

# ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS TÍPICOS Y EL SÍNDROME TORÁCICO AGUDO

**Autores :** María Lorena ZINGARETTI, Julián David CHIRINO, Oscar Eduardo ORELLANO

CIMAC (Centro integral de medicina de alta complejidad)

**Jefe del servicio:** Oscar Eduardo ORELLANO

San Juan, Argentina

**Email:** [mlozingaretti@gmail.com](mailto:mlozingaretti@gmail.com)

Los autores del presente póster declaramos no tener conflictos de intereses



# CASO CLÍNICO

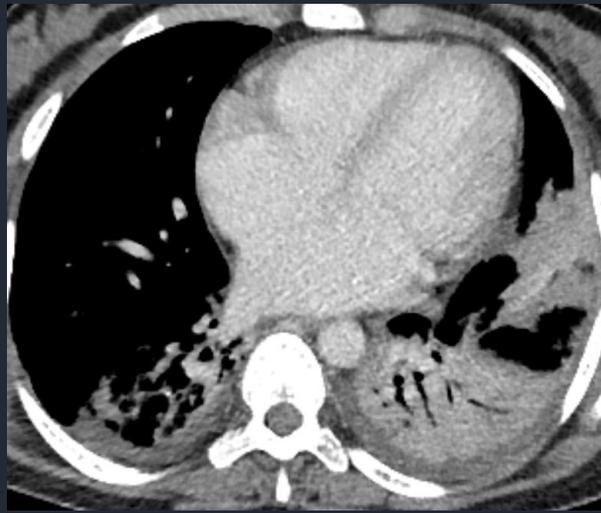
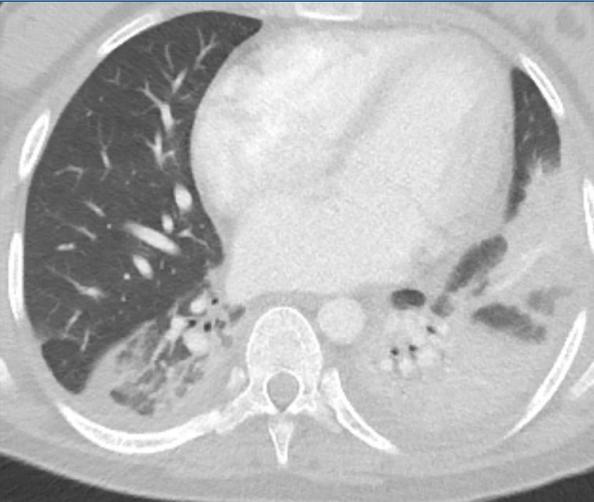
- Mujer de 19 años
- **MC Y AEA:** síndrome febril, disnea, tos, dolor en puntada de costado en tórax izquierdo. Dolor abdominal a predominio de hipocondrio izquierdo y dolor poliarticular. En el último año, múltiples internaciones por poliartralgias e insuficiencia respiratoria con estudios microbiológicos y serológicos para gérmenes comunes y BAAR, negativos
- **Analítica:** Hb 7.3 – Hto 21 – VCM 94 – BT 35 (BI 31) – LDH 1236



TC de tórax, abdomen y pelvis C/CTE EV

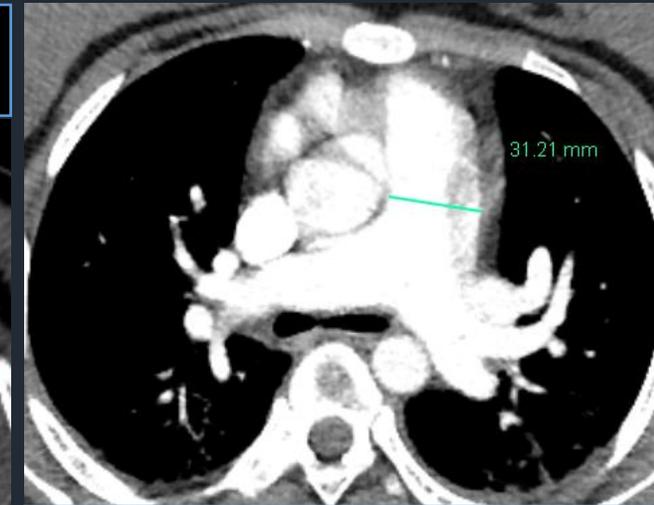
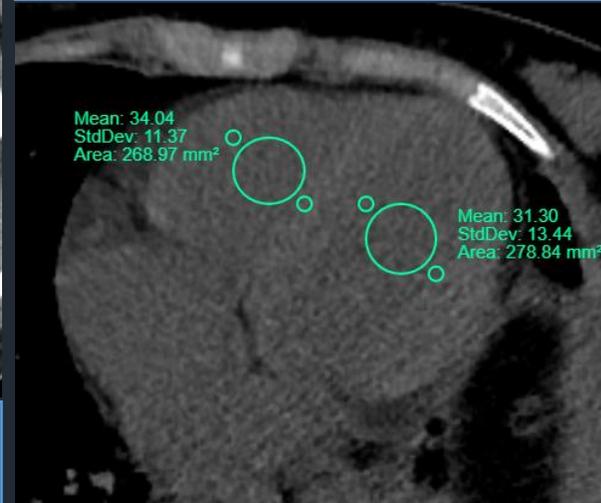
## HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Consolidación alveolar bilateral, con áreas en vidrio esmerilado y broncograma aéreo en ambos lóbulos inferiores



