

Carta al editor

Un cuento en blanco y negro sobre la drepanocitosis en Costa Rica y la posible correlación con problemas renales

A black and white story about sickle cell disease in Costa Rica and a possible correlation with renal injuries

Francisco Hernández-Chavarría¹

¹Profesor jubilado, Facultad de Microbiología, Centro de Investigación en Estructuras Microscópicas, Universidad de Costa Rica, Costa Rica.

Correspondencia: franciscohernandezch@gmail.com

Como se indica en la revisión sobre la drepanocitosis publicada en este número (1), el rastreo genético de la HbS la ubica hace unos 7 000 años en el África subsahariana y su salida migratoria hacia Europa ocurrió hace aproximadamente 5 000 años (2) y su llegada a América hace unos 500 años, gracias a la insaciable avaricia de Colón y sus seguidores por el oro, la plata, las perlas y cualquier cosa que pudiese venderse en Europa, incluyendo los mismos indígenas; lo cual, aunado a la guerra biológica no planificada que significó la conquista de América, condujo a tal masacre que acabó con más del 90% de la población original (3), lo que obligó a la importación de esclavos negros para el trabajo en minas y sembradíos, que se inició en 1509 (4), y el Caribe se fue poblando de negros, como narra Germán Arciniegas en la Biografía del Caribe (5) y el mestizaje fue dándole el tono característico al latinoamericano, tal como escribió Tatiana Labo en su ensayo “Parientes en venta. La esclavitud en la colonia” (6): *“En el caso de la mujer, el lecho del amo se entendía como un escalón de movilidad social, toda vez que la descendencia mulata podía llegar a*

tener la suerte de ser liberada por su padre blanco u otro miembro de la familia esclavista.”

... y también así llegó y se distribuyó la HbS por América (7).

Independientemente del contexto anterior de esa mezcla racial, los costarricenses de finales del siglo XIX ya asumían una etnia blanca que le diferenciaba del resto de Centro América; aunque ese ideal del tico de piel blanca se centraba fundamentalmente en Heredia, San José y Cartago (8). En tanto, la población de Limón se identificaba con los trabajadores negros que vinieron para la construcción del ferrocarril y el guanacasteco era calificado como “cholo” o moreno; relegando los rescoldos de indígenas a algunos sectores, especialmente del sur y norte del país. Esa idea del “blanco”, también está arraigada en el resto de América Latina, como indirectamente se puede deducir del concurso de Miss Universo, pues entre 1952 y 2016 ha habido 23 ganadoras latinoamericanas, de las cuales solo dos son evidentemente negras, una en 1977 y otra en 1998, ambas representantes de Trinidad y Tobago, el resto de las ganadoras han sido “blancas” (9), porque representaron el ideal de belleza de sus respectivos países.

En ese contexto de un patrón mental de costarricenses blancos, se hizo el primer informe de anemia falciforme en Costa Rica, el cual se presentó en el IX Congreso Médico Centroamericano, en 1961. Se trató de un caso clínicamente clásico de drepanocitosis, que motivó el estudio de su familia, radicada en Santa Cruz, Guanacaste. La publicación formal de ese informe se realizó en 1965 e incluyó los hallazgos del estudio electrofóretico de la hemoglobina (Hb) del grupo familiar, que permitió identificar una paciente homocigota para hemoglobina S (HbSS) y siete heterocigotos (HbAS); además, la madre del caso índice era portadora de hemoglobina C (HbAC); en tanto que su hijo, el caso índice, era HbCS; obviamente los autores esperaban encontrar una familia negra y ante el hallazgo del típico

guanacasteco indican “*de raza aparentemente blanca y nacida en la provincia de Guanacaste*” (10).

Ese hallazgo motivó una investigación más extensiva en Santa Cruz, Guanacaste, que incluyó a 227 personas, tomadas al azar de un grupo que acudió al laboratorio de la clínica del distrito, y permitió diagnosticar 18 casos, que representaron el 7,9% de ese grupo; aunque la muestra hoy nos pueda parecer pequeña, era aproximadamente el 2,3% de la población de ese distrito. La población Santa Cruz, en 1966, era de 9 715 personas y el país tan solo superaba el millón y medio de habitantes (12).

