

## Síndrome Torácico Agudo en un paciente Sicklémico. Presentación de un caso

*Acute Chest Syndrome in a patient Sicklemico. Case report*

**Lic. Magalys Saborit Acuña<sup>1</sup>, Lic. Osmaira Salazar Caballeros<sup>2</sup>, Lic. Bárbara Rives Martell<sup>3</sup>, Lic. Alejandro Guerra Vega<sup>4</sup>, Lic. Carlos Suárez Cabreja<sup>5</sup>, Lic. Aida Hernández Osorio<sup>6</sup>**

<sup>1</sup> *Licenciada en Enfermería. Especialista en Atención Materno Infantil. Profesor Instructor*

<sup>2</sup> *Licenciada en Enfermería. Profesor Instructor*

<sup>3</sup> *Licenciada en Enfermería. Profesor Instructor*

<sup>4</sup> *Licenciado en Enfermería. Profesor Instructor*

<sup>5</sup> *Licenciado en Enfermería. Profesor Instructor*

<sup>6</sup> *Licenciada en Enfermería. Profesor Instructor*

### RESUMEN

La anemia por célula falciforme o drepanocitosis constituye la anemia hemolítica congénita en el paciente pediátrico a nivel mundial y en Cuba, frecuente en pacientes de raza negra. Se presenta un caso de un paciente escolar de ocho años, masculino, procedente de su área de salud urbana y con antecedente de Sicklemia desde los dos años de edad. Llega al Cuerpo de Guardia de Pediatría del Hospital General Docente "Héroes del Baire" en la Isla de la Juventud, con un cuadro respiratorio leve asociado a fiebre de 38,5-39.0°C, sin otra sintomatología respiratoria. Fue necesario su ingreso hospitalario con el diagnóstico de una Neumonía Adquirida en la Comunidad. Se describe la evolución del cuadro a un síndrome Torácico Agudo en un paciente sicklémico. Se describen además los tratamientos que fueron necesarios, así como la evolución clínica del paciente.

**Palabras clave:** sicklemia, síndrome torácico agudo, edad pediátrica

## SUMMARY

Sickle cell anemia or sickle cell disease is congenital hemolytic anemia in pediatric patients globally and in Cuba, common in black patients. a case of a patient school eight years, male, from their area of urban health and history of sickle cell anemia from two years of age is presented. Arrives at the Emergency General Pediatric Teaching Hospital "Héroes del Baire" on the Isle of Youth, with a slight respiratory symptoms associated with fever 38,5-39.0 ° C, with no other respiratory symptoms. He was required hospital admission with the diagnosis of pneumonia acquired in the Community. the evolution of the painting to acute chest syndrome in a patient sicklémico described. treatments that were necessary, as well as the clinical evolution are also described.

**Keywords:** sickle cell anemia, acute chest syndrome, pediatric

## INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis comprende un grupo heterogéneo de anemias hemolíticas hereditarias que se caracterizan fundamentalmente por anemia crónica y oclusión vascular, la **Sicklemia** forma parte del grupo de anemia que conforma la drepanocitosis. Esta constituye la anemia hemolítica congénita más frecuente en el mundo. El gen de las cadena  $\beta$ S tuvo su origen en zonas endémicas de paludismo por *Plasmodium falciparum* en África. También en zonas del Mediterráneo: Turquía, India y Medio Oriente. A América llegó con el comercio de esclavos. El gen de la hemoglobina S (Hb S) se ha perpetuado en África debido a que el portador sano (AS) es más resistente al paludismo cerebral. A este fenómeno se le llama polimorfismo balanceado. La herencia es autosómica recesiva.<sup>1</sup>

En la Hb S el ácido glutámico es sustituido por la valina en la posición 6 de la cadena  $\beta$  y en la Hb C por la lisina en la misma posición. Esto trae como consecuencia una anemia hemolítica crónica y la oclusión vascular. Ambas se desencadenan por la formación de polímeros de Hb S que se producen en condiciones de baja tensión de oxígeno. El glóbulo rojo con Hb S polimerizada forma el drepanocito, que tiene una sobre vida más corta ocasionando la anemia hemolítica.<sup>1-3</sup>

**El Síndrome Torácico Agudo (STA)** se caracteriza por manifestaciones respiratorias agudas y la aparición de nuevos infiltrados en la radiografía de tórax. En el paciente pediátrico, la etiología más frecuente es la infección bacteriana. Los gérmenes más involucrados son: el neumococo, el estafilococo, la clamidia y el mycoplasma. La infección puede ser también viral: virus sincicial respiratorio, parvovirus, rinovirus y otros. Otras causas de STA son el tromboembolismo, el edema pulmonar por sobrehidratación y el exceso de opiáceos.<sup>4</sup>

