

Empoderamiento del paciente con Enfermedad de Células Falciformes

CON EL AVAL DE:



Programa de formación acreditado
Empoderamiento del paciente con Enfermedad de Células Falciformes



Viaje del paciente con ECF

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



Dra. M.^a Cruz Vecilla Rivelles
Pediatra. Hematología infantil.
Hospital Universitario Príncipe de Asturias (Madrid).

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



- 1. Introducción al dolor en la Enfermedad de Células Falciformes (ECF):**
 - ↳ Crisis vasooclusivas (CVO)
 - ↳ Impacto del dolor en la ECF
- 2. Atención en Urgencias: barreras, soluciones y retos**
- 3. Valoración del paciente con CVO: signos de alarma**
- 4. Tratamiento de las CVO:**
 - ↳ Bases
 - ↳ Opioides y otros analgésicos
 - ↳ Triage y tratamiento inicial de la CVO severa
 - ↳ Nivel de evidencia de las recomendaciones
- 5. Puntos clave y mensajes para llevar a casa**

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



1. Introducción al dolor en la Enfermedad de Células Falciformes (ECF):

- ↳ Crisis vasooclusivas (CVO)
- ↳ Impacto del dolor en la ECF

2. Atención en Urgencias: barreras, soluciones y retos

3. Valoración del paciente con CVO: signos de alarma

4. Tratamiento de las CVO:

- ↳ Bases
- ↳ Opioides y otros analgésicos
- ↳ Triage y tratamiento inicial de la CVO severa
- ↳ Nivel de evidencia de las recomendaciones

5. Puntos clave y mensajes para llevar a casa

Introducción al dolor en la ECF

DOLOR

Experiencia desagradable y angustiosa en relación con daño tisular real o potencial, con componentes emocionales, sensoriales, cognitivos y sociales.

El dolor en la ECF: Agudo / Crónico
Nociceptivo / Neuropático

Las crisis vasooclusivas (CVO) son episodios recurrentes de dolor severo y origen periférico para cuyo alivio se requiere con frecuencia el uso de opioides.

La recurrencia de las CVO confiere peor pronóstico a los pacientes con ECF.

Introducción al dolor en la ECF

CVO: EPIDEMIOLOGÍA

Es la causa más frecuente de **consulta en Urgencias**:

- ▣ El 94% de pacientes con ECF acuden alguna vez a Urgencias en el curso de un año.
- ◊ El 70% de las consultas en Urgencias son por dolor, aun cuando el 90% de los episodios de dolor agudo son tratados en domicilio.

Causa de **hospitalización** en el 70% - 95% de pacientes con ECF.

Se observa gran **variabilidad** de unos pacientes a otros.

Introducción al dolor en la ECF

CVO: CARACTERÍSTICAS

Edad: >3-6 meses de vida.

“Picos” de frecuencia: adolescencia y de 20 a 30 años.

Localización: manos y pies en <4 años, espalda, huesos largos, tórax, abdomen.

Carácter: continuo y opresivo.

Intensidad: de moderada a muy intensa.

Cuatro fases:

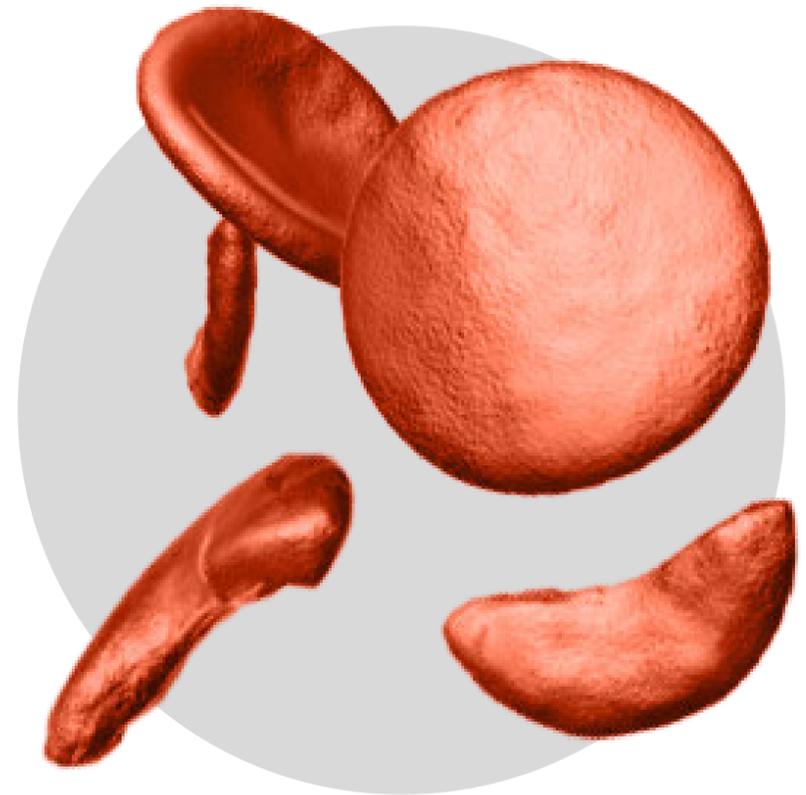
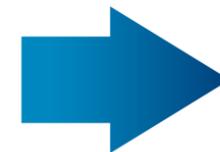
- ❖ Fase prodrómica (1-2 días): parestesias, en el 58% de casos.
- ❖ Fase inicial (1-2 días): aumento progresivo de la intensidad del dolor.
- ❖ Fase de estado (4 días): máxima intensidad de dolor.
- ❖ Fase de resolución (2-3 días).

Estancia media por CVO no complicado: 5 - 10 días.

Introducción al dolor en la ECF

CVO: FACTORES PRECIPITANTES

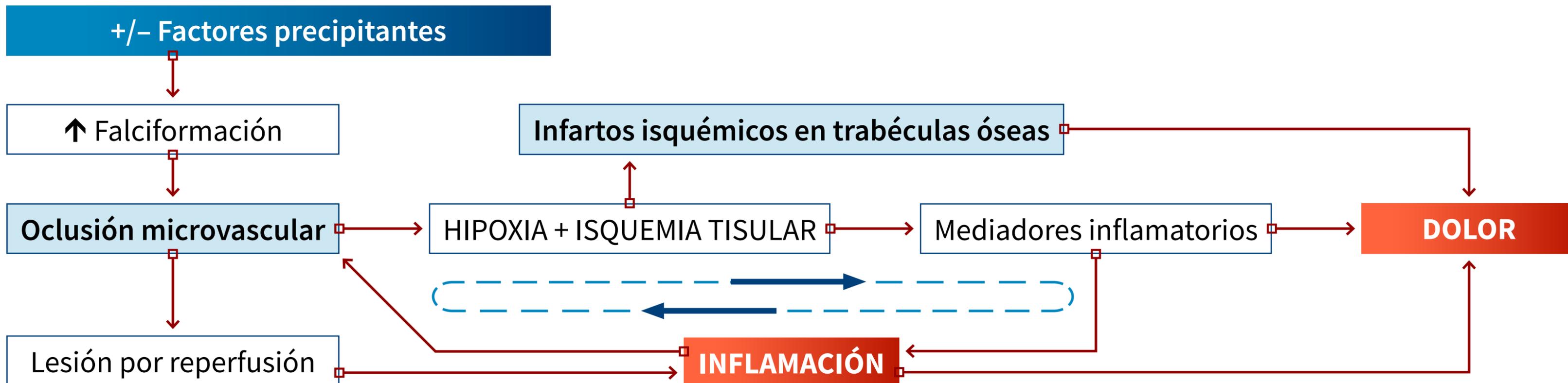
- ❖ Exposición a temperaturas extremas, viento, humedad.
- ❖ Ejercicio físico extenuante.
- ❖ Hipoxia: asma, apnea obstructiva del sueño.
- ❖ Infección, fiebre, acidosis.
- ❖ Deshidratación.
- ❖ Embarazo, menstruación.
- ❖ Ansiedad, depresión.
- ❖ Consumo de alcohol y tabaco.



FALCIFORMACIÓN

Introducción al dolor en la ECF

CVO: FISIOPATOLOGÍA



Con o sin la participación de alguno de los factores precipitantes conocidos, el aumento de la falciformación y de las células falciformes circulantes inician el proceso vasoclusivo a nivel de los pequeños vasos. La oclusión microvascular por microtrombos da lugar a hipoxia e isquemia de los tejidos, con la consiguiente liberación de mediadores inflamatorios, que activan los nociceptores y potencian la agregación celular y vasoclusión, cerrando el círculo principal. La lesión por reperfusión aumenta la inflamación crónica y el dolor. La hipoxia a nivel de los sinusoides de la médula ósea predispone a la falciformación y origina múltiples infartos isquémicos de las trabéculas óseas, muy dolorosos. La combinación de hipoxia, daño tisular, lesión por reperfusión e inflamación crónica da como resultado un síndrome doloroso complejo.

Introducción al dolor en la ECF

IMPACTO DEL DOLOR EN LA ECF: desarrollo de dolor crónico

Los adultos con ECF refieren dolor el 50% de los días evaluados.

El **dolor crónico** se asocia a depresión, ansiedad, insomnio, soledad, desesperación, impotencia y dependencia de la medicación.

Sensibilización central: determina la amplificación continua de la sensación de dolor:

- ▣ Disminución del umbral de dolor.
- ▣ Hiperalgnesia de una zona diferente a la afectada inicialmente.
- ▣ Sensación de dolor persistente tras cesar la lesión original.

Hiperalgnesia mediada por opioides: sensibilización del receptor y aumento de la sensibilidad a estímulos dolorosos.

El tratamiento precoz y agresivo de las CVO puede reducir el desarrollo de dolor crónico.

Introducción al dolor en la ECF

IMPACTO DEL DOLOR EN LA ECF: consecuencias

La recurrencia de las CVO implica:

- ❖ Absentismo escolar y/o laboral.
- ❖ Hospitalizaciones frecuentes.
- ❖ Miedo al dolor y a complicaciones potencialmente mortales.
- ❖ Familiares poco permisivos con la independencia de los pacientes en la edad adulta.

Las consecuencias a largo plazo del tratamiento ineficaz de las CVO son:

- ❖ Dolor crónico y uso crónico de opioides.
- ❖ Dolor de tipo central o neuropático.
- ❖ Deterioro de la salud mental.
- ❖ Disfunción social.
- ❖ Excesiva utilización de los servicios sanitarios.
- ❖ Mala calidad de vida.

Introducción al dolor en la ECF

IMPACTO DEL DOLOR EN LA ECF: recursos

Tratamientos “modificadores” de la ECF.

Manejo óptimo de las CVO.

Soporte socioeconómico.

Soporte psicosocial:

- ▣ Educación acerca del dolor en la ECF.
- ◊ Instrucción en técnicas de relajación y otros métodos para mejorar los mecanismos de defensa frente al dolor.

Terapias de grupo o individuales.

Introducción al dolor en la ECF

IMPACTO DEL DOLOR EN LA ECF: recursos

Tratamientos “modificadores” de la ECF.

Manejo óptimo de las CVO. □

ATENCIÓN EN URGENCIAS
Y MANEJO DEL DOLOR

Soporte socioeconómico.

Soporte psicosocial:

- Educación acerca del dolor en la ECF.
- ◇ Instrucción en técnicas de relajación y otros métodos para mejorar los mecanismos de defensa frente al dolor.

Terapias de grupo o individuales.

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



1. Introducción al dolor en la Enfermedad de Células Falciformes (ECF):

- ↳ Crisis vasooclusivas (CVO)
- ↳ Impacto del dolor en la ECF

2. Atención en Urgencias: barreras, soluciones y retos

3. Valoración del paciente con CVO: signos de alarma

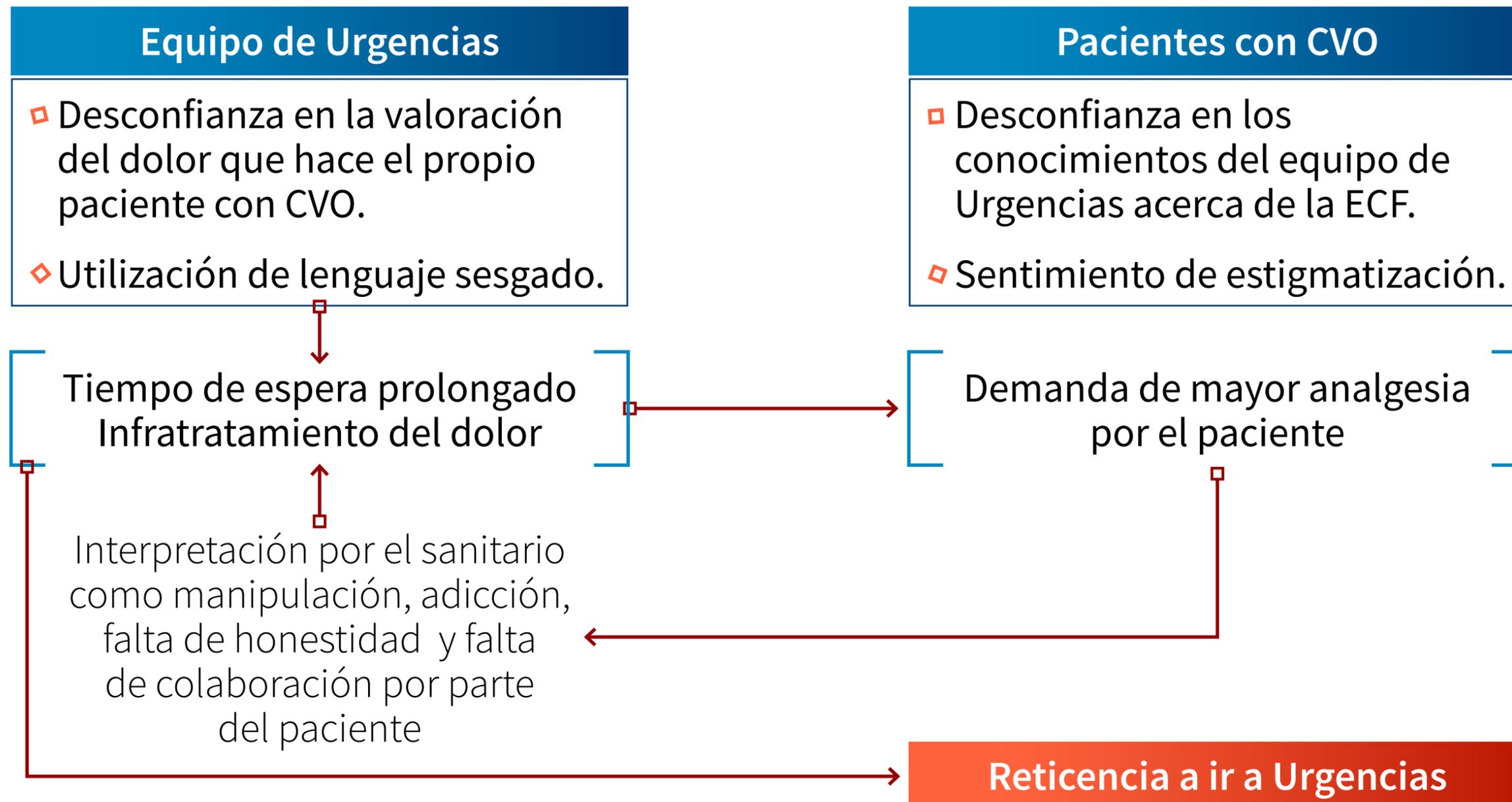
4. Tratamiento de las CVO:

- ↳ Bases
- ↳ Opioides y otros analgésicos
- ↳ Triage y tratamiento inicial de la CVO severa
- ↳ Nivel de evidencia de las recomendaciones

5. Puntos clave y mensajes para llevar a casa

Atención en Urgencias

BARRERAS



Atención en Urgencias

SOLUCIONES

Sistema de alerta en admisión para una rápida valoración por el equipo de triaje.

Colaboración estrecha con Hematología.

Protocolos propios en cada institución para el manejo de las CVO:

- ▣ Facilitar la administración inicial del mórfico por vía intranasal, oral o subcutánea.
- ◊ Monitorización frecuente para mejorar la seguridad del paciente.

Mejora de los conocimientos sobre la ECF en los Servicios de Urgencias: sesiones clínicas, vídeos cortos y/o páginas *web*.

Tratamiento de las CVO no complicados en el **Hospital de día** de Hemato-Oncología y/o por **Equipos de Paliativos a Domicilio**.

Plan de tratamiento personalizado a medida de cada paciente.

Atención en Urgencias

PLAN DE TRATAMIENTO INDIVIDUALIZADO “A MEDIDA” DE CADA PACIENTE

Justificado por la **variabilidad genética** del receptor μ y del metabolismo de los opioides.

Coordinado por la **Unidad de Hematología-ECF** y el **Servicio de Urgencias**.

Debe resumir aspectos pertinentes de la historia clínica, exploración, datos de laboratorio y complicaciones.

Debe especificar fármacos, dosis y guía para el tratamiento del dolor en domicilio, en Hospital de día, en Urgencias y en la planta de hospitalización, considerando las preferencias del propio paciente, debidamente informado.

Se puede incluir en la historia clínica electrónica y además entregar por escrito al paciente, para que pueda presentarlo al personal sanitario que le atiende y así poder ser tratado con prioridad.

Atención en Urgencias

Los **tres retos del sanitario** que atiende al paciente con una CVO son:

1. Iniciar la analgesia rápidamente: 1ª dosis <30'-60' de la admisión en Urgencias.

2. Permanecer alerta por si se presentan complicaciones de riesgo vital:

- ◆ Secuestro esplénico agudo.
- Síndrome torácico agudo (STA).
- Fallo multiorgánico agudo.
- ◆ Accidente cerebrovascular agudo (ACVA).

