



CARTAS CIENTÍFICAS

**Dactilitis, debut precoz de drepanocitosis y predictor de mal pronóstico**

**Dactylitis, early onset of drepanocytosis and a predictor of a poor prognosis**

*Sr. Editor:*

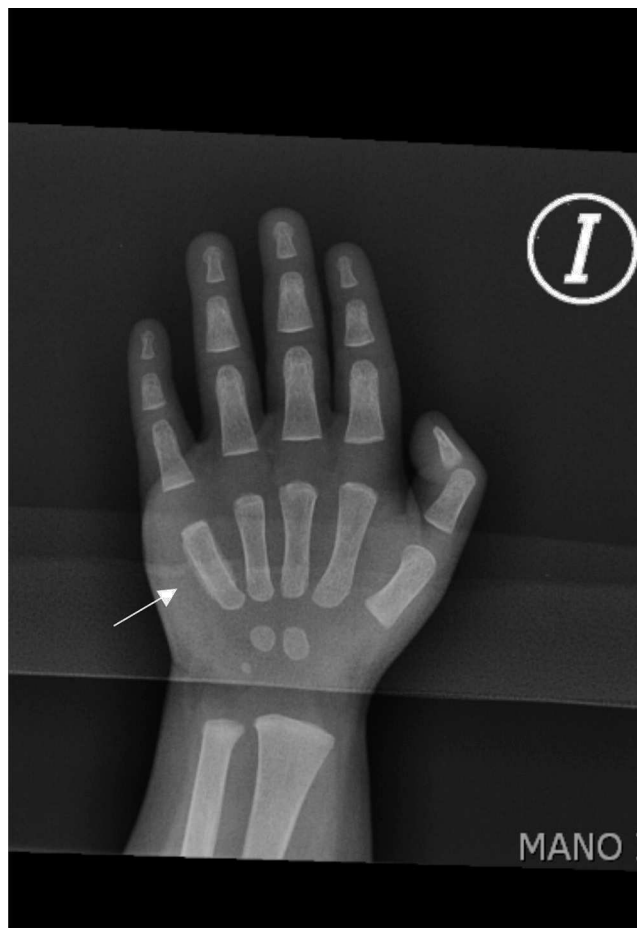
La enfermedad de células falciformes es una enfermedad monogénica hereditaria. La forma más frecuente es debida a una mutación en homocigosis del gen de la globina beta, dando lugar a la hemoglobina S<sup>1</sup>. Clínicamente se caracteriza por una anemia hemolítica crónica y fenómenos vaso-oclusivos que propician una insuficiencia multiorgánica precoz, sin embargo, presenta un amplio espectro clínico<sup>2</sup>.

Se presenta el caso de un lactante de 7 meses que consultó en el servicio de urgencias por una tumefacción en la mano izquierda, sin antecedente traumático evidenciado, con movilización espontánea conservada y afebril. Familia natural de Guinea Ecuatorial y residente en España desde su nacimiento. El embarazo, el parto y el periodo neonatal habían cursado sin incidencias. Vacunado según calendario oficial, no inmunizado frente a neumococo. No referían antecedentes familiares de interés.

En la exploración física, el paciente se encontraba estable y presentaba una somatometría y unas constantes adecuadas. Destacaba edema en la cara dorsal de la mano izquierda, doloroso a la palpación, sin otros signos inflamatorios; siendo el resto de exploración por aparatos anodina.

Se realizó, inicialmente, una radiografía (fig. 1) que reveló una reacción perióstica a nivel del 5.º metacarpiano izquierdo.

Se planteó, en este momento, el diagnóstico diferencial entre neoplasia ósea, osteomielitis e infarto óseo en contexto de drepanocitosis. La analítica mostró una anemia microcítica regenerativa (hemoglobina [Hb]: 8,6 g/dl, VCM 70 fl, reticulocitos 7,4%), con el resto de valores del hemograma normales; coagulación normal, test de Coombs directo e indirecto negativos, bilirrubina y haptoglobina normales, lactato deshidrogenasa de 706 U/l y estudio del metabolismo del hierro normal; en la morfología eritrocitaria se observaron drepanocitos. Las serologías para CMV, treponema, VIH, VHC, VEB y VVZ fueron negativas, antiHbc y HBSAg negativos, antiHBs positivo; y la analítica de orina



**Figura 1** Radiografía de la mano izquierda: reacción perióstica del 5.º metacarpiano.

fue normal. Ante los resultados de las pruebas complementarias, con la sospecha de drepanocitosis y dactilitis, se inició sueroterapia intravenosa y tratamiento analgésico con paracetamol. El segundo día de ingreso se confirmó el diagnóstico por el estudio de hemoglobinas (HPLC) (HbF: 26,9%; HbA2: 2,1%; HbS: 50%). Se inició tratamiento con penicilina profiláctica y se administró vacuna antineumocócica (Prevenar 13®). El paciente presentó una buena evolución clínica con desaparición progresiva de los signos inflamatorios locales.

