

Embolismo pulmonar secundario a necrosis de médula ósea en anemia de células falciformes

Paula Eckardt¹, Luis E. Ráez²

Resumen

Reportamos el caso de una paciente con historia de anemia de células falciformes admitida al Hospital Jackson Memorial de Miami con diagnóstico de Síndrome Torácico Agudo. La paciente falleció súbitamente a causa de una insuficiencia respiratoria. La autopsia reveló la presencia de tejido medular óseo en la vasculatura pulmonar. El embolismo pulmonar debido a tejido medular óseo es una entidad muy poco común y fue recientemente reconocida como etiología de Síndrome Torácico Agudo en pacientes con anemia de células falciformes. Este artículo es uno de los primeros reportes en la literatura de embolismo pulmonar debido a necrosis en pacientes con anemia de células falciformes en médula ósea.

Palabras claves Embolismo pulmonar, embolismo graso, médula ósea, anemia de células falciformes, crisis vaso-oclusiva, Síndrome Torácico Agudo.

Introducción

El Síndrome Torácico Agudo (STA) es una de las complicaciones más peligrosas y frecuentes de las crisis vaso-oclusivas en los pacientes con anemia de células falciformes (1,2). Cerca del 50% de los pacientes con esta anemia sufren un episodio de STA durante su vida, siendo la mortalidad del mismo alrededor del 10-12%. STA es la segunda causa más frecuente de hospitalización en pacientes con anemia de células falciformes, y es responsable del 25% de las muertes en pacientes hospitalizados con esta enfermedad (3,4).

El embolismo graso es una causa reconocida de embolismo pulmonar. Solamente en los últimos años se ha empezado a considerar como una causa importante de STA en pacientes con anemia de células falciformes (5,6,7).

Presentamos un paciente que desarrolló embolismo pulmonar debido a tejido medular óseo, y hacemos una revisión de la literatura pertinente.

Reporte del caso

La paciente era una mujer de raza negra, de 21 años de edad, con historia médica de anemia de células falciformes, quien se presentó al servicio de urgencias del *Jackson Memorial Hospital* de la ciudad de Miami quejándose de dolor en la espina dorsal de dos días de evolución. Tenía historia médica de neumonía a los 17 años y varios episodios de infección urinaria. Tenía historia familiar de anemia de células falciformes. Las medicinas que estaba recibiendo en ese momento incluían ácido fólico y anticuerpos orales.

Al examen físico, los signos vitales eran estables; la temperatura era de 39.4°C.; la paciente estaba alerta y orientada en tiempo, espacio y persona; las conjuntivas estaban ictericas; el murmullo vesicular presente, sin signos de consolidación en ambos pulmones. Los ruidos cardiacos eran rítmicos, no habían ruidos sobreagregados. El abdomen estaba

¹ Estudiante de último año (Internado), Departamento de Ciencias Clínicas, Universidad del Norte y The William Harrington Training Programs for Latinamerica, Jackson Memorial Hospital University of Miami School of Medicine.

² Fellow, División de Hematología/Oncología, Departamento de Medicina, University of Miami School of Medicine.

suave, no doloroso, sin signos de organomegalia. La paciente manifestaba dolor al movilizar las extremidades superiores e inferiores y a la palpación de la columna torácica.

Los datos de laboratorio revelaron: hemoglobina, 8.0 mg/dl, y hematocrito de 23%. Los reticulocitos eran el 13.8%. El número total de leucocitos fue de 14.900/mm³, con un recuento diferencial de 36% polimorfonucleares, 10% bandas, 48% linfocitos y 5% monocitos. Los electrolitos, urea y creatinina fueron reportados dentro de límites normales. El urianálisis no mostraba alteraciones, y la radiografía de tórax indicaba la posible presencia de un infiltrado reciente en el pulmón derecho.

La paciente fue admitida con diagnóstico de crisis vasclusiva: Síndrome Torácico Agudo. El tratamiento que recibió incluía: morfina, fluidos, oxígeno y cefuroxime. Seis horas más tarde la paciente desarrolló súbitamente insuficiencia respira-

toría severa y taquicardia. Al momento de ser evaluada presentó paro cardiorespiratorio. Las maniobras de reanimación cardiopulmonares realizadas no tuvieron éxito, y la paciente falleció. El informe de patología reveló como causa de muerte la presencia de embolismo pulmonar masivo de tejido medular óseo (figura 1).

Discusión

Esta paciente con diagnóstico de anemia de células falciformes se presentó al Hospital Jackson Memorial de Miami como un caso típico de Síndrome Torácico Agudo con: dolor en el tórax, fiebre, leucocitosis y un nuevo infiltrado pulmonar en la radiografía de tórax. La causa más frecuente de STA son las infecciones (especialmente pneumococo) (8,9). El paciente recibió antibióticos, fluidos, oxígeno y medicinas para el dolor. Súbitamente desarrolló falla respiratoria severa y murió. Los estudios anatomopatológicos revelaron la necrosis masiva de médula ósea en las vértebras torácicas y la pre-

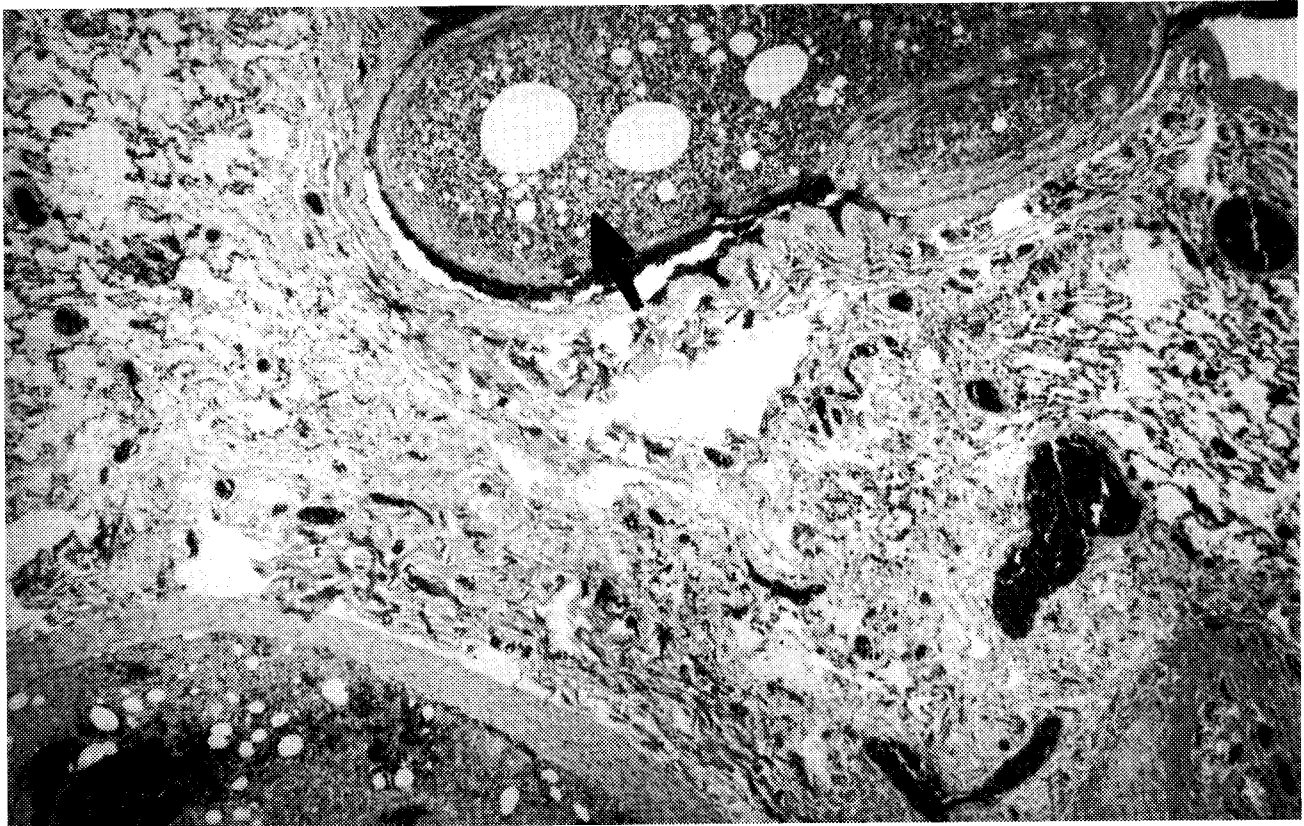


Figura 1

Presencia masiva de émbolos de tejido medular óseo en los capilares pulmonares.
Señalado con la flecha se observa un émbolo en un capilar pulmonar.

sencia de embolismo pulmonar masivo de médula ósea.

La etiología del STA ha sido clásicamente atribuida a infecciones como pneumococo, mycoplasma, *Chlamydia pneumoniae* y recientemente Parvovirus B19 (10,11). Pero debido a la falta de aislamiento de los supuestos gérmenes patógenos, en la mayoría de casos, se empezó a buscar otras etiologías, estando descritos como etiología de STA: infarto pulmonar, infarto de costillas, infarto de esternón y edema pulmonar agudo (8,12-14).

Durante los últimos años se ha empezado a describir casos de embolismo de tejido medular óseo a los pulmones. Probablemente, la etiología de este síndrome es la misma del embolismo graso, entidad reconocida por varios años en pacientes que han sufrido traumas severos o en pacientes con anemia de células falciformes (15). Se presume que la necrosis severa de médula ósea liberaría tejido graso a los capilares venosos medulares, los cuales enviarían los émbolos y ácidos grasos a los capilares pulmonares. El embolismo pulmonar masivo debido al tejido graso origina falla cardíaca derecha con colapso hemodinámico y muerte (7-9,16-20).

El diagnóstico de STA es clínico, como mencionamos previamente. Las pruebas de laboratorio son inespecíficas, y las radiografías de torácax se limitan a mostrar la presencia de un nuevo infiltrado pulmonar, que no está presente en todos los casos. De allí el interés de buscar nuevos métodos o procedimientos diagnósticos para esta entidad y sus diversas etiologías (21).

En pacientes politraumatizados que desarrollan embolismo pulmonar graso se ha postulado que el diagnóstico podría hacerse con el descubrimiento de gotas de grasa en las células obtenidas por medio del lavado broncoalveolar. Probablemente podríamos extrapolar estos resultados para pacientes con embolismo de médula ósea que se presentan como STA. Se teoriza que el lavado broncoalveolar es un método diagnóstico que anticipa el evento o permite el diagnóstico del embolismo graso. Estudios realizados en este tipo de pacientes han mostrado un amplio rango de especificidad (en la detección de partículas de grasa) que va del 26.5% hasta un

65%, y está aún por definirse exactamente la utilidad de este método diagnóstico con mejores estudios clínicos que confirmen estos resultados (16).

El tratamiento del STA está limitado al control de las infecciones, control del dolor y soporte con fluidos y oxígeno. No existe un tratamiento específico adecuado para todas las otras etiologías de STA que no incluyan infecciones. Generalmente, en casos severos se llega a requerir soporte ventilatorio en una unidad de cuidados intensivos y se practica intercambio sanguíneo y transfusiones de sangre como medio de reducir la presencia en el plasma de todos aquellos factores que están produciendo los fenómenos vaso-oclusivos. En el caso de embolismo de tejido medular óseo no existe realmente ningún otro tratamiento hasta la fecha diferente al soporte cardiorespiratorio y hemodinámico. Posibilidades terapéuticas usadas para embolismo pulmonar como bloqueo de la vena cava inferior no tienen ningún papel en este caso, ya que la necrosis de médula ósea en pacientes con anemia de células falciformes no está limitada a los miembros inferiores, sino que puede ocurrir en cualquier hueso del cuerpo, incluyendo costillas, miembros superiores o espina dorsal, como el caso del paciente que presentamos.

La importancia de conocer esta entidad clínica (STA) radica en la posibilidad de tratar de disminuir la mortalidad asociada a ella (25%) con inicio inmediato de antibióticos para cubrir los casos de infecciones, así como posiblemente una broncoscopia temprana para tratar de hacer rápidamente el diagnóstico y asegurar al paciente un adecuado soporte ventilatorio. Es necesario realizar estudios con adecuado número de pacientes para saber cuáles son realmente los procedimientos para el diagnóstico de STA y sus implicaciones, así como los tratamientos específicos adecuados para cada una de ellas.

