

ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DE LAS COMPLICACIONES EN EL TÓRAX

SICKLE CELL ANEMIA: IMAGING FINDINGS OF THORACIC COMPLICATIONS

Sandra Milena Ramírez¹
Carlos Previgliano²
Guillermo Sangster²
Alberto Simoncini²

RESUMEN

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Anemia de células falciformes
Tórax
Radiografía
Tomografía computarizada por rayos X

La anemia de células falciformes es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por hemáties rígidos que no pueden atravesar normalmente los capilares de los tejidos, y son destruidos y eliminados de la circulación. La escasa deformidad que tienen los glóbulos rojos falciformes facilita la formación de trombos y ocasiona oclusión vascular. Las complicaciones secundarias a la trombosis vascular son las que causan mayor impacto clínico. En este artículo revisamos las manifestaciones radiológicas de las complicaciones en el tórax de esta enfermedad.

SUMMARY

KEY WORDS (MeSH)

Anemia, sickle cell
Thorax
Radiography
Tomography, X-ray
computed

Sickle cell anemia is an autosomal recessive disease characterized by rigid Red Blood cells (RBCs) that cannot pass through the capillaries of the tissue, and are destroyed and removed from circulation. The low deformity of the RBCs eases thrombus formation and vascular occlusion. Complications secondary to vascular thrombosis have the greatest clinical impact. In this paper, we review the radiologic manifestations of chest complications which result from this disease.

Introducción

La anemia de células falciformes es una anemia hemolítica que se produce por una mutación genética que ocasiona un cambio de ácido glutámico por valina en la sexta posición de la cadena β de la hemoglobina. Cuando la hemoglobina de las células falciformes (HbS) está desoxigenada, es relativamente insoluble y tiene una alta tendencia a unirse con otras cadenas que contengan HbS, formando polímeros que distorsionan el eritrocito y lo vuelven rígido. El glóbulo rojo falciforme se adhiere fácilmente al endotelio y tiene limitada su capacidad para deformarse y pasar por los capilares, por lo que termina ocluyéndolos y causando isquemia tisular (1-6). Los eritrocitos falciformes son destruidos y removidos de la circulación, lo cual lleva a la anemia que generalmente es bien tolerada. Sin embargo, las complicaciones secundarias a la oclusión vascular son las que causan un mayor impacto clínico (1).

Epidemiología

Esta enfermedad hereditaria es un trastorno autosómico recesivo que afecta principalmente a los grupos de población con ascendencia africana, india, arábiga y de países del mediterráneo (7-9). En Estados Unidos se estima que alrededor de 100.000 personas padecen esta condición. La expectativa de vida ha aumentado debido a los avances en las medidas terapéuticas, con un promedio de 42 años de edad para los hombres y 48 años de edad para las mujeres. No obstante, el aumento en la expectativa de vida ha incrementado la incidencia de enfermedades crónicas en diferentes órganos (2,10,11).

Complicaciones agudas

Síndrome torácico agudo

Se define como opacidades pulmonares de reciente aparición en la radiografía de tórax, en un paciente con

¹Médica residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas del Hospital Universitario San Ignacio, de la Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

²Médico radiólogo. Profesor de Radiología de Louisiana State University Health, Shreveport, Louisiana.

antecedente de anemia de células falciformes que presenta fiebre, dolor torácico, taquipnea y tos (12-16). Es la causa más común de enfermedad pulmonar en estos pacientes y es responsable del 25 % de las muertes. Se presenta entre el 15 y el 43 % de esta población y su frecuencia varía con la edad; en los niños ocurren 24,5 eventos por cada 100 pacientes al año, mientras que en los adultos acontecen 8,8 eventos por cada 100 pacientes al año (2,17). Aunque los niños son más propensos que los adultos a desarrollar esta entidad, los adultos tienen una tasa de mortalidad más elevada (4,3% vs 1,8%, respectivamente). Los episodios son recurrentes hasta en el 80 % de los casos (18,19).

El mecanismo responsable aún no está completamente comprendido. Se cree que es una forma específica de lesión pulmonar aguda que puede progresar a un síndrome de dificultad respiratoria del adulto (SDRA). La lesión pulmonar es ocasionada por varios procesos patológicos que pueden coexistir y, a menudo, es difícil establecer una causa específica (2).

Hay diferentes entidades que causan el síndrome torácico agudo. En el estudio multicéntrico de síndrome torácico agudo (MACSS – *Multicentre Acute Chest Syndrome Study*) realizado por Vichinsky y cols., en 538 pacientes con anemia de células falciformes que presentaron 671 episodios de síndrome torácico agudo, se encontraron diferentes etiologías para este cuadro: causa desconocida (45,7 %), tromboembolismo pulmonar (16,1 %), embolismo graso (8,8 %), infección por *Chlamydia pneumoniae* (7,2 %), infección por *Mycoplasma pneumoniae* (6,6 %), infección viral (6,4 %), bacterias típicas (4,5 %) e infecciones mixtas (3,7 %) (20).

