

Artículos originales

## Caracterización cardiovascular en niños y adolescentes con anemia drepanocítica

### Cardiovascular Characterization of Children and Adolescents with Sickle Cell Anemia

Nancy González Vales<sup>1</sup> Ximena Laura Graña<sup>1</sup> Lucía Díaz Morejón<sup>1</sup> Tamara Sánchez Estrada<sup>1</sup> Belkis Rodríguez Jorge<sup>1</sup> Ifraín Machín Caride<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

#### Cómo citar este artículo:

#### Resumen

**Fundamento:** la anemia drepanocítica es una anemia hemolítica crónica severa con alto índice de morbimortalidad. Es bien tolerada por el sistema cardiovascular durante largo tiempo, pero con el decursar de los años se afecta la función cardíaca.

**Objetivo:** determinar las alteraciones cardiovasculares en pacientes con drepanocitosis.

**Métodos:** se realizó un estudio descriptivo y de corte transversal en las consultas de hematología y cardiología del Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos en el período comprendido entre el 1ro de julio del 2011 al 31 de julio del 2012. Las variables analizadas fueron: edad, sexo, hemoglobina basal media, estado nutricional, interrogatorio y examen físico, presión arterial, electrocardiograma, radiografía de tórax a distancia de tele, ecocardiograma.

**Resultados:** el grupo etáreo predominante fue el de 7 a 10 años, con un 52,4 %, sobresaliendo el sexo masculino, la hemoglobina basal entre 80 y 90,9g/l representó un 57 %. El 85,7 % presentaron hepatomegalia y en el 71,4 % hubo danza arterial, 57,1 % manifestaron soplo sistólico y el 23,8 % latido supraesternal. El 100 % de los casos presentaron electrocardiograma y ecocardiograma normales. La correlación entre la hemoglobina basal y el estado nutricional demostró una prevalencia del 66,7 % para los niños eutróficos, predominando la SB talasemia con 80 %. El 57 % presentó repercusión cardiovascular principalmente el grupo de 7 a 10 años con 63,6 %.

**Conclusiones:** se lograron identificar alteraciones cardiovasculares a través de la clínica, encontrándose repercusión ligera, corroborada solo por el telecardiograma, donde se identificó la presencia de cardiomegalia grado I-II.

**Palabras clave:** niños, adolescentes, anemia, sistema cardiovascular

#### Abstract

**Foundation:** sickle cell anemia is a severe chronic hemolytic anemia with a high morbidity and mortality rate. It is well tolerated by the cardiovascular system for a long time, but as years pass, cardiac function is affected.

**Objective:** to determine the cardiovascular disturbances in patients with sickle cell disease.

**Methods:** a descriptive and cross-sectional study was conducted in the hematology and cardiology consultations of the Paquito González Cueto de Cienfuegos University Pediatric Hospital from July 1, 2011 to July 31, 2012. The variables analyzed were: age, sex, mean baseline hemoglobin, nutritional status, interrogation and physical examination, blood

**Results:** the predominant age group was 7 to 10 years old, with 52.4 %, with a predominance male sex standing out, baseline hemoglobin between 80 and 90.9g / l represented 57 %. 85.7 % had hepatomegaly and in 71.4 % there was arterial dance, 57.1 % showed systolic murmur and 23.8 % suprasternal beat. 100 % of the cases presented normal electrocardiogram and echocardiogram. The correlation between baseline hemoglobin and nutritional status showed a prevalence of 66.7 % for eutrophic children, with SB thalassemia predominating with 80 %. 57 % presented cardiovascular repercussion mainly the group of 7 to 10 years with 63.6 %.

**Conclusions:** it was possible to identify cardiovascular disturbances through clinic features and a slight impact was observed, confirmed only by the telecardiogram, where the presence of grade I-II cardiomegaly was identified.

**Key words:** children, adolescent, anemia, cardiovascular system

Recibido: 2020-02-17 09:56:35

Aprobado: 2020-02-17 10:01:17

**Correspondencia:** Nancy González Vales. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos. [nancygv@jagua.cfg.sld.cu](mailto:nancygv@jagua.cfg.sld.cu)

## INTRODUCCIÓN

La anemia drepanocítica es una anemia hemolítica crónica severa con alto índice de morbilidad y mortalidad, que se hereda con patrón de herencia autosómica recesiva. De acuerdo con estimados de la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen más de 200 millones de portadores para las enfermedades hereditarias de la hemoglobina y nacen anualmente entre 100 mil y 300 mil homocigotos severamente afectados.<sup>(1,2)</sup>

En Cuba se calcula que el número de portadores es de alrededor de 300,000 con aproximadamente 4,000 enfermos, es la incidencia del estado de portador en poblaciones generales del 3 % y del 6 % en la raza negra y mestiza. En Cuba la frecuencia de portadores oscila entre el 3 y el 7 % en las diferentes regiones, con un incremento significativo en las provincias orientales y se espera que cada año nazcan 100 niños afectados.<sup>(3-5)</sup>

Las provincias más afectadas por el rasgo drepanocítico son Guantánamo (10,6 %), Santiago de Cuba (5,59 %) y La Habana (3,04 %), por lo que, teniendo en cuenta la gravedad de la afección, su incidencia y los aspectos socioeconómicos, estudios nacionales han concluido que la anemia por hematíes falciformes es la enfermedad hereditaria de mayor repercusión en el cuadro de salud del país, al igual que lo es junto con otras hemoglobinopatías, para la tercera parte del mundo, por lo que es considerada la enfermedad de carácter genético más frecuente en el orbe lo que constituye un verdadero problema de salud pública en muchos países.<sup>(3,4,6-8)</sup>

Se conoce que la anemia en la drepanocitosis es bien tolerada por el sistema cardiovascular durante largo tiempo, pero con el paso de los años la función cardíaca se va afectando y aparecen una variedad de síntomas y signos similares a los de las anormalidades ventriculares, disfunciones valvulares e isquemia del miocardio, lo cual denota que el compromiso cardiovascular suele ser frecuente en esta enfermedad y a menudo pasa inadvertido, por lo que se determina que el daño cardiovascular es previamente el resultado de la anemia crónica y el incremento compensador del gasto cardíaco. Esta sobrecarga crónica de volumen desencadena una respuesta compensatoria, aparece primariamente cardiomegalia, aunque con frecuencia surgen dilataciones e hipertrofia

de cavidades izquierdas, el funcionamiento sistólico y diastólico del ventrículo izquierdo en el estado de reposo es usualmente normal. En los pacientes con estas alteraciones la resistencia vascular periférica disminuida mantiene un funcionamiento sistólico del ventrículo izquierdo (medido por la fracción de eyección) normal.<sup>(4-6)</sup>

Se señala que en niños con niveles basales de hemoglobina entre 60-80 g/dL aumenta el gasto cardíaco en reposo a un 50 % para así lograr proveer las necesidades de oxígeno de los tejidos. Este aumento se logra con un mayor volumen/minuto, lo que resulta en circulación hiperdinámica, soplos y cardiomegalia. La insuficiencia cardíaca es rara, sin embargo existen disnea, palpitaciones, fatigabilidad, que son debidas a la anemia y no a la insuficiencia cardíaca, produciéndose esta última, cuando hay un descenso brusco de la hemoglobina. El agrandamiento del ventrículo derecho es menos común y ocurre usualmente en enfermos con hipertensión pulmonar. El 50 % de los adolescentes expuestos al estrés por el ejercicio presentan depresión del segmento ST debido a isquemia subendocárdica.<sup>(7)</sup>

La hipertensión pulmonar (HTP) se puede desarrollar en mayor o menor grado en todas las anemias hemolíticas incluyendo las talasemias, esferocitosis hereditaria y en la drepanocitosis, esta asociación sugiere la existencia de un síndrome de HTP asociado a la hemólisis; se conoce que cerca del 30 % de los adultos con AD presentan HTP cuando se utiliza el ecocardiograma como método de detección, sin embargo hasta en un 75 % de las necropsias de enfermos con AD se han encontrado evidencias histológicas de HTP.<sup>(8-11)</sup>

Las complicaciones cardiovasculares se han convertido en una de las principales causas de muerte en los pacientes con drepanocitosis, se han realizado pocos estudios sobre las mediciones ecocardiográficas en niños con drepanocitosis, por lo que Svarch<sup>(4)</sup> en una investigación realizada considera que la prevalencia de la HTP en los niños con drepanocitosis debe ser similar a la de los adultos y que estas alteraciones cardiovasculares pueden ser detectadas precozmente a través de estudio ecocardiográfico con Doppler.<sup>(4,5)</sup>

El objetivo de esta investigación es determinar las alteraciones cardiovasculares en los pacientes con drepanocitosis.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio de tipo transversal, descriptivo, realizado prospectivamente en la consulta de cardiología y hematología del Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos en el período del 1<sup>o</sup> de julio del 2017 al 31 de julio del 2018. El universo estuvo constituido por los 21 niños de 3 años a 18 años, 11 meses y 29 días con diagnóstico de anemia drepanocítica seguidos en la consulta ambulatoria del centro.

