

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE "ANTONIO LUACES". CIEGO DE AVILA

Anemia hemolítica primaquinosensible

Por los Dres.:

JOSE A. SANCHEZ PEROVANI* BELLA A. GONZALEZ GONZALEZ** y LAZARO M. VALDES DOPASO***

Sánchez Perovani, J. A. y otros. *Anemia hemolítica primaquinosensible*. Rev Cub Med 22: 1, 1983.

Se estudiaron dos pacientes que presentaron un síndrome hemolítico después de la ingestión de primaquina la cual fue administrada para erradicar posible infección palúdica. Se comprobó una deficiente actividad de la enzima glucosa-6-fostato-deshidrogenasa (G.6.F.D) en estos pacientes, por lo que se consideraron como portadores de una anemia de las denominadas primaquinosensibles. Se hicieron consideraciones fisiopatológicas y se recomendó un test de detección de la deficiencia de la enzima en los individuos que puedan viajar a zonas palúdicas endémicas.

g

INTRODUCCION

Desde que Carson' planteó que las anemias dependientes de la ingestión de primaquina eran producidas en individuos con deficiencia de G.6.F.D., se han realizado numerosos estudios sobre este déficit enzimático. Además de las denominadas primaquinosensibles, que además son desencadenadas por otros medicamentos, se han descritos las anemias hemolíticas por la exposición a la *Vicia Faba* (favismo) y la llamada anemia hemolítica hereditaria crónica no esferocítica.

En nuestro centro ingresaron dos pacientes con anemia e íctero después de la ingestión de primaquina. Los estudios ulteriores demostraron el síndrome hemolítico y una deficiencia de la enzima G.6.F.D. Lo infrecuente hasta ahora de este fenómeno nos ha inducido a alertar sobre el mismo.

* Especialista de I grado en Hematología.
** Especialista de I grado en Laboratorio Clínico.
*** Especialista de I grado en Medicina Interna.

MATERIAL Y METODO

Fueron estudiados dos pacientes que concurren por astenia marcada, habiéndoseles constatado palidez cutaneomucosa y subíctero. Los exámenes complementarios mostraron hemoglobina y hematócrito disminuidos, reticulocitosis, bilirrubina indirecta elevada, *test* de Coombs directo, resistencia globular osmótica y *test* de Ham negativos, mientras que la prueba para detectar una deficiente actividad de la enzima glucosa-6- fosfato-deshidrogenasa fue positiva en ambos pacientes.

El *test* utilizado para detectar la deficiencia de G.6.F.D. es el planteado por *Sass* y *Caruso*, el cual añade a los glóbulos rojos de los pacientes a investigar, azul de metileno en solución de dextrosa.¹ El sobrenadante de tonalidad azul o verde, expresará positividad de la prueba.

Estos pacientes refirieron haber viajado a otros países, por lo cual les fue administrado tratamiento con primaquina como profilaxis realizada en todos aquéllos que estuvieron en zonas endémicas de paludismo. Después de haber ingerido durante cuatro días esta droga, experimentaron la sintomatología que los hizo concurrir a nuestro hospital.

DISCUSION

El déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa en nuestro país, se presenta en el 3,3% aproximadamente de la población general, en encuesta realizada en Holguín,⁵ y en un análisis de los donantes que concurren al Banco de Sangre de Ciego de Avila, se presentó en el 2,3% de los varones."

La importancia del conocimiento de la frecuencia de la deficiencia de G.6.F.D. es manifiesta, ya que los glóbulos rojos están expuestos a la acción de sustancias oxidantes que el sistema enzimático de estas células debe contrarrestar. Cuando hay deficiencia de esta enzima, las infecciones, al condicionar algunas drogas un efecto oxidante más severo, pudieran poner al descubierto la insuficiencia enzimática de los glóbulos rojos, determinando una destrucción excesiva de los mismos.^{7,8} Una deficiencia de G.6.F.D. en un paciente sicklémico probablemente sea la causa de severas crisis hiperhemolíticas.

En nuestro país se erradicó el paludismo desde hace algunos años, por lo que la utilización de la primaquina fue abolida de la práctica médica; sin embargo, nuestro contacto con países en donde el paludismo es endémico nos ha obligado a su reutilización. En estas circunstancias hemos observado en una reciente campaña preventiva antipalúdica en individuos que habían viajado a regiones con las anteriores características, la presentación de una anemia hemolítica después de la ingestión de primaquina.

La relación causa-efecto en estos pacientes fue obvia. En ellos se encontraban presentes los signos de un estado hemolítico con anemia, bilirrubinemia indirecta

elevada, íctero y reticulocitosis, y un *test* de azul de metileno positivo. En uno de estos pacientes la anemia llegó a ser de tal severidad que requirió transfusión de glóbulos para mejorar su estado clínico. Este paciente quizás partió de una cifra de hemoglobina más baja por una probable deficiencia de hierro.

