

## Presentación de Caso

Esferocitosis hereditaria a propósito de un caso

Hereditary spherocytosis regarding a case

Adriana González Mulet<sup>1</sup>, Dayana Rodríguez Cepero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta". Las Tunas. Cuba.

Recibido:

Aprobado:

Publicado:

### RESUMEN

La Esferocitosis Hereditaria (EH) es el más común de los defectos de membrana del eritrocito, que se presenta con los signos clínicos típicos de anemia, ictericia y esplenomegalia. La evolución clínica puede estar acompañada de una serie de complicaciones, siendo la crisis hemolítica la más frecuente. Con el objetivo de describir el caso de un neonato portador de Esferocitosis hereditaria, se presentó el caso de un recién nacido masculino, hijo de madre de 27 años de edad, con antecedentes patológicos personales y familiares de Esferocitosis congénita. A los 21 días de edad es remitido desde su área de salud, presentando palidez cutáneo-mucosa e ictericia de ligera a moderada. Se realizó hemograma completo, lámina periférica, ecografía abdominal y otros exámenes que confirmaron la Esferocitosis hereditaria y anemia como complicación de su forma moderada, con evolución clínica favorable. Para la confección del informe se recopiló información de la historia clínica del paciente y se consultaron 11 referencias bibliográficas; el 72,7 % de los últimos 5 años .

**Palabras clave:** ANEMIA HEMOLÍTICA; ESFEROCITOSIS HEREDITARIA; ENFERMEDAD DE MINKOWSKI-CHAUFFARD .

**Descriptores:** : ANEMIA HEMOLÍTICA; ESFEROCITOSIS HEREDITARIA; ANEMIA HEMOLÍTICA; ICTERICIA .

### ABSTRACT

Hereditary Spherocytosis (HD) is the most common of the erythrocyte membrane defects, which occurs with typical clinical signs of anemia, jaundice and splenomegaly. The clinical evolution may be accompanied by a series of complications, being the hemolytic crisis the most frequent. In order to describe the case of a newborn carrier of hereditary spherocytosis, the case of a male newborn, son of a 27-year-old mother, with a personal and family history of congenital Spherocytosis, was presented. At 21 days of age, he is referred from his health area, presenting skin-mucous pallor and jaundice from light to moderate . Complete blood count, peripheral lamina, abdominal ultrasound and other tests confirmed hereditary spherocytosis and anemia as a complication of its moderate form, with a favorable clinical outcome. For the preparation of the report, information was collected from the patient's medical history and 11 bibliographical references were consulted; 72.7 % from the last 5 years.

**Keywords:** HEMOLYTIC ANEMIA; HEREDITARY SPHEROCYTOSIS; MINKOWSKI-CHAUFFARD DISEASE .

**Descriptor:** ANEMIA, HEMOLYTIC; SPHEROCYTOSIS, HEREDITARY; ANEMIA, HEMOLYTIC; JAUNDICE .

Publicación cuatrimestral de la  
Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas

Centro Provincial de Información  
Ave. De la Juventud. Sin N°.  
CP: 75100. Las Tunas, Cuba.

Citar como:

González Mulet A, Rodríguez Cepero D . Esferocitosis hereditaria a propósito de un caso . Revista EsTuSalud. 2023; 5(3): e361. Disponible en: <https://revestusalud.sld.cu/index.php/estusalud/article/view/361>.

## INTRODUCCIÓN

La Esferocitosis Hereditaria o enfermedad de Minkowski-Chauffard, es el más común de los defectos de membrana del eritrocito, es una anemia hemolítica hereditaria, caracterizada por la forma esférica de los eritrocitos afectados con un diámetro menor que el diámetro normal de estas células y pérdida de la forma bicóncava de este. <sup>(1)</sup>

La enfermedad se hereda con un patrón autosómico dominante con un amplio rango de gravedad, cursando desde anemia hemolítica ligera a moderada, pero puede variar a hemólisis neonatal grave con querníctero (raro) a una hemólisis silente y asintomática (usual). Pocas mutaciones se heredan con un patrón autosómico recesivo, pero pueden producir hemólisis grave. <sup>(2)</sup>