Se excluyeron a los pacientes menores de 3 años, ya que las afecciones cardiovasculares se hacen evidentes después de los primeros años vida.

Las variables analizadas fueron: edad, sexo, hemoglobina basal media, estado nutricional, interrogatorio y examen físico, presión arterial, electrocardiograma, radiografía de tórax a distancia de tele, ecocardiograma.

La fuente de los datos fueron las historias clínicas y microhistorias archivadas en el departamento de estadística y en el Servicio de Hematología de la Institución.

## RESULTADOS

El grupo etáreo predominante es el de 7 a 10 años con 11 pacientes, lo cual representó el 52 % de los casos, predominó ligeramente el sexo masculino con igual porcentaje. (Tabla 1).

**Tabla 1.** Distribución del sexo según grupo etáreo

Grupo etáreo	Sexo			
	Femenino		Masculino	
	Nº	%	Nº	%
3-6 años n=5	2	40	3	60
7-10 años n=11	6	54,5	5	45,5
11-14 años n=5	2	40	3	60
<b>Total n=21</b>	<b>10</b>	<b>47,6</b>	<b>11</b>	<b>52,4</b>

Se muestran las cifras basales de hemoglobina de los pacientes y las hemoglobinopatías, donde se puede apreciar que predominan los pacientes con hemoglobina SS con 14 (67 %), y con cifras

basales de hemoglobina entre 80 y 90,9 g/l (57 %); este último grupo fue el más representado en la S/ $\beta$ talasemia y en los niños con hemoglobina SC. (Tabla 2).

**Tabla 2.** Comportamiento de las cifras basales de hemoglobina con respecto a la hemoglobinopatía

Hemoglobinopatía	Cifras de Hb basal					
	60-70,9g/l		80-90,9g/l		>100 g/l	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
SS n=14	7	50	7	50	0	0
S/βtalasemia n= 5	1	20	3	60	1	20
SC n=2	0	0	2	100	0	0
<b>Total n=21</b>	<b>8</b>	<b>38,09</b>	<b>12</b>	<b>57,14</b>	<b>1</b>	<b>4,76</b>

Del total de pacientes con anemia drepanocítica, 13 refirieron disnea de esfuerzo para el 61,9 %, seguido de las palpitaciones 12 (57,1 %) y la presencia de sudoración en 10 casos para un 47,6 %. En cuanto a la asociación de los síntomas

referidos por los pacientes y la hemoglobinopatía, se observó que la mayor cantidad de síntomas lo presentan los niños con hemoglobina SS, en los cuales predomina la disnea de esfuerzo con 11 pacientes (78,6 %). (Tabla 3).

**Tabla 3.** Síntomas asociados a hemoglobinopatía

Hemoglobinopatía	Síntomas							
	Palpitaciones		Disnea de esfuerzo		Sudoración		Otros	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
SS n=14	8	57,1	11	78,6	7	50	4	28,5
S/βtalasemia n=5	2	40	2	40	2	40	1	20
SC n=2	2	100	0	0	1	50	0	0
<b>Total n=21</b>	<b>12</b>	<b>57,1</b>	<b>13</b>	<b>61,9</b>	<b>10</b>	<b>47,6</b>	<b>5</b>	<b>23,8</b>

A continuación se observa que los síntomas estuvieron presentes en todas las edades,

aunque llama la atención el elevado porcentaje de pacientes con disnea de esfuerzo en el grupo de 7 a 10 años (72,7 %). (Tabla 4).

