

CO-13

MANIFESTACIONES REUMATOLOGICAS DE LAS CRISIS VASOCLUSIVAS DE LA DREPANOCIOSIS

D. Ialeggio, C. Pérez Fernandez, V. Sanchez Escudero, R. Díaz Delgado, P. Collado Ramos, C. Calvo Rey.

Hospital Severo Ochoa, Leganés

INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis es una hemoglobinopatía estructural con diferentes genotipos.

Los más proclives al fenómeno vasoclusivo son la Hb SS (homocigota) y la doble heterocigota Hb S /Hb B0. Los episodios de dolor agudo por obstrucción de capilares y su consecuencia inmediata: isquemia e infarto en diferentes territorios, son algunos de los sucesos musculoesqueléticos de estos niños. Se suelen desencadenar por infecciones, stress térmico, emocional y por deshidratación. El diagnóstico diferencial con las infecciones osteoarticulares es a menudo complejo.

PACIENTES Y METODOS

Estudio retrospectivo de los episodios de crisis vasoclusivas objetivadas en 12 pacientes vistos en nuestro hospital entre los años 2007 y 2011.

RESULTADOS

Presentamos 34 episodios de crisis vasoclusivas en 12 pacientes vistos en nuestro hospital desde los años 2007 a 2011. El 66 % de nuestros pacientes son mujeres y el 33% varones con una edad entre 6 meses y 25 años. El fenotipo materno mayoritario de los pacientes fue SS (75%). De los 34 episodios 22 fueron crisis de dolor de miembros y 12 crisis torácicas agudas. La sintomatología más frecuente registrada ha sido la crisis "Manos/ Pies" dactilitis. Se han observado un total de 1'9 episodios por niño en 12 años de observación. El dolor y o la inflamación de unos o más dedos de manos o pies con necesidad de analgesia de segundo nivel incluso perfusión de opiáceos fue la norma. Otras localizaciones de las crisis vasoclusivas, han sido tibias, huesos del antebrazo y codo. La analgesia y la hidratación son los pilares terapéuticos de mayor interés. Cuando la leucocitosis y los reactantes de fase fueron elevados, se inició antibióterapia hasta descartar mediante gammagrafía u otra prueba de imagen, la ausencia de una osteomielitis. La ecografía-doppler fue de utilidad en el diagnóstico así como para diferenciarlos de otras entidades como la osteoartritis infecciosa.

Las Crisis Torácicas agudas diagnosticadas se resolvieron con antibióterapia empírica y analgesia de tercer nivel, exigiendo pruebas funcionales y de imagen (TAC pulmonar en dos casos).

CONCLUSION

La microcirculación comprometida en el fenómeno vasoclusivo y la predisposición para infección por bacterias encapsuladas, son los factores más importantes en la patogenia de las manifestaciones reumatológicas de la drepanocitosis. La topografía acra es la que predomina. La analgesia y la terapia antifecciosa presiden la lista del arsenal terapéutico. El diagnóstico ecográfico con Power/Doppler es de gran ayuda para comprender el fenómeno vasoclusivo de zonas accesibles y su diferenciación (edema, señal de isquemia, señal de hiperemia etc.) de otras entidades, junto a otras pruebas de imagen. En cuanto a las crisis torácicas, es importante no olvidar la multitud de posibilidades patogénicas dependientes del parénquima pulmonar y pleura, así como articulaciones condroesternales, ya que pueden jugar un papel preponderante. La dificultad de su diagnóstico hace que se emprendan medidas terapéuticas empíricas múltiples, incluyendo la incentivación respiratoria bajo analgesia junto a la antibióterapia.