Los niños con anemia de células falciformes son 100 veces más susceptibles de desarrollar neumonía que los otros niños, debido a que su sistema inmunológico está gravemente comprometido por la autoesplenectomía, la alteración de la función fagocítica y los defectos en la opsonización. La tasa de recurrencia de las infecciones es del 30 % (19).

El tromboembolismo pulmonar ocurre debido al estado de hipercoagulabilidad que tienen estos pacientes (21). Puede contribuir tanto a generar un síndrome torácico agudo como al desarrollo de la enfermedad crónica pulmonar, relacionada con la anemia de células falciformes (2,22). El embolismo graso es consecuencia de los infartos óseos. El diagnóstico se confirma con el lavado broncoalveolar que demuestra más del 5 % de macrófagos cargados de lípidos (23-26).

En la radiografía de tórax de los pacientes con síndrome torácico agudo es frecuente encontrar uno o múltiples focos de consolidación (figuras 1, 2). Las radiografías no permiten diferenciar si las consolidaciones se deben a una neumonía o a un infarto; para confirmar este último debe demostrarse en la tomografía computarizada TC un trombo en una de las ramas de la arteria pulmonar, asociado con una consolidación periférica de morfología triangular (figura 3). El derrame pleural es común, aunque tampoco ayuda a diferenciar las causas infecciosas de las no infecciosas (19,27).

En la TC de tórax es frecuente identificar un patrón de perfusión en mosaico (figura 4). Bhalla y colaboradores reportaron áreas de vidrio esmerilado debido a zonas de edema hemorrágico causado por isquemia irreversible o por exceso de perfusión (figura 2). Cuando se observan los focos de consolidación es más usual que reflejen infartos y menos probable, neumonías (27,28). Los hallazgos radiológicos del embolismo graso son inespecíficos e incluyen opacidades alveolares difusas, aéreas de vidrio esmerilado, nódulos centrilobulillares y subpleurales que representan el edema alveolar, las microhemorragias y la respuesta inflamatoria secundaria a la isquemia (29) (figura 2).

Cardiomegalia y edema pulmonar

El aumento en el tamaño de la silueta cardíaca en estos pacientes es el resultado de la sobrecarga de volumen que ocurre luego de una reanimación hídrica vigorosa para el tratamiento de las crisis falciformes. Esto es más acentuado en pacientes que tienen una disminución de la función renal debido a microinfartos en el riñón. Además de una cardiomegalia, es frecuente encontrar una cefalización del flujo pulmonar con el subsecuente desarrollo de líneas septales y si el cuadro progresa, termina en la instauración de un edema pulmonar alveolar (30) (figura 5).