La dactilitis o síndrome mano-pie, es un episodio de dolor vaso-oclusivo en pequeños huesos de manos y pies que, típicamente, aparece en niños menores de 4 años con enfermedad de células falciformes, puesto que, posteriormente a esa edad, el tejido hematopoyético a este nivel es sustituido por tejido graso y fibroso<sup>3</sup>. El dolor óseo vaso-oclusivo supone, muchas veces, el debut de esta enfermedad. Se presenta con dolor y edema, a menudo acompañado de leve eritema y febrícula<sup>4</sup>. La radiografía no suele mostrar más que un edema de partes blandas en fases iniciales, pudiendo observarse cambios óseos tardíos. En su diagnóstico diferencial se deben tener en cuenta las osteomielitis y los procesos oncológicos, por presentar clínica e imagen radiológica similar, no obstante, por tal diferente manejo, es sumamente importante su diferenciación. La presentación de dactilitis durante el primer año de vida, así como la anemia grave y la leucocitosis en los primeros 2 años, han sido descritos, en algunos trabajos, como predictores de enfermedad grave asociada a eventos adversos (síndrome torácico agudo, frecuentes crisis de dolor, ictus o muerte). Su tratamiento consiste en hidratación y control del dolor<sup>5</sup>.

Nuestro paciente reingresó a los 15 días por un síndrome febril de 48 h de evolución, que asociaba vómitos y deposiciones diarreicas sin productos patológicos. Presentaba regular estado general, decaimiento, palidez y deshidratación leve. En la exploración destacaba una esplenomegalia 3 cm, sin hepatomegalia y ruidos intestinales aumentados. Se realizó una analítica que mostró: Hb 4 g/dl (previa: 8,1 g/dl), plaquetas: 75.000 mm<sup>3</sup> (previas: 207.000 mm<sup>3</sup>), leucocitos: 20.500 mm<sup>3</sup> (neutrófilos: 9.200 mm<sup>3</sup>). El perfil bioquímico era normal. PCR: 48,9 mg/l y PCT: 4,57 ng/ml.

Ante la sospecha de secuestro esplénico grave, se realizó una transfusión de concentrado de hematíes de forma urgente, se administró rehidratación intravenosa (iv) y se inició antibioticoterapia empírica con ceftriaxona iv<sup>6</sup>. El paciente presentó una evolución favorable, sin requerir más transfusiones y con recuperación de la cifra de plaquetas.

Tras 6 días de ceftriaxona, con negatividad de cultivos en sangre, orina y heces, y determinación de rotavirus positiva,

se suspendió la pauta antibiótica iv y se reinició la penicilina profiláctica.

Este paciente ha entrado en un programa de exanguino-transfusión crónica para mantener la HbS por debajo del 30% (niveles del portador) y será candidato a una esplenectomía a los 2 años de edad para prevenir la recurrencia, medida aún cuestionada pero aceptada por las guías actuales.

## Bibliografía

1. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sick cell disease. *Lancet*. 2010;376:2018–31.
2. Meier ER, Miller JL. Sick cell disease in children. *Drugs*. 2012;72:895–906.
3. Da Silva Junior GB, Daher Ede F, da Rocha FA. Osteoarticular involvement in sickle cell disease. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2012;34:156–64.
4. Berger E, Saunders N, Wang L, Friedman JN. Sick cell disease in children: Differentiating osteomyelitis from vaso-occlusive crisis. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2009;163:251–5.
5. Miller ST, Sleeper LA, Pegelow CH, Enos LE, Wang WC, Weiner SJ, et al. Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2000;342:83–9.
6. Rubin LG, William S. Care of the asplenic patient. *N Engl J Med*. 2014;371:349–56.

A. Solé-Ribalta<sup>a,\*</sup>, M. Vilà-de-Muga<sup>b</sup>, A. Català-Temprano<sup>c</sup> y C. Luaces-Cubells<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

<sup>b</sup> Departamento de Urgencias de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

<sup>c</sup> Departamento de Hematología y Oncología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [asole@hsjdbcn.es](mailto:asole@hsjdbcn.es) (A. Solé-Ribalta).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.07.022>

## Uso de antipiréticos en urgencias pediátricas

### Use of antipyretics in paediatric emergencies

Sr. Editor:

A pesar de los efectos benéficos de la fiebre, su control es recomendado por el malestar general asociado<sup>1</sup>. Su presencia motiva a los padres al uso de servicios de urgencias, por temor de convulsionar, daño cerebral o enfermedad grave<sup>1</sup>. Las guías de buena práctica (GBPC) recomiendan el control por medios físicos y la administración de antipiréticos, para mejorar las condiciones del niño<sup>2,3</sup>. Sin embargo, las encuestas a médicos muestran indicaciones no recomendadas<sup>4,5</sup>. Para revisar este comportamiento en forma prospectiva, analizamos la

prescripción de fármacos antipiréticos en una sala de urgencias pediátricas.

El protocolo fue aprobado por el comité de investigación y ética local. Reclutamos 181 pacientes < 16 años, previamente sanos, por fiebre aguda (< 72 h) en su primera visita a urgencias y egresados antes de 24 h sin fiebre. Las decisiones terapéuticas fueron por el pediatra a cargo. Las indicaciones riesgosas fueron notificadas y las dosis administradas aseguradas en su correcta dosificación.

Indagamos: edad, sexo, medicamentos prehospital, crisis febriles previas y motivo de consulta, el (los) medicamento(s) administrado(s) durante la estancia hospitalaria y el (los) indicado(s) al egreso. Analizamos los cambios por grupos etarios. Las modificaciones fueron: 1) sin cambios; 2) adición: al tratamiento prehospital o al ingreso; 3) sustitución: el esquema de egreso fue diferente en cuando menos uno indicado previamente; 4) reducción: