

# Recambio por aféresis de glóbulos rojos. Primer registro de un hospital pediátrico en Quito-Ecuador

Asimbaya A. Danny<sup>1,2</sup>, Nieto María Dolores<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Medicina Transfusional-Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito-Ecuador.

<sup>2</sup> Universidad Central del Ecuador-Facultad de Ciencias Médicas, Quito-Ecuador.

Correspondencia: Danny Asimbaya; danny\_shakeit@hotmail.com

Recibido: 9 de noviembre de 2019.

Aceptado: 28 de abril de 2020

## Resumen

**Introducción:** La anemia falciforme es la hemoglobinopatía estructural más frecuente en todo el mundo y es causada por la producción de hemoglobina S (HbS) a consecuencia de una mutación puntual en el gen de la beta globina.

**Objetivo:** Mostrar los beneficios del recambio de glóbulos rojos por aféresis en la presentación del síndrome torácico agudo, causado por la anemia drepanocítica.

**Presentación del caso:** Se describe el manejo de una paciente de trece años de edad, con anemia drepanocítica que, al momento de su ingreso al hospital, presentó crisis vaso-oclusiva secundaria a su patología de base. Al segundo día presentó síndrome de tórax agudo, por lo que se solicitó al Servicio de Medicina Transfusional, el recambio eritrocitario. Analizado el caso, se realizó el cálculo de la volemia total de la paciente, se prepararon concentrados de glóbulos rojos (CGRs) compatibles con la paciente: se filtraron; y se les cuantificó el hematocrito. El procedimiento se realizó con el equipo de aféresis COM.TEC. en el que se recambió 1.200 mililitros de eritrocitos totales.

**Discusión:** El recambio eritrocitario por aféresis aportó una notable y visible mejoría clínica y laboratorial. Por lo que en nuestra experiencia consideramos que el procedimiento fue eficiente.

**Conclusiones:** El recambio de eritrocitos por aféresis en el síndrome torácico agudo en crisis drepanocítica es un procedimiento que se puede utilizar en pacientes que no responden a otras terapias por su mínima alteración de la viscosidad y volumen sanguíneo en el paciente, y disminuir la concentración de hemoglobina S.

**Palabras clave:** Eritroféresis, Síndrome Torácico Agudo, Drepanocitosis.

## Red blood cell exchange. First report in a pediatric Hospital in Quito-Ecuador

### Abstract

**Introduction:** Sickle-cell anemia is the most common structural hemoglobinopathy worldwide and is caused by the production of hemoglobin S (HbS) as a result of a point mutation in the beta globin gene.

**Objective:** Show the benefits of red blood cell replacement by apheresis in the presentation of acute chest syndrome, caused by sickle-cell anemia.

**Case Presentation:** We describe the management of a thirteen-year-old patient with sickle-cell anemia, who presented, at admission to the hospital, an occlusive vessel crisis, secondary to her underlying pathology. On the second day of admission, she presented acute chest syndrome. Erythrocyte replacement was requested to the hospital blood service. After analyzing the case, the total blood volume of the patient was calculated, red blood cell concentrates (RBCs) compatible with the patient were prepared, all RBCs were filtered, and the hematocrit was quantified in all RBCs. The procedure was performed with the apheresis equipment COM.TEC. in which a total of 1,200 milliliters of erythrocytes was replaced.

**Discussion:** The erythrocyte replacement by apheresis contributed a remarkable and visible clinical and laboratory improvement. In our view, we consider that the procedure was efficient.

**Conclusions:** The replacement of erythrocytes by apheresis in the acute thoracic syndrome in sickle cell crisis is a procedure that may be used in patients who do not respond to other therapies, benefiting from minimal alteration of the viscosity and blood volume in the patient, as well as concomitant decrease of hemoglobin S concentration.

**Key words:** Erythropheresis, Acute Thoracic Syndrome, Sickle-Cell Disease.

**Cómo citar este artículo:** Asimbaya D, Nieto MD. Recambio por aféresis de glóbulos rojos. Primer registro de un hospital pediátrico en Quito-Ecuador. Rev Fac Cien Med (Quito). 2020; 45(2): 30-34

## Introducción

La anemia falciforme es la hemoglobinopatía estructural más frecuente en todo el mundo y es causada por la producción de hemoglobina S (HbS) a consecuencia de una mutación puntual en el gen de la beta globina<sup>1</sup>. De acuerdo con el reporte epidemiológico mundial de hemoglobinopatías e indicadores de los servicios correspondientes de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 2008, cada año nacen más de 330.000 niños afectados con diferentes hemoglobinopatías: 83% de casos de anemia de células falciformes y 17% de casos de talasemia. En términos generales, las hemoglobinopatías causan aproximadamente un 3,4% de las defunciones entre los niños menores de 5 años<sup>2</sup>.

