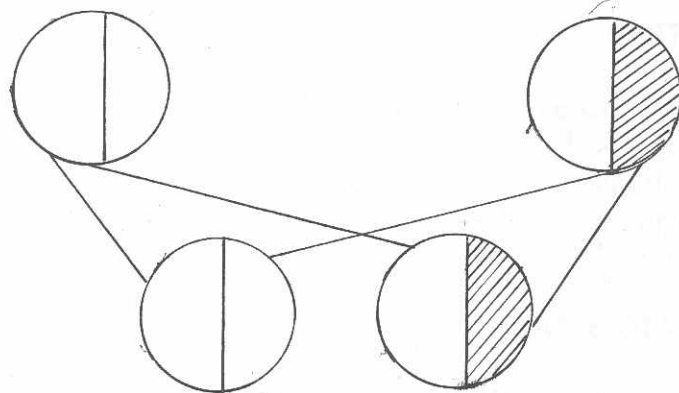
Homocigoto



Gen Normal



Gen Anormal



Heterocigoto

Dentro del grupo de las Hemoglobinopatías se encuentra la anemia de Celulas Falciformes o Hemoglobina S.

#### DEFINICION:

La anemia de células falciformes o semilunares es una enfermedad que se caracteriza por anemia hemolítica crónica, episodios recidivantes de dolor extremidades, abdomen espalda y fiebre con afectación patológica de varios organos; se presenta en personas de raza negra sin predominio de sexo, los cuales han heredado el gen mutante de ambos progenitores o sea homocigotos. (5)

#### Rasgo Falciforme:

Son pacientes que tienen el caracter de celulas Falciformes y han heredado el gen de manera heterocigota, en general se puede manifestar asintomáticos y sin anomalías físicas. (5,27)

#### ETIOLOGIA:

La anemia de células Falciformes es una Hemoglobinopatía donde la anomalía se encuentra en las cadenas polipeptídicas Beta donde normalmente en la posición 6 posee ácido glutámico ha sido reemplazado por Valina. (5,14,28)

#### PATOGENIA:

Las manifestaciones de anemia de celulas falciformes se originan de la insolubilidad de la hemoglobina falciforme

me reducida y de la formación de hematies falciformes, los cuales se forman al exponerse a tensiones bajas de oxígeno de los tejidos (6,12).

El agrupamiento de los hematies rígidos e inflexibles aumenta la fracción interna de la suspensión de lo cual resulta mayor viscosidad de la sangre. La falciformidad y aumento de la viscosidad de la sangre producen estasis en los capilares lo que conduce a la formación de masas y conglomerados de globulos rojos, lo cual produce trombosis, hemorragias, oclusión vascular, infartos y necrosis isquémicas.

El acortamiento de la vida de los eritrocitos durante la circulación y el paso por los organos conduce al apareamiento de anemia hemolitica. (15)

#### ANATOMIA PATOLOGICA:

Los cambios en los tejidos y organos se deben al estasis capilar, obstrucción por los hematies alargados, trombosis de los vasos pequeños y aumentos de la Hemosiderosis. La médula ósea es hiperplásica encontrandose una eritrogénesis aumentada, hay leucocitosis intensa y los megacariocitos están aumentados. La hiperplasia es mayor en los niños lo cual origina osteoporosis y subsiguientemente expansión de los espacios medulares que puede observarse radiológicamente. El infarto local de la médula ósea contribuye a causar el dolor óseo durante las crisis. (9)

La hemosiderosis se observa más frecuentemente en hígado, médula ósea, ganglios linfáticos, bazo y riñón secundario a la hemólisis de los eritrocitos y las múltiples transfusiones. El Bazo presenta alteraciones desde aumento congestivo hasta atrofia fibrótica.

El hígado se encuentra alterado en su estructura como en su función. La disfunción y necrosis hepática es secundaria al grave trastorno de la circulación hepática, debidos a la anemia y a obstrucción capilar por masas de hamafies falciformes y por las células de Kupffer que se hallan distendidos por los hematíes fagocitados. La coledocitis debida a la formación de calculos biliares formados por bilirrubina o pigmentos secundaria al aumento de la destrucción de los hematíes se presenta frecuentemente. (4)

Dentro de los problemas renales se ha encontrado: Alteraciones histológicas en el parénquima renal con aumento y congestión de los glomérulos, que producen isquemia, fibrosis y obliteración glomerular. (25)

Las alteraciones del Sistema Nervioso Central son intravasculares causadas por trombosis de los pequeños vasos en las meninges y en la corteza cerebral, que causan alteraciones hemorrágicas y degenerativas, por lo que se manifiestan las alteraciones neurológicas. (3)

Las úlceras en las piernas en el tercio inferior y cara interna por arriba del maleolo es frecuente en adolescentes y adultos; tienen aspecto de sacabocado, se presentan en forma única o múltiple, unilateral o bilateral, han sido atribuidas a la baja temperatura existente en la sangre venosa superficial de la porción inferior de la pierna. (24)

#### SINTOMATOLOGIA:

La mayor parte de pacientes con enfermedad de células falciformes son diagnosticados en el período preescolar los primeros síntomas se presentan a los 2 años en la mitad

de los casos, aunque han sido reportados casos en menores de un año. (29)

Las manifestaciones pueden iniciar en el período neonatal cuando la Hemoglobina fetal empieza a reemplazarse por Hemoglobina S. (11) Ha sido reportado que el aumento de Hemoglobina F en los pacientes homocigotos protegen a los hematíes a la falciformidad con lo cual se ejerce beneficio sobre las manifestaciones clínicas. (18)

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: Dolor articular, espalda y abdomen, vómitos, fiebre, infecciones frecuentes, fatiga y anorexia, cefalea, meningismo, disnea y debilidad.

Todos los pacientes presentan un estado crónico de enfermedad, pero en ocasiones presentan períodos más graves los cuales han sido descritos como crisis. Se han descrito varios tipos de ataque en crisis.

- Crisis hipoplásica o tipo arregenerativo: Se manifiesta por hipoplasia o aplasia de los eritrocitos en la médula, disminución del número de reticulocitos en sangre circulante, aumento de anemia, lo cual suele observarse después de una infección bacteriana o viral.
- Otro tipo de Crisis Sintomática o Clínica: Se manifiesta con signos de localización de enfermedad, puede ser secundaria de eritrostasis, anoxia e infarto.

- Crisis Dolorosas: Es la más complicada de todas; tiene apareamiento brusco, puede iniciarse en una o ambas rodillas o piernas, con aumento constante del dolor y es progresivo hacia espalda, abdomen brazos, cuello, cabeza.

Infecciones a Neumococos es frecuente, y factor predisponente puede ser una deficiencia de la actividad serica de opsonización de Neumococos. (31) Así mismo se ha reportado frecuencia elevada de Osteomielitis a Salmonella en pacientes con Anemia de Celulas Falciformes. (17)

En el exámen Físico frecuentemente se encuentra a los pacientes con aspecto astenico, maduración sexual está retrasada, y la fertilidad está disminuída. Se observa pálidez marcada o un tinte icterico secundario a Hemolisis de los eritrocitos.

En el corazón es frecuente un soplo sitolico apical hay aumento cardíaco a expensas de los ventriculos secundario a anemia cronica. Esplenomegalia es más frecuente encontrarla en el primer decenio de la vida. El dolor en el cuadrante superior derecho puede deberse al aumento del hígado con niveles de bilirrubina elevados.

Las manifestaciones del Sistema Nervioso Central incluyen hemiplejía, afasia, disfagia, nistagmo, somnolencia, coma, cefalea, convulsiones y rigidez de nuca, que resultan de accidentes vasculares o trastornos circulatorios transitorios.

El exámen del fondo de ojo se observan tortuosidades intensas y dilatación de los vasos retinianos, pueden haber neovascularizaciones microaneurismas, estasis o trombosis de vasos y hemorragias de la retina. (2)

Las manifestaciones cutaneas más frecuentes son las úlceras o cicatrices en extremidades inferiores. Suelen presentarse períodos de Hematuria la cual puede ser unilateral, recurrente o intensa.

Los datos de laboratorio reportan: Anemia normocítica - normocromica. Se mantiene un valor de Hemoglobina más o menos estable entre 6 y 9 gramos..

En el frote Periférico se observan eritrocitos ovalados y redondos, anisocitosis, poiquilocitosis, policromatofilia, microcitos macrocitos y algunso esferocitos. El recuento de eritrocitos se mantiene entre 2 y 3.5 millones por milímetro cúbico. Los Leucocitos se mantienen entre 10,000 y 20,000 por milímetro cúbico, valores por arriba de 30,000 se deben buscar procesos infecciosos sobreagregados.

