



## CARTAS CIENTÍFICAS

## Enfermedad de células falciformes en cuidados intensivos pediátricos



## Sickle cell disease in pediatric intensive care

Sra. Editora:

La enfermedad de células falciformes (ECF) es una hemoglobinopatía estructural con herencia autosómica codominante<sup>1</sup>, definida por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS) en los eritrocitos. En 2017 en el Registro Español de Hemoglobinopatías y Anemias Raras (REHem) se reportaron 826 pacientes. Últimamente se ha producido un aumento en la incidencia debido a la inmigración. La ECF puede presentar complicaciones graves, que requieren ingreso en una unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP); hay pocos estudios que hayan analizado estas complicaciones<sup>2-5</sup>.

El objetivo de este estudio descriptivo retrospectivo es describir las características y evolución de los niños con ECF que precisan ingreso en la UCIP.

Se recogieron datos demográficos (edad, sexo, ascendencia), fenotipo, motivo de ingreso, analítica (HbS, PCR, PCT), tratamiento, complicaciones y mortalidad de los pacientes con ECF ingresados en la UCIP, desde enero de 2017 hasta enero de 2020. Los pacientes con ECF constituyeron el 0,8% de los ingresos en una UCIP de tercer nivel con 14 camas de un hospital de referencia en drepanocitosis.

Se estudió a 11 pacientes con ECF (8 de ascendencia africana, 2 latinoamericana y 1 asiática), 8 varones, con edad mediana de 9,8 años (rango intercuartil [RIC]: 8,2 años). Diez niños tenían fenotipo HbSS y uno HbSC y 2 habían recibido un trasplante de progenitores hematopoyéticos.

El motivo de ingreso en UCIP está resumido en la [tabla 1](#). Cuatro pacientes (36,4%) presentaban síndrome torácico

agudo (STA), 2 síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) y uno accidente cerebrovascular con afectación de la arteria cerebral media derecha. La mediana de la puntuación de PRISM III al ingreso fue 4 (RIC de 5). Durante su ingreso en la UCIP 2 pacientes con STA desarrollaron otras complicaciones (uno presentó una crisis vasooclusiva y otro un fallo multiorgánico y un PRES). Seis pacientes precisaron soporte ventilatorio (2 ventilación invasiva por disminución del nivel de consciencia. Los 4 pacientes con STA requirieron asistencia respiratoria, uno ventilación invasiva y 3 ventilación no invasiva. Nueve pacientes precisaron terapia transfusional (3 exanguinotransfusión y 6 eritrocitaféresis) por presentar cifras de HbS > 30%. La evolución hematológica con el tratamiento se refleja en la [tabla 2](#). No falleció ningún paciente. La mediana de duración de ingreso en la UCIP fue 2 días (RIC 6 días).

Hay pocos estudios que hayan analizado las características de los niños con ECF que requieren ingreso en la UCIP<sup>2</sup>. El fenotipo predominante en nuestros pacientes fue el HbSS, que es el más frecuente y grave<sup>1</sup>. La causa de ingreso más frecuente fue el STA, lo que coincide con otros estudios<sup>2,3</sup>. Es importante destacar que algunos pacientes presentan más de una complicación, como ocurrió en 2 de nuestros casos.

Solo un paciente con STA precisó ventilación invasiva<sup>4</sup> y los otros 3 presentaron buena evolución con ventilación no invasiva, que puede utilizarse de forma precoz para prevenir la progresión del fallo respiratorio.

Algunos estudios describen una recurrencia de los STA de hasta el 80%<sup>2</sup>. En nuestro estudio 3 de los 4 pacientes con STA habían presentado previamente otro episodio. Esta enfermedad es la primera causa de muerte en niños o adultos jóvenes con ECF<sup>4</sup>.

Los ictus isquémicos por oclusión de la arteria cerebral media son los más frecuentes en niños, tal como ocurrió en nuestro paciente. Esta es una causa importante de ingreso, asociada a mortalidad o secuelas<sup>5</sup>. Tres pacientes presentaron un PRES, que es una complicación previamente descrita en la ECF. Se manifiesta con hipertensión arterial, alteración del nivel de consciencia, convulsiones y alteraciones visuales y es reversible en la mayoría de los pacientes tras control de la hipertensión arterial<sup>6</sup>.

