

# Drepanocitosis

Complicaciones agudas y manejo. Datos HGUA.

- Autora: Marina González Cervantes, R3 Pediatría
- Tutora: Ana José Navarro
- Sección: Hematología Pediátrica

# Índice

**01**

**Introducción**

**02**

**Diagnóstico**

**03**

**Tratamiento**

**04**

**Complicaciones  
agudas**

**05**

**Revisión de  
datos**

**06**

**Conclusiones**

# Introducción

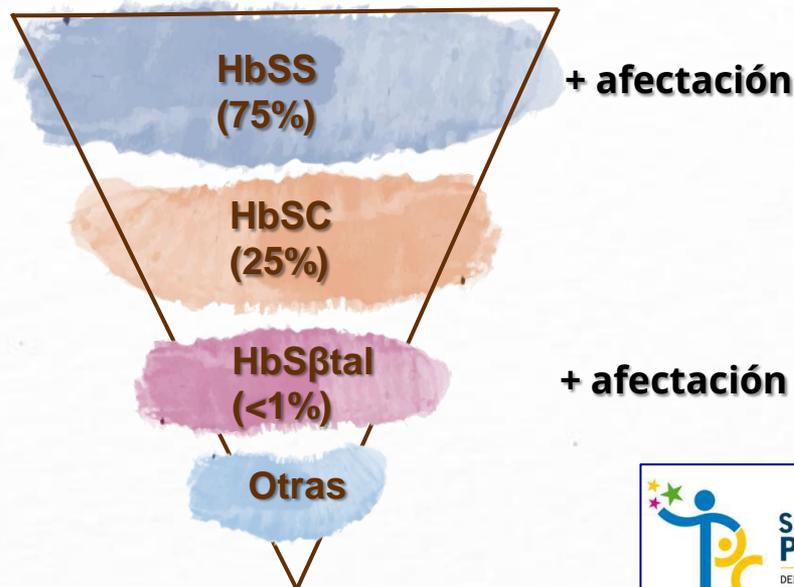
- La **enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis** es una enfermedad **multisistémica** debida a la isquemia tisular y disfunción orgánica producida por hemólisis y oclusión vascular
- Enfermedad **genética** autosómica recesiva debida a una mutación en el gen beta de la hemoglobina (Hb) que condiciona la presencia de **hemoglobina S (HbS)**
- La HbS cuando está desoxigenada forma polímeros intraeritrocitarios que producen la **falciformación del hematíe**
- Los hematíes falciformes son **rígidos** por lo que se destruyen con facilidad causando **hemólisis** y forman agregados que obstruyen la circulación produciendo isquemia (**vasooclusión**)

# Fenotipos

1. **Heterocigotos** o portadores de HbS (AS): "*rasgo falciforme*", **benigna y asintomática**
2. **Homocigotos** o **heterocigotos compuestos**, enfermedad sintomática

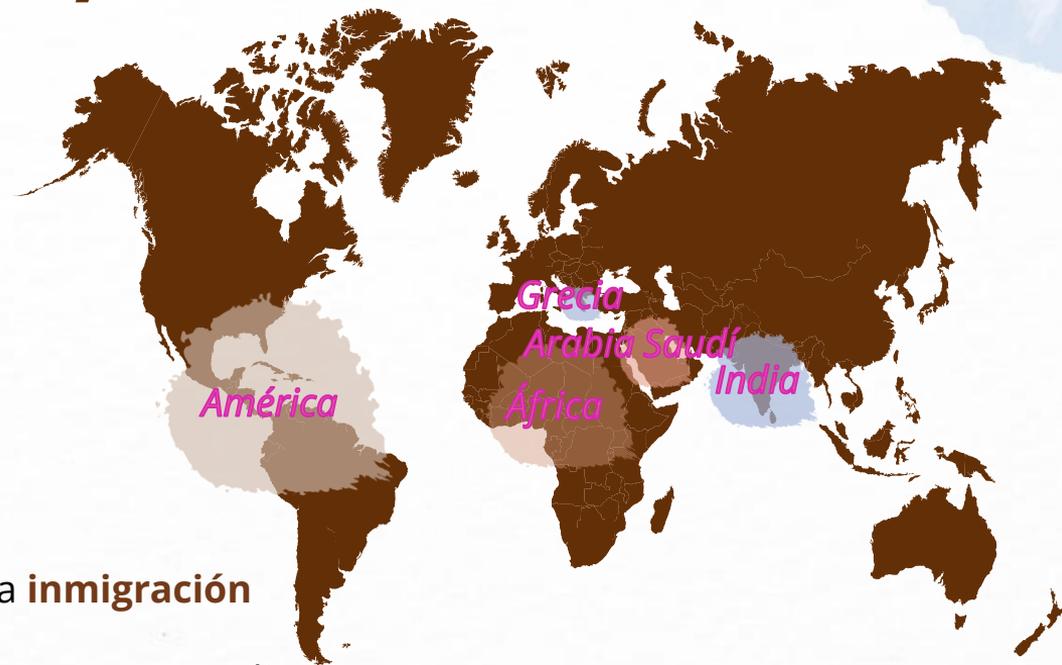
## 5 fenotipos posibles:

- Anemia falciforme (**HbSS**)
- Enfermedad falciforme-Hemoglobina C (**HbSC**)
- Enfermedad falciforme-Talasemia:
  - **HbS $\beta$ +talasemia**
  - **HbS $\beta^0$ talasemia**
- Enfermedad falciforme-Otras hemoglobinopatías



# Incidencia y distribución

6.400.000



- Enfermedad **infradiagnosticada**
- **500.000 nacimientos al año** (OMS)
- En España aumento de incidencia por la **inmigración**
- **Problema emergente** que implica conocer sus complicaciones

# Diagnóstico



2012

- **Cribado:** detección de la enfermedad en una **fase presintomática** para instaurar un tratamiento temprano, con el fin de reducir la morbi-mortalidad
- No es diagnóstico, se deben realizar **otras pruebas de confirmación**
- **ECF:**

No manifestaciones  
clínicas al nacimiento

Susceptible de cribado  
en el recién nacido

Pueden prevenirse y  
disminuirse sus  
secuelas

- **Beneficios:** *profilaxis antibiótica, inmunización, educación sanitaria y diagnóstico precoz de complicaciones graves, detección de portadores sanos y consejo genético precoz*

# Cribado

**Prueba del talón en neonato:** uno de los métodos

- HPLC
- Alternativamente, electroforesis capilar

**Confirmación del laboratorio:**

- Misma muestra neonatal
- Mismo método (HPLC)

**Antes de los 3 meses de vida:**

- Distinta muestra (capilar)
- Mismo método que al nacimiento (HPLC)

**Antes de los 18-24 meses de vida:**

- Distinta muestra (venosa)
- Distinto método (Electroforesis de hemoglobina)

# Tratamiento habitual

```
graph TD; A((Tratamiento habitual)) --- B(Profilaxis antibiótica); A --- C(Hidroxiurea); A --- D(Hemoterapia); A --- E(Inmunoprofilaxis); A --- F(Otras profilaxis); A -.- G(Educación sanitaria);
```

**Profilaxis antibiótica**

**Hidroxiurea**

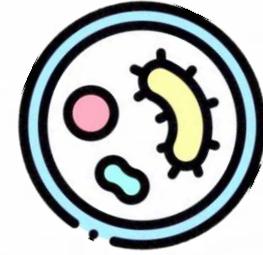
**Hemoterapia**

**Inmunoprofilaxis**

**Otras profilaxis**

**Educación sanitaria**

# Profilaxis antibiótica



- A partir de los **2 meses de vida**
- **Indefinidamente**
- - No suspenderse si: esplenectomía quirúrgica o antecedentes de enfermedad neumocócica invasiva o trasplante de progenitores
- - En SC valorar suspender a los 5 años

## Penicilina

<3 años: 125 mg/12 h  
3-5 años: 250 mg/12 h  
>6 años: 400mg/12 h

## Amoxicilina

20mg/Kg/24h  
**Mejor cumplimiento**

# Otras profilaxis

## Vitamina D



- 800 UI al día
- Controles cada 6-12 meses** para ajuste de dosis
- Prevención de **osteopenia**

## Ácido fólico



- No sistemática**
- Dieta variada rica en **verdura y fruta fresca**
- Si deficiencia: **5 mg/día, 1 mes cada 3 meses**

