

A propósito de un caso: hepatopatía de células falciformes como causa de falla hepática aguda

Rubén A. Jiménez Espiritusanto¹, Leudy L. Vilorio Rambalde², Álvaro Aquino Castillo³, Daríel Rodríguez Rodríguez⁴, Michael F. Eusebio García⁵, Leandro J. German Wilmot⁶

¹ Médico adjunto de Gastroenterología del Centro Médico UCE. República Dominicana. migastroenterologo@hotmail.com

^{2,3,4} Residente de tercer año de medicina Interna del Centro Médico UCE. República Dominicana.

² leudyuce@gmail.com

³ dr.alvaroquinocastillo@gmail.com

⁴ darielrodriguezr@gmail.com

⁵ Médico general. meusebio@uce.edu.do

⁶ Médico salubrista, profesor de grado y posgrado de la Universidad Central del Este. República Dominicana.

lgerman@uce.edu.com.do

Recibido: 5 junio 2023 Aceptado: 11 dic. 2024

RESUMEN

Este caso clínico aborda la situación de un joven de 21 años con antecedentes de anemia de células falciformes, que fue ingresado por fiebre, dolor abdominal y astenia. La complejidad del caso se evidenció con múltiples hallazgos clínicos, incluyendo ictericia, hepatomegalia y alteraciones en el hemograma y pruebas de función hepática. A pesar de las intervenciones médicas iniciales, su estado se complicó con el desarrollo de un síndrome torácico agudo, falla hepática aguda y lesión renal, evolucionando hacia una situación crítica que requirió manejo en cuidados intensivos. Este caso ilustra la interrelación entre las complicaciones de la anemia de células falciformes y la falla multiorgánica. Se resalta la importancia de un enfoque multidisciplinario en el manejo de estos pacientes, considerando la posibilidad de complicaciones hepáticas y renales. La rápida progresión a un estado crítico, a pesar de la intervención temprana, subraya la necesidad de vigilancia y cuidado continuo en pacientes con enfermedades crónicas complejas. El desenlace fatal del paciente, a pesar de los esfuerzos médicos, pone de manifiesto los desafíos inherentes al manejo de casos severos de anemia de células falciformes con complicaciones hepáticas y renales agudas.

PALABRAS CLAVE: Anemia de células falciformes; Hepatopatía de células falciformes; Falla hepática aguda

ABSTRACT

About a case: sickle cell liver disease as a cause of acute liver failure. This clinical case addresses the situation of a 21-year-old male with a history of sickle cell anemia, who was admitted with fever, abdominal pain, and asthenia. The case's complexity was evident through multiple clinical findings, including jaundice, hepatomegaly, and abnormalities in the complete blood count and liver function tests. Despite initial medical interventions, his condition was complicated by the development of acute chest syndrome, acute liver failure, and renal injury, evolving into a critical situation that required intensive care management. This case illustrates the interrelation between the complications of sickle cell anemia and multiorgan failure. The importance of a multidisciplinary approach in managing these patients is highlighted, considering the possibility of hepatic and renal complications. The rapid progression to a critical state, despite early intervention, underscores the need for continuous surveillance and care in patients with complex chronic diseases. The patient's fatal outcome, despite medical efforts, highlights the inherent challenges in managing severe cases of sickle cell anemia with acute hepatic and renal complications.

KEYWORDS: Sickle cell anemia; Sickle cell hepatopathy; Acute liver failure

INTRODUCCION

La anemia de células falciformes (ACF), una de las enfermedades genéticas más prevalentes a nivel mundial, afecta aproximadamente a 100,000 individuos solo en los Estados Unidos y a millones a nivel global (1). Caracterizada por la producción de hemoglobina S mutante, esta enfermedad conduce a la deformación crónica de eritrocitos, resultando en morfología en "hoz" (2). Pese a los avances en su manejo, la ACF continúa presentando desafíos clínicos significativos, especialmente en el contexto de complicaciones como la hepatopatía de células falciformes y la falla hepática aguda.

Este caso específico detalla la experiencia de un joven de 21 años con ACF, cuya condición se complica con una hepatopatía significativa y eventual falla hepática aguda. Si bien la incidencia exacta de hepatopatía en pacientes con ACF es difícil de determinar debido a la variabilidad en la presentación y la falta de estudios epidemiológicos específicos. Se estima que la prevalencia de disfunción hepática en adultos con ACF es de alrededor del 10% y se espera que aumente en la población con ACF que envejece (3), entre el 10% y el 40% de los pacientes con ACF en crisis pueden experimentar algún grado de disfunción hepática (5). La hepatopatía en ACF puede variar desde elevaciones leves de las enzimas hepáticas hasta falla hepática aguda (FHA), siendo esta última una complicación rara, pero con un alto índice de mortalidad que oscila entre un 30 al 40% (4).

La presentación clínica de este paciente subraya la importancia vital del diagnóstico temprano y la intervención en la hepatopatía de células falciformes, especialmente cuando progresa a una falla hepática aguda. Esta condición, caracterizada por una disfunción hepática rápida y severa, representa una emergencia médica que, aunque infrecuente, puede ser fatal. La patogénesis de la falla hepática en la ACF es compleja e incluye tanto la isquemia microvascular como la lesión hepatocelular directa.

El manejo de la hepatopatía de células falciformes (HCF) y la FHA en la ACF requiere un enfoque multidisciplinario, implicando la colaboración de hematólogos, gastroenterólogos y especialistas en cuidados intensivos. Las estrategias terapéuticas deben ser individualizadas y pueden incluir la estabilización hemodinámica, la corrección de la coagulopatía, el soporte nutricional y, en algunos casos, intervenciones como la exanguinotransfusión.

La incidencia de complicaciones hepáticas en pacientes con ACF, aunque menos comunes, es un aspecto crítico que requiere un alto índice de sospecha clínica y un manejo especializado. Este caso ilustra no solo la complejidad inherente al cuidado de pacientes con ACF, sino también la importancia de una investigación continua y un enfoque integral en el manejo de sus complicaciones hepáticas. La hepatopatía de células falciformes y la falla hepática aguda, aunque representan un porcentaje menor del espectro de complicaciones, son críticas y pueden tener un impacto significativo en el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Motivo de consulta: fiebre, dolor abdominal, debilidad general, malestar general, dolor de cabeza.

Historia de la enfermedad actual: masculino de 21 años con antecedentes mórbidos conocidos (AMC) de anemia de células falciformes diagnosticada en la niñez en tratamiento con ácido fólico 5 mg al día, hidroxiurea 500 mg al día, con antecedentes quirúrgicos de amigdalectomía a la edad de 5 años. El paciente llega desde la consulta al centro médico donde es evaluado por hematología con cuadro de: fiebre termometrada en 40 grados Celsius de predominio nocturno medicada con acetaminofén 500mg la cual cedía levemente para luego reinstaurarse, dolor abdominal tipo cólico, debilidad general, malestar general de 4 días de evolución, acompañado de cefalea holocraneana de 10 horas de evolución.