El STA debe diferenciarse de la Crisis Vasooclusiva Dolorosa del esternón o costillas que también con frecuencia pueden simular un STA. La radiografía de tórax muestra infiltrados en uno o más lóbulos aunque en el 66% de los enfermos solo se afecta un lóbulo y en el 15% se produce derrame pleural. Durante los primeros 2-3 días el examen radiológico puede ser normal, especialmente si el paciente está deshidratado.<sup>4</sup>

Los complementarios más importantes son: estudio bacteriológico en sangre, esputo y líquido pleural, gasometría, oximetría de pulso, hemograma y reticulocitos. Cuando la  $PO_2$  está por debajo de 70 mmHg en el niño, y no mejora con la administración de oxígeno, la hipoxemia se considera severa.<sup>5</sup>

El tratamiento consiste en hidratación parenteral a 1500 ml/ m<sup>2</sup>/ día, analgésicos (evitar los narcóticos) y antibióticos. La sobrehidratación debe evitarse porque puede ser tan peligrosa como la deshidratación. Los antibióticos más útiles son: cefuroxime, cefotaxime o ceftriaxona más Eritromicina o Azitromicina cuando se sospecha una infección por Mycoplasma. También se puede utilizar una quinolona. Si no se produce una mejoría en 48-72 horas o si el paciente presenta hipoxemia severa o lesiones pulmonares extensas, debe practicarse exanguinotransfusión. Sólo se usará tratamiento anticoagulante si se comprueba tromboembolismo.

La hipertensión pulmonar se presenta en menos del 20 % de los pacientes pediátricos. En el tratamiento se utiliza el citrato de sildenafil y si el cuadro clínico es muy severo un régimen de transfusiones repetidas para mantener la Hb S en menos del 30 %.<sup>5</sup>

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Escolar masculino de ocho años de edad con APP: de Sicklemia desde los dos años de edad que es traído al cuerpo de guardia del Hospital General Docente “Héroes del Baire” de la Isla de la juventud, el día 26 de enero del 2016. Desde la noche anterior comenzó con un cuadro febril caracterizado por temperatura de 38.5-39.0°C que se acompañaba de tos seca, no secreción nasal. Niega otra sintomatología clínica. Se mantiene estable hemodinámicamente y hábitos de vida conservados. Excelente apetito. No cuadro de dificultad respiratoria. Por todo lo anterior expuesto se decide su ingreso en sala de afecciones respiratoria para pacientes pediátricos.

### Al examen físico encontramos los siguientes datos

Mucosas: Húmedas y ligeramente hipocoloreadas

Aparato Respiratorio: Tórax simétrico, con buena expansibilidad torácica, murmullo vesicular audible y normal, no se auscultan estertores. Frecuencia respiratoria de 22 x mtos. Escasos ruidos transmitidos.

Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos con buen tono e intensidad, no soplo audible, frecuencia Cardíaca de 100 x mtos. Tensión arterial 110/60.

Abdomen: Blando, suave, ligero dolor a la palpación superficial y profunda. Hepato-esplenomegalia de  $\pm$  3 cm. ruidos hidroaereos presentes y normales.

TCS: No infiltrado.

SNC: Paciente consiente, ubicado en tiempo, espacio y persona. Con fascie y marcha no característico de un proceso neurológico. Lenguaje coherente. No signos meníngeos. Sensorios libres.

### **ID: Neumonía Adquirida en la Comunidad**

En cuerpo de guardia se le realiza complementarios bioquímicos y radiografía de tórax de urgencia (Imagen No. 1).

## Imagen No. 1. Rx de tórax A-P urgente



*Radiografía de Tórax A-P Urgente: Apreciamos imágenes de aspecto inflamatorio de ambas regiones parahiliares acentuándose hacia la región parahiliar derecha y base.*

**Hemoglobina:** 11,6g/l

Hto: 0.35

**Conteo de plaqueta:** 202 x 10<sup>9</sup>

**Conteo de reticulocitos:** 16 x 10<sup>-3</sup>.

**Leucograma:** 5,0 x 10<sup>9</sup>.

Segmentado: 0.33

Linfocitos: 0.64

Eosinofilo: 0.03

**Citurgia:** Leucocitos: 0

Hematíes: 0

Epitelios: 0

**Proteína C Reactiva:** positiva

**Eritrosedimentación:** 8 mm/l

**Conducta:** Ingreso Hospitalario. (Sala de afecciones Respiratorias)  
En sala de Afecciones Respiratorias de la institución médica antes mencionada comienza tratamiento con Cefuroxima por vía parenteral a dosis de 80 mg/kg/día.

Después de más de 24 horas de haber ingresado comienza con un incremento del cuadro febril caracterizado por hipertermia de 39 y 40°C que se asociaba a incremento del trabajo respiratorio (polipnea y tiraje), inestabilidad

hemodinámica, inapetencia, toma del estado general por lo que se decide su traslado hacia la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. (UCIP).