Realce del parénquima pulmonar con el CTE EV y pequeño derrame pleural bilateral

Disminución de la densidad en cavidades cardíacas en relación a anemia



Hipertensión pulmonar: aumento del diámetro del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas

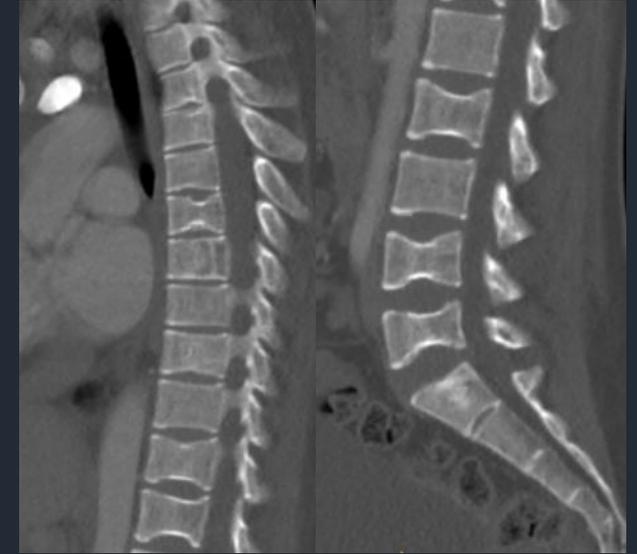
Ausencia de bazo, por autoesplenectomía secundaria a asplenia funcional. Pequeña colección líquida en la fosa esplénica



Hepatomegalia leve



Vértebrae en «H», por infartos óseos



## DISCUSIÓN

**ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES → hemoglobinopatía estructural (hemoglobina S-S)**

Enfermedad hereditaria autosómica recesiva, **MULTISITÉMICA**

**HEMÓLISIS**

(vida media < 120 días)



**ANEMIA**

**HEMATIES**

deformados y rígidos en forma de "C"



**OCCLUSIÓN CAPILAR**



**ISQUEMIA TISULAR**

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS → causadas principalmente por:

### ANEMIA → hemolítica crónica

**ICTERICIA** poco frecuente → por aumento de la BI por hemólisis

**HEPATOESPLENOMEGALIA**

Hematopoyesis extramedular → hiperplasia medular → **osteoporosis y fracturas**

## COMPLICACIONES VASOOCCLUSIVAS → causan las mayores manifestaciones clínicas de la enfermedad

### Desencadenadas por:

- Fiebre o hipotermia
- Infecciones bacterianas o virales
- Deshidratación
- Desoxigenación

### SNC



- Vasculopatía
- ACV = poco frecuente
- Atrofia

### ABDOMEN

Dolor inespecífico



- Obstrucción de vasos mesentéricos
- Infarto hepático, esplénico o de nódulos linfáticos
- Otras causas: necrosis papilar renal, infarto vertebral y costal, colelitiasis

### ÓSEO

Crisis de dolor óseo



- **Osteonecrosis**
- Infartos óseos (vértebras en "H")
- Necrosis avascular (cabeza de fémur)
- Dactilitis
- **Infección**
- Osteomielitis
- artritis séptica