El recuento plaquetario es normal o ligeramente elevados. La Velocidad de sedimentación se encuentra retardada ya que los globulos falciformes no se agrupan en pilas de moneda. -- El número de Reticulocitos está aumentados entre 5-25%. La Bilirrubina tiene un valor entre 1-3 mg % con predominio de la Bilirrubina Indirecta.

#### DIAGNOSTICO:

El diagnóstico se efectúa con la demostración in vitro del fenómeno de la falciformidad, o determinación de la Hemoglobina S. Describiremos dos pruebas para poder efectuar el diagnóstico: (7)



- 1.- Prueba de Metasulfito de Sodio: Se utiliza una gota de reactivo fresco al 2% mezclado sobre una lamina con una gota de la sangre del paciente, en minutos ocurrirá la formación de formas semilunares en la mayor parte de eritrocitos. El Metasulfito de Sodio es un reactivo fuertemente reductor y los eritrocitos de la sangre desoxigenada se alteran conforme su Hemoglobina se vuelve insoluble.
- 2.- Prueba de Sickledex: Es una prueba de solubilidad se utiliza Ditionita Sodica como reactivo reductor y la saponina y el fosfato como amortiguador constituyen las sustancias precipitantes. Al mezclarse 0.02 ml. de sangre con 2 ml. de reactivo, la sangre normal dará color claro en el tubo de ensayo y la Hemoglobina S producirá un color turbio.

#### TRATAMIENTO:

No existe tratamiento específico para esta enfermedad, solamente se aplican medidas sintomaticas y de mantenimiento.

La OMS (22) ha propuesto un tratamiento dividido para cada etapa clínica de la enfermedad: 1-Estado estacionario; 2- Complicaciones y 3-Episodios agudos o crisis dolorosas.

#### Estado Estacionario:

- Asistencia medica regular con control cada 12 semanas
- Administración diaria de acido folico.

- Buena alimentación
- Profilaxis antipalúdica constante
- Profilaxis de otras infecciones, además de las vacunas usuales.

#### COMPLICACIONES:

Las complicaciones más frecuentes son los procesos infecciosos por lo que el diagnóstico precoz es de mucha importancia.

#### CRISIS DOLOROSAS:

- Diagnóstico precoz de procesos infecciosos ya que son los que pueden desencadenar las crisis dolorosas.
- Administración de analgesicos
- Mantenimiento de un buen equilibrio hidroelectrolítico

#### ANTICOAGULANTES Y VASODILADORES:

- Son útiles en casos de infarto pulmonar.

#### UREA:

Ha sido utilizada en crisis dolorosas, actualmente no se tienen resultados controlados, por lo que su uso es experimental y no está indicado en niños.

#### PRONOSTICO:

La anemia de células falciformes es de pronóstico desfavorable, con una esperanza de vida corta, ya que la mayor parte de

pacientes fallecen en la infancia o en los primeros años de la vida adulta; la muerte es secundaria a infecciones sobreañegadas, insuficiencia cardíaca congestiva, accidentes vasculares cerebrales y crisis abdominales.

El pronóstico en los pacientes con rasgo Falciforme es más favorable que el de los pacientes que poseen la forma Homocigota.

## OBJETIVOS

- Conocer los casos de Anemia de Células Falciformes del Hospital Roosevelt en un período de 5 años.
- Determinar que edad es la que tiene mayor incidencia
- Conocer cual ha sido el signo o síntoma que ha motivado la consulta.
- Determinar la procedencia de los casos de estudio.
- Conocer que seguimiento clínico se les ha dado posteriormente de egresar.

## MATERIAL Y METODOS

En el presente estudio se procedió de la siguiente manera:

- Se tomó el grupo de pacientes que fueron atendidos en el Hospital Roosevelt en el período de 1975 a 1980 con Enfermedad de Anemia de Células Falciformes.
- Se revisó la Ficha Clínica de cada uno de los pacientes.
- En base a la Ficha Clínica se recolectaron los datos que se estudiaron: Sexo, edad, procedencia, síntomas de primera consulta, edad y laboratorio con que se efectuó el diagnóstico; hallazgos físicos y laboratorio más importantes, complicaciones.
- Se clasificaron todos los datos obtenidos y se representaron gráficamente.
- Se realizó análisis de los datos obtenidos; sacando conclusiones y recomendaciones de los mismos.

## PRESENTACION DE RESULTADOS

CUADRO No. 1

NUMERO DE CASOS DE ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SEGUN EDAD, SEXO Y PROCEDENCIA.