Las complicaciones infecciosas son una de las causas de mortalidad en UCIP en otras series<sup>2</sup>. Sin embargo, ninguno de nuestros pacientes ingresó por causa infecciosa.

En los últimos años ha aumentado la eritrocitaféresis automática, ya que es más rápida y consigue unas cifras de HbS menores que la exanguinotransfusión<sup>1</sup>.

**Tabla 1** Motivo de ingreso en la UCIP

Motivo de ingreso	Frecuencia (porcentaje)
Síndrome torácico agudo	4 (36,4)
Crisis vasooclusiva	2 (18,2)
Alteración del nivel consciencia	2 (18,2)
Canalización de acceso venoso central para exanguinotransfusión o eritrocitaféresis	2 (18,2)
Convulsiones	1 (9,1)

**Tabla 2** Evolución de los valores de hemoglobina

Paciente	Terapia transfusional	Hb ingreso (mg/dl)	HbS preterapia (%)	HbS postterapia (%)
1	No precisa	14,1		
2	No precisa	13,8		
3	Exanguinotransfusión manual	8,9	53,3	19
4	Exanguinotransfusión manual	8,8	60	22,5
5	Eritrocitaféresis	10,6	30,6	13,5
6	Eritrocitaféresis	7,4	57,8	12,9
7	Eritrocitaféresis	8,8	43,2	11,6
8	Eritrocitaféresis	9,9	72,8	9,5
9	Eritrocitaféresis	10	Desconocida	Desconocida
10	Eritrocitaféresis	9,6	66	26
11	Exanguinotransfusión manual	9	64,9	29,7

A pesar de su gravedad, la mortalidad de los niños con ECF que precisan ingreso en la UCIP es muy baja<sup>2</sup>; no falleció ningún paciente en nuestra serie.

Nuestro estudio presenta las limitaciones de ser descriptivo retrospectivo y unicéntrico, con un tamaño muestral pequeño, pero revisa las complicaciones más importantes que presentan los niños con ECF.

Concluimos que el STA y las alteraciones neurológicas son las causas más frecuentes de ingreso en la UCIP de los niños con ECF. La mortalidad es baja, pero la morbilidad es alta, por lo que es recomendable centralizar esta enfermedad en hospitales de referencia.

## Bibliografía

1. Cela E, Ruiz A, Cervera A, editores. *Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica*. Madrid: Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP); 2019.
2. Bartram JL, Thein SL, Gardner K, Egberongbe Y, D'Silva P, Height SE, et al. Outcome of children with sickle cell disease admitted to intensive care – a single institution experience. *Br J Haematol*. 2010;150:614–7.
3. Heilbronner C, Merckx A, Brousse V, Allali S, Hubert P, de Montalembert M, et al. Early noninvasive ventilation and non-routine transfusion for acute chest syndrome in sickle cell disease in children: A descriptive study. *Pediatr Crit Care Med*. 2018;19:e235–41.
4. Takahashi T, Okubo Y, Pereda MA, Handa A, Miller S. Factors associated with mechanical ventilation use in children with sickle cell disease and acute chest syndrome. *Pediatr Crit Care Med*. 2018;19:801–9.

5. Ohene-Frempong K, Weiner SJ, Sleeper LA, Miller ST, Embury S, Moohr JW, et al. Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: Rates and risk factors. *Blood*. 1998;91:288–94.
6. Solh Z, Taccone MS, Marin S, Athale U, Breakey VR. Neurological presentations in sickle cell patients are not always stroke: A review of posterior reversible encephalopathy syndrome in sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63:983–9.

Raquel Cieza-Asenjo<sup>a,\*</sup>, Marina García-Morín<sup>b,c,d</sup>, Laura Escobar-Fernández<sup>b</sup>, Elena Cela-de Julián<sup>b,c,d,e</sup>, María Slöcker-Barrio<sup>a</sup> y Laura Herrera-Castillo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup> Sección de Hematología y Oncología Pediátricas, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>c</sup> Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

<sup>d</sup> Instituto Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>e</sup> Instituto Nacional de Investigación Biomédica en Enfermedades Raras (CIBERER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [raquelcieza@gmail.com](mailto:raquelcieza@gmail.com) (R. Cieza-Asenjo).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.06.005>  
1695-4033/ © 2021 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).