



UNIVERSIDAD DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS ESCUELA DE MEDICINA

TEMA:

**COMPLICACIONES FRECUENTES DE ANEMIA DREPANOCÍTICA EN PACIENTES DE 5-9
AÑOS DEL HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE 2015 – 2016**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PRESENTADO COMO REQUISITO PARA OBTENER EL TÍTULO
DE MÉDICO**

AUTORA: ANGGIE ELIZABETH RODRIGUEZ VERA

TUTOR:

DR. BYRON LÓPEZ SILVA

GUAYAQUIL – ECUADOR

AÑO 2017-2018

REPOSITORIO NACIONAL DE CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE GRADUACIÓN

TÍTULO Y SUBTÍTULO:	COMPLICACIONES FRECUENTES DE ANEMIA DREPANOCÍTICA EN PACIENTES DE 5-9 AÑOS DEL HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE 2015 – 2016		
AUTOR(ES) (apellidos/nombres):	Anggie Elizabeth Rodríguez Vera		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES) (apellidos/nombres):	Dr. Byron López Silva		
INSTITUCIÓN:	Universidad de Guayaquil		
UNIDAD/FACULTAD:	Facultad De Ciencias Medicas		
MAESTRÍA/ESPECIALIDAD:	Escuela de medicina		
GRADO OBTENIDO:	Medico (III Nivel)		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	Mayo del 2018	No. DE PÁGINAS:	
ÁREAS TEMÁTICAS:	Pediatría		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Anemia. Drepanocitosis. Células falciformes. Crisis veno-occlusivas. Síndrome Toracico Agudo. Dolor intenso.		
RESUMEN/ABSTRACT (150-250 palabras):			
<p>La Anemia falciforme o Anemia drepanocítica, pertenece al grupo de hemoglobinopatías más frecuentes en la que se hereda dos genes mutantes de la hemoglobina, uno de cada progenitor. Se debe su nombre debido a la forma de hoz que adquieren los eritrocitos. Existe una amplia variedad de sintomatología y complicaciones del paciente con anemia drepanocítica, como dolor en miembros inferiores de gran intensidad, taquicardia, taquipnea, perdida del sensorio, dolor torácico agudo, anemia aguda etc., que pueden descompensar al paciente pediátrico y comprometer la vida del mismo. Por ello se realiza este trabajo de investigación, para conocer más acerca de las complicaciones que inciden en la anemia drepanocítica en niños de 5-9 años, además de la importancia que la comunidad conozca los signos de alarma que debe observar en un niño cuando está enfermo para concurrir inmediatamente al servicio de salud en caso de que aparezcan para su rápido diagnóstico y eficaz tratamiento.</p>			
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: 0961065958	E-mail: Anggie.rrodriguezv@outlook.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN:	Nombre: Universidad de Guayaquil-Facultad de Ciencias Medicas		
	Teléfono:		
	E-mail: www.ug.edu.ec		

Guayaquil, Mayo del 2018

CERTIFICADO DEL TUTOR REVISOR



Universidad de Guayaquil

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA
UNIDAD DE TITULACIÓN

ANEXO 11

Guayaquil, 8 de mayo de 2018

CERTIFICACIÓN DEL TUTOR REVISOR

Habiendo sido nombrado NOMBRE Y APELLIDO DEL DOCENTE TUTOR, tutor del trabajo de titulación **DRA. SOLANGE PEÑAFIEL TIXE**, certifico que el presente trabajo de titulación, elaborado por **ANGGIE ELIZABETH RODRÍGUEZ VERA** con C.I. No. **0923552913**, con mi respectiva supervisión como requerimiento parcial para la obtención del título de MÉDICO GENERAL, en la FACULTAD DE MEDICINA, ha sido **REVISADO Y APROBADO** en todas sus partes, encontrándose apto para su sustentación.

DRA. SOLANGE PEÑAFIEL TIXE
No. C.I.1711480523

**LICENCIA GRATUITA INTRANSFERIBLE Y NO EXCLUSIVA
PARA EL USO NO COMERCIAL DE LA OBRA CON FINES NO
ACADÉMICOS**

Yo, **Anggie Elizabeth Rodríguez Vera** con C.C. **0923552913**, certifico que los contenidos desarrollados en este trabajo de titulación, cuyo título es **“COMPLICACIONES FRECUENTES DE ANEMIA DREPANOCÍTICA EN PACIENTES DE 5-9 AÑOS DEL HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE 2015 – 2016”** son de mi absoluta propiedad y responsabilidad Y SEGÚN EL Art. 114 del CÓDIGO ORGÁNICO DE LA ECONOMÍA SOCIAL DE LOS CONOCIMIENTOS, CREATIVIDAD E INNOVACIÓN*, autorizo el uso de una licencia gratuita intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la presente obra con fines no académicos, en favor de la Universidad de Guayaquil, para que haga uso del mismo, como fuera pertinente

Anggie Elizabeth Rodríguez Vera
0923552913

*CÓDIGO ORGÁNICO DE LA ECONOMÍA SOCIAL DE LOS CONOCIMIENTOS, CREATIVIDAD E INNOVACIÓN (Registro Oficial n. 899 - Dic./2016) Artículo 114.- De los titulares de derechos de obras creadas en las instituciones de educación superior y centros educativos.- En el caso de las obras creadas en centros educativos, universidades, escuelas politécnicas, institutos superiores técnicos, tecnológicos, pedagógicos, de artes y los conservatorios superiores, e institutos públicos de investigación como resultado de su actividad académica o de investigación tales como trabajos de titulación, proyectos de investigación o innovación, artículos académicos, u otros análogos, sin perjuicio de que pueda existir relación de dependencia, la titularidad de los derechos patrimoniales corresponderá a los autores. Sin embargo, el establecimiento tendrá una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra con fines académicos.

CERTIFICADO DE PORTCENTAJE DE SIMILITUD



Universidad de Guayaquil

ANEXO 6

UNIVERSIDAD DE GUAYAQUIL FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS ESCUELA/CARRERA DE MEDICINA Unidad de Titulación

CERTIFICADO PORCENTAJE DE SIMILITUD

Habiendo sido nombrado **DR. BYRON LOPEZ SILVA**, tutor del trabajo de titulación certifico que el presente trabajo de titulación ha sido elaborado por **ANGGIE ELIZABETH RODRÍGUEZ VERA** con CI: **0923552913**, con mi respectiva supervisión como requerimiento parcial para la obtención del título de **MÉDICO**

Se informa que el trabajo de titulación: "**COMPLCACIONES FRECUENTES DE ANEMIA DREPANOCÍTICA EN PACIENTES DE 5- 9 AÑOS DEL HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE 2015 - 2016**", ha sido orientado durante todo el periodo de ejecución en el programa antiplagio (URKUND) quedando el **6%** de coincidencia.

<https://secure.orkund.com/view/37109040-591715-250516#q1bKLvYajjY0stQxNDYAYkMgNtlxArkNgGxMx1zcx1zi1gdpelM9LzMtMzkxLzVCUrAz0DI2MjA2NLmwsTC1MgsLCoBQA=>

Dr. Byron López Silva
C.I. 0906189238

CERIFICADO DEL TUTOR



Universidad de Guayaquil

UNIVERSIDAD DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA/CARRERA DE MEDICINA
Unidad de Titulación

ANEXO 4

Guayaquil, 27 DE ABRIL DEL 2018

Sr.
DIRECTOR (A) DE LA CARRERA/ESCUELA DE MEDICINA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
UNIVERSIDAD DE GUAYAQUIL
Ciudad.-

De mis consideraciones:

Envío a Ud. el Informe correspondiente a la tutoría realizada al Trabajo de Titulación **“COMPLICACIONES FRECUENTES DE ANEMIA DREPANOCÍTICA EN PACIENTES DE 5 -9 AÑOS DEL HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE 2015 - 2016”**, de la estudiante **ANGGIE ELIZABETH RODRÍGUEZ VERA**, indicando ha (n) cumplido con todos los parámetros establecidos en la normativa vigente:

- El trabajo es el resultado de una investigación.
- El estudiante demuestra conocimiento profesional integral.
- El trabajo presenta una propuesta en el área de conocimiento.
- El nivel de argumentación es coherente con el campo de conocimiento.

Adicionalmente, se adjunta el certificado de porcentaje de similitud y la valoración del trabajo de titulación con la respectiva calificación.

Dando por concluida esta tutoría de trabajo de titulación, **CERTIFICO**, para los fines pertinentes, que el (los) estudiante (s) está (n) apto (s) para continuar con el proceso de revisión final.

Atentamente,

Dr. Byron López Silva
C.I. 0906189238

DEDICATORIA

Dedico este trabajo de titulación a Dios, por permitirme llegar a este momento tan especial en mi vida. Por los triunfos y los momentos difíciles que me han enseñado a valorarlo cada día más. A mis padres, Ab. Johnny Rodríguez Llor, Angelita Vera Vélez, por ser ellos, pilares fundamentales en toda mi formación académica y personal, por su incondicional apoyo perfectamente mantenido a través del tiempo.

Todo este trabajo ha sido posible gracias a ellos.

A mis hermanas Denisse, Camila, que de alguna u otra manera me daban entusiasmo a seguir y no desfallecer durante mi vida universitaria. Va dedico a Valentina, mi hija, quien me impulsa a ser mejor cada día, quien alegra mis días aún más. Eres mi razón de ser y vivir, te amo con la vida mi amor.

Mis amigos, quienes durante este recorrido sentí claramente su apoyo, su ayuda incondicional.

AGRADECIMIENTO

A Dios, por haberme dado la sabiduría de elegir esta maravillosa carrera, y así mismo por haberme dado fuerza y valor para culminar esta etapa de mi vida.

A mi Alma Mater, la Gloriosa Universidad de Guayaquil, en la Facultad de Ciencias Médicas, donde formé lo cognitivo de esta noble profesión, siempre guiada por todas y todos mis profesores, que fueron año a año compartiendo sus experiencias médicas.

Por el apoyo brindado, su amor incondicional por sus sabios consejos, les agradezco por estar conmigo, PAPI y MAMI, son mi pilar fundamental junto con mis hermanas y ahora más con mi hija, sin ustedes, esto no fuera posible. Gracias.

Dr. Byron López, que estuvo predispuesto a guiar este trabajo de investigación; así mismo, Dra. Solange Peñafiel. Gracias por darme su tiempo y poder hacer realidad este trabajo académico, que sé que en un futuro será de gran ayuda para mí

Contenido

REPOSITORIO NACIONAL DE CIENCIA Y TECNOLOGÍA	iii
CERTIFICADO DEL TUTOR REVISOR	iv
LICENCIA GRATUITA INTRANSFERIBLE Y NO EXCLUSIVA PARA EL USO NO COMERCIAL DE LA OBRA CON FINES NO ACADÉMICOS	v
CERTIFICADO DE PORCENAJE DE SIMILITUD	vi
CERIFICADO DEL TUTOR	vii
DEDICATORIA	viii
AGRADECIMIENTO	ix
RESUMEN	xiii
ABSTRACT	xiv
CAPITULO 1	1
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	1
1.2 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA	2
1.3 OBJETIVOS	3
1.3.1 OBJETIVO GENERAL	3
1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	3
1.4 JUSTIFICACIÓN E IMPORTANCIA	3
1.5 DETERMINACIÓN DEL PROBLEMA	4
Naturaleza:	4
Campo:	4
Área:	4
Aspecto:	4
Tema / Investigar:	4
Lugar	4
Periodo:	4
1.6 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES	4
DEFINICIÓN	4
INDICADORES	4
ESCALA	4
VALORATIVA	4
FUENTE	4
1.7 HIPOTESIS	5
CAPITULO II	6
2.1 MARCO TEORICO	6
2.1.1 ANEMIA	6

2.1.1.1 EPIDEMIOLOGIA	6
2.1.1.2 ETIOLOGIA.....	7
2.1.1.3 ISOIMMUNIZACION:.....	7
2.1.1.4 ETIOLOGIA DE LA INFANCIA.....	8
2.1.1.5 ETIOLOGIA DE LA INFANCIA TARDÍA Y ADOLESCENCIA.....	11
2.1.1.6 PATOGENIA.....	16
2.1.2 ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES	16
2.1.2.1 EPIDEMIOLOGÍA	18
2.1.2.2 MORBILIDAD	19
2.1.2.3 FISIOPATOLOGÍA.....	19
2.1.2.4 DIAGNÓSTICO	20
2.1.2.5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	22
2.1.2.6 COMPLICACIONES	22
Crisis vasooclusivas o de dolor.....	23
Anemia aguda	24
Síndrome torácico agudo (STA).....	24
Los accidentes cerebro vasculares (ACV).....	25
Priapismo	26
2.1.2.7 TRATAMIENTO.....	27
Hidroxiurea.....	28
Transfusión	28
Trasplante de progenitores hematopoyéticos.....	29
CAPITULO III.....	30
3. MATERIALES Y METODOS.....	30
3.1 METODOLOGÍA.....	30
3.2 DE LA ZONA DE TRABAJO (NACIONAL, ZONAL, PROVINCIAL, CANTONAL Y LOCAL).....	30
3.3 UNIVERSO Y MUESTRA.....	30
3.3.1 UNIVERSO	30
3.3.2 MUESTRA.....	30
3.4 VIABILIDAD.....	30
3.5 MATERIALES	31
3.5.1 RECURSOS HUMANOS:	31
3.5.2 RECURSOS FÍSICOS:.....	31
CAPITULO IV	32
4.1 RESULTADOS Y DISCUSION.....	32

4.1.1 RESULTADOS	32
.....	32
4.1.2 DISCUSIÓN	37
CAPITULO V	39
5.1 CONCLUSIONES.....	39
CAPITULO VI	40
6.1 RECOMENDACIONES.....	40
BIBLIOGRAFIA	41

