

# Síndrome Torácico Agudo en pacientes con Anemia Falciforme: Reporte de dos casos en pediatría

[Acute Chest Syndrome in patients with Sickle Cell Anemia: Report of two cases in pediatrics]

Eleisca Chu<sup>1</sup>, Jonathan Jaramillo<sup>1</sup>, Yara Wald<sup>1</sup>, Aida Luis<sup>2</sup>, Elizabeth Caparó<sup>3</sup>, Benilda González<sup>3</sup>

1) Programa de Residencia de Pediatría, Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá; 2) Departamento de Medicina, Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá; 3) Departamento de consulta externa, Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá.

**Correspondencia:** Eleisca Chu / **Email:** eleisca14@gmail.com

**Recibido:** 25 de septiembre de 2024

**Aceptado:** 3 de noviembre de 2024

**Publicado:** 7 de diciembre de 2024

**Palabras clave:** drepanocitosis, síndrome torácico, dolor torácico.

**Keywords:** sickle cell disease, chest syndrome, chest pain.

**Aspectos bioéticos:** Los autores declaran que han obtenido consentimiento informado de los participantes. Evaluado por el Comité de ética institucional, HNJRE. Los autores declaran que han obtenido consentimiento informado de los participantes.

**Financiamiento:** Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la realización de este trabajo.

**Reproducción:** Para uso personal e individual. Sujeto a derechos de reproducción.

**Datos:** La información cruda anonimizada se compartirá a solicitud por el autor correspondiente.

**DOI:** 10.37980/im.journal.rspp.32449

## Resumen

**Introducción:** El Síndrome Torácico en drepanocitosis, se define como un proceso agudo caracterizado principalmente por fiebre y dolor torácico, acompañado de nuevos infiltrados en la radiografía de tórax. **Caso Clínico:** Los pacientes pueden debutar con un síndrome torácico como se describe en el segundo caso o desarrollarlo durante una estancia hospitalaria causada por otro proceso, como se describe en el primer caso. Es la segunda complicación más frecuente y puede afectar a cualquier grupo de edad, con pico de incidencia entre los 2 y 4 años. Es un cuadro que puede ser muy severo con riesgo vital, por lo que su sospecha, reconocimiento y vigilancia evolutiva, determina en muchos de ellos el pronóstico. Se presentan 2 casos de pacientes con Síndrome Torácico que presentaron prodromos distintos, en donde el enfoque multidisciplinario jugó un papel crucial en la evolución satisfactoria de ambos.

## Abstract

**Introduction:** Acute Chest Syndrome in sickle cell disease is defined as a process characterized mainly by fever and chest pain, accompanied by new infiltrates in the chest x-ray. **Clinical Case:** Patients may present with a chest syndrome as described in the second case, or develop it during a hospital stay caused by another process, as described in the first case. It is the second most common complication and can affect any age group, with an incidence peak between 2 and 4 years of age. It is a condition that can be very severe with life-threatening risk, so suspicion, recognition, and evolutionary monitoring determine the prognosis in many of them. Two cases of patients with Chest Syndrome who presented different prodromes are presented, where the multidisciplinary approach played a crucial role in the satisfactory evolution of both.

## INTRODUCCIÓN

La anemia falciforme es una enfermedad del torrente sanguíneo, consecuencia de una mutación genética debido a la sustitución de un aminoácido polar (ácido glutámico) por otro no polar (valina) que provoca deformidad de los glóbulos rojos en forma de hoz [1,2]. Afecta aproximadamente 300,000 nacimientos cada año, con alta prevalencia en regiones como África subsahariana, Oriente Medio y partes de la India [1].

En Panamá se estima que el 6% de la población es portadora, un 5% padece la enfermedad, y en la actualidad hay casos en todas las provincias inclusive áreas indígenas [2]. Afecta al 30-40% de los niños [3].

La anemia falciforme conlleva un riesgo significativo de complicaciones graves, destacando el Síndrome Torácico Agudo (STA) como causa de hospitalización y mortalidad [1,2]. La presentación clínica incluye dolor torácico, fiebre, taquicardia, hipoxia y nuevos infiltrados pulmonares en la radiografía de tórax, que puede ser desencadenado por infecciones, embolización de médula ósea, o acumulación de células falciformes en vasos pulmonares, lo que genera una respuesta inflamatoria severa que compromete la función respiratoria [2,4].

En pediatría puede existir una progresión rápida que implica complicaciones como insuficiencia respiratoria y choque, y en algunos casos presentarse con hallazgos radiográficos de derrame pleural o atelectasia [4].

El tratamiento inicial se centra en administración de oxígeno, analgésicos para controlar la hipoxia y el dolor, y en casos severos, puede ser necesaria la transfusión de sangre o exanguinotransfusión para reducir la concentración de células falciformes y mantener un porcentaje menor a 30% y mejorar la oxigenación [4].

El STA sigue siendo un reto diagnóstico, razón por la cual se presentan 2 casos clínicos que fueron manejados en el Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel (HNJRE), en donde buscamos resaltar la importancia de tener siempre presente este diagnóstico en pacientes con anemia falciforme.

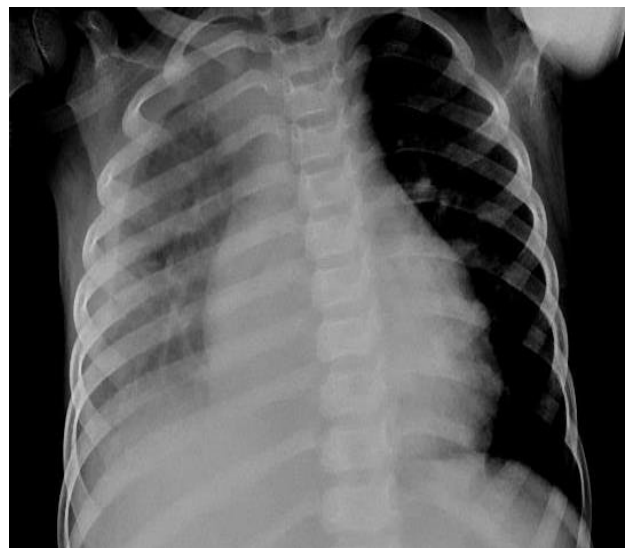
## CASO CLÍNICO 1

Femenina de 4 años con anemia falciforme diagnosticada en el tamizaje neonatal suplementada con ácido fólico y amoxicilina, acudió el 12/8/24, trasladada de un primer nivel de atención de la provincia de Darién, con un día de evolución de alza térmica, tos seca, dolor torácico, hemoglobina en 4.9 g/dL y leucocitosis en 51,000, razón de su traslado a un centro de atención de nivel terciario.

Se realizó control de biometría hemática, la hemoglobina en 6,3 g/dL, leucocitosis en 64 800, con radiografía de tórax que reveló infiltrado basal derecho (figura 1). Se ingresó en sala de medicina con hidratación, oxígeno y antibioticoterapia con Ceftriaxona Y Clindamicina; se interconsultó a Hematología, quien recomendó transfusión de glóbulos rojos empacados.

A las 12 horas se llevó a cabo un control radiográfico, el cual reveló una radiopacidad en el campo pulmonar derecho con borramiento del reborde costo-diafragmático sugestivo de derrame pleural. Posteriormente, se realizó ultrasonido torácico que mostró una extensa consolidación de parénquima pulmonar y una pequeña cantidad de líquido pleural circundante al pulmón consolidado, con un desplazamiento pleural de aproximadamente 6 mm.

**Figura 1.** Radiografía de tórax Infiltrado alveolar derecho con compromiso del espacio pleural derecho.



Fuente: Servicio de Radiología HNJRE.

El primer día intrahospitalario, se tomó nuevo control radiográfico (Figura 2) que mostró mayor compromiso del hemitórax derecho y el espacio pleural. Evaluada por Neumología, ordenó ultrasonido control, observando aumento de líquido pleural. Se colocó tubo pleural, con salida de +/- 100 cc de material purulento.

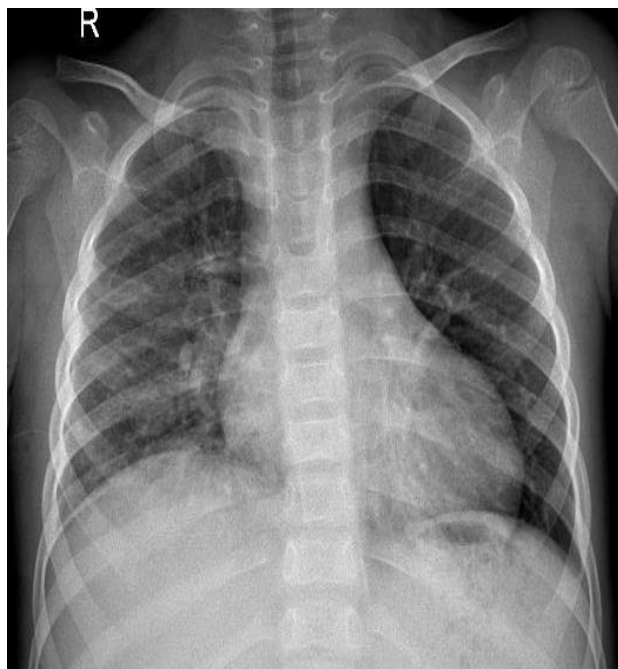
Se realizó exanguinotransfusión en 2 tiempos, por deterioro clínico y radiográfico (Tabla 1).

