

Enfermedad de células falciformes

Joyce Zhou - Anfitriona

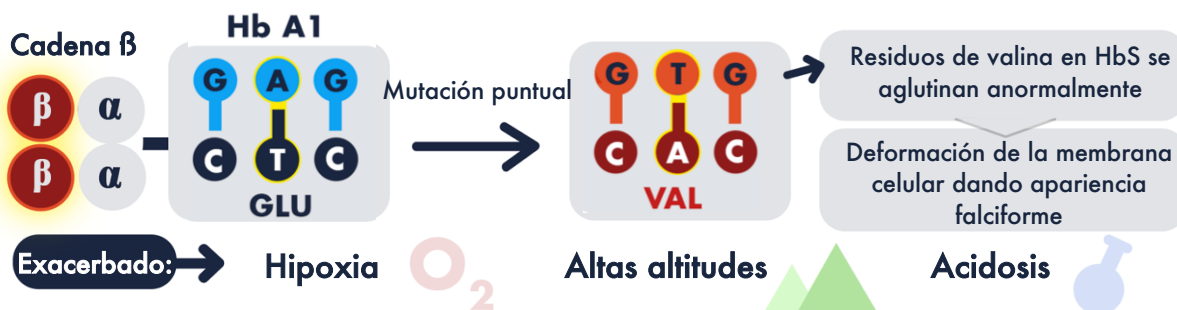
@joycezhou27

Dr. Maureen Achebe - Hematóloga

@MaureenAchebe

Katie Kester - Presentadora del Caso

Traducido por Daniel Motta-Calderon



TRATAMIENTO

Hidroxiurea

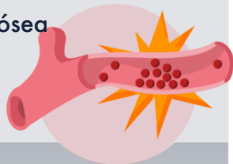
- ↑ Hemoglobina fetal (HbF)
- Interrumpe la polimerización de la HbS

Vaso-oclusión

• Las células falciformes obstruyen la vasculatura.

- **Dolor**
 - Por lesión isquémica de los tejidos.
- **Síndrome torácico agudo**
 - Oclusión de la vasculatura pulmonar

- **Disfunción orgánica**
 - Necrosis renal
 - Necrosis avascular ósea
 - ACV



Tratamiento

- **Adakveo** - anticuerpo monoclonal
 - Inhibidor de P-selectina
 - Disminuye la adhesión de células falciformes al endotelio
 - Reduce las crisis vaso-oclusivas
- **L-glutamina** - aminoácido
 - Disminuye los agentes oxidantes
 - reduce los desencadenantes, vasooclusión y dolor.

COMPLICACIONES

Hemólisis

- Las células falciformes son reconocidas como anormales por el sistema de complemento y el bazo y son marcadas para ser destruidas.

Vida media GR

Normal:
90-120 días

Células falciformes:
10-20 días

Anemia

La destrucción de glóbulos rojos causa disminución de la hemoglobina

Hemólisis

Lleva a hiperbilirrubinemia indirecta

- Ictericia
- cálculos biliares

Tratamiento

- **Voxelotor**
 - Aumenta la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno

Disfunción Esplénica

- El bazo filtra las células falciformes en la circulación lo que obstruye el órgano
- Lleva a infarto esplénico, disfunción y asplenia.

Aumenta la tasa de infección

especialmente **bacterias encapsuladas**

Neumonía típica y atípica

Osteomielitis

- S. aureus
- salmonella

Bacteremia



Tratamiento

- Vacunas apropiadas para la edad
 - Pneumococo
 - Meningococo
 - Influenza
 - Resto de vacunas recomendadas

Recomendaciones de vacunación



Perla Clínica: tener cuidado de sobrecarga de hierro como complicación de múltiples transfusiones

Manejo del episodio de dolor de células falciformes

- **Analgesia rápida** y reevaluar - el síntoma inicial suele ser dolor
 - La dosis inicial del opioide depende de la intensidad del dolor a comparación de episodios previos de dolor y dosis efectivas
 - Si la dosis previa es desconocida: comience con hidromorfona IV o morfina IV con pronta re-evaluación del dolor.
 - Si el alivio es inadecuado, re-dosifique el analgésico
 - Si el control del dolor continúa siendo inadecuado, puede que sea necesario una bomba de analgesia controlada por el paciente

- **La hidratación** también es importante, pero tenga cuidado si el paciente tiene disfunción renal o cardiaca.

- Resucitación con fluidos endovenosos y mantenimiento: generalmente fluidos hipotónicos (Dextrosa 5% o NaCl 0.45%)

Síndrome torácico agudo

- Etiología: vaso-oclusión dentro de la vasculatura pulmonar
- Diagnóstico: nueva radiodensidad en la radiografía de tórax + fiebre +/- síntomas respiratorios

Diagnóstico diferencial

- Proceso parenquimatoso: infección, asma, hipoventilación por posición de dolor.
- Necrosis médula ósea: embolismo graso por médula necrosada o infartada.

Manejo

1. Intercambio de GRs
2. Manejo de dolor
3. Fluidos endovenosos a necesidad
4. Antibióticos empíricos (incluyendo atípicos)
5. Oxígeno suplementario