3. Reconocer patologías asociadas al dolor focal:

- ◆ Necrosis avascular, infarto óseo.
- Artritis séptica, osteomielitis.
- Úlceras cutáneas.

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



1. Introducción al dolor en la Enfermedad de Células Falciformes (ECF):

- ↳ Crisis vasooclusivas (CVO)
- ↳ Impacto del dolor en la ECF

2. Atención en Urgencias: barreras, soluciones y retos

3. Valoración del paciente con CVO: signos de alarma

4. Tratamiento de las CVO:

- ↳ Bases
- ↳ Opioides y otros analgésicos
- ↳ Triage y tratamiento inicial de la CVO severa
- ↳ Nivel de evidencia de las recomendaciones

5. Puntos clave y mensajes para llevar a casa

Valoración del paciente con CVO

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE ALARMA

Extender el estudio de una CVO en caso de:

- ❑ Dolor referido por el paciente como atípico.
- ❖ Alteración en los signos vitales.
- ❑ Dolor difuso, múltiple y/o enfermedad sistémica grave: fallo multiorgánico agudo.
- ❖ Síntomas respiratorios o hipoxemia: síndrome torácico agudo.
- ❑ Esplenomegalia en niños: secuestro esplénico agudo.
- ❖ Confusión o signos de focalidad neurológica: ACVA.
- ❑ Otras alteraciones en la exploración: distensión abdominal, ictericia.
- ❖ Hemograma alterado respecto al basal.
- ❑ Pacientes de alto riesgo.

Valoración del paciente con CVO

PACIENTES DE ALTO RIESGO

Disfunción crónica de órgano:

- ◇ Insuficiencia renal crónica.
- ◇ Enfermedad pulmonar crónica.
- ◇ Hipertensión pulmonar.
- ◇ Disfunción cardíaca.
- ◇ Hipertensión arterial.
- ◇ Síndrome torácico agudo recurrente.
- ◇ Antecedente de ACVA.

Gestación.

Posoperatorio.

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



1. Introducción al dolor en la Enfermedad de Células Falciformes (ECF):

- ↳ Crisis vasooclusivas (CVO)
- ↳ Impacto del dolor en la ECF

2. Atención en Urgencias: barreras, soluciones y retos

3. Valoración del paciente con CVO: signos de alarma

4. Tratamiento de las CVO:

- ↳ Bases
- ↳ Opioides y otros analgésicos
- ↳ Triage y tratamiento inicial de la CVO severa
- ↳ Nivel de evidencia de las recomendaciones

5. Puntos clave y mensajes para llevar a casa

Tratamiento de las CVO

BASES PARA EL MANEJO DE LA CVO EN URGENCIAS

Diagnóstico basado en la **percepción del dolor por el propio paciente**.

Debe ser considerado como una **EMERGENCIA MÉDICA** (índice de severidad 2):

- ◇ Triage <15'-30'.
- ▣ Analgesia rápidamente <30'-60'.

Objetivo del tratamiento: reducir la intensidad del dolor desde 7-10 al ingreso hasta un dolor moderado de 4-6, manejable con analgesia oral y control ambulatorio.

Se han desarrollado pocos ensayos clínicos aleatorizados y **hay poca evidencia directa** en la que sustentar las recomendaciones de las guías.

Tratamiento de las CVO

OPIOIDES

Son el **pilar fundamental** del tratamiento de las CVO.

Analgésicos potentes de **acción central**:

- ▣ Las variaciones genéticas en el gen que codifica la estructura del receptor μ condicionan la variabilidad del efecto analgésico de unos pacientes a otros.

No tienen **techo de acción**: mayor eficacia a mayor dosis.

Variabilidad genética de su **metabolismo**:

- ◇ Mayor eficacia de la codeína en los pacientes que duplican o triplican el enzima que metaboliza la codeína a morfina.
- ▣ Aclaramiento de morfina elevado en niños y jóvenes con ECF.

Posibilidad de administración por **diferentes vías**: intravenosa, subcutánea, oral, transmucosa y transdérmica.

Tratamiento de las CVO

OPIOIDES: inconvenientes

Efectos adversos:

- ◇ Náuseas, vómitos, prurito, estreñimiento, retención urinaria.
- ▣ Depresión respiratoria, sedación y delirio: se precisa monitorización hemodinámica, del dolor y de la sedación.

Tolerancia: obliga a ir aumentando la dosis para obtener el mismo nivel de analgesia.

Dependencia: la interrupción brusca del tratamiento produce síntomas de deprivación.

Adicción: las tasas en ECF son menores o iguales a las de la población general.



Tratamiento de las CVO

OTROS ANALGÉSICOS

Antiinflamatorios no esteroideos:

- ❖ Asociados a los opioides en las CVO, durante un máximo de 3-7 días.
- ❖ Si no hay contraindicación y valorando individualmente los riesgos.

Paracetamol: No hay evidencia de que sea útil para espaciar los opioides.

Ketamina: Series de casos:

- ❖ Vía intravenosa: 0,3 mg/kg.
- ❖ Vía intranasal a dosis de 0,25-1 mg/kg.
- ❖ Perfusión intravenosa continua: 3-5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ (0,1-0,3 mg/kg/h).

Anestesia regional:

- ❖ Dolor localizado en cadera, pierna o abdominal, sin respuesta a opioides.
- ❖ Mediante epidural o catéter periférico.

Tratamiento de las CVO

TRIAJE

Signos vitales:

Temperatura, presión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria, saturación de O₂ y Glasgow.

Escala de dolor adecuada a las características del paciente:

- ▣ Si dolor leve o moderado <7 → SALA DE ESPERA con MEDICACIÓN ORAL
- ▣ Si dolor intenso ≥ 7 → ATENCIÓN INMEDIATA y ANALGESIA

Seguir la **guía personalizada** de analgesia “a medida” del paciente.

Si no se dispone de guía personalizada, considerar:

- ▣ Protocolo del Servicio de Urgencias.
- ▣ Analgesia recibida en domicilio las 24 horas previas.
- ▣ Medicación y dosis eficaces en episodios previos.
- ▣ Preferencias del paciente.

Tratamiento de las CVO

TRATAMIENTO INICIAL DE LA CVO SEVERA, escala ≥ 7

El inicio rápido de tratamiento con opioides parenterales en una CVO severa es una recomendación de elevada potencia basada en **evidencia de alta calidad**.

Dosis inicial, si no hay disponible una guía personalizada o el protocolo de la institución:

- ▣ Morfina intravenosa: 0,10-0,15 mg/kg (máximo: 10-15 mg/dosis).
- ◇ En niños de peso >10 kg: fentanilo intranasal 1,5 $\mu\text{g}/\text{kg}$ (máximo: 100 $\mu\text{g}/\text{dosis}$), hasta 2 dosis con intervalo de 5'-10'.

No retrasar la administración del mórfico por dificultades para canalizar una vía venosa, ya que **se puede usar la vía subcutánea o intranasal**.

Tratamiento de las CVO

TRATAMIENTO INICIAL DE LA CVO SEVERA, escala ≥ 7

Repetir la morfina intravenosa (0,02-0,05 mg/kg) cada 20'-30', hasta dolor ≤ 4 o bajar 2 puntos respecto a la escala inicial.

Mantener la dosis eficaz pautada cada 3-4 horas, con dosis de rescate adicionales si se precisan.

Si no hay buen control pasar a analgesia controlada por el paciente (PCA) o perfusión continua de morfina con bolos de rescate.

Profilaxis del tromboembolismo venoso.

Tratamiento de las CVO

VALORACIÓN DURANTE EL TRATAMIENTO INICIAL DE LA CVO SEVERA:

Valoración clínica cada 20'-30' minutos:

- ❑ Confiar en la información del paciente y utilizar escalas de dolor objetivas.
- ❖ Monitorización hemodinámica y pulsioximetría.
- ❑ Inspirometría incentivada (10 inspiraciones / 1-2 horas).

Valorar la localización, cualidad, duración y severidad del dolor.

Valorar las comorbilidades que requieren tratamiento específico: infección, STA, secuestro esplénico, ACVA.

Valorar otras posibles causas de dolor focal: necrosis avascular, osteomielitis, fractura.

Tratamiento de las CVO

TERAPIAS COMPLEMENTARIAS:

Asegurar la **hidratación** oral o intravenosa y hacer balance de líquidos: fluidoterapia intravenosa con 0,5-1 litro de suero salino normal si hay sospecha de hipovolemia.

Transfusión solo si hay anemia sintomática y en caso de comorbilidades con indicación de transfusión.

Oxígeno si hipoxemia (pulsioximetría <92-95%).

Laxantes y antihistamínicos para mitigar los efectos adversos de los opioides.

Evitar condiciones que interfieran con el sueño y tratar el **insomnio**.

Conseguir **soporte familiar y psicosocial**.

Calor local y otras **medidas no farmacológicas**: ejercicios respiratorios, relajación, TENS.

Tratamiento de las CVO

PAUTA DE DESCENSO DE OPIOIDES:

La estrategia consiste en:

- ❖ No disminuir la dosis durante las primeras 24 h de tratamiento, salvo depresión respiratoria o letargia.
- ❖ Pautar los descensos durante el día.
- ❖ Bajar un 10%-20% de dosis cada vez.
- ❖ Mejor bajar la dosis que espaciar el intervalo entre las dosis.
- ❖ Pasar a medicación oral cuando la dosis intravenosa sea equivalente a la dosis oral.

Tratamiento de las CVO

FACTORES QUE CONDICIONAN PEOR RESPUESTA AL TRATAMIENTO:

- ❖ Insuficiente dosis de opioides por temor a los efectos adversos o a la dependencia.
- ❖ Alteración en el metabolismo de los opioides.
- ❖ Componente neuropático.
- ❖ Componente psicológico.
- ❖ Hipoventilación.
- ❖ Insomnio.
- ❖ Disminución de la ingesta de líquidos.



Tratamiento de las CVO

¿QUÉ NO DEBEMOS HACER?

- ❑ Utilizar placebo.
- ❖ Prescripción de analgesia “si dolor”.
- ❑ Aplicar hielo y compresas frías.
- ❖ Administrar meperidina: se metaboliza a normeperidina, que se asocia a alteraciones del comportamiento, cambios emocionales y convulsiones.
- ❑ Usar ansiolíticos para el dolor, solo en caso de ansiedad.
- ❖ Utilizar corticoides para las CVO. Disminuyen la intensidad del dolor y la duración de la estancia, pero se asocian con una alta tasa de recurrencia en estudios aleatorizados. Consultar con Hematología si se usan para otra indicación.

Tratamiento de las CVO

ALTA AL DOMICILIO:

- ◇ Prescribir analgesia vía oral de potencia comparable a la dosis intravenosa que se haya mostrado eficaz durante el ingreso.
- ◇ Utilizar opioides orales de vida media corta, o bien opioides de vida media larga añadiendo los de vida media corta como dosis de rescate.
- ▣ Asegurar una revisión por su médico en el curso de las 1-4 semanas siguientes al alta, ya que ello disminuye las tasas de readmisión.
- ◇ Entregar medicación analgésica para los 3-5 días siguientes al alta y asegurarse de que tiene prescripción para obtener más medicación en la farmacia.
- ◇ El alta sin opioides se asocia a mayor frecuencia de reingresos.