La **patología ósea aguda y crónica** confiere mayor riesgo de disminución de masa ósea



# Otras profilaxis: vacunación



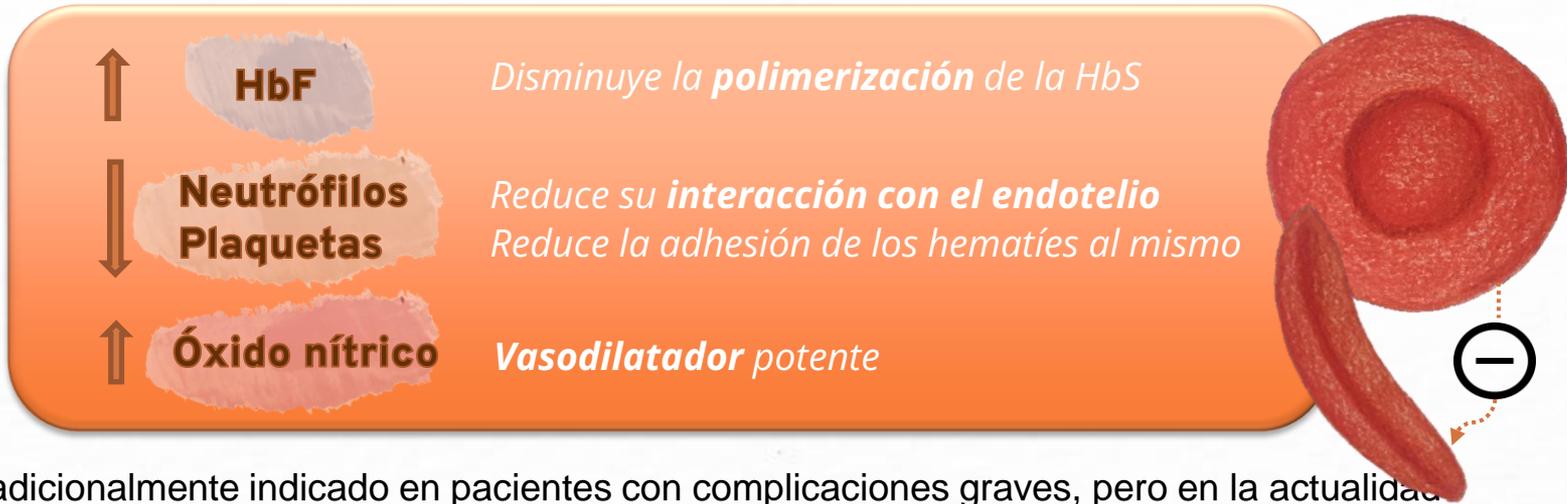
## Vacunas recomendadas además de las del calendario habitual

Vacuna	Pauta según edad	Razón para indicarse
Neumococo conjugada 13 valente (VNC13V)	2-6 m: 3 dosis/6-8 s intervalo 1 dosis a los 12-16 m 7-11 m: 2 dosis/6-8 s intervalo 1 dosis a los 12-16 m ≥12 m: 2 dosis/6-8 s intervalo	Asplenia funcional
Neumococo polisacárida (VNP23V)	A partir de los 2 años (dos dosis, intervalo 5 años) (***)	Asplenia funcional
<i>Haemophilus influenzae b</i>	<2-6 m 3 dosis/6-8 s intervalo 1 dosis a los 15-18 m 7-11 m 2-3 a dosis/4-8 s dosis 15-18m 12-14 m 2 dosis/4-8 s ≥12-59 m 1 dosis Los niños >5 años no vacunados previamente deben recibir al menos una dosis	Asplenia funcional
Meningococo ACWY (**)	< 12 meses, 3 dosis: 2 separadas 2 meses entre sí y 1 a los 12 meses de edad > 12 meses, 2 dosis separadas 2 meses entre sí En ambos casos se valorará dosis de refuerzo cada 5 años	Asplenia funcional
Meningococo B	< 5 meses (3+1 dosis) >5 -23 meses (2+1 dosis) >23 meses (2 dosis con intervalo mínimo un mes)	Asplenia funcional

Vacuna	Pauta según edad	Razón para indicarse
Gripe inactivada	A partir de los 6 meses de forma anual <9 años dos dosis primovacunación La dosis en <3 años es la mitad de la vacuna	Mayor morbilidad por el componente de afectación respiratorio pulmonar y porque la infección por este virus aumenta el riesgo de infecciones secundarias
Varicela	>12-15 m 1 dosis (en >12-13 a, según marca, 2 dosis/ 4-8 semanas) 1 dosis a los 3-4 a	Elevada morbilidad y puede ocasionar sobreinfecciones bacterianas que pueden ser invasivas
Hepatitis B	Tres dosis 0-1 y 6 meses intervalo. En lactante administrar según esquema infantil (suele ir combinada en la Hexavalente (DTPaHib VPI VHB))	Prevención hepatopatía multifactorial
Hepatitis A	Dos dosis 0-6-12 meses (en lactantes primera dosis a partir de 12 meses de edad)	
Fiebre tifoidea, fiebre amarilla o encefalitis regionales	Consultar según viaje	

# Hidroxiurea

- **Citostático** inhibidor de la ribonucleótido reductasa
- Éritrocitos **más grandes, redondos, flexibles** siendo **más difícil la falciformación**



- Tradicionalmente indicado en pacientes con complicaciones graves, pero en la actualidad en todo paciente con fenotipo **HbSS o HbSβ0** desde los **9 (12) meses de edad**

- **Tratamiento crónico**

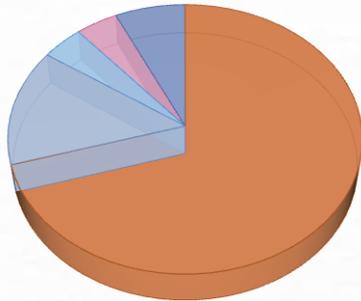
# Hidroxiurea

## Dosis:

- Iniciar a **15-20 mg/Kg/dia**
- En >3-5 años, **aumento** 5 mg/Kg/d cada 8 semanas
- Controles con **hemograma** cada 4 semanas

## Tolerancia: ✓

### Efectos tóxicos



- **Mielosupresión** *Reversible*
- Molestias digestivas
- Alopecia
- Úlceras maleolares
- Otras: infertilidad, teratogenicidad, mutagénesis

**Monitorización** clínica y analítica recomendable cada 3 meses

**Dosis máxima** (30-35 mg/Kg/dia)

## Toxicidad

*Interrumpir*

- **Neutrófilos** <1.500/mm<sup>3</sup>
- **Plaquetas** <80.000/mm<sup>3</sup>,
- **Reticulocitos** <100.000/ mm<sup>3</sup>
- *Molestias gastro-intestinales graves*
- *Erupción cutánea grave*
- *Úlceras maleolares*

**Reanudar reduciendo** 5 mg/Kg/día con aumento progresivo

# Hemoterapia

Mejorar el **grado de anemia**

Tratar o prevenir **complicaciones**: ↓% Hb S

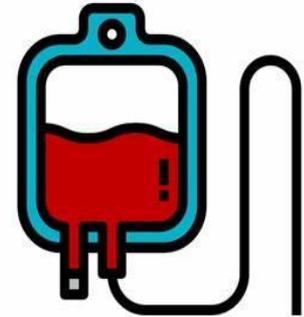
**Objetivo transfusional:**  ***$(Hb\ deseada - Hb\ actual) \times Kg\ de\ peso \times 3$***

**Velocidad de infusión:**

- **5 cc/Kg/hora**
- *más rápida* si anemia grave o hipovolemia con signos de shock
- 2 cc/Kg/h si comienzo subagudo con anemias graves

**Complicaciones:**

- **Hiperviscosidad** (vasooclusión) → *no sobrepasar 10-11 g/dL de Hb*
- **Alloinmunización** (disparidad antigénica racial) → reacciones transfusionales hemolíticas tardías
- **Síndrome hiperhemolítico** (hiperhemólisis postransfusional)
- **Sobrecarga ferrica, infecciones**



# Hemoterapia



No está clara la recomendación de transfundir si la **anemia** es **asintomática**, y **se contraindica**, salvo si compromiso orgánico o estenosis de arterias cerebrales

## Requisitos:

- ✓ Realizar **fenotipo eritrocitario** amplio junto con la determinación del grupo sanguíneo antes de la primera transfusión
- ✓ Seleccionar unidades que sean al menos **compatibles para los grupos ABO, Rh y Kell** (disminuye el riesgo de aloinmunización)
- ✓ Realizar **serologías**
  - \*Al inicio
  - \*De forma seriada en casos de transfusión crónica

Sistema	Antígenos	Reacción Hemolítica Transfusional
• ABO	A, B, AB, O	Si
Rh	D, C, c, E, e	Si
MNSs	M, N, S, s	Si
Lewis	Le(a), Le(b)	Muy raro
Lutheran	Lu(a), Lu(b)	Raro
Kell	K, k, Kp	Si
Duffy	Fy(a), Fy(b)	Si
Kidd	Jk(a), Jk(b)	Si

# Hemoterapia

## Indicaciones de transfusión

### Complicaciones agudas

- Anemia aguda (S) ( $< 2$  g/dl de Hb respecto a la basal) sintomática de cualquier etiología<sup>(a)</sup>
- Crisis aplásica (S)
- Crisis aguda de dolor si se exagera la hemólisis (Hb $<6$  g/dl o baja más de 2g/dl con respecto a su basal) o si se añaden otras complicaciones.
- Síndrome torácico agudo (S o Ex) moderado<sup>(b)</sup> o grave<sup>(c)</sup>
- Secuestro esplénico agudo
- Infarto cerebral isquémico (Ex)<sup>(d)</sup> o hemorrágico (S o Ex)
- Secuestro hepático agudo (S o Ex)
- Colestasis intrahepática aguda (S o Ex en graves)<sup>(e, f)</sup>
- Fallo multiorgánico agudo<sup>(e)</sup> (empezar con S si Hb $<7$ g/dl, y seguir con Ex)
- Oclusión de arteria retiniana (Ex)
- Embarazo con complicaciones agudas (obstétricas o por enfermedad falciforme)<sup>(e)</sup>
- Priapismo fulminante (S o Ex), empezar con simple si Hb $<7$ g/dl, y no resuelto con aspiración de la cavernosa. Exanguino indicada previo a shunt quirúrgico<sup>(g)</sup>



## Electivas (prevención primaria o secundaria)

- Como preparación a cualquier procedimiento quirúrgico que precise anestesia general<sup>(h)</sup>
- Previo a la administración de contraste (angiografía cerebral, no necesario en angioTC ni Angio RM) (Ex)
- Transfusión crónica como prevención de:
  - ACVA isquémico tanto primaria (3.6.1) como secundaria (3.6.2)
  - STA recurrente que no haya mejorado con hidroxiurea o esté contraindicada
  - Dolor crónico o crisis dolorosas graves recurrentes que afectan significativamente a la calidad de vida y que no mejoran con tratamiento médico (hidroxiurea, analgesia)
  - Secuestro esplénico recurrente (sólo en <2-3 años para retrasar la edad de esplenectomía que es el tratamiento definitivo)
  - Complicaciones en procedimiento por trasplante de médula
  - Enfermedad cardiopulmonar avanzada (ICC, HTP, síndrome pulmonar falciforme)<sup>(i)</sup>
  - Insuficiencia renal progresiva<sup>(i)</sup>
  - Embarazos de alto riesgo<sup>(i) (j)</sup>

## No indicada transfusión

- Crisis vasooclusiva NO complicada
- Anemia asintomática
- Insuficiencia renal aguda que NO se acompaña de fallo multiorgánico

## Indicación controvertida

- Embarazo no complicado<sup>(k)</sup>
- Úlceras maleolares
- Necrosis avascular no tratada quirúrgicamente

# Hemoterapia: TPH

El trasplante de medula ósea (**TMO**) es el único tratamiento **potencialmente curativo**

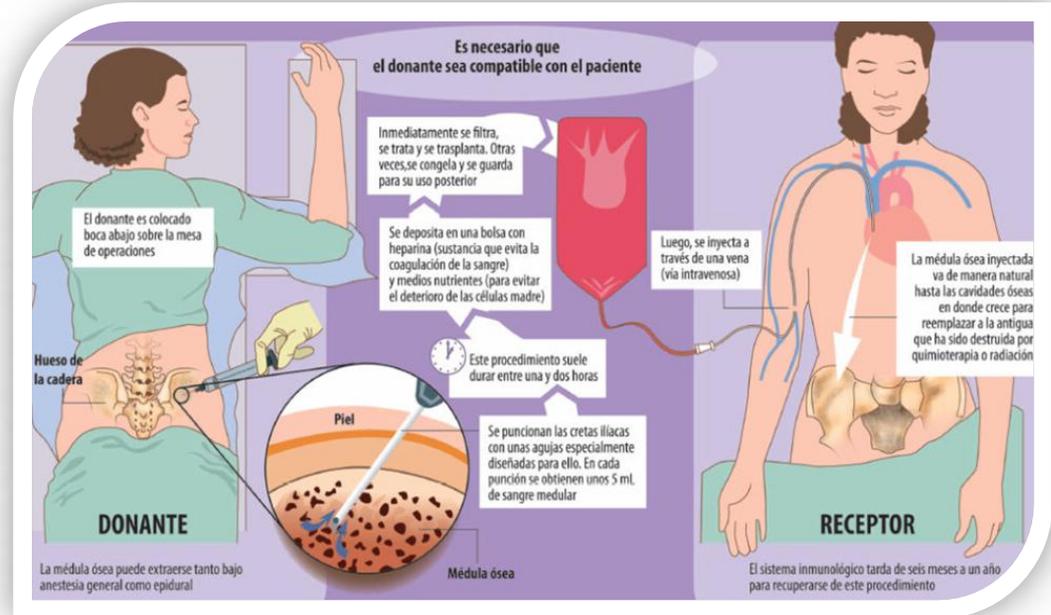
## Objetivos:

- ✓ *Eritropoyesis derivada del donante (completa o parcial) estable*
- ✓ *Detener la progresión*
- ✓ *Toxicidad mínima*

**Indicación:** *en reconsideración*

**Potencial gravedad futura**

**Resultados:** mejores a **menor edad** y menores **complicaciones previas** al procedimiento



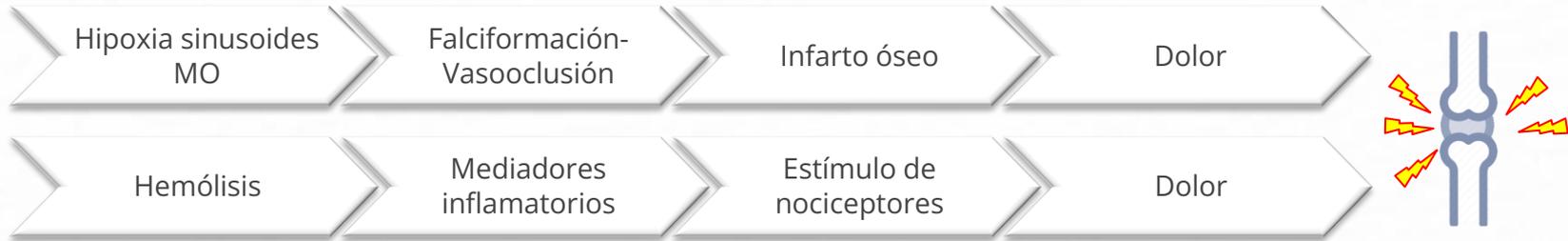
# Complicaciones agudas

- 01 Osteomusculares:** *Crisis vasooclusiva (CVO), osteomielitis, necrosis avascular cabeza femoral*
- 02 Abdominales:** *CVO, secuestro esplénico o hepático, colelitiasis...*
- 03 Hematológicas** { *Crisis aplásica*  
*Reacciones transfusionales* } { *Síndrome hiperhemolítico (SHH)*  
*Reaccion hemolítica transfusional tardía (RHTT)*
- 04 Pulmonares:** *Síndrome torácico agudo (STA)*
- 05 Neurológicas:** *Accidente cerebrovascular (ACV)*
- 06 Infecciosas:** *Síndrome (Sd) febril: meningitis, bacteriemia...*

# Osteomusculares

## Crisis vasooclusiva (CVO)

- **Enfermedad endotelial vasculopática**



- De las causas más frecuente de visitas a un hospital en la ECF

- **Localización** en cualquier hueso

*Columba vertebral, pelvis y huesos largos (tibia y fémur)*

**Dactilitis o síndrome "mano-pie"** → edema dorso de manos y pies con extensión a dedos. *Lactantes <2 años*

- **Factores precipitantes:** *frío, deshidratación, infecciones intercurrentes, ejercicio, hipoxia, tabaco, estrés, menstruación...*