Fue descrita por primera vez hace más de 100 años por Vanlair y Masius. Representa en la actualidad el tipo de anemia hemolítico de mayor prevalencia a nivel mundial, encontrándose en un 0,02 % de la población mundial. Se presenta en todos los grupos raciales y étnicos, con mayor incidencia en individuos de raza blanca, de 1 por cada 3000 descendientes. Se desarrolla de forma indiscriminada en todos los pacientes, pero su prevalencia se duplica cuando se trata de las regiones occidentales y del norte del continente europeo, alcanzando una incidencia anual de 1 caso por cada 2500 paciente, es decir 0.04 %. <sup>(3,6)</sup>

En América, se ha descrito una prevalencia de al menos un caso por cada 1500 pacientes, aumentando un poco este valor cuando se trata de la región norteamericana. Donde sí se ha demostrado una menor frecuencia de casos, es en el continente asiático, aunque hasta el momento no se han reportado valores exactos sobre la prevalencia de los mismos. En Cuba no existe una estimación acerca de la prevalencia de esta enfermedad actualizada, pero se la ubica como una de las enfermedades hereditaria hematológica más frecuente en la práctica clínica. <sup>(6)</sup>

Los signos clínicos típicos de Esferocitosis hereditaria son anemia, ictericia y esplenomegalia y se puede presentar en cuatro formas, desde portador asintomático, formas leve, moderada y severa, según la clasificación clínica propuesta por Bolton- Maggs. <sup>(1,3)</sup>

La Esferocitosis hereditaria tiene comúnmente una historia familiar y se asocia a hemólisis aumentada por situaciones como exposición al frío, procesos infecciosos, estrés emocional y embarazo. La mayoría de los niños presentan anemia, con niveles de hemoglobina generalmente de 9-12 g/dL; los recuentos reticulocitarios están siempre elevados y su nivel está en relación con la gravedad de la hemólisis, hay presencia de esferocitos en frotis de sangre periférica y litiasis vesicular. Completan el diagnóstico una historia familiar positiva (presente aproximadamente en el 75 %) y el aumento de fragilidad osmótica en los eritrocitos. <sup>(4,7)</sup>

Las complicaciones agudas crisis hemolíticas, crisis aplásicas, crisis relacionadas con la formación de cálculos biliares, pueden ocurrir de forma puntual a lo largo de todo el seguimiento del paciente como procesos intercurrentes. <sup>(5)</sup>

Al ser la Esferocitosis hereditaria, la anemia hemolítica hereditaria más prevalente en la población y de la que se dispone aún poca información teniendo en cuenta que han pasado más de 100 años desde que fue descrito por vez primera y de la importancia que tienen sus complicaciones, se impone la necesidad de investigar y describir con exhaustividad los casos que se presentan, especialmente en casos de neonatos, para, desde el diagnóstico precoz ofrecer asesoramiento médico efectivo y calidad de vida al paciente y a su familia, así como contribuir a la disminución de la baja tasa de mortalidad infantil de nuestra provincia y del país en general

## PRESENTACIÓN DE CASO

Recién nacido masculino, hijo de madre de 27 años de edad, con antecedentes patológicos personales y familiares de Esferocitosis congénita, requiriendo esplenectomía en todos los casos, historia obstétrica: G1 P0 A1(espontáneos). Nacido por cesárea debido a estado fetal intranquilizante a las 39.4 semanas, con tiempo de rotura de las membranas de 38 horas, líquido amniótico meconial ++, APGAR 9/9 y peso al nacer de 3100 gramos.

Con un primer ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) por ictericia de aparición precoz, en el cual no se determina conflicto por grupos de sangre, estudios radiológicos y humorales negativos en ese momento, con criterio de fototerapia simple, con lo cual mejora su estado y se egresa. A los 21 días de edad es remitido desde su área de salud por palidez cutáneo-mucosa.

Al examen físico se constata palidez palmo-plantar y de las mucosas, con ictericia de ligera a moderada en el resto del cuerpo. Con los antecedentes antes expuestos se ingresa y se indican nuevos complementarios.

Pruebas de Laboratorio:

- Hematocrito: 0.21
- Leucograma: leucocitos:  $9.5 \times 10^9/L$  Polimorfonucleares:0.68, Linfocitos:0.32, Eosinófilos: 00
- Conteo de plaquetas:  $325 \times 10^9/L$
- PCR: negativo
- Lámina periférica: normocromía, anisopoiquilocitosis, microcitos+, abundantes esferocitos.
- Prueba de Coombs Directo: negativa

Imagenológico:

- Ultrasonido abdominal: hígado homogéneo que no rebasa el reborde costal, esplenomegalia de aproximadamente 2 cm. No muestra otras alteraciones.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los antecedentes de esferocitosis, los datos al examen físico y los exámenes complementarios, se diagnostica esferocitosis hereditaria y anemia como complicación de su forma moderada. Se transfunde con paquete de glóbulos frescos con menos de 72 horas de procesado según fórmula clínica de Oskey. Con evolución clínica favorable, luego de corregir la anemia se egresa con seguimiento en consulta de hematología.

El diagnóstico diferencial incluye la eliptocitosis hereditaria, la estomatocitosis hereditaria, la ovalocitosis del sudeste asiático, la deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, la deficiencia de piruvato quinasa, la anemia hemolítica autoinmune, y la alfa-talasemia.

Consejo genético

La Esferocitosis Hereditaria se hereda de manera autosómica dominante en el 75 % de los casos. También se ha descrito la herencia autosómica recesiva y las mutaciones de novo, pero son menos frecuentes. El asesoramiento genético se recomienda en las familias con un historial de Esferocitosis Hereditaria.

Manejo y tratamiento

El tratamiento incluye el abordaje de la ictericia (fototerapia e incluso exanguinotransfusión para prevenir la encefalopatía por hiperbilirrubinemia) y las transfusiones de glóbulos rojos en caso de anemia grave sintomática. Por lo habitual, la esplenectomía resulta en la desaparición de la anemia y la clara mejoría de los marcadores hemolíticos. No está indicada en las personas con rasgo portador de la EH, mientras que normalmente se requiere en casos graves, si bien se retrasa si es posible hasta la edad de 6 años. Para

categorías intermedias la indicación no está tan clara, siendo útil en los casos moderados antes de la pubertad. La esplenectomía laparoscópica es preferible si se lleva a cabo por cirujanos expertos. En pacientes con cálculos biliares, una combinación de esplenectomía y colecistectomía puede resultar beneficiosa. Se recomienda la vacunación profiláctica pre- y post-esplenectomía, así como la profilaxis antibiótica con el fin de prevenir infecciones. El suplemento con ácido fólico está particularmente recomendado tras episodios infecciosos. Los niveles de ferritina sérica deben ser controlados con periodicidad anual.

#### Pronóstico

El pronóstico es variable y depende de la gravedad de la enfermedad y de cualquiera de las complicaciones asociadas

## DISCUSIÓN

La Esferocitosis Hereditaria (EH) es una anemia hemolítica, crónica, que se produce por una membranopatía que le confiere al hematíe una forma característica llamada forma esférica o “esferocitos”. Los esferocitos son más susceptibles de destruirse a su paso por el bazo porque tienen menor capacidad para deformarse, disminuyendo así su supervivencia. <sup>(5)</sup>

Las formas más comunes de la Esferocitosis Hereditaria se presentan con una anemia, ictericia y esplenomegalia ligeras, siendo esta una manifestación clínica poco frecuente en los recién nacidos, lo cual coincide con el actual caso, sin embargo, la presentación de estas alteraciones refleja su heterogeneidad genética. <sup>(2)</sup>

Las formas leves (20-30 %), moderadas (60-75 %) y graves (5 %) se han definido de acuerdo a las diferencias en la hemoglobina, bilirrubina y recuentos de reticulocitos, lo que puede contrarrestarse con el grado de compensación de la hemólisis. <sup>(11)</sup>

La Colelitiasis es la más común de las complicaciones, y se atribuye a la hemólisis crónica con la formación de cálculos de bilirrubinato de calcio. Las crisis hemolíticas aplásicas y megaloblásticas, se asocian generalmente con enfermedades virales; son leves y se dan en la niñez. <sup>(11)</sup>

Otras complicaciones mencionadas son las ulceraciones cutáneas, tofos gotosos, dermatitis crónica de extremidades inferiores; tumores extramedulares a lo largo de columna torácica, lumbar e hilio renal, pero éstas cicatrizan o involucionan con la esplenectomía. <sup>(10)</sup>

También, se habla de predisposición a trastornos mieloproliferativos como mieloma múltiple, agravamiento de enfermedad cardíaca subyacente, estrías angioides en fondo óptico y manifestaciones no eritroides como cardiomiopatía, enfermedad degenerativa

espinocerebelosa lentamente progresiva y trastornos del movimiento. <sup>(11)</sup>

La ictericia o hiperbilirrubinemia neonatal que precisa fototerapia o exanguinotransfusión, podría ser el debut diagnóstico de la Esferocitosis Hereditaria. En los neonatos con un ingreso hospitalario por ictericia, se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial la EH, realizando una adecuada anamnesis con antecedentes familiares y exploraciones complementarias adicionales si el paciente lo requiere. <sup>(8)</sup>

Los neonatos con EH a su nacimiento tienen valores de hemoglobina que suelen ser normales, pero van disminuyendo durante los siguientes 20 días de vida, valores de hemoglobina bajos, que en algunas ocasiones precisan transfusión de concentrado de hematíes, como se expone en el caso presentado. En estos pacientes se debe mantener la vigilancia clínica y analítica, por la disminución de eritropoyesis en las primeras 8-12 semanas de vida cuando alcanza su valor de hemoglobina mínimo, pero la anemia se reduce grandemente durante el primer año de vida por la instauración de una eritropoyesis compensatoria. <sup>(2,5)</sup>

El diagnóstico de EH no es siempre fácil y se basa fundamentalmente en el examen de la morfología eritrocitaria, el análisis de su fragilidad osmótica, hemograma y recuento de reticulocitos. <sup>(2)</sup>

La mayoría de los pacientes tiene una anemia de leve a moderada con hemoglobina en el rango de 9 a 12 g/dl, lo que no se cumplió en este caso, que presentó una hemoglobina en 7 g/dL. En los frotis de sangre peri-



férica, los esferocitos se identifican por su menor tamaño y porque pierden la palidez central; menos frecuentemente se presentan con pocos o numerosos esferocitos pequeños, densos y morfología eritrocitaria bizarra con anisocitosis y poiquilocitosis; raramente esferoestomatocitos. <sup>(7)</sup>

El diagnóstico de Esferocitosis Hereditaria se basa principalmente en la historia clínica del paciente, los antecedentes familiares, el examen físico y los resultados de laboratorio: hemograma completo considerando la morfología e índices eritrocitarios, recuento reticulocitario y prueba de Coombs Directa negativa. Lo que caracteriza a la EH es la presencia de esferocitos en sangre periférica y generalmente la anemia es normocítica, normocrómica. <sup>(1)</sup>

En el presente caso, dado que el diagnóstico de EH se realizó por la historia de ictericia persistente desde el nacimiento, la esplenomegalia, la anemia, los abundantes esferocitos en sangre periférica y test de Coombs directo negativo, además de los antecedentes patológicos familiares.

El tratamiento de la EH comprende 2 aspectos: medidas de soporte (ácido fólico y Trasfusiones sanguíneas) y manejo quirúrgico (Esplenectomía), siendo este último el tratamiento de elección ya que prolonga la vida media del hematíe, por ende, es el más efectivo en el control de la anemia. Sin embargo, no está indicada en pacientes con EH leve sino en casos de pacientes con EH grave, quienes cursan con anemia hemolítica severa. <sup>(9)</sup>

La principal limitación de este procedimiento es el riesgo de sepsis fulminante postesplenectomía. Otro factor a considerar antes de la esplenectomía es la edad del paciente, recomendándose a partir de los 6 años, edad en la que existe menor riesgo y antes de los 12 años para evitar una carga adicional a la eritropoyesis. <sup>(10)</sup>

En algunos pacientes, la esplenectomía no corrige la anemia. La causa habitual de este fallo terapéutico es la existencia de bazo accesorios o de tejido esplénico ectópico, que no han sido detectados previamente o durante el procedimiento. <sup>(7)</sup>

En la Terapia transfusional de soporte, se debe transfundir con glóbulos rojos desplasmatizados de acuerdo con los requerimientos de cada paciente, por ejemplo, en casos de pacientes pediátricos, es imperativo mantener los niveles de hemoglobina por encima de 8 gramos por decilitro, como terapia paliativa hasta el punto en el cual el paciente pueda ser sometido a esplenectomía sin que existan riesgos importantes. <sup>(7,11)</sup>

En cuanto a los casos de esta patología en recién nacidos, no se ha logrado determinar con exactitud cuál es el indicador hemático que señale el requerimiento de iniciar terapia transfusional, por lo cual se recomienda evaluar seguidamente la estabilidad hemodinámica y el grado de severidad del proceso hemolítico en los pacientes. Se recomienda el empleo de medidas de exanguinotransfusión, en casos donde exista ictericia neonatal, pero destacando otros factores como la edad del paciente, la edad gestacional y los niveles de bilirrubina, tanto total como indirecta del paciente. <sup>(11)</sup>

Los niños con Esferocitosis Hereditaria presentan una actividad eritropoyética aumentada varias veces por encima de lo normal, por lo que su consumo de folatos está francamente aumentado. Por lo tanto, es imprescindible la suplementación con ácido fólico en las EH moderadas y graves y es materia opinable su indicación en los casos leves. <sup>(7)</sup>

Algunos autores utilizan eritropoyetina humana recombinante para producir una estimulación de la eritropoyesis que compense de manera total o parcial el grado de hemólisis. <sup>(7)</sup>


## CONCLUSIONES


La esferocitosis hereditaria, anemia de carácter hemolítico sumamente frecuente en la práctica médica, donde, a causa de defectos originados en las proteínas a nivel de la membrana de los eritrocitos, se observan hematíes deformes, esféricos, con una elevada fragilidad, que son usualmente destruidos en el bazo. El caso reportado se presentó en un recién nacido masculino, con antecedentes patológicos familiares de esferocitosis congénita, nacido por parto distócico, con datos positivos al examen físico de palidez cutáneo-mucosa, ictericia, con presencia de esplenomegalia ligera en ecografía abdominal, Hematocrito: 0.21 y lámina periférica con normocromía, anisopoiquilocitosis, y abundantes esferocitos, arribándose al diagnóstico de esferocitosis hereditaria. Se transfunde con paquete de glóbulos rojos frescos. Con evolución clínica favorable y luego de corregir la anemia se egresa con seguimiento en consulta de hematología. Al ser la anemia hemolítica hereditaria más prevalente en la población, es de vital importancia describir los casos que se presenten, para lograr un mejor manejo en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes, evitando las posibles complicaciones y brindarles una mejor calidad de vida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abanto-Rodríguez JL, Aranda-Ulloa JM, Araujo-Alvarado WS, Nuñez-Llanos MS, Argomede-Alquizar CAG. Anemia Hemolítica en Esferocitosis Hereditaria: Reporte de Caso. Rev. Med. Trujillo [revista en internet]. 2018 [citado 4 de marzo 2023]; 13(1). Disponible en: <https://revistas.unitru.edu.pe/index.php/RMT/article/view/1753>.
- Soler-Noda G, Peña-Leyva K, Forrellat-Barrios M. Anemias hemolíticas hereditarias por defectos en la membrana de los eritrocitos. Rev. Cubana Hematol. Inmunol. Hemoter. [revista en internet]. 2020 [citado 4 de marzo 2023]; 36 (2): e1098. Disponible en: <https://revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/1098>.
- Cruz-Pérez A, Cebreros-Verdin MF. Embarazo en una paciente con esferocitosis hereditaria: Presentación de un caso y revisión de literatura. Rev. Sanid. Milit. [revista en internet]. 2021 [citado 4 de marzo 2023]; 75(2). Disponible en: <https://doi.org/10.56443/rsm.v75i2.218>.
- Terry-Leonard N, Cabrera-Cuéllar C. Enfermedades frecuentes durante el período neonatal. Resultados del hemograma, frotis de sangre periférica, conteo de reticulocitos y conteo de plaquetas. Medisur [revista en internet]. 2022 [citado 4 de marzo 2023]; 20(3). Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/5080>.
- Tole S, Dhir P, Pugi J, Drury LJ, Butchart S, Fantauzzi M, et al. Genotype-phenotype correlation in children with hereditary spherocytosis. Br. J. Haematol. [revista en internet]. 2020 [citado 4 de marzo 2023]; 191(3): 486–96. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/bjh.16750>.
- Rodríguez-Macías SA, Saltos-Bonifaz DA. Indicaciones de esplenectomía en pacientes con esferocitosis hereditaria como medida coadyuvante del tratamiento, estudio a realizar en el Hospital Francisco Icaza Bustamante; período 2016-2018. [tesis]. Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas; 2019 [citado 7 de marzo 2023]. Disponible en: <https://repositorio.ug.edu.ec/server/api/core/bitstreams/2cbc8b5b-5c41-4bca-8a25-b3e79b68c757/content>.
- Mora-Hernández L, Mora-Hernández GA, Henao-Cordero JA. Esferocitosis hereditaria. Rev. Med. Costa Rica Cen. [revista en internet]. 2017 [citado 7 de marzo 2023]; 622: 19-23. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2017/rmc17622d.pdf>.
- Cilla N, Domitien L, Arrada N, Chiffre D, Mahe P, Vincent L, et al. Transient aplastic crisis triggered by parvovirus B19 in a family with hereditary spherocytosis. IDCases. [revista en internet]. 2020 [citado 7 de marzo 2023]; 11(21): e00802. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.idcr.2020.e00802>.
- Ortolá Fortes P, Carazo ME, Couselo M, Sangüesa C, Ibáñez V. Esplenectomía en enfermedades hemolíticas. Influencia de la enfermedad de Gilbert en la aparición de complicaciones biliares. Cir. Pediatr. [revista en internet]. 2018 [citado 7 de marzo 2023]; 31: 166-70. Disponible en: [https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2018\\_31-4\\_166-170.pdf](https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2018_31-4_166-170.pdf).
- Goldbard-Rochman D, Garcin-Casaubon PR, Roberto P, Baptista-González H, Lamshing-Salinas P. Esplenectomía en un lactante menor por esferocitosis hereditaria severa. An. Med. (Mex). [revista en internet]. 2017 [citado 7 de marzo 2023]; 62(4): 283-288. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2017/bc174j.pdf>.
- Santana-González-Chávez A, González-Hernández G, García-del-Busto-Chinea M, Santana-Santana JA, Riverol-Valle MA, Carabaloso-García VJ. Esplenectomía parcial en niños con anemias hemolíticas congénitas en el Hospital Pediátrico Docente de Matanzas Eliseo Noel Caamaño. Rev. Med. Electrón. [revista en internet]. 2017 [citado 7 de marzo 2023]; 39(6):1269-81. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1684-18242017000600008&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242017000600008&lng=es).

### CONTRIBUCIÓN DE AUTORES:

Adriana González-Mulet |  <https://orcid.org/0000-0002-0391-1462>. Participó en: concepción y diseño del trabajo, recolección de información, redacción del manuscrito, revisión crítica del manuscrito y aprobación de su versión final.

Dayana Rodríguez-Cepero |  <https://orcid.org/0000-0002-4343-1076>. Participó en: recolección de información, validación, redacción de la introducción, borrador original, análisis formal.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

*Este artículo está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional, los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.*