Se recibe en dicha sala y se decide la realización de otros complementarios. Se indica **Rx de Tórax A-P de urgencia evolutivo**. Donde apreciamos un incremento evidente de las lesiones de aspecto inflamatorio que toma 2/3 del pulmón derecho. (Imagen No. 2)

***Imagen No. 2. Rx de Tórax A-P urgente evolutivo***



*Apreciamos un incremento de las lesiones inflamatorias en el campo pulmonar derecho.*

Después de discusión colectiva se decide el cambio de antibiótico en el paciente, por lo que se le indica Ceftriaxona por vía parenteral a dosis de 100mg/kg/día.

**Creatinina:** 39mmol/l

**Acido úrico:** 143 mmol/l

**Urea:** 3,5 mmol/l

**Hemograma completo:** 11,2 g/l

**Hto:** 0,34

**Glicemia:** 4,1 mmol/l

**Eritrosedimentacion:** 6mm/l

**Proteína C Reactiva:** Positiva

**TGO:** 5 UI      **TGP:** 6 UI

**Leucograma:** 12,2 x 10<sup>9</sup>

Segmentado: 0.42

Linfocitos: 0.57

Eosinófilo: 0.09

Otros complementarios en la UCIP:

El día 27 de enero. Ya en la Sala de UCIP, se repiten los complementarios bioquímicos con el objetivo de evaluar su evolución clínica y bioquímica.

**Hemograma completo:** 10,0 g/l

**Hto:** 0,30

**Proteína C Reactiva:** Positiva.

**Ionograma:**

Na: 133,7

Cl: 99,6

Ca: 1.046

K: 4,11

**Eritrosedimentación:** 8mm/l

**Leucograma:** 9,2 x 10<sup>9</sup>

Segmentados: 0,48

Linfocitos: 0.51

Eosinofilo: 0.01

**Gasometría Arterial.**

PH: 7,46

PO<sub>2</sub>: 87,6

PCO<sub>2</sub>:31,7

SO<sub>2</sub>:96%

BE: -0.9

CHCO<sub>3</sub> st: 23,6

El día 30 en horas de la tarde el paciente comienza con un incremento del trabajo respiratorio, apreciamos una palidez facial acentuada, mantiene los picos febriles sin incremento de las lesiones inflamatorias, se decide la realización de complementarios evolutivos incluyendo Rx (Imagen No. 3), donde encontramos los siguientes resultados:

**Imagen No. 3. Rx de Tórax A-P**



*Se aprecia un incremento de las lesiones inflamatorias en el campo pulmonar derecho en comparación con las radiografías de tórax anteriores.*

**Hemoglobina:** 8,3 g/l

**Hto:** 0.28.

**Glicemia:** 4.3mmol/l

**Creatinina:** 54mmmol/l

**Cuantificación de Hb:** SC.

**Bilirrubina total:** 16,4

**Bilirrubina Directa:** 7,8

**Ionograma:**

Na: 139,1

Cl: 104,8

K: 3,69

**Gasometría Arterial.**

PH: 7,45

PO<sub>2</sub>:92,2

PCO<sub>2</sub>:34,4

SO<sub>2</sub>:96, 9

BE: -0, 3

CHCO<sub>3</sub> St: 24, 1

**Eritrosedimentacion:**35 mm/l

**LDH:** 599 UI

Después de la realización de la discusión planificada por el colectivo de médicos que asistieron al paciente se decide cambio de antibiótico



(Vancomicina y Meronem por vía parenteral) en dosis pediátrica y la interconsulta una vez más con la Especialidad de Hematología Pediátrica. En este caso se decide comenzar con un proceder: Exanguinotransfusión como parte del tratamiento en un paciente con un Síndrome Torácico Agudo portador de Sicklemia; esta se realizó sin accidente alguno y tuvo una duración de aproximadamente de 7 hs.

Con el tratamiento antes descrito el paciente mantuvo una evolución médica favorable y satisfactoria y solo fue necesario su estancia en la UCIP alrededor de 5 días. Después fue trasladado hacia la Sala de Afecciones Respiratorias Agudas y Crónicas Pediátricas del Hospital General Docentes "Héroes del Baire".

Cumplió tratamiento antibiótico en sala durante 15 días, lográndose una mejoría clínica del paciente por lo que se decide alta médica y seguimiento médico en consulta externa de Hematología y Pediatría.