INDICE DE TABLAS Y GRAFICOS

TABLAS

Tabla 1: Tabla tomada de revista del servicio de hematología pediátrica; Susana Rives Solà, Barcelona España, año 2013.....	21
Tabla 3 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES	4
Tabla 2. RELACION DE LAS EDADES DE LOS NIÑOS CON ANEMIA DREPANOCITICA	33
Tabla 3 EDADES EN RELACION AL SEXO EN NIÑOS CON ANEMIA DREPANOCITICA	34
Tabla 4 COMPLICACIONES DE LA ANEMIA DREPANOCITICA.....	36

GRAFICOS

FIGURA 1- PREDISPOSICION SEGÚN EL SEXO.....	32
FIGURA 2 RELACION DE LAS EDADES DE LOS NIÑOS CON ANEMIA DREPANOCITICA	33
FIGURA 3 RELACION DE EDADES - MUJERES	34
FIGURA 4 RELACION DE EDADES- HOMBRES	34
FIGURA 5 CLINICA DE INGRESO EN PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCITICA	35
FIGURA 6 COMPLICACIONES.....	36

**COMPLICACIONES FRECUENTES DE ANEMIA
DREPANOCÍTICA EN PACIENTES DE 5-9 AÑOS DEL
HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE
2015 – 2016**

Autor: Anggie Rodríguez Vera

Tutor: Byron López Silva

RESUMEN

La Anemia falciforme o Anemia drepanocítica, pertenece al grupo de hemoglobinopatías más frecuentes en la que se hereda dos genes mutantes de la hemoglobina, uno de cada progenitor. Se debe su nombre debido a la forma de hoz que adquieren los eritrocitos. Existe una amplia variedad de sintomatología y complicaciones del paciente con anemia drepanocítica, como dolor en miembros inferiores de gran intensidad, taquicardia, taquipnea, pérdida del sensorio, dolor torácico agudo, anemia aguda etc., que pueden descompensar al paciente pediátrico y comprometer la vida del mismo. Por ello se realiza este trabajo de investigación, para conocer más acerca de las complicaciones que inciden en la anemia drepanocítica en niños de 5-9 años, además de la importancia que la comunidad conozca los signos

de alarma que debe observar en un niño cuando está enfermo para concurrir inmediatamente al servicio de salud en caso de que aparezcan para su rápido diagnóstico y eficaz tratamiento.

Palabras claves: Anemia. Drepanocitosis. Células falciformes. Crisis veno-oclusivas. Síndrome Torácico Agudo. Dolor intenso.

**FREQUENT COMPLICATIONS OF DREPANOCYTIC
ANEMIA IN PATIENTS FROM 5 TO 9 YEARS OLD
ACCORDING TO FRANCISCO DE ICAZA
BUSTAMANTE'S HOSPITAL 2015 - 2016**

Autor: Anggie Rodríguez Vera

Tutor: Byron López Silva

ABSTRACT

Sickle cell anemia belongs to the most frequent group of hemoglobinopathies in which two mutant hemoglobin genes are inherited, one from each parent. It owes its name due to the sickle shape that erythrocytes acquire. There is a wide variety of symptoms and complications of the patient with sickle cell anemia, such as pain in lower limbs of high intensity, tachycardia, tachypnea, loss of sensorium, acute chest pain, acute anemia, etc., which can decompensate the pediatric patient and compromise life of the same. Therefore, this research work is done to learn more about the complications that affect sickle cell anemia in children aged 5-9 years, in addition to the importance that the community knows the warning signs that should be observed in a child when it is sick to attend immediately to the health service in case they appear for its rapid diagnosis and effective treatment.

Keywords: Anemia. Drepanocytosis. Sickle cells Venous-occlusive crisis. Acute Toracic Syndrome Intense pain.

CAPITULO 1

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Anemia falciforme o Anemia drepanocítica, pertenece al grupo de hemoglobinopatías más frecuentes en la que se hereda dos genes mutantes de la hemoglobina, uno de cada progenitor. Se debe su nombre debido a la forma de hoz que adquieren los eritrocitos.

Fue descubierta y estudiada por Herrick en 1910. La deformación drepanocítica de los eritrocitos en vitro fue observada por Emmer en 1917, Hahn y Gillespie (1927) comprobaron que este fenómeno se debía a la disminución del oxígeno del plasma. Finalmente fueron Pauling y colaboradores (1949) quienes descubrieron que la drepanocitosis se vincula con la presencia de una hemoglobina anormal o patológica (Hb S).

La anemia de células falciforme es predominante en personas afrodescendiente pero no exclusiva de la misma, aun mas en aquellas que tienen ascendencias originarias del África subsahariana, la india, arabia Saudita o los países mediterraneos.

- Según la OMS las hemoglobinopatías representan un importante problema sanitario en un 71% de los 229 países considerados. Cada año nacen más de 330 000 niños afectados, 83% de casos corresponden a anemia de células falciformes y 17% de casos de talasemia. Las hemoglobinopatías causan aproximadamente un 3,4% de las defunciones entre los niños menores de 5 años. A nivel mundial, un 7% de las mujeres embarazadas son portadoras de talasemia β o α cero, o de hemoglobina S, C, D Punjab o E, y más de un 1% de las parejas corren riesgo.
- En Estados Unidos de 0.1 a 0.2% de la población de origen africano sufren de anemia drepanocítica (SS) y 8% es portador (AS) de la anormalidad.
- En México, investigadores demostraron que en ciertas zonas del Golfo y del Pacífico la Hb S es frecuente y que existen algunas poblaciones con alta prevalencia de portadores. (Rodak, 2014.)

- En Cuba, la frecuencia de portadores oscila entre el 3 y el 7 % en las diferentes regiones, con un incremento significativo en las provincias orientales y se espera que cada año nazcan 100 niños afectados. (Sánchez, 2011)
- En Panamá, se desarrolló un estudio de prevalencia de hemoglobina AS en una población de adolescentes, en esta investigación se realizó la electroforesis de hemoglobina en acetato de celulosa en 777 estudiantes panameños, encontrando un 7.7% de portadores de hemoglobinopatía AS. (Revista Médica del hospital General de México, 2003).

Según cifras del Instituto Nacional de Estadística y Censos – Ecuador (INEC) revela que hay una población de 1,041.559 afrodescendientes que residen mayoritariamente en las provincias de Guayas, Esmeraldas, Carchi, Imbabura y Napo, de ellos 166.649, que constituyen un 16% sufrirían de drepanocitosis, como parte del problema de esta afección hay que mencionar que su diagnóstico puede pasar desapercibido, debido a que no existe un cuadro clínico patognomónico que oriente a su diagnóstico y los laboratorios de rutina no son específicos para la determinación de la drepanocitosis (PP el verdadero, 2012).

Se realiza este estudio, luego de haber observado esta enfermedad en niños entre 5-9 años de edad, en el hospital: Francisco de Icaza Bustamante y leído algunos articulados sobre este padecimiento, para determinar la prevalencia de casos de anemia drepanocítica, en esta unidad médica, número de crisis vaso-oclusivas dolorosas que presentan este tipo de pacientes y, si son en su gran mayoría, motivo de hospitalización, a más de conocer otras causas generadas por la anemia que sean motivo de ingresos, y establecer las complicaciones que se puedan presentar a lo largo del desarrollo de la enfermedad en pacientes de 5-9 años de edad.

1.2 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las principales complicaciones más frecuentes en la anemia drepanocítica, asociado a los motivos que predisponen su ingreso en pacientes

de 5 a 9 años en el área de emergencia pediátrica del Hospital Francisco de Icaza Bustamante?

1.3 OBJETIVOS

1.3.1 OBJETIVO GENERAL

Determinar complicaciones frecuentes de anemia drepanocítica en pacientes de 5-9 años del hospital Francisco de Icaza Bustamante 2015 – 2016

1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar que las crisis vaso-oclusivas dolorosas son la principal causa de ingreso hospitalario.
- Comparar el rango de edades con mayor predisposición así como el sexo de los pacientes con anemia drepanocítica.
- Conocer causas de hospitalización generadas por la anemia drepanocítica.
- Conocer las complicaciones de los pacientes con anemia drepanocítica.

1.4 JUSTIFICACIÓN E IMPORTANCIA

La anemia de células falciformes tiene importantes repercusiones en la Salud Pública. Debido al difícil acceso al diagnóstico prenatal de la enfermedad ya sea por la pobreza, el bajo nivel cultural y educativo, que permita un buen control de natalidad, así como la capacidad de asimilar por parte de los futuros padres, la realidad objetiva a la que se van a enfrentar al tener un hijo con este padecimiento.

Actualmente, no se conoce un tratamiento que permita la curación de la anemia de células falciformes. Pero, si puede cambiar la expectativa de vida de las personas que la padecen, haciendo que los padres y los niños afectados entre 5-9 años asimilen, entienden que deben convivir con esta enfermedad.

Al determinar la prevalencia de la anemia de células falciformes en niños de 5 a 9 años nos daremos cuenta de la población que padece anemia falciforme, llevándonos a ser más estrictos en las consultas prenatales como

política de estado, tanto en las maternidades públicas como privadas para determinar así quienes vayan a padecer esta enfermedad.

1.5 DETERMINACIÓN DEL PROBLEMA

Naturaleza: Descriptivo.

Campo: Salud Pública.

Área: Anemia falciforme.

Aspecto: Texto del tema.

Tema / Investigar: Anemia drepanocítica: Complicaciones asociadas a su desarrollo en niños de 5 a 9 años.

Lugar: Hospital Francisco de Icaza Bustamante.

Periodo: Año 2015 al 2016.

1.6 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

- **Tabla 1 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES**

	DEFINICIÓN	INDICADORES	ESCALA VALORATIVA	FUENTE
VARIABLE INDEPENDIENTE Anemia Drepanocítica	Es una alteración en la sangre del ser humano que hace que el glóbulo rojo se deforme y adquiera apariencia de hoz, lo que entorpece la circulación sanguínea y causa en el enfermo micro infartos, hemólisis y anemia.	Antecedentes patológicos personales Antecedentes familiares Hemoglobina Hematocrito Reticulocitos ictericia	Si o no Si o no Valor menor de 12 g/dl Valor menor de 40% Valor mayor a 2% Si o no	Historia clínica
	Aquellas consecuencias	-Anemia	Si o no	

VARIABLE DEPENDIENTE Complicaciones	dentro del sistema sanguíneo por la forma en hoz que adquiere el glóbulo rojo en esta patología	-Crisis de dolor -Síndrome Torácico agudo -Secuestro esplénico -ACV -Priapismo	Si o no Si o no Si o no Si o no Si o no	Historia clínica
VARIABLE INTERVINIENTE	Filiación	Edad Sexo	1,2,3,4 y 5 años Hombre- mujer	Encuesta

1.7 HIPOTESIS

En niños, la anemia drepanocítica y la falta de conocimiento por parte de los padres sobre las complicaciones de las mismas conlleva a un problema mayor porque con frecuencia suelen producirse a mediano y corto plazo, lo cual podría ser evitado si se ahonda en la historia clínica y se da un correcto diagnóstico para así poder actuar a tiempo con el tratamiento y un pilar fundamental es transmitir información a los padres sobre signos y síntomas de alarma.

CAPITULO II

2.1 MARCO TEORICO

2.1.1 ANEMIA

La anemia es definida como una disminución de la cantidad de glóbulos rojos, también llamado eritrocitos circulantes, o bien una concentración disminuida de hemoglobina en la sangre o un valor de hematocrito más bajo de lo normal. Estudios recientes manifiestan que un tercio de la población a nivel mundial se ve afectada, con importante valor dentro de la morbilidad y mortalidad resultantes, en especial los niños.(1)

La anemia es una afección en la que el número de glóbulos rojos circulantes, la concentración de hemoglobina (Hb) o el porcentaje de volumen de glóbulos rojos concentrados en una muestra de sangre centrifugada (hematocrito) es inferior a lo normal. Los criterios de la Organización de Salud para la anemia son una Hemoglobina inferior a 12 g/dl en mujeres premenopáusicas y menos de 13 g / dl en hombres y mujeres posmenopáusicas. La anemia puede ser una condición aislada, como la causada por una deficiencia nutricional (ej., hierro, ácido fólico, vitamina B12) o puede desarrollarse secundariamente a otra enfermedad o a su tratamiento. (2)

2.1.1.1 EPIDEMIOLOGIA

En general, la anemia, afecta a un 30% de la toda la población a nivel mundial. Esto dependerá de los grupos de las poblaciones considerados dentro de la prevalencia de la misma y puede variar entre un 2,9 a un 61%. (3)

En países de Norte América como Estados Unidos, un 20% de los niños sufre de algún grado de anemia.

La anemia ferropénica o por deficiencia de hierro afecta entre un dos y cinco por ciento de los hombres adultos y mujeres postmenopáusicas y hasta un 10% de las mujeres en edad fértil. (4)

2.1.1.2 ETIOLOGIA

ETIOLOGIA NEONATAL

PERDIDA SANGUÍNEA:

Hemorragia (abrupción placentaria, subgaleal, traumática); Transfusión materno-fetal y gemelar; Estos representan del 5 al 10 por ciento de todos los casos de anemia neonatal severa. Entre sus síntomas en la evaluación clínica se evidencia: Taquipnea, palidez y cambio de estado mental (irritabilidad, mala alimentación); > 20 por ciento de pérdida de volumen de sangre resulta en choque y colapso cardiopulmonar. Dentro de las PRUEBAS DE LABORATORIO encontramos anemia con índices normales; el recuento de reticulocitos es inicialmente normal, luego aumenta; prueba positiva de Kleihauer-Betke en la hemorragia materno-fetal.(5)

2.1.1.3 ISOIMMUNIZACION:

Incompatibilidad ABO, incompatibilidad Rh: La incompatibilidad Rh ocurre en 10.6 por cada 10,000 nacimientos vivos; 50 por ciento de estos bebés desarrollan anemia. Entre sus síntomas en la evaluación clínica se evidencia: Ictericia y anemia leve; los lactantes con isoimmunización grave (p. ej., incompatibilidad Rh no tratada) pueden presentar hidropesía fetal. INDICES Y OTRAS PRUEBAS DE LABORATORIO: Prueba de Coombs positiva; nivel elevado de bilirrubina; anemia normocítica con recuento elevado de reticulocitos. (5)

ANEMIA HEMOLÍTICA CONGÉNITA

Esferocitosis, deficiencia de G6PD, su cuadro clínico está caracterizado por Hiperbilirrubinemia e ictericia moderada. En el diagnóstico encontramos una baja actividad enzimática; con hemólisis, el frotis puede mostrar poiquilocitosis, reticulocitosis, cuerpos de Heinz y células de mordida (en la deficiencia de G6PD) o células de estímulo (en la deficiencia de piruvato quinasa). (6)

SÍNDROME DE DIAMOND-BLACKFAN

Aplasia congénita de glóbulos rojos pura como resultado de un aumento de la apoptosis en precursores eritroides, Afecta a 7 por 1 millón de nacimientos vivos.

Cuadro clínico: Palidez neonatal que progresa a anemia sintomática; la edad promedio del diagnóstico es de 3 meses; alrededor del 30 por ciento tiene otras anomalías. En el Laboratorio hallamos anemia macrocítica con bajo recuento de reticulocitos. (6)

ANEMIA FANCONI

El aumento de la susceptibilidad de las células progenitoras en la médula ósea conduce a un aumento de la apoptosis, que progresa a pancitopenia. La edad promedio de diagnóstico es de 8 años, pero las anomalías congénitas asociadas pueden facilitar el diagnóstico temprano (por ejemplo, manchas café con leche, microsomía, bajo peso al nacer, anomalías del pulgar, riñón, esqueleto y ojo)

LABORATORIO:

Anemia microcítica y reticulocitopenia, trombocitopenia o leucopenia; La secuenciación del ADN puede detectar mutaciones genéticas para los grupos de complementación de la anemia de Fanconi. (5)

2.1.1.4 ETIOLOGIA DE LA INFANCIA

DEFICIENCIA DE HIERRO

Ingesta dietética inadecuada, pérdida crónica de sangre oculta (consumo excesivo de leche de vaca, enfermedad inflamatoria del intestino, divertículo de Meckel, parásitos) su prevalencia es del 8 al 15 por ciento. Usualmente asintomático; los casos severos pueden presentarse con fatiga, palidez o disnea; rara vez ocurre antes de los 6 meses de edad; el mayor riesgo es a los 6 a 36 meses de edad. (7)

LABORATORIO:

Anemia microcítica con un ancho de distribución de RBC elevado; el frotis periférico muestra microcitos hipocrómicos y puede mostrar células

diana; los niveles de hierro y ferritina y la saturación de hierro son bajos; nivel de transferrina es elevado. (3)

INFECCIÓN CONCURRENTE

Infección bacteriana o viral que conduce a una disminución mediada por citoquinas en la utilización de hierro y producción de glóbulos rojos. Los síntomas que se presentan generalmente son el resultado de un proceso infeccioso (6)

LABORATORIO:

Nivel de hierro sérico normocítico o levemente microcítico, bajo / normal con bajo nivel de transferrina; el nivel de ferritina puede estar elevado porque es un reactivo de fase aguda. (5)

PÉRDIDA DE SANGRE

Ya sea esta por Trauma, hemorragia gastrointestinal, el cuadro clínico se caracteriza por taquipnea, taquicardia, palidez, hipotensión (1)

LABORATORIO:

Los niveles de Hb pueden ser inicialmente normales, seguidos de la anemia con índices normales (5)

TRASTORNO DE LA ESTRUCTURA O SÍNTESIS DE HGB

Talasemia, enfermedad de células falciformes. La anemia en la talasemia puede variar de leve y asintomática a severa, dependiendo del número de cadenas de hemo afectadas; la enfermedad de células falciformes se presenta con hemólisis, crisis de dolor, dactilitis y crisis aplásica; los síntomas rara vez están presentes en el nacimiento, pero generalmente se desarrollan en el primer año. (6)

LABORATORIO:

Anémica microcítica, bajo ancho de distribución de RBC e índice de Mentzer bajo en talasemia; La electroforesis de Hb puede mostrar Hb F; frotis con punteado basófilo; hemólisis, reticulocitosis y Hb S en electroforesis en enfermedad de células falciformes. (5)

DEFECTOS DE LA ENZIMA RBC

Deficiencia de G6PD, deficiencia de piruvato quinasa, el 10 por ciento de la población negra tiene deficiencia de G6PD, entre sus síntomas tenemos la hiperbilirrubinemia neonatal y anemia hemolítica cuando se expone al estrés oxidativo.(6)

LABORATORIO:

Baja actividad enzimática; con frotis de hemólisis pueden mostrar poiquilocitosis, reticulocitosis, cuerpos de Heinz y células de mordida (en la deficiencia de G6PD) o células de estímulo (en la deficiencia de piruvato quinasa). (5)

DEFECTOS DE LA MEMBRANA

Esferocitosis, eliptocitosis. Producen hiperbilirrubinemia, esplenomegalia, enfermedad de la vesícula biliar y crisis aplásica; autosómico dominante, por lo que los antecedentes familiares son positivos en aproximadamente el 75 por ciento de los pacientes. Como diagnóstico de laboratorio encontramos macrocitosis, reticulocitosis, niveles elevados de bilirrubina y lactato deshidrogenasa; esferocitos o eliptocitos en el frotis; la prueba de fragilidad osmótica se realiza comúnmente pero no es específica. (8)

ERITROBLASTOPENIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA

Reacción inmunitaria transitoria contra las células progenitoras eritroides, causa anemia después de la ingestión de toxinas o enfermedad viral, generalmente en niños de 6 meses a 3 años de edad. En los exámenes de laboratorio vemos una anemia normocítica, inicialmente con recuento de reticulocitos de 0; la anemia se resuelve por lo general en 2 meses. (8)

LEUCEMIA, MIELOFIBROSIS

Suele ser espontáneo, pero las tasas aumentan en pacientes con exposición previa a la radiación o quimioterapia. La anemia causa palidez, fatiga y disnea; los pacientes con leucemia pueden presentar petequias, fiebre baja, dolor óseo inespecífico, inflamación de las encías o sarpullido.

Diagnóstico: Anemia normocítica con disminución del recuento de reticulocitos; leucopenia, leucocitosis o trombocitopenia; frotis periférico muestra células blásticas. (5)

ENVENENAMIENTO POR PLOMO

Los factores de riesgo incluyen la edad joven, vivir en una casa construida antes de 1970 o en áreas donde el suelo está contaminado, y pica (como en la deficiencia de hierro) Además de la anemia, los pacientes pueden presentar dolor abdominal, alteración del estado mental, enfermedad renal e hipertensión

LABORATORIO:

La anemia microcítica puede ser concurrente con la deficiencia de hierro; el frotis periférico puede mostrar punteado basófilo; hemólisis puede estar presente. (6)

2.1.1.5 ETIOLOGIA DE LA INFANCIA TARDÍA Y ADOLESCENCIA DEFICIENCIA DE HIERRO

El segundo pico en la deficiencia de hierro ocurre en la adolescencia debido a la aceleración del crecimiento, la menstruación y la ingesta pobre de hierro en la dieta, produce Palidez, fatiga, disnea. (9)

ENFERMEDAD CRÓNICA

Enfermedad renal, enfermedad hepática, hipotiroidismo, otras enfermedades crónicas. Usualmente leve y asintomático

LABORATORIO:

Nivel de hierro sérico normocítico o levemente microcítico, bajo / normal con bajo nivel de transferrina; el nivel de ferritina puede estar elevado porque es un reactivo de fase aguda. (6)

PÉRDIDA DE SANGRE

Las ya descritas anteriormente y la menstruación en las adolescentes

TRASTORNOS DE LA SÍNTESIS DE HGB O DEFECTOS DE LA MEMBRANA DE RBC

ANEMIAS HEMOLÍTICAS ADQUIRIDA

LEUCEMIA Y OTROS TRASTORNOS DE LA MÉDULA ÓSEA (7)

Generalmente, varios problemas dentro de nuestro organismo pueden provocar anemia, entre los que se incluyen los trastornos en la producción de los eritrocitos:

- Eritropoyesis insuficiente:
 - Endocrinopatías: por alteración en el equilibrio neuro-hormonal de la homeostasis.(6)
 - Hipotiroidismo: este causa una deficiencia de hierro y de eritropoyetina.
 - Hipertiroidismo: genera un incremento del plasma, causando que se diluya la sangre, es decir una pseudo anemia por hemodilución.
 - Insuficiencia Adrenal: la eritropoyesis disminuye por la reducción de glucocorticoides.(7)
 - Hipoandrogenismo: la eritropoyesis en este caso disminuye por el descenso de andrógenos.(5)
 - Hipopituitarismo: el descenso de las hormonas adenohipofisarias disminuye la eritropoyesis (excepto la prolactina, compensando la presencia de esta anemia).(7)
 - Hiperparatiroidismo: la eritropoyesis se disminuye debido al incremento de la parathormona, además de aumento significativo del riesgo de fibrosis en la médula ósea.(6)
 - Proceso inflamatorio crónico: las citoquinas al aumentar(sobre todo la Interleucina-6) inhibe la eritropoyesis, al incrementar la formación y liberación de hepcidina hepática, cuya función es bloquear la salida del hierro proveniente del hígado, incrementar los almacenes de hierro en los macrófagos y reducir la absorción de hierro que proviene del intestino. Además de la resistencia a la

eritropoyetina, los cuales están relacionadas las interleucina 1 y TNF-alfa. (6)

- Fallo renal crónico: lo produce al disminuir la producción de eritropoyetina por parte del riñón. Como también, por una acumulación de metabolitos tóxicos y alteración del ambiente de la medula para una correcta eritropoyesis.(7)
- Anemia aplásica: esta es comúnmente adquirida por consumo de fármacos que crean una reacción autoinmune por parte de los linfocitos T (benceno, metotrexato, cloranfenicol) contra las células precursoras de eritrocitos y leucocitos a excepción de los linfocitos. Se caracteriza por una pancitopenia. Existen algunas formas hereditarias, siendo la más común la anemia de Fanconi, que se caracteriza por un defecto en la reparación del ADN eritrocitario (BRCA 1 y 2, Rad51); es de carácter autosómica recesiva, localizada en el cromosoma 16. (10)
- Eritropoyesis inefectiva
 - Defecto en la síntesis de ácidos nucleicos
 - Déficit de ácido fólico: el tetra hidro folato (THF; forma activa del ácido fólico) es un transportador de fragmentos de un sólo carbono. Con este carbono, el metil-THF formado, contribuirá con la enzima timidilato sintetasa, para la conversión de deoxi-uridilato a timidilato (de U a T en el ADN). Un defecto en el ácido fólico, produce errores en las cadenas de ADN. (11)
 - Déficit de cobalamina: también conocida como vitamina B12, es aquella que se requiere para la conversión de homocisteina a metionina, esta reacción química necesita un grupo metilo que es brindado por el Metil-THF. Si hay una disminución de cobalamina, no se realiza esta reacción de la sintetasa de metionina; causando un gran acúmulo de metil-THF, el cual no puede ser retenido por la célula y se escapa, produciendo también una deficiencia de ácido fólico. (El THF para ser retenido dentro de la célula necesita conjugarse con residuos de glutamato, empero, como metil-THF, no puede proceder a que se realice esta

conjugación, asimismo de no liberar su grupo Metil en la reacción; se escapa de la célula). (12)

- Defecto en la síntesis del grupo Hem
 - Déficit de hierro: en la formación del grupo Hem, el paso final es la integración del hierro a la Protoporfirina IX; reacción catalizada por la ferroquelatasa en la mitocondria de la célula eritroide. El 67% de la distribución de hierro a nivel del cuerpo lo encontramos en las moléculas de Hemoglobina. En efecto, una deficiencia (severa) de Hierro, trae como resultado una baja producción de eritrocitos, además de otras sintomatología como alteraciones a nivel de esofágicas, en uñas, etc. (13)
 - Anemia sideroblástica: en la formación del grupo Hem, el primer paso es la condensación de una glicina con un Succinil-CoA para formar una molécula conocida como delta - ALA (delta - ácido amino levulínico), reacción catalizada por la enzima ALA-sintasa. Esta enzima requiere al piridoxal fosfato (derivado de la vitamina B6) como coenzima y de Metil-THF como donador del grupo Metilo. En la anemia sideroblástica congénita, existe una mutación en la codificación de la enzima ALA-sintasa que produce una consecuente alteración en la síntesis del grupo Hem. En la anemia sideroblástica adquirida (por alcohol, cloranfenicol, plomo, zinc), se postula el descenso de los niveles de piridoxal fosfato (B6), conllevando a una baja síntesis del grupo Hem. Nótese que se produce un aumento del Metil-THF que, al igual que la anemia por deficiencia de cobalamina, concluye en un escape del ácido fólico. (14)
- Defecto en la síntesis de las globinas
 - Talasemias: la hemoglobina más abundante en los seres humanos adultos es la conocida como A1 (un par alfa y un par beta). En las talasemias se produce un defecto en la síntesis de las globinas. Si ésta es localizada en la globina alfa se llama alfa-talasemia (donde se evidencia un aumento compensatorio de la globina beta). Si ésta es localizada en la globina beta se llama

beta-talasemia (donde se evidencia un aumento compensatorio de la globina alfa). En la alfa talasemia se reconoce una anemia hemolítica, consecuentemente más aguda y peligrosa; en la beta talasemia se reconoce una anemia no tan agresiva (a pesar de la No unión del 2,3 DPG a la cadena Beta).(15)

Hay que notar que el acúmulo de las globinas dentro del eritroide puede producir lisis celular. Existe un aumento de los niveles de hierro, debido a la lisis y la destrucción por los macrófagos quienes liberan el Hierro nuevamente a la sangre o lo dirigen hacia el ambiente de la médula ósea. Esto generará una hipertrofia hepática (para conjugarse la bilirrubina), hipertrofia esplénica (por la destrucción de los eritrocitos) y una hipertrofia medular (para compensar los bajos niveles de eritrocitos en sangre). (15)

- Drepanocitosis (anemia de células falciformes): la función de la hemoglobina en el eritrocito es permitir la captación del oxígeno gaseoso y facilitar de manera reversible su liberación en los tejidos que lo requieran. En la anemia de células falciformes (o drepanocítica) hay una mutación en el ADN que codifica la estructura de las globinas (valina por glutamato en el 6.º aminoácido), lo que se constituye en una llamada hemoglobina anormal tipo S. Esta hemoglobina S, ante una baja PO_2 , tiende a agregarse, generando un cambio estructural en el eritrocito; adaptando una forma de guadaña o plátano (falciforme). Además se ha evidenciado un defecto en la membrana (en el canal de Ca^{+2} , permitiendo su entrada a la célula, con la compensatoria salida de K^+) comprometiendo aún más la gravedad de esta anemia. Esta particular forma no les permite un paso fluido por los capilares más pequeños, produciendo una hipoxia tisular grave; con riesgo de isquemia, infarto y agregación microvascular.(16)
- Inflamación intestinal crónica producida por la enfermedad celíaca y la sensibilidad al gluten no celíaca no diagnosticadas ni tratadas. La

anemia puede ser la única manifestación de estas enfermedades, en ausencia de síntomas digestivo o de otro tipo.(17)

- Nutrición deficiente o malabsorción: niños malnutridos, alcoholismo crónico, enfermedad celíaca no tratada. (18)
- Úlcera gástrica (en el estómago) o duodenal (en el primer tramo del intestino delgado). (19)
- Ciertos medicamentos: los que interfieren en la síntesis de ADN, o que suprimen la producción de ácido gástrico.

2.1.1.6 PATOGENIA

La producción de la anemia se desarrolla mediante cualquier de los siguientes mecanismos: tenemos la producción reducida de glóbulos rojos; Destrucción aumentada y la pérdida de glóbulos rojos. Las alteraciones asociadas a estos mecanismos pueden ser propios de los glóbulos rojos, sus precursores o también extrínseco a ellos. (8)

La baja producción de glóbulos rojos es causada por una modificación en las células progenitoras, en diferentes fases de diferenciación y maduración (hematopoyesis). Si estas células pluripotenciales son afectadas, la anemia ocurre en el contexto de una pancitopenia. Las diferentes causas de las pancitopenias alteran la hematopoyesis al afectar el micro ambiente necesario para la regeneración, diferenciación y proliferación de las células madre. (7)

2.1.2 ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES

Introducción

La enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis es la anemia hemolítica más frecuente en la población mundial, multisistémica. En las anemias hemolíticas está caracterizado por la disminución de la vida media del glóbulo rojo, siendo inferior a 120 días su promedio de vida, creando un aumento de la eritropoyesis medular, caracterizándose con un incremento de los reticulocitos a nivel de la sangre periférica. (20)

La hemólisis puede ser extravascular, como intravascular. En las primeras como ocurre de manera fisiológica en el momento en el que el glóbulo rojo cumple su vida media y es fagocitado por los macrófagos esplénicos, justamente como en algunas anemias hemolíticas asociadas a alteraciones de membrana y las hemoglobinopatías; y en las segunda descritas cuando los eritrocitos son destruidos en la circulación como en las transfusiones incompatibles, enzimopatías o el síndrome hemolítico urémico. (21)

Las hemoglobinopatías estructurales son las más frecuentes, en las cuales evidenciamos un cambio a nivel cualitativo por una alteración de 1 o más aminoácidos de la cadena de globina, como en las drepanocitosis; seguida por las talasemias, estas con una marcada disminución o falta total de la síntesis de una o varias cadenas de globina, los cuales son alteraciones cuantitativas. Ambas forman parte de las alteraciones monogénicas más recurrentes a nivel mundial. La drepanocitosis es la más frecuente con un índice de 1/600 de los recién nacidos reportados en Estados Unidos y en España con un índice de 1/5000 neonatos. (22)

La enfermedad de células falciformes es una patología genética autosómico recesiva que se caracteriza por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS) en los eritrocitos. Las personas heterocigotas o aquellas que portan la HbS poseen el llamado “rasgo falciforme” (fenotipo AS), un estado generalmente benigno y sin síntomas. Las personas homocigotas o heterocigotas compuestos tienen esta patología sintomática con 5 posibles fenotipos:

- Anemia falciforme (HbSS) (75% de los pacientes)
- Enfermedad falciforme-Hemoglobina C (HbSC, 25% de los pacientes)
- Enfermedad falciforme-Talasemia (menor de 1% de los pacientes), y esta posee dos subtipos que son:
 - HbS β + talasemia
 - HbS β 0 talasemia
- Enfermedad falciforme-Otras hemoglobinopatías (HbSD Punjab , HbSO Arab u otras) (23)

2.1.2.1 EPIDEMIOLOGÍA

Según la OMS las hemoglobinopatías representan un importante problema sanitario en un 71% de los 229 países considerados. Cada año nacen más de 330 000 niños afectados, 83% de casos corresponden a anemia de células falciformes y 17% de casos de talasemia. Las hemoglobinopatías causan aproximadamente un 3,4% de las defunciones entre los niños menores de 5 años. A nivel mundial, un 7% de las mujeres embarazadas son portadoras de talasemia β o α cero, o de hemoglobina S, C, D Punjab o E, y más de un 1% de las parejas corren riesgo.

- En Estados Unidos de 0.1 a 0.2% de la población de origen africano sufren de anemia drepanocítica (SS) y 8% es portador (AS) de la anomalía.
- En México, investigadores demostraron que en ciertas zonas del Golfo y del Pacífico la Hb S es frecuente y que existen algunas poblaciones con alta prevalencia de portadores. (Rodak, 2014.)
- En Cuba, la frecuencia de portadores oscila entre el 3 y el 7 % en las diferentes regiones, con un incremento significativo en las provincias orientales y se espera que cada año nazcan 100 niños afectados. (Sánchez, 2011)
- En Panamá, se desarrolló un estudio de prevalencia de hemoglobina AS en una población de adolescentes, en esta investigación se realizó la electroforesis de hemoglobina en acetato de celulosa en 777 estudiantes panameños, encontrando un 7.7% de portadores de hemoglobinopatía AS. (Revista Médica del hospital General de México, 2003).

Según cifras del Instituto Nacional de Estadística y Censos – Ecuador (INEC) revela que hay una población de 1,041.559 afrodescendientes que residen mayoritariamente en las provincias de Guayas, Esmeraldas, Carchi, Imbabura y Napo, de ellos 166.649, que constituyen un 16% sufrirían de drepanocitosis, como parte del problema de esta afección hay que mencionar que su diagnóstico puede pasar desapercibido, debido a que no existe un cuadro clínico patognomónico que oriente a su diagnóstico y los laboratorios

de rutina no son específicos para la determinación de la drepanocitosis (PP el verdadero, 2012).