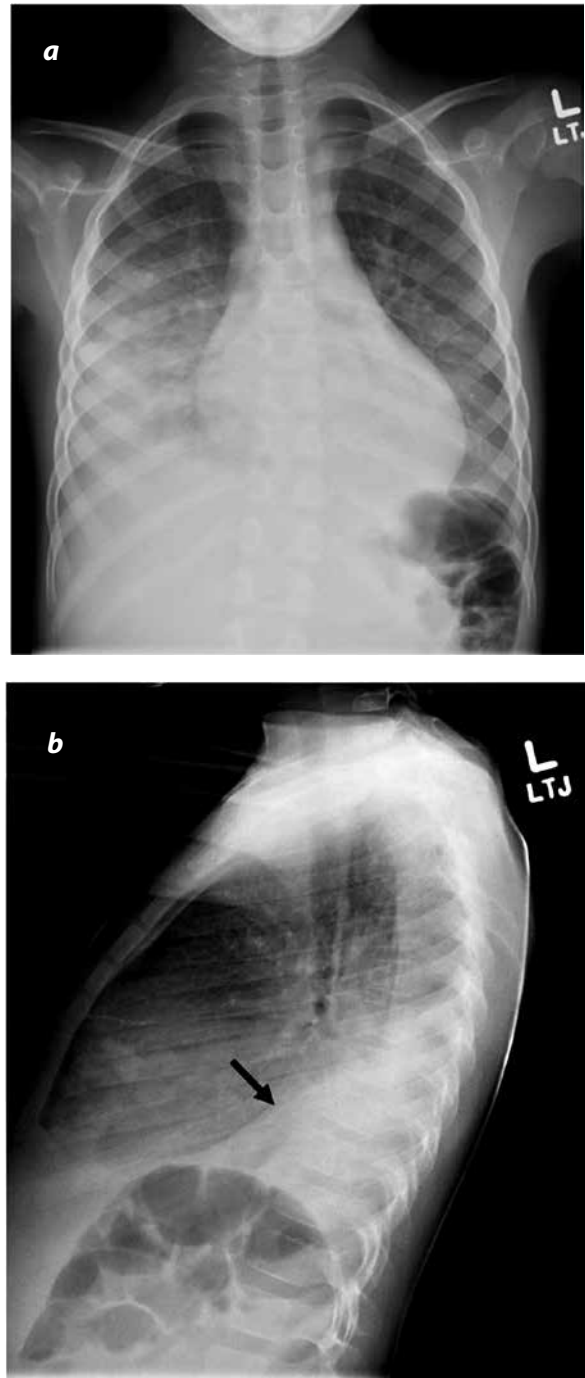


Figura 1. Radiografía de tórax. a) Proyección frontal. b) Proyección lateral. Niño afroamericano de 6 años de edad, hospitalizado por un síndrome torácico agudo secundario a una neumonía. Se observa una densa consolidación del lóbulo inferior derecho, claramente delimitada por la cisura mayor (flecha).

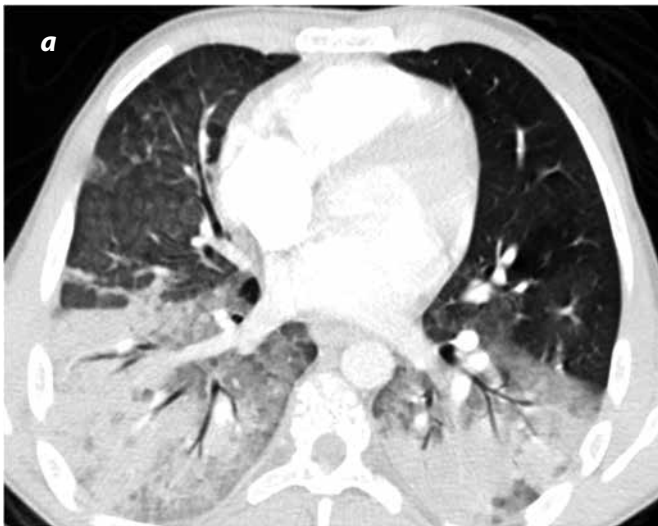


Figura 2. Imágenes axiales de TC de tórax en ventana para pulmón, de dos pacientes que cursaron con un síndrome torácico agudo de diferente etiología. a) Hombre de 26 años de edad con disnea. La TC demostró una opacidad en vidrio esmerilado y una consolidación de ambos lóbulos inferiores. También se observaron múltiples nódulos centrilobulillares con densidad en vidrio esmerilado en el lóbulo medio. La evolución radiológica y clínica fue consistente con una hemorragia alveolar. b) Hombre de 40 años de edad con fiebre y tos. La TC evidenció unas consolidaciones del espacio aéreo en ambos lóbulos inferiores consistentes con el diagnóstico clínico de neumonía.

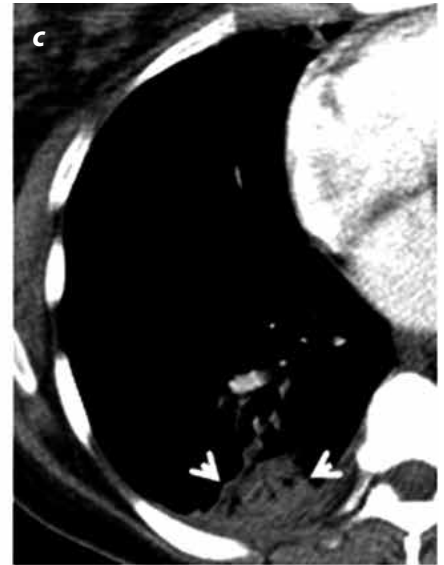


Figura 3. Imágenes axiales de TC de tórax con medio de contraste. Paciente hospitalizado por un síndrome torácico agudo secundario a un embolismo pulmonar. Hay un trombo agudo en la arteria para el lóbulo inferior derecho (flechas blancas) que se extiende hacia una arteria segmentaria y ocasiona un infarto pulmonar en el segmento basal posterior (cabezas de flecha).

