

ATENEO CENTRAL

“Cuestión de formas”

Residencia



SEPTIEMBRE 2014

CASO CLINICO

Niña de 2 años y 11 meses, consulta por dolor abdominal de 48 hs de evolución

ANAMNESIS:

Dolor abdominal tipo cólico, más intenso en flanco derecho que no irradia y cede parcialmente con analgésicos

Catarsis conservada

Diuresis negativa de 8 hs de evolución

EXAMEN FISICO

Afebril

Abdomen de difícil exploración por intenso dolor a la palpación superficial y profunda

Impresiona blando y depresible

RHA positivos

No se palpan visceromegalias

Diagnósticos diferenciales

Abdomen Agudo

ITU

Pielonefritis



PLAN DE ESTUDIOS

Ecografía abdominal

Interconsulta con cirugía

Orina completa

Urocultivo



ECOGRAFIA ABDOMINAL

Doble sistema pielocalicial izquierdo, impresiona no complicado.

Globo vesical



SONDA VESICAL + ORINA COMPLETA + UROCULTIVO

ORINA COMPLETA

pH 6, densidad 1010, cél escasas, leucocitos 10/campo



DX INICIAL: *Sospecha de infección urinaria*



TTO: Cefalexina 50 mg/k/día. Control en 48 hs con resultado de Urocultivo.



24 horas después...

Es evaluada en consultorios externos

- *registro febril de 38°*
- *palidez cutáneo mucosa.*

Se solicita:

HMG: GB 14800 (0/46/0/0/51/3) **Hb 6,1 Hto 18% Plaquetas 74.000**

QUÍMICAS: **BT 1,4 BD 0.57 LDH 2246**

Pendiente UROCULTIVO

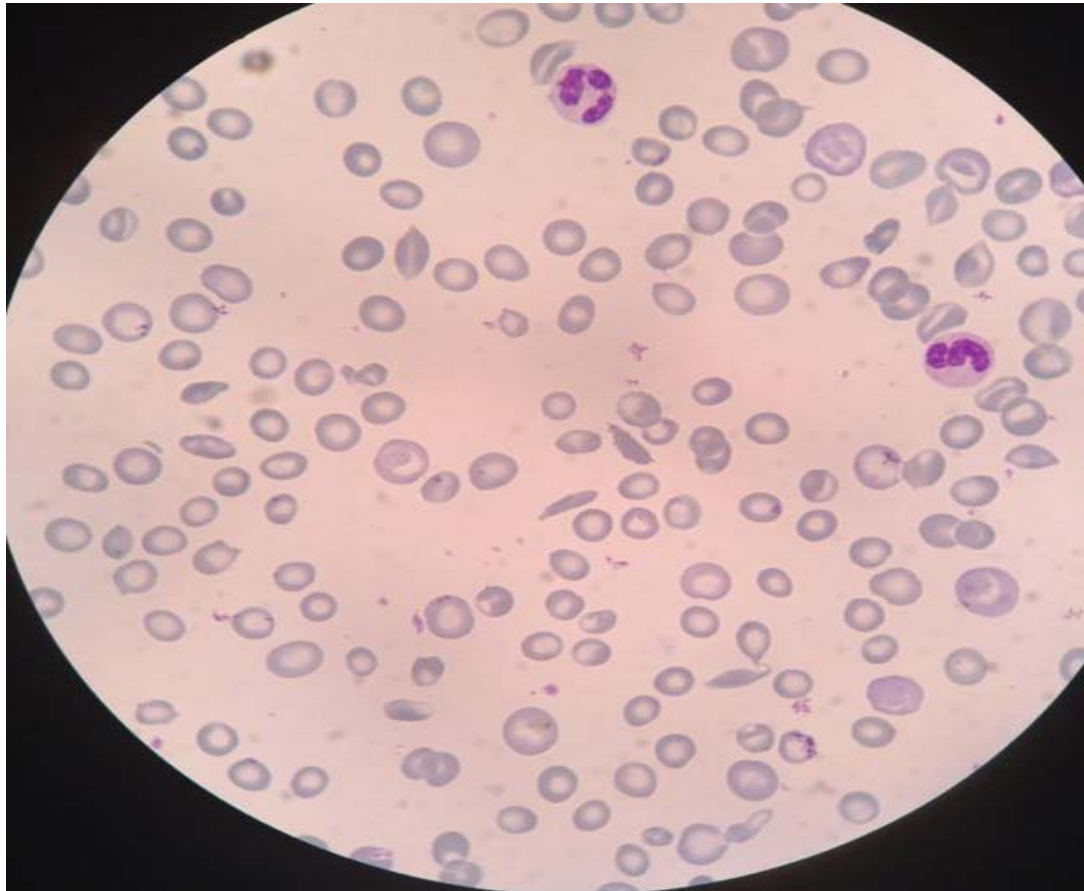
DIAGNÓSTICOS

1. BICITOPENIA EN ESTUDIO
2. ANEMIA HEMOLÍTICA



Interconsulta con Servicio de Hematología

Se realiza nuevo HMG y frotis de sangre periférica





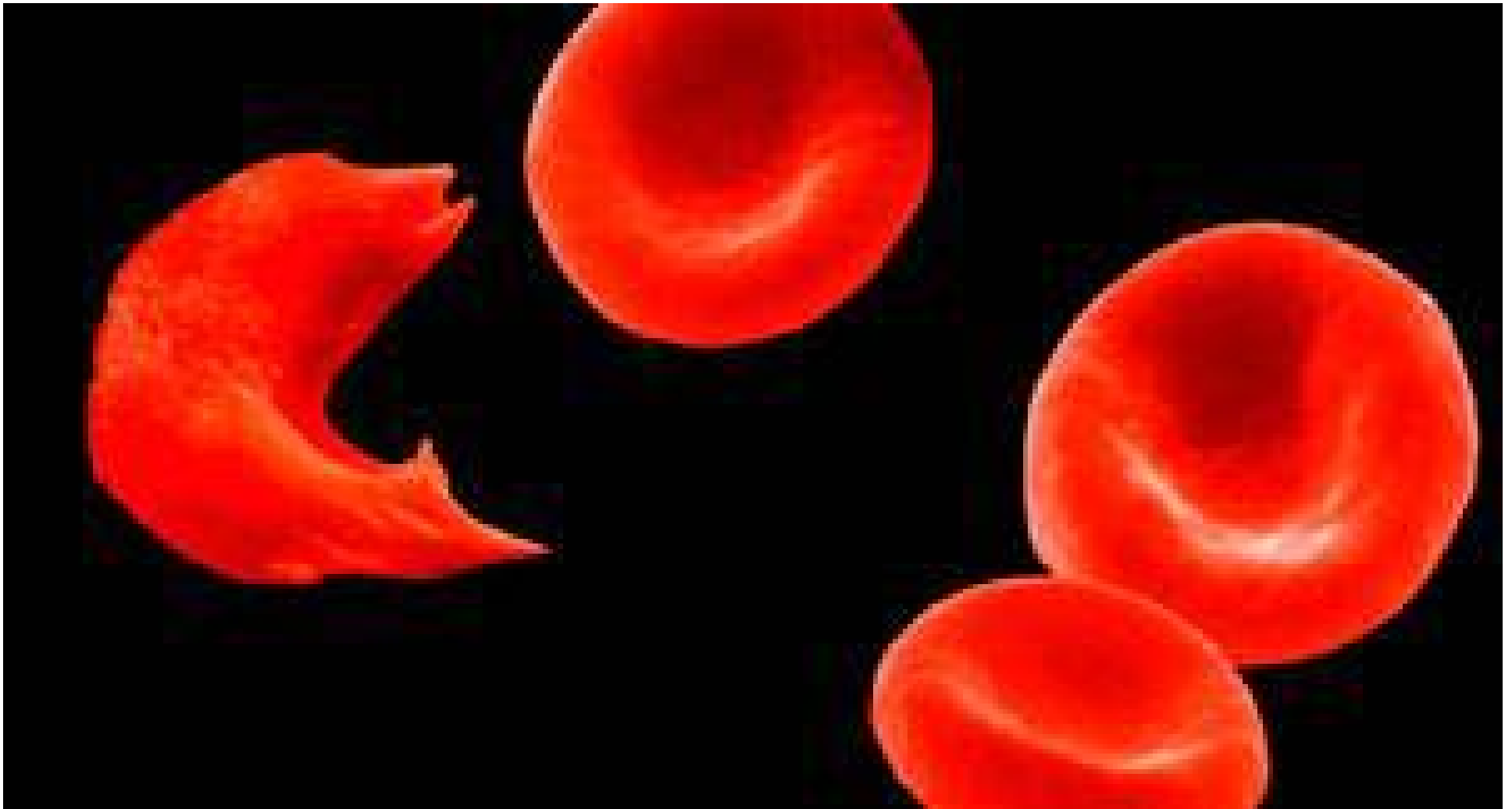
CONDUCTA

Test de sickling: positivo

Transfusión de glóbulos rojos

DIAGNÓSTICO FINAL:

ANEMIA DREPANOCÍTICA



ANEMIA DREPANOCITICA

