

ANEMIA HEMOLÍTICA AGUDA GRAVE EN ADULTOS POR INGESTA DE HABAS (FAVISMO)

J Cartier^a, P Palomo^b, I Vicuña^c, A Sebrango^d, S Gil^e, G Bautista^f, JR Cabrera^g, I Sanjuán^h, C Regidorⁱ, R Forés^j, E Ruiz^k, E Ojeda^l, I Krsnik^m, JA García-Marcoⁿ, B Navarroⁿ y MN Fernández^o.

Servicio de Hematología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.

Descripción. El déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa es la enzimopatía eritrocitaria congénita más prevalente en la población mundial, habiéndose descrito diversas variantes. En el área mediterránea la forma más común provoca una marcada reducción de la actividad enzimática, generalmente inferior al 10%, y se relaciona con crisis hemolíticas desencadenadas por la exposición de los hematíes a situaciones de estrés oxidativo como las provocadas por el consumo de habas crudas o secas, por lo que la descripción primera de la enfermedad se asoció a la ingesta de las mismas, recibiendo el nombre de "favismo". Este desencadenante clásico de las crisis no es habitual actualmente, asociándose en general al uso de fármacos (ácido acetilsalicílico, sulfamidas, colchicina, trimetoprim...), infecciones graves y en edades relativamente tempranas.

Casos clínicos. Presentamos dos casos de favismo clásico en adultos varones y portadores de la deficiencia enzimática, manifestada en forma de intensas crisis hemolíticas. Ambos pacientes (de 28 y 52 años) referían a su ingreso febrícula, astenia e ictericia crecientes a lo largo de los días previos sin infecciones concurrentes ni ingesta de fármacos. Se objetivó una anemia rápida con las restantes series hematológicas conservadas, elevación de la bilirrubina directa sérica y una prueba de Coombs negativa. La anemia fue progresiva durante el ingreso hospitalario con cifras de hemoglobina mínimas de 4.7 y 6.2 g/dL, respectivamente. El examen al microscopio de las extensiones de sangre periférica, con abundantes datos de hemólisis y la identificación de la alteración morfológica típica de la crisis de favismo, los excentrocitos (hematíes con la hemoglobina desplazada hacia un polo de la célula), permitió orientar el diagnóstico. La anamnesis posterior confirmó en ambos casos la ingesta abundante de habas crudas pocas horas antes del inicio de la sintomatología. En ambos casos, el cuadro apareció en la misma época del año (principios del mes de mayo), coincidiendo con la oferta de habas frescas en nuestros mercados. La determinación de la actividad de la enzima G6PDH confirmó el diagnóstico con actividades de 4% y 28%. Tras un corto periodo de vigilancia hospitalaria y tratamiento de soporte, los pacientes recibieron el alta médica con las recomendaciones correspondientes y sin nuevos episodios hasta el momento actual.

Estos casos ejemplifican el gran rendimiento de una adecuada anamnesis y de la morfología de sangre periférica en el estudio inicial de toda Anemia Hemolítica Grave.