

Hospital Pediátrico Docente "Pepe Portilla" Pinar del Río

ALTERACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO EN LA DREPANOCITOSIS

Dra. Mirta C. Campos Díaz, Dr. Adalberto Fortún Prieto y Dr. Reynaldo Mustelier Bécker

RESUMEN

Se realizó la evaluación clínica y electromiográfica de la función de los nervios periféricos en un grupo de 40 pacientes (20 adultos y 20 niños) con anemia drepanocítica en condiciones basales. Los resultados obtenidos evidencian la existencia de neuropatía periférica en un elevado número de enfermos, más frecuentemente en los adultos.

Descriptores DeCS: ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES; ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO.

Las complicaciones neurológicas constituyen una de las manifestaciones más graves que se presentan en los pacientes con anemia drepanocítica (AD) y con frecuencia tienden a recurrir. En casi todos los casos, la oclusión vascular es la causa del trastorno y su traducción clínica depende de la localización, extensión y duración del proceso.

Los hallazgos neurológicos más frecuentes son las alteraciones de la conciencia (somnia, estupor, coma), cefalea, hemiplejía, convulsiones, ataxia, trastornos visuales y toma de pares craneales, entre otros.¹ La afectación de los nervios craneales ha sido señalada desde hace muchos años,^{2,3} en especial los trastornos del trigémino y del nervio facial,

y siempre se ha señalado que las anomalías de la microcirculación podrían ser la causa de estas alteraciones.

En muy escasas ocasiones se ha comunicado la existencia de neuropatía periférica en los enfermos con AD.⁴ En el presente estudio se evaluó desde el punto de vista clínico y electromiográfico la función neurológica periférica en un grupo de pacientes con AD.

MÉTODOS

Se incluyeron en el estudio 40 enfermos (20 niños y 20 adultos) con AD atendidos en consulta externa. Todos los pacientes se encontraban en estado basal de la

enfermedad, definido éste como la ausencia de episodios agudos relacionados con ella y que no hubieran presentado enfermedades interrecurrentes durante los 3 meses anteriores al estudio.

Ninguno de los pacientes estudiados tenían antecedentes de crisis vasooclusiva del sistema nervioso central u otras manifestaciones neurológicas, diabetes, insuficiencia renal crónica ni otro estado que condicionara el desarrollo de neuropatía periférica.

A todos los enfermos se les realizó examen clínico del sistema nervioso periférico con la participación de un especialista en neurología, un clínico, un pediatra o ambos especialistas. Se evaluó además la función de los nervios periféricos por medio de electromiografía realizada por la técnica ortodinámica, utilizando el equipo NEUROCID-M (Instituto Central de Investigaciones Digitales, La Habana, Cuba); se consideró una amplitud menor de 5 mV como diagnóstico de lesión axonal. Se estudió un grupo control de 40 sujetos sanos (20 niños y 20 adultos) con el que se compararon los resultados obtenidos.

Finalmente se calculó el valor de un grupo de variables clínicas y hematológicas con el objetivo de determinar la dependencia entre ellas y las anomalías encon-

tradas al examen neurológico y electromiográfico y se aplicó la prueba de X^2 con factor de corrección. Dichas variables fueron: frecuencia de crisis vasooclusiva, requerimientos transfusionales, cifras promedio de hemoglobina y reticulocitos y niveles de hemoglobina fetal (HbF).

RESULTADOS

El examen clínico de los niños mostró la existencia de hipoalgesia e hipoestesia distal en forma de guante o bota como anomalía más frecuente. Otros hallazgos fueron la hiporreflexia aquiliana y la hiperpigmentación con caída del vello en la porción distal de los miembros inferiores (tabla). Ninguno de ellos manifestaba síntomas atribuibles a neuropatía periférica.

En los adultos, el examen físico evidenció alteraciones más frecuentes y variadas como hipoestesia e hipoalgesia distales, arreflexia aquiliana y caída del vello con hiperpigmentación en las zonas distales de los miembros inferiores. Ocho de estos pacientes manifestaron parestesias en ambas piernas no relacionadas con el esfuerzo físico o los cambios de temperatura (tabla).

TABLA. Alteraciones neurológicas periféricas en 20 niños y 20 adultos con anemia drepanocítica

Alteraciones	Niños		Alteraciones	Adultos	
	No.	%		No.	%
Hipoalgesia e hipoestesia distal en forma de guante o bota	7	35	Hiperpigmentación y caída del vello	12	60
Hiporreflexia aquiliana	2	10	Hipoestesia, hipoalgesia e hipoparestesia distal	10	50
Hiperpigmentación y caída del vello	2	10	Arreflexia aquiliana	8	40
			Parestesias	8	40

El estudio electromiográfico evidenció que 12 de los niños estudiados (60 %) presentaban tendencia al microvoltaje, tanto en la respuesta "M" como "S", expresión de neuropatía axonal mixta ligera. A diferencia de éstos, los resultados obtenidos en los adultos demostraron que todos tenían prolongación del tiempo de latencia (n: 1,63-3,66 seg) y enlentecimiento de la velocidad de conducción sensitiva y motora (n:5,27-20,50 mV) de los nervios ciático-poplíteo externo, sural, cubital y mediano, compatible con neuropatía axonal mixta moderada. La electromiografía fue normal en todos los integrantes del grupo control. La incidencia de alteraciones neurológicas en niños y adultos tuvo una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,001$).

La cifra promedio de hemoglobina fue de 84,2 g/L para los niños y 78,8 g/L en los adultos. Los reticulocitos estaban en cifras de 42 y 47 %, respectivamente y el promedio de HbF fue del 4 %, en ambos grupos. No se encontró correlación entre las anomalías de la función nerviosa periférica y las variables clínicas y hematológicas estudiadas.

DISCUSIÓN

La frecuencia de manifestaciones neurológicas en la AD es alta. Sin embargo,

sólo en algunas ocasiones se ha prestado atención a la afectación de los nervios periféricos.⁴

En nuestro estudio comunicamos la existencia de anomalías clínicas y electromiográficas en niños y adultos con AD y se observó cómo la frecuencia y la magnitud de éstas aumenta con la edad, con una diferencia significativa entre niños y adultos. La presencia de manifestaciones subjetivas como las parestesias en los miembros inferiores, referidas sólo por pacientes adultos, concuerdan con los datos anteriores.

La fisiopatología de las alteraciones que produce la AD en los diferentes órganos tiene como elemento fundamental la obstrucción de la microcirculación debido al proceso de falciformación, al papel relevante del endotelio vascular y la intervención de diferentes factores en este proceso.^{5,6} Es probable que la afectación de los *vasa vasorum* debida a procesos vasooclusivos subclínicos intervenga en las anomalías que hemos encontrado en nuestros pacientes.^{7,8}

No se pudo demostrar una correlación entre las anomalías del sistema nervioso periférico y las variables clínicas y hematológicas. Los resultados de este estudio indican que las alteraciones del sistema nervioso periférico son frecuentes en la AD y por lo tanto, consideramos que su estudio es importante para poder hacer una evaluación integral de estos pacientes.

SUMMARY

Authors performed a clinical and electromyographic evaluation of peripheral nerves function in a group of 40 patients (20 adults and 20 children) presenting sickle cell anemia in basal conditions. Results obtained demonstrate existence of peripheral neuropathy in a significant number of patients, more frequently in adults ones.

Subject headings: ANEMIA, SICKLE CELL; PERIPHERAL NERVOUS SYSTEM DISEASES.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Colombo B, Svarch E, Martínez G. Genética y clínica de las hemoglobinas humanas. La Habana:Editorial Pueblo y Educación, 1994.
2. Blan J, Harris M, Kebbets S. Trigeminal sensory neuropathy. *New Engl J Med* 1969;218:873-7.
3. Stephen W, Asher MD. Multiple cranial neuropathies and vascular headaches in sickle cell disease. A possible common mechanism. *Neurology* 1980;30:210-6.
4. Espinosa E, Svarch E, Martínez, Hernández P. La anemia drepanocítica en Cuba. Experiencia de 30 años. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter* 1996;12:97-105.
5. Swarlick RA, Ackman JR, Kimar A, Jeitler M, Wick TM. Alpha_v-beta₃-integrin expression in sickle reticulocytes: vascular cell adhesion molecule 1 dependent binding to endothelium. *Blood* 1993;82:1991-9.
6. Gee BE, Platt OS. Sickle reticulocytes adhere to VCAM-1. *Blood* 1995;85:268-74.
7. Singhal A, Doherty JF, Raynes JG. Is there an acute phase response in steady state sickle cell disease? *Lancet* 1993;341:651-3.
8. Akinola NO, Stevens SME, Franklin IM, Nash GB, Stuart J. Subclinical and ischaemic episodes during steady-state of sickle cell anemia. *J Clin Pathol* 1992;45:902-6.

Recibido: 7 de diciembre de 1998. Aprobado: 15 de julio de 1999.

Dra. *Mirtha C. Campos Díaz*. Hospital Pediátrico Docente "Pepe Portilla"; Pinar del Río, Cuba.