DEFINICIÓN

Anemia hemolítica crónica hereditaria.

Rasgo distintivo: gen de la hemoglobina S.

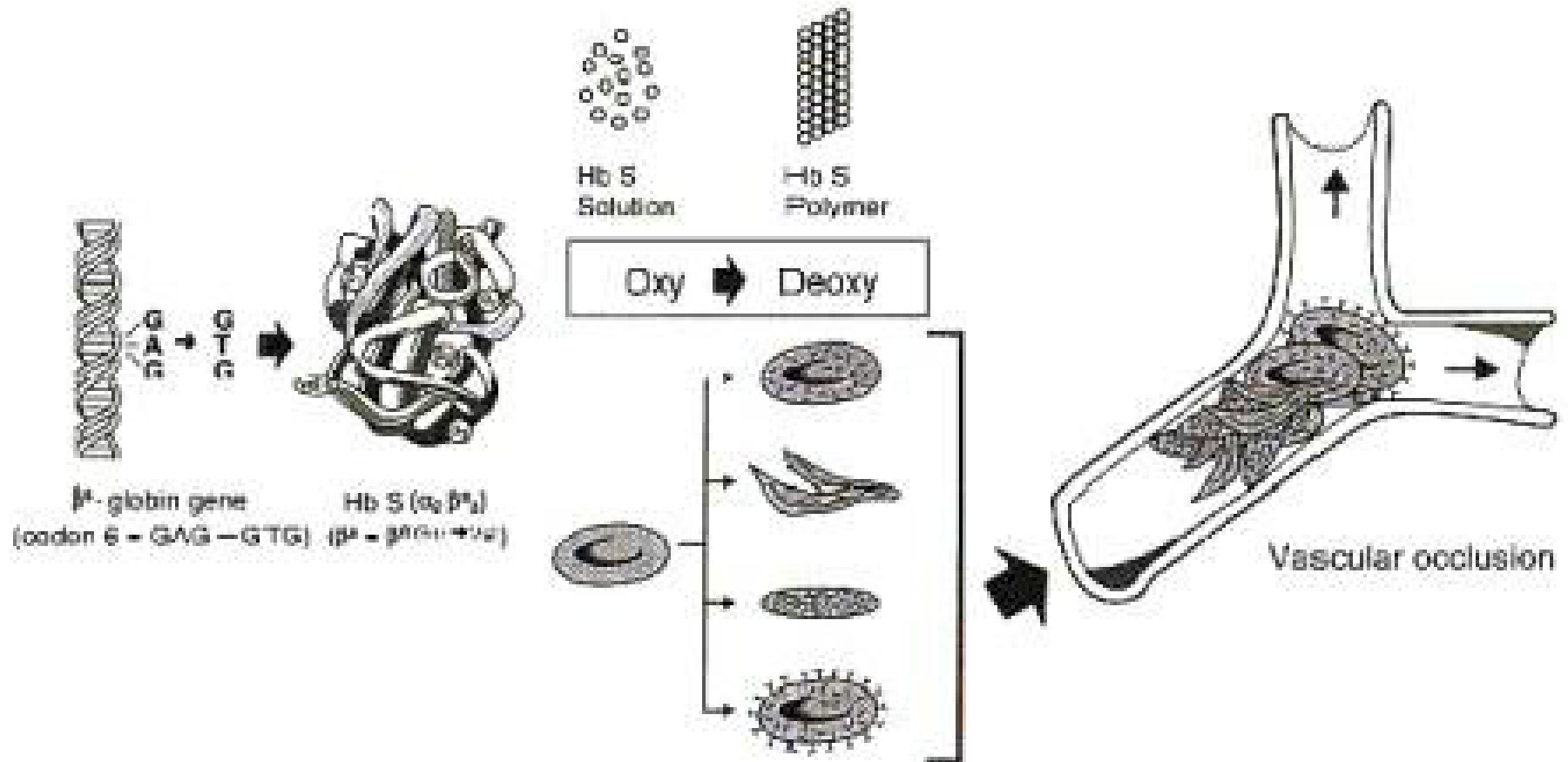
***Heterocigotos** (portadores de HbS - < 50% HbS) tienen “**rasgo falciforme**”: **benigna y asintomática**.