Evaluación y manejo inicial: al llegar al centro, el paciente es evaluado en la sala de emergencias. Debido a la gravedad de sus síntomas y su historia médica, se decide su ingreso inmediato a sala clínica, bajo los diagnósticos de:

1- Síndrome febril de origen a investigar

2- Anemia de células falciforme

Estado general: paciente alerta consciente y orientado en tiempo, espacio y persona, afebril, deshidratado, ligueramente taquipneico, que luce agudamente enfermo, manejando los siguientes signos vitales:

Tensión arterial (TA): 110/70 mmHg, frecuencia cardiaca (FC): 108 Latidos por minuto (lpm), frecuencia respiratoria (FR): 23 respiraciones por minuto (RPM), saturación de oxígeno (SPO2): 98 aire ambiente (AA), temperatura: 37 grados Celsius.

Examen físico:

Ojos: simétricos, móviles, sin lesiones palpables, escaleras ictéricas, conjuntivas pálidas, pupilas isocóricas y fotoreactivas, no salida de secreciones.

Pulmones: ventilados, murmullo vesicular disminuidos, no estertores agregados, resonantes a la percusión.

Abdomen: el paciente presenta un abdomen semigloboso, atribuible distensión abdominal, no cicatriz. La peristalsis es adecuada tanto en tono como en frecuencia, el abdomen es depresible al tacto, no se reporta dolor durante la palpación superficial más si a la palpación profunda en hipocondrio derecho, visceromegalia palpable a nivel del borde del arco costal derecho (hepatomegalia).

Otros hallazgos: no se reportaron otros datos positivos u hallazgos relevantes en el examen físico.

Resultados de pruebas diagnósticas:

Hemograma: en el hemograma de inicio se obtuvo un valor de hemoglobina (HGB) de 7.4 g/dl con 19.9 % de hematocrito (HTC) glóbulos blancos de 20.00 10e3/uL neutrófilos 45.9 %, con bandas de neutrófilos 9, plaquetas 62,000 10e3/uL con observación de macroplaquetas, AST 3,765 U/L ALT 10,123 U/L, potasio

6.5 mg/dl, magnesio 2.2 mg/dl, calcio 7.38 mg/dl, fosforo 2.4 mg/dl, sodio 135.5 mg/dl, cloro 111 mg/dl, creatinina 1.4 mg/dl, glucosa basal 126 mg/dl urea 42 BUN 19.3 mg/dl, examen de orina con albumina 3 cruces con cristales de uratos amorfos leucocitos de 4-6 por campo, LDH 11,698, HIV negativo, HBSAG negativo, ANTI-HVC negativo, eritrosedimentación 5 mm/1 h.

Radiografía de tórax: muestra cardiomegalia, efusión pleural basal derecha.

Ultrasonido de abdomen: sin hallazgos patológicos.

Analíticas subsiguientes:

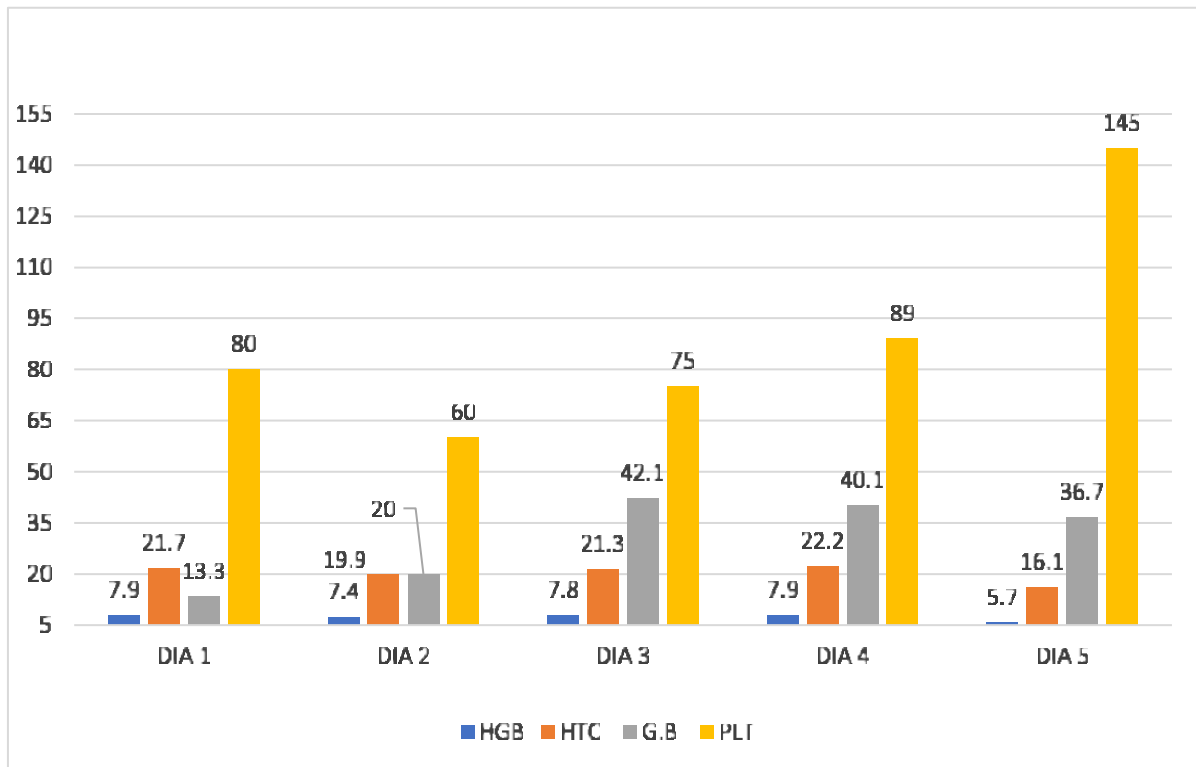


Tabla 1: Comportamiento de la HGB y HTC

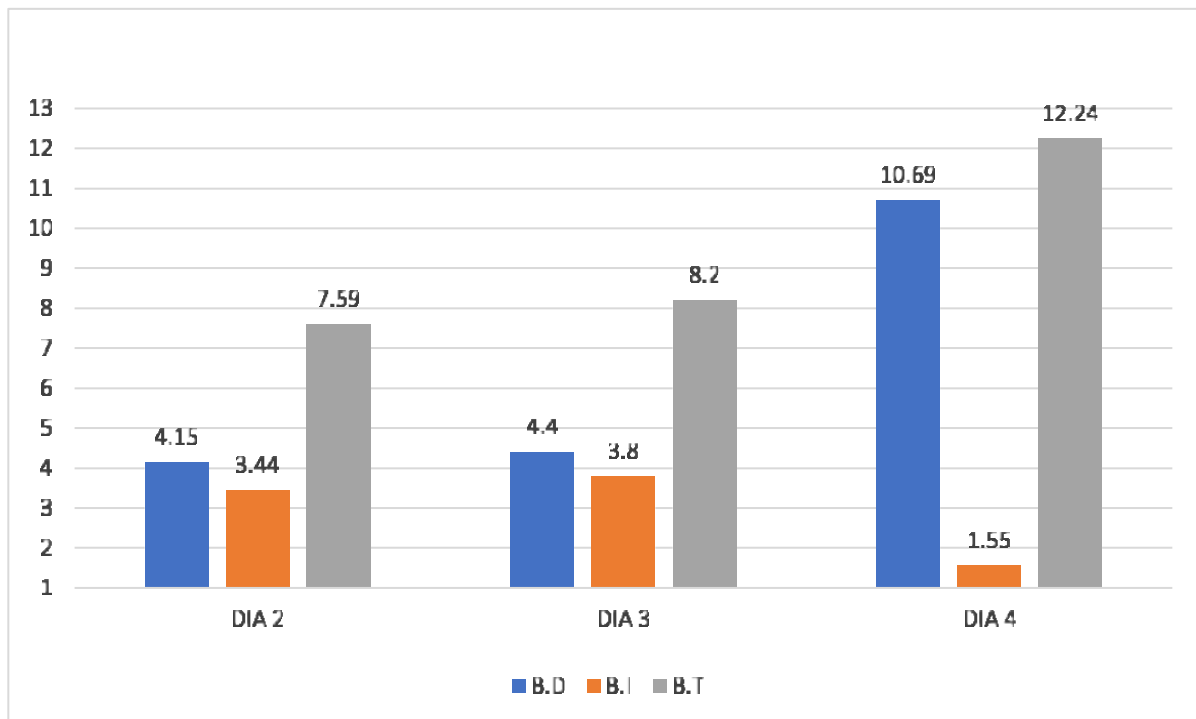


Tabla 2: Comportamiento de las bilirrubinas

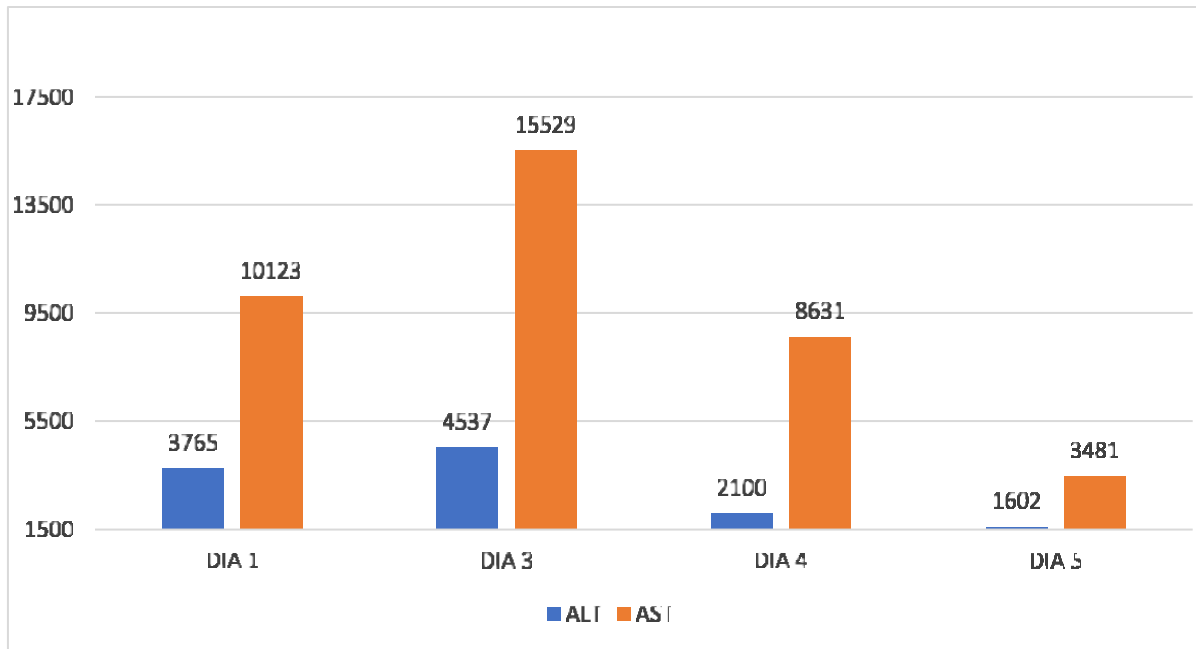


Tabla 3: Comportamiento de las transaminasas

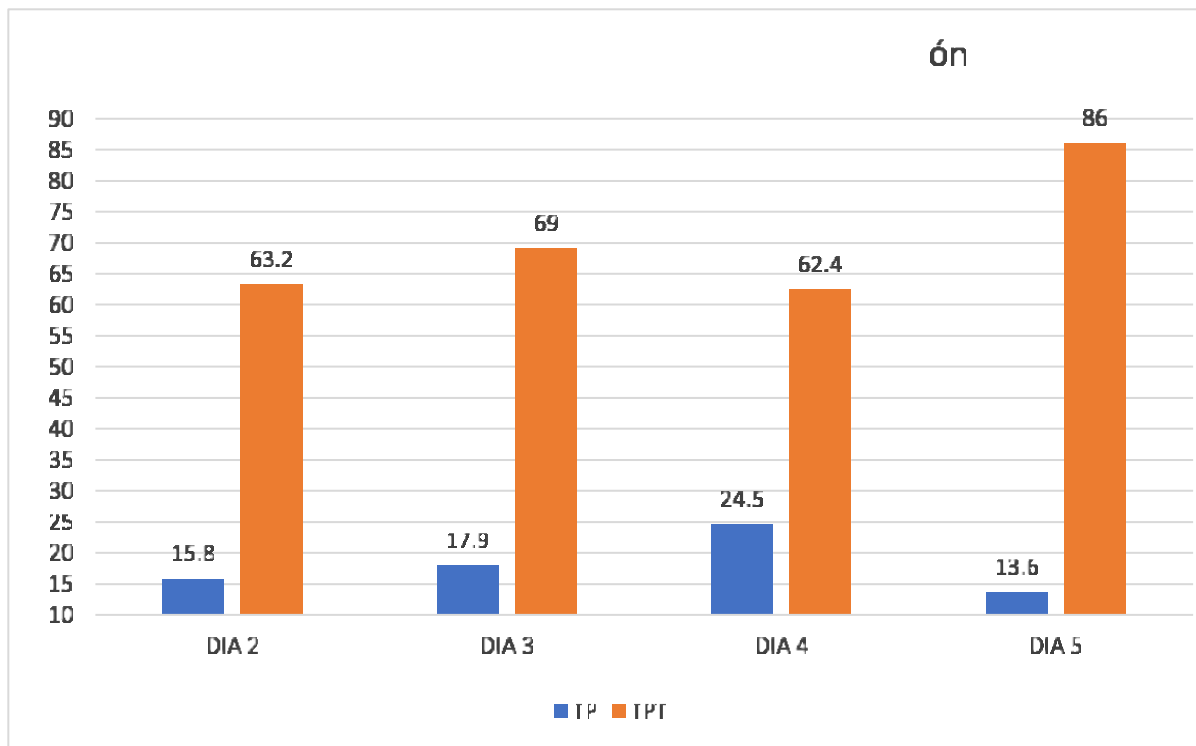


Tabla 4: Comportamiento de los tiempos de coagulación

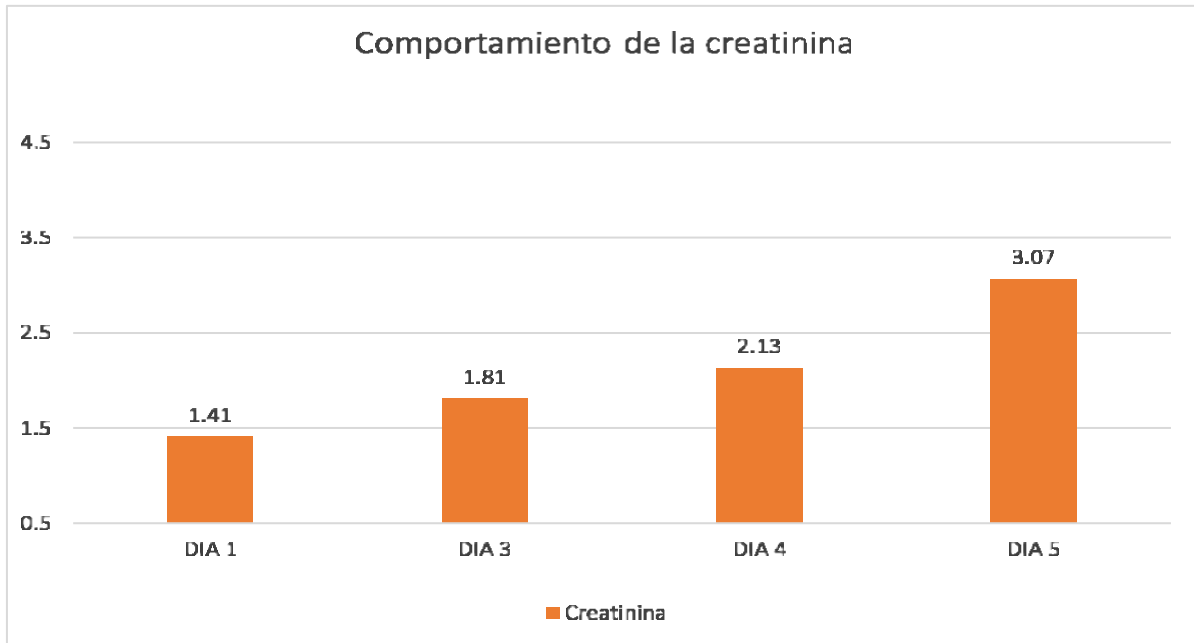


Tabla 5: Comportamiento de la creatinina

Imágenes subsiguientes realizadas:

- 1.1 Radiografía de tórax de su primer día: cardiomegalia, efusión pleural basal derecha.
- 1.2 Radiografía de tórax de su segundo día de ingreso: infiltrado para-hilar bilateral, a valorar etiología infecciosa versus congestiva, a correlacionar con datos clínicos, cardiomegalia.
- 1.3 Radiografía de tórax del tercer día de ingreso: infiltrado alveolo-intersticial bilateral, a valorar etiología infecciosa versus congestiva, a correlacionar con datos clínicos, cardiomegalia.