# Osteomielitis

- **Difícil diferenciación con CVO**

- Clínica y forma de presentación similar
- No características específicas salvo **cultivo bacteriano positivo**

## Confirmación

Hemocultivo  
Coprocultivo (*Salmonella*)  
Cultivo de aspirado de lesión

- Nos pueden orientar:

- Clínicos: > *duración del dolor, inflamación del miembro afecto, > nº sitios dolorosos*
- Laboratorio: > *cifra de leucocitos y PCR*
- Imagen:

**RM:** El **hallazgo más específico de osteomielitis** es el defecto cortical con comunicación del realce entre la cavidad medular y las alteraciones inflamatorias paraostales

### Gammagrafía:

- Ósea con tecnecio (si precoz, posteriormente mayor captación en ambos procesos), galio o leucocitos marcados
- Medular ósea con sulfuro coloidal (*captación disminuida en CVO, normal en OM*)

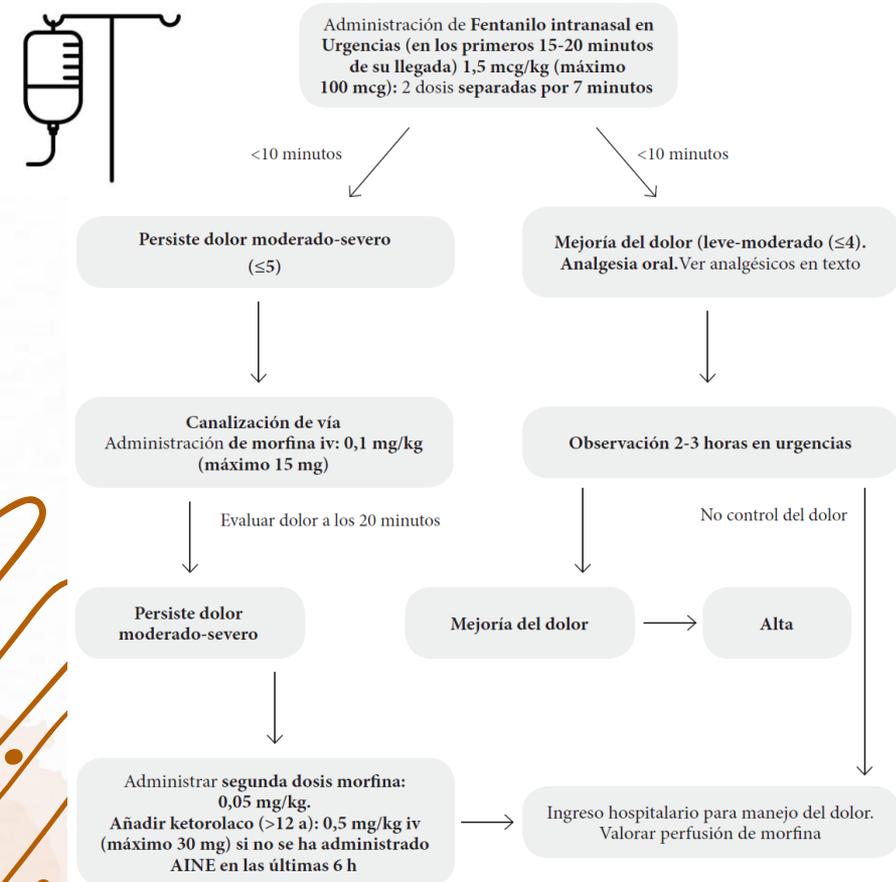
Rx, eco

- **OM** <<< CVO *50 veces*

- Si **fiebre**, tratar CVO y valorar tratamiento de OM si evolución tórpida o confirmación microbiológica

*Salmonella (70%), S. aureus (10%), Neumococo, H. influenzae, Meningococo*

## Algoritmo del manejo del dolor en Urgencias



## Tratamiento oral domiciliario de crisis leve

- **Paracetamol:** 10-15 mg/Kg/dosis cada 4-6 h
- Alternar con **Ibuprofeno:** 10 mg/Kg cada 8 h

### Alternativa al Ibuprofeno:

- **Metamizol:** 20 mg/Kg/4-6 horas. Dosis máxima 2 gr/dosis
- **Ketorolaco:** (>6 años, máximo 2-3 días): 1-2 mg/Kg/día en 3-4 dosis; máximo 40 mg/día



# Abdominales

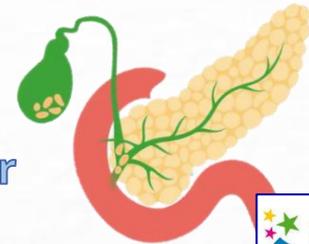
## Dolor abdominal

- Motivo de consulta **muy frecuente**
- Suele deberse a **crisis vasooclusivas** abdominales
- Puede ser indistinguible del producido por **otras patologías intrabdominales con riesgo vital**

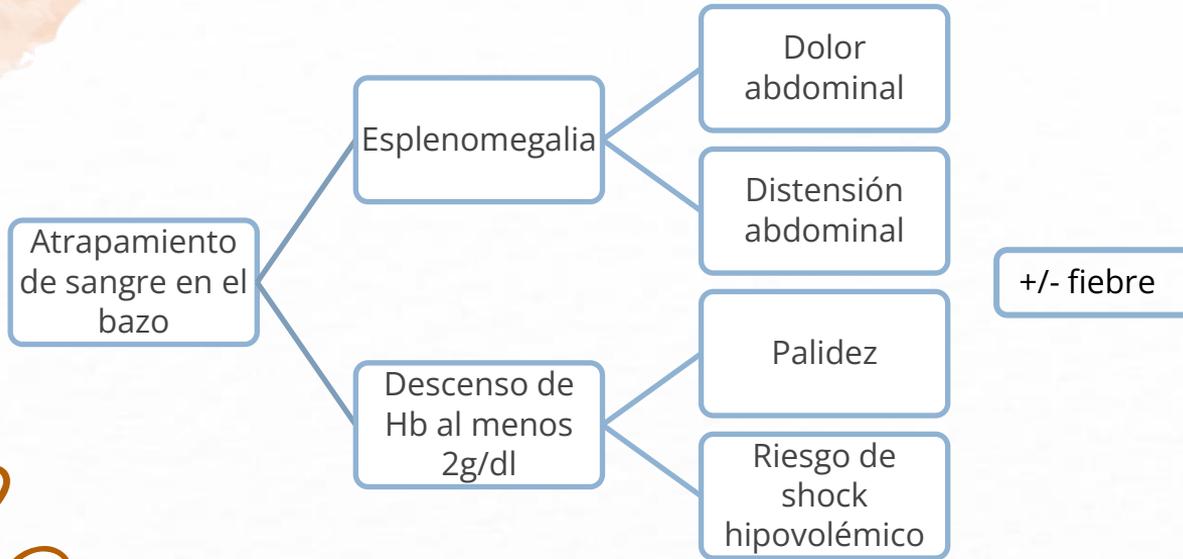


**Crisis vasooclusivas abdominales:** pueden cursar con **fiebre** y semejar una infección intraabdominal. El tratamiento es de soporte y dieta absoluta

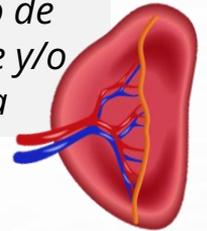
**Coleditiass:** por hiperbilirrubinemia crónica por hemólisis  
→ **colecistitis, colangitis, pancreatitis aguda biliar**



# Secuestro esplénico: instauración **brusca** de **decaimiento, dolor abdominal y esplenomegalia**



**Enseñar a las familias a palpar el bazo y advertir de la **urgencia de consultar** en caso de decaimiento, fiebre y/o esplenomegalia**



## Manejo agudo:

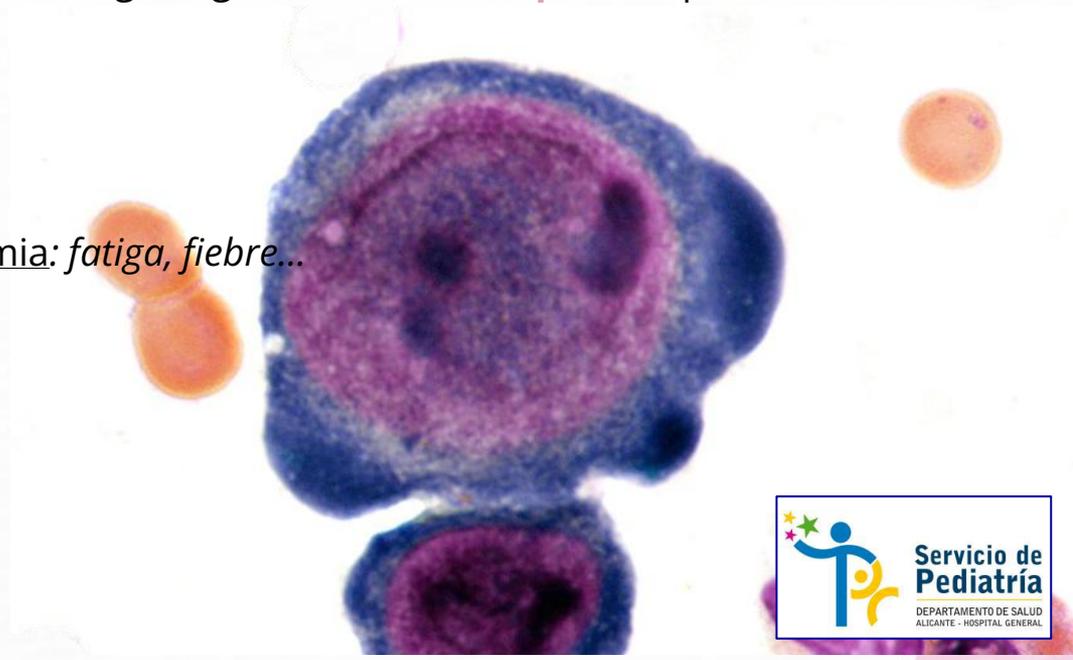
- **Transfusión urgente.** Expansión con SSF hasta disponibilidad. *Obejtivo: Hb > o igual 8 g/dl*
- **Esplenectomía** urgente si no mejoría
- Tratamiento de la **posible infección asociada**  
*¡Descartar malaria en recién llegados de áreas endémicas!*

# Hematológicas

- La mayoría de los pacientes tienen **anemia crónica**, pero el valor basal de Hb puede variar mucho, dependiendo del genotipo del paciente y el tratamiento que recibe (6-11 g/dl)
- Importante **conocer el estado basal de la Hb**
  - Seguimiento
  - Manejo de las complicaciones agudas
- Pueden presentar **agudización de su anemia basal**:
  - Descenso de 2 g/dl o más
  - Diferentes causas: **Crisis aplásicas**  
**Reaccion transfusional hemolítica** tardía o crisis hiperhemolítica  
**Aumento de hemolisis basal: infecciones, crisis de dolor,**  
deficiencia de glucosa 6P deshidrogenasa tras fármaco inductor...  
**Secuestro esplénico**  
**Pérdida sanguínea**

## Crisis aplásica o eritroblastopenia secundaria

- Generalmente asociadas a infección por **parvovirus B19**
- Debido a que estos pacientes **requieren de una eritropoyesis aumentada para compensar su hemólisis crónica**, se produce una anemia aguda grave **reticulocitopénica** que suele precisar transfusión
- Puede persistir de **7-14 días**
- Inicio **gradual**
- Síntomas atribuibles a la viremia y la anemia: *fatiga, fiebre...*



# Crisis aplásica o eritroblastopenia secundaria

## Pruebas complementarias

- Hemograma con reticulocitos: **descenso importante de Hb** (3-6 g/dl), **reticulocitos reducidos** +/- **trombopenia**
- Determinación de **fólico**
- **Estudio de síndrome febril**: serología de parvovirus y PCR, cultivos. *Ampliación de estudio si fiebre prolongada*

## Tratamiento

- Fluidoterapia o ingesta oral para mantener las necesidades basales
- Transfusión de hematíes en caso de anemia sintomática o anemización mayor de 2 g/dl
- Aislamiento por el riesgo de complicaciones ante un contagio
- Control analítico al alta en 7-10 días

## Síndrome torácico agudo



Infiltrado en la radiografía de tórax

Síntomas respiratorios de vías bajas

Hipoxemia con o sin fiebre

- Sospechar e iniciar tratamiento **aunque la radiografía inicial sea normal**
- Si es necesario, repetir a las 48-72 horas
- Causa mas frecuente en la poblacion pediátrica es la **infecciosa**: *Chlamydomphila pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *virus*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pneumoniae*.  
Las bacterias atípicas son más frecuentes por debajo de los 5 años
- Aunque su incidencia ha disminuido desde la introducción de la vacunación antineumocócica, es el **segundo motivo de hospitalización** después de las crisis de dolor óseo
- Se recomienda **ingreso hospitalario**



- Desarrollo agudo de **síntomas y/o signos neurológicos focales**, aunque no es infrecuente la presencia de convulsiones, cefalea o alteración del nivel de conciencia
- Se incluyen el **accidente isquémico transitorio (AIT), el infarto isquémico y el infarto hemorrágico**
- ACVA de tipo isquémico son más frecuentes en la población pediátrica 
- La causa mas frecuente de infarto cerebral es la obstrucción de las **arterias carótida interna y cerebral media** → Detección precoz en **EcoDTC** (*velocidad de la sangre es inversa al diámetro arterial*)
- Se recomienda el ingreso en **Unidades de Cuidados Intensivos** en todos los casos
- **No se recomiendan agentes trombolítico ni anticoagulantes** de rutina

# Infecciosas

- Disminución la capacidad funcional del bazo

## Asplenia funcional

- *La gran cantidad de hematíes dañados sobrepasan su capacidad de filtrado*

## Autoesplenectomía

- *Fibrosis secundaria a infartos recurrentes por vasooclusión*



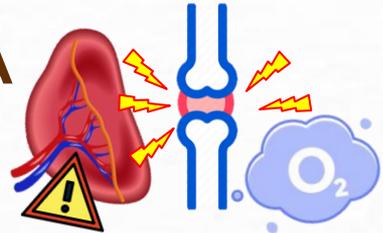
- Infecciones, principalmente por **bacterias encapsuladas**
- El **aislamiento de un virus no debería cambiar la actitud inicial** o retrasar el inicio de antibioterapia, si esta indicada → *se recomienda en los **primeros 60 minutos***
- Las **infecciones pueden ser fulminantes** y son la **principal causa de mortalidad** por debajo de los 5 años de edad
- La **profilaxis antibiótica diaria** y el **calendario vacunal ampliado** reducen el riesgo de infección grave, aunque sigue siendo más alto que en la población general

# A N A M N E S I S

- **Clínica y evolución del episodio actual:** duración de la fiebre, T<sup>o</sup> máxima, síntomas asociados, dolor (intensidad y localización)...
- **Ambiente epidemiológico:** posibilidad de infección viral. **Viajes recientes:** especialmente a áreas tropicales. La malaria en estos niños puede desarrollar formas clínicas muy graves
- **Transfusiones previas:** especialmente en países de riesgo de transmisión de enfermedades por hemoterapia
- **Adherencia a la profilaxis antibiótica. Vacunación adecuada:** especialmente frente a *S. pneumoniae* y *H. influenzae b*
- **Cateter venoso central (CVC):** fecha de canalización, tipo, manipulación reciente
- **Esplenectomía** y en qué momento se realizó
- Historia previa de **sepsis u otras infecciones bacterianas graves**



## EXPLORACIÓN FÍSICA exhaustiva



# Complicaciones que se acompañan de fiebre en ECF



<b>Crisis Vasooclusiva (CVO)</b>	Crisis de dolor agudo óseo o abdominal, producido por vasooclusión e isquemia local, que puede acompañarse de fiebre por la respuesta inflamatoria acompañante. En los niños pequeños el dolor suele ser de extremidades, mientras que en los mayores son más frecuentes en abdomen, espalda o tórax.	
<b>Síndrome torácico agudo</b>	Cuadro de fiebre y nuevo infiltrado en la radiografía de tórax. Suele acompañarse de dificultad respiratoria y/o hipoxemia con/sin dolor torácico. No se puede diferenciar si se trata de una neumonía o de un infarto pulmonar y muchas veces ambos problemas coexisten.	
<b>Bacteriemia</b>	Siempre hay que tener presente la posibilidad de una bacteriemia por neumococo en estos niños, a pesar de la vacunación frente al neumococo y la penicilina profiláctica. Es más frecuente en los menores de 3 años <sup>4</sup> . Riesgo mayor en Hb SS.	
<b>Secuestro esplénico</b>	Anemización aguda (> 2 g de Hb) con respuesta medular compensadora (aumento de reticulocitos o normoblastos respecto a la situación de base) y aumento agudo del tamaño del bazo. Suele asociar trombopenia. A veces produce un cuadro fulminante con muerte por shock hipovolémico en pocas horas. Puede ser afebril.	
<b>Osteomielitis</b>	Infección ósea frecuente, difícil de diferenciar de una crisis vasooclusiva. Tienen predisposición a tener osteomielitis por <i>Salmonella</i> o por <i>Staphylococcus aureus</i>	
<b>Crisis aplásica</b>	Puede ser afebril. Producida por el parvovirus B19. Se inicia en la fase de viremia (periodo contagioso), y detiene la producción medular y la diferenciación de la serie roja 7-10 días, por lo que el nadir puede aparecer tras la desaparición de la sintomatología inicial. Suele precisar transfusión en evolución, y es preciso vigilancia estrecha si se detecta de forma precoz.	
<b>Reacción hemolítica transfusional tardía</b>	Típica	S. Hiperhemolítico
	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Secundaria a aloinmunización a grupo eritrocitario</li> <li>- Test de Coombs directo +</li> <li>- Extravascular</li> <li>- Se hemoliza la sangre trasfundida</li> <li>- Reticulocitos altos</li> <li>- A los 7-10 días de la transfusión</li> <li>- Puede o no haber dolor</li> <li>- Se puede trasfundir evitando el grupo sanguíneo implicado<sup>5</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Implicados los macrófagos.</li> <li>- Test de Coombs directo +/-</li> <li>- Intravascular</li> <li>- Se hemoliza sangre trasfundida y la del propio paciente (Hb menor a la pretransfusional)</li> <li>- Reticulocitopenia</li> <li>- Precoz (&lt;7 días) o más tardía.</li> <li>- Frecuentemente con dolor (como CVO)</li> <li>- Contraindicada la transfusión. Tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas iv.</li> </ul>

# P R U E B A S C O M P L E M E N T A R I A S

Evaluación inicial

Situaciones especiales

<b>Laboratorio</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Hemograma con reticulocitos, bioquímica básica (iones, perfil hepático y renal, LDH), orina</li> <li>▪ PCR, Procalcitonina, IL-6 si disponible <sup>12</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Coagulogram con PDF o dímero D y fibrinógeno (si sospecha de sepsis)</li> <li>▪ Pruebas cruzadas (si palidez o signos de hipoperfusión o STA)</li> <li>▪ Amilasa, lipasa (si dolor abdominal)</li> <li>▪ VSG en dolor óseo persistente</li> </ul>
<b>Microbiología</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Hemocultivo, urocultivo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ LCR (considerar si &lt;12-18 meses, especialmente si afectación del estado general o parámetros inflamatorios muy elevados, no vacunados o ausencia de profilaxis con penicilina)</li> <li>▪ Gota gruesa, antigenemia y PCR a paludismo <sup>13</sup> (si estancia en país endémico)</li> <li>▪ Serologías (si transfusión en país de riesgo)</li> <li>▪ Serología de parvovirus B19 si sospecha de crisis aplásica.</li> <li>▪ Exudado nasofaríngeo para virus respiratorios (SARS-COV2, VRS, adenovirus, influenza,...) si síntomas respiratorios, época epidémica, fiebre sin claro foco.</li> <li>▪ Hemocultivos diferenciales en el caso de portador de CVC</li> <li>▪ Coprocultivo si diarrea/sospecha de Salmonella (por clínica o antecedentes)</li> </ul>
<b>Pruebas de imagen</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rx de tórax (si clínica respiratoria o fiebre sin foco)</li> <li>▪ Ecografía abdominal (si dolor abdominal)</li> <li>▪ Si dolor óseo localizado persistente, valorar radiografía simple de la zona (para descartar fractura) +/- ecografía si sospecha de osteomielitis</li> </ul>
<b>OTROS</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Coombs directo en caso de anemización si ha recibido transfusión recientemente</li> <li>▪ Estudio de anticuerpos irregulares si Coombs directo positivo y sospecha de reacción transfusional</li> </ul>

# Sd febril: tratamiento



Tratamiento antibiótico empírico en el niño con fiebre según el tipo de infección (../..)				
Síndromes		Antibioterapia	Dosis	Observaciones
Fiebre sin foco	No ingresa	Ceftriaxona <sup>15</sup> IV/IM ó Amoxicilina-clavulánico	50-75 mg/Kg/dosis c/24h 80 mg/Kg/día, VO, c/8h	Revisión en 24-48h; si cultivos negativos 48h, buen estado general, buena adherencia a penicilina profiláctica y bien vacunado: suspender.
	Ingreso hospitalario	- Cefotaxima IV - Si no se consigue vía iv: Ceftriaxona IM  - Si grave: añadir vancomicina IV	150 mg/Kg/día, c/6-8h 50-75 mg/Kg/día, c/12-24h 40-60 mg/Kg/día, c/6 h	- Si cultivo (-) en 48 h, valorar suspender tratamiento. - Si cultivo positivo: reducción espectro antibiótico, 7-10 días de duración. - Realizar niveles de vancomicina si dosis alta
Síndrome torácico agudo/neumonía		Cefotaxima/ceftriaxona IV + Azitromicina VO	Igual que fiebre sin foco 10 mg/Kg/día	Duración 7-10 días  Duración 5 días
		<b>Alternativa:</b> Levofloxacino VO	10 mg/Kg/dosis < 5 años, c/12 h > 5 años, c/24 h	Monoterapia, 7-10 días Dosis máxima: 500 mg/día
Portador de catéter venoso central		Cefotaxima/ceftriaxona + Cloxacilina IV o Vancomicina IV	Igual que fiebre sin foco 50-100 mg/Kg/día, c/6h 45 mg/Kg/día c/8h	Considerar ampliar cobertura para BGN (generalmente aminoglucósido)
Meningitis		Cefotaxima IV + Vancomicina IV	200-300 mg/Kg/día, c/6h 60 mg/Kg/día, c/6h	Dexametasona previa en niños > 6 semanas de edad Duración: 10-14 días

Síndromes	Antibioterapia	Dosis	Observaciones
Osteomielitis	Cefotaxima/ceftriaxona IV + Cloxacilina IV  <b>Alternativa (adolescentes):</b> Ciprofloxacino IV/VO	Igual que fiebre sin foco 150 mg/Kg/día, c/6 h  500-750 mg VO/12h ó 400 mg IV/8-12h	Mínima duración IV 5 días (seguido VO x 3-4 semanas, o si salmonella, 4-6 semanas) Sustituir por clindamicina <sup>16</sup> o vancomicina si riesgo de SARM
Infección urinaria	Cefotaxima IV o Gentamicina IV	150 mg/Kg/día, c/8h 5 mg/kg/día, c/24h	Mismos gérmenes que en población general, por lo que el tratamiento es similar. Ajustar antibiótico según microorganismo
Colecistitis	Piperacilina-tazobactam IV o Carbapenemas: Imipenem IV, Meropenem IV	300-400 mg/Kg/día c/6h de piperacilina  60-100 mg/Kg/día c/6h 60-120 mg/Kg/día c/8h	Perfusión extendida en 4 h en casos graves
Gripe	Oseltamivir VO	3-12m: 3mg/Kg x 2v/día 1-3m: 2,5mg/Kg x 2v/día <15Kg: 30 mg x 2v/día 15-23Kg: 45 mg x 2v/día 23-40Kg: 60 mg x 2v/día >40 Kg: 75 mg x 2v/día	Duración 5 días