***Homocigotos o heterocigotos compuestos: enfermedad sintomática con 5 fenotipos posibles:**

- Anemia falciforme (75% de los pacientes).



FISIOPATOLOGÍA



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Crisis vaso-oclusivas

Dactilitis

Síndrome torácico agudo

Fiebre y bacteriemia

Priapismo

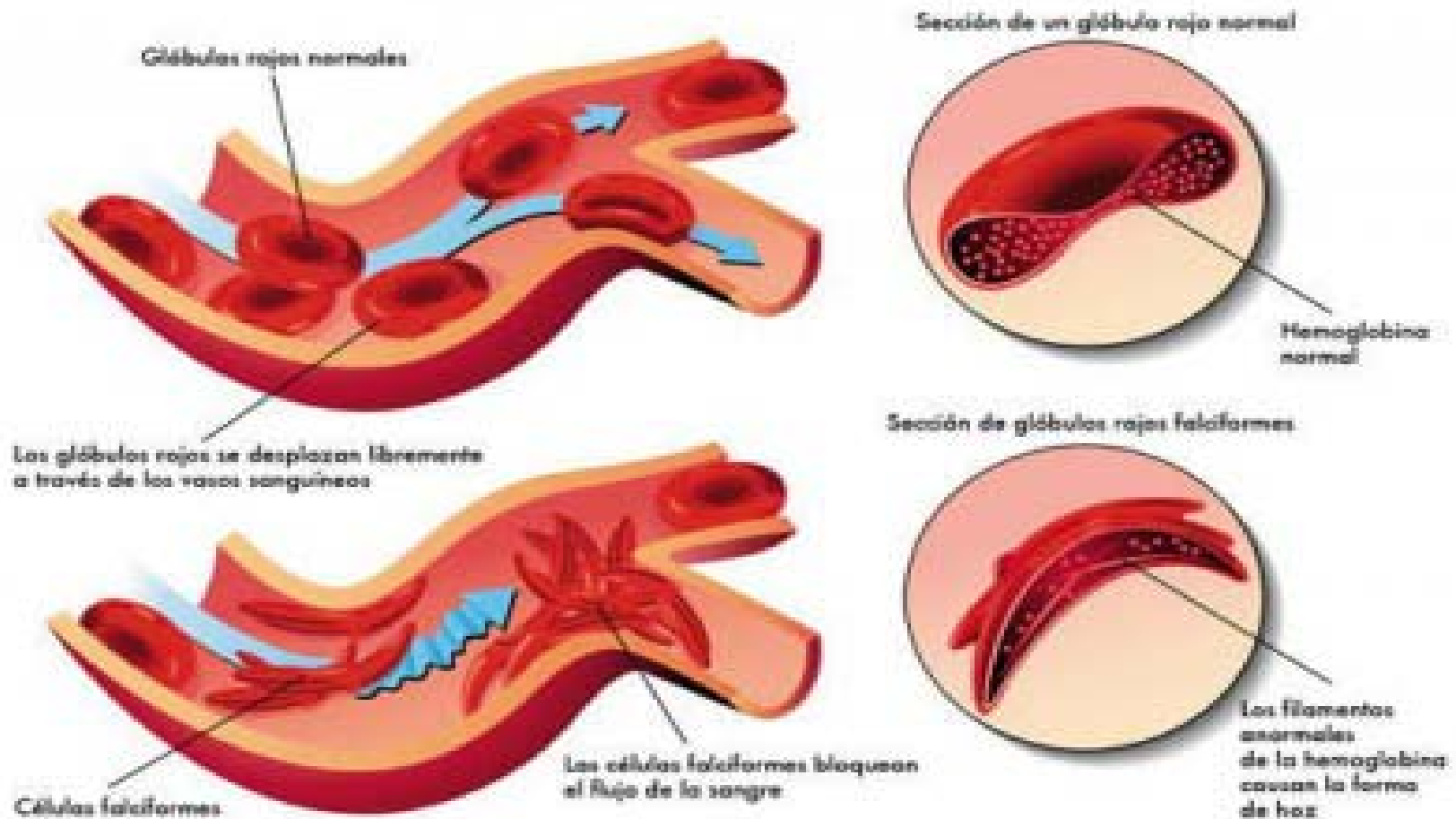
Secuestro esplénico

Complicaciones neurológicas



CRISIS VASO OCLUSIVAS

Anemia falciforme



SÍNDROME TORÁCICO AGUDO

SEGUNDA

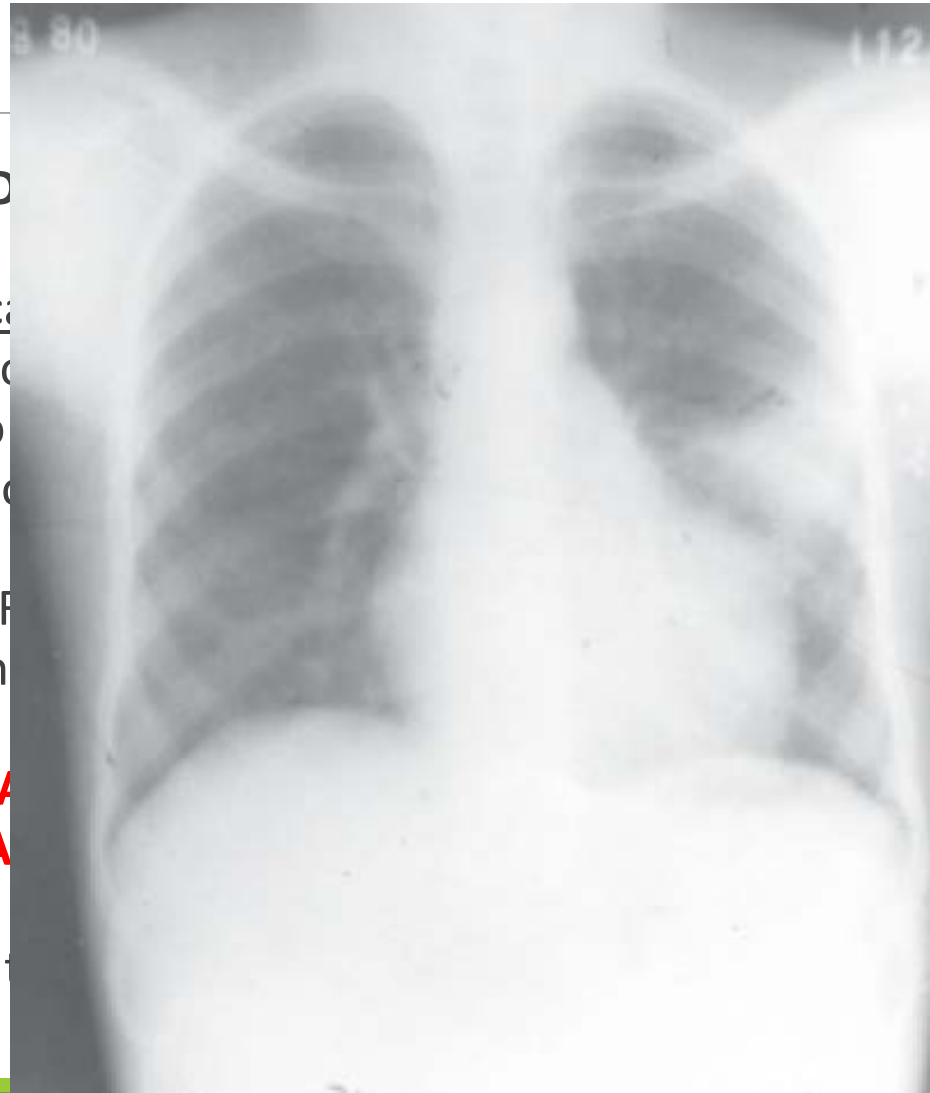
Complicaciones

- Infección
- Infarto
- Tromboembolismo

Clínica: Fiebre
crepitan

REALIZADA
A

Terapia



es

FIEBRE

A

DACTILITIS

Fenómeno vaso-oclusivo.

En lactantes menores de 1 año

Dolor y edema en metacarpo, metatarso y falanges

Radiografía: elevación perióstica y aspecto apolillado de los huesos



FIEBRE Y BACTERIEMIA

Infartos repetidos  “autoesplenectomía” (Asplenia funcional)



Mayor susceptibilidad frente a infecciones por organismos capsulados

PRINCIPALES CAUSAS DE FIEBRE

1. Infección (vímica o bacteriana)
2. Crisis vaso-oclusivas

SECUESTRO ESPLÉNICO

Etiología desconocida. Factores precipitantes: infecciones, síndrome torácico agudo o exposición a grandes alturas

Episodio grave, en **30%** de los niños con anemia falciforme; recurren **50%**

Instauración brusca de decaimiento, dolor y distensión abdominal, palidez, taquicardia, taquipnea, y esplenomegalia, con rápida evolución a shock hipovolémico en casos graves (enseñar a los padres a palpar el bazo para detectar esplenomegalia)

Puede acompañarse de infecciones de VAS, bacteriemia o infecciones virales (Parvovirus B19)