En este tipo de anemia, los glóbulos rojos son menos flexibles que los normales y tienden a quedarse atrapados, ocluyendo la microvasculatura y derivando en hipoxia tisular. Si los glóbulos rojos recién formados están expuestos al oxígeno, la falciformación se puede revertir, pero si no, el proceso se vuelve irreversible teniendo como resultado la destrucción temprana de glóbulos rojos y consecuentemente una anemia hemolítica crónica<sup>3</sup>. Las principales causas de muerte ocasionadas por esta enfermedad incluyen: sepsis, síndrome de tórax agudo, accidente cerebrovascular y síndrome de insuficiencia multiorgánica aguda<sup>4</sup>.

La terapia complementaria de primera línea para controlar las complicaciones agudas y crónicas en la anemia drepanocítica son las transfusiones frecuentes de CGRs, que tiene la finalidad de disminuir la formación de células falciformes<sup>4</sup>. Pese a esto, la transfusión simple no puede reducir los niveles de HbS rápidamente, por lo que, en ciertas afecciones críticas, como el síndrome torácico agudo o el accidente cerebrovascular, el recambio de glóbulos rojos por aféresis, ha demostrado tener utilidad terapéutica en las complicaciones agudas multiorgánicas<sup>3,5,6</sup>.

La ASFA (American Society for Apheresis) en su última versión del 2019 ubica al recambio de glóbulos rojos por aféresis para el síndrome torácico agudo en la categoría I (terapia de primera línea)<sup>3</sup>. Este procedimiento evita que las células falciformes

den lugar a nuevos eventos vaso-occlusivos, facilita la capacidad de transporte de oxígeno, reduce las complicaciones hemolíticas y disminuye la viscosidad sanguínea, puede prevenir la sobrecarga de hierro y lograr una reducción rápida de HbS, mientras que la hemoglobina y el hematocrito permanecieron estables<sup>3,7,8</sup>.

El Hospital Pediátrico Baca Ortiz, por su capacidad y eficiencia se ha convertido en el primer hospital público pediátrico de referencia a nivel nacional e internacional, ésta importante casa de salud en Quito-Ecuador, implementa procedimientos gratuitos e innovadores, como el recambio de glóbulos rojos por aféresis que, aunque su uso en América Latina es limitado debido a su baja disponibilidad, altos costos y técnicamente desafiante, es un método ampliamente desarrollado y utilizado a nivel mundial<sup>9,10</sup>.

Se presenta el siguiente caso clínico con la finalidad de mostrar los beneficios del recambio de glóbulos rojos por aféresis en la presentación del síndrome torácico agudo, causado por la anemia drepanocítica, convirtiéndose así en el primer reporte que se realiza en Ecuador a nivel pediátrico.

### Presentación del caso clínico

Paciente del sexo femenino que al momento de la presentación del caso tenía trece años de edad, un peso de 51 kilogramos y una talla de 154 centímetros, de origen afroecuatoriano, al año y medio de edad fue diagnosticada con anemia drepanocítica, edad a la que se inicia tratamiento con hidroxurea, ácido fólico y vitaminas, el cual continuaba tomando hasta el momento de la presentación del cuadro clínico causado por la anemia drepanocítica.

De acuerdo con los datos de la historia clínica, en trece años se han registrado alrededor de veinte ingresos hospitalarios relacionados a su enfermedad de base y complicaciones, con un promedio de 15 días de estancia en el Hospital Pediátrico Baca Ortiz, recibiendo transfusiones de Concentrados de Glóbulos Rojos (CGR), siendo la última tres días antes del procedimiento de recambio eritrocitario por aféresis.

La paciente fue hospitalizada en el Servicio de Emergencia debido a un cuadro de crisis vaso-oclusiva con síndrome torácico agudo secundario a anemia de células falciformes, presentando episodios recurrentes de dolor, debido a la isquemia e infarto óseo, propios de esta crisis. Al segundo día de permanencia en el hospital presentó concomitantemente síntomas compatibles con neumonía: alza térmica de hasta 38.5 °C, dolor torácico, disnea, dando como resultado un amplio deterioro del estado general. A la auscultación se evidenciaron roncus y estertores crepitantes, por lo que se solicitaron exámenes de apoyo diagnóstico. En el resultado de la radiografía de tórax se pudo observar opacidades nodulares mal definidas con afectación parcheada bilateral y asimétrica, los datos de laboratorio se presentan en la Tabla I. El Servicio de Emergencia interconsulta al Servicio de Hematología el mismo que indica iniciar el manejo y tratamiento con antibioterapia intravenosa de amplio espectro por 10 días como tratamiento de la neumonía, además de analgésicos para aliviar los episodios de dolor, y de manera emergente al Servicio de Medicina Transfusional realizar el recambio de glóbulos rojos por aféresis.

Previo al procedimiento de recambio eritrocitario por aféresis, el Servicio de Medicina Transfusional, realizó el cálculo de la volemia total de la paciente (3.500 mililitros de volemia total, con 1.035 mililitros de volumen eritrocitario total), preparó concentrados de CGRs compatibles con la paciente (fenotipos de los sistemas Rh, Kell), se seleccionaron los CGRs menores de 10 días de extracción, se filtraron con filtros para leucoreducción de alta eficacia y se cuantificó el hematocrito en todos los CGRs (=65%).

El procedimiento se realizó con el equipo de aféresis COM.TEC. en el que se recambiaron 1.200 mililitros de eritrocitos totales que correspondió a 1.20 veces del volumen eritrocitario total, se mantuvo la isovolemia con solución salina al 0,9%.

El procedimiento fue realizado en el área de Emergencia: monitoreo de signos vitales permanentemente, con una duración aproximadamente de dos horas. Al finalizar el procedimiento, la paciente se encontraba hemodinámicamente estable, afebril, sin necesidad de oxígeno suplementario. En la evolución temprana, se observó mejoría clínica, con auscultación pulmonar normal; los datos de laboratorio dieron resultados en parámetros normales como se observa en la Tabla I.

## Discusión

El caso que presentamos muestra una emergencia médica que se atiende en el Hospital Pediátrico Baca Ortiz en una paciente pediátrica de origen afroecuatoriana con anemia de células falciformes, crisis vasooclusiva manifestada por dolor articular, actividad hemolítica (hiperbilirrubinemia indirecta, descenso de las cifras de hemoglobina e incremento de los valores de deshidrogenasa láctica) y síndrome de dolor torácico agudo que ocasionaron el síndrome de insuficiencia respiratoria aguda (hipoxemia, opacidades nodulares mal definidas con afectación parcheada bilateral y asimétrica en la radiografía de tórax), por lo cual mediante la participación de los Servicios de Emergencia, Hematología y Medicina Transfusional se decidió realizar el recambio de glóbulos rojos por aféresis de manera emer-

**Tabla I.** Datos analíticos de laboratorio clínico

	Valores Pre-aféresis	Valores Post-aféresis
Hemoglobina (g/dl)	7.8	11.25
Hematocrito %	26	35
Leucocitos/mm <sup>3</sup>	22.000	5.600
Neutrófilos/mm <sup>3</sup>	10.3	6.91
Reticulocitos %	8.03	1.0
PCR (mg/dl)	10.57	0.30
Bilirrubina indirecta	1.02	0.39
LDH (U/L)	639.0	398.0

PCR: Proteína C Reactiva

LDH: Lactato deshidrogenasa

gente, aprovechando así éste procedimiento que debido a la baja disponibilidad, el alto costo y los desafíos técnicos, es limitado en todo el país.

Guerrero et al., en 2014, señalan al Síndrome Torácico Agudo como una de las complicaciones más frecuentes y peligrosas de las crisis vaso-oclusivas en personas con anemia de células falciformes causada principalmente por infecciones. Menciona que al menos 50% de pacientes con anemia drepanocítica presentan un episodio de Síndrome Torácico Agudo en el transcurso de su vida, siendo, la tasa de mortalidad en estos pacientes de aproximadamente 10% por cada episodio, así como, responsable del 25% de muertes en adultos con anemia drepanocítica, siendo de esta forma el Síndrome Torácico Agudo la segunda causa más frecuente de hospitalización<sup>11</sup>. El recambio de glóbulos rojos es una terapia efectiva para las complicaciones agudas y crónicas de la drepanocitosis.

Anaya Fernando, destaca en el manual de aféresis basada en evidencia, que se prefiere el recambio de eritrocitos (RE) a la transfusión sanguínea en el síndrome torácico agudo, ya que reduce rápidamente la concentración de HbS mediante el reemplazo de los glóbulos rojos que contienen HbS por glóbulos rojos normales, esto sin causar hiperviscosidad o sobrecarga de volumen. En su última versión, 2019, la Sociedad Americana de Aféresis (ASFA), clasifica al recambio de eritrocitos en el síndrome torácico agudo en la categoría I. Es así como se concluye que el recambio de glóbulos rojos debe usarse para aquellos pacientes que no responden a otras terapias, y existe evidencia suficiente para la realización de este procedimiento<sup>12</sup>.

