

Caracterización de las crisis vasoclusivas en los pacientes pediátricos con drepanocitosis

Gil-Agramonte M; Svarch-Guernicof E, Labañino-Lores Y, Machín-García S, Menéndez-Veitía A, Sabournit-Ferriell V, Serrano-Mirabal J, Valdés-Cabrera F, González-Otero A, Silva-Cruz Y. Instituto de Hematología e Inmunología, La Habana, Cuba.
Email: mildrey@infomed.sld.cu

RESUMEN

La enfermedad de células falciformes o drepanocitosis constituye la forma más frecuente y mejor conocida de hemoglobinopatía estructural. La manifestación clínica más frecuente de la enfermedad es la crisis vasoclusiva dolorosa (CVOD). Estas crisis varían mucho en frecuencia, intensidad, duración y factores desencadenantes. El objetivo fue describir las características de las CVOD del niño con drepanocitosis. Se realizó un estudio prospectivo y descriptivo que incluyó los pacientes pediátricos con drepanocitosis que ingresaron en el servicio de pediatría del Instituto de Hematología e Inmunología (IHI) por CVOD entre septiembre del 2015 y diciembre del 2016.

Resultados. Se ingresaron 61 pacientes por CVOD con una media de crisis por paciente de 1,2 (rango 1-4). La media de edad fue de 9.5 años (rango 1-17 años), con predominio del sexo masculino en un 67,2 % (n=41). La hemoglobinopatía más frecuente fue la SS en un 62,3 % de los casos (n=38). La localización más frecuente del dolor fue en los miembros inferiores en el 31,1 % (n=19). Según las escalas de evaluación del dolor aplicadas se observó que el 67,2 % (n=41) de los pacientes presentaron dolor severo. En el 57 % (n=35) de los casos se logró determinar la presencia de un factor desencadenante. El factor más frecuente fue la realización de ejercicios físicos en 27 pacientes. Solo el 13,1 % (n=8) de los pacientes tuvo complicaciones. La duración de las CVOD presentó una media de 4,38 (rango 1- 20 días).

Conclusiones. Las CVOD se presentaron con más frecuencia en los pacientes SS en miembros inferiores. El factor predisponente más frecuente fue la realización del ejercicio físico.

Palabras clave: drepanocitosis, crisis vaso-oclusivas, dolor.

INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis constituye la hemoglobinopatía estructural más frecuente y está definida por la presencia de la hemoglobina S (Hb S), la cual es resultado de la sustitución del ácido glutámico por valina (Glu6Val) en la posición 6 de la beta-globina. Su frecuencia es mayor en África, el Medio Oriente, sur de Italia, norte de Grecia, sur de Turquía, provincias occidentales de Arabia Saudita y la India. Fue trasladada por el comercio de esclavos a Estados Unidos de Norteamérica, América Central, el Caribe y algunos países de América del Sur. La Organización Mundial de la Salud (OMS), estima que por lo menos el 5,2 % de la población global y más del 7 % de las mujeres embarazadas, son portadores de una variante significativa de la hemoglobina. La Hb S representa el 40 % de ellas pero es responsable del 80 % de los enfermos, debido a la alta prevalencia de portadores localizada en algunos países: cerca del 85 % de las personas con enfermedad drepanocítica y aproximadamente el 70 % de todos los nacimientos afectados, ocurren en África. Se estima que cada año nacen en el mundo más de 300 000 niños con hemoglobinopatías (83 % con enfermedad drepanocítica y 17 % con talasemias). En el año 2008, la Organización de Naciones Unidas definió a la drepanocitosis como un problema de salud mundial y determinó el 19 de junio como Día Internacional de la Drepanocitosis. Se seleccionó esta fecha por coincidir con el nacimiento de Walter Clement Noel, un estudiante de estomatología granadino de 20 años, que en 1910 fue el primer paciente en el que fueron descritos los drepanocitos por el Dr. James B. Herrick. La forma más frecuente de drepanocitosis en Cuba es la anemia drepanocítica (AD) o hemoglobinopatía SS, le siguen en frecuencia la hemoglobinopatía SC (Hb SC) y la S β talasemia (S β tal). Esta última puede ser S β^0 tal o S β^{+} tal. La vasoclusión es el fenómeno más importante en la enfermedad drepanocítica, ocurre tanto en los pequeños como grandes vasos. Anteriormente este fenómeno se atribuía a un efecto netamente mecánico provocado por la deformidad de los eritrocitos, hoy a la luz de nuevas investigaciones, se sabe que además de la adherencia de los eritrocitos a las células endoteliales, también se adhieren leucocitos y plaquetas, hay inflamación, hipercoagulabilidad, disfunción endotelial, alteración en el metabolismo del óxido nítrico y daño por isquemia-reperusión. Los episodios recurrentes de vasoclusión e inflamación, junto al riesgo de vasculopatía asociada a la hemólisis (con disfunción endotelial) resultan en lesión orgánica progresiva (cerebral, renal, pulmonar, ósea, cardiovascular) que afectan la calidad de vida de los pacientes. La manifestación clínica más frecuente de la enfermedad es la crisis vasoclusiva dolorosa (CVOD) definida como



