

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA, León



Facultad de Ciencias Médicas

Medicina

- **Monografía para optar al título de Doctor en Medicina y Cirugía**

Tema:

“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”.

Autores:

- Br. Hely Omar Cruz Praslin.
- Br. Steven Luis Espinoza Zeledón.

Tutor: Dr. Marwell Edgardo García Mendoza.

Especialista en Pediatría.

León-Nicaragua; 15 de diciembre del 2022.

“A la libertad por la Universidad:

RESUMEN

Objetivo: El propósito de esta investigación es describir los datos sociodemográficos, prevalencia, manejo terapéutico y la remisión a la crisis en pacientes en edades pediátricas que acudieron al HEODRA en el periodo de enero 2015 a junio 2022.

Diseño metodológico: Se realizó un estudio descriptivo de serie de casos a la población menor de 15 años atendida por el servicio de medicina pediátrica del HEODRA con diagnóstico de anemia de células falciformes que hayan sido ingresados durante dicho periodo, se revisaron expedientes clínicos para el llenado de la ficha de recolección de datos, contabilizando un total de 80 crisis.

Resultados: La crisis mayormente presentada fue la anemia hemolítica con 50% de los casos, seguida de las crisis vasooclusivas con 42.50% y las infecciones con 32.50%. El manejo de las principales crisis por anemia de células falciformes en el estudio fue la terapia transfusional en anemia hemolítica con un 80%, el uso de dextrosa y AINES en las crisis vasooclusivas con un 70.59% y 88.24% respectivamente y en infecciones el uso de betalactámicos, de los cuales la ceftriaxona fue usada en un 50% de los casos de esta crisis. Las terapias fueron efectivas esto evidenciado por el alto porcentaje de remisión a la crisis obtenido, 95%.

Conclusión: la principal crisis encontrada fueron anemia hemolítica, el manejo de estas crisis fue la terapia transfusional y la hidratación parenteral, no contabilizando ninguna defunción durante el periodo de estudio

Palabras clave: anemia, drepanocitosis, pediatría, falciforme, hemoglobinopatía.

DEDICATORIA

A Dios, forjador de nuestros caminos, que como padre amoroso nos ha acompañado toda nuestra vida, levantándonos de continuos tropiezos y dejando a nuestro lado a nuestras familias que siempre han estado para nosotros en buenas y malas para ayudarnos, aconsejarnos y apoyarnos.

A nuestros padres, por todo el amor que nos han dado, llevándonos de la mano desde el inicio de nuestras vidas, guiándonos por la senda del bien; por ser nuestro pilar de apoyo desde el inicio de nuestra formación profesional, siempre impulsarnos a superarnos a nosotros mismos con sus consejos y apoyo incondicional, ayudándonos a salir adelante cuando nuestras fuerzas no eran suficientes.

A nuestros tutores, por compartir con nosotros conocimientos y tiempo durante todo el transcurso de esta investigación, ayudándonos a ser mejores profesionales y aumentando en nosotros el deseo por servir a la comunidad.

Br. Hely Omar Cruz Praslin.

Br. Steven Luis Espinoza Zeledón.

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por siempre demostrar su amor por nosotros.

A nuestros padres, por estar presentes en cada etapa de nuestra formación hasta este momento dándonos aliento en cada paso que dábamos.

Al Dr. Marwel Edgardo García Mendoza quien nos ayudó a construir este trabajo desde sus inicios, por compartir con nosotros su amor por la pediatría y enseñarnos que el amor y entrega a la comunidad es la base de nuestra profesión.

Al Dr. Donoso Ramon Peñalba Rivera, quien con sus conocimientos nos guio en el ámbito investigativo guiándonos para construir este trabajo regalándonos parte de su tiempo.

A la Dra. Yadira Carrero Trejos, por enseñarnos no solo de medicina, sino también de empatía y calidez humana, siendo luz cuando el camino se oscurecía.

A nuestros familiares y amigos que de una u otra forma estuvieron con nosotros alentándonos a salir adelante.

A todos ellos, infinitas gracias.

Br. Hely Omar Cruz Praslin.

Br. Steven Luis Espinoza Zeledón.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

ÍNDICE

I.	INTRODUCCIÓN	2
II.	ANTECEDENTES	4
III.	JUSTIFICACIÓN	7
1.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	9
2.	OBJETIVOS	10
3.	MARCO TEORICO	11
4.	DISEÑO METODOLÓGICO	30
5.	RESULTADOS	42
6.	DISCUSIÓN	52
7.	CONCLUSIONES	55
8.	RECOMENDACIONES	56
9.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	57
10.	ANEXOS	61



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

I. INTRODUCCIÓN

La enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis es una enfermedad multisistémica, crónica, hereditaria (con un patrón de herencia autosómica recesiva) y familiar que cursa con complicaciones agudas y lesiones en diversos órganos. Debe su nombre a que los eritrocitos de estos pacientes adoptan forma de hoz o semiluna, con extremos puntiagudos cuando estos se ven privados de oxígeno. Es una de las enfermedades monogénicas más frecuentes en el mundo.

Cerca del 5% de la población mundial es portadora de genes causantes de hemoglobinopatías, lo que ocasiona que cada año nazcan más de 300,000 niños presentando afecciones por hemoglobinopatías de los cuales un alto porcentaje llegando a alcanzar un 83% de estos son casos de anemia falciforme, convirtiéndola así en una de las enfermedades más comunes a nivel mundial, teniendo una mayor frecuencia de aparición en individuos de raza negra presentándose principalmente en los países de la África ecuatorial. Es especialmente frecuente en personas con antepasados originarios de África subsahariana, Oriente Medio, India, el Mediterráneo, el Caribe, América Central y del Sur, aunque no es exclusiva de dicha raza. (5)

En la población de América Latina la prevalencia de hemoglobina S (HbS) o hemoglobina mutante en individuos de raza negra es variable, pero no cuando menos en valores que nos permita no prestarle la debida atención que amerita.

Desde su descubrimiento y a lo largo de los años nuevos datos por diversos científicos fueron revelando detalles de suma importancia para el estudio de la enfermedad como fueron la deformación drepanocítica de los eritrocitos en vitro observada por Emmer, Hahn y Gillespie lo que demostró que este fenómeno se debía a la disminución del oxígeno del plasma. O como Pauling y colaboradores quienes descubrieron que la drepanocitosis se ve vinculada con la presencia de una hemoglobina anormal (Hb S). (1)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

En la actualidad el área de pediatría es de vital importancia ya que está es el principal artífice del diagnóstico y tratamiento precoz de los pacientes que presenta la enfermedad, lo cual hará que la morbimortalidad infantil disminuya significativamente, puesto que la drepanocitosis pese a poder presentarse en cualquier etapa de la vida es más frecuente que se manifieste en las edades pediátricas con una frecuencia mayor en los pacientes del sexo femenino. (2)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

II. ANTECEDENTES

Esta patología fue descubierta en el año 1910 por James Herrick, quien determinó el nombre de “falciformes” debido a la forma de hoz que adoptan los eritrocitos. En 1945 Pauling sugirió que esta enfermedad se debía a una anomalía de la molécula de hemoglobina, a la que llamó Hemoglobina S. (3)

Los datos obtenidos en California de 1998 a 2006 demostraron que el rasgo genético de la anemia drepanocítica y / o talasemia ocurrió en 1 de cada 75 nacimientos en California. Dando a revelar así la magnitud de la problemática en los Estados Unidos, estos datos concluyeron que: 1) que existe una predisposición en la población afroamericana: 4 por ciento para HbS, 1,5 por ciento para HbC y 4 por ciento para beta talasemia, 2) que en la población hispano descendiente se presenta un riesgo de sickle cell disease (enfermedad de células falciformes). Al menos 1 de cada 180 nacimientos hispanos tiene el rasgo de células falciformes. (4)

Colombia realizó un estudio desde el 2000 al 2014 en recién nacidos de 5 a 15 días de nacidos, en las ciudades de Armenia, Barranquilla, Bogotá, Bucaramanga, Cali, Cartagena, Medellín y Villavicencio, (el 50% de la población local son de ascendencia africana) se detectaron 400 niños con AD, tres con HbAS, 208 con HbAC y nueve con HSC. (3)

En el 2019 un estudio realizado a 488 personas mayores de 6 años en la población de la comunidad de San Juan, Yoro-Honduras, reveló que en la muestra estudiada de 220 personas la frecuencia de anemia drepanocítica encontrada fue 23 (10.4%). La distribución por edad de la población que resultó positiva en la prueba de laboratorio fue mayor en el rango de 16-45 con 10(43.5%) en relación con la población mayor de 46 años con 5 (21.7%). No se encontró significación estadística. La población masculina fue la más afectada, con 13 (56.5%). (6)

En un estudio recopilatorio realizado en la Habana-Cuba en el año 2020 con el título “Epidemiología de la drepanocitosis en países de América latina y el Caribe” de un



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

periodo retrospectivo de 10 años concluyó con los siguientes resultados: En la región del Caribe Jamaica fue el primer país que realizó estudios extensos en los cuales la frecuencia de anemia de células falciformes fue del 10%. Cuba por su parte ha concluido que, en la población general, el porcentaje de portadores HbAS fue de 3,08%, de aproximadamente del 2-3% en las provincias occidentales y de 5,59-10,6 % en las orientales. (3)

En Venezuela se realizaron estudios a 101 301 muestras en diversos hospitales y en las que se encontraron 1989 muestras (equivalente al 1,96 %) con alguna modificación en la estructura de la hemoglobina, siendo la más prevalente la HbS. (3)

En México la presencia de esta enfermedad variaba en dependencia de la región, ya que encontró que una cifra menor al 1% de las personas de raza mestiza en la región central del país y contraste con las regiones costeras del país en las cuales su porcentaje se elevaba hasta en un 14%. (3)

Los estudios realizados en Panamá encontraron un mayor estado del portador AS (7,72%) que el de los portadores AC (0.9%) y una mayor prevalencia del haplotipo Bantú. (3)

En Costa Rica un estudio realizado en 70943 recién nacidos por punción del talón y focalización isoeléctrica encontró 765 portadores de HbS y 5 pacientes con anemia de células falciformes. (3)

En este mismo estudio se explica que de los demás países de Centroamérica no se encuentran datos confiables debido a que las investigaciones datan de la década de los años 80 y con una baja cantidad de sujetos estudiados. (3)

En el año 2015 se realizó un estudio en el Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" de la ciudad de Managua-Nicaragua donde se encontró que las complicaciones más frecuentes que se presentaron en los pacientes en estudios



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

fueron las crisis vasooclusivas con 70.7% y el manejo utilizados fue la transfusión de concentrado de glóbulos rojos y la hidratación, registrando únicamente 4 defunciones durante el periodo de estudio. (7)

Un estudio realizado en el año 2018 en la misma unidad asistencial concluyó en que la mayoría de los casos reportados pertenecían al sexo masculino y el departamento de Managua quien reportaba el mayor número de casos reportados. (8)

En el año 2016 un estudio realizado en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello de la ciudad de León-Nicaragua determino que la complicación más frecuente fue la crisis de anemia hemolítica y respecto al tratamiento la hidroxiurea fue utilizada minoritariamente. (9)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

III. JUSTIFICACIÓN

La anemia por células falciformes es una enfermedad potencialmente mortal, representa la hemoglobinopatía más frecuente en el mundo constituyendo el 83% de los casos reportados de este tipo de enfermedades. Esta enfermedad tiene una prevalencia más alta en personas con ascendencia africana, oriental, caribeña y de América del sur y central, lo que ocasiona que nuestra sociedad sea portadora del gen drepanocítico desencadenante y presente predisposición genética para el desarrollo de esta patología. En Nicaragua es una enfermedad que poco a poco se ha venido presentando con mayor frecuencia, lo que conlleva a que en la actualidad se le deba dar una mayor importancia a su estudio. (1,2).

