La Drepanocitosis en el niño en Cuba

E. Svarch, S. Machín, T. García, I. Nordet, A. Muñiz, G. Martínez, P. Vilorio, L. Torres, J. Batista, M. Wade, J.M. Ballester

CONFERENCIA

La Habana. Cuba

HEMATOLOGIA, Vol. 1 N° 3: 164
Setiembre-Diciembre, 1997

La drepanocitosis es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo. En Cuba la incidencia del estado de portador AS es de 3%. El cuadro clínico en el niño se caracteriza por crisis de dolor e infecciones. En el 20% de los menores de 4 años se presentan las crisis de secuestro esplénico que pueden llevar a la muerte. En 1983 comenzó en Cuba un programa de detección prenatal y entre 1986-1995 se atendieron en nuestro instituto 104 niños con diagnóstico prenatal menores de 6 años. La mediana de seguimiento fue de 36 m (1-108). Los eventos clínicos se produjeron con mayor frecuencia entre 1 y 3 años de edad. La hemoglobina (Hb) total y la HbF estuvieron más elevadas en el sexo femenino. Los haplotipos más frecuentes fueron el Benin y el Bantu. En el 23% de los pacientes se asoció la alfatalasemia 2. En 1986 se comenzó a realizar por primera vez en la drepanocitosis la esplenectomía parcial para el tratamiento de la crisis de secuestro esplénico y los resultados en los 37 niños fueron buenos.