## **DISCUSIÓN**

Anemia de Células Falciformes. Consiste en una sustitución en la cadena beta de ácido glutámico en la posición 6 por una molécula de valina.<sup>6</sup>

La *gravedad clínica* es variable, desde formas asintomáticas (rasgo falciforme) hasta formas homocigotas severas. Cuando la hemoglobina S pierde oxígeno, o bien el hematíe se deseca, se ocasiona una polimerización de la hemoglobina y una precipitación en el interior del hematíe, adoptando él mismo una morfología de hoz (célula falciforme). Estos hematíes colapsan la microcirculación sanguínea ocasionando las denominadas crisis vasooclusivas, que producen isquemia de órganos múltiples, y en situaciones prolongadas, infartos. Además, la alteración de la deformabilidad del hematíe ocasiona la destrucción del mismo, y por tanto su hemólisis intravascular. Los infartos subclínicos suelen ser más frecuentes, fundamentalmente en la médula renal, ya que por ser un medio hipertónico, se produce extracción de agua del hematíe e infartos en la papila renal. Estos microinfartos medulares renales se reconocen mediante la aparición de isostenuria.<sup>7</sup>

Otros órganos en los que con frecuencia aparecen infartos son los huesos, cerebro, pulmón, riñón, piel, (úlceras maleolares) y el propio bazo, que como consecuencia de los infartos de repetición va perdiendo su función, ocasionándose un hipoesplenismo, también denominado “autoesplenectomía”, que favorece las infecciones por gérmenes encapsulados. De hecho, la sepsis neumocócica es la causa más frecuente de mortalidad en estos niños. Los infartos óseos pueden sobreinfectarse, y es típica la infección por *Salmonella*.<sup>7, 8</sup>

El *diagnóstico* se basa en una anemia hemolítica acompañada de crisis dolorosas vasooclusivas, y se demuestra por la electroforesis de hemoglobinas. *El tratamiento*: durante las crisis vasooclusivas es fundamental realizar analgesia e hidratación (los hematíes, al perder agua, facilitan la falciformación). Debe hacerse vacunación contra gérmenes encapsulados, y a diferencia de otras formas de hemólisis congénitas, la esplenectomía no tiene valor (de hecho, hay hipofunción esplénica). Se ha observado que el incremento de la cantidad de hemoglobina fetal en los hematíes impide la polimerización de hemoglobina S. En este sentido, fármacos tales como el butirato, la azacitidina, citarabina o hidroxiurea producen una disminución de la hemólisis y de las crisis vasooclusivas. El trasplante de precursores hematopoyéticos se realiza en casos graves.<sup>8</sup>

Las causas de STA son multifactoriales pero casi siempre el cuadro clínico se parece al de una neumonía,<sup>6,9</sup> tal y como se presentó en este caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cruz Manuel. Nuevo Tratado de Pediatría. Sección 18.5.pp:1650. <http://bookmedico.blogspot.com>.2014.
2. Lewing K, Britton K, Debaun M, Woods G. The impact of parenteral narcotic choice in the development of acute chest syndrome in sickle cell disease. J Pediatr Hematol Oncol 2011. 33:255–60.
3. Svarch E, Machín García S, Arencibia Núñez A, Hernández Padrón Carlos. Norma para el Tratamiento de la drepanocitosis. La Habana: Grupo Nacional de Hematología. Instituto de Hematología e Inmunología; 2013.

4. Hernández-Padrón C, Agramonte-Llanes O, Roque-Frías R, Ávila-Cabrera O, Mesa- Cuervo JR, Rodríguez-LR. Anemia drepanocítica y embarazo: transfundir o no transfundir, esa es la decisión. Rev. Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en la Internet]. 2006 Ago; 22(2) [citado 2013 Jun 24]: Disponible en: 22 [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-02892006000200010&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892006000200010&lng=es).
5. da Silva Junior GB, Daher Ede F, da Rocha FA. Osteoarticular involvement in sickle cell disease. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012; 34(2):156-64.
6. S. Machín, E. Svarch, O. Agramonte, A. Núñez, A. Menéndez, C. Hernández, y cols. Tratamiento con dosis moderada de hidroxurea en la drepanocitosis. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [online]. 2008, vol.24, n.2. [citado 2013 Jun 24] Disponible en: <[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-02892008000200008&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892008000200008&lng=es&nrm=iso)>. ISSN 0864- 0289.
7. Olujohungbe A, Burnett AL. How I manage priapism due to sickle cell disease. Br J Haematol. 2013 Mar; 160(6):754-65.
8. Mouttalib S, Rice HE, Snyder D, Levens JS, Reiter A, Soler P, et al. Evaluation of partial and total splenectomy in children with sickle cell disease using an Internet-based registry. Pediatr Blood Cancer. 2012 Jul 15;59(1):100-4.
9. CKARDT, Paula; RAEZ, Luis; TEMPLE, Donald J. Síndrome torácico agudo en pacientes con anemia de células falciformes. Rev Med Hered, Lima, v. 8, n. 3, jul. 1997 . Disponible en <[http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1018-130X1997000300006&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X1997000300006&lng=es&nrm=iso)>. accedido en 24 feb. 2014.