- 1.4 Radiografía de tórax del cuarto día de ingreso: neumopatía que compromete la totalidad de ambos campos pulmonares en patrón intersticial, a correlacionar con datos clínicos.
- 1.5 Radiografía de tórax del quinto día de ingreso: neumopatía que compromete la totalidad de ambos campos pulmonares en patrón intersticial que coexiste con broncograma aéreo en su interior, a correlacionar con datos clínicos.



Imagen 1.1

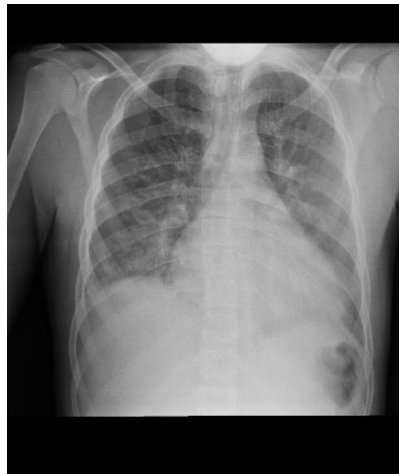


Imagen 1.2

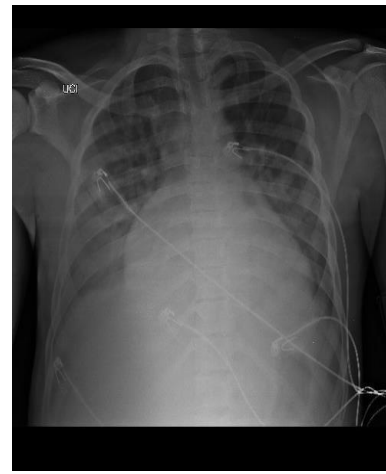


Imagen 1.3

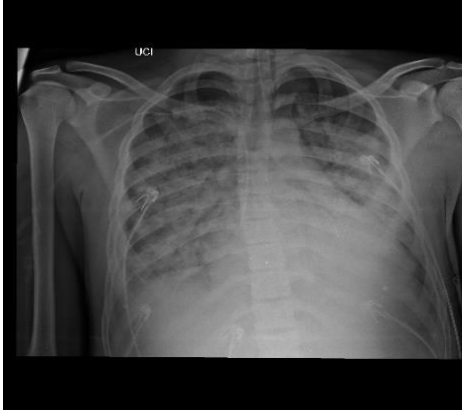


Imagen 1.4

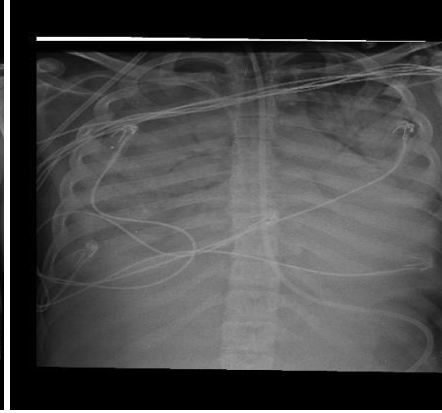


Imagen 1.5

2. Tomografía axial computarizada (TAC) de tórax sin contraste de su tercer día de ingreso: Infiltrado alveolar con tendencia a la consolidación en ambos campos pulmonares, como fue descrito, ante contexto clínico a valorar síndrome torácico agudo, sin descartar otras posibilidades, a correlacionar con datos clínicos, derrame pleural bilateral, cardiomegalia, aumento de la densidad ósea torácica, sugerentes de cambios por trastorno hematológico ya conocido.

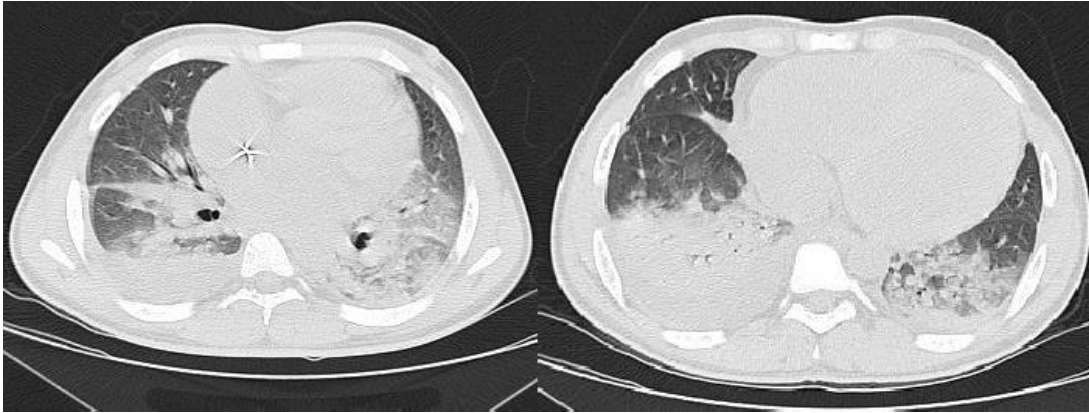


Imagen 2

imagen 2.1

3. TAC abdomen agudo sin contraste de su tercer día de ingreso de su tercer día de ingreso: Se aprecia hipodensidad líquida libre en cavidad abdominal, que discurre por espacio de Morrison, perihepático derecho, perivesicular, periesplénico, gotiera parietocólica derecha, y se extiende a cavidad pélvica, asociado a aumento de la densidad de la grasa mesentérica subyacente, así como a ganglios retroperitoneales pericavos y paraorticos aumentados de densidad y tamaño, con medidas de hasta 12mm.

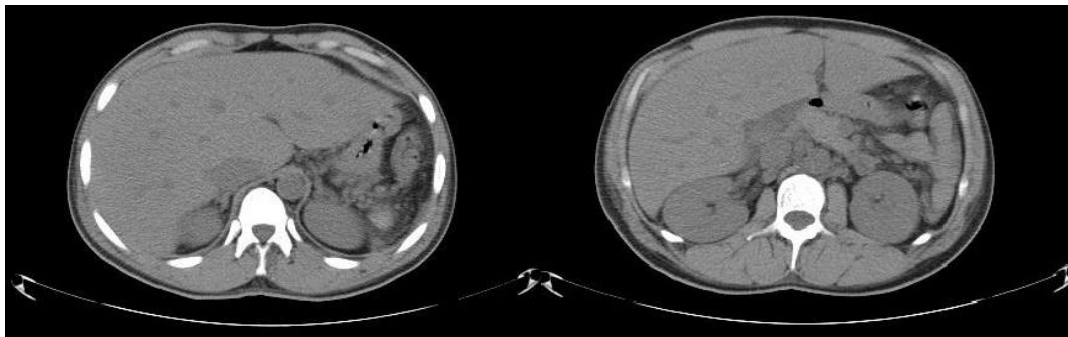


Imagen 3

Imagen 3.1

4. TAC cráneo sin contraste de su tercer día de ingreso: Atrofia cortical, no esperada para la edad, que ante contexto clínico sugiere ser secundaria a patología de base, aracnoidocele selar, cambios en la densidad y grosor de tabla ósea craneana, como fueron descritos, secundarios a enfermedad hematológica ya conocida, engrosamiento mucoperiostico maxilar derecho.



Imagen 4

5. Ecocardiograma realizado en su quinto día de ingreso: cardiopatía dilatada, hipertrofia ventricular izquierda, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) 65%.

Evolución y tratamiento

Primer día de ingreso: el paciente se mantuvo en sala, presentando signos vitales estables excepto por una frecuencia cardíaca de 110 lpm. En su orden médica, se inició fluidoterapia con solución salina al 0.9%, administrando 1000 cc en bolus y continuando a 125 cc por hora. Se manejó la analgesia con paracetamol 1 gramo cada 8 horas y se solicitaron estudios de imagen, incluyendo radiografía de tórax y ultrasonido abdominal. Se realizó una interconsulta con el departamento de infectología, el cual decidió iniciar tratamiento antibiótico con ceftriaxona 2 gramos cada 24 horas endovenoso. A las demás analíticas se añadieron hemocultivos, urocultivo, PCR, procalcitonina, LDH y velocidad de eritrosedimentación.

Segundo día de ingreso: el paciente se mantuvo en la sala, donde se encontró obnubilado, con escasa respuesta a comandos verbales, afebril, hidratado y taquipneico. Presentaba hepatomegalia de 3 cm del reborde costal, con signos dentro de los parámetros normales excepto por una frecuencia respiratoria de 24 RPM y una SPO2 del 90% al aire ambiente por pulsioxímetro, lo que motivó la colocación de una cánula de oxígeno a 3 litros por minuto. Las analíticas del día mostraron una elevación importante de las transaminasas, bilirrubinas y prolongación de tiempos. Se decidió realizar una interconsulta con el departamento de gastroenterología, ante la sospecha de falla hepática aguda. Hematología decidió transfundir un paquete globular y añadió ácido fólico 5 mg cada 24 horas VO, y vitamina B12 500 mg cada 48 horas endovenoso.

El departamento de gastroenterología planteó los siguientes diagnósticos: hepatopatía aguda por células falciformes, hepatitis isquémica, probable falla hepática aguda y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, descartar un síndrome torácico agudo, basándose en las analíticas que incluían un dímero D por encima de 10,000 y una albumina sérica de 3.82 g/dl, con una procalcitonina de 18.6 UDS, se solicitaron análisis adicionales como gases arteriales, radiografía de tórax, doppler A-V de hígado, ecocardiograma, amilasa, lipasa y lactato sérico. Gastroenterología colocó una sonda vesical y añadió flumucil 600 mg cada 8 horas endovenoso, y esomeprazol 40 mg cada 24 horas endovenoso. Los gases arteriales reportaron una acidosis metabólica primaria adecuadamente compensada con alcalosis y acidosis respiratorias adicionales, con un ANION GAP de 10 y un pH de 7.3, presión parcial de oxígeno de 35 mmHg y presión parcial de monóxido de carbono en 30.4 mmHg, se decide su traslado a cuidados intensivos (UCI).