Tratamiento de las CVO

NIVEL DE EVIDENCIA:

RECOMENDACIÓN	GRADO DE RECOMENDACIÓN	NIVEL DE EVIDENCIA
Opioides <30' desde triaje	Fuerte	Elevado
Inspirometría incentivada (prevención de STA)	Fuerte	Moderado
Analgesia pautada o PCA vs. no pautada	Moderado	Bajo
No transfusión por dolor	Moderado	Bajo
AINE como terapia adyuvante	Moderado	Bajo
Prescripción “a medida”	Consenso	Recomendación de expertos
Protocolos	Consenso	Recomendación de expertos

ATENCIÓN EN URGENCIAS Y MANEJO DEL DOLOR



1. Introducción al dolor en la Enfermedad de Células Falciformes (ECF):

- ↳ Crisis vasooclusivas (CVO)
- ↳ Impacto del dolor en la ECF

2. Atención en Urgencias: barreras, soluciones y retos

3. Valoración del paciente con CVO: signos de alarma

4. Tratamiento de las CVO:

- ↳ Bases
- ↳ Opioides y otros analgésicos
- ↳ Triage y tratamiento inicial de la CVO severa
- ↳ Nivel de evidencia de las recomendaciones

5. Puntos clave y mensajes para llevar a casa

Puntos clave

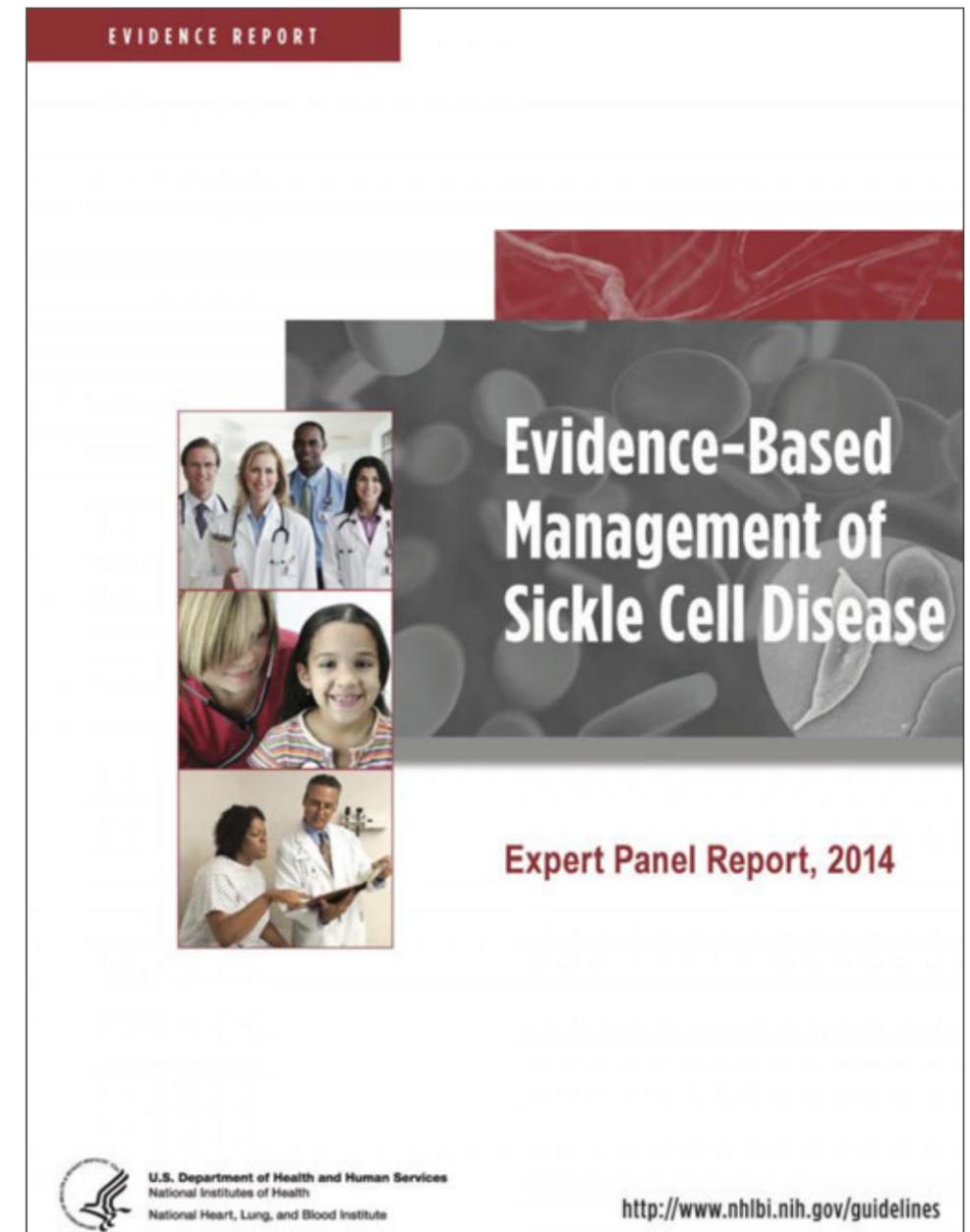
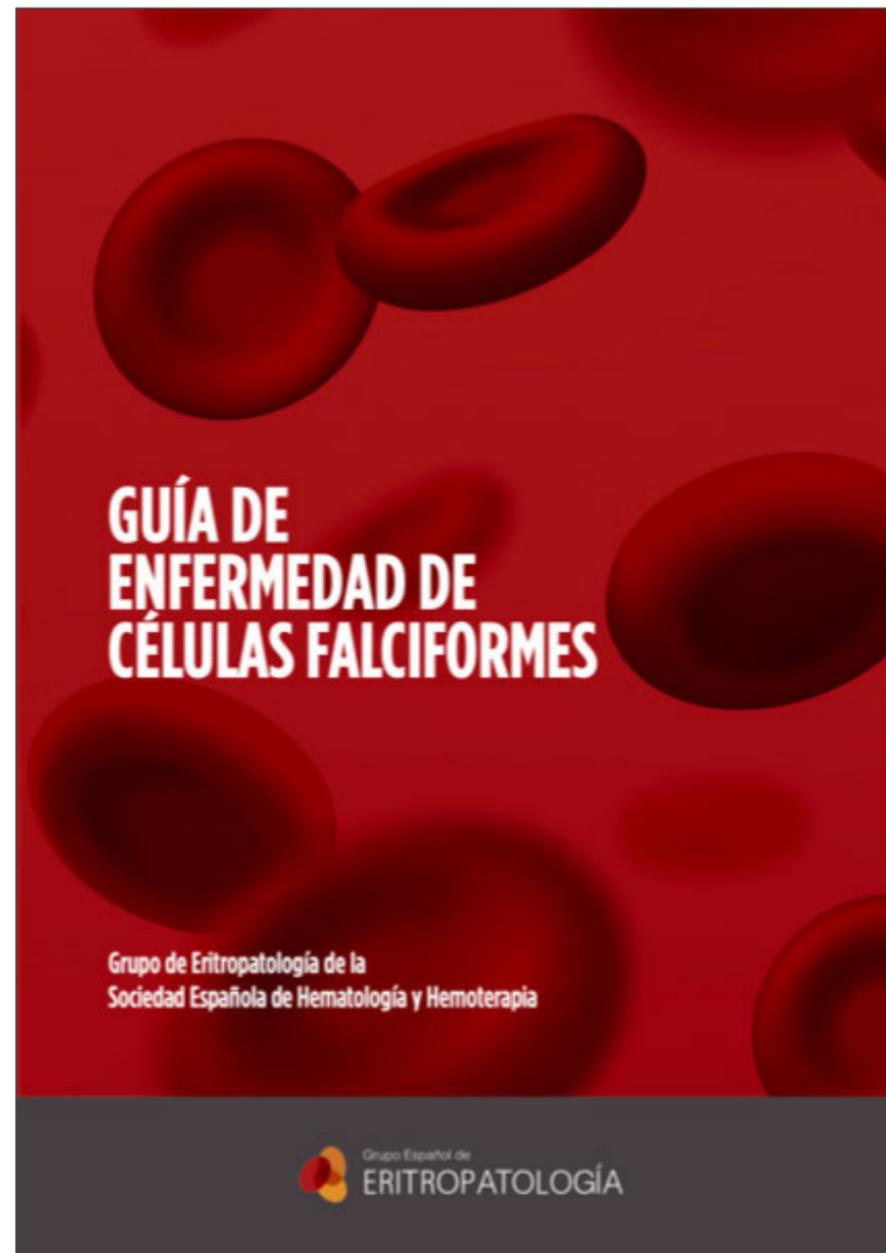
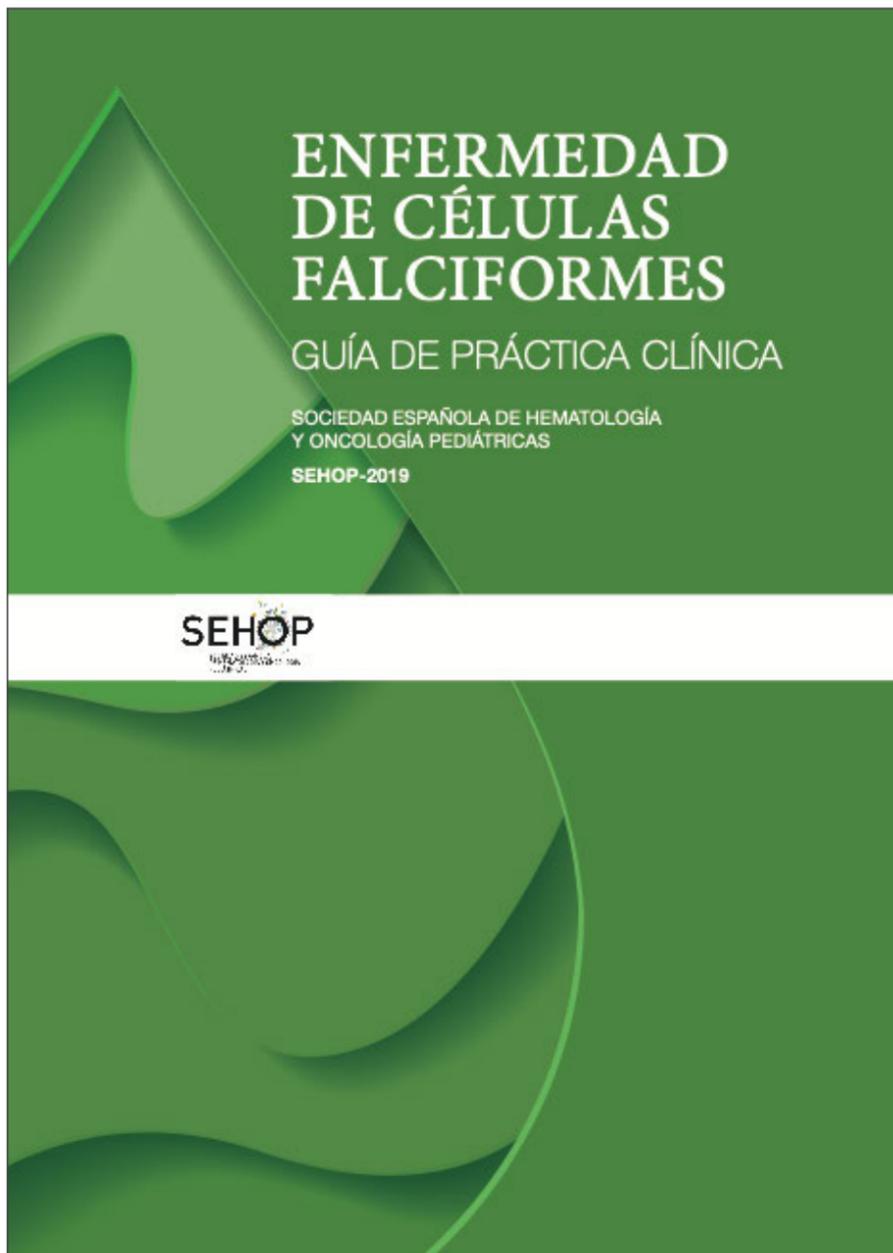
- ▣ Establecer una relación de **CONFIANZA** entre el médico y el paciente.
- ◇ Considerar la CVO como una **EMERGENCIA MÉDICA**:
 - ◆ Tiempo de triaje <15' y analgesia <30'-60' desde la admisión en Urgencias.
 - Escala de dolor cada 20'-30' las primeras 2 horas.
 - Monitorización hemodinámica + inspirometría incentivada durante el tratamiento con opioides.
- ▣ Plan de **TRATAMIENTO INDIVIDUALIZADO** “a medida” de cada paciente. En su defecto, **PROTOCOLO** de cada institución.
- ▣ Considerar al paciente como un **EXPERTO** en su condición.
- ▣ Buscar de forma activa **OTRAS PATOLOGÍAS POTENCIALMENTE GRAVES** propias de la ECF y diferentes al dolor vasooclusivo.

Mensajes para llevarse a casa



- ❑ Es necesario **SUPERAR LAS BARRERAS PSICOSOCIALES** y asegurar que los servicios de Urgencias faciliten un **TRATAMIENTO RÁPIDO, EFECTIVO** y **SEGURO** de las CVO.
- ❖ El tratamiento de las CVO requiere un **ABORDAJE INTEGRAL Y MULTIDISCIPLINAR**, que debe iniciarse en edades tempranas y continuar a través de la adolescencia, transición y edad adulta.
- ❑ Para ello, es necesaria la **COORDINACIÓN** de los servicios de Urgencias, Hematología y Atención Primaria, así como la **COLABORACIÓN** del Hospital de Día, Unidad del Dolor, Psicología Clínica, Enfermería especializada y Trabajador social.

Atención en urgencias y manejo del dolor



<http://www.sehop.org> → Guía falciforme 2019

BIBLIOGRAFÍA (I)

- Arnold T, Coffee R, Rosenberg L, Jacob SA, Thompson S, Saavedra H et al. A Quality Improvement Initiative to Decrease Time to Analgesia in Patients with Sickle Cell and Vaso-Occlusive Crisis: A Population with Disparities in Treatment. *Cureus*. 2022; 14(9): e29569.
- Ballas SK, Darbari DS. Review/Overview of pain in Sickle Cell Disease. *Complementary therapies in Medicine*. 2020; 49: 102327.
- Ballas SK. Opioids and Sickle Cell Disease: From opium to the opioid epidemic. *J Clin Med*. 2021; 10: 438.
- Benjamin LJ, Swinson GI, Nagel RL. Sickle cell anemia day hospital: an approach for the management of uncomplicated painful crisis. *Blood*. 2000; 95: 1130-6.
- Brandow AM, Carroll CP, Creary S, Edwards-Elliott R, Glassberg J, Hurley RW. American Society of Hematology 2020 guidelines for Sickle Cell Disease management of acute and chronic pain. *Blood Adv*. 2020; 4: 2656-701.
- Darbari DS, Sheehan VA, Ballas SK. The vaso-occlusive pain crisis in sickle cell disease: Definitions, pathophysiology, and management. *Eur J Haematol*. 2020; 105 : 237-46.
- De Baun MR. Acute vaso-occlusive pain management in Sickle Cell Disease. *UpToDate* 2022; oct 06.
- Field JJ, Knight-Perry JE, DeBaun MR. Acute pain in children and adults with sickle cell disease: management in the absence of evidence-based guideline. *Curr Opin Hematol*. 2009; 16: 173-8.
- Field JJ, Ballas SK, Campbell CM, Crosby LE, Dampier C, Darbari DS. AAAPT Diagnostic criteria for Acute Sickle Cell Disease Pain. *J Pain*. 2019; 20 (7): 746-59.
- Gillis VL, Senthinathan A, Dzingina M, Chamberlain K, Banks E, Baker MR et al. Management of an acute painful sickle cell episode in hospital: Summary of NICE guidance. *BMJ*. 2012; 344: e4063.
- Glassberg JA. Improving Emergency Department-Based Care of Sickle Cell Pain. *Hematology Am Soc Haematol Educ Program*. 2017; 2017 (1): 412-17.
- Haywood C Jr. The impact of the race and disease on sickle cell patients wait times in the emergency department. *American Journal of Emergency Medicine*. 2013; 31: 651-56

BIBLIOGRAFÍA (II)

- López Rubio M, Aspa Cilleruelo JM. Complicaciones Musculoesqueléticas. Guía de Enfermedad de Células Falciformes. Grupo de Eritropatología de la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH), 2021.
- Lovett PB, Sule HP, Lopez BL. Sickle Cell Disease in the Emergency Department. Hematology/Oncology Clinics of North America. 2017; 31: 1061-79.
- Osunkwo I, Andemariam B, Minniti CP, Inusa BPD, El Rassi F, Francis-Gibson B, et al. Impact of sickle cell disease on patients' daily lives, symptoms reported, and disease management strategies: Results from the International Sickle Cell World Assesment Survey (SWAY). Am J Hematol. 2021; 96: 404-17.
- San Román S. Tratamiento del dolor agudo y crónico. Enfermedad de Células Falciformes. Guía de Práctica Clínica. Madrid: Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica SEHOP, 2019; 76-81.
- Simon E, Long B, Koyfman A. Emergency Medicine Management of Sickle Cell Disease complications: an evidence-based update. The Journal of Emergency Medicine. 2016; 51 (4): 370-81.
- Tanabe P, Silva S, Bosworth HB, Crawford R, Paice JA, Richardson LD, et al. A randomized controlled trial comparing two vaso-occlusive episode (VOE) protocols in sickle cell disease (SCD). Am J Hematol. 2018; 93: 159-68.
- Telfer P, Kaya B. Optimizing the care model for an uncomplicated acute pain episode in sickle cell disease. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2017; 2017(1): 525-33.
- Tolu SS, Van Doren L. Acute and chronic pain management in patients with SCD in the modern era: a comprehensive review. Transfusion and Apheresis Science. 2022; 61: 103533.
- Vichinsky EP. Evaluation of acute pain in Sickle Cell Disease. UpToDate 2021; Jun 11.
- Yawn BP, Buchanan GR, Afenyi Anan AN, Ballas SK, Hassell KL, James AH. Management of Sickle Cell Disease. Summary of the 2014 Evidence-Based Report by Expert Panel Members. JAMA. 2014; 312: 1033-48.
- Zempsky WT. Evaluation and treatment of Sickle Cell Pain in the emergency department: Paths to a better future (NIH Public Acces) Clin Pediatr Emerg Med. 2010; 11: 265-73.