Al décimo día, reevaluada por Neumología y observando la mejoría clínica, con cultivos que fueron negativos y sin evidencia de compromiso del espacio pleural se retiró el tubo pleural sin complicaciones (Figura 2). Después de completar 14 días de antibioticoterapia, el paciente egresó

**Tabla 1.** Control de Hemoglobina S post transfusión.

Previa a Exanguino-transfusión	48.6 %
Post primera exanguinotransfusión	32.0 %
Post segunda exanguinotransfusión	20.8 %

**Figura 2.** Radiografía de tórax Resolución del derrame pleural.



Servicio de Radiología HNJRE.

con un plan de seguimiento multidisciplinario y se actualizó su esquema de vacunas.

## CASO CLÍNICO 2

Masculino de 7 años, con anemia falciforme diagnosticada en el tamizaje neonatal suplementado con ácido fólico y complejo B, que acudió trasladado el 17/8/24 de un Hospital de segundo nivel, por 1 día de evolución de alza térmica, tos seca, dolor torácico y disnea, admitido en Hospital Cecilio A. Castillero, provincia de Herrera, con diagnóstico de neumonía. Manejado con Ceftriaxona, analgesia e hidratación; a las 3 horas, cursó con evolución tórpida que ameritó cánula nasal de alto flujo.

La radiografía de tórax (Figura 3) reveló una opacidad homogénea basal derecha, consistente con Síndrome Torácico Agudo; seguidamente cursó con disminución del estado de alerta, descenso de la hemoglobina de 8.5 mg/dl a 4.6 mg/dl; fue trasfundido con glóbulos rojos empacados. Se intubó, requiriendo traslado a tercer nivel de atención. A su llegada a urgencias del Hospital del Niño Doctor José Renán Esquivel, estaba taquicárdico, con sangrado abundante por el tubo endotraqueal. Hematología reco-

**Figura 3.** Radiografía de tórax. Opacidad homogénea basal derecha con compromiso del espacio pleural.



Servicio de Radiología HGAC.

mendó exanguinotransfusión, con Hemoglobina S previa 53.6% y se admitió a Unidad de Cuidados Intensivos.

Al segundo día se tomó control de Hemoglobina S en 26.9% y el radiográfico reveló presencia de efusión pleural y se realizó marcaje para drenaje. Neumología, colocó tubo pleural (Figura 4), con salida de líquido purulento y se añadió Clindamicina.

Paciente estuvo en ventilación mecánica por 4 días, extubado al quinto día y transferido a sala con oxígeno por catéter nasal a 2 L/min, con cultivos negativos. Ante la mejoría de infiltrados, sin compromiso del espacio pleural fue retirado el tubo pleural sin complicaciones (Figura 5). Se completó 14 días de antibioticoterapia, egresó con seguimiento multidisciplinario, se actualizó el esquema de vacunas y se inició suplementación con hidroxiurea.

## DISCUSIÓN

El dolor agudo es un síntoma prodrómico en el STA que se presenta en el 70% de los pacientes. El cuadro clínico inicial suele ser inespecífico y éste es el principal motivo que produce demoras en el diagnóstico [3,4].

En la actualidad se desconoce la etiología del STA, pero se postula que puede ser multifactorial, siendo la principal causa por infarto pulmonar causado por la presencia de drepanocitos en la circulación pulmonar [6,7]. En ambos casos no logramos identificar una etiología definida, pero se manejaron con antibióticos para cobertura de gram positivos y gram negativos, esto coincide con lo descrito en la literatura, que describe que se detecta la causa en sólo el 55% de los casos [1].

La radiografía de tórax es indispensable para el diagnóstico, aunque en el 50% de los casos puede ser normal al ingreso. La evolución clínico radiológica y su gravedad es peor en niños mayores, con afectación pulmonar o con derrame de predominio de los lóbulos basales [7]., como ocurrió en nuestros pacientes. Es probable que la presencia de un porcentaje mayor de hemoglobina fetal en niños pequeños, actúa como factor protector impidiendo la polimerización de la hemoglobina S, evitando que la inflamación local de origen infeccioso se acompañe de

**Figura 4.** Radiografía de tórax, luego de colocación de tubo pleural.



Servicio de HNJRE.

