

Anemia drepanocítica: actualización del protocolo de actuación en urgencias

Delia Royo Pérez, Beatriz Romera Santa Bárbara, Elena Sancho Gracia,
Carmen Campos Calleja, Inmaculada García Jiménez

Hospital Materno-Infantil «Miguel Servet». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008;38: 9-12]

RESUMEN

En nuestro hospital se trabaja en un plan de mejora de urgencias pediátricas, uno de cuyos objetivos es la protocolización y evaluación permanente de las urgencias más prevalentes.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron los registros de urgencias e historias clínicas de los niños afectados de drepanocitosis que consultaron por sintomatología aguda, de enero de 2005 a septiembre de 2007, estableciéndose los indicadores de calidad para evaluar el futuro cumplimiento del protocolo.

RESULTADOS

Se recogieron un total de 83 consultas de pacientes afectados de anemia de células falciformes con edades comprendidas entre 0 y 15 años, siendo el motivo de consulta más frecuente el dolor vaso-oclusivo. El número de ingresos fue de un 37,3% de las consultas realizadas.

COMENTARIOS

Se han pretendido evaluar las principales complicaciones agudas de la anemia drepanocítica y su manejo diagnóstico y terapéutico, siendo una parte importante del mismo la hidratación y analgesia adecuadas. La protocolización es un aspecto importante y la evaluación nos ha introducido en el ciclo de aprendizaje y mejora

PALABRAS CLAVE

Indicadores de calidad, anemia drepanocítica, protocolización, dolor, fiebre, hidratación.

Sickle cell disease: Updating of the action protocol in the emergency

ABSTRACT

In our hospital we work in a plan of improvement of paediatric emergencies, one of the objectives is the protocolization and permanent evaluation of the most prevalent emergencies.

PATIENTS AND METHODS

The registries of emergencies and clinical histories of children who suffered sickle cell disease that consult about acute symptoms were reviewed from January 2005 to September 2007 establishing quality indicators to evaluate the future fulfillment of the protocol.

RESULTS

A total of 83 sickle cell disease patients, with 0 to 15 years old, were considered. The main reason for consultation was for vaso-occlusive crises. The number of admission was 37.3%.

Correspondencia: Delia Royo Pérez

Salvador Allende, 14, 6.º C. 50015 Zaragoza. Teléfono 976 52 02 50 - 686 74 23 93

e-mail: delideli81@hotmail.com

Recibido en febrero de 2008. Aceptado para su publicación en marzo de 2008.

DISCUSSION

It has been tried to evaluate the most important acute complications of sickle cell disease and the diagnostic and therapeutic management being an important part the right hydration and analgesia. The protocolization is an important aspect and the evaluation introduce oneself in the process of learning and improvement.

KEYWORDS

Quality indicators, sickle cell disease, protocolization, pain, fever, hydration.

INTRODUCCIÓN

La variabilidad en la práctica médica es el resultado de la actuación médica basada en la experiencia personal o escasamente consensuada porque no exista evidencia científica sobre un aspecto concreto de salud o por desconocimiento de ésta⁽¹⁾. En los años 90 se inicia en Estados Unidos el desarrollo de criterios para la realización de las *Guías Clínicas, Protocolos y Vías Clínicas*. Se trata de herramientas que facilitan la toma de decisiones, describen el cuidado apropiado basado en la evidencia científica y el amplio consenso de expertos, siendo elementos prioritarios de Mejora de la Calidad Asistencial⁽²⁾. Shewhart y Deming describieron el ciclo de mejora continua o PDCA (plan-do-check-act) que permite mejorar los resultados de las actividades de una organización de forma sustancial. En la fase de comprobar aparece lo que denominamos *audit médico*, que consiste en la evaluación retrospectiva de la práctica asistencial realizada por los propios profesionales que la prestan⁽³⁾. Actualmente cualquier modo para la gestión de la calidad incluye en el momento actual métodos de normalización de procedimientos para evitar la variabilidad no deseada⁽⁴⁾. Bajo estos planteamientos en nuestro hospital se está trabajando en un plan de mejora de la calidad de las urgencias pediátricas mediante la protocolización de los procedimientos más prevalentes y/o importantes.

La anemia de células falciformes o drepanocitosis constituye la forma más frecuente y mejor conocida de hemoglobinopatía estructural. Es muy frecuente en la raza negra⁽⁵⁾ y afecta a más del 40% de algunas poblaciones de origen africano.

La hemoglobina S se forma por una alteración en la cadena de aminoácidos, de manera que la hemoglobina que resulta es mucho menos soluble, por lo que favorece la formación de polímeros de la molécula de hemoglobina, que modifican la morfología de los eritrocitos y aumentan su rigidez. Estos hematíes deformados (drepanocitos), dada su elevada rigidez, no pueden atravesar normalmente la microcirculación de los tejidos, siendo hemolizados y eliminados de la misma por el Sistema Mononuclear Fagocítico. Además, la escasa deformabilidad de los drepanocitos produce aumento de la viscosidad sanguínea, favoreciendo la formación de microtrombos y oclusión de los pequeños vasos (isquemia y microinfartos)⁽⁶⁾.

Clínicamente se caracteriza por anemia, dolores óseos y articulares, úlceras en piernas y crisis dolorosas. Genéticamente se transmite como un rasgo autosómico dominante incompleto.

La detección al nacimiento, educación, profilaxis con penicilina y vacunas, deben disminuir la morbi-mortalidad y por tanto disminuir el número de ingresos. Además se trata de una enfermedad que puede tener complicaciones graves, como el síndrome torácico agudo o el secuestro esplénico, que debemos conocer y evitar mediante una profilaxis y tratamiento adecuados, basándonos en la protocolización para disminuir la variabilidad en la valoración de cada paciente y poseer unas pautas de tratamiento uniformes.

Por lo tanto, los objetivos concretos de nuestro trabajo fue la actualización del protocolo de actuación de drepanocitosis, realizar un estudio sobre los pacientes afectados de esta enfermedad que acudieron a urgencias, así como pautar los indicadores de calidad del mismo.

MATERIAL Y MÉTODOS

El 19 de octubre de 2004 se constituyó el grupo de Mejora de Calidad de la Unidad de Urgencias del Hospital Materno-Infantil «Miguel Servet» a instancias del plan de gestión correspondiente al año 2004. Con él se pretende mejorar la actividad a través de la realización, actualización y revisión continuas de protocolos de actuación en las urgencias pediátricas.

El protocolo de actuación en urgencias ante un paciente con sospecha de anemia drepanocítica se realizó en febrero de 2005 con la participación y consenso de especialistas en urgencias pediátricas, un hematólogo y un infectólogo. Se actualizó y presentó en sesión hospitalaria en octubre de 2007, incorporándose entonces los indicadores de calidad. La actualización de este protocolo está pendiente de aprobación por la comisión de Tecnología de nuestro hospital.

Se revisaron según un protocolo establecido, las hojas de atención en urgencias y las historias clínicas de los 13 niños afectados de drepanocitosis, 12 de los cuales son controlados en nuestro hospital, que consultaron por sintomatología aguda en el período de enero de 2005 a

septiembre de 2007, ambos incluidos. Se analizaron los datos a partir de una búsqueda bibliográfica realizada en Pubmed, biblioteca Cochrane Plus, TRIPdatabase, en guías de práctica clínica, así como en los manuales de los distintos hospitales nacionales.

RESULTADOS

Durante el período de tiempo de 2 años y 9 meses el número de visitas a urgencias de los niños afectados de anemia de células falciformes fue de 83 consultas, de los cuales el número de ingresos fue de 31, es decir, un 37,3%. Acudieron al servicio de Urgencias, por estar afectados de patología aguda, 13 pacientes, entre los que se encontraron 9 niñas (69%) y 4 niños (31%).

El motivo más frecuente de consulta y por tanto también de ingreso fue el dolor vaso-oclusivo, siendo en segundo lugar la fiebre, coincidiendo estos datos con la bibliografía consultada.

Valorando lo realizado en urgencias se han pautado unos indicadores de calidad a seguir cuando acuden pacientes con esta patología en urgencias:

1. Frecuencia cardíaca y tensión arterial.
2. Tamaño esplénico.
3. Cifra de hemoglobina previa, con la excepción de que el paciente no haya sido diagnosticado previamente.
4. Constancia de la analgesia adecuada, a no ser que no la precise.

Desde septiembre de 2007 hasta ahora no hemos registrado un número de pacientes significativos para evaluar si se han cumplido dichos factores, estimando la próxima revisión y actualización del protocolo en octubre de 2009.

DISCUSIÓN

Las principales complicaciones agudas que presenta un paciente afecto de drepanocitosis y su manejo son las siguientes:

La *crisis vaso-oclusiva* es un episodio de dolor en paciente con anemia drepanocítica, debido a infarto tisular por oclusión microvascular de hematíes falciformes. La crisis dolorosa más frecuente es el infarto óseo, aunque también puede producirse a otros niveles (vísceras, tejidos blandos). Son muy frecuentes los derrames articulares en rodillas y codos. Algunos de estos episodios pueden tener varios desencadenantes como fiebre, infección, hipoxia, deshidratación, menstruación o ejercicio físico^(7,9).

Cuando un paciente diagnosticado de anemia drepanocítica acude con clínica de **dolor/crisis vaso-oclusiva** (figura 1), lo más importante en cuanto al tratamiento es una *hidratación y analgesia* suficientes. Debe-

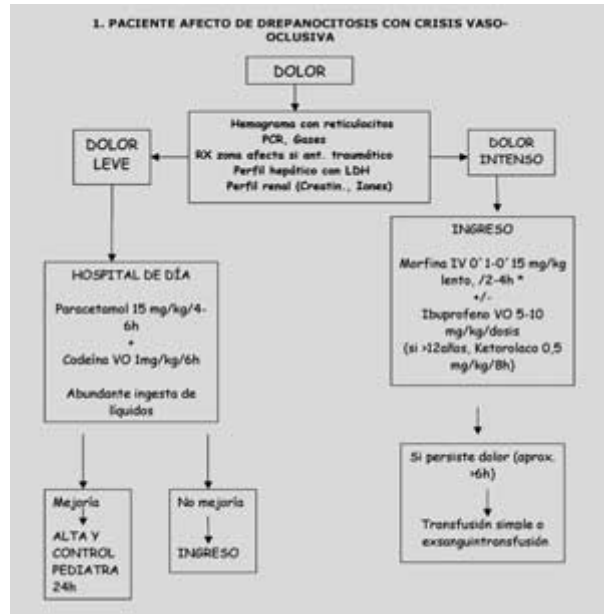


Figura 1. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de crisis vaso-oclusiva en drepanocitosis.

mos tener en cuenta si presenta además fiebre o deshidratación y preguntarle por episodios de dolor previos. La analgesia dependerá de la intensidad del dolor⁽⁹⁾. Si es *leve*, administraremos paracetamol (iv/vo), codeína (vo) e ingesta abundante de líquidos; dejando al paciente en la unidad de observación. Si el dolor es *moderado* o *intenso*, el paciente ingresará con una hiperhidratación de 1,5 veces las necesidades basales iniciando con bolus de suero fisiológico y en cuanto a la analgesia, administraremos cloruro mórfico.

Algunos pacientes se benefician de la adición de ibuprofeno o si son mayores de 12 años ketorolaco, debiendo evitar la meperidina (Dolantina®).

Si persiste dolor; transfundir concentrado de hematíes (10-15 cc/kg) o, mejor, exanguinotransfusión parcial^(10,11,12).

En cuanto a la fiebre y los procesos infecciosos se producen al originarse progresivos microinfartos del bazo, transformando a estos pacientes en anesplénicos funcionales, favoreciendo la aparición de infecciones invasivas graves por gérmenes encapsulados. En los niños más pequeños, los gérmenes implicados suelen ser el *Streptococo pneumoniae* y el *H.influenzae*, y en los mayores los gérmenes gram negativos (*E.Coli*, *Salmonella*). Existe más riesgo de sepsis entre los 6 meses y los 4 años⁽¹³⁾. En caso de **fiebre** (figura 2), también será necesario añadir antibioterapia con cefotaxima o ceftriaxona. Si sospecha de sepsis o meningitis cefotaxima y vancomicina. En los alérgicos a betalactámicos: clindamicina.

En estos casos también será necesario monitorizar diariamente la saturación de oxígeno y síntomas respira-

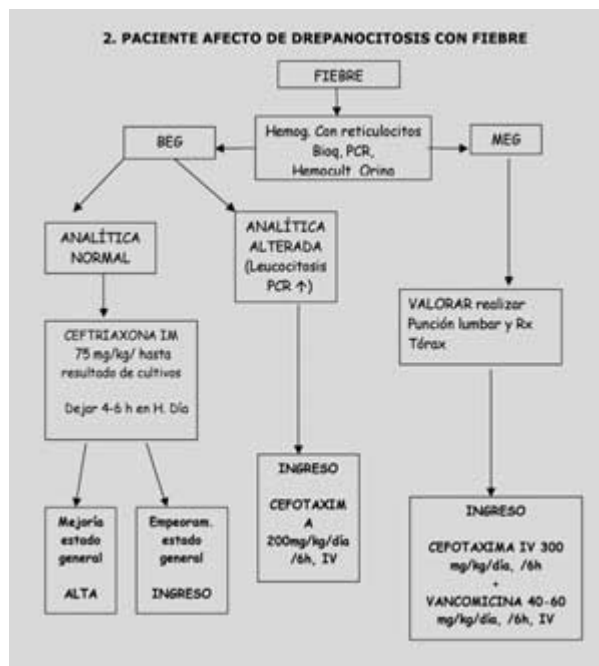


Figura II. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de fiebre en niño afecto de drepanocitosis.

torios ya que la mitad de los niños ingresados por otra causa presentan un síndrome torácico agudo, en cualquier caso se deberá promover la deambulación precoz.

En cuanto al resto de complicaciones mencionar el *dolor abdominal agudo*, casi siempre producido por una crisis vaso-oclusiva a nivel mesentérico; el *síndrome torácico agudo*, consiste en síntomas respiratorios (tos, taquipnea, dolor torácico o sibilancias) y un nuevo infiltrado pulmonar en la radiografía, siendo la causa más frecuente en niños las infecciones⁽¹⁴⁾; el *accidente cerebrovascular agudo* se produce por una vaso oclusión (infarto) o hemorragia a nivel cerebral^(13,15), y en el *secuestro esplénico* aparece una esplenomegalia brusca que causa un shock hipovolémico; en cuanto a la *crisis aplásica*, se debe a un cese en la producción de eritrocitos de forma aguda.

La protocolización es un aspecto importante y la evaluación nos ha introducido en el ciclo de aprendizaje y mejora. Dentro de la metodología de trabajo hemos introducido esta evaluación en nuestras sesiones clínicas, lo que constituye un método de primer orden en la formación continuada de la plantilla pediátrica. La evaluación del protocolo debe ser consensuada asumiendo que la mejora de la calidad no tiene punto final.

BIBLIOGRAFÍA

- Marión Buen J, Peirós, Márquez Calderón S, Meneu de Guillerma R. Variaciones en la práctica médica: importancia, causas e implicaciones. *Med Clin (Barc)* 1998; 110: 382-390.
- Sackett DL, Richardson WS, Rosenberg W, Haynes RB. Medicina basada en la evidencia. Cómo ejercer y enseñar la MBE. Madrid: Hacourt; 2000.
- National Institute for Clinical Excellence. Principles for the best practice in clinical audit. Oxon: Radcliffe Medical Press, 2004; 1-196.
- AENOR, Manual de normas UNE serie Calidad. Gestión de la Calidad. Madrid: AENOR; 2003.
- Zora R, Rogees. Clinical update on hidroxiurea in the management of sickle cell anemia in adult and children. *Sem in Hemat* 1997; 3:3.
- Franklin Bunn H. Mechanisms of disease. Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *N Engl J Med* 1997; 11: 762-769.
- Lane PA. Sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43: 639-664.
- Platt OS, Brambilla DJ, Rosse Wet et al. Mortality in sickle cell disease. Life expentancy and risk factors for early death. *N Engl J Med*.1994; 330: 1639-1644.
- Yaster M, Lost-Byerly S, Maxwell LG. The management of pain in sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47: 699-710.
- Nietert PJ, Abboud MR, Silverstein MC, Jackson SM. Bone marrow transplantation versus periodic prophylactic blood transfusion in sickle cell patients at high risk of ischemic stroke: a decision analysis. *Blood* 2000; 95: 3057-3064.
- Ferster A, Tahriri P, Vermynen C et al. Five years of experience with hydroxyurea in children and young adults with sickle cell disease. *Blood* 2001; 97: 3628-3632.
- Yaster M, Lost-Byerly S, Maxwell LG. The management of pain in sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47: 699-710.
- Wang WC, Lanston JW, Steen G et al. Abnormalities of the central nervous system in very young children with sickle cell anemia. *J Pediatr* 1998; 132: 994-998.
- Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. *N Eng J Med* 2000; 342: 1855-1865.
- DeBaun MR, Schatz J, Siegel MJ et al. Cognitive screening examinations for silent cerebral infarcts in sickle cell disease. *Neurology* 1998; 50: 1678-1682.