Paciente	Sexo	Edad	Procedencia
Caso 1	M	27 años	San Raymundo
Caso 2	F	10 años	Puerto Barrios
Caso 3	M	8 años	Santa Rosa de Lima
Caso 4	F	5 años	Santa Rosa de Lima

CUADRO No. 2

PACIENTES CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SEGUN SINTOMA QUE MOTIVO LA CONSULTA.

Paciente	Síntomas
Caso 1	Ictericia y Dolores Articulares
Caso 2	Ictericia
Caso 3	Ictericia y Coluria
Caso 4	Ictericia, Coluria y Acolia

CUADRO No. 3

PACIENTE CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SEGUN EDAD Y EXAMEN CON QUE SE DIAGNOSTICO LA ENFERMEDAD.

Paciente	Edad Diagnóstico	Exámen
Caso 1	17 años	Frote Periférico
Caso 2	1 año 8 meses	Frote periférico y Metasulfito de sodio
Caso 3	6 años	Frote Periférico y Metasulfito de sodio
Caso 4	3 años	Frote Periferico

CUADRO No. 4

PACIENTES CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES Y ANTECEDENTES FAMILIARES DE RAZA NEGRA Y CON LA MISMA ENFERMEDAD.

Paciente	Raza Negra	Familiares con la misma enfermedad
Caso 1	Negativo	1 hermana menor
Caso 2	Positivo	Madre
Caso 3	Negativo	1 hermana
Caso 4	Negativo	1 hermano

CUADRO No. 5

PACIENTE CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SEGUN HALLAZGOS FISICOS

Signos	No. de Pacientes
Ictericia Generalizada	4
Soplos Cardíacos	2
Esplenomegalia	1
Hígado Palpable	4
Ulceras en Extremidades	1

PACIENTES CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SEGUN DATOS DE LABORATORIO

Paciente	Hemoglobina Gramos	Recuento Blancos x milimetro 3	Bilirrubinas mg%
Caso 1	5 a 9 gramos	10,000 - 42,000	1.8 - 6.7
Caso 2	6.1 a 8 gramos	5,000 - 22,000	<b>3.6 - 5.2</b>
Caso 3	5.4 a 5.8 gramos	7,000 - 15,000	2.8 - 12.6
Caso 4	8.4 a 10 gramos	11,000 - 21,000	5.6

NOTA: Los intervalos entre cada valor se tomaron en base a distintos controles efectuados. Tomando el valor más bajo y el más alto que presentaron.

CUADRO No. 7

PACIENTES CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SEGUN COMPLICACIONES QUE PRESENTARON.

Complicaciones	No. de Pacientes
Bronconeumonía	2
Osteomielitis	2
Piodermitis	2
Crisis Vaso Oclusivas	2
Insuficiencia Cardíaca	1
Desequilibrio Hidroelectrolítico	1

## ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

En el presente estudio se encontraron 4 casos de pacientes con Anemia de Celulas Falciformes. Observando que los dos sexos fueron afectados de igual manera, ya que la enfermedad no es determinada por sexo. Así mismo la procedencia nos indica que se encuentran casos (excepción de caso 2) en otros lugares donde no se han efectuado estudios sobre anemia de células falciformes y que refieren no tener descendientes de raza negra. Cuadro No. 1.

En el Cuadro No. 2 observamos que todos los pacientes presentaron síntomas que sugerían un proceso hemolítico, que según la revisión de la ficha clínica indicaron otros diagnósticos; en 2 casos Anemia Hemolítica causa indeterminada y en otros 2 pacientes hepatitis e Icteria etiología indeterminada.

En el Cuadro No. 3 se describe la edad en que fueron diagnosticados; y 3 pacientes estaban en la edad preescolar, lo cual se confirma con lo que describe la literatura. El caso 1 presentaba síntomas desde la edad de 5 años y por error diagnóstico se estudiaba bajo otra entidad patológica.

Todos los pacientes fueron diagnosticados por hallazgos en frote periférico, y a uno de los pacientes que se le efectuó la prueba de Metasulfito de Sodio fue para confirmar diagnóstico.

En el Cuadro No. 4 se observa algo muy importante con respecto al antecedente familiar de raza, ya que ex-

cepción de paciente caso 2 que si presenta descendientes de raza negra y la madre padece la enfermedad; los otros 3 casos no presentaron antecedentes de raza negra. Caso muy interesante es el número 1 ya que se efectuaron estudios documentados a toda la familia y no se encontró evidencia de descendientes negros aún hasta la tercera generación.

