

Talasemia mayor y esplenectomía *

DR. RAFAEL SOTO ALLANDE

Académico de número

No por su rareza en México, la anemia mediterránea o talasemia es tema ocioso de estudiarse. El descubrimiento de anormalidades en la hemoglobina —como es éste el caso— es extraordinariamente importante no sólo para la hematología, sino para la medicina en general. El descubrimiento de la enfermedad molecular tiene una importancia doctrinaria similar a la del descubrimiento del poder patógeno de las bacterias. Sólo el tiempo comprobará si tal descubrimiento va a tener la misma trascendencia práctica que el de la patología bacteriana. Tales son los juicios que este estudio ha sugerido al Dr. Sánchez Medel.

LA TALASEMIA es un padecimiento muy raro entre nosotros. La presente comunicación se refiere a dos casos de talasemia mayor en los cuales se practicó esplenectomía. El primero ya fue publicado en el Boletín del Hospital Infantil (13) en colaboración con el Sr. Dr. Samuel Dorantes Mesa, hematólogo del Laboratorio Núm. 3 y de las Q.F.B., Sritas.: Olga Castrejón T. y Concepción Velasco A. El segundo caso fue estudiado en el Servicio de Escolares Hombres por el mismo hematólogo, Sr. Dr. Dorantes Mesa, la Q.F.B., Srita. Olga Castrejón T. y por el que habla.

A) Brevemente expondremos el diagnóstico de ambos casos, su evolución hasta llegar a la esplenectomía y su resultado.

* Trabajo leído el 11 de abril de 1956.

B) Después examinaremos la indicación de esplenectomía a la luz de los conocimientos actuales.

a

CASO I. F. S. C. No. Ro. 171348, de 5 meses de edad, originario de Culiacán, Sinaloa. Ingresa al Hospital Infantil el día 17 de febrero de 1954.

En este caso se hizo el diagnóstico siguiendo el siguiente criterio:

1º Desde el punto de vista racial y familiar podemos decir:

a) Desde el punto de vista racial la investigación fue incompleta ya que abuelos paternos y bisabuelos maternos son nacidos en el país y se puede decir que es un niño mexicano con caracteres caucásicos, probablemente mestizo y que puede tener ancestros en la cuenca del Mediterráneo, pero no en forma próxima.

b) Desde el punto de vista familiar, la madre de este niño es una portadora, ya que las alteraciones encontradas llenan ese requisito (2), tuvo un hermanito internado en el hospital y su padecimiento, del cual después falleció, es sugestivo de enfermedad hemolítica. El hermano mayor, de 10 años, también parece portador sin poder afirmarlo ya que presentaba datos de otro padecimiento y su estudio quedó incompleto. No se estudió al padre; pero, de acuerdo con las ideas sobre genética, debe ser un portador (17) (8).

2º El proceso es hemolítico no compensado y se funda en la existencia de: una anemia con regeneración muy activa, con esplenomegalia y aumento de excreción de urobilinógeno fecal, lo cual fue puesto en evidencia por tres índices hemolíticos: 73.7, 115.6 y 104.4 respectivamente.

3º La presencia de un mecanismo intracorpúscular que es el responsable del fenómeno hemolítico. Esta se funda en: hipocromia acentuada y la cual es refractaria a la terapéutica con sulfato ferroso a dosis adecuada (0 grs.02/Kgr./día), acompañada de alteraciones morfológicas muy acentuadas en los glóbulos rojos: macrocitos y poiquilocitos muy acentuadas, normoblastemia, aumento de la resistencia globular a las soluciones hipotónicas de Na Cl, ausencia de células en hoz por el metabisulfito de sodio y por último cifra moderadamente elevada de hemoglobina fetal (12) que carece de significación precisa dada la edad del niño, y

4º Ausencia de mecanismo extracorpúscular de tipo inmunológico (11), ya que no se encontraron aglutininas ni sensibilización de los glóbulos rojos.

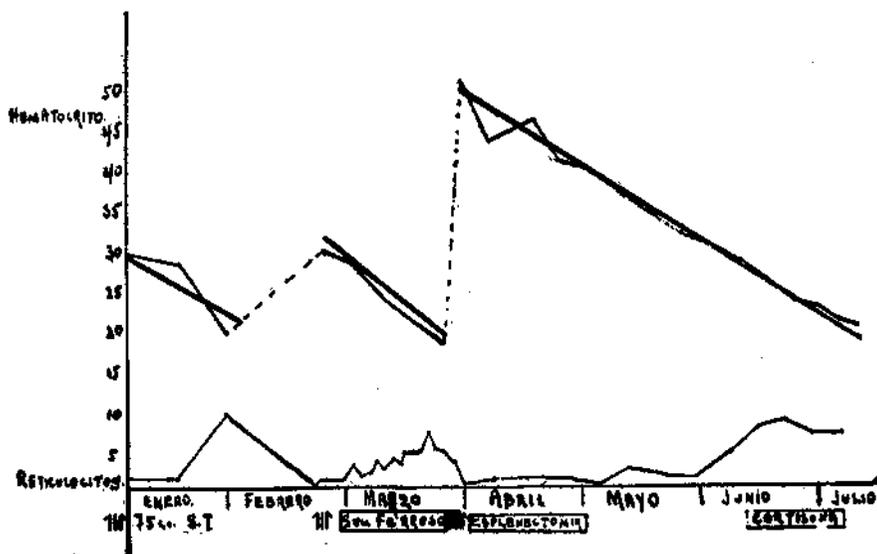
En resumen se trata de un caso de talasemia mayor por tener el niño un proceso hemolítico no compensado que se manifiesta con anemia hipocró-

mica refractaria al sulfato ferroso, con alteraciones morfológicas muy acentuadas en los glóbulos rojos y normoblastemia, sin existir mecanismo inmunológico y con alteraciones hematológicas en otros miembros de la familia.

CONDUCTA TERAPÉUTICA Y ESPLENECTOMÍA

Como puede verse en la gráfica Núm. 1, antes de su ingreso se le pusieron 3 transfusiones de 75 c.c. cada una, a fines de febrero otras 3 transfusiones de igual cantidad y 6 más antes de practicarse la esplenectomía.

Gráfica I



Efecto terapéutico del sulfato ferroso, esplenectomía y cortisona en un niño con talasemia mayor.

En esas 3 ocasiones subió el hematocrito y después hubo a su vez un período de descenso del mismo. En el mes de marzo se le dio sulfato ferroso (0 gr. 02/Kgr./día) y no se modifica la caída del hematocrito, es decir, que la pendiente es semejante.

Después de la esplenectomía la caída es parecida. Se le dio cortisona que se había dicho (19) que era útil en estos casos y la caída de la pendiente de nuevo es igual.

Se hizo la esplenectomía con la esperanza de que los requerimientos de sangre fuesen menores y para manejar su situación fuera del hospital, allá en Culiacán. No hemos vuelto a saber de él y creemos que haya pasado lo

que sucedió con el hermanito: que muriera por dificultades técnicas para practicar la transfusión.

CASO II. L. O. O. No. Ro. 201271, masculino, de 12 años de edad, nativo de la Huasteca Potosina, ingresa al Hospital Infantil el día 20 de octubre de 1955.

Se siguió el siguiente criterio para su diagnóstico: 1º Desde el punto de vista racial y familiar, se puede decir lo siguiente:

a) Desde el punto racial la investigación deja mucho que desear; pero encontramos los siguientes hechos: el bisabuelo materno era español, el resto de sus familiares son nacidos en México; se ignora por qué lleva el niño nombre y apellido italianos; la familia ha residido por varias generaciones en la Huasteca Potosina, zona donde existen núcleos de ascendencia italiana. El niño es un mexicano con caracteres caucásicos probablemente mestizo y que quizá tenga ancestros lejanos de la cuenca mediterránea.

b) Desde el punto de vista familiar el abuelo materno murió con un cuadro sugestivo de anemia sin presentar aumento de volumen abdominal; además, un primo segundo y un primo hermano por la rama materna tuvieron un padecimiento semejante al cuadro del niño y murieron en edad pre-escolar. Tiene por otra parte 5 hermanos en aparente buen estado de salud. El estudio de la madre fue normal, pero seguramente por el estudio de electroforesis debe ser una portadora (2). Al padre no se le estudió, pues ya es fallecido.

2º Existe proceso hemolítico no compensado y se funda en la existencia de: una anemia con signos de una gran actividad regenerativa, con una gran esplenomegalia y aumento de la excreción de urobilinógeno fecal, evidenciado por un índice hemolítico de 96. Además, manifestaciones óseas evidentes como las que se ven en los padecimientos hemolíticos familiares.

3º Hay evidencia de un mecanismo intracorpúscular, el cual es responsable del fenómeno hemolítico y se funda en: la hipocromia muy acentuada refractaria a la terapéutica al sulfato ferroso adecuado (0 gr. 03/ Kgr./día) y la cual se hizo después de la esplenectomía, ya que estaba grave el niño. Había alteraciones morfológicas muy marcadas en los glóbulos rojos: macrocitos hipocrómicos, células en tiro al blanco, anisocitosis, poiquilocitosis y basofilia difusa muy acentuadas, normoblastemia que se acentuó después de la esplenectomía hasta alcanzar un máximo de 395%; en los glóbulos blancos fue frecuente el hallazgo de formas jóvenes de la serie neutrófila, incluso mieloblastos; aumento de la resistencia globular a las soluciones hipotónicas de Na Cl, ausencia de células en hoz en 2 ocasiones

y, por último, cifra elevada de hemoglobina fetal 15% y que después de la esplenectomía es de 52%.

4^o **Presencia de mecanismo extracorpúscular** de tipo inmunológico (11) evidenciado por la cantidad de sangre transfundida desde el 20 de octubre hasta el 25 de noviembre de 1955, en que recibió 7.600 c.c. de sangre, que da un promedio de 211 c.c. diarios sin poder detener la caída del hematocrito, como puede verse en la gráfica Núm. 2, indicativo de la corta sobrevivida de los glóbulos rojos transfundidos; sin embargo, la investigación de aglutininas fue negativa, salvo en una ocasión en que las ácidas fueron positivas y también fue negativa la búsqueda de sensibilización de glóbulos rojos.

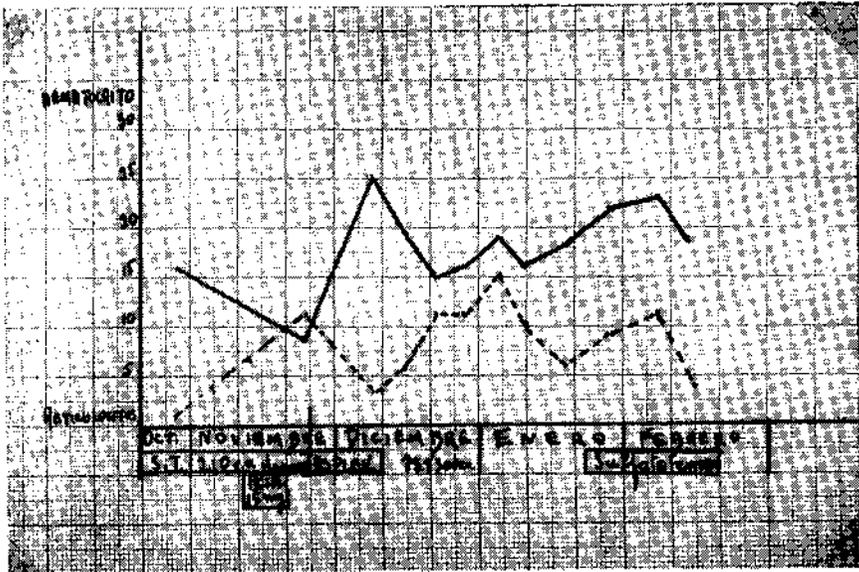
En resumen, se trata de un caso de talasemia mayor por tener el niño un proceso hemolítico no compensado que se manifiesta con anemia hipocrómica refractaria al sulfato ferroso con alteraciones morfológicas muy acentuadas de los glóbulos rojos y normoblastemia; también existen alteraciones acentuadas óscas con coexistencia de mecanismo hemolítico agregado y con historia familiar compatible con este diagnóstico.

CONDUCTA TERAPÉUTICA Y ESPLENECTOMÍA

Como se puede ver, las necesidades de sangre en la primera parte fueron tremendas: 210 c.c. diarios del 20 de octubre al 25 de noviembre, y como ello era indicativo de un fenómeno extracorpúscular agregado o sea una anemia hemolítica adquirida, se le administró por vía endovenosa A.C.T.H. a la dosis de 15 mgrs. diarios por 1 semana en venoclisis lenta, del 11 al 18 de noviembre (14), sin resultado alguno. En vista de que esa hemolisis adquirida era tan severa, se hizo esplenectomía (15) (9) que se practicó el día 25 de noviembre previa transfusión de glóbulos rojos empacados equivalentes a 1,500 c.c. de sangre. Se le hibernó y en el curso de la intervención se pasaron 1,500 c.c. más de sangre. El enfermo se recuperó en tal forma que caminó al 5^o día de operado y mejoró su condición. El bazo quitado pesó 1 Kg. 200. El enfermo subió en 3 meses 3 Kg. 500, su condición hematológica se estabilizó *en bajo*, como se puede ver, y no ameritó sino una transfusión de 300 c.c. a los 20 días de operado. El índice hemolítico bajó de 96 a 40.

Fue dado de alta el 15 de febrero de este año con la recomendación de no hacer transfusión sino cuando sea realmente necesario, pues si se

Gráfica II



Efecto terapéutico de las transfusiones, A.C.T.H., esplenectomía y sulfato ferroso en un niño con talasemia mayor y con hemólisis extracorpúscular.

sigue la conducta de transfusiones repetidas se puede volver a sensibilizar y entonces sí la situación sería muy grave.

El final de estos enfermos es el siguiente: morir por una infección intercurrente, de anemia acentuada o por insuficiencia cardíaca.

b

COMENTARIOS SOBRE LA ESPLENECTOMÍA

Este comentario tendrá dos aspectos: uno desde un punto de vista general y el otro con relación a la talasemia mayor.

Comentario general sobre la esplenectomía. La esplenectomía no impone condición física de inferioridad (6) (4) en lactantes menores, como es el caso I. Los doctores King y Schumacker (7) reportan el hecho de que 5 enfermos de menos de 6 meses de edad, en que se hizo esplenectomía, pre-

sentaron posteriormente una incidencia alarmante de procesos infecciosos severos, tales como la meningitis; se cita en este trabajo un caso de Gruber y colaboradores con una situación semejante. Por otra parte, en el mismo reporte, el Dr. Ferguson (7) dice que en un lapso de 1 a 6 años, después de haber esplenectomizado a 9 lactantes de 6 meses o menos, no presentaron infección seria alguna. Nosotros hemos visto un caso en que se hizo esplenectomía alrededor de la edad de un año por púrpura trombopénica en la ciudad de Nueva York, en donde al poco tiempo surgió una meningitis y una bronconeumonía grave por neumococo. Posteriormente, en la ciudad de México, tuvo dos cuadros meníngeos graves por *eschericia coli* y después, en los dos últimos años, ya se ha comportado como un niño normal; se descartó la agamablobulinemia. Por otro lado en los 3 últimos años hemos visto esplenectomizar 3 niños menores de 6 meses por anemia hemolítica familiar o congénita y han vivido sin ninguna de esas infecciones graves. Se saca la conclusión de que una esplenectomía en lactante menor, valorarla antes de decidirla para eliminar el riesgo no remoto de que hablan los Dres. King y Schumacker; pero si hay razones poderosas para no posponerla, entonces hacerla.

Comentario de la esplenectomía en la talasemia mayor. La esplenectomía está contraindicada, fue lo primero que se pensó (1). Cuando la esplenomegalia es de tal magnitud que es muy molesta o se corre el riesgo, dada la edad infantil, de una ruptura de la víscera o que ésta tenga lugar, entonces practicar la esplenectomía (18) (5). Pero el trabajo de Lichtman (9) y col. ha sido el que sentó las bases correctas para la indicación de la esplenectomía en la talasemia y éstas son: cuando al defecto constitucional de los glóbulos rojos, que es el productor de la hemolisis, se agrega un defecto extracorpúscular que explica el mecanismo de la hemolisis agregada o de anemia hemolítica adquirida, cosa que se demuestra por la menor sobrevida de los eritrocitos normales transfundidos a estos enfermos, que clínicamente se evidencia por el mayor número de transfusiones que se aplican, la esplenectomía practicada en estas condiciones disminuye el requerimiento a las exigencias anteriores. Tal fue el caso del enfermito segundo.

La doctora Minich y colaboradores (10) no siguieron el criterio anterior para la selección de sus enfermos para practicar la esplenectomía; sin embargo, los resultados alentadores obtenidos en su serie pueden explicarse sobre esta base. En el enfermito primero seguimos el criterio indiscriminado de la Dra. Minich y no obtuvimos ningún éxito, ya que no existía factor extracorpúscular agregado o anemia hemolítica adquirida. Smith y colaboradores (16), de acuerdo con su experiencia personal, aceptan el

criterio de Lichtman y hacen notar que haciendo la revisión de la literatura hay acuerdo unánime en que la esplenectomía no altera para nada el trastorno constitucional fundamental de la enfermedad. Para acabar, diremos que Clement y Taffel (3) aceptan en lo general el criterio de Wolman y Dickstein (18) de que la esplenomegalia por sí produce manifestaciones patológicas acentuadas por un lado y, por el otro, aceptan el criterio de Lichtman de la anemia hemolítica agregada o adquirida, y que en ambas circunstancias se debe practicar la esplenectomía. Por último, esos mismos autores agregan que en los casos en que existe obviamente un factor hemolítico extracorpúscular agregado o, dicho en otras palabras, que existe una anemia hemolítica agregada, se puede practicar la esplenectomía sin necesidad de hacer la sobrevida de los glóbulos rojos; basta con relacionar el volumen sanguíneo del enfermo, la sobrevida normal de los glóbulos rojos y las cantidades de sangre que esté recibiendo. Tal fue el caso del segundo enfermo.

En resumen: existe la posibilidad en los lactantes menores de que la esplenectomía favorezca la aparición de infecciones severas. Debe hacerse esplenectomía en la talasemia mayor cuando el bazo, por su gran tamaño (caso II), produce manifestaciones patológicas que pueden poner en peligro la vida del niño, o del joven, o cuando exista agregado un fenómeno hemolítico extracorpúscular o adquirido (caso II); éste se pone en claro por un estudio de sobrevida de los glóbulos rojos sanos transfundidos o cuando la sobrevida de los glóbulos rojos transfundidos es menor, dado que necesita transfusiones mayores a plazos menores (caso segundo). La esplenectomía no influye en el curso de la enfermedad dependiente del defecto constitucional.

RESUMEN

Se presentaron dos casos de talasemia mayor en los que se practicó esplenectomía. En el primero sin utilidad, ya que no había gran esplenomegalia ni anemia hemolítica agregada. En el segundo también se practicó y se compuso de la gravedad, que dependía de la anemia hemolítica extracorpúscular o agregada. En los dos casos se puso de manifiesto lo que ya se sabe de que la esplenectomía no modifica el curso del padecimiento en sí.

SUMMARY

MAJOR THALASSEMIA AND SPLENECTOMY

Two cases of Major Thalassemia are presented in which splenectomy was performed. In the former without utility, because there was not splenomegaly nor hemolytic anemia. In the second case splenectomy was performed also and the

patient was recovered from the extracorporeal hemolytic anemia aggregated. In both cases was shown that splenectomy does not modify the course of the illness. It is a fact very well known by specialists in this matter.

REFERENCIAS

1. Blackfan, K. D.; Diamond, L. K., and Leister, R. L. *Atlas of Blood in Children*. New York. Commonwealth, 1944.
2. Bousser, J. et Laplanche, C. *Les critères actuels du diagnostic des Thalassémies Mineurs et minimes*. Le Sang, 25:453, 1954.
3. Clement, D. H., and Taffel, M. *Splenectomy in Mediterranean Anemia*. Pediatrics 16: 353, 1955.
4. Dameshek, W. and Welch, C. S. *Hypersplenism and Surgery of the Spleen*. Ed. Grune & Stratton, Inc., p. 74, sin fecha.
5. Gatto, I.; Terrana, U., e Biondi, L. *Compressione sul midollo spinale da proliferazioni di midollo osseo nello spazio epidurale in soggetto affetto da malattia di Cooley splenectomizzato*. Haematologica Archivie, Vol. XXXVIII, p. 61, 1954.
6. Ingvar, Ed. J. and Rayner, S. *An analytical Study of Splenectomized cases after traumatic rupture of healthy spleens*. Acta Med. Scand. Vol. CXXXVII, p. 417, 1950.
7. King, H., and Schumacker, H. B. Jr. *Splenic Studies: Susceptibility to Infection after Splenectomy Performed in Infancy*. Ann. Surg. 136: 239, 1952.
8. Lamy, M. *Les développements récents de la génétique. Leurs applications à l'Hématologie*. Le Sang, Vol. XXV, p. 293, 1954.
9. Lichtman, H. C.; Watson, R. J.; Feldman, F.; Ginsberg, V., and Robinson, J. *Studies on Thalassaemia. Part. I. An Extracorporeal Defect in Thalassaemia Major, Part. II. The Effects of Splenectomy in Thalassaemia Major with and associated acquired hemolytic anemia*. J. of Clin. Invest. Vol. XXXII, p. 1229, 1953.
10. Minnich, V.; Na-Nakorn, S.; Chongchareonsuk, S., and Kochase-ni, S. *Mediterranean Anemia. A Study of Thirty two cases in Thailand*. Blood Vol. IX.
11. Silva (Da), Lacaz, C. *Diagnóstico y Tratamiento de las Anemias Hemolíticas*. Proceedings of the 4th. International Congress of the International Society of Hematology. Ed. Grunne & Stratton, p. 273, 1950.
12. Singer, K.; Chernoff, A. I., and Singer, L. *Studies in Abnormal Hemoglobins. I. Their demonstration in Sickle Cell Anemia and other Hematological Disorders by means of Alkali denaturation*. Blood Vol. VI, p. 413, 1951.
13. Soto, A. Rafael; Dorantes, M. S.; Q. F. B. Castrejón, T. O.; Velasco, C. A. *Un caso de Talasemia Mayor*. Bol. Méd. del Hosp. Infantil. Vol. XII (Dic., 1955), págs. 637-649.
14. Soto, A. Rafael y Colab. *A.C.T.H. y Cortisona en Pediatría*. Ponencia de la Soc. Mex. de Pediatría. Mayo de 1954, pág. 52, Panfleto Vo. Congreso Nacional de Pediatría.
15. Soto A., Rafael y Colab. *A.C.T.H. y Cortisona en Pediatría*. Ponencia de la Soc. Mex. de Pediatría. Mayo de 1954, pág. 52. Panfleto Vo. Congreso Nacional de Pediatría.
16. Smith, C. H.; Schulman, I.; Ando, R. E. and Stern, G. *Studies in Mediterranean (Cooley's) Anemia. I. Clinical and Hematologic Aspects of Splenectomy with Special Reference to Fetal Hemoglobin Synthesis*. Blood, Vol. X, p. 582, 1955.
17. Valentine, W. N. and Neel, J. V. *Hematologic and Genetic Study of the Transmission of Thalassaemia*. Arch. Int. Med. 74:185, 1944.
18. Wilman, I. J., and Dickstein, B. *Changing concepts in Mediterranean (Cooley's) Anemia*. Am. J. of the Med. Scie. 212: 723, 1946.
19. Whitelaw M., James. *A Case of Cooley's Anemia Treated with A.C.T.H.* Proceedings of second clinical A.C.T.H. Conference. Vol. II. Therapeutics, pág. 195.

COMENTARIO AL TRABAJO DEL DOCTOR RAFAEL SOTO ALLANDE

DR. LUIS SÁNCHEZ MEDAL
Académico de número

El trabajo que ha presentado el Dr. Soto, y por el cual lo felicito calorosamente, constituye una de las primicias de los excelentes estudios que se están llevando a cabo en el grupo de hematología creado recientemente en el Hospital Infantil gracias al esfuerzo, al interés científico y a la generosidad del mismo Dr. Soto.

El trabajo que comento tiene varios aspectos interesantes, de los cuales voy a recalcar solamente tres.

1º Relata dos ejemplos, perfectamente estudiados, de un cuadro patológico muy raro en México, rareza explicable por el carácter geográfico-racial del mismo, el cual es puesto de manifiesto por el nombre de *anemia mediterránea* con que también se designa a la *talasemia*.

2º Da a conocer, por primera vez en nuestro medio, los resultados de la aplicación del análisis químico y electroferético de la hemoglobina al estudio de las anemias familiares. Este hecho, ciertamente, no debe pasar inadvertido. En la actualidad, tal tipo de investigaciones resultan indispensables en el estudio de las anemias familiares o hereditarias, por la precisión diagnóstica que proporcionan.

El descubrimiento de hemoglobinas anormales como la C y la E, por medio del análisis químico y electroferético de ese pigmento, ha permitido identificar nuevos cuadros de anemia familiar ignorados previamente, los cuales son debidos a la producción de las hemoglobinas anormales antes citadas.

Habitualmente, las enfermedades hereditarias debidas a la formación de hemoglobinas anormales tienen traducción clínica solamente cuando el sujeto es homocigoto al gene anormal; sin embargo, si la constitución genética del sujeto está formada por dos genes anormales, aun cuando éstos sean

diferentes y consecuentemente el individuo sea heterocigote, éste, en vez de ser aparentemente sano como ocurre en los heterocigotes, presenta manifestaciones patológicas de grado variable, pudiendo observarse cuadros tan graves como los que ocurren en los sujetos homocigotes.

Así, en los sujetos heterocigotes a la talasemia, se pierde la benignidad clínica de la talasemia menor, para presentarse estados anémicos que pueden ser tan graves como los de la enfermedad de Cooley, si el genotipo del sujeto está formado por un gene de talasemia y otro de hemoglobina C, E o S. La realidad de esta constitución genotípica sólo ha podido ser evidenciada por medio del estudio químico y electroforético de la hemoglobina del enfermo, el cual ha revelado en estos casos la existencia de hemoglobina C, E o S, unida a la presencia de cantidades anormales de hemoglobina F, esto último característico de la talasemia pura.

La importancia del descubrimiento de anomalías en la hemoglobina es extraordinaria no sólo para la hematología, sino para toda la medicina en general. El concepto de la enfermedad molecular, introducido por Pauling en 1949, a raíz de la descripción hecha por él mismo de la hemoglobina S, tiene una importancia doctrinaria similar a la del descubrimiento por Pasteur del poder patógeno de las bacterias. Sólo el tiempo podrá comprobar si, como parece serlo, tal descubrimiento va a tener la misma trascendencia práctica que el de la patología bacteriana.

Desde luego, las enfermedades moleculares no se limitan a las hemoglobinopatías. Aparentemente, como dice Knox, la mayoría de las enfermedades hereditarias de las cuales se tiene información bioquímica pueden ser atribuidas a alguna anomalía molecular. La alcaptonuria, el albinismo, la enfermedad de Wilson, la fenilcetonuria, la hemofilia y la agamaglobulinemia constituyen otros tantos ejemplos de las enfermedades causadas por la producción de enzimas anormales, incapaces de desempeñar la función que les está encomendada.

3º El Dr. Soto, con sólido criterio clínico, en su trabajo señala y comenta las indicaciones de la esplenectomía en la talasemia. Podría pensarse que, dada la rareza de esta enfermedad en nuestro medio, este aspecto del trabajo sólo tendría valor académico; pero esto no es exacto, ya que ese mismo criterio es el que debe aplicarse a otros padecimientos de observación mucho más frecuente entre nosotros, como son la mieloesclerosis, las anemias aplásticas e hipoplásticas o refractarias y, en general, todos aquellos padecimientos en que la existencia de anemia crónica grave obliga al médico a prescribir transfusiones frecuentes de sangre.

Ciertamente la esplenectomía no está indicada —porque con ella habitualmente no se beneficia en nada al paciente— en la talasemia, la mie-

loesclerosis o las anemias aplásticas no complicadas. Sin embargo, y seguramente a causa de las numerosas transfusiones de sangre que es necesario administrar a los enfermos de tales enfermedades, con el tiempo el estado de los mismos se agrava. La instalación de un proceso hemolítico, de los llamados de causa extracorpúscular, motivo del empeoramiento citado, es una complicación muy frecuente en los procesos patológicos mencionados. Esta complicación acentúa la anemia, limita el efecto benéfico de las transfusiones y consecuentemente exige que éstas se hagan con una frecuencia mayor que la habitual.

El segundo caso clínico presentado por el Dr. Soto ejemplifica claramente la importancia que tiene en algunos enfermos, no raros por cierto, el que se sospeche se haya agregado al cuadro patológico principal un estado hemolítico extracorpúscular, el que se demuestre éste y el que, como paso siguiente y recomendable, se recurra a la esplenectomía.

Habitualmente, los procesos hemolíticos extracorpúsculares que complican a enfermedades como la talasemia y la anemia aplástica, cesan al extirpar el bazo. Esto indudablemente hace recaer en este órgano la causa de la alteración. Lo anterior, sin embargo, no es exacto en todos los casos, ya que al realizar estudios de sobrevivencia de los eritrocitos en enfermos con anemia refractaria, ocasionalmente hemos observado que, en sujetos previamente esplenectomizados, la sobrevivencia del eritrocito ha resultado anormalmente corta, evidenciando de esa manera la existencia de hemólisis extracorpúscular independiente del bazo.

Se ha propuesto como hipótesis para explicar la elevada frecuencia con que se presentan los estados hemolíticos extracorpúsculares consecutivos al empleo de transfusiones de sangre repetidas, la producción de hemosiderosis en el bazo, la cual alteraría el funcionamiento de este órgano. No existe ninguna evidencia directa de que esta hipótesis sea correcta; en cambio, contamos con pruebas directas de que tales estados hemolíticos pueden establecerse como una reacción secundaria a la isoimmunización, complicación frecuente e inevitable del suministro de numerosas transfusiones de sangre a un enfermo. La mejor prueba de lo anterior está formada por la observación en una paciente con mieloesclerosis, y sin enfermedad hemolítica extracorpúscular, de la aparición de esta complicación simultáneamente con el establecimiento de un proceso de isoimmunización al Rh producido por una transfusión de sangre Rh positivo. La enfermedad era Rh negativo.

Para terminar, felicito nuevamente al Dr. Soto por su interesante y valioso trabajo.