

SOBRECARGA DE HIERRO EN ESFEROCITOSIS HEREDITARIAS NO ESPLENECTOMIZADAS

B. Arrizabalaga¹, M. Olivares¹, S.F. Medina², E. Bolaños³, D. Benítez³, M. Morado⁴, S. de la Iglesia⁵, F. Llorenç⁶, J.M. Calvo⁷, J.A. Muñoz⁸, A. del Arco⁹

¹Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo (Bizkaia). ²Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

³Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Hospital Universitario La Paz. Madrid.

⁵Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

⁶Hospital de Totosa (Tarragona). ⁷Hospital de Lanzarote. ⁸Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. ⁹Hospital Dr. Peset. Valencia

Introducción: La hemólisis crónica extravascular en la Esferocitosis Hereditaria (EH) condiciona una situación de sobrecarga en probable relación a una mayor absorción duodenal de Fe^{++} por disminución de la hepcidina hepática que el exceso de eritropoyesis y/o anemia provoca. El tratamiento de elección de la EH es la esplenectomía. Sin embargo, en aquellos pacientes que tienen poca expresión clínica, sin datos de anemia, ni crisis hemolíticas, ni cálculos biliares, existe hoy día una tendencia a posponer la intervención.

Objetivo: Valorar la sobrecarga de Fe en pacientes (> 30 años) con esferocitosis hereditaria (EH) que no han sido esplenectomizados.

Método: Se realiza un Registro nacional, multicéntrico en el que se recoge:

- a) Edad, hematimetría, perfil bioquímico, *ferritina/I.Sat Transf., tamaño bazo.
- b) Concentración Fe hepático por R. Magnética.
- c) Otras causas de Sobrecarga: **Sd. Metabólico, ***gen HFE, Hepatopatía.
- d) Motivo de no esplenectomía.
- e) Flebotomía/ T^o quelante en situación de Sobrecarga de Fe.

*Valores confirmados y fuera de un contexto inflamatorio (V.Sed / PCR normales). **Presencia de al menos 2 entidades: HTA, DM, Dislipemia, Sobrepeso. ***Homocigoto para C282Y.

Resultados: Se registran 43 EH de 9 hospitales españoles, evaluándose 33 pacientes. En todos ellos el motivo de no esplenectomía era la poca expresividad clínica.

Edad n = 33: 33-90; Ferritina (ng/ml): 24-1956; I. saturación (%): 24-60; Tamaño del bazo (cm): 12-17

Se considera sobrecarga si: ferritina > 400 ng/ml y I. Sat >40%

Sobrecarga n = 9: 27%; Ferritina (ng/ml): 411-1956; I. saturación (%): 40-60%; Sindr. metabólico: 1 paciente; Gen HFE n = 5: negativo; Sangrías y/o quelación: 3 pacientes; Fe Hep. CN < 2mg/g n=4: 5-15 mg/g

Comentarios: 1. Un 27% de pacientes con EH > 30 años que no han sido esplenectomizados, tienen sobrecarga de Fe. 2. La morbilidad de esta sobrecarga debe ser un factor a considerar al plantearse demorar la esplenectomía en pacientes con poca expresividad hemolítica.