El mayor estudio sobre esta patología realizado el siglo pasado evaluó un total de 12 000 personas, provenientes de cinco regiones del país (13); el resultado global fue el hallazgo de 306 casos heterocigotos, para una prevalencia de 2,57%; además, se encontraron tres pacientes homocigotos. La distribución geográfica de los heterocigotos fue: 118 (4,9%) en Pacífico Norte, 88 (3,6%) en Pacífico Sur, 65 (2,7%) en Limón, 26 (1,08%) en el Valle Central y 12 (0,5%) en regiones rurales del Valle Central. Aunque los datos obtenidos concuerdan con las investigaciones previas, el muestreo estuvo sesgado, pues no se estratificó la población de cada segmento evaluado. Esto significa que al tomar el mismo número de individuos por región (1 200 personas), la muestra en las zonas menos pobladas representa un porcentaje mayor de la población; por ejemplo, el subsector 1 corresponde a Nicoya y Santa Cruz, en 1979 la población conjunta de esos dos cantones era de 58 818 y por lo tanto la muestra equivalía al 2,04% de la población; en el sector 5 (Pococí), la población era de 22 384 personas y la muestra correspondió al 5,36% de la población; en el extremo opuesto, el sector 7 (San José y Desamparados) tenían una población de 250 121 personas y la muestra

tomada representa el 0,45% de esa población. Adicionalmente, este cálculo se basa en población total, pero también debió estratificarse por edad, ya que el estudio se basó en escolares, lo cual acentúa más el sesgo.

En el 2008, se publicó una casuística global del país, correspondiente a 70 943 neonatos del Programa de Tamizaje Neonatal que abarcan aproximadamente el 99% de los nacimientos de 2005 a 2006; en ese estudio se detectaron 765 casos de HbS, para una prevalencia de 1,07%. La distribución por provincia de esos casos corresponde a: San José 209, Guanacaste 144, Limón 126, Alajuela 116, Puntarenas 92, Heredia 45 y Cartago 33, en ese estudio no se mostró la prevalencia por provincia (14); sin embargo, si recurrimos a los datos de población de ese año, con la salvedad de que el estudio abarcó el 99% de esa población, encontramos que las tres provincias con mayor prevalencia son Guanacaste con 2,58%, Limón con 1,61% y Puntarenas con 1,22%, quedando San José en cuarto lugar con 0.9%. Posiblemente estos datos brindan una visión más real de la distribución de HbS en el país y confirman los hallazgos descritos previamente, que señalaban a Guanacaste y Limón como las provincias con mayor prevalencia. La confluencia de casos en San José (0.9%), refleja la migración rural hacia el centro del país que se experimentó desde mediados del siglo XX y que condujo a que el Valle Central se transformara en una masa urbana heterogénea sin los límites definidos de las ciudades que anteriormente eran muy evidentes; además, en las últimas décadas esta población se ha enriquecido con la migración extranjera, especialmente de nicaragüenses, que paulatinamente se van mezclando e integrando a la población costarricense.

En conclusión, en Costa Rica, al menos el 1% de la población presenta HbS, lo que *grosso modo* equivale a unas 50 000 personas y la zona norte del país concentra una acumulación

importante de esos casos (14). Por otra parte, en esos mismos territorios hay una acumulación de pacientes con problemas renales, cuyo perfil social señala a trabajadores agrícolas (15) y como se ha comprobado recientemente la presencia de HbS en personas sometidas a ejercicio extremo, clima soleado, poca hidratación y ropa no apta para el ejercicio intenso aumenta el riesgo para la salud, incluyendo desde muerte súbita hasta rhabdomiolisis (16), una de las condiciones asociadas a problemas renales. Tal coincidencia de factores en la zona de Guanacaste podría ser solo casual; sin embargo, es importante dilucidar su posible relación causal, máxime que el diagnóstico de HbS se obtiene en los laboratorios de la CCSS como subproducto de los análisis de hemoglobina glicosilada (17). Por lo tanto, como dice el doctor Edgar Hernández, del Hospital San Vicente de Paul: “*Detectamos un porcentaje importante de pacientes HbS y no se presta atención a esos datos, que están a la espera de una investigación que podría revelar aspectos importantes asociados con esta condición de salud y mientras tanto, al menos debería ser motivo de consejo genético, especialmente en las comunidades donde se detectan más casos.*” (Comunicación personal).