COMPLICACIONES NEUROLOGICAS

Entre 11 al 20% de los pacientes sufren ACV antes de los 18 años

Clínica: Cefaleas, convulsiones, trombosis venosa central



DIAGNÓSTICO

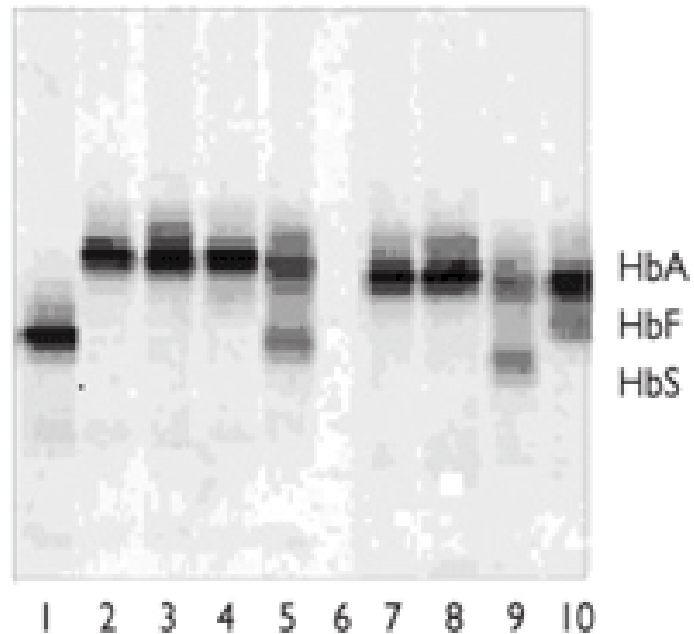
Sospecha:

Confirmación:

- Electroforesis

- Genotipado

- Test de hematócrito
(en ambos brazos)



0%, el
ermos

FIGURA 2. ELECTROFORESIS DE HEMOGLOBINAS. CARRIL 1, CONTROL SS; 2-4, 7,8, NORMALES (AA); 5 Y 9, HETEROCIGOTO AS; 10 CONTROL, AF

TRATAMIENTO

TRATAMIENTO DE BASE CONVENCIONAL

- **Ácido Fólico**

- **Penicilina:** 3 meses -5 años.

En esplenectomizados quirúrgicos y pacientes con infecciones recurrentes por neumococo es obligatoria de por vida

- Profilaxis ante procedimientos odontológicos!!



TRATAMIENTO


TRANSFUSIÓN SIMPLE

Aumentan de forma exponencial la viscosidad sanguínea acentuando el riesgo de vaso-oclusión.



No se debe sobrepasar el límite de 10 g/dL de Hb (o Hto 30%).

INDICACIONES


- Anemias sintomáticas secundarias a la pérdida de sangre o por acentuación de la hemólisis
 - Crisis aplásica
 - Secuestro esplénico
 - Secuestro hepático (con signos de colapso circulatorio)
 - Preparación para cirugías de riesgo leve-moderado
 - Síndrome torácico agudo leve-moderado
 - Embarazos con exacerbación de la anemia, especialmente si es sintomática
- 

TRATAMIENTO

EXSANGUINOTRANSFUSION

Para disminuir porcentaje de hematíes-S a menos del 30% aumentando la Hb hasta 10-11 g/dL o hematocrito del 30%.

Indicaciones:

- ACV isquémico agudo o hemorrágico, o AIT de varias horas de evolución
 - Oclusión de la arteria retiniana.
 - Secuestro hepático (en ausencia de colapso circulatorio).
 - Colestasis intrahepática severa.
 - STA moderado a grave o rápidamente progresivo.
 - Fallo multiorgánico
 - Priapismo severo
- 

TRATAMIENTO

SOBRECARGA FÉRRICA: Iniciar quelación si ferritina >1000 ng/ml en por lo menos 2 determinaciones


HIDROXIUREA: Aumenta la Hb F. Disminuye los neutrófilos y plaquetas circulantes, con reducción de su interacción con el endotelio y la adhesión de los hematíes al mismo.

Se indica con:

3 ó más ingresos por dolor vaso-oclusivo/año.

2 ó más ingresos por STA en los 2 últimos años.

Cualquier combinación de 3 ó más episodios de crisis de dolor o STA/año



TRATAMIENTO

MANEJO DEL DOLOR AGUDO

LEVE: Paracetamol, Ibuprofeno

MODERADO: Codeína, Diprofona, Ketorolac

GRAVE: Morfina



VACUNAS

Neumococo

Hemophilus influenzae b

Meningococo C

Hepatitis B

Hepatitis A

Varicela

Gripe