**Tabla 4.** Síntomas existentes según grupo etáreo

Grupo etáreo	Síntomas							
	Palpitaciones		Disnea de esfuerzo		Sudoración		Otros	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
3-6 años n=5	3	60	2	40	2	40	0	0
7-10 años n=11	6	54,5	8	72,7	5	45,5	3	27,3
11-14 años n=5	3	60	3	60	3	60	2	40
<b>Total n=21</b>	<b>12</b>	<b>57,1</b>	<b>13</b>	<b>61,9</b>	<b>10</b>	<b>47,6</b>	<b>5</b>	<b>23,8</b>

Se señalan los signos clínicos relacionados con la variante de hemoglobina, donde se encontró que la hepatomegalia fue el signo de mayor

frecuencia en este estudio, con 18 pacientes para el 85,7 % seguido de la presencia de danza arterial en los vasos del cuello en 15 niños, para el 71,4%. (Tabla 5).

**Tabla 5.** Signos asociados a la hemoglobinopatía

Hemoglobinopatía	Signos									
	Latido punta desplazado		Latido supraesternal		Danza arterial vasos cuello		Soplo sistólico II/VI BEI*		Hepatomegalia	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
SS n=14	1	7,1	4	28,6	11	78,6	10	71,4	13	92,8
S/βtalasemia n=5	0	0	0	0	3	60	1	20	3	60
SC n=2	0	0	1	50	1	50	1	50	2	100
<b>Total n=21</b>	<b>1</b>	<b>4,8</b>	<b>5</b>	<b>23,8</b>	<b>15</b>	<b>71,4</b>	<b>12</b>	<b>57,1</b>	<b>18</b>	<b>85,7</b>

\*BEI: Borde esternal izquierdo

En el presente estudio se encontraron una serie

de signos clínicos que se relacionan con los grupos de edades. (Tabla 6).

**Tabla 6.** Signos hallados según grupo etáreo

Grupo etáreo	Signos									
	Latido punta desplazado		Latido supraesternal		Danza arterial vasos del cuello		Soplo sistólico II/VI BEI		Hepatomegalia	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
3-6 años n=5	0	0	0	0	2	40	2	40	5	100
7-10 años n=11	1	9,1	3	27,3	9	81,8	7	63,6	10	90,9
11-14 años n=5	0	0	2	40	4	80	3	60	3	60
<b>Total n=21</b>	<b>1</b>	<b>4,8</b>	<b>5</b>	<b>23,8</b>	<b>15</b>	<b>71,4</b>	<b>12</b>	<b>57,1</b>	<b>18</b>	<b>85,7</b>

Se muestran las alteraciones del telecardiograma en relación al grupo etáreo, donde se encontró, que en general, de los 16 niños con alteraciones por este medio diagnóstico, 15 (71,4 % del total de casos) tienen índice cardiotorácico aumentado grado: I- II, lo cual se hizo más

frecuente a partir de los 7 años. Solo hubo un caso con flujo pulmonar aumentado. En la evaluación cardiovascular con electrocardiograma y ecocardiografía Doppler no se hallaron alteraciones en ninguno de los pacientes. (Tabla 7).

**Tabla 7.** Alteraciones en el telecardiograma en relación con el grupo etáreo

Grupo etáreo	Tele cardiograma					
	Flujo pulmonar aumentado		Índice cardiotorácico Aumentado		Arco aórtico prominente	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
3-6 años n=5	0	0	2	40	0	0
7-10 años n=11	1	9,1	8	72,7	0	0
11-14 años n=5	0	0	5	100	0	0
<b>Total n=21</b>	<b>1</b>	<b>4,8</b>	<b>15</b>	<b>71,4</b>	<b>0</b>	<b>0</b>

Se representa el estado nutricional asociado a la hemoglobinopatía, donde predominan los

pacientes eutróficos, los cuales constituyen el 66,7 %. Los pacientes con variante de



hemoglobina S/ $\beta$ talasemia fueron en su gran mayoría eutróficos (80 %), no así los que

presentan hemoglobinopatía SS donde un 57,1 % fueron eutróficos y un 28,6 % fueron delgados. (Tabla 8).

**Tabla 8.** Estado nutricional asociado a la hemoglobinopatía

Hemoglobinopatía	Estado nutricional							
	Eutrófico		Sobrepeso		Delgado		Riesgo de desnutrición	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
SS n=14	8	57,1	1	7,1	4	28,6	1	7,1
S/ $\beta$ talasemia n=5	4	80	0	0	1	20	0	0
SC n=2	2	100	0	0	0	0	0	0
<b>Total n=21</b>	<b>14</b>	<b>66,7</b>	<b>1</b>	<b>4,8</b>	<b>5</b>	<b>23,8</b>	<b>1</b>	<b>4,8</b>

Más de la mitad (57,1 %) de los pacientes presentan repercusión cardiovascular,

principalmente los pertenecientes a las edades comprendidas entre 7 a 10 años (63,6 %). (Tabla 9).

**Tabla 9.** Distribución de los pacientes con repercusión cardiovascular según grupo etáreo

Grupo etáreo	Repercusión cardiovascular			
	Sí		No	
	Nº	%	Nº	%
3-6 años n=5	2	40	3	60
7-10 años n=11	7	63,6	4	36,3
11-14 años n=5	3	60	2	40
<b>Total n=21</b>	<b>12</b>	<b>57,1</b>	<b>9</b>	<b>42,9</b>

**DISCUSIÓN**

En el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos, existe una consulta sistemática donde se evalúa

integralmente a los pacientes con anemia drepanocítica, teniendo una caracterización de estos. En esta investigación se muestran los diferentes grupos etáreos y el sexo, donde se observó un predominio de las edades entre 7 y

10 años con 11 niños y 5 pacientes para el resto de los grupos de edad.

Los resultados encontrados demuestran que la incidencia de la enfermedad ha disminuido en el escolar y principalmente en el niño pequeño, esto pudiera guardar relación con los avances alcanzados en el campo de la genética y la biología molecular que permiten determinar el estado de portador de los padres, ya que se realizan estudios a las embarazadas (electroforesis de hemoglobina), y se logra de esta forma el diagnóstico prenatal de la enfermedad para ofrecer asesoramiento genético y en muchos casos se ha conseguido que los padres opten por la interrupción del embarazo y se evita así el nacimiento de un niño enfermo.<sup>(12)</sup>

Los resultados obtenidos en el estudio son similares a otros, como es el caso del trabajo realizado en Brasil por Caldas y cols.<sup>(13)</sup> que evaluaron 107 pacientes entre 3 y 18 años predominando los niños mayores de 10 años. Similar fue la investigación realizada por Mark V. Zilberman<sup>(14)</sup> en Nigeria que estudió 156 niños entre 2 y 18 años, con predominio de los mayores de 10 años. Similar a estos estudios se encuentra el realizado por Batra y cols.<sup>(15)</sup> en Los Ángeles, California, donde predominaron los niños por encima de los 10 años.

Con respecto al sexo, en la presente investigación se halló, que el masculino predominó discretamente con 11 niños para el 52,3 % y 10 niñas para el 47,6 %.

Al evaluar las cifras basales de hemoglobina con respecto a las hemoglobinopatías se observó un predominio importante de los pacientes en la forma homocigótica de la enfermedad con 14 casos, es esta la variante de hemoglobina más sintomática y con mayor riesgo de complicaciones y daño en órganos y sistemas a largo plazo, con mas afectación de la microcirculación, como es el caso del sistema cardiovascular. Las cifras de hemoglobina para estos pacientes predominaron entre 60 y 90,9 g/l.

Gregory Kato<sup>(16)</sup> señala que las formas HSS y HSC se asocian con una mayor viscosidad sanguínea con respecto a las HS/ $\beta$ talasemia ya que estas presentan concentraciones de hemoglobina más elevadas y la hemoglobina fetal tiene un efecto proteccionista por lo que destaca que la hemólisis es menor y por lo tanto es menos sintomática que las formas antes mencionadas, principalmente la forma homocigótica.

Con respecto a la frecuencia en las variantes de hemoglobina que pueden presentarse, los resultados de la presente investigación no fueron coincidentes con lo reportado a nivel mundial y nacional, ya que la hemoglobinopatía que secunda a la HSS es la S $\beta$ talasemia; así pues se informa que la HSS, afecta aproximadamente al 75 % de los pacientes, HSC, 25 % y la HS $\beta$ talasemia a menos del 1 % de los casos. Svarch<sup>(4)</sup> reporta que en Cuba predomina en orden de frecuencia la HSS, seguida por la HSC y la HS/ $\beta$ talasemia. En el IHI<sup>(4)</sup> se estudiaron 51 niños con drepanocitosis; 39 con AD; 7 con HSC; y 5 con S $\beta$ talasemia, todos con una mediana de edad de 10 años.

Se analiza la asociación de los síntomas referidos con respecto a la hemoglobinopatía y al grupo etéreo destacándose en ambos la disnea de esfuerzo con un 61,9 % representado en el 78,6 % de los SS y en el grupo de edades entre los 7 y 10 años con el 72,7 %, las palpitaciones siguieron en frecuencia con 57,1 %, sobresaliendo entre los homocigóticos (SS) con dicho porcentaje y nuevamente en el grupo etéreo de 7 a 10 años con el 54,5 %. Cabe destacar que estos síntomas mencionados, así como la presencia de sudoraciones, mareos y náuseas, son síntomas que se pueden describir dentro del sistema cardiovascular, sin embargo en el caso de los pacientes con anemia drepanocítica se asociaron en este estudio específicamente a la repercusión de la anemia crónica que estos niños mantienen.

Barsaoui,<sup>(17)</sup> en el Hospital d'Enfants de Tunis, reportó que de 41 pacientes homocigóticos el 46 % refirió disnea de esfuerzo.

Al examen físico cardiovascular se hace mención a la asociación de los signos con respecto a la hemoglobinopatía y al grupo etéreo, es la presencia de hepatomegalia el signo más destacado en un 85,7 % de los casos, sobresaliendo en los pacientes SS con el 92,8 % y destacándose en los grupos de edades comprendidas de 3 a 6 años (100 %) y de 7 a 10 años (90,9 %). La presencia de danza arterial en los vasos del cuello fue el segundo en frecuencia pero en este caso fue más significativo en los grupos de 7 a 10 años (81,8 %) y de 11 a 14 años en un 80 %, predominando en las formas homocigóticas con un 78,6 %; el tercer signo hallado fue la presencia de soplo sistólico II/VI con franco predominio en las formas homocigóticas e incidencia entre los niños del grupo de 7 a 10 años (63,6 %) seguido



estrechamente por los representantes de las edades de 11 a 14 años. Al observar la presencia del latido supraesternal, este es significativo en el 40 % de los niños entre 11 y 14 años por el 27,3 % de las edades entre 7 a 10 años, con incidencia en el 50 % de los pacientes con hemoglobinopatía SC y 28,6 % de los SS. Los resultados del presente estudio coinciden con lo expuesto por Klinefelter<sup>(18)</sup> donde señala que la posible afectación en el sistema cardiovascular se presenta más típicamente en aquellos niños cuyas cifras de hemoglobina basal se encuentran por debajo de 70g/l, definiendo que en el 41 % de los pacientes estudiados se observó la presencia de danza arterial, así como la auscultación de soplos en el 36 %, los valores más bajos de hemoglobina estuvieron presentes en la forma homocigótica (SS), por lo tanto la más sintomática.

Se hace mención a la relación que existe entre las alteraciones telecardiográficas y el grupo etáreo donde el hallazgo más significativo fue el aumento del índice cardiorácico (grado I-II) en el 71,4 % de los niños, con predominio en los de 7 a 10 años (72,7 %) donde se destaca el 100 % de los mayores (11-14 años). Estos resultados llevan a analizar que el comienzo de la repercusión cardiovascular en los pacientes sickléemicos guarda relación con el avance de la vida y que la presencia de cardiomegalia puede ser un indicio de hipertrofia ventricular izquierda, signo que muchos autores destacan como el más frecuente; en un estudio realizado por Caldas MC y cols.<sup>(13)</sup> evaluaron a 107 pacientes entre 3 y 18 años, concluyendo que por medio de la ecocardiografía Doppler se lograban evidenciar alteraciones en el funcionamiento sistólico y diastólico de los ventrículos, hallando alteraciones en el izquierdo desde edades tempranas, dichas alteraciones se lograron constatar a partir de los 10 años en adelante lo cual no coincide con los resultados de esta investigación, pudiendo relacionar este hecho a que la edad predominante de los casos se encontró entre los 3 y 10 años, sin obtener resultados alterados a través de las ecocardiografías realizadas, es muy pequeña la representación de los adolescentes, con solo 3 pacientes, que es donde más ocurren estas alteraciones.