Casos 3 y 4 son hermanos aparentemente no hay nadie más con esta enfermedad en la familia, pero no se efectuaron estudios documentados.

En hallazgos físicos que se describen en Cuadro No. 5 encontramos que los 4 casos presentaron ictericia generalizada, lo cual nos indica que presentaban una hemolisis activa. Los soplos cardíacos que se observaron, correspondieron a los pacientes de mayor edad, cronológica sin anemia severa.

Esplenomegalia se presentó solamente en un caso, aunque por descripción de la enfermedad se hubiera esperado en más casos ya que es más frecuente encontrarla en el primer decenio de la vida. Los 4 casos presentaron hígado palpable lo cual se correlaciona con ictericia y que por la enfermedad presentaban alteraciones del funcionamiento hepático; úlceras en extremidades se presentaron en caso 1 quien era el paciente de mayor edad, lo cual es corroborado según la literatura ya que están descritas en adolescentes jóvenes y adultos.

Analizando el Cuadro No. 6 podemos deducir que los pacientes presentan crónicamente Hemoglobina entre 6 y 9 gramos lo cual no les da manifestaciones de descompensación. Los valores de leucocitos se mantuvieron entre límites aceptables por la enfermedad y en los casos arriba de 30,000 los pacientes presentaban procesos infecciosos sobreagregados. Los valores de Bilirrubina

nas Indirecta, por lo que se puede correlacionar con los hallazgos físicos descritos en Cuadro No. 5.

En el Cuadro No. 7 se describen las complicaciones que presentaron se observa que los procesos infecciosos fueron los más importantes, y es una de las complicaciones más frecuentes que están expuestos los pacientes con enfermedad de anemia de celulas falciformes. En caso 1 que fue uno de los pacientes que presentó Osteomielitis, se aisló su hemocultivo salmonella.

## CONCLUSIONES

- 1.- Durante el período de 1975 a 1980 solamente fueron atendidos 4 pacientes con diagnóstico de Anemia de Celulas Falciformes.
- 2.- En el presente estudio se encontró que ambos sexos estuvieron afectados por la enfermedad. La anemia de celulas falciformes puede encontrarse en otros departamentos donde no se han efectuado estudios, por lo que sería necesario investigar más esta enfermedad en nuestro medio.
- 3.- Todos los pacientes iniciaron síntomas de la enfermedad en la edad preescolar.
- 4.- Los síntomas iniciales presentaron dieron origen a diagnóstico equivocados, por lo que se hacen pruebas específicas para el diagnóstico correcto; como la prueba de metasulfito de sodio o la determinación de Hemoglobina S.
- 5.- Los procesos infecciosos son las complicaciones más frecuentes que presentaron.
- 6.- En los pacientes del presente estudio no se efectuó electrofisis de hemoglobina.



## RECOMENDACIONES

- 1.- Que en todo paciente que presente procesos de ictericia y anemia hemolítica de causa no determinada se le efectuen estudios para descartar una hemoglobinopatía.
- 2.- En todos los pacientes que se diagnostique anemia de células falciformes se le hagan estudios para determinar el tipo de hemoglobina que poseen, incluyendo familiares.
- 3.- Hacer conciencia en los familiares la importancia del control médico periódico para bienestar del paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Alvarado M. Jorge e I. Fortuny Anemia de Células Falciformes en una Familia originaria del Departamento de Guatemala. Revista del Colegio Médico de Guatemala 22 (1): 9-18 Marzo 1971.
- 2.- Avendaño Estrada Rodolfo. Drepanocitemia y anemia de células falciformes en Guatemala. Tesis (médico y cirujano) Guatemal. USAC. Ciencias Médicas 1958.
- 3.- Baird, R. L; Weiss, D., Ferguson A., French. And Scott, R. Studies in sickle cell anemia XXI, Clínico, Pathological aspects of Neurological manifestations, Pediatrics 34: 92, 1974.
- 4.- Barret-Connor, E.: Cholelithiasis in sickle cell anemia. - Am. J. Med., 45: 889, 1968.
- 5.- Beeson McDermott: Tratado de Medicina Interna. Tomo II 1978.
- 6.- By Narla M., W.M. Phillips and M. Bessis.: Red Blood cell Deformability and Hemolytic Anemia. Seminars en Hematology Vol 16 No. 2 April 1979.
- 7.- Cart Wright G. E.; Diagnostic Laboratory Hematology 4th Ed. Grune S Strlton, 1967.
- 8.- Charache S. And Richardson, S.N.: Prolonged Survival - a Patients with sickle cell anemia. Arch. Intern. Med. 67: 1195, 1967.