**Figura 5.** Radiografía de tórax. Resolución del derrame pleural Derecho.



Servicio de Radiología HNJRE.

falciformación, oclusión vascular e infarto tisular y la progresión de la enfermedad [2,3].

El tratamiento actual se basa en prevención de complicaciones, tratando de disminuir el número de episodios vasocclusivos, mediante la estimulación de la producción de HbF con hidroxiurea [3;5]. También se indica profilaxis antibiótica y vacunación contra gérmenes encapsulados, como el neumococo 23 a mayores de 2 años, la cual ha reducido la mortalidad por infecciones del 30% al 1%. El tratamiento definitivo es el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas [5].

En ambos casos, se decidió realizar una transfusión sanguínea y luego exanguinotransfusión obteniéndose respuesta clínica inmediata, como ha sido descrito por otros autores, más llamativa que con las transfusiones simples [5]. Estos procedimientos se efectúan con el propósito de remover y diluir eritrocitos con HbS, aumentar la capacidad de transporte de oxígeno a los tejidos y evitar el aumento de la viscosidad sanguínea.

Es importante comparar la evolución de ambos casos, porque resulta difícil la distinción clínica de un cuadro infeccioso con un cuadro puramente vasocclusivo, siendo necesario el tratamiento empírico con antibióticos. Por su repercusión multisistémica, el tratamiento y seguimiento de los pacientes con drepanocitosis debe abordarse en forma multidisciplinaria.

## CONCLUSIONES

El Síndrome Torácico Agudo representa la segunda complicación más frecuente en pacientes con anemia de células falciformes; por consiguiente, debe considerarse en presencia de cuadros clínicos que incluyan dolor torácico, síntomas respiratorios y la aparición de nuevas radiopacidades. El abordaje en el ámbito pediátrico requiere de un enfoque multidisciplinario que englobe la administración de oxígeno, analgesia y antibióticos. Es imperativo llevar a cabo un seguimiento mediante la realización de hemogramas y análisis bioquímicos hasta que los valores se normalicen, además de un control radiológico continuo. Se deben implementar medidas preventivas para evitar recaídas, tales como la profilaxis antibiótica, la vacunación y la

consideración de otras modalidades terapéuticas como la hidroxiurea y la transfusión crónica en casos de episodios recurrentes de Síndrome Torácico Agudo.

## SOBRE LOS AUTORES

Eleisca Chu, Jonathan Jaramillo, Yara Wald son médicos residentes del Programa de Pediatría del Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá. Dra. Aida Luis es Pediatra en el Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá. Dra. Elizabeth Caparó es Neumóloga en el Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá. Dra. Benilda González es Hematóloga en el Hospital del Niño, Dr. José Renán Esquivel, Panamá.

## REFERENCIAS

- [1] Arnáez Solís J, Ortega Molina M, Cervera Bravo A, Roa Francia MA, Alarabe Alarabe A, Gómez Vázquez MJ. Evaluación de veintitrés episodios de síndrome torácico agudo en pacientes con drepanocitosis [Evaluation of twenty-three episodes of acute thoracic syndrome in patients with sickle cell anemia]. *An Pediatr (Barc)*. 2005 Mar;62(3):221-8. Spanish. doi: 10.1157/13071836. PMID: 15737283.
- [2] Rodríguez H, Alvarado A. Servicio de Hematología.- Protocolo de Anemia Falciforme. Hospital del Niño Doctor José Renán Esquivel. Servicio de Hematología. Panamá. Septiembre 2020.
- [3] Guía de enfermedad de Células Falciformes. Grupo de Eritropatología. Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia. Medea, Medical Education Agency S. L. 2021. ISBN: 978-84-09-34321-8.
- [4] Chou ST, Alsawas M, Fasano RM, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: transfusion support. *Blood Adv*. 2020 Jan 28;4(2):327-355. doi: 10.1182/bloodadvances.2019001143. PMID: 31985807; PMCID: PMC6988392..
- [5] SEHOP. Enfermedad de Células Falciformes. Guía de práctica clínica. SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS. Ce-Ge Global abril 2019. ISBN: 978-84-944935-5-3.

- [6] Lema F, Polo M, Abadie Y, Scrigni A. Síndrome de tórax agudo: episodio vasooclusivo contra neumonía en un paciente con enfermedad drepanocítica. Arch Argent Pediatr 2006; 104(5):431-444.
- [7] Ramírez S, Previgliano C, Sangster G, Simoncini A. Anemia de células falciformes: hallazgos radiológicos de las complicaciones en el tórax. Rev Colomb Radiol 2014; 25(1): 3870-6.