la presencia de dolor en cualquier localización sin causa aparente de más de 4 horas de duración y constituyen una medida de la severidad de la enfermedad. Estas crisis varían mucho en frecuencia, intensidad y duración. Los factores que pueden precipitarla son hipoxia, acidosis, deshidratación, infección, el periodo menstrual, el embarazo, la apnea obstructiva del sueño, el estrés, la exposición al frío y a práctica de ejercicio físico no supervisado. Se citan además la ansiedad, la depresión, aunque en muchos pacientes no se puede precisar este elemento. Durante la evaluación inicial es importante establecer una comunicación efectiva y fluida con el paciente y su familia, para hacer una estimación lo más objetiva y real posible de la gravedad del dolor, a través del uso de escalas de medición del dolor, tanto en niños como en adultos. Para la evaluación del dolor existen varias escalas según la edad del paciente: la de expresión facial en niños pequeños menores de 5 años y la numérica del Children Hospital of Eastern Ontario Pain Scale para mayores de 5 años.

El tratamiento del dolor agudo debe ser rápido y agresivo con el fin de disminuir su intensidad y permitir al paciente recobrar su capacidad funcional en el menor tiempo posible. El manejo racional y eficaz del dolor incluye una evaluación profunda, además la individualización de una terapia que combine elementos no farmacológicos y no farmacológicos. El dolor leve y moderado generalmente se trata en el hogar y responde bien al tratamiento con acetaminofen y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), mientras que el más intenso generalmente responde a una de las combinaciones de AINE con opiáceos orales o por vía parenteral. Se recomienda que el paciente acuda al centro asistencial más cercano a su domicilio en busca de atención médica en casos de persistencia o agravamiento del dolor a pesar de las medidas iniciales o de la asociación de otras manifestaciones clínicas (signos neurológicos, dolor torácico, vómitos, dolor abdominal). Durante el ingreso, realizar ejercicios de inspirometría incentivada y monitorizar diariamente la SatO₂, ya que las crisis de dolor son, frecuentemente, prodrómicas del síndrome torácico agudo. Las recurrencias de las CVOD resultan en una disminución de la capacidad funcional, reduce la asistencia a escuelas y centros de trabajo, lo que afecta la calidad de vida de estos pacientes. Esto nos motivó a revisar el comportamiento clínico y hematológico de las CVOD, definir los principales factores desencadenantes e identificar las complicaciones, con el objetivo de mejorar la atención al paciente con drepanocitosis.

OBJETIVOS

Describir las características de las CVOD del niño con drepanocitosis que acudan al servicio de urgencias del IHI entre Junio del 2015 y junio del 2017.

Específicos:

1. Describir las características clínicas y hematológicas de las CVOD.
2. Determinar los posibles factores desencadenantes.
3. Identificar las complicaciones asociadas.

MATERIALES Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo y prospectivo de los pacientes pediátricos con drepanocitosis que acudieron al servicio de urgencias del IHI por CVOD. Universo: Todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de drepanocitosis que acudieron al servicio de urgencias del IHI.

Muestra: Pacientes pediátricos con diagnóstico de drepanocitosis que acudieron al servicio de urgencias del IHI por CVOD.

Criterios de inclusión: Pacientes con diagnóstico de drepanocitosis menores de 18 años requirieron atención en el servicio de urgencias del IHI por CVOD.

Criterios de exclusión: Dolor producido por causa demostrable (quirúrgica, traumatismos, enfermedades ortopédicas).

RESULTADOS

El presente estudio se realizó mediante la evaluación de historias clínicas de los pacientes pediátricos con el diagnóstico de drepanocitosis tratados en el servicio de urgencias del IHI, por CVOD.

Se atendieron 105 pacientes de los cuales el 58 % (n=61) requirieron ingreso en el servicio de pediatría del IHI, con una media de crisis por paciente de 1,2 (rango 1-4). La media de edad fue de 9.5 años (rango 1-17 años), con predominio del sexo masculino en un 67,2 % (n=41). Los pacientes con hemoglobinopatía SS fueron los que más presentaron CVOD, en el 62,3 % de los casos (n=38), seguidos de la hemoglobinopatía SC en un 23 % (n=14). La tabla 1 muestra las principales localizaciones del dolor durante las CVOD, donde se observó un predominio en los miembros inferiores en el 31,1 % (n=19).

Tabla. Localización del dolor durante las CVOD

Generalizada	11	18,0
Miembros superiores	8	13,1
Miembros inferiores	19	31,1
Tórax	10	16,4
Abdomen	11	18,0
Lumbar	2	3,3
Total	61	100

De acuerdo con las escalas de evaluación del dolor aplicadas se observó que el 67,2 % (n=41) de los pacientes presentaron dolor severo. Solamente 11 pacientes refirieron síntomas prodrómicos a la crisis. El 91 % (n=10) presentó astenia previo a la aparición del dolor y el 9 % (n=1) calambres en miembros inferiores. En el 57 % (n=35) de los casos se logró determinar la presencia de un factor desencadenante. El factor más frecuente fue la realización de ejercicio físico no supervisado en el 77,1 % (n=27) de los casos. Solo el 13,1 % (n=8) de los pacientes tuvo complicaciones, la más frecuente fue la fiebre por flebitis en el 50 % (n=4). El síndrome torácico agudo (STA) se diagnosticó en dos pacientes como consecuencia de CVOD de localización torácica, estos mejoraron luego de realizarles exanguinotransfusión. Una paciente presentó un infarto óseo a nivel de la vertebra dorsal D11 como consecuencia de una CVOD abdominal de difícil manejo. Falleció una paciente en las primeras 24 horas de llegada al centro como consecuencia de un tromboembolismo pulmonar (TEP) consecuencia de una CVOD generalizada asociada a un STA complicado. Todos los pacientes recibieron analgesia según el protocolo del dolor establecido en el instituto. La duración de las CVOD presentó una media de 4,38 días (rango 1- 20 días), coincidiendo la mayor duración de las crisis en aquellos pacientes que presentaron complicaciones asociadas.

CONCLUSIONES

1. Los pacientes con hemoglobinopatías SS presentaron un número mayor de CVOD, con localización en los miembros inferiores.
2. La práctica de ejercicio físico no supervisado fue el factor predisponente más frecuente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Graham R, Serjeant. The Natural History of Sickle Cell Disease. Cold Spring Harb Perspect Med. 2013 Oct 1;3(10):a011783. doi: 10.1101/cshperspect.a011783.
2. Kanter J, Kruse-Jarres R. Management of sickle cell disease from childhood through adulthood. Blood Rev. 2013 Nov;27(6):279-87. doi: 10.1016/j.blre.2013.09.001.
3. Rojas-Martínez A, Calderón E, Vidal MA, Arroyo F, García-Hernández R, Torres LM. Crisis drepanocítica y tratamiento del dolor. Rev Soc Esp Dolor. 2015; 22(4): 165-7.
4. Darbari D, Onyekwere O, Nouraie M, Minniti C, Luchtman-Jones L, Rana S, et al. Markers of severe vaso-occlusive painful episode frequency in children and adolescents with sickle cell anemia. J Pediatr. 2012 Feb; 160(2): 286–290. doi:10.1016/j.jpeds.2011.07.018.
5. Vance L, Rodeghier M, Cohen RT, Rosen CL, Kirkham FJ, Strunk RC, et al. Increased risk of severe vaso-occlusive episodes after initial acute chest syndrome in children with sickle cell anemia less than 4 years old: Sleep and asthma cohort. Am J Hematol. 2015 May;90(5):371-5. doi: 10.1002/ajh.23959