- 9.- Charache, s., and Page, D.L.: Infartión of bone marrow in the sickle cell disorders, *Ann. Intern. Med* 67: 1195; 1967.
- 10.- Desforges J.F.: Treatment of sickle cell crisis. *New England J. Med* 284: 913. 1971.
- 11.- Erlandson, M.E.: and Hegartner, M: Hemolytic disease in the neonatal perúod and early infancy *J. Pediatrics* 54:566, 1959.
- 12.- Finch C.A.: Pathophysiology aspects of sickle -- cell anemia. *Am. J. Med* 53: 1, 1972.
- 13.- Garces Miguel A.: Hemoglobinopatías su frecuencia en Guatemala y Conocimientos actuales. Tesis (Médico y Cirujano) Guatemala, USAC Ciencias Médicas 1974.
- 14.- Harper, H. Manual de Química Fisiológica. 220-225. 1975.
- 15.- Harris, J.W; Brewstes, H.H; Han, T.A: and Castle, W.B.: Studies on the destruction of red blood cells; the biophysics and biology of sickle-cell disease, *Arch Intern. Med* 97: 145, 1956.
- 16.- Herricl, J.B.: Peculiar elongated and sickle -- Shaped red Blood corpuesculos in a case of severe anemia. *Arch. Int. Med*: 6-317. 1910.

- 17.- Hook, E. E; Campbell, C.G; Weens, H.S; and Cooper, G.R.: Salmonella Osteomyelitis in patients with sickle cell anemia n. *England J. Med*; 257, 403, -- 1957.
- 18.- Jackson, J. F: Odom, J.L. and Bell, W. W.: Amelioration of sickle cell disease by persistent fetal hemoglobin. *JAMA* 177: 867. 1961.
- 19.- Lessin L; Jensen W.: Sickle cell anemia (symposium) - *Arch. Inter Med.* 133, 529. 1974.
- 20.- Lieb, W.A: Geeracts, W. J. and Guerry, D. III.: - Sickle cell Retinopatý, Ocular and systemic manifestation of sickle cell disease. *Acta Ophtamol*, 58: 1. - 1959.
- 21.- Messer M. I.: Sickle cell disease. *California Med.* -- 118, 48 April 1973.
- 22.- OMS tratamiento de las hemoglobinopatías y trastornos afines. Grupo científico de OMS 8 Junio 1971. Ginebra 1973. (serie de infomes técnicos No. 509).
- 23.- Paíz Carlos: Estudio Preliminar de las Hemoglobinopatías en Guatemala. Tesis (médico y cirujano) Guatemala USAC. Ciencias Médicas 1959.
- 24.- Rubinstein E.: Studies on the relation ship of temperature in sickle cell anemia. *Am. J. Med.* 30: 95, 1961.
- 25.- Sweeney. M.J.; Doblins, W.T. and Erteldorf, J. N.: Renal Disease Wills elements of the nephrotic syndrome

associated with sickle cell anemia. J. pediat. 60: 42. 1962.

26.- Tejada Carlos , Nancy L. de Gonzalez y Margarita Sanchez. El Factor Diego y el gene de célu las Falciformes entre los caribes de raza negra - de Livingston Guatemala. Revista del Colegio Médico de Guatemala. 16 (2) 83-86. Junio -- 1965.

27.- Smith Carl; Hematología Pediátrica. "da. Ed. - 386-404." 1975.

28.- Sodeman-Sodeman. Fisiopatología Clínica. 542-546. 1978.

29.- Watson R. J.; Hereditary Anemia Bul N. y Academia. 30: 106. 1954.

30.- Wintrobe M.M. Solther: Clinical Hematology. - 7th. Ed. Lea y Fegiber. 1974.

31.- Winkiltein J. A. and Brachman, R. H.; Deficiency of pneumococal serum opsonizing activity in sickle cell disease. N. England J. Me. 279:459 1968.

Br.

Hilda Carolina Palacios

Asesor. Figueroa

Dr.

Revisor  
Jaime Isaac Cohen

Director de Fase III  
Carlos Waldheim

Dr.

Secretario  
RAULA CASTILLO R.

Dr.

Decano.  
ROLANDO CASTILLO MONTALVO