Balfour y cols.<sup>(19)</sup> al estudiar 22 adolescentes y adultos jóvenes revelaron la presencia de hipertrofia ventricular izquierda en todos, junto a un alto gasto cardíaco. Mark V. Zilberman<sup>(14)</sup> evaluó a 156 pacientes entre 2 y 18 años, de los

cuales 73 (20,2 %) demostraron aumento de la masa ventricular izquierda, hallándose por encima de los 10 años, siendo la incidencia de esta, una alteración importante.

Los autores de esta investigación comparten lo expuesto en la literatura revisada donde se plantea que en el electrocardiograma no se traducen alteraciones relacionadas con sobrecarga diastólica ni isquemia miocárdica, presentando mayor sensibilidad para la valoración de alteraciones cardíacas la ecocardiografía.

Se refleja la relación entre el estado nutricional y la hemoglobinopatía, donde existe un predominio de los pacientes eutróficos con el 66,7 %; respecto a esta variable en la literatura revisada no se encontró ningún análisis que hiciera alusión sobre la influencia de la situación nutricional del niño.

Se refleja la descripción general de los pacientes que presentaron cierto grado de repercusión cardiovascular, que fue evaluada principalmente a través del electrocardiograma, ecocardiograma y telecardiograma, ya que clínicamente el comportamiento de estos pacientes se halla sujeto a la influencia de la anemia crónica de la cual padecen y los mecanismos compensadores del organismo en ella.

A pesar de que el universo de esta investigación es pequeño se logró identificar la presencia de cardiomegalia grado I-II, en el 57,1 %, más notoria a partir de los 7 años de edad, esto traduce hipertrofia ventricular izquierda, al igual que los estudios realizados en Nigeria, Brasil, donde señalan que uno de los signos iniciales de la afectación cardiovascular en estos niños es la cardiomegalia.<sup>(13)</sup>

Llama la atención el obtener cardiomegalia a través de telecardiograma, sin alteraciones por ecocardiografía Doppler, si bien esto pudiera estar relacionado a que ambos estudios dependen tanto del explorado como del explorador al interpretar el complementario, se debe tener en cuenta que al medir la silueta cardíaca por telecardiograma este incluye el pericardio, no así la ecocardiografía, que logra medir la cavidades internas de ambos ventrículos; si a esto se suma el hecho de que la cardiomegalia hallada se encontró dentro de los grados I -II, constituyendo el límite inferior del aumento del índice cardiorácico y que el predominio de edades de los casos en este

estudio fue por debajo de los 10 años, se puede afirmar que los resultados de este estudio coinciden con lo expuesto en la literatura consultada, donde se señala que la repercusión cardiovascular comienza a hacerse evidente a partir de los 10 años de edad y más específicamente en la etapa adolescente y de adulto joven, además se demuestra que el ecocardiograma en estas etapas de la vida es altamente sensible para la detección de disfunciones sistólicas y diastólicas ventriculares, así como hipertrofia ventricular, hipertensión pulmonar, y disfunciones valvulares.

Svarch<sup>(4)</sup> destaca que si bien en las últimas décadas se ha logrado aumento de la supervivencia de estos pacientes, esto ha conllevado a un aumento de las complicaciones crónicas, entre ellas, la hipertensión pulmonar (HTP), donde alrededor del 30 % de los pacientes adultos con esta enfermedad la presentan, además señala que si bien no es frecuente en niños, en el adulto se presenta tardíamente con disnea de esfuerzo y los dedos en palillo de tambor, su diagnóstico se realiza por ecocardiografía.

En esta investigación se lograron identificar las alteraciones cardiovasculares a través de la clínica, fundamentalmente se encontró solo repercusión ligera, la cual fue corroborada a través del telecardiograma, donde se identificó la presencia de cardiomegalia grado I-II, siendo esta una de las primeras señales de afectación cardiovascular en estos pacientes.

**Conflicto de intereses:** los autores declaran la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

#### **Contribución de los autores:**

Idea conceptual: Nancy González Vales, Ximena Laura Graña, Lucía Díaz Morejón.

Análisis estadístico: Belkis Rodríguez Jorge, Ifraín Machín Caride.

Revisión de la literatura: Nancy González Vales, Ximena Laura Graña, Lucía Díaz Morejón.

Escritura del artículo: Nancy González Vales, Ximena Laura Graña, Lucía Díaz Morejón.

Revisión crítica del artículo: Belkis Rodríguez Jorge, Tamara Sánchez Estrada.

**Financiación:** Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. New Englands Pediatric Sickle Cell Consortium. La anemia falciforme en bebés y niños pequeños [Internet]. New England: NPSCC; 2017 [citado 12 Ago 2019]. Disponible en: <http://nepssc.org/2017/wp-content/uploads/2017/10/Sickle-Cell-booklet-spv1-proof.pdf>
2. Braunstein E. Anemia de células falciformes [Internet]. E.U: Merck Sharp; 2017 [citado 26 May 2019]. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/es/hogar/trastornos-de-la-sangre/anemia/anemia-de-células-falciformes>
3. Svarch E, Hernández P, Ballester JM. La drepanocitosis en Cuba. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2004 [citado 28 Feb 2018];20(2):[aprox. 10p]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-02892004000200009](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892004000200009)
4. Svarch E, Marcheco B, Machín S, Menéndez A, Nordet I, Arencibia A, et al. La drepanocitosis en Cuba. Estudio en niños. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2011 [citado 18 Nov 2018];27(1):[aprox. 10p]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-02892011000100005](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892011000100005)
5. García MB, Arango D, Cedré T, García D, López C, Pérez N. Comportamiento de las alteraciones renales en pacientes pediátricos con drepanocitosis. Acta Médica del Centro [revista en Internet]. 2016 [citado 25 Ene 2019];11(1):[aprox. 7p]. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/785>
6. Zivot A, Apollonsky N, Gracely E, Raybagkar D. Body Mass Index and the Association With Vaso occlusive Crises in Pediatric Sickle Cell Disease. J Pediatr Hematol Oncol. 2017;39(4):314-7
7. Rojas A, Calderón E, Vidal MA, Arroyo F, García R, Torres LM. Crisis drepanocítica y tratamiento del dolor. Rev Soc Esp Dolor [revista en Internet]. 2015 [citado 18 Jul 2019];22(4):[aprox. 20p]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext)

[&pid=S1134-80462015000400004](#)

8. Ayala AJ, González HJ, David GJ. Anemia de células falciformes: una revisión. Salud Uninorte [revista en Internet]. 2016 [citado 19 Mar 2017];32(3):[aprox. 16p]. Disponible en: <http://rcientificas.uninorte.edu.co/index.php/salud/article/viewArticle/8605>
9. Jitraruch S. Autoimmune Liver Disease in Children with Sickle Cell Disease. J Pediatr. 2017;(1):79-85
10. Aloni M. Acute Crises and Complications of Sickle Cell Anemia Among Patients Attending a Pediatric Tertiary Unit in Kinshasa, Democratic Republic Of Congo. Hematol Rep. 2017;9(2):6952
11. Woods GM, Sharma R, Creary S, O'Brien S, Stanek J, Hor K, et al. Venous Thromboembolism in Children with Sickle Cell Disease: A Retrospective Cohort Study. J Pediatr. 2018;197(18):30165-3
12. Mayo Clinic. Sickle cell Anemia [Internet]. Minnesota: MC; 2016 [citado 10 Oct 2019]. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/sickle>
13. Caldas MC, Meira ZA, Barbosa MM. Evaluation of 107 patients with sickle cell anemia through tissue Doppler and myocardial performance index. J Am Soc Echocardiogr. 2008;21(10):1163-7
14. Zilberman MV, Du W, Das S, Sarnaik SA. Evaluation of left Ventricular diastolic function in pediatric sickle cell disease patients. Am J Hematol. 2007;82(6):433-8
15. Batra AS, Acherman RJ, Wong W, Wood JC, Chan LS, Ramicone E, et al. Abnormalities in Children With Sickle Cell Anemia. J Am Journal Hematol. 2002;70(1):306-12
16. Kato GJ, Onyekwere OC, Gladwin MT. Pulmonary hypertension in sickle cell disease: Relevance to Children. Pediatr Hematol Oncol. 2007;24(3):159-170
17. Barsaoui S, Ben Ameer H, Maherzi A, Oueslati A, Bousnina S. Cardiac manifestations of sickle cell disease. Med Trop (Mars). 1992;52(2):187-90
18. Klinefelter HF. The heart in sickle cell anaemia. Am J Med Sci. 2002;203(1):34-51
19. Balfour IC, Covitz W, Davis H, Rao PS, Strong WB, Alpert BS. Cardiac size and function in children with sickle cell anemia. Am Heart J. 1984;108(2):345-50