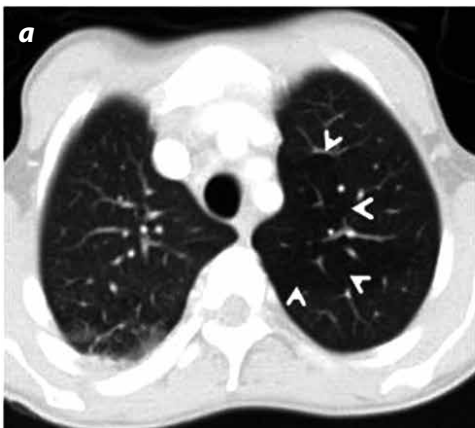


Figura 4. Imágenes axiales en ventana de pulmón de TC de tórax. Se identifica un sutil patrón de perfusión en mosaico (flechas). Esta zona presenta vasos de menor tamaño y en menor cantidad que las regiones adyacentes y el pulmón derecho.



Figura 5. Radiografía de tórax, proyección frontal. Los vasos pulmonares de los lóbulos superiores son de mayor tamaño que los de los lóbulos inferiores, lo cual indica una cefalización del flujo. También se observa una cardiomegalia y un edema pulmonar en fase intersticial.

Complicaciones crónicas

Enfermedad pulmonar crónica relacionada con la enfermedad de células falciformes

Se desconoce la prevalencia de esta enfermedad. Hay discrepancia en la información presentada en la literatura porque algunos autores consideran que aproximadamente la mitad de los pacientes tienen una evidencia de enfermedad pulmonar crónica intersticial, sin embargo, otros opinan que solo se presenta en el 4 % (2,28). Se caracteriza por hallazgos radiológicos de fibrosis pulmonar, deterioro de la función pulmonar de moderado a grave, y, en su forma más grave, por el desarrollo de hipertensión pulmonar y *cor pulmonale*. Se ha informado en pacientes jóvenes en la segunda década de la vida y el pronóstico es desfavorable, debido a que, aproximadamente a los 7 años después del diagnóstico, ocurre la muerte. (2,31).

El principal factor de riesgo son los episodios recurrentes del síndrome torácico agudo. Aquino y cols., hicieron una correlación entre la severidad y la extensión de las alteraciones intersticiales en la TC y el número de episodios previos del síndrome torácico agudo (32).

La radiografía de tórax demuestra un patrón reticular fino generalizado. También se observa una cardiomegalia, que es secundaria al aumento del flujo causado por la anemia, y en los casos severos se pueden identificar signos de hipertensión pulmonar (19,32).

Los hallazgos encontrados en la TC de tórax reflejan cicatrices de pequeños infartos pulmonares a repetición que llevan a la fibrosis. Se incluyen las bronquiectasias por tracción, el engrosamiento de los septos interlobulillares, las bandas parenquimatosas y la distorsión de

la arquitectura pulmonar (figura 6). El patrón en panal de abeja es un hallazgo infrecuente. La distribución de estas alteraciones es parcheada y predominantemente basal. La oclusión permanente de los capilares pulmonares puede desarrollar una hipertensión pulmonar, que se manifiesta radiológicamente con el aumento en el tamaño del tronco principal de la arteria pulmonar y con la hipertrofia del ventrículo derecho (19,28,33,34).

Hipertensión pulmonar

Es la complicación crónica pulmonar más grave de la anemia de células falciformes y ejerce un impacto importante porque presenta una alta mortalidad. La prevalencia está entre el 21 y el 40 %, y se ha documentado incluso en niños pequeños a partir de los 3 años de edad (2,35). La etiología de la hipertensión pulmonar en los individuos con anemia de células falciformes es probablemente multifactorial, causada por hipoxemia crónica, trombosis *in situ*, disminución en la disponibilidad del óxido nítrico, lesión parenquimatosa y vascular, embolismo graso, hepatopatía crónica y asplenia. Una vez establecido el cuadro de hipertensión pulmonar, este se acentúa por episodios oclusivos vasculares, ejercicio y hemólisis (36,37).

Los hallazgos en la radiografía de tórax incluyen el aumento en el tamaño de las arterias pulmonares centrales con amputación y pérdida de la atenuación distal, así como una cardiomegalia de predominio en el ventrículo derecho. La TC de tórax demuestra el aumento en el tamaño del tronco principal de la arteria pulmonar y en las arterias segmentarias, en relación con el bronquio adyacente (pérdida de la relación arteria-bronquio), hipertrofia del ventrículo derecho, dilatación de la aurícula derecha, y patrón de atenuación de perfusión en mosaico (30,36,38) (figura7).