Referencias

1. Powars, D.; Weidman, J.A., Odom-Maryon, T.; Niland, J.C., Johnson, C. «Sickle Cell Chronic Lung Disease: prior morbidity and the risk of pulmonary failure». *Medicine*, 1988, 67: 66-8.
2. Chan, K.M.; Tham, K.T., Chiu, H.S., Leung, P.C. «Post-

traumatic fat embolism-its clinical and subclinical presentations». *J. Trauma*, 1984; 24: 45-7.

3. Vichinsky, R.; Williams, R.; Das, M.; earles, AN., Lewis, N.; Adler, A.; and McQuitty, J. «Pulmonary fat Embolism: A Distinc Cause of Severe Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Anemia». *Blood*, 1994; 83(11): 3108-11.

4. Castro, O.; Brambilla, DJ., Thorington, B. et al. «Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Disease: Incidence and risk factors». *Blood*, 1994; 84: 643-5.

5. Hutchonson, RM.; Merrick, MV.; and White, JM. «Fat embolism in sickle cel disease». *J. Clin Path*, 1973; 26: 620-22.

6. Horton, D.; Ferreiro, D.; and Mentzer, W. «Non traumatic fat embolismo syndrome in sickle cell anemia». *Pediatric Neurology*, 1995; 12: 77-80.

7. King, B.; Harmon, RK. «Unusual form of pulmonary embolismo». *Clinics in chest medicine*, sep. 1994; 15: 561-3.

8. Haynes, J.; Kirkpatrick M. «The Acute Chest Syndrome of Sickle Cell Disease». *Am. J. Med. Sci* 1993; 305(5): 326-330.

9. Lane, AP. «Sickle cell disease». *Ped. Clin. N. Am.*, June, 1996; 43: 639-663.

10. Onwubalili, JK. «Sickle cell disease and infection». *J. Inf. Dis.*, 1983; 7: 2-20.

11. Poncz, M.; Kane, E.; Gill, FM. «Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Disease: Etiology and clinical correlates». *J. Pediatrics*, 1985; 107(6): 861-6.

12. Samir, K.; Ballas, Y.; and Chan, HP. «Severe Hypoxemia secondary to Acute Sternal Infarction in Sickle Cell Anemia». *J. Nucl. med.*, 1991; 32: 1617-8.

13. Rucknagel, DL.; Kalinyak, KA.; and Gelfand, MJ. «Ribinfarcts and acute chest syndrome in sickle cell diseases». *Lancet*, 1991; 337: 831-33.

14. Charache, S.; Scott, JC., Charache, P. «Acute Chest Syndrome in adults with Sickle Cell Anemia». *Arch of Int Med*, 1979; 139: 67-69.

15. Gauza, J. «Massive fat and necrotic bone marrow embolization in previously undiagnosed patient with sickle cell disease». *Am. J. Forensic Med. Pathol*, 1990; 11: 83-9.

16. Chastre, J.; Fagon, Jean-Yves; Soler, P.; Dombert, M.; Hutten, D.; Hance, A.; and Gilbert, C. «Broncoalveolar lavage for rapid diagnosis of fat embolism Syndrome in Trauma Patients». *Annals of internal medicine*, 1990; 113: 583-8.

17. Fabian, T. «Unrevealing the fat embolismo syndrome». *N. Eng. J. of Med.*, 1993; 329: 961-3.

18. Levy, DL. «The fat embolization syndrome: a review». *Clin Orthop*, 1990; 261: 281-6.

19. Scopa, M.; Magatti, M.; Rossi P. «Neurological symptoms of fat embolization syndrome». *The J. of Trauma*, 1994; 36: 906-7.

20. Castella, X.; valles, J.; Cabezuelo et al. «Fat embolization syndrome and pulmonary microvascular cytology». *Chest*, 1992; 101: 1710-11.

21. Bruecke, P.; Burke, JF.; Lam, KW. et al. «Pathology of fat embolism». *J. Thor cardiov surg*, 1971; 61: 949-51.