Creemos, por las razones anteriores y la necesidad de proteger la salud de nuestro pueblo, que debía utilizarse un método de detección de la deficiencia de G.6.F.D. para todo el personal destinado a prestar ayuda en países con paludismo endémico, ya que los medicamentos utilizados pudieran ocasionar serios trastornos hemolíticos. Consideramos que el método de Sass y Carusc es idóneo por su bajo costo, sencillez en manipulación y sensibilidad.

SUMMARY

Sánchez Perovani, J. A. et al. ***Primaquine-sensitive hemolytic anemia***. Rev Cub Med 22: 1, 1983.

Two patients who presented hemolytic syndrome after primaquine ingestion, which was administered to eradicate possible malarial infection, were studied. In these patients a defective activity of glucose-6-phosphate-dehydrogenase enzyme (G6PD) was proved, so they were considered as carriers of primaquine-sensitive anemia. Physiopathological considerations were made, and a test to detect deficiency of the enzyme in those individuals that should travel to endemic malarial zones, was recommended.

RÉSUMÉ

Sánchez Perovani, J. A. et al. ***Anémie hémolytique primaquine servible***. Rev Cub Med 22: 1, 1983.

Les auteurs ont étudié qui ont présenté un syndrome hémolytique après ingestion de primaquine, qui a été administrée pour éliminer une possible infection paludéenne. Il a été constaté un déficit dans l'activité de l'enzyme glucose-6-phosphate-déshydrogénase CG6RD chez ces patients, donc ils ont été considérés comme porteurs d'une anémie des dites primaquine sensibles. Des considérations physiopathologiques ont été faites; il est recommandé un test de dépistage du déficit de cette enzyme chez les individus pouvant voyager vers des zones où il existe un paludisme endémique.

BIBLIOGRAFIA

1. *Caeson, P. E. et al.*: Enzymatic deficiency in primaquine sensitive erythrocytes. Science 124: 484-485, 1956.
2. *Wintrobe, M. M.*: Clinical Hematology. VII edition. P. 779-778, Lea and Febiger, Philadelphia, 1974.
3. *Motulsky, A. G.*: In: Hereditary disorders of erythrocyte metabolism (E. Beutler) p. 303-330: Grune and Straton N. Y., 1968.
4. *Sass, M. D., C. J. Caruso, et al.*: Rapid screening for D-glucose-6-phosphate; NADP oxydoreductase deficiency with methylene blue. J Lab Clin Med 68: 156, 1966. Temas de Laboratorio Clínico y Hematología Nos. 1-2, pp. 5-6, enero-agosto, 1974.

5. *Blinov, M.; N. Rodriguez; J. Sánchez Perovani*: Estudio de la frecuencia del déficit de G. 6. F. D. en la Población del regional Holguín-Gibara. Boletín Hospital V. I. Lenin 5 (1): 13-15, 1973.
6. *Sánchez Perovani J.; B. A. González González; J. Cotayo Ulzo*: Frecuencia del rasgo sicklémico y la deficiencia de G. 6. F. D. en donantes de Banco de Sangre. Trabajo presentado en Jornada Interna del Hospital de Ciego de Avila, 1982.
7. *Brewer, J. J.*: Trastornos heredados del metabolismo y la membrana del eritrocito. Clin Med Nort Amer 4: 578-579, 1980.
8. *Burka, E. R. et al.*: Clinical spectrum of hemolytic anemia associated with glucosa 6 phosphate dehydrogenase deficiency. Amer Inter Med 64: 817, 1966.
9. *Smits, H. L.; F. A. Oski; J. I. Brody*: The hemolytic crisis of sickle cell disease: the role of glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency. J Pediatric 74: 544, 1969.

Recibido: 2 de septiembre de 1982. Aprobado:
15 de octubre de 1982.

Dr.: *José A. Sánchez Perovani*
Soledad No. 610
e/ Salud y Jesús Peregrino
Centro Habana
Ciudad de La Habana.

Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad

de Friedreich

Por el Dr.:

JORGE GARCIA TIGERA

García Tigera, J. *Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Friedreich*. Rev Cub Med 22: 1, 1983.

Se analiza el cuadro clínico de la enfermedad de Friedreich, la anatomía patológica, la patogenia, las investigaciones complementarias de diagnóstico, el diagnóstico diferencial y algunas consideraciones sobre el tratamiento. Se hace además una clasificación de las enfermedades heredodegenerativas espinocerebelosas.

* Especialista de I grado en Neurología. J'Sala de Neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía.