

Comprender la enfermedad drepanocítica

Recientemente, un joven que fue diagnosticado de enfermedad drepanocítica fue atendido en nuestro SU por un episodio de dolor agudo. ¿Cuál es la fisiopatología que explica este dolor? W.L., Mississippi.

Bridget Parsh, EdD, RN, CNS, y Devina Kumar, RN, responden:

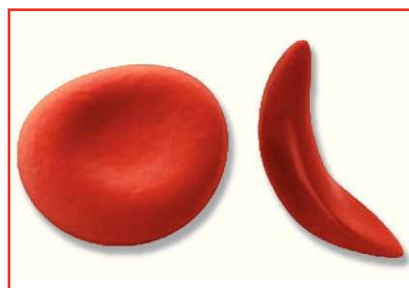
La enfermedad de células drepanocíticas (ECD) es uno de los trastornos hematológicos hereditarios más frecuentes y está causada por una mutación genética de la hemoglobina-beta localizada en el cromosoma 11¹. La ECD es un grupo de trastornos caracterizado por la presencia de moléculas anómalas de hemoglobina, la llamada hemoglobina S². La hemoglobina anormal reduce la vida media de los glóbulos rojos (GR) provocando anemia. La ECD también provoca una deformación de los GR, que adquieren forma de hoz o de media luna y a la vez disminuye su flexibilidad. La oclusión vascular resultante y la isquemia e inflamación tisular asociadas provocan dolor agudo y riesgo de lesión orgánica^{2,4}. Las complicaciones de la ECD incluyen: síndrome torácico agudo, secuestro hepático y esplénico, anemia hemolítica, tromboembolismo, hipertensión pulmonar, colecistitis, sobrecarga de hierro, desprendimiento de retina, hemorragia y úlceras en las extremidades⁵.

Aunque muchos adultos con ECD tienen una vida normal y saludable la mayor parte del tiempo, cuando se hallan en situaciones de estrés —por ejemplo, debido a una deshidratación, una infección, extenuación física o exposición a temperaturas extremas— pueden sufrir crisis de dolor intenso que precisarán una valoración y unos cuidados enfermeros expertos⁶.

Su valoración debería comprender una evaluación completa del dolor, incluyendo, si procede, los factores desencadenantes. Asegúrese de preguntar al paciente lo que considera un nivel tolerable de dolor. Revise la pauta para reconciliar la medicación y determinar qué intervenciones farmacológicas y no farmacológicas han contribuido a

aliviar el dolor en episodios anteriores, como elementos a considerar en la situación actual⁴.

El paciente que acude al servicio de urgencias (SU) con dolor intenso puede precisar la administración de morfina i.v. o hidromorfona. Valore su dolor cada 15 a 30 min después de la administración. El paciente con dolor continuo puede requerir dosis adicionales cada 20 o 30 min y precisar ingreso hospitalario para continuar con la pauta i.v., si necesita más de una dosis adicional. Si con una dosis se consigue controlar el dolor, el paciente será dado



La enfermedad de células drepanocíticas provoca una deformación de los glóbulos rojos, que adquieren forma de hoz o de media luna y a la vez disminuye su flexibilidad.

de alta con una pauta de opiáceos de acción prolongada, como la oxicodona, y una prescripción de tipo “si precisa” por si se produce una recaída. De todos modos, si el enfermo no necesita una pauta domiciliar de opiáceos de acción prolongada, el médico no se la prescribirá⁴.

La relación terapéutica con el médico es importante en el abordaje de este tipo de enfermedad, pero lamentablemente algunos médicos son poco sensibles al dolor de los pacientes con ECD. Los profesionales de la salud pueden tener dificultades en comprender la

gravedad de la ECD y el dolor que provoca. Algunos estudios indican que los profesionales sanitarios tienden a etiquetar a estos pacientes como consumidores de sustancias o adictos⁷. Este hecho puede generar un conflicto entre el punto de vista del paciente y del profesional, generando tensión relacional e impidiendo que se actúe de forma adecuada en la prestación de la atención sanitaria necesaria y en el abordaje y la comprensión del dolor asociado a las crisis vaso-oclusivas.

Una buena comunicación, el respeto mutuo y la comprensión, junto con una adecuada atención enfermera y médica, contribuyen a la consecución de los mejores resultados de salud en los pacientes con ECD. 

BIBLIOGRAFÍA

1. National Human Genome Research Institute. Learning about sickle cell disease. 2011. <http://www.genome.gov/10001219>.
2. Genetics Home Reference. Sickle cell disease. 2007. <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/sickle-cell-disease>.
3. Vichinsky EP. Overview of the clinical manifestations of sickle cell disease. UpToDate. 2012. <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-clinical-manifestations-of-sickle-cell-disease>.
4. DeBraun MR, Vichinsky EP. Acute pain management in adults with sickle cell disease. UpToDate. 2012. <http://www.uptodate.com/contents/acute-pain-management-in-adults-with-sickle-cell-disease>.
5. Tanabe P, Reddin C, Thornton VL, Todd KH, Wun T, Lyons JS. Emergency Department Sickle Cell Assessment of Needs and Strengths (EDSCANS), a focus group and decision support tool development project. Acad Emerg Med. 2010;17(8):848-858.
6. Brown M. Managing the acutely ill adult with sickle cell disease. Br J Nurs. 2012;21(2):90-92, 95-96.
7. Wright K, Adeosun O. Barriers to effective pain management in sickle cell disease. Br J Nurs. 2009; 18(3):158-161.

Bridget Parsh es profesora asociada de enfermería en la California State University en Sacramento, en la que Devina Kumar acaba de obtener el Grado en Enfermería.

Las autoras agradecen a la California State University en Sacramento por apoyar los esfuerzos de publicación de la Escuela de Enfermería.

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses económicos con la publicación de este artículo.