

## RETINOPATÍA PROLIFERATIVA COMO DEBUT CLÍNICO EN PACIENTE DOBLE HETEROCIGOTA DE HEMOGLOBINA S Y HEMOGLOBINA C

A. Godoy, N. Padrón, B. Soria, F. Sevil, N. Fernández-Mosteirín, C. Salvador-Osuna, G. Pérez-Lungmus, M.T. Cortés y M. Giralt

*Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.*

La enfermedad por hemoglobina SC resulta de la herencia de un gen de hemoglobina falciforme (Hemoglobina S) de uno de los progenitores y un gen de hemoglobina C del otro progenitor. La probabilidad de un rasgo de células falciformes y rasgo de hemoglobina C combinado en los negros americanos es de alrededor de 1 de 280, y por tanto 2 de alrededor de 1120 recién nacidos heredarán la enfermedad por hemoglobina SC. Las manifestaciones clínicas son similares, aunque menos graves, que en la anemia de células falciformes y consisten en anemia hemolítica y tres tipos de crisis: dolorosa (vasooclusiva), secuestro y aplásica.

**Caso clínico:** Paciente de 31 años de edad, natural de La República Dominicana con antecedentes personales de amaurosis de ojo derecho secundaria a Toxoplasmosis, que acude a urgencias de nuestro hospital por presentar visión borrosa en ojo izquierdo (OI), siendo diagnosticada por el servicio de Oftalmología de retinopatía vitreoproliferativa. Una vez descartada la etiología infecciosa del cuadro, la paciente es enviada al Servicio de Hematología donde se realizaron las siguientes pruebas complementarias: Hemograma: Leucocitos  $5 \times 10^9/L$ , con fórmula normal. Hemoglobina 11,5 g/dL. Hematocrito: 32,7%. VCM: 64 fL. Reticulocitos: 1,76%. Plaquetas:  $166 \times 10^9/L$ . Metabolismo del Hierro: Sideremia: 59mcg/dL. IST: 19,33%. Ferritina: 30,4 ng/mL. Transferrina: 213 mg/dL. Electroforesis de fracciones de Hb a pH alcalino: HbS: 50,4%. HbC: 47,5%, HbF: 0,7%. Falciformación espontánea: Positiva (+). Lisis de glicerol: 115 segundos (N: 20-40 segundos). Hematíes fetales: 1/50.000. Bioquímica: Glucemia: 76 mg/dL. Creatinina: 0,78 mg/dL. Uricemia: 2,337 mg/dL. Bilirrubina total: 0,82 mg/dL. LDH: 243 UI/L. Calcio: 8,4 mg/dL. Resto de los parámetros bioquímicos dentro de la normalidad. Estudio de hemostasia: TTPa: 41". Actividad de protrombina: 89%. Tiempo de Quick: 14". Fibrinógeno: 2,3 g/L. Ecografía de abdomen: Hígado de ecoestructura homogénea, sin observar lesiones focales. Vesícula y vías biliares normales. Páncreas y bazo sin alteraciones. Resto sin alteraciones valorables. **Juicio clínico:** Doble heterocigoto de Hb S y Hb C: HbS/C. **Evolución y tratamiento:** La paciente recibió inicialmente tratamiento con fotocoagulación periférica con láser en OI, aunque posteriormente presentó hemorragia vítrea en el mismo ojo, por lo que se realizó vitrectomía de OI. Por otra parte se inició tratamiento con hidroxiurea para paliar la afectación ocular y control de otras crisis vasooclusivas.

**Conclusiones:** A pesar de que la mayoría de las complicaciones clínicas son menos frecuentes en la hemoglobinopatía SC que en la anemia de células falciformes (Hemoglobinopatía SS), hay una incidencia más alta de retinopatía proliferativa, cuyo riesgo aumenta con la edad y en el sexo femenino. Al contrario de lo que sucedió en este caso, en la mayoría de los pacientes cuando aparecen signos de retinopatía suele haber otros signos de enfermedad sistémica asociados.