Cardiomegalia secundaria a la anemia crónica

La dilatación de las cámaras cardíacas e hipertrofia del ventrículo izquierdo son secundarias a una falla cardíaca de alto gasto que resulta de la anemia crónica (39) (figura 8). Los pacientes con niveles de hemoglobina inferiores a 7 mg/dL, presentan un incremento del volumen sanguíneo y desarrollan un estado hemodinámico hiperquinético. El resultado es que el aumento en el gasto cardíaco favorece la dilatación e hipertrofia del miocardio. En las imágenes, esto se traduce como *cardiomegalia* (30,40,41).

Alteraciones esqueléticas en el tórax

Hematopoyesis extramedular

Es un mecanismo compensatorio para producir glóbulos rojos por fuera de la médula ósea debido a que ésta no alcanza a suplir la demanda. La hematopoyesis extramedular en el tórax es encontrada ocasionalmente en pacientes con anemia de células falciformes (42,43).

Su patogénesis no es clara. Se ha propuesto que se origina de la médula ósea que se hernia a través de la cortical de las costillas o de las vértebras. En las radiografías de tórax se identifican masas homogéneas y bien delimitadas que están localizadas en el mediastino posterior y menos frecuentemente en los espacios intercostales. La TC de tórax permite realizar una mejor caracterización de estas lesiones; también, identificar masas paravertebrales uni o bilaterales, con densidad de tejidos blandos, de contornos bien definidos, a veces lobuladas, que no erosionan los cuerpos vertebrales ni las costillas, y en algunas ocasiones están asociadas con masas subpleurales (42,44) (figura 9).

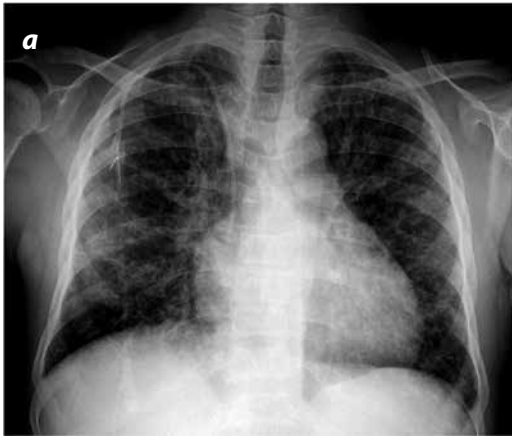


Figura 6. a) Radiografía de tórax, proyección AP de un paciente masculino de 24 años de edad, con un antecedente de múltiples episodios de síndrome torácico agudo, que desarrolló fibrosis pulmonar y una cardiomegalia secundaria a la anemia de células falciformes. Existen unas opacidades intersticiales reticulares diseminadas en ambos pulmones. b) TC de tórax, ventana para pulmón. La imagen axial muestra una marcada distorsión de la arquitectura pulmonar asociada con bronquiectasias, opacidad en vidrio esmerilado y engrosamiento del intersticio intra e interlobulillar. También se identifican unas zonas de panal de abeja en el pulmón izquierdo (flecha).

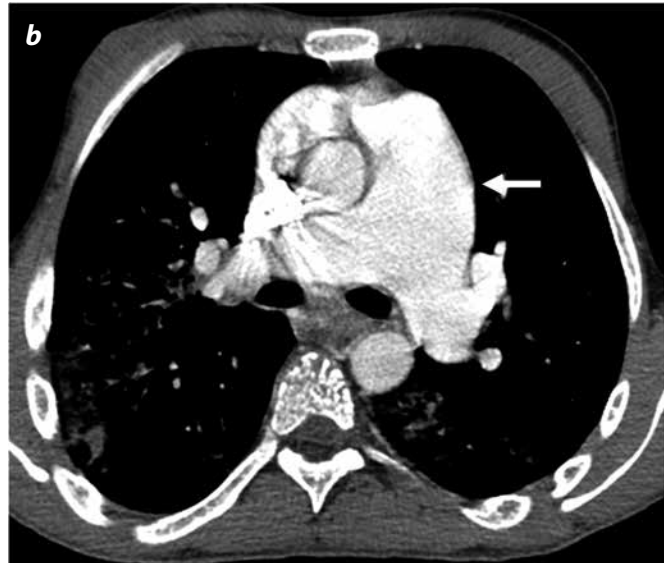
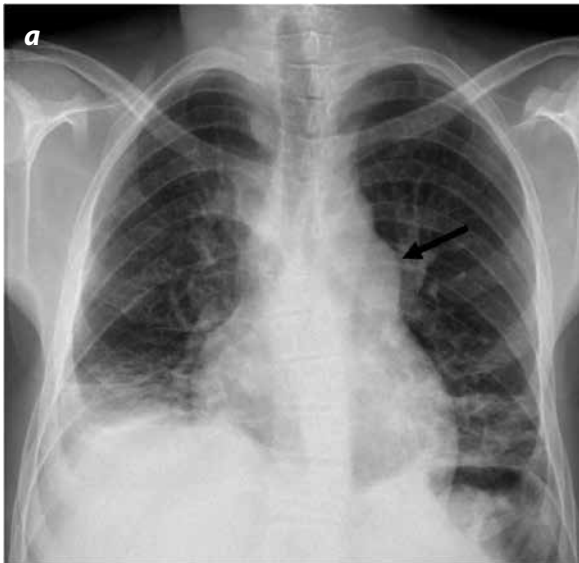