## ASPLENIA FUNCIONAL

### ESPLENOMEGALIA



Drepanocitos en el interior del bazo



Incapacidad para filtrar microorganismos del torrente sanguíneo



Fibrosis progresiva



**Infarto esplénico**



### AUTOESPLENECTOMÍA



Susceptibilidad a sufrir **INFECCIONES**



### INFECCIONES



1º I causa de muerte antes de los 5 años de vida



Organismos encapsulados

**Neumococo**

## TORÁX

### COMPLICACIONES AGUDAS

**Síndrome torácico agudo** = aparición de infiltrados nuevos en la RX o TC de tórax → consolidaciones a predominio de bases pulmonares, opacidades en vidrio esmerilado y atelectasias

Compromiso de un lóbulo completo o más de un lóbulo

Causa más común de enfermedad pulmonar y principal causa de mortalidad y hospitalización (en adultos)

Indistinguible de una neumonía (estas no tiene predilección por las bases pulmonares)

**Consolidaciones** → por exudados u otros productos de la enfermedad que reemplazan el aire alveolar, solidificando el pulmón

**CLÍNICA** = fiebre, dolor torácico, taquipnea y tos

**Cardiomegalia y edema pulmonar:** sobrecarga de volumen luego de una reanimación hídrica para el tratamiento de las crisis falciformes. Cefalización del flujo pulmonar con desarrollo de líneas septales → si el cuadro progresa, termina en edema pulmonar alveolar

### COMPLICACIONES CRÓNICAS

**Enfermedad pulmonar crónica relacionada con la enfermedad de células falciformes:**

hallazgos radiológicos de fibrosis pulmonar, deterioro de la función pulmonar moderada grave. En su forma más grave → hipertensión pulmonar y cor pulmonale

Principal factor de riesgo = episodios recurrentes del síndrome torácico agudo

TC de tórax = cicatrices de pequeños infartos pulmonares a repetición que llevan a la fibrosis bronquiectasias por tracción, engrosamiento de los septos interlobulillares, bandas parenquimatosas y l distorsión de la arquitectura pulmonar

**Hipertensión pulmonar :** complicación más grave. Etiología multifactorial, causada por hipoxemia crónica, trombosis in situ, disminución en la disponibilidad del óxido nítrico, lesión parenquimatosa y vascular, embolismo graso, hepatopatía crónica y asplenia.

**TC de tórax** → aumento en el tamaño del tronco principal de la arteria pulmonar y en las arterias segmentarias (pérdida de la relación arteria-bronquio), hipertrofia del ventrículo derecho, dilatación de la aurícula derecha y patrón de atenuación de perfusión en mosaico

**Cardiomegalia secundaria a la anemia crónica:** falla cardiaca de alto gasto que resulta de la anemia crónica

## CONCLUSIÓN

La anemia de células falciformes es una enfermedad crónica que dada su fisiopatogénia afecta a múltiples órganos y sistemas con una elevada morbi-mortalidad.

Sus complicaciones son numerosas y frecuentes, con algunos hallazgos radiológicos típicos como lo son las vértebras en “H” o la ausencia de bazo.

Las complicaciones a nivel del tórax son las más frecuentes y graves, siendo el síndrome torácico agudo la mayor causa de mortalidad en los pacientes adultos. Si bien los hallazgos radiológicos, no son específicos, es importante entender las manifestaciones de estas complicaciones para que el radiólogo pueda sugerir su diagnóstico

## Bibliografía

- Sandra Milena Ramírez Et al. Anemia de células falciformes: hallazgos radiológicos de las complicaciones en el tórax. *Rev. colomb. radiol* ; 25(1): 3870-3876, 2014. *ilus*
- Vijaya Kosaraju Et al. Imaging of musculoskeletal manifestations in sickle cell disease patients. *Br J Radiol*. May 2017; 90(1073): 20160130.
- Gael J. Lonergan Et al. Sickle Cell Anemia. *RadioGraphics* 2001;21:971–994.
- Alfonso J. Ayala Viloría Et al. Anemia de células falciformes: una revisión. *Salud Uninorte*. Barranquilla (Col.) 2016; 32 (3): 513-527
- Armand Mekontso Dessap Et al. Lung imaging during acute chest syndrome in sickle cell disease: computed tomography patterns and diagnostic accuracy of bedside chest radiograph. Mekontso Dessap A, et al. *Thorax* 2014;69:144–151. doi:10.1136/thoraxjnl-2013-203775