Posteriormente infectología suspendió la ceftriaxona y añadió piperacilina tazobactam 4.5 gramos cada 8 horas endovenoso, más levofloxacina 750 mg cada 24 horas endovenoso. El paciente experimentó una eventualidad a la

espera del traslado a UCI con disnea, taquipnea marcada, uso de músculos accesorios, con una frecuencia respiratoria de 30 RPM y una saturación de oxígeno del 80% por oximetría de pulso con cánula nasal de 4 litros, así como dolor abdominal difuso a la palpación superficial y profunda con peristalsis aumentadas. A la auscultación pulmonar, se detectaron murmullos vesiculares disminuidos en las bases y estertores crepitantes dispersos.

Fue recibido en la unidad de cuidados intensivos, donde se añadió el diagnóstico de sepsis de foco mixto abdominal y pulmonar, anemia de células falciformes en crisis vaso-oclusiva, probable encefalopatía hepática y lesión renal aguda AKIN 1. En la terapia intensiva, se añadió neomelubrina SOS endovenoso, enoxaparina 40 mg cada 24 horas subcutáneo, gluconato de calcio al 10% 1 gramo cada 8 horas endovenoso, bicarbonato de sodio 1 gramo cada 8 horas endovenoso y metilprednisolona, comenzando con 80 mg y luego 40 mg cada 12 horas endovenoso. Se incrementó la dosis de fluimucil a 600 mg cada 6 horas endovenoso. Se indicaron TAC de tórax, abdomen y cráneo, se colocó una vía central y se solicitaron análisis adicionales, incluyendo ácido úrico, gases arteriales, PRO-BNP, troponinas, amonio sérico, urocultivo y hemocultivos.

Durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos, el paciente experimentó una crisis de broncoespasmo, la cual fue controlada con nebulizaciones de bromuro de ipratropio más salbutamol en tres ocasiones con intervalos de 15 minutos. Además, se administraron nebulizaciones de budesónida un vial cada 12 horas y sulfato de magnesio 2 gramos endovenoso. Durante este día, no se reportaron más eventualidades clínicas significativas.

Tercer día de ingreso: el paciente se mantuvo en la unidad de cuidados intensivos, encontrándose consciente, aunque ligeramente disneico, afebril y pálido. Se administró oxigenoterapia a través de una mascarilla reservorio a 15 litros por minuto, logrando una saturación del 98%. La frecuencia respiratoria fue de 22 RPM. Durante la auscultación pulmonar, se observó un murmullo disminuido en ambas bases y roncus en ambos campos. El paciente presentó dolor difuso a la palpación superficial y profunda, así como dolor en la movilización de extremidades.

Se realizaron los estudios pendientes del día anterior, reportando un nivel de amonio de 43 g/dl y un LDH elevado a 12,678 g/dl. Los gases arteriales reflejaron una acidosis metabólica primaria con un ANION GAP de 13 y una alcalosis respiratoria secundaria, además de una alcalosis metabólica adicional. En su orden médica se agregó sevelamer 800 mg cada 8 horas vía oral y furosemida 20 mg cada 12 horas endovenoso.

El departamento de infectología solicitó pruebas de IgG e IgM para leptospira, IgG e IgM para citomegalovirus, Influenza A y B, y PCR. Se transfundió un paquete globular al paciente. Durante la tarde, el paciente experimentó una crisis de broncoespasmo, la cual se manejó con la administración de esteroides en dosis única y nebulizaciones. No se reportaron más eventualidades significativas durante este día.

Cuarto día de ingreso: el paciente permaneció en la unidad de cuidados intensivos. Durante la madrugada, presentó disnea marcada, sibilancias y estertores crepitantes. El departamento de hematología enfatizó el diagnóstico de síndrome torácico agudo (STA) por clínica y por imágenes del día anterior (ver reporte de la TAC de tórax en la 6ta página) y decidió realizar una exanguinotransfusión, la cual se llevó a cabo sin complicaciones. A pesar de ello, continuó con disnea significativa, manteniendo una saturación de oxígeno del 75% por oxímetro de pulso con una mascarilla reservorio a 15 litros. Se decidió proceder con la intubación endotraqueal, utilizando la modalidad A/CMV con una fracción inspirada de oxígeno (FIO₂) al 100%, logrando mantener una saturación del 96% y manteniendo los demás signos vitales dentro de los parámetros normales.

Los gases arteriales reflejaron una acidosis metabólica primaria junto con una acidosis respiratoria secundaria, y un anion gap de 7. En horas de la tarde, el paciente inició una disminución de los niveles tensionales manejando una presión arterial media (PAM) de 52 mmHg, por lo que fue necesario iniciar el uso de amins vasoactivas, específicamente noradrenalina, ajustada según respuesta. Además, sufrió un sangrado por el acceso venoso central, lo que llevó a hematología a decidir suspender la enoxaparina. En este punto, el paciente desarrolló una falla multiorgánica, tiempos de coagulación prolongados, un aumento en los niveles de bilirrubinas y una creatinina importantemente elevada.

Las pruebas solicitadas por infectología el día anterior se reportaron como negativas. Fuera de lo anterior mencionado continuo igual manejo.

Quinto día de ingreso: el paciente se mantuvo en la unidad de cuidados intensivos en condiciones críticas, bajo

sedación y con administración de aminas vasoactivas. Estaba intubado, con una PAM de 75 mmHg, una FC de 115 latidos por minuto, una SPO2 del 90% por oximetría de pulso. Presentaba fiebre y continuó con sangrado por el acceso venoso central durante la madrugada.

Se realizó un ecocardiograma, el cual reportó una cardiopatía dilatada e hipertrofia ventricular izquierda, con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 65%. Se observó una taquicardia importante en el monitor, por lo que se realizó un electrocardiograma (EKG) que evidenció taquicardia supraventricular. Se suspendieron las infusiones base y se continuó con noradrenalina, iniciando cargas hídras debido a cambios hemodinámicos. Se observó la ausencia de pulsos periféricos y una FC superior a los 180 latidos por minuto, lo que llevó a realizar una cardioversión eléctrica con tres descargas de 200 Joules. Posteriormente, el paciente recuperó el pulso y una frecuencia adecuada.