BGN: Bacilos Gram negativos. SARM: *S. aureus* resistente a metilina

# Sd febril: indicaciones de ingreso

- Edad < 1 año
- Signos de gravedad: toxicidad sistémica, fiebre alta (>40°C), meningismo
- Evidencia de alguna complicación: dolor intenso; anemización con Hb <2 gr respecto a basal o <5 g/dL; STA; secuestro esplénico; síntomas neurológicos
- Portadores de catéter venoso central
- Historia de sepsis previa
- Leucocitosis (>30.000/uL) o Leucopenia (<5.000/uL)<sup>14</sup>
- Plaquetopenia < 100.000/uL (podría indicar secuestro esplénico)
- Pacientes esplenectomizados (especialmente en últimos 12 meses o niños <5 años)
- Inaccesibilidad a la atención médica si empeoramiento clínico
- Incorrectamente vacunados o falta de adherencia a los tratamientos
- Hemocultivo positivo (en ese episodio febril)
- Signos de inestabilidad hemodinámica como: Hipotensión, taquicardia persistente y/o signos de hipoperfusión
- Deshidratación no corregible oralmente



# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

- Nº total de ingresos: 38
- Nº total de pacientes ingresados: 15
- Nº pacientes que reingresan: 9
- Edad media de ingreso: 6,84

## Distribución por sexos

■ Varones ■ Mujeres

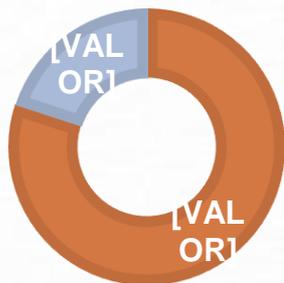


# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

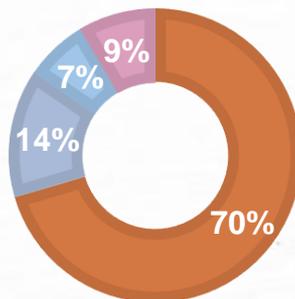
## ORIGEN

- País endémico
- Desconocido



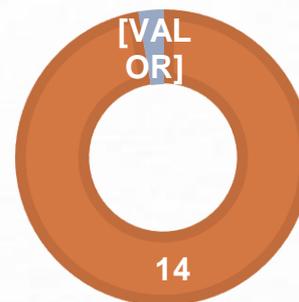
## FENOTIPO

- HbSS
- HbS $\beta$ tal
- HbC
- Desconocido



## PROFILAXIS PREVIA

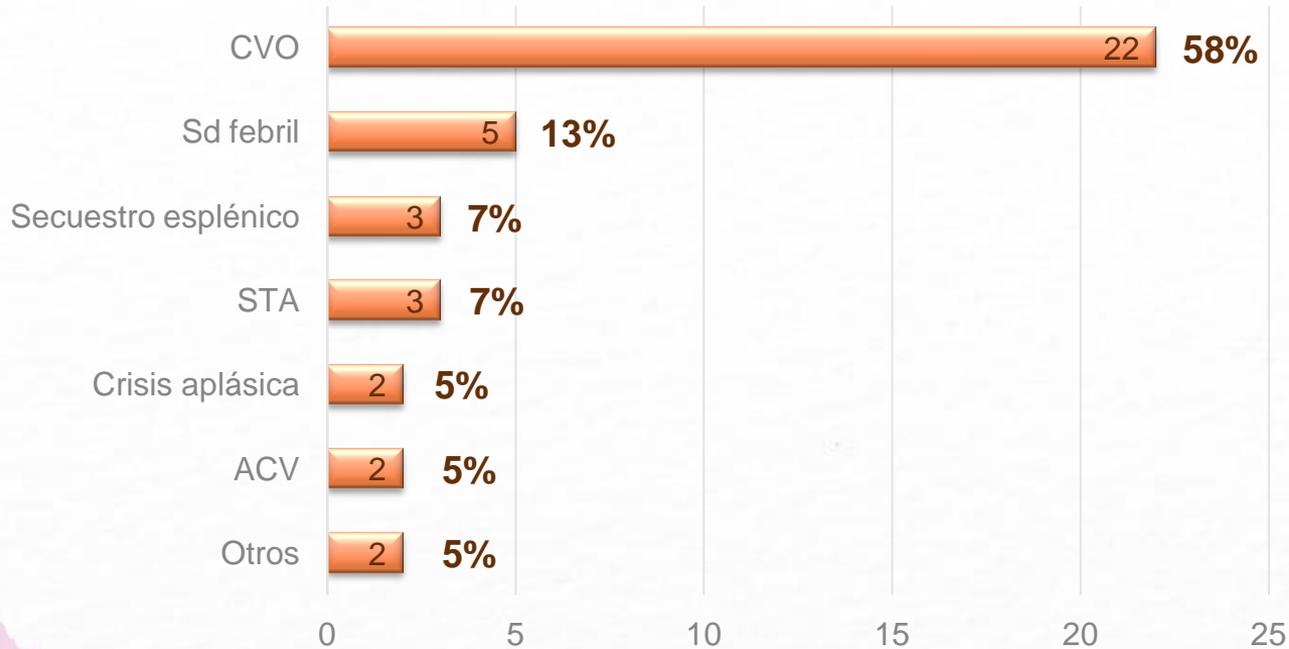
- Si
- No



# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

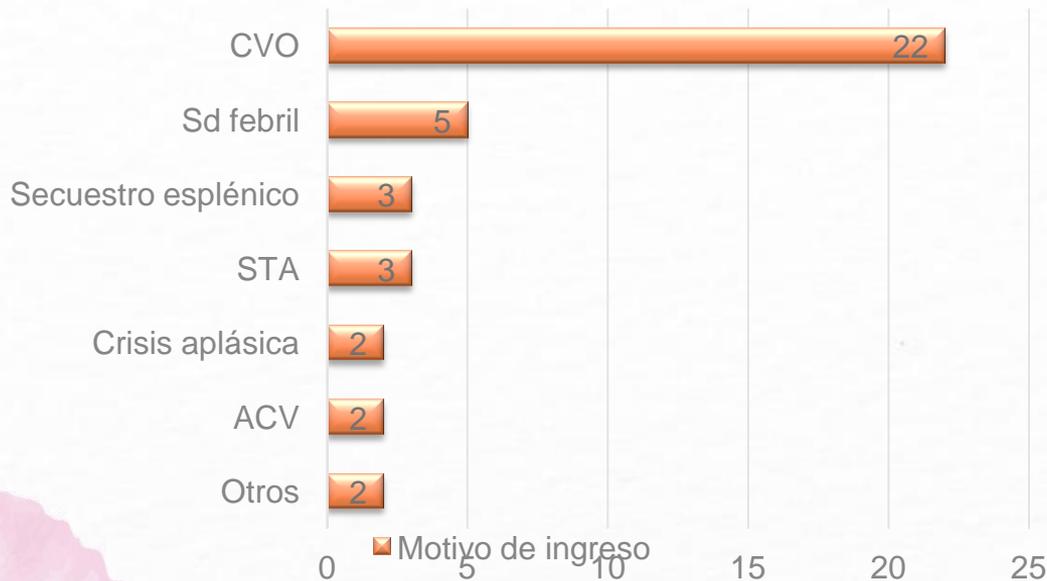
## Motivo de ingreso



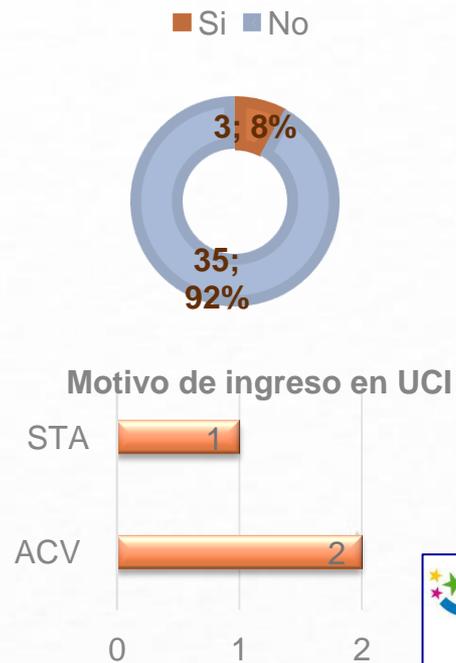
# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