Para disminuir la mortalidad asociada a la patología es necesaria la realización de un manejo terapéutico adecuado que logre compensar las necesidades fisiológicas que deja esta enfermedad en los pacientes que la padecen; en la actualidad el área de pediatría es de vital importancia ya que está es el principal artífice del diagnóstico y tratamiento precoz de los pacientes debido a la necesidad de conseguir la remisión de las crisis que se puedan presentar a lo largo de la vida del portador de la enfermedad, lo cual hará que la morbimortalidad infantil disminuya significativamente, puesto que la drepanocitosis pese a poder presentarse en cualquier etapa de la vida es más frecuente que se manifieste en las edades pediátricas y con una frecuencia mayor en los pacientes del sexo femenino. (2).

Debido a la existencia de estudios recientes realizados en países de América latina, que concluyen en que diversos países de la región en los que se incluye Nicaragua, no presentan datos estadísticos confiables sobre esta enfermedad (3). Se vuelve una necesidad clínica y epidemiológica la realización de estudios que arrojen datos estadísticos y que evalúen el nivel presentado por el manejo terapéutico utilizado



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

en el país con respecto a las crisis drepanocíticas, lo que justifica la realización de esta investigación como medio para valorar la calidad del manejo y las tasas de prevalencia y remisión de las crisis presentadas por esta patología en los últimos años.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La anemia de células falciformes es una enfermedad hereditaria, con índices de mortalidad altos asociados a las complicaciones presentadas durante una crisis. El gen que ocasiona la mutación en la forma de las células de la línea roja de la sangre, muestra una alta prevalencia de portadores en el territorio centroamericano, lo que implica que en Nicaragua la probabilidad de ser portadores sanos del gen o portadores de la enfermedad es alta. (1)

Debido a esta predisposición genética y considerando que esta enfermedad puede desarrollarse a cualquier edad y dada la mortalidad potencial de la misma de no ser tratada adecuadamente, se vuelve una necesidad evaluar el manejo que se realiza para compensar las crisis de la patología; lo que nos lleva a plantearnos la siguiente problemática:

¿Cuál es el comportamiento clínico, el manejo y remisión de la crisis de la patología en el servicio de medicina pediátrica del HEODRA?



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

2. OBJETIVOS

Objetivo General:

1. Determinar el comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica de medicina pediátrica del HEODRA de la ciudad de León-Nicaragua, en el periodo de enero 2015-junio 2022.

Objetivos específicos:

- 1- Describir las características sociodemográficas de la población en estudio.
- 2- Analizar el comportamiento clínico de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica.
- 3- identificar el manejo terapéutico realizado en el servicio de pediatría.
- 4- Mencionar la frecuencia de remisión a la crisis con la terapéutica empleada en el servicio de medicina pediátrica.



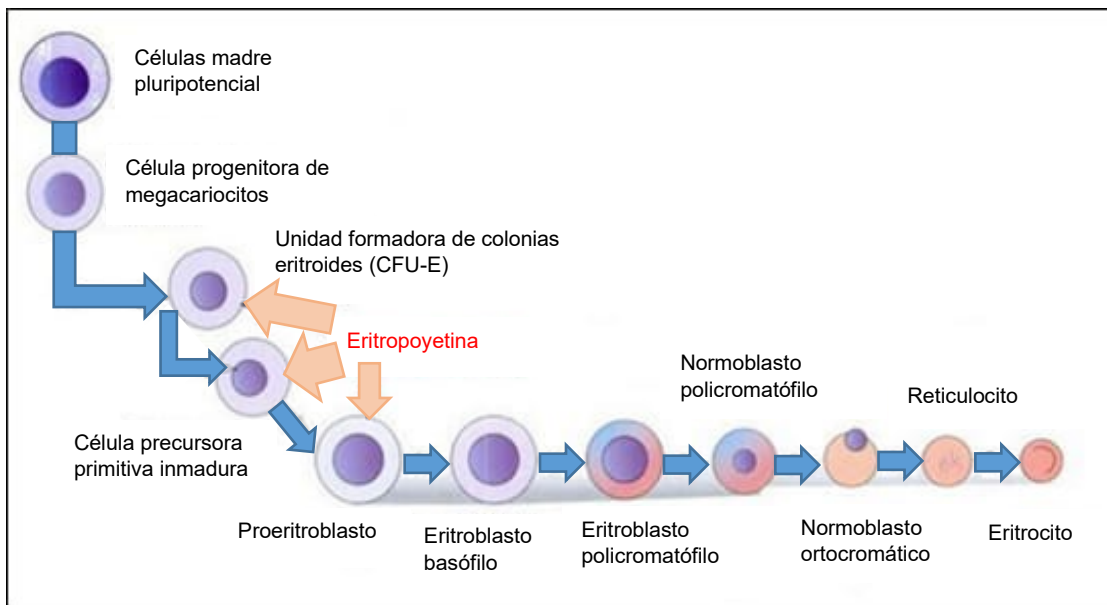
3. MARCO TEORICO

La hematopoyesis es el proceso fisiológico mediante el cual son formadas, diferenciadas y maduras las células sanguíneas (glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas) para su utilización en todo el organismo. Este tiene lugar en la médula ósea siendo regulado por la liberación de la hormona eritropoyetina por parte de las células yuxttaglomerulares del riñón. (10,11)

Los eritrocitos provienen de células madres indiferenciadas o células primordiales que luego de un complejo proceso de diferenciación dan origen a esta célula bicóncava. (11)

Eritropoyesis

Figura 1. Proceso eritropoyético (12)



La hematopoyesis puede ser dividida en cuatro compartimentos correspondientes al grado de maduración celular y a los distintos linajes celulares que se derivan de ésta. Estos compartimentos corresponden a las células troncales hematopoyéticas, células progenitoras, células precursoras y células maduras respectivamente. (13)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

La formación de los eritrocitos o eritropoyesis tiene su génesis con las células troncales hematopoyéticas multipotenciales (también llamada hemocitoblastos) presentes en la médula ósea que dan origen a los diferentes linajes de células sanguíneas. El hemocitoblasto comienza su división y diferenciación y da origen a los progenitores mieloides comunes (PMC), quien da origen a la unidad formadora de colonias eritroides-megacariocíticas (UFC-GEMM) siendo la precursora del proeritroblasto, en esta última se producen expresiones de receptores para transferrina, dicha célula da origen al eritroblasto basófilo, en este se da una producción activa de proteínas en el citoplasma, especialmente hemoglobina; este se divide originando al eritroblasto policromatófilo quien continúa la producción de hemoglobina ocasionando acumulación de la misma, este continúa su diferenciación dando paso al eritroblasto ortocromático o normocito. (13)

La acumulación de proteínas en el citoplasma alcanza un límite desencadenando señales que activan la eyección del núcleo celular que ha sido condensado en su etapa anterior; formando una célula anucleada llamada reticulocito (que en esta parte se conoce como reticulocito medular) y que además ha perdido la mayoría de orgánulos celulares conservando únicamente vestigios del retículo endoplásmico y algunos ribosomas y mitocondrias que posteriormente desaparecen al pasar a la sangre, esta célula pasa de la médula ósea al torrente sanguíneo (conociéndose en ese momento como reticulocito sanguíneo) donde pasadas 24 horas se convertirá en un eritrocito o glóbulo rojo maduro. (13)

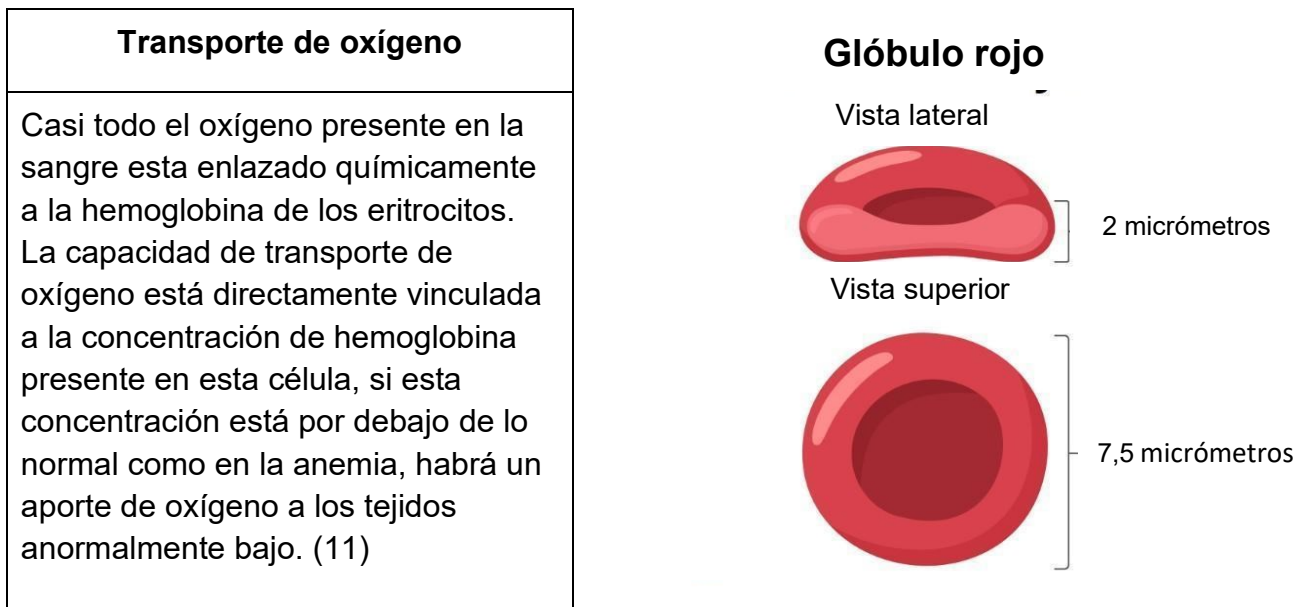
Forma	Dimensiones	Membrana	Vida	Promedio de células
Los eritrocitos son células redondas, aplanadas y sin núcleo a forma de disco biconcavo	Diámetro entre los 7-8 μm , con 135 μm^2 de superficie, un volumen de 91 fL y grosores máximos de 2.5 μm y mínimo de 0.8 μm .	No difiere de las demás membranas celulares	Al ser células anucleadas no pueden dividirse, regenerarse o adaptarse a su medio. Por lo cual el eritrocito consta de 120 días de vida.	Varón adulto en promedio entre 4,5-6 $10^6/\text{mm}^3$ y en una mujer adulta de 4-5 $10^6/\text{mm}^3$ de sangre.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Este proceso en condiciones fisiológicas dura alrededor de seis días, aunque puede acelerarse en condiciones especiales y da origen a eritrocitos que conformarán la línea roja de elementos formes de la sangre que vivirán unos 120 días. (13)

Figura 2. Características morfofuncionales de los eritrocitos (15)



Definición de anemia

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define como anemia a la concentración sanguínea de hemoglobina menor a 130 g/L o un hematocrito menor a 39% en hombres adultos y a hemoglobina en sangre menor a 120 g/L o hematocrito menor a 37% en mujeres adultas, aunque estos valores varían dependiendo de la edad y el sexo (estas últimas variaciones se dan mayormente a partir de los 15 años). (16)

Existen muchas formas de anemia, cada una con su propia causa. La anemia puede ser temporal o llegar a prolongarse y variar de leve a grave. En la mayoría de los casos, la anemia tiene más de una causa y puede llegar a ser mortal si no es tratada a tiempo. (16)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Tabla 1. Valores normales de hemoglobina, hematocrito y volumen corpuscular medio en niños. (17)

Edad		Hemoglobina (g/dl)		Hematocrito (%)		MCV (fl)			
		50 ° percentil	Límite inferior*	50 ° percentil	Límite inferior	50 ° Percentil	Límite inferior	Límite superior	
1 año	Blanco	12,5	11	37	32	80	71	89	
	Negro	12	11	36	31	77	63	88	
2 a 3 años	Blanco	12,6	11	37	33	82	74	89	
	Negro	12	11	36	32	80	64	89	
4 a 6 años	Blanco	12,9	11,7	38	34	84	77	91	
	Negro	12,5	11	37	33	83	67	91	
7 a 10 años	Blanco	13,5	12	40	35	85	78	91	
	Negro	12,7	11,2	38	34	84	72	92	
11 a 14 años	Blanco	F	13,7	12,3	40	36	87	80	94
		M	14,3	12,6	42	36	87	80	94
	Negro	F	12,9	10,6	38	33	86	71	95
		M	13,6	11,8	40	35	86	73	95
15 a 18 años	Blanco	F	13,7	11,5	40	34	89	81	96
		M	15,4	13,7	46	40	89	81	96
	Negro	F	12,8	10,7	38	32	87	71	96
		M	14,9	12,9	44	38	87	75	96

MCV: volumen corpuscular medio; fL: femtolitro.
F: femenino M: masculino



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Anemia de células falciformes

La anemia de células falciformes (ACF) también llamada anemia drepanocítica o drepanocitosis, es una anomalía genética de herencia autosómica recesiva producida por mutación en los genes de la cadena de globinas, esta es caracterizada por la presencia y producción de eritrocitos con forma anómala, los cuales adoptan forma de medialuna u hoz asociados a hemoglobina falciforme (HbS), además de anemia en estado crónico debido a la rápida hemólisis de dichos glóbulos rojos. (18)

Epidemiología

Cerca del 5% de la población mundial es portadora de genes desencadenantes de hemoglobinopatías incluyendo la anemia de células falciformes, según la Organización Mundial de la Salud. (14)

Raza: se presenta mayormente en personas de raza negra, con ascendencia africana, especialmente de África subsahariana, pero también posee altos índices de incidencia en personas descendientes de oriente medio, India, el mediterráneo, el caribe y América central y del sur, aunque no es exclusiva de dicha raza ni zonas geográficas. (14)

Sexo: afecta a ambos sexos, pero presenta mayor prevalencia en el sexo femenino, dos de cada tres personas que presentan esta enfermedad son mujeres. (14)

Edad: la anemia por células falciformes puede presentarse en cualquier etapa de la vida, pero generalmente las personas que padecen esta patología comienzan a presentar signos y síntomas alrededor de los primeros tres a cinco meses del primer año de vida extrauterina. (14)

Nacimientos con ACF: anualmente alrededor del mundo nacen cerca de 300,000 niños con hemoglobinopatías de los cuales más de 200,000 casos de nacidos con estos trastornos de la hemoglobina se tratan de anemia de células falciformes. (14)

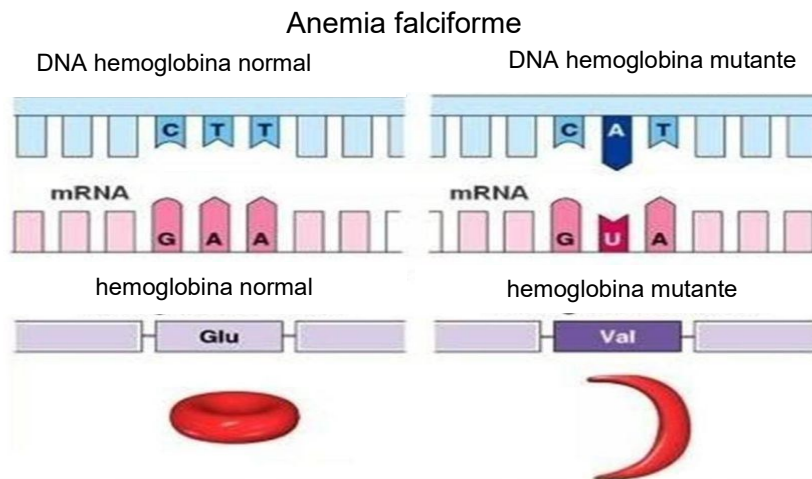


“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Pronóstico de vida: la supervivencia media de personas con anemia de células falciformes en la última década del siglo XX alcanzaba poco menos de los 60 años de vida y se reportaban casos de muertes antes del primer año de vida; actualmente con un manejo adecuado de la enfermedad y sus complicaciones quienes la padecen pueden superar esta media con una calidad de vida aceptable. (14)

Fisiopatología

figura 3. Fisiopatología de la anemia de células falciformes



(19)

En condiciones normales un eritrocito maduro posee tres tipos de hemoglobina; hemoglobina A (HbA) compuesta por dos cadenas de globinas α y dos cadenas de globinas β , hemoglobina A₂ (HbA₂) compuesta por dos cadenas de globinas α y dos cadenas de globinas δ y hemoglobina fetal (HbF) que consta de dos cadenas de globinas α y dos cadenas de globinas γ ; las cadenas de globinas α son codificadas por cuatro genes presentes en el cromosoma 16 y las cadenas de globinas β , δ y γ son codificadas por dos genes del cromosoma 11 cada una. (20)

La anemia por células falciformes es causada por una sustitución de adenina por timina en el sexto codón que ocasiona el intercambio del aminoácido valina por ácido glutámico en la cadena de globinas β resultando un ambiente desoxigenado consecuente a la mutación, con la unión de estas cadenas de globinas mutadas la



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

hemoglobina se polimeriza creando la deformación falciforme y dotando de rigidez características de los eritrocitos presentes en esta patología. (20)

Como resultado de esta degeneración morfológica de la célula se da destrucción temprana de esta (20 días), además hay obstrucción de la microvasculatura por aumento en la densidad de la sangre (16) debido a la afección de las bombas de iones de la superficie celular con consecuente deshidratación de la misma, además de favorecer la adherencia del eritrocito al endotelio vascular, la obstrucción vascular del bazo crea atrapamiento de hematíes sobrepasando su capacidad de filtrado desencadenando asplenia funcional y consiguiente susceptibilidad a infecciones por reducción del funcionamiento inmunitario del órgano. Globalmente se presenta anemia crónica por hemólisis temprana de los hematíes falciformes, obstrucción vascular con consecuente isquemia multiorgánica y episodios periódicos de cuadros infecciosos. (9)

Manifestaciones clínicas en crisis y manejo

La anemia de células falciformes ocasiona una variada gama de manifestaciones clínicas, aunque la mayoría de las visitas a urgencias corresponde con cuadros de vasooclusión que generan dolor isquémico y fallo multisistémico causados por la reducción del flujo sanguíneo. Además, suelen verse casos con complicaciones graves como síndrome torácico agudo, apoplejía y septicemia. (9)

Crisis dolorosa por obstrucción vascular

Quizás sea el problema más frecuente al que se enfrentan las personas con drepanocitosis. El paradigma clásico de las crisis dolorosas en la anemia de células falciformes es que estas son resultado de la obstrucción de la microvasculatura y los vasos de pequeño calibre, pero si bien esta es una de las génesis del dolor, hoy en día se conoce que no es la única, sino que las crisis dolorosas son la combinación de la vasooclusión y la respuesta inflamatoria endotelial provocada por la hemólisis de los hematíes falciformes que produce liberación de mediadores proinflamatorios



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

que estimulan nociceptores de las fibras nerviosas libres produciendo dolor difuso multisistémico (9).

Inicialmente en estos casos se trata el dolor de forma aguda con analgésicos (generalmente opiáceos) e hidratación parenteral, además de localizar la causa de la crisis; si es necesario se realizan biometrías hemáticas completas con recuento de reticulocitos para cerciorarse que en la médula ósea aún hay producción activa de glóbulos rojos además de saber el grado de anemia que presenta el paciente, también se utiliza oxígeno complementario únicamente en cuadros clínicos que cursan con hipoxemia debido a que este no ha demostrado ser útil en casos contrarios. (20)

Dolor óseo

Este es frecuente durante las crisis y es común el dolor difuso en dorso, articulaciones, huesos largos de las extremidades y zona lumbar sin que exista alguna asociación a otros datos físicos. La presencia de calor local, rubor o edema en la zona dolorosa podría ser sugerente de la existencia de infección localizada como celulitis u osteomielitis y debe realizarse cultivos bacterianos para su diagnóstico; la dificultad en la deambulación y el dolor circunscrito de cadera podría deberse a necrosis aséptica de la cabeza del fémur, aunque es necesaria la realización de artrocentesis para diferenciar este diagnóstico de una infección. El síndrome de mano-pie (dactilitis) caracterizado por edema doloroso en manos y/o pies y fiebre, suele ser una manifestación temprana de anemia de células falciformes en pacientes pediátricos. (20)

Manejo del dolor óseo

El principio básico del manejo de las crisis dolorosas musculoesqueléticas es lograr el control del dolor de forma rápida obteniendo un subsecuente alivio que persista por tiempo prolongado además de detectar complicaciones que requieran ser tratadas de forma específica. (21,22)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Dependiendo de la intensidad del dolor reportado, este puede ser tratado con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) o bien con opioides débiles o fuertes y consumo de líquidos ya sea por vía oral o administrados de forma parenteral; si el dolor es leve (1-3 en escala análoga del dolor) este puede ser tratado con AINE como ibuprofeno en dosis de 400 miligramos cada ocho horas (dosis máxima 3,200 miligramos por día) o acetaminofén (paracetamol) en dosis de un gramo cada ocho horas (dosis máxima cuatro gramos por día). (21,22)

Si el dolor es moderado (4-6 en escala análoga del dolor) debe ser tratado con un opiáceo débil como tramadol en dosis de 50-100 miligramos cada seis horas (dosis máxima 400 miligramos por día) o codeína en dosis de 30 miligramos cada seis horas (dosis máxima 240 miligramos por día), utilizando un AINE como coadyuvante. (21,22).

Si el dolor es severo (7-10 en escala análoga del dolor) debe tratarse con un opiáceo fuerte como morfina oral en dosis de 10 miligramos cada seis horas inicialmente e ir ajustando la dosis a las necesidades individuales del paciente en crisis, además debe utilizarse un AINE como coadyuvante. (21,22)

La terapia analgésica debe ser administrada en los primeros 30 minutos luego de la llegada de la persona en crisis a la unidad de salud y debe conseguirse analgesia efectiva en los primeros 60 minutos e independientemente del grado de dolor deben utilizarse medios físicos de analgesia para el control de la crisis. (22)

Si es necesario extender la terapia seleccionada se debe considerar el uso de laxantes para la prevención de probable estreñimiento, además el uso de antieméticos y protectores gástricos para prevenir complicaciones asociadas al daño de la mucosa gástrica en terapias analgésicas prolongada; de igual manera, se debe valorar administración de analgesia de rescate cada 30 minutos si existen brotes dolorosos durante la terapia. (20,22)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Si la crisis dolorosa no cede, empeora o la terapia analgésica no es efectiva, deben utilizarse fármacos fuertes derivados del opio por vía parenteral como morfina a 0.1 mg/kg I.V/S.C cada 20 minutos hasta que el dolor haya sido controlado y luego ajustar la dosis a 0.05-0.1 mg/kg I.V/S.C/V. o cada 2-4 horas dando analgésicos no opiáceos como ketorolaco, ibuprofeno, paracetamol o diclofenac sódico como coadyuvancia además de utilizar medios físicos de analgesia. (22)

Las personas con diagnóstico de anemia de células falciformes y con crisis dolorosa del sistema musculoesquelético deben ser dadas de alta hasta que se haya conseguido analgesia afectiva y no sea necesario el uso de analgésicos o únicamente sea necesario el uso de analgésicos no opiáceos en dosis aceptables por vía oral. (22)

Síndrome torácico agudo

Síndrome torácico agudo es el término general utilizado para referirse a las complicaciones del sistema respiratorio ocasionadas por la falciformación de las células rojas de la sangre, ya sean infecciones de etiología bacteriana o viral, infartos costales, oclusión de las arterias pulmonares, embolias pulmonares, entre otras. (20)

Este es la segunda causa más frecuente de hospitalización de personas con anemia de células falciformes y primera causa de muerte asociada a esta patología; se caracteriza por presencia de fiebre y sintomatología respiratoria como taquipnea, dolor torácico, disnea, sibilancias, tos, etc., así como aparición de infiltrado pulmonar en las radiografías de tórax. El síndrome torácico agudo (STA) es más común en la infancia y su incidencia va disminuyendo con la edad, sin embargo, se puede presentar en la etapa adulta siendo más severo y peligroso durante esta etapa. (20)

Manejo del síndrome torácico agudo



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

El manejo del síndrome torácico agudo es paliativo utilizando analgésicos que varían de acuerdo a la severidad del dolor (*ver manejo del dolor óseo*) con la finalidad de disminuir el riesgo de hipoventilación, cuidando de no caer en la misma por exceso de terapia analgésica; oxigenoterapia e hidratación (a 1.5 veces más que la cantidad de régimen de sostén) acompañándose con antibióticoterapia basada en el uso de cefalosporinas de tercera o cuarta generación y penicilina como tratamiento profiláctico, broncodilatadores, transfusión de soporte procurando mantener la cifra de hemoglobina por encima de 90-100 g/L y en caso de ser necesario exanguinotransfusión en casos muy graves de deterioro acelerado de la salud. (20,21)

Crisis abdominales

Frecuentemente las personas con drepanocitosis presentan dolor abdominal indistinguible al dolor de un abdomen quirúrgico. Este es constante, similar a crisis anteriores y generalizado en todas las regiones abdominales, siendo difícil distinguir este de infartos de órganos abdominales y peritoneales por colecistitis, apendicitis u otras afecciones circunscritas en el abdomen. (20)

Es importante la participación de especialistas en cirugía durante la valoración inicial de las crisis abdominales drepanocíticas, para descartar el requerimiento de intervención quirúrgica inmediata por sospechas de patologías abdominales de urgencia como aneurismas aórticos abdominales, infartos o perforaciones de las vísceras abdominales, hemorragias intraabdominales, etc. (20)

Manejo de las crisis abdominales

La necesidad más común de pacientes con crisis abdominales por anemia de células falciformes es la administración de líquidos intravenosos, ya sea Solución Salina Normal al 0.9% o Solución lactato de Ringer, calculadas según las necesidades y condiciones especiales de cada paciente evitando la administración



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

ya sea de fármacos, líquidos o alimentos por vía oral hasta haber descartado la necesidad de una intervención quirúrgica. (22)

Debe valorarse el uso de analgésicos por razones necesarias, considerando el uso de morfina 0.1 mg/kg IV o hidromorfona 0.2 a 1 mg IV, que puede revertirse con naloxona de 0.4 a 2 mg SC/IV si es necesario acompañados con el uso de AINES como ketorolaco 30 mg IV o ibuprofeno (200 a 400 mg PO) como coadyuvantes, teniendo cuidado de no enmascarar inflamación peritoneal si se sospechara de esta. (22)

Bajo sospecha de infecciones debe considerarse el uso de antibióticos según la fuente de infección de la que se sospecha pueden utilizarse gentamicina 1.5 mg/kg IV más metronidazol 1 g IV; o piperacilina-tazobactam, 3.375 g IV. (20)

El uso de antieméticos como metoclopramida 10 mg IM o IV lento, ayudaría a aumentar la comodidad del paciente al mejorar el cuadro clínico. (20)

Otras manifestaciones clínicas frecuentes en crisis drepanocíticas

Durante las crisis de anemia de células falciformes son comunes las afecciones multisistémicas y es debido esto que el equipo de manejo de pacientes con drepanocitosis debe estar compuesto por diversos especialistas capaces de identificar y atender las necesidades clínicas que podría presentar cada paciente de forma individual. (20)

Algunas de estas manifestaciones clínicas que podrían llegar a presentar las personas con esta hemoglobinopatía pueden llegar a ser graves y representar compromiso para la vida del paciente, representar morbilidades futuras o simplemente disminuir la calidad de vida de los mismos. (20)

Infartos esplénicos



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

El bazo debido a su morfología es especialmente susceptible a obstrucciones vasculares por las células anómalas características de la patología, ocasionando microinfartos de la visera con consiguiente hipoesplenía y asplenía funcional. (20)

Estas afecciones del bazo representan una mayor probabilidad en el aumento de infecciones graves por microorganismos encapsulados como *neumococos*, *meningococos* y *H. influenzae* y septicemia asociada a los mismos (20)

Manejo de los infartos esplénicos

Inicialmente debe pensarse en el uso de anticoagulantes y analgésicos acompañados de hidratación parenteral y oxigenoterapia, reservando la esplenectomía únicamente para casos con complicaciones como ruptura del bazo, abscesos esplénicos o cuando el diagnóstico sea impreciso y requiera de una respuesta rápida para salvaguardar la vida de la persona. (23)

Secuestro esplénico

Esta afección representa una causa de morbilidad considerable y mortalidad ocasional en paciente con anemia de células falciformes siendo más común durante la niñez que en etapa adulta, este síndrome se manifiesta con un aumento repentino en el tamaño del bazo además de un descenso súbito de los valores de hemoglobina desencadenando un cuadro clínico comprendido por palidez, taquicardia, hipotensión y plenitud abdominal además de letargo acompañado o no de dolor en el hipocondrio izquierdo. (20)

Manejo del secuestro esplénico

El tratamiento del secuestro esplénico se basa en la restitución del volumen, lo que movilizaría los eritrocitos atrapados en el bazo. Se debe realizar transfusiones sanguíneas hasta alcanzar valores de hemoglobina que vayan entre 9 y 10 gr/dL



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

siendo necesario a veces la realización de exanguinotransfusión ante la presencia de datos de distrés cardiorespiratorio. (20)

Debe evaluarse el desarrollo de posibles infecciones y el uso de antibióticos profilácticos como penicilina y conjugado neumocócico, y las posteriores vacunas conjugadas de polisacárido neumocócico, Hib y meningocócico, además debe considerarse la esplenectomía en dos o más crisis de secuestro esplénico como solución para la recurrencia de la misma. (23)

Anemia hemolítica

Debido a la forma de los eritrocitos en anemia de células falciformes ocurre una hemólisis crónica lo que hace que los valores de la hemoglobina basal de estos pacientes por lo general sean de 6-9 g/100 ml y el conteo de los reticulocitos esté entre 5 al 15%; pero en casos de infecciones los valores de la Hb descienden y se da un aumento de los reticulocitos a causa de una mayor deficiencia de eritrocitos, por consiguiente, se presenta una exacerbación de la fatiga, falta de aliento, disnea de esfuerzo y las escleróticas se tornan ictericas. (20)

Manejo de la anemia hemolítica

Se deben realizar transfusiones ocasionales según sean necesarias para evitar la ocurrencia de anemia hemolítica en crisis y complicaciones asociadas a esta. (20)

En general el uso de sulfato ferroso y ácido fólico está justificado ante carencias importantes de estos asociados con la hemólisis propia de la patología, estos deben administrarse según las necesidades individuales y edades de cada paciente. (20)

Crisis aplásica

En general, la producción constante de hematíes en la médula ósea compensa la destrucción de los eritrocitos en la sangre, muchas veces en pacientes



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

drepanocíticos la producción de eritrocitos disminuye de forma considerable con consiguiente descenso de los valores de hemoglobina y reticulopenia. generalmente estas crisis son desencadenadas por infección por Parvovirus B19 donde participan deficiencias de folato y necrosis de la médula ósea. (20)

En el cuadro clínico de estas crisis es notoria la existencia de palidez y fatiga sin que existan datos de hemólisis excesiva, además bajas concentraciones de hemoglobina y pocos o ningún reticulocito. (20)

Manejo de las crisis aplásicas

Por lo general estas crisis son autolimitadas, desapareciendo de manera espontánea en un lapso de una semana debido a que la médula ósea comienza a producir eritrocitos y los niveles de hemoglobina se comienzan a estabilizar. (20)

En casos más graves es necesaria la realización de transfusiones sanguíneas hasta llevar la hemoglobina a valores entre 9-10 gr/dL, acompañadas con suplementación con folatos. (20,9)

Trastornos neurológicos

La drepanocitosis causa daño endotelial que terminará en una apoplejía la cual presenta un riesgo de presencia mayor de 200 veces que en estos pacientes. La causa en su gran mayoría se debe a un infarto cerebral debido a una obstrucción o estenosis de los vasos cerebrales grandes, la apoplejía puede ser isquémica, hemorrágica o subaracnoidea. También en estos pacientes los riesgos de aneurismas cerebrales se ven aumentados debidos quizás por obstrucción o isquemia vascular circunscrita. (20)

Manejo de los trastornos neurológicos

En caso de presentarse una apoplejía a causa de una drepanocitosis esta deberá ser tratada con una exsanguinotransfusión de urgencia simple o parcial. En estos



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

casos el porcentaje de recurrencia es extremadamente alto, rondando entre el 70 al 90% de los casos. Se recomienda seguir con las transfusiones a largo plazo para evitar las apoplejías recurrentes. (20)

Infecciones

Una de las afecciones más comunes de la anemia de células falciformes son las infecciones multisistémicas recurrentes, asociadas a la aplasia funcional desarrollada por la obstrucción esplénica, que predispone al contagio de microorganismos como *H. Influenzae*, *S. pneumoniae*, *S aureus*, entre otros. (20)

Manejo de las infecciones

Se debe hospitalizar a cualquier paciente con signos de riesgo como datos de toxicidad sistémica o evidencia de otras complicaciones como dolor, fiebre de 40 C, leucocitos $>30.000/mm^3$ o $< 5.000/mm^3$, esplenectomizados, etc. (23)

Luego de obtener muestras para cultivos se debe aplicar antibióticos de forma empírica hasta tener los resultados, considerar el uso de Ceftriaxona vía IV o IM 50-75 mg/Kg/dosis. Añadir Vancomicina 40 mg/Kg/día, en caso de enfermedad grave. En alérgicos a β -lactámicos, usar Clindamicina 20-40 mg/Kg/día. (24)

Trastornos cardiacos

Existe una alta prevalencia de cardiomegalia en los pacientes drepanocíticos la cual presenta una estrecha relación con el grado de anemia crónica. También, en algunos pacientes debido a la presencia de microinfartos, así como también depósitos de hemosiderina a causa hemólisis y de las transfusiones sanguíneas causan una disfunción cardíaca. (20)

El aporte insuficiente de oxígeno a los tejidos a causa de la anemia crónica desencadena una elevación de la contractibilidad cardíaca para suplir esta



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

deficiencia, elevación la cual origina un soplo sistólico expulsivo con irradiación amplia. (20)

Manejo de los trastornos cardiacos

Al instaurar el tratamiento de la anemia de células falciformes de manera transfusional, este de manera paulatina irá reduciendo los signos y síntomas cardiacos asociados al estado crónico de anemia. (20)

Debe tenerse en cuenta la posible presencia depósitos de hemosiderina asociados a la hemólisis de los hematíes una vez iniciada la terapia transfusional. (20)

Trastornos dermatológicos

Debido a la presencia de una microcirculación deficiente a causa de las crisis drepanocíticas, lesiones menores, microinfartos y a las infecciones se da la formación de úlceras crónicas las cuales se caracterizan por una deficiente cicatrización en las extremidades inferiores en áreas cercanas a los maléolos. (20)

Manejo de los trastornos dermatológicos

Deben utilizarse medias compresivas y posición de Trendelenburg con el fin de mejorar la hipertensión venosa. Para resolver la descamación, el prurito y el eritema se utilizan esteroides tópicos de potencia leve como hidrocortisona al 2.5% o acetónido de flucinolona al 0.025% dos o tres veces al día hasta que estos cesen, acompañado de antihistamínicos orales como difenhidramina o hidroxicina. Deben administrarse antibióticos para tratar la infección bacteriana secundaria, considerar el uso de cefalexina, dicloxacilina o ciprofloxacina por 7-10 días. (25)

evitar el uso de neomicina tópica, cremas analgésicas y antihistamínicos tópicos para reducir el riesgo de dermatitis alérgica por contacto. (25)



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Priapismo

El priapismo es una urgencia urológica que puede ser frecuente en pacientes varones con anemia de células falciformes, esta se caracteriza por una erección patológica sostenida debido al atrapamiento de los hematíes anómalos dentro del cuerpo del pene. Hasta un 30% de varones drepanocítico puede llegar a tener al menos un cuadro de priapismo durante las crisis, llegando a ser dolorosas debido a la ingurgitación de los cuerpos cavernosos por la sangre atrapada en su interior pudiendo llegar inclusive a causar disfunción eréctil a futuro. (20,26)

Manejo del priapismo

El manejo inicial de estas crisis se basa en la hidratación parenteral, analgésicos y transfusiones. Se debe administrar analgesia con narcóticos para controlar el dolor de la crisis. Sin importar la causa del priapismo puede ser útil el uso de terbutalina 0,25-0.5 mg SC aplicándolo en el área deltoidea cada 20 o 30 minutos según la necesidad independiente de cada paciente. (26)

El aspirado de los cuerpos, seguido de la irrigación con solución salina normal al 9% o con agonista adrenérgicos alfa como la fenilefrina representa la estrategia terapéutica ante priapismo persistente. para el priapismo por drepanocitosis puede llegarse a necesitar transfusiones sanguíneas o exsanguinotransfusiones. (26)

Manejo ambulatorio de la anemia de células falciformes

Una vez controladas las crisis, al momento del egreso hospitalario es necesaria la indicación terapéutica ambulatoria que debe incluir tratamiento farmacológico y consejería general. (27)

Hidroxiurea 15-20 mg/kg/día.

Ácido fólico 5 mg diario.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Penicilina profiláctica a partir de los tres meses de edad, hasta cumplir los cinco años de edad.
Asegurar esquema de vacunación completo para la edad.
Controles periódicos con el médico especialista de cabecera, mensual durante el primer año de vida y luego cada 3-6 meses.
Consumo de agua diario (de 8-10 vasos o 3L diario).
Dieta balanceada y adecuada para la edad.
Actividad física según tolerancia individual para cada paciente.
Evitar las condiciones predisponentes a infecciones.
Adecuada higiene personal y del ambiente de desarrollo.
Evitar condiciones predisponentes de falciformación como el frío y la deshidratación.
Evaluación anual de la función de órganos que potencialmente pueden afectarse en esta patología como hígado, riñón, bazo, etc.
Consejería a padres, tutores o pacientes sobre estilos de vida adecuados para pacientes drepanocíticos e identificación de signos de peligro potencial.
Consejería genética.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

4. DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio:

Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal retrospectivo de serie de casos.

Área de estudio:

Este estudio se realizó en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello (HEODRA) de la ciudad de León-Nicaragua ubicado en el ala sur del cuarto piso de la unidad; esta unidad de salud se ubica en el centro de la ciudad, del costado sur de la basílica catedral de León una cuadra hacia el sur.

Población de estudio:

Crisis de anemia de células falciforme atendidas en el servicio de medicina pediátrica en el periodo de enero 2015-junio 2022.

Muestra del estudio:

Se tomó en cuenta en su totalidad a la población de estudio, contabilizando un total 80 crisis.

Criterios de inclusión:

- Diagnóstico de anemia de células falciformes en pacientes pediátricos.
- Crisis presentadas en pacientes en edades menores a 15 años.

Criterios de exclusión:

- Atenciones en el servicio de medicina pediátrica por otras causas
- Anemias no asociadas a falciformación.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Fuente de información:

Se obtuvo información secundaria extraída de los expedientes clínicos de la población en estudio.

Instrumento de recolección de datos:

Se utilizaron los expedientes clínicos de los pacientes en estudio como instrumento de obtención de los datos necesarios para la construcción de los resultados de esta investigación.

Procedimiento de recolección de datos:

Se realizó una carta dirigida al consejo de desarrollo científico, formación y desarrollo de recursos humanos de la unidad hospitalaria, donde se solicitó la autorización para el acceso a los expedientes clínicos de los pacientes correspondientes a la población en estudio. Posteriormente se llevó la carta de autorización al área de estadística de la unidad y se inició la recolección de datos correspondiente a 80 crisis con lo que se construyó los resultados de esta investigación.

Consideraciones éticas:

Se tomó en cuenta la declaración de Helsinki como base ética durante la realización de esta investigación, además de las normas de bioética correspondientes.

Plan de análisis:

Se procesaron los datos utilizando el programa estadístico Statistical Package for the Social Science SPSS Statistics 22 – junio de 2020, tablas de frecuencia simple y gráficas en Excel.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Operacionalización de variables

Variable	Definición operacional	Indicador	Escala
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al momento de estudio.	Expedientes clínicos.	< 1 año 1-4 años 5-8 años 9-14 años
Sexo	Clasificación según criterios genéticos, cromosómicos y anatómicos.	Expedientes clínicos.	Masculino Femenino



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Procedencia	Ubicación actual donde reside con respecto a situación geográfica y ambiental.	Expedientes clínicos.	Urbano Rural
Raza	Características étnicas y socioculturales.	Expedientes clínicos.	Mestizo Crioles Miskitos otros
Escolaridad	Máximo nivel educativo alcanzado en cualquier centro educativo, hasta la realización del estudio	Expedientes clínicos.	Preescolar Primaria Secundaria No aplica
Edad de diagnóstico	Edad en meses o años en el que el paciente fue diagnosticado con anemia de células falciforme	Expedientes clínicos.	< 1 año 1-4 años 5-8 años 9-12 años



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Hospitalizaciones	Número de veces que el paciente ha sido hospitalizado por presentar crisis activa de anemia de células falciformes hasta la realización del estudio	Expedientes clínicos.	<p align="center">1 vez</p> <p align="center">2 veces</p> <p align="center">3 veces</p> <p align="center">≥ 4 veces</p>
Complicación de ingreso	Signos y/o síntomas activos característicos de crisis de anemia de células falciformes con el que fue ingresado el paciente	Expedientes clínicos	Crisis vasooclusiva
			Dolor óseo
			Síndrome torácico agudo
			Crisis abdominales
			Infartos esplénicos
			Secuestro esplénico
			Anemia hemolítica
			<p align="center">Trastornos neurológicos</p> <p align="center">Convulsión</p>
			Infecciones



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

			Trastornos cardíacos
			Trastornos dermatológicos
			Otras
Hematocrito de último ingreso	<p>Volumen total de glóbulos rojos en relación a la sangre según edad, expresado de forma porcentual:</p> <p>Recién Nacido 40-60%</p> <p>1-5 meses 29-41%</p> <p>6-11 meses 34-40%</p> <p>1-4 años 35-42%</p> <p>5 años 35-42%</p> <p>6-12 años 35-48%</p>	Expedientes clínicos	<p>Normal</p> <p>Hemoconcentración</p> <p>Hemodilución</p>



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

<p>Hemoglobina de ultimo ingreso</p>	<p>Hemoproteína interior de los glóbulos rojos encargada del transporte de oxígeno y dióxido de carbono hacia y desde los tejidos, se expresa en gr/dL:</p> <p>Recién nacido 14-19</p> <p>1-5 meses 10.2-18.2</p> <p>6-11 meses 10.1-12.9</p> <p>1-4 año 10.7-13.1</p> <p>5 años 10.7-14.7</p> <p>6-12 años 11.8-14.6</p>	<p>Expedientes clínicos</p>	<p>Normal</p> <p>Alta</p> <p>Anemia</p>
<p>Volumen corpuscular medio (VCM) de ultimo ingreso</p>	<p>Media del volumen de los eritrocitos que permite medir el tamaño de los mismos expresado en fL:</p> <p>Recién Nacido 119</p>	<p>Expedientes clínicos</p>	<p>Normal</p> <p>Macrocitosis</p> <p>Microcitosis</p>



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

	<p>2 meses a 2 años 77</p> <p>2- 6 años 87</p> <p>6-12 años 85</p>		
Concentración de hemoglobina corpuscular media (CHCM) de último ingreso	<p>Media de la concentración de hemoglobina en 100 ml de sangre expresados en gr/dL:</p> <p>Rango normal: 32-36</p>	Expedientes clínicos	<p>Normal</p> <p>Hipercromía</p> <p>Hipocromía</p>
Hidratación parenteral	<p>Soluciones estériles utilizadas por vía endovenosa para tratar el desequilibrio hidroelectrolítico o y otras patologías por su composición</p>	Expedientes clínicos	<p>SSN 0.9%</p> <p>Dextrosa 5%</p> <p>Lactato de Ringer</p> <p>Hartmann</p> <p>No se utilizo</p>



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Transfusiones sanguíneas	Reposición de los componentes totales o parciales de la sangre según tipo y RH	Expedientes clínicos	Sangre total Paquete globular Plasma Plaquetas Crioprecipitados No se utilizo
Numero de transfusiones	Número de veces en que el paciente requirió la realización de transfusión sanguínea	Expedientes clínicos.	Ninguna 1 vez 2 veces 3 veces ≥ 4 veces
Inmunosupresores	Fármacos con la capacidad de disminuir la respuesta del sistema inmunitario ante la exposición de antígenos endógenos o exógenos	Expedientes clínicos	Hidroxiurea Senipacoc Otros No se utilizaron



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Analgésicos	Grupo de fármacos utilizados para el manejo de crisis dolorosas	Expedientes clínicos	AINES Opioides débiles Opioides fuertes No se utilizaron
Antibióticos	Grupo de fármacos utilizados en el manejo y control de enfermedades de etiología bacteriana	Expedientes clínicos	Betalactámicos Cefalosporinas Quinolonas Macrólidos Aminoglucósidos Glucopéptidos No se utilizaron
Antianémicos	Fármacos encargados de reestablecer los mecanismos normales de producción de células rojas de la sangre y la formación de hemoglobina	Expedientes clínicos	Sulfato ferroso Vitamina B12 Ácido fólico Otros No se utilizaron



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Corticoides	Formas sintéticas de hormonas esteroideas con actividad inmunosupresora y antiinflamatoria	Expedientes clínicos	Prednisona Prednisolona Metilprednisolona Betametasona Hidrocortisona Otros No se utilizaron
Esplenectomía	Procedimiento quirúrgico que consiste en la resección quirúrgica total del bazo	Expedientes clínicos	Si No
Estancia hospitalaria	Tiempo en días transcurridos desde el ingreso del paciente hasta el alta	Expedientes clínicos	1 día 2-6 días 7-14 días ≥ 15 días
Remisión de la crisis	Control clínico alcanzado o no de los signos y/o síntomas que ocasionaron el ingreso del paciente	Expedientes clínicos	Remisión de crisis alcanzada Traslado a unidad de mayor resolución Muerte



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Egreso hospitalario	Forma en la que el paciente que requirió estancia hospitalaria abandona la unidad de salud	Expedientes clínicos.	Alta Abandono Fuga Muerte
----------------------------	--	-----------------------	------------------------------------



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

5. RESULTADOS

Se realizó un estudio descriptivo de serie de casos con el fin de determinar la prevalencia de la anemia de células falciformes en pacientes pediátricos atendidos en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, así mismo valorar la calidad de la terapéutica empleada en el servicio de medicina pediátrica de la unidad en el manejo de esta patología. Se estudiaron un total de 80 crisis presentadas por diversos pacientes durante el periodo de estudio, en esta sección se presentan los resultados.

Tabla 1. Características sociodemográficas de los pacientes con anemia de células falciformes atendidos en el servicio de medicina pediátrica del HEODRA.

Características sociodemográficas		N° = 80	%
Edad	< 1 año	3	3.8
	1-5 años	14	17.5
	6-14 años	63	78.8
Sexo	Femenino	16	20
	Masculino	64	80
Procedencia	Urbano	33	41.3
	Rural	47	58.8
Raza	Mestizo	80	100
Escolaridad	Preescolar	5	6.3
	Primaria	58	72.5
	Secundaria	6	7.5
	No aplica	11	13.8

Fuente: expedientes clínicos.



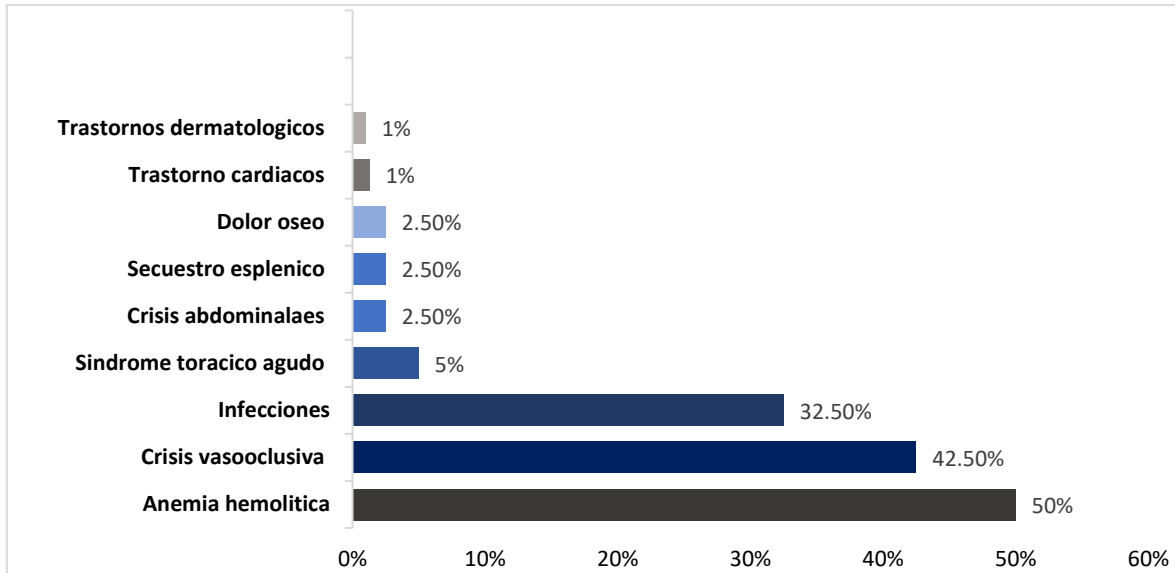
“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

La tabla 1, muestra las principales características sociodemográficas de los pacientes, donde las edades comprendidas entre seis y 14 años y el sexo masculino fueron predominantes con 78.8% y 80% respectivamente de todos los casos, así mismo la procedencia de zonas rurales presento predominio con 58.8%, la raza mestiza correspondió al 100% de los casos y el 72.5% de los casos asistían a las



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Gráfico 1. Crisis presentadas durante el periodo de estudio en los pacientes con anemia de células falciformes atendidos en medicina pediátrica del HEODRA.



Fuente: expedientes clínicos.

La gráfica 1, muestra las principales crisis de la patología y su comportamiento durante el periodo de estudio, siendo la anemia aplásica la crisis mayormente presentada con 50% de los casos, seguida de las crisis vasooclusivas con 42.50% y las infecciones con 32.50%.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Tabla 2. Crisis de anemia de células falciformes mayormente presentadas según sexo y edad de los pacientes atendidos en el servicio de medicina pediátrica del HEODRA.

			Anemia hemolítica	Crisis vasooclusivas	Infecciones
Sexo	Femenino	N	6	8	6
		%	7.5	10	7.5
	Masculino	N	34	26	20
		%	42.5	32.5	25
Edad	<1 año	N	2	0	0
		%	2.5	0	0
	1-5 años	N	7	3	7
		%	8.8	3.8	8.8
	6-14 años	N	31	31	19
		%	38.8	38.8	23.8

Fuente: expedientes clínicos.

La tabla 2, refleja las crisis presentadas según el sexo y edad de los pacientes, de las cuales del total de las crisis un 42.5% de estas fueron por anemia hemolítica en pacientes del sexo masculino, también un 32.5% por crisis vasooclusivas en el mismo sexo; de igual manera en el sexo masculino las infecciones presentaron predominación con un 25% de las crisis. Con respecto a la edad; del total de las crisis presentadas, el grupo etario comprendido entre los seis y 14 años de edad muestra mayor predominancia con 38.8% correspondiente a anemia hemolítica y crisis vasooclusivas y 23.8% para infecciones



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Tabla 3. Caracterización de la anemia de los pacientes con anemia de células falciformes atendidos en medicina pediátrica del HEODRA.

Características de la anemia		CHCM de ingreso			Total
		Normal	Hipercromía	Hipocromía	
VCM de ingreso	Normal	41.3%	10%	6.3%	57.5%
	Macrocitosis	6.3%	2.5%	2.5%	11.3%
	Microcitosis	8.8%	11.3%	11.3%	31.3%
Total		56.3%	23.8%	20%	100%

Fuente: expedientes clínicos.

La tabla 3, evidencia que el tipo de anemia de células falciformes más frecuente fue normocítica-normocrómica con 41.3%, seguida de microcítica-hipercrómica y de la microcítica-hipocrómica ambas con 11.3%.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Tabla 4. Terapia implementada en el manejo de la anemia hemolítica por anemia de células falciformes en el servicio de medicina pediátrica del HEODRA

Terapia implementada		Anemia hemolítica	
		N=40	%
Líquidos	Solución salina	4	10
	Hartmann	1	2.5
	Dextrosa	11	27.5
	No se utilizó	24	60
Transfusión	Si	32	80
	No	8	20
Hidroxiurea	Si	3	7.5
	No	37	92.5

Fuente: expedientes clínicos.

La tabla 4. En relación al manejo de la crisis de anemia hemolítica por anemia de células falciformes la terapia implementada fue el uso de líquidos, transfusión sanguínea e hidroxiurea encontrando que el líquido más usado fue la dextrosa con un 27.5% de los casos de este tipo de crisis, las transfusiones sanguíneas fueron la terapia más usada para esta crisis con un porcentaje de uso del 80%, y que la hidroxurea tuvo un valor muy inferior alcanzando apenas un 7.5%.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Tabla 5. Terapia implementada en el manejo de las crisis vasooclusivas por anemia de células falciformes en el servicio de medicina pediátrica del HEODRA.

Terapia implementada		Crisis Vasooclusivas	
		Si	
		N=34	%
Líquidos	Solución salina	6	17.65
	Hartmann	3	8.82
	Dextrosa	24	70.59
	No se utilizó	1	2.94
Hidroxiurea	Si	5	14.71
	No	29	85.29
Aines	ketoprofeno	1	2.94
	Novalgina	0	0
	Dipirona	0	0
	Ketorolaco	30	88.24
	Acetominofen	1	2.94
	No se utilizó	2	5.88
Opiáceos	Morfina	12	35.29
	Tramadol	2	5.88
	No se utilizó	20	58.82

Fuente: expedientes clínicos.

La tabla 5, con respecto las crisis vasooclusivas por anemia de células falciformes el manejo realizado fue el uso de líquidos, principalmente dextrosa con un 70.59%, uso de AINES de los cuales el ketorolaco fue el de mayor implementación con un 88.24%, hidroxiurea en un 15.71, y el uso de opiáceos de los cuales la morfina fue la que tuvo un mayor porcentaje de utilización de 35.29%.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Tabla 6. Antibióticos usados en el manejo de las infecciones debidas a anemia de células falciformes en el servicio de medicina pediátrica del HEODRA.

Terapia implementada		Infección	
		N=26	%
β – lactámicos	Ceftriaxona	13	50
	Penicilina cristalina	4	15.38
	Cefotaxima	0	0
	Dicloxacilina	1	3.85
	Meropenem	2	7.69
	Amoxicilina	0	0
	Cefixima	1	3.85
	Ceftazidima	2	7.69
	No se utilizaron	3	11.54
Aminoglucósidos	Amikacina	2	7.69
	Gentamicina	0	0
	No se utilizaron	24	92.31
Glucopéptidos	Vancomicina	3	11.54
	No se utilizaron	23	88.46
Lincosamidas	Clindamicina	1	3.85
	No se utilizaron	25	96.15
Quinolonas	Moxifloxacina	0	0
	no se utilizaron	26	100

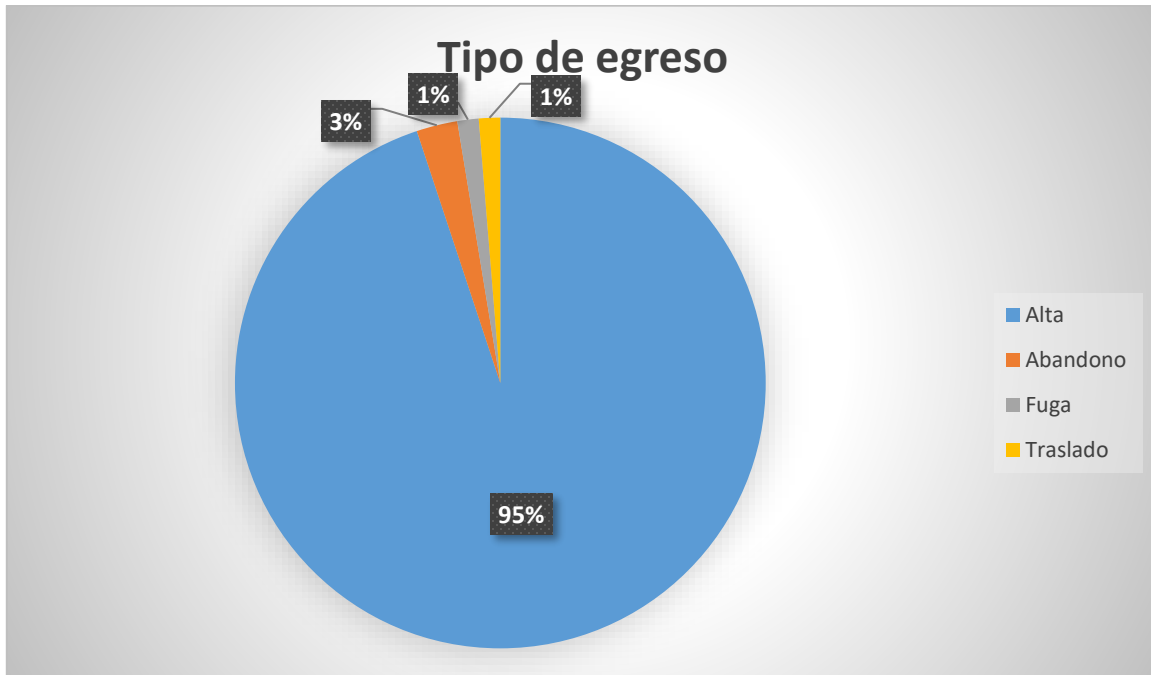
Fuente: expedientes clínicos.

La tabla 6, muestra los antibióticos que fueron usados en las complicaciones infecciosas de la anemia de células falciformes en la cual se evidencia un alto uso de los β – lactámicos, un 88.46% de las infecciones, de los cuales la ceftriaxona fue el más utilizado alcanzando un 50% de uso en este tipo de crisis.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Gráfico 2. Tipo de egreso hospitalario de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en medicina pediátrica del HEODRA.



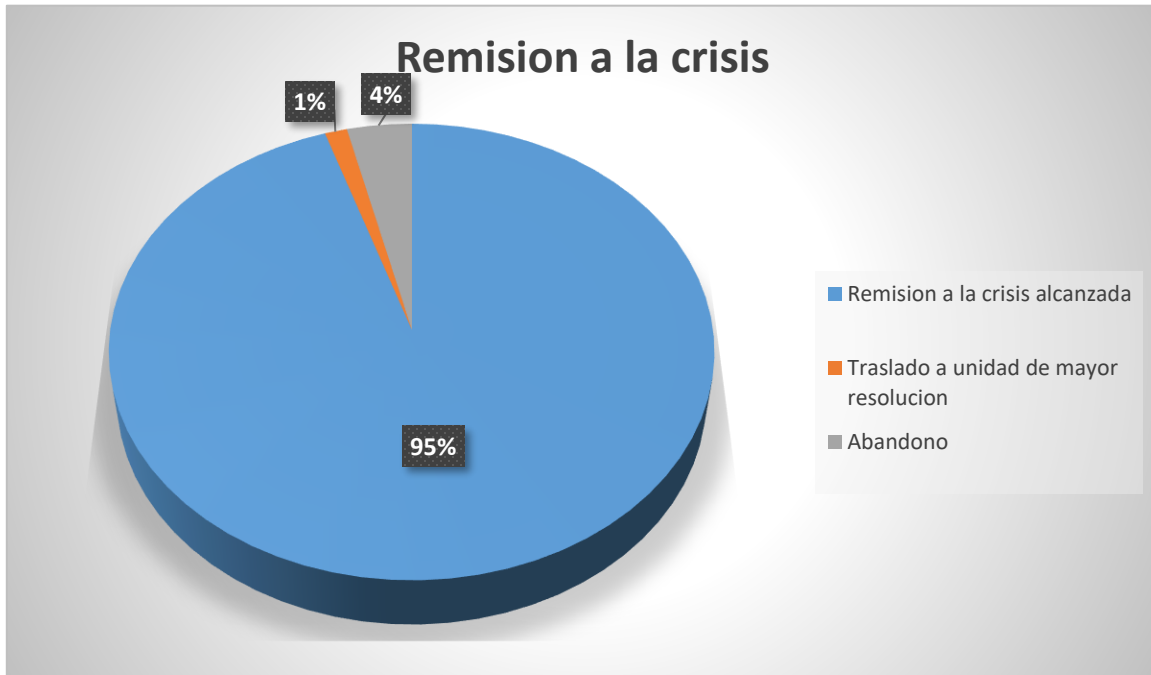
Fuente: expedientes clínicos.

La grafica 2, refleja el tipo de egreso hospitalario presentado en ellos casos, el 95% de los casos egreso por indicación de alta médica, el 3% por abandono y el 1% egreso tanto fugándose de la unidad como siendo trasladado a una unidad de mayor resolución



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Gráfico 3. Resultados de la terapia empleada en medicina pediátrica del HEODRA en el tratamiento de las crisis de anemia de células falciformes.



Fuente: expedientes clínicos.

La grafica 3, representa los resultados obtenidos a través de la terapia empleada en el servicio de medicina pediátrica para el control de las crisis, Enel 95% de los casos las crisis alcanzaron la remisión y posterior egreso, el 4% de los casos se trataron de abandonos por lo que la terapia no pudo ser evaluada y el 1% de los casos debió ser trasladado a una unidad con mayor capacidad de resolucion.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

6. DISCUSIÓN

El objetivo de esta investigación fue identificar la prevalencia, el manejo terapéutico y la remisión de la crisis de anemia de células falciformes. En los resultados obtenidos se observa que el 78.8% de los casos se encuentran entre las edades de 6 y 14 años de edad, esto debido a la naturaleza crónica de esta patología que conlleva a crisis recidivantes durante toda la vida que deben ser atendidas necesariamente de forma intrahospitalaria y es debido a esto mismo que el 76.3% de los casos reportaron haber estado ingresado tres veces o más asociados a esta misma causa.

El sexo masculino fue predominante con 80% de los casos, resultados que difieren a la literatura internacional que afirma que el sexo predominantemente afectado por esta hemoglobinopatía es el sexo femenino (11), pero siendo similares a los resultados obtenidos por Páuth Martínez y Páuth Osegueda en 2016 en la misma área de estudio (18). Se encontró que la mayoría de los casos reportados son escolares de primaria con 72.5% de los casos, coincidiendo con las edades del grupo etario anteriormente mencionado, además, la procedencia predominante fue la rural con 58.8% y el 100% de los casos fueron mestizos debido a la zona geográfica en estudio y la característica de unidad de atención regional conferida a la unidad seleccionada para el estudio.

En cuanto a las manifestaciones clínicas presentadas se encontró que la anemia aplásica, las crisis vasooclusivas y las infecciones fueron las que tuvieron un mayor número de casos, siendo el sexo femenino más afectado por la anemia aplásica y las infecciones y el masculino por las crisis vasooclusivas; no obstante, las manifestaciones se presentaron en ambos sexos, datos similares que los encontrados Páuth Martínez y Páuth Osegueda en 2016 en la misma área de estudio (18) únicamente variando en el porcentaje de las crisis dolorosas los cuales alcanzaron la misma cifra que las crisis vasooclusivas. Según grupos etarios,



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

menores de un año presentaron mayormente anemia hemolítica con 66.7% debido quizás a la concomitación de estas crisis con el periodo fisiológico de anemia del recién nacido; el grupo comprendido entre el primer año de vida y los cinco años reportaron el mayor porcentaje de infecciones con 50% y los casos en edades entre los seis y los 14 años fueron los más afectados por las crisis vasooclusivas con 49.2% de los casos reportados.

Se encontró que el tipo de anemia según características de los eritrocitos más frecuente es anemia normocítica-normocrómica con 41.3% lo que difiere de la literatura internacional en la cual la principal es anemia microcítica-hipocrómica, Páuth Martínez y Páuth Osegueda en 2016 encontraron datos similares en la misma área de estudio lo que indica que estos son datos propios de la población local (18), lo que podría explicarse debido al tipo de dieta de la población la cual se basa en un alto consumo de carbohidratos y proteínas ricas en hierro.

Referente al manejo de las crisis por anemia de células falciformes este estudio encontró que el manejo de las principales complicaciones fue la realización de transfusiones en la anemia hemolítica con un porcentaje de uso del 80%, el uso de líquidos, mayormente dextrosa y AINES, de los cuales el ketorolaco fue el principal, con 70.59% y 88.24% respectivamente tuvieron un mayor uso a la hora de tratar la sintomatología de las crisis vasooclusivas, y el manejo implementado en el tratamiento de las infecciones fue principalmente con betalactámicos en un 88.46% del cual un 50% fue la ceftriaxona, el cual es indicado de forma empírica basados en la etiología bacteriana mayormente reportada en estas crisis. El manejo de estas crisis utilizadas en el área de estudio coincide con el manejo de diversas bibliografías (17,18) por lo que se considera al manejo adecuado para estas crisis.

Con respecto a la remisión presentada en los casos el 95% de ellos fueron egresados por alta médica y alcanzando un estado de remisión a las crisis presentadas, no habiéndose reportado ninguna defunción y solo 1% de los casos



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

debió continuar su manejo hospitalario en unidades con un nivel de resolución superior



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

7. CONCLUSIONES

En este estudio se encontró que la mayoría de las crisis reportadas de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello de la ciudad de León corresponden al sexo masculino, siendo este un patrón de prevalencia propio de la población que es atendida en la unidad en estudio que difiere a lo reportado por la literatura médica internacional.

Con respecto al comportamiento clínico de las crisis de esta patología se destaca la anemia hemolítica representando la mitad de todas las crisis reportadas en el servicio de pediatría de la unidad, seguidas por crisis vasooclusivas e infecciones respectivamente y otras crisis como síndrome torácico agudo, dolor óseo, en menor porcentaje.

Se determinó que el manejo utilizado en el servicio de medicina pediátrica coincide con el manejo determinado por sociedades de pediatría reconocidas por los sistemas de salud de diversos países y diferentes bibliografías internacionalmente utilizadas.

Esto último ha conllevado a que la frecuencia de la remisión a las crisis de anemia de células falciformes sea alta dentro de la unidad, no contabilizando ni una sola defunción infantil dentro del periodo de tiempo en estudio y logrando que los egresos hospitalarios se realizaran por alta indicada por el médico especialista.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

8. RECOMENDACIONES

Al Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello:

- Aumentar el uso de pruebas especializadas para el diagnóstico de anemia de células falciformes para asegurar un diagnóstico precoz.

Al servicio de medicina pediátrica:

- Seguir implementando el abordaje adecuado de las diferentes crisis de anemia de células falciformes.
- Continuar mejorando el servicio con la adecuada actualización de los protocolos de manejo de anemia de células falciformes con forme estos vayan surgiendo.
- Implementar un protocolo de atención para las crisis por anemia de células falciformes.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zúñiga C. P, Martínez G. C, González R. LM, Rendón C. DS, Rojas R. N, Barriga C. F, et al. Enfermedad de células falciformes: Un diagnóstico para tener presente. Rev Chil Pediatría. 2018;(ahead):0-0.
2. Rives Solà S. Enfermedad de células falciformes: papel del pediatra. An Pediatría Contin. mayo de 2018;11(3):123-31.
3. Svarch E. Epidemiología de la drepanocitosis en países de América Latina y del Caribe. :14.
4. Tirado-Pérez IS, Zárate-Vergara AC. Anemia de células falciformes en pediatría: Revisión de la literatura. MedUNAB. 6 de julio de 2018;20(3):374-82.
5. Bello A. ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES. GUÍA DE MANEJO PEDIÁTRICO. Arch Venez Pueric PEDIATRÍA. 75:7.
6. Zavala GL, Viera W. PREVALENCIA DE ANEMIA DREPANOCITICA EN POBLACIÓN DE LA COMUNIDAD DE SAN JUAN, YORO. 2019;9.
7. Gutiérrez C. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS (AS) PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCÍTICA ATENDIDOS(AS) EN LA SALA DE HEMATOLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESÚS RIVERA “LA MASCOTA”, DURANTE EL PERIODO DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE 2014. [Internet]. 2015 [cited 2022 Nov 18]. Available from: <file:///C:/Users/usuario/Downloads/la%20mascota,%20anemia.pdf>.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

8. Rodríguez DA. MANAGUA, NICARAGUA MAYO, 2019. Características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con enfermedad de células falciformes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en el período de enero del 2014 a diciembre del 2018. [Internet] [cited 2022 Nov 18]. Available from: <https://repositorio.unan.edu.ni/14354/1/14354.pdf>
9. Pauth C, Pauth F. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la anemia de células falciformes en niños que acudieron al servicio de medicina pediátrica del HEODRA-León, de enero 2010 a diciembre 2015. Tesis para optar al título de doctor en medicina y cirugía. [en línea]. León. Nicaragua. [Citado 14 de agosto de 2021] Disponible en: <http://riul.unanleon.edu.ni:8080/jspui/bitstream/123456789/7163/1/240583.pdf>.
10. Vacca VM, Blank L. Drepanocitosis: situación actual y perspectivas. Nurs Ed Esp. noviembre de 2018;34(6):32-9.
11. Mayani H, Karpovitch X. Hematopoyesis. Hematopoyesis In: Fernández-Tresguerres JA, Cachafeiro V, Cardinali DP, Delpón E, Díaz-Rubio E, Escriche E, Juliá V, Teruel F, Pardo M. eds. *Fisiología humana, 5e*. McGraw Hill; 2020.
12. Welsch, U. (2008). Sobotta Histología. Buenos Aires: Medica Panamericana.
13. Villalva A, Mora P. Hematopoyesis. In: Fortoul van der Goes DI. eds. *Histología y biología celular, 3e*. McGraw Hill; 2018.
14. Svarch E, Marchin Garcia S. Epidemiología de la drepanocitosis en países de América Latina y el Caribe. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia. [en línea]. La Habana. Cuba. [Citado 14 de agosto de 2021] Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892020000200002.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

15. Lifeder. Eritrocitos. [Online]; 2021. Acceso 28 de Noviembre de 2021. Disponible en: <https://www.lifeder.com/eritrocitos/>.
16. World Health Organization. Anemia. [en línea]. Ginebra. Suiza. [Citado 14 de agosto de 2021] Disponible en: https://www.who.int/es/health-topics/anaemia#tab=tab_1.
17. Jacquelyn M Powers MMSM. Approach to the child with anemia. [Online].; 2021. Acceso 20 de noviembre de 2021. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-child-with-anemia?search=valores%20de%20hemoglobina&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H366940672.
18. World Health Organization. 59ª Asamblea mundial de salud. Punto 11.4 el orden del día provisional: Anemia falciforme. [en línea]. Ginebra. Suiza. [Citado 14 de agosto de 2021] Disponible en: https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9-sp.pdf.
19. Jimeno MG. ANEMIA DREPANOCÍTICA: una enfermedad emergente. [Online].; 2019. Acceso 15 de septiembre de 2021. Disponible en: <https://zaguan.unizar.es/record/47922/files/TAZ-TFG-2015-985.pdf>.
20. Williams-Johnson J, Williams E. Drepanocitosis y anemias hemolíticas hereditarias. In: Tintinalli JE, Stapczynski J, Ma O, Yealy DM, Meckler GD, Cline DM. eds. Tintinalli. Medicina de urgencias, 8e. McGraw Hill; 2018.
21. Rojas-Martínez A, Calderón E, Vidal M, Arroyo F, García-Hernández R, Torres L. Crisis drepanocítica y tratamiento del dolor. Revista de la Sociedad Española del Dolor. [en línea]. Madrid. España. [Citado 14 de agosto de 2021] Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462015000400004.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

22. Carvajal Valdy G, Díaz Araya A, Chacón Prado L. Manejo del dolor en la drepanocitosis. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica [en línea]. Heredia. Costa Rica. 2011. [Citado 14 de agosto de 2021] Disponible en: <https://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/597/art17.pdf>.
23. Marcos Sánchez F, Albo Castaño I, Árbol Linde L, Viana Alonso A, Gómez Soto F. Infarto esplénico agudo. Anales de Medicina Interna. Vol 20. No 10. [en línea]. Toledo. España. [Citado 18 de agosto de 2021] Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992003001000014.
24. Wang M, McKinney C, Nuss R, Ambruso DR. Enfermedades hematológicas. In: Hay Jr. WW, Levin MJ, Abzug MJ, Bunik M. eds. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. Cap 30: Enfermedades Hematológicas, 25e. McGraw Hill; 2020.
25. Williams-Johnson J, Williams E. Trastornos cutáneos. In: Tintinalli JE, Stapczynski J, Ma O, Yealy DM, Meckler GD, Cline DM. eds. Tintinalli. Medicina de urgencias, 8e. McGraw Hill; 2018.
26. Williams-Johnson J, Williams E. Trastornos renales y genitourinarios. In: Tintinalli JE, Stapczynski J, Ma O, Yealy DM, Meckler GD, Cline DM. eds. Tintinalli. Medicina de urgencias, 8e. McGraw Hill; 2018.
27. Bello A. Anemia de células falciformes. Guía de manejo pediátrico. Archivos venezolanos de puericultura y pediatría. [en línea]. Caracas. Venezuela. [Citado 18 de agosto de 2021] Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06492012000200005.



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

10. ANEXOS

Anexo 1: Cronograma de actividades

Actividades	Mayo	Junio	Julio	Agosto	Septiembre	Octubre	Noviembre	Diciembre
Delimitación del tema								
Planteamiento del problema								
Formulación de objetivos								
Realización de justificación y antecedente								
Redacción de marco teórico								
Formación del diseño metodológico								
Reunión con tutor para revisión de avances y/o correcciones								
Entrega del protocolo final								



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Anexo 2: Instrumento de recolección de datos



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA, León

Facultad de Ciencias Medicas

Ficha de recolección de datos

Tema: Prevalencia, manejo y remisión a la crisis de anemia de células falciformes en pacientes pediátricos atendidos en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello (HEODRA) de la ciudad de León-Nicaragua, en el periodo de enero 2015-junio 2022.

N° expediente: _____

Sección I: Datos sociodemográficos

Edad: ____ **Sexo:** Masculino ____ Femenino: ____

Procedencia: Urbano ____ Rural ____ **Raza:** Mestizo ____ Criollos ____

Miskitos ____ Otros _____ **Escolaridad:** Preescolar ____

Primaria ____ Secundaria ____ No aplica ____

Sección II: Diagnostico y hospitalizaciones

Edad de diagnóstico: ____ **Test Sicklemia:** positivo ____ negativo ____

no se realizó ____ **hospitalizaciones:** 1 vez ____ 2 veces ____ 3 veces ____

4 veces o mas ____



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Sección III: Ingreso

Complicaciones de ingreso: Crisis vasooclusiva _____ Dolor óseo _____

Síndrome torácico agudo _____ Crisis abdominales _____

Infartos esplénicos _____ Secuestro esplénico _____ Anemia hemolítica _____

Crisis aplásica _____ Trastornos neurológicos _____ Infecciones _____ Trastornos cardíacos _____ Trastornos dermatológicos _____ priapismo _____

Hematocrito de ingreso: Normal _____ Hemoconcentración _____

Hemodilución _____

Hemoglobina de ingreso: Normal _____ Alta _____ Anemia _____

VCM de ingreso: Valor _____ Normal _____ Macrocitosis _____

Microcitosis _____

CHCM de ingreso: Valor _____ Normal _____ Hiper Cromía _____

Hipocromía _____

Sección IV: Manejo

Crisis vasooclusiva: Líquidos parenterales (especificar cuál)

AINEs (especificar cuál) _____ Hidroxiurea _____

Opiáceos (especificar cuál) _____

Dolor óseo: Líquidos parenterales (especificar cuál) _____

AINEs (especificar cuál) _____ Hidroxiurea _____

Opiáceos (especificar cuál) _____



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Síndrome torácico agudo: Líquidos parenterales (especificar cuál) _____
_____ AINEs (especificar cuál) _____

Hidroxiurea _____ Opiáceos (especificar cuál) _____

Crisis abdominales: Líquidos parenterales (especificar cuál) _____

AINEs (especificar cuál) _____ Hidroxiurea _____

Opiáceos (especificar cuál) _____

Infartos esplénicos: Líquidos parenterales (especificar cuál) _____

AINEs (especificar cuál) _____ Hidroxiurea _____

Opiáceos (especificar cuál) _____

Secuestro esplénico: Líquidos parenterales (especificar cuál) _____
_____ AINEs (especificar cuál) _____ Hidroxiurea _____

Opiáceos (especificar cuál) _____ Esplenectomía _____

Anemia hemolítica: Transfusión _____ Sin transfusión _____

otros (especificar) _____

Trastornos neurológicos:

Infecciones: Antibióticos (especificar cuál) _____

Sin antibióticos _____

Trastornos cardíacos: Antiarrítmicos (especificar cuál) _____

Sin antiarrítmicos _____ Anticoagulantes (especificar cuál) _____

Sin anticoagulante _____



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Trastornos dermatológicos:

Antibiótico (especificar cuál) _____ Sin antibiótico _____

Esteroides tópicos (especificar cuál) _____ Antihistamínicos
(especificar cuál) _____

Otras terapias utilizadas en el manejo de las crisis:

Observaciones:

Sección V: Remisión y egreso hospitalario

Estancia hospitalaria: 1 día _____ 2-6 días _____ 7-14 días _____

15 días o más _____


Remisión: remisión de crisis alcanzada _____ Traslado a unidad de mayor resolución _____ Muerte _____

Egreso: Alta _____ Abandono _____ Fuga _____ Muerte _____



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Anexo 4: Certificado de curso de bioética brindado a los autores del protocolo.



Enabling research by sharing knowledge

Hereby Certifies that

HEL Y CRUZ PRASLIN

has completed the e-learning course

ESSENTIAL ELEMENTS OF ETHICS


with a score of

99%

on

16/07/2021

This e-learning course has been formally recognised for its quality and content by the following organisations and institutions



Enabling research by sharing knowledge

THE GLOBAL HEALTH NETWORK

MRC MULTI-REGIONAL CLINICAL TRIALS

THE MRC CENTER OF BRIGHAM AND WOMEN'S HOSPITAL and HARVARD

Global Health Training Centre
globalhealthtrainingcentre.org/elearning
Certificate Number 10c04a54-9dce-44a8-a041-af3fb756e9b1 Version number 0



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”



Hereby Certifies that
STEVEN ESPINOZA
has completed the e-learning course
ESSENTIAL ELEMENTS OF ETHICS
with a score of
100%
on
12/07/2021

This e-learning course has been formally recognised for its quality and content by the following organisations and institutions





Global Health Training Centre
globalhealthtrainingcentre.org/elearning
Certificate Number 2134c2e5-38b1-48a4-954f-061a437cfe00 Version number 0



“Comportamiento clínico, manejo y remisión de las crisis de anemia de células falciformes atendidas en el servicio de medicina pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello, enero 2015-junio 2022”

Anexo 5: Carta de aprobación Consejo de desarrollo científico HEODRA:

 Gobierno de Reconciliación y Unidad Nacional
El Pueblo, Presidente!

 2022
ESPERANZAS VICTORIOSAS!
TODO CON AMOR!

**CONSEJO DE DESARROLLO CIENTÍFICO FORMACIÓN Y DESARROLLO DE RECURSOS HUMANOS
HOSPITAL ESCUELA DR. OSCAR DANILLO ROSALES ARGUELLO**

León, 31 de enero. 2022

Br. Hely Omar cruz Praslin.
Br. Steven Luis Espinoza Zeledón.


Estimados investigadores:
Reciban Fraternos saludos.

Atraves de la presente le remito protocolo de investigación, Titulado: “Prevalencia, manejo y remisión a la crisis de anemia de células falciformes en pacientes pediátricos atendidos en el servicio de medicina pediátrica del Hospital escuela Oscar Danilo Rosales Argüello (HEODRA) de la ciudad de León – Nicaragua, en el periodo de enero 2015-junio 2022”.

El cual fue avalado por el Dr. Justino Marcelino Ochoa Mercado Medico de Base, del departamento de Pediatría. **Si cumple** con las líneas de investigación del servicio de Pediatría, por lo que considero que puede seguir su trámite correspondiente.

Sin más a que hacer referencia me despido de usted (es), deseándole éxito.

Vanessa
Dr. Carlos López Carpio
Coordinador Consejo de Desarrollo Científico
HEODRA



Cc:
• Archivo

FE, FAMILIA Y COMUNIDAD!

CRISTIANA, SOCIALISTA, SOLIDARIA!
MINISTERIO DE SALUD
Hospital Escuela Dr. Oscar Danilo Rosales Arguello
Catedral 1 Cuadra al Sur. León-Nicaragua