Aproximadamente 20 minutos después, presentó una disminución en la FC y la tensión arterial que no respondió a la medicación, sufriendo una parada cardíaca. Se inició la reanimación según el protocolo de reanimación, administrando adrenalina y atropina según los requerimientos, logrando la recuperación transitoria de signos vitales en lapsos de tiempo no superiores a dos minutos. Se reinició la reanimación con cada parada cardíaca. En el último intento, se aplicó reanimación en 5 ciclos, sin lograr recuperar signos vitales, tras lo cual se declaró su fallecimiento. Diagnósticos de defunción:

1. Síndrome torácico agudo.
2. Falla hepática aguda.
3. Hepatopatía aguda de células falciformes, colestasis intrahepática aguda.
4. Lesión renal aguda AKIN 2.
5. Síndrome hepatorenal.
6. Anemia de células falciformes en crisis vaso-oclusiva.

REVISIÓN DE LITERATURA RELACIONADA

La HCF y la FHA asociada son complicaciones severas pero infrecuentes de la ACF, una enfermedad genética que afecta predominantemente a las poblaciones de ascendencia africana y mediterránea. A pesar de su baja incidencia la crisis hepática aguda por enfermedad de células falciformes se puede presentar cerca del 10% de los pacientes con ACF que experimentaran crisis vaso-oclusivas (4), la FHA relacionada posee una alta tasa de mortalidad hasta de un 40 % (5)

La HCF se caracteriza por una variedad de manifestaciones hepáticas, desde anomalías leves en pruebas de función hepática hasta hepatitis aguda y crónica, colelitiasis y síndrome hepatorenal. La FHA en el contexto de ACF es particularmente peligrosa, con una mortalidad que puede acercarse al 40% en algunos casos (4). Los pacientes con ACF son especialmente susceptibles a la FHA debido a la isquemia microvascular recurrente, hemólisis crónica y episodios de secuestro hepático (5).

Se pueden clasificar las alteraciones hepatobiliares de los pacientes con ACF en: crisis hepática aguda por enfermedad de células falciformes, secuestro hepático agudo y colestasis intrahepática aguda (5), siendo esta última la de mayor mortalidad.

Los factores de riesgo para el desarrollo de HCF incluyen crisis vaso-oclusivas repetidas, transfusiones de sangre frecuentes y colestasis crónica. El diagnóstico temprano es un desafío debido a la naturaleza inespecífica de los síntomas y signos clínicos, que a menudo se superponen con otras complicaciones de la ACF. Las herramientas diagnósticas incluyen pruebas de función hepática, ecografía hepática, resonancia magnética y biopsia hepática en casos seleccionados.

El manejo de la HCF y la FHA en pacientes con ACF requiere un enfoque multidisciplinario que incluye hidratación,

control del dolor, manejo de complicaciones infecciosas y, en casos graves, trasplante hepático. La terapia con hidroxiurea ha mostrado beneficios en la reducción de episodios vaso-oclusivos y puede tener un papel en la prevención de la progresión de la HCF. Sin embargo, la falta de opciones terapéuticas específicas y la gravedad de estas complicaciones resaltan la necesidad de una mayor investigación y desarrollo de nuevas estrategias de tratamiento.

La literatura actual sobre HCF y FHA en el contexto de ACF subraya la importancia del reconocimiento temprano y la intervención adecuada. Aunque las opciones de manejo están evolucionando, el pronóstico sigue dependiendo significativamente de la detección temprana y el manejo agresivo de las complicaciones. La inclusión de estadísticas sobre la prevalencia y la mortalidad asociadas refuerza la necesidad de una vigilancia cuidadosa y un enfoque proactivo en el manejo de estos pacientes.

COMPARACIÓN CON CASOS SIMILARES

El caso del joven de 21 años con ACF, que desarrolló hepatopatía y FHA, STA y síndrome hepatorenal, es notable por su complejidad y las serias complicaciones concurrentes. Estas complicaciones, aunque raras en conjunto, destacan la variabilidad y la severidad potencial de las manifestaciones clínicas en pacientes con ACF.

En la literatura, el STA es una complicación y causa de muerte reconocida de la ACF (6), caracterizada por dolor torácico, fiebre y síntomas respiratorios. Sin embargo, su coexistencia con FHA y síndrome hepatorenal es menos común y representa un desafío clínico considerable. El STA puede exacerbar la hipoxia tisular, lo que a su vez puede agravar la FHA y precipitar el síndrome hepatorenal, una forma de insuficiencia renal funcional que se desarrolla en el contexto de enfermedad hepática avanzada.

Los casos reportados de ACF con complicaciones hepáticas y renales simultáneas son limitados, lo que hace que este caso sea particularmente instructivo. En general, la FHA en ACF es un evento infrecuente, pero cuando ocurre en conjunto con el STA y el síndrome hepatorenal, el manejo se complica enormemente debido a la interacción de las patologías y la necesidad de tratamientos que no exacerben las otras condiciones presentes.

Este paciente también destaca la importancia de un enfoque de tratamiento multidisciplinario, dado el delicado equilibrio entre el manejo de la FHA, el STA y el síndrome hepatorenal. La literatura sugiere que, mientras que el tratamiento oportuno y agresivo del STA y la FHA es crucial, el manejo del síndrome hepatorenal requiere un enfoque cuidadoso para evitar la sobrecarga de volumen y el empeoramiento de la hipertensión portal.

En comparación con otros casos reportados, este paciente muestra una progresión inusualmente rápida a complicaciones multiorgánicas, lo que resalta la necesidad de una vigilancia constante y una reevaluación continua de la estrategia terapéutica en pacientes con ACF. Su caso sirve como un recordatorio crucial de la complejidad inherente al tratamiento de pacientes con ACF y múltiples comorbilidades graves, y la necesidad de un enfoque holístico y personalizado en su manejo.

JUSTIFICACIÓN DE LA IMPORTANCIA DEL CASO

Este caso clínico es de particular importancia por varias razones cruciales. En primer lugar, ilustra la complejidad y la severidad de las complicaciones asociadas con la ACF, una condición genética que, aunque bien documentada, puede manifestar complicaciones impredecibles y severas como la hepatopatía y FHA, el STA y el síndrome hepatorenal. Este perfil de paciente y la complejidad de su manejo proporcionan un caso de estudio valioso para la comunidad médica, enfatizando la necesidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico exhaustivo y multidisciplinario.

En segundo lugar, el caso subraya la importancia crítica de la detección temprana y el manejo proactivo de las complicaciones hepáticas en pacientes con ACF. A menudo subestimadas, estas complicaciones pueden progresar rápidamente y tener resultados fatales. La presentación y el curso clínico de este paciente resaltan la necesidad de una mayor conciencia y preparación para abordar estas complicaciones graves.

Además, este caso abre varias líneas de investigación futura. Interroga sobre el manejo óptimo de las complicaciones hepáticas y renales en pacientes con ACF y sobre cómo las intervenciones tempranas y específicas pueden alterar el curso de la enfermedad. También plantea preguntas sobre el papel de las terapias emergentes y las estrategias de

manejo en el contexto de la FHA y el STA en pacientes con ACF.