Referencias

1. Hernández-Chavarría F. (2022). Drepanocitosis: Reseña de un siglo de investigación. *Rev Colegio de Microb. Quím. Clín. de Costa Rica*. 2022; 27(2).
2. Shriner D, Rotimi CN. Whole-genome-sequence-based haplotypes reveal single origin of the sickle allele during the holocene wet phase. *The American Journal of Human Genetics*. 2018; 102(4), 547-556.
3. Koch A, Brierley C, Maslin MM, Lewis SL. Earth system impacts of the European arrival and great dying in the Americas after 1492. *Quaternary Science Reviews* 2019; 207, 13-36.
4. Nunn N, Qian N. The Columbian Exchange: A History of Disease, Food, and Ideas. *Journal of Economic Perspectives*. 2010; 24 (2): 163-88. Recuperado de: doi: 10.1257/jep.24.2.163
5. Arciniegas G. *Biografía del Caribe: Visión histórica de la importancia geopolítica del mar caribe*. New York: Ediciones LAVP; 2017.

6. Lobo, T. *Parientes en venta: la esclavitud en la colonia*. San José, Costa Rica: Editorial Costa Rica 2018:
7. Bitoungui, VJN., Pule, GD, Hanchard N, Ngogang J, Wonkam, A. Beta-globin gene haplotypes among cameroonians and review of the global distribution: is there a case for a single sickle mutation origin in Africa? *Omics: a Journal of Integrative Biology*. 2015; 19(3): 171–179.
8. Molina-Jiménez I. *Costarricense por dicha: identidad nacional y cambio cultural en Costa Rica durante los siglos XIX y XX*. San José, Costa Rica: Editorial Universidad de Costa Rica; 2002.
9. Orozco G. Miss Universo: Las ganadoras 1952-2017. Chicago Tribune. Recuperado de: <http://www.chicagotribune.com/hoy/ct-hoy-8429621-miss-universo-las-ganadoras-desde-1952-2014-photogallery.html> [Consultado 16 de agosto de 2022].
10. Elizondo J, Solano L. Hemoglobina S-C. Estudio de una familia costarricense. *Acta Médica Costarricense*. 1965; 8(1): 15-22.
11. Sáenz GF, Alvarado MA, Atmella F, Arroyo G, Jiménez R, Valenciano E. Investigación de hemoglobinas anormales en población costarricense del Guanacaste *Acta Médica Costarricense*. 1973; 16:147-153.
12. Ministerio de Industria y Comercio. Anuario estadístico de Costa Rica 1966. Dirección General de Estadística y Censos. Costa Rica 1967 p 16. Recuperado de: http://ccp.ucr.ac.cr/bvp/pdf/anuariocr/an1966/anuario-66_01.pdf [consultado 16 de junio de 2022].
13. Sáenz GF, Elizondo J, Arroyo G, Valenciano E, Rojas LF, Jiménez J, Montero G, Sánchez J E. Hemoglobinopatías en 11.000 escolares. *Acta Médica Costarricense*. 1980; 23 (1):89-99.
14. Abarca G, Navarrete M, Trejos R, de Céspedes C, Saborío M. Hemoglobinas anormales en población de Costa Rica. *Revista de Biología Tropical*. 2008; 56(3): 995-1001.
15. Rivera-Chavarría, A, Méndez-Chacón E. Mortalidad y egresos hospitalarios por enfermedad renal crónica compatibles con enfermedad crónica de causas no tradicionales, Costa Rica. *Acta medica costarricense* (2016); 58(1), 1-14.
16. Harmon, KG, Drezner JA, Klossner D, Asif, IM. Sickle cell trait associated with a RR of death of 37 times in National Collegiate Athletic Association football athletes: a database with 2 million athlete-years as the denominator. *British Journal of Sports Medicine*. 2012; 46(5), 325-330.
17. Hernández-Chavarría F, Segura K, Hernández E, Soto L, Chacón LR. Drepanocitosis: Evolución tecnológica y nuevos retos. *Revista Colegio de Microbiólogos y Químico Clínicos de Costa Rica*. 2019; 25(2): 101-107.