Figura 7. a) Radiografía de tórax, proyección PA. Existe un aumento en el tamaño del tronco principal de la arteria pulmonar (flecha negra). b) CT con medio de contraste, del mismo paciente, confirma una marcada hipertensión pulmonar precapilar (flecha blanca).

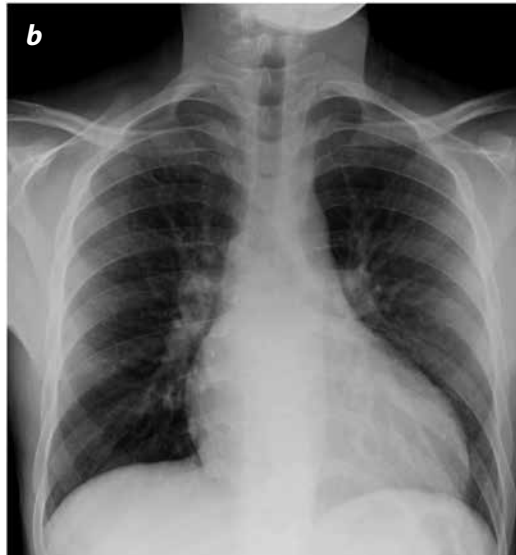


Figura 8. Radiografías de tórax, proyecciones frontales de dos pacientes diferentes con anemia de células falciformes. a) Se identifica una cardiomegalia global y un edema pulmonar en fase intersticial. En este paciente, la cardiomegalia hace parte de un cuadro agudo de un edema pulmonar. b) Se trata de otro paciente que presenta una cardiomegalia secundaria a una anemia crónica, sin signos de falla cardíaca.

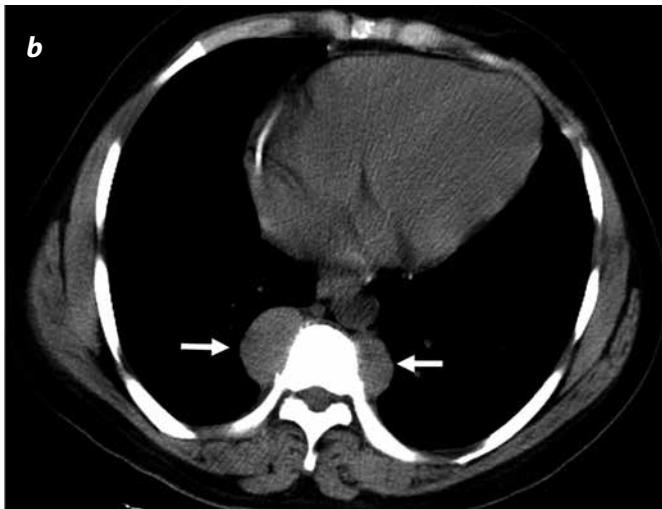


Figura 9. a) Radiografía de tórax, proyección PA. Hay dos masas paravertebrales (flechas negras) en la columna torácica baja. Como hallazgo incidental, se observa una esclerosis de las epifisis de ambos húmeros, lo cual indica cambios por osteonecrosis. b) TC de tórax, imagen axial del mismo paciente en donde se confirma que existen dos masas paravertebrales, con densidad de tejidos blandos desde el nivel T7 hasta el T9 (flechas blancas). Dichas masas corresponden a focos de hematopoyesis extramedular.



Figura 10. Radiografía de columna torácica, proyección lateral. Los cuerpos vertebrales torácicos demuestran una forma de vértebra en H debido a la depresión de los platillos vertebrales superiores e inferiores por microinfartos.

El comportamiento con el medio de contraste es variable. Algunas realzan mientras que otras no. Estas masas presentan un crecimiento lento y no requieren de una confirmación histológica (43,45). Si se considera necesario, se puede confirmar con el Tc-99 (19,46).

Vértebras en forma de H

Son ocasionadas por los infartos de los platillos vertebrales debido a una oclusión microvascular que, asociada con un sobrecrecimiento de los centros de osificación secundarios adyacentes, resulta en unos platillos vertebrales cóncavos que dan la apariencia de la *vértebra en H*. (47) (figura 10). Esta morfología también se conoce como *vértebra en pescado* (30,48). También puede ocurrir un aumento compensatorio de la vértebra, lo cual ocasiona una deformidad que se ha descrito como *vértebra en torre* (48-50).