## Motivo de ingreso



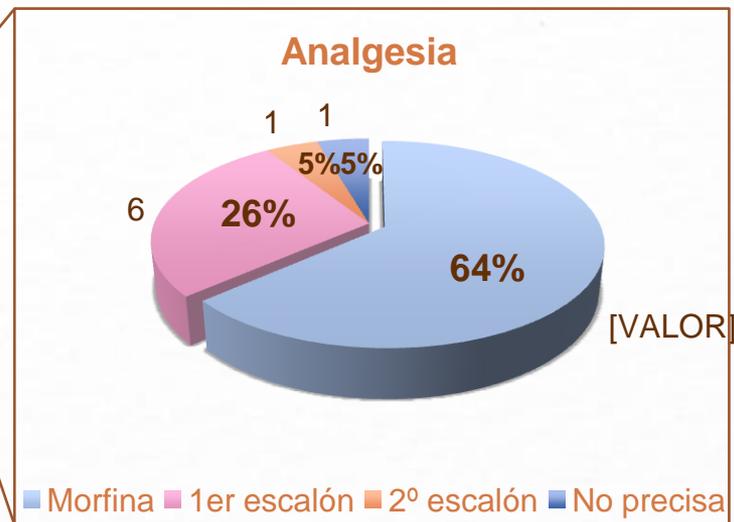
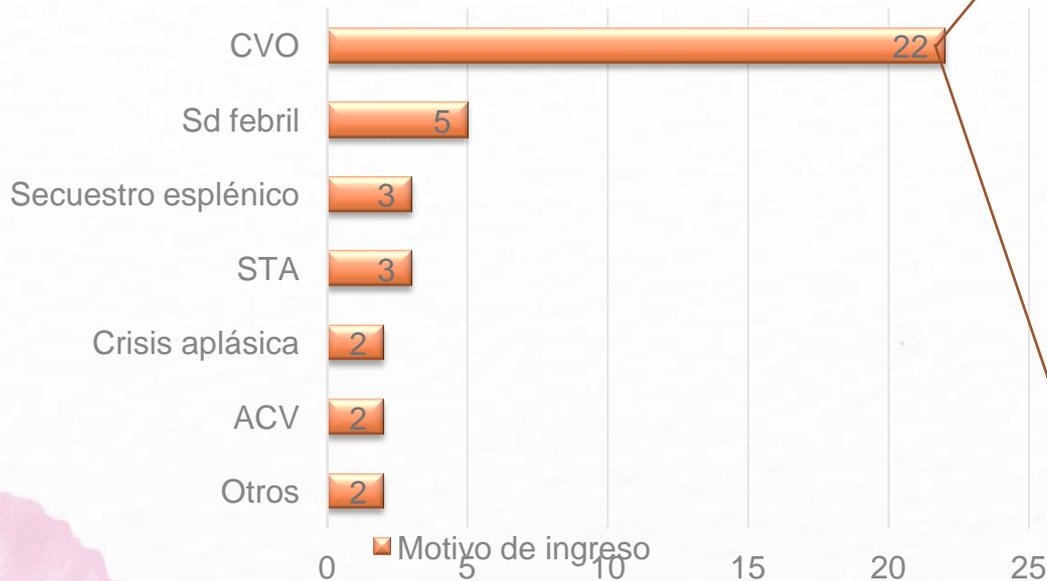
## Ingreso en UCI



# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

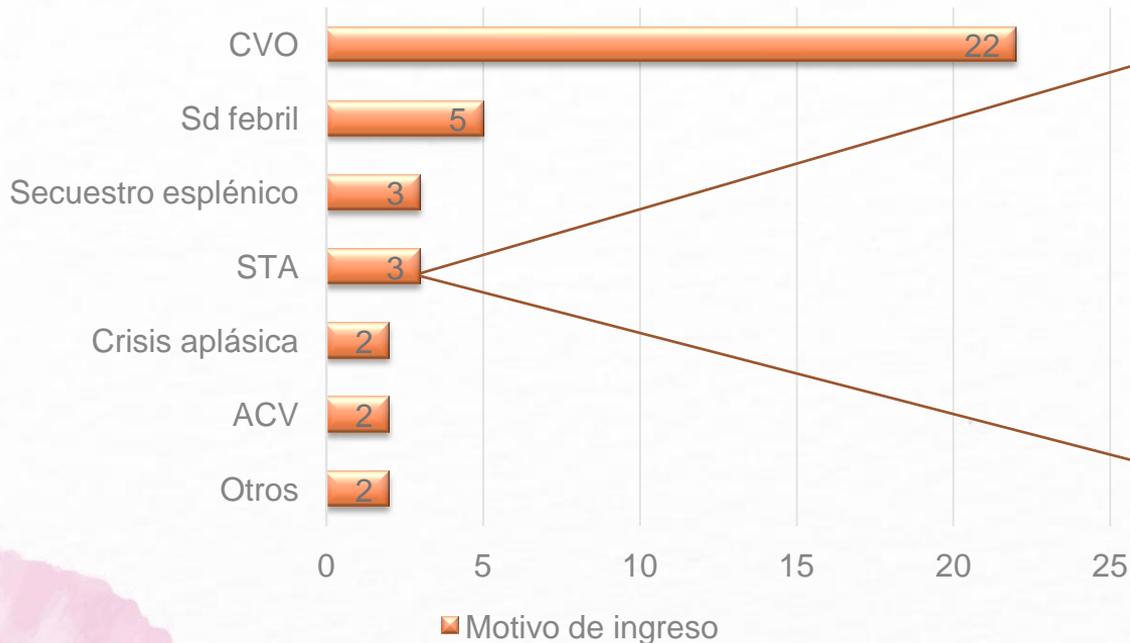
## Motivo de ingreso



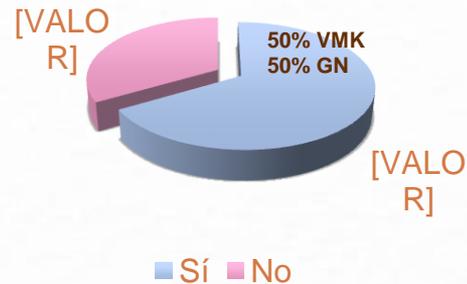
# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

## Motivo de ingreso



## Soporte respiratorio



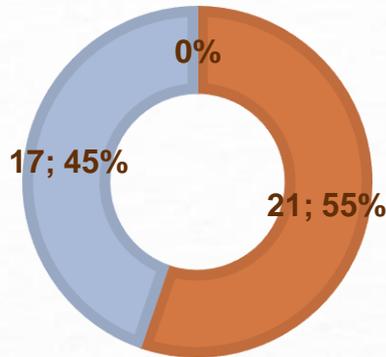
# Revisión de datos HGUA Dr. Balmis

Últimos 10 años

## Tratamientos durante el ingreso

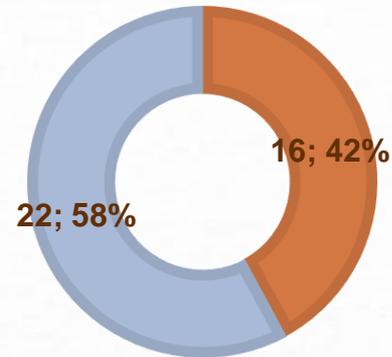
### ANTIBIOTERAPIA

■ Sí ■ No



### TRANSFUSIONES

■ Si ■ No



# Conclusiones

- La drepanocitosis es una enfermedad crónica y multisistémica con numerosas complicaciones que pueden suponer un riesgo vital para el paciente
- Está incluida en el cribado neonatal desde el año 2012, lo que permite un diagnóstico precoz y con ello instaurar medidas preventivas
- Las familias juegan un papel fundamental en la detección precoz de signos y síntomas de alarma, de ahí la importancia de la educación sanitaria tras el diagnóstico
- El pediatra debe reconocer las complicaciones y su manejo para establecer un tratamiento precoz

# Referencias

- Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP). Enfermedad de células falciformes. Guía de Práctica Clínica. SEHOP-2019. CeGe 2019. Disponible en: <http://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>
- González Pérez C, Cervera Bravo Á. Fiebre en el niño con enfermedad de células falciformes. En Guía-ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico [internet] [consultado 10 oct 2022]. Disponible en: <http://www.guia-abe.es>
- Cela E, Bellon JM, de la Cruz M, Belendez C, Berruero R, Ruiz A, et al. National registry of hemoglobinopathies in Spain (REPHem). Pediatr Blood Cancer [internet] [consultado 10 oct 2022]. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/pbc.2632>
- Sobota A, Sabharwal V, Fonebi G, Steinberg M. How we prevent and manage infection in sickle cell disease. Br J. Haematol. 2015;170: 757-67.

# Drepanocitosis

Complicaciones agudas y manejo. Datos HGUA.

e-mail: [marina95ct@gmail.com](mailto:marina95ct@gmail.com)