En resumen, este caso aporta significativamente a la literatura médica y sirve como un recurso educativo vital para clínicos e investigadores en el campo de la hematología, gastroenterología, nefrología y cuidados intensivos. La singularidad y la gravedad de este caso, junto con las preguntas de investigación que suscita, lo convierten en un ejemplo relevante para la comprensión y el manejo de las complicaciones graves en pacientes con ACF.

DISCUSIÓN

Este caso clínico plantea varias cuestiones críticas sobre el manejo y las decisiones clínicas adoptadas. La presentación inusual del paciente, con un cuadro clínico que evolucionó rápidamente hacia una situación de alta gravedad, requirió un enfoque terapéutico multifacético y altamente especializado.

La decisión de iniciar fluidoterapia y analgesia con paracetamol refleja un manejo estándar para los síntomas iniciales de ACF; sin embargo, el rápido desarrollo de síntomas más graves, como el STA y la FHA, exigió una reevaluación continua del enfoque terapéutico. El manejo de la FHA en este contexto es particularmente desafiante debido a la complejidad de la ACF y la posibilidad de desencadenar o exacerbar otras complicaciones. La elección de transfundir un paquete globular y administrar ácido fólico y vitamina B12 fue una respuesta adecuada a la anemia y las necesidades metabólicas del paciente, pero el desarrollo subsiguiente de STA sugiere una posible crisis vaso-oclusiva subyacente.

El manejo del STA, caracterizado por dolor torácico, fiebre y síntomas respiratorios, en el contexto de FHA y síndrome hepatorenal, representa un dilema terapéutico. La administración de oxigenoterapia y la intervención endotraqueal fueron medidas críticas en respuesta a la disnea y la hipoxemia del paciente. Sin embargo, la complejidad aumenta cuando se considera el síndrome hepatorenal, donde el manejo de la volemia y la función renal es crucial.

La progresión a falla multiorgánica, evidenciada por alteraciones en los niveles de transaminasas, coagulopatía, bilirrubinas y creatinina elevadas, subraya la severidad del caso y la rapidez con la que se deterioró el paciente. El empleo de aminas vasoactivas y la decisión de no continuar con anticoagulantes como la enoxaparina fueron medidas tomadas para equilibrar los riesgos de hemorragia y trombosis, especialmente en el contexto de STA y síndrome hepatorenal.

El desenlace fatal del paciente, con los diagnósticos de defunción los cuales incluyeron STA, FHA, hepatopatía aguda de células falciformes tipo colestasis intrahepática aguda, síndrome hepatorenal como los más cruciales, refleja la gravedad y la rápida progresión de su enfermedad. La discusión sobre este caso destaca la importancia de una vigilancia intensiva y una adaptación continua de las estrategias de manejo en pacientes con ACF que presentan complicaciones hepáticas y renales severas.

En resumen, este caso resalta la necesidad crítica de un enfoque interdisciplinario y personalizado en el manejo de la ACF complicada, y plantea interrogantes sobre estrategias óptimas para equilibrar la intervención agresiva con el riesgo de exacerbar complicaciones coexistentes. La experiencia adquirida de este caso proporciona conocimientos valiosos para futuros manejos clínicos y plantea preguntas importantes para la investigación futura en el campo de la hematología y la medicina de cuidados críticos.

CONCLUSIONES

Este caso clínico destaca por su aportación a la comprensión de la gestión de situaciones médicas altamente complejas y poco comunes en pacientes con anemia de células falciformes. Resalta la esencialidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico meticuloso y adaptativo, enfocado no solo en los síntomas presentes sino también en la anticipación de posibles complicaciones y su interrelación. La rapidez en la evolución del estado del paciente subraya la importancia de la monitorización continua y la adaptabilidad en el manejo clínico, especialmente en situaciones donde los síntomas se desarrollan y cambian rápidamente.

El manejo de este caso ilustra la necesidad de un enfoque interdisciplinario y colaborativo. La dinámica de las decisiones clínicas tomadas refleja un profundo compromiso con la adaptabilidad y la personalización del tratamiento, aspectos críticos en el manejo de pacientes con patologías complejas y multifacéticas. La experiencia clínica obtenida a través de este caso proporciona perspectivas valiosas para la atención médica en escenarios

similares, reforzando la necesidad de un juicio clínico cuidadoso y una planificación terapéutica integral.

Además, este caso destaca la necesidad de más investigación en el campo de la medicina relacionada con enfermedades complejas y crónicas, como la ACF. Demuestra la importancia de una comprensión más profunda de las interacciones patológicas y el impacto de diversas estrategias de tratamiento. Al hacerlo, abre nuevas vías para explorar en la búsqueda de optimizar el cuidado y mejorar los resultados en pacientes con condiciones médicas intrincadamente interconectadas.

En última instancia, es preciso reforzar el enfoque colaborativo y multidisciplinario en la atención de salud, y para fomentar una mayor investigación y desarrollo en el tratamiento de enfermedades complejas. La lección aprendida aquí no solo es valiosa para la práctica clínica actual, sino también para el futuro desarrollo de protocolos de tratamiento y manejo en condiciones médicas multifacéticas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. (2023) el costo de vivir con enfermedad de células falciformes en los Estados Unidos. (s/f). NIH MedlinePlus Magazine. <https://magazine.medlineplus.gov/es/art%C3%ADculo/el-costo-de-vivir-con-enfermedad-de-celulas-falciformes-en-los-estados-unidos>.
2. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al. Sickle cell disease. Nat Rev Dis Primers. (2018) DOI: 18010. 10.1038/nrdp.2018.10
3. W. R., Panepinto, J. A., Weatherall, D. J., Costa, F. F., & Vichinsky, E. P. (s/f). (2017) 1 sickle cell disease. Imperial.ac.uk. https://spiral.imperial.ac.uk/bitstream/10044/1/57817/6/34094_3_art_file_378295_p3lzmj
4. Allali, S., de Montalembert, M., Brousse, V., Heilbronner, C., Taylor, M., Brice, J., Manzali, E., Garcelon, N., & Lacaille, F. (2019). Hepatobiliary complications in children with sickle cell disease: A retrospective review of medical records from 616 patients. Journal of Clinical Medicine, 8(9), 1481. <https://doi.org/10.3390/jcm8091481>
5. Bernal W, Wendon J. Acute Liver Failure. N Engl J Med. 2013; 369(26): pp. 2525–2534. doi: 10.1056/nejmra1208937
6. Shah R, Taborda C, Chawla S. Acute and chronic hepatobiliary manifestations of sickle cell disease: A review. World J Gastrointest Pathophysiol. 2017; 8(3): pp. 108–116. doi: 10.4291/wjgp.v8.i3.108
7. Howard J, Hart N, Roberts-Harewood M, et al. Guideline on the management of acute chest syndrome in sickle cell disease. Br J Haematol. 2015; 169(4): pp. 492–505. doi: 10.1111/bjh.13348