Conclusión

La anemia de células falciformes es una enfermedad con una alta mortalidad y morbilidad. Sus complicaciones en el tórax son numerosas y frecuentes, por lo que los radiólogos deben familiarizarse con estos hallazgos. Pueden coexistir los cambios agudos y los crónicos. Aunque los hallazgos radiológicos no son específicos, es importante entender las manifestaciones de estas complicaciones para que el radiólogo pueda sugerir su diagnóstico.

Referencias

- Gladwin MT, Sachdev V, Jison ML, et al. Pulmonary hypertension as a risk factor for death in patients with sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2004;350:886.
- Siddiqui AK, Ahmed S. Pulmonary manifestations of sickle cell disease. *Postgrad Med J*. 2003;79:384-90.
- Minter KR, Gladwin MT. Pulmonary complications of sickle cell anemia. A need for increased recognition, treatment, and research. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164:2016-9.
- Marouf R. Blood transfusion in sickle cell disease. *Hemoglobin*. 2011;35:495-502.
- Steinberg MH. Sickle cell anemia, the first molecular disease: overview of molecular etiology, pathophysiology, and therapeutic approaches. *Scientific World J*. 2008;8:1295-324.
- Steinberg M, Rodgers G. Pathophysiology of sickle cell disease: Role of cellular and genetic modifiers. *Sem Hematol*. 2001;38:299-30.
- Organización Mundial de la Salud. 59ª Asamblea Mundial de la Salud. A59/9 punto 11.4 del orden del día provisional. Anemia falciforme. Informe de la secretaría. Ginebra: OMS; 2006.
- Piel FB, Patil AP, Howes RE, et al. Global distribution of the sickle cell gene and geographical confirmation of the malaria hypothesis. *Nat Commun*. 2010;1:1-7.
- Solovieff N, Hartley SW, Baldwin CT, et al. Ancestry of African Americans with Sickle Cell Disease. *Blood Cells Mol Dis*. 2011;47: 41-5.
- Hamideh D, Alvarez O. Sickle Cell disease related mortality in the United States (1999-2009). *Pediatr Blood Cancer*. 2013. doi: 10.1002/pbc.24557.
- Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, et al. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med*. 1994;330:1639-44.
- Martin L, Buonomo C. Acute chest syndrome of sickle cell disease: radiographic and clinical analysis of 70 cases. *Pediatr Radiol*. 1997;27:637- 41.
- Gladwin MT, Vichinsky E. Pulmonary complications of sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2008;359:2254.
- Gladwin MT, Rodgers GP. Pathogenesis and treatment of acute chest syndrome of sickle-cell anemia. *Lancet*. 2000;355:1476.
- Poncz M, Kane E, Gill F. Acute chest syndrome in sickle cell disease. Etiology and clinical correlates. *J Pediatr*. 1985;107:861-6.
- Vij R, Machado RF. Pulmonary complications of hemoglobinopathies. *Chest*. 2010;138:973-83.
- Minter KR, Gladwin MT. Pulmonary complications of sickle cell anemia. A need for increased recognition, treatment, and research. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164:2016-9.
- Vichinsky EP, Styles LA, Colangelo LH, et al. Acute chest syndrome in sickle cell disease: clinical presentation and course-cooperative study of sickle cell disease. *Blood*. 1997;89:1787-92.
- Loneragan GJ, Cline DB, Abbondanzo SL. Sickle cell anemia. *Radiographics*. 2001;21:971-4.

20. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. National Acute Chest Syndrome Study Group. *N Engl J Med.* 2000;342:1855-65.
21. Novelli E, Huynh C, Gladwin M, et al. Pulmonary embolism in sickle cell disease: a case-control study. *J Thromb Haemost.* 2012;10:760-6.
22. Key NS, Slungaard A, Dandele L, et al. Whole blood tissue factor procoagulant activity in patients with sickle cell disease. *Blood.* 1998;91:4216-23.
23. Dang NC, Johnson C, Eslami-Farsani M, et al. Bone marrow embolism in sickle cell disease: a review. *Am J Hematol.* 2005;79:61-7.
24. Vichinsky E, Williams R, Das M, et al. Pulmonary fat embolism: a distinct cause of severe acute chest syndrome in sickle cell anemia. *Blood.* 1994;83:3107.
25. Godeau B, Schaeffer A, Bachir D, et al. Bronchoalveolar lavage in adult sickle cell patients with acute chest syndrome: value for diagnostic assessment of fat embolism. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:1691-6.
26. Mekki F, Taktak S, Khaldi H, et al. Acute chest syndrome as the inaugural sign of sickle cell anemia. A case report and review of the literature. *Rev Pneumol Clin.* 2006;62:195-9.
27. Bhalla M, Abboud MR, McLoud TC. Acute chest syndrome in sickle cell disease: CT evidence of microvascular occlusion. *Radiology.* 1993;187:45-9.
28. Hansell DM. Small-vessel diseases of the lung: ct-pathologic correlates. *Radiology.* 2002;225:639-53.
29. Jorens PG, Van Marck E, Snoeckx A, et al. Non thrombotic pulmonary embolism. *Eur Respir J.* 2009;34:452-74.
30. Leong C, Stark P. Thoracic manifestations of sickle cell disease. *J Thor Imag.* 1998;13:128-34.
31. Powars D, Weidman JA, Odom-Maryon T, et al. Sickle cell chronic lung disease: prior morbidity and the risk of pulmonary failure. *Medicine (Baltimore).* 1988;67:66-76.
32. Aquino SL, Gamsu G, Fahy JV, et al. Chronic pulmonary disorders in sickle cell disease: findings at thin-section CT. *Radiology.* 1994;193:807-11.
33. Resten A, Maitre S, Musset D. CT imaging of peripheral pulmonary vessel disease. *Eur Radiol.* 2005;15:2045-56.
34. Paul RN, Castro OL, Aggarwal A, et al. Acute chest syndrome: sickle cell disease. *Eur J Haematol.* 2011;87:191-207.
35. Colombatti R, Maschietto N, Varotto E, et al. Pulmonary hypertension in sickle cell disease children under 10 years of age. *Br J Haematol.* 2010;150:601.
36. Machado RF, Gladwin MT. Chronic sickle cell lung disease: new insights into the diagnosis, pathogenesis and treatment of pulmonary hypertension. *Br J Haematol.* 2005;129:449-64.
37. Machado RF, Gladwin MT. Pulmonary hypertension in hemolytic disorders: pulmonary vascular disease: the global perspective. *Chest.* 2010;137(6 Suppl):30S-8S.
38. Miller AC, Gladwin MT. Pulmonary complications of sickle cell disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012;185:1154-65.
39. Kang J, Litmanovich D, Bankier AA, et al. Manifestations of systemic diseases on thoracic imaging. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2010;39:247-61.
40. Poludasu S, Ramkissoon K, Saliccioli L, et al. Left ventricular systolic function in sickle cell anemia: a meta-analysis. *J Card Fail.* 2013;19:333-41.
41. Voskaridou E, Christoulas D, Terpos E. Sickle-cell disease and the heart: review of the current literature. *Br J Haematol.* 2012;157:664-73.
42. Gumbs RV, Higginbotham-Ford EA, Teal JS, et al. Thoracic Extramedullary Hematopoiesis in Sickle-Cell Disease. *AJR.* 1987;149:889-93.
43. Marchiori E, Escuissato DL, Irion KL, et al. Extramedullary hematopoiesis: findings on computed tomography scans of the chest in 6 patients. *J Bras Pneumol.* 2008;34:812-6.
44. Lall C, Payne DK. A patient with anemia and a paraspinal chest mass. *Chest.* 2003;124:732-4.
45. Castelli R, Graziadei G, Karimi M, et al. Intrathoracic masses due to extramedullary hematopoiesis. *Am J Med Sci.* 2004;328:299-303.
46. Gilkeson RC, Basile V, Sands MJ, et al. Chest case of the day: extramedullary hematopoiesis (EMH). *AJR Am J Roentgenol.* 1997;169:270-3.
47. Almeida A, Roberts I. Bone involvement in sickle cell disease. *Br J Haematol.* 2005;129:482-90.
48. Ntagiopoulos PG, Moutzouris DA, Manetas S. The "fish-vertebra" sign. *BMJ Case Rep.* 2009. doi: 10.1136/bcr.09.2008.0900.
49. Ejindu VC, Hine AL, Mashayekhi M, et al. Musculoskeletal manifestations of sickle cell disease. *Radiographics.* 2007;27:1005-21.
50. Marlow TJ, Brunson CY, Jackson S, et al. "Tower vertebra": a new observation in sickle cell disease. *Skeletal Radiol.* 1998;27:195-8.

Correspondencia

Sandra Milena Ramírez

Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas

Hospital Universitario de San Ignacio

Carrera 7A # 40-62

Bogotá, Colombia

sandritamrt@gmail.com

Recibido para evaluación: 12 de septiembre de 2013

Aceptado para publicación: 17 de diciembre de 2013