La paciente evolucionó favorablemente una vez finalizado el procesamiento, lo que permitió reducir la analgesia a partir de las 12 horas y no

requirió oxígeno suplementario. La fiebre desapareció en 48 horas, y la paciente se presentaba hemodinámica estable, los datos de laboratorio mostraron valores normales.

## Conclusión

El tratamiento convencional (transfusión de CGRs) no permite reducir los niveles de HbS rápidamente, en el síndrome torácico agudo el recambio de eritrocitos por aféresis evita que las células falciformes causen nuevos eventos de oclusión vascular, promueve la capacidad de transporte de oxígeno, reduce las complicaciones hemolíticas y mejora la viscosidad de la sangre, además de prevenir la sobrecarga de hierro y lograr una rápida reducción de HbS, mientras que la hemoglobina y el hematocrito permanecen estables.

El recambio de eritrocitos por aféresis en el síndrome torácico agudo en crisis drepanocítica es un procedimiento que se recomienda utilizar en pacientes que no responden a otras terapias. Al tener este procedimiento una clasificación de categoría I, basada en evidencia de Grado 1C según la ASFA, aporta un respaldo científico para su indicación.

En este caso una respuesta rápida con el procedimiento de recambio de eritrocitos por aféresis estuvo asociada a una notable y visible mejoría clínica y laboratorial, por lo que en nuestra experiencia consideramos que el procedimiento fue eficiente.

## Conflicto de interés

Conflictos de intereses: ninguno

## Financiamiento:

No se recibió financiamiento por la escritura del artículo

## Referencia Bibliográficas

1. Zuñiga P, Martinez C, Gonzáles L, Rendón D, Rojas N, Barriga F, et al. Enfermedad de células falciformes: Un diagnóstico para tener presente. *Rec Chil Pediatr* [Internet]. 2018;89(4):525–9.
2. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bull World Health Organ*. 2008;86(6):480–7.
3. Sarode R, Ballas S, Garcia A, Kim H, King K, Sachais B, et al. Red blood cell exchange: 2015 American Society for Apheresis consensus conference on the management of patients with sickle cell disease. *J Clin Apher*. 2017;32(5):342–67.
4. Quirolo K, Bertolone S, Hassell K, Howard T, King K, Rhodes D, et al. The evaluation of a new apheresis device for automated red blood cell exchange procedures in patients with sickle cell disease. *Transfusion*. 2015;55(4):775–81.
5. Domínguez S, Moreno L, Gallardo JM, Paniagua J. Cambios hematológicos inducidos por la eritroféresis. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2015;53(4).
6. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aqui N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E, et al. Guidelines on the use of therapeutic apheresis in clinical practice—evidence-based approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: the eighth special issue. *J Clin Apher*. 2019;34(3):171–354.
7. Sarode R, Matevosyan K, Rogers Z, Burner J, Rutherford C. Advantages of Isovolemic Hemodilution-Red Cell Exchange Therapy to Prevent Recurrent Stroke in Sickle Cell Anemia Patients. *J Clin Apher* [Internet]. 2013;28(April 2013):349–55.
8. Swerdlow P. Red cell exchange in sickle cell disease. *Hematol Am Soc Hematol Educ Progr*. 2006;48–53.
9. Ministerio de Salud Pública del Ecuador. Hospital Pediátrico “Baca Ortiz” cumple 66 años de gestión histórica en favor de la niñez ecuatoriana – Ministerio de Salud Pública [Internet]. 2021. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/hospital-pediatrico-baca-ortiz-cumple-66-anos-de-gestion-historica-en-favor-de-la-ninez-ecuatoriana/>
10. Zumbana Podaneva KA. Resultados del uso de plasmaféresis en el tratamiento de alteraciones hepáticas, biliares y pancreáticas. Serie de casos. PUCE-Quito; 2020.
11. Guerrero J, González F, Takao F. Síndrome torácico agudo y crisis vaso oclusiva. Emergencias médicas en pacientes con anemia de células falciformes. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Med Crítica*. 2014;28:129–33.
12. Anaya F. Manual de aféresis terapéutica basada en la evidencia. Rodríguez-Navarro DDCQ, editor. Barcelona: Nefrología de Sociedad Española de Nefrología; 2012. 210 p.