En Guayaquil, específicamente en el: ``Hospital Francisco de Icaza Bustamante`` en un estudio realizado en el año 2013 la prevalencia fue de aproximadamente 1 de cada 12400 pacientes que acuden a emergencia presentan anemia de células falciformes, ya sea casos recientes o múltiples ingresos, así mismo el método de diagnóstico más utilizado fue el sickledex o inducción para drepanocitosis, la edad más común al momento de diagnosticarlo oscila entre la primera y la segunda infancia con un pico máximo en la segunda infancia.

2.1.2.2 MORBILIDAD

La morbilidad en los últimos 20 años ha disminuido, aumentando la contribución de la supervivencia así como la implantación en zonas de alta incidencia del cribado neonatal y profilaxis con antibióticos como la penicilina, vacunación contra microorganismos encapsulados, el trasplante de progenitores hematopoyéticos, la hidroxiurea y el empleo de transfusiones crónicas. Actualmente gran cantidad de los pacientes viven hasta la edad adulta, además que todos aquellos poseen la posibilidad de conllevar una vida normal y productiva.(24)

En estados unidos se realizó un estudio multicéntrico en el año 1994 el cual se evidencio una supervivencia de vida media de 42 años en hombres y 48 en mujeres; otro estudio realizado en Jamaica mostró una vida media de 53 años en hombres y 58 en mujeres. No obstante, en ciertas áreas rurales de África Subsahariana, el 50% de los niños muere antes de cumplir los 5 años, entre las causas tenemos: paludismo, infecciones neumocócicas o la propia anemia.(23)

2.1.2.3 FISIOPATOLOGÍA

La Hb S se debe a la alteración genética de la cadena beta de globina, en el sexto codón del cromosoma 11, donde se reemplaza la adenina por timina, lo cual genera variación del ácido glutámico por valina, lo que genera

polimerización de la Hb en circunstancias de baja oxigenación, originando un cambio morfológico en la estructura del eritrocito, adquiriendo forma falciforme. (20)

Los eritrocitos falciformes, en forma de hoz o drepanocitos son rígidos y pierden su elasticidad, la cual es indispensable para que sea fluida la circulación sanguínea. Estos hematíes se destruyen con gran sencillez, produciendo anemia hemolítica como una de sus manifestaciones clínicas. Asimismo, los hematíes falciformes generan vaso oclusión al agregarse en las vénulas postcapilares obstruyendo la circulación e interacción con el endotelio capilar, plaquetas y leucocitos, ocasionando isquemia y lesiones en los diferentes órganos de nuestro cuerpo de características crónicas.

La hipertensión pulmonar, las úlceras maleolares y el priapismo son algunas de las complicaciones en la que la hemolisis juega un papel principal. Sin embargo, la hemolisis que se produce a nivel intravascular disminuye las reservas de Óxido Nítrico, al dar lugar a la liberación de hemoglobina libre y arginasa. La disminución del óxido nítrico produce una inhibición en la vasodilatación y provoca la activación y proliferación del endotelio. Además, la leucocitosis y trombocitosis habitual aumentan la viscosidad sanguínea. (25)

2.1.2.4 DIAGNÓSTICO

El hemograma completo en la anemia drepanocítica revela anemia normocítica normocrómica, además de leucocitosis y trombocitosis, relacionados a reticulocitosis. Si es S-Beta Talasemia, encontraremos microcitosis. La sedimentación globular estará disminuida y esto se debe a la rigidez presente en los eritrocitos. Es común en sangre periférica hallar la policromatofilia, normoblastos, células falciformes y dianocitos. (20)

El diagnóstico esta dado netamente por la morfología eritrocitaria (presencia de hematíes en forma de hoz o falciformes) y se ratifica por estudio de hemoglobinas tanto con el metodo de electroforesis o la cromatografía HPLC. Debido al cambio de un aminoácido, la HbS posee un peso y carga molecular diferentes a la HbA, lo que produce que posea una movilidad distinta

y se observe por electroforesis una banda anómala y por HPLC un pico de distinta movilidad.(25)

En los casos de las personas heterocigotos (AS) mayores de un año, se evidencia un pico o banda de HbS alrededor del 30%, siempre inferior al 50%, sin embargo las personas homocigotas SS o en los S β , la HbS será la mayoritaria. En los individuos doble heterocigotos SC, la HbS y la HbC componen alrededor del 50% cada una. Estos datos proporcionales cambian constantemente durante los primeros meses de vida, en los que supera la HbF y el porcentaje de HbS será inferior. (véase la tabla 1).(25)

Tabla 1. Síndromes drepanocíticos: características clínicas y analíticas

Síndromes drepanocíticos	Estudio de Hb en < 2 meses ^a	Estudio de Hb en > 1 año ^a	Hemograma y datos de hemólisis (> 1 año)	VCM	Fenotipo habitual ^b en un progenitor	Fenotipo habitual ^b en el otro progenitor	Gravedad
SS	FS	SF	Anemia hemolítica	Normal o aumentado	AS	AS	++++
SC	FSC	SCF	Anemia hemolítica leve o hemólisis compensada	Normal o disminuido	AS	AC	+++
S β ^o	FS	SF	Anemia hemolítica	Disminuido	AS	Betatalasemia <i>minor</i> (VCM disminuido y HbA ₂ > 3,5%)	++++
S β ⁺	FSA	SFA	Anemia hemolítica leve o hemólisis compensada	Normal o disminuido	AS	Betatalasemia <i>minor</i> (VCM disminuido y HbA ₂ > 3,5%)	++
Rasgo o portador AS	FAS	AS	No anemia ni hemólisis	Normal	AS	AA o AS	-

Hb: hemoglobina; VCM: volumen corpuscular medio.

^aHemoglobinas detectadas en el estudio de hemoglobinas (por HPLC o por electroforesis), ordenadas de mayor a menor proporción. Por ejemplo, FS: se detecta HbF y HbS (HbF > HbS); FSA: (HbF > HbS > HbA); FAS (HbF > HbA > HbS); SCF (HbS > HbC > HbF).

^bSe describe el fenotipo más habitual pero pueden darse otras combinaciones. Por ejemplo, para heredar SS, un progenitor puede ser SS y el otro AS o un progenitor SC y el otro AS y otras posibles combinaciones en que se herede un gen β^S de cada progenitor.

Tabla 2: Tabla tomada de revista del servicio de hematología pediátrica; Susana Rives Solà, Barcelona España, año 2013.

Para un diagnóstico prenatal se utiliza el diagnóstico molecular, estas técnicas se basan en la confirmación mediante la detección del cambio de un nucleótido por otro. (5)

La enfermedad de células falciformes debe de tenerse en cuenta a todos los pacientes que presenten alguna complicación que caracterice a la enfermedad como anemia hemolítica, dolor óseo, así como también complicaciones vasculares que son el resultado de la producción de micro

infartos a diferente niveles: sistema nervioso central, retina, corazón, hígado, bazo (asplenia funcional) y piel (ulceras maleolares). Además, ser de un grupo étnico de riesgo o proceda de alguna zona geográfica de alta prevalencia. (26)

2.1.2.5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico de las anemias drepanocítica o falciformes es secundario a la anemia hemolítica crónica, la manifestaciones microvasculares oclusivas a nivel de los diferentes órganos y la asplenia funcional, la cual predispone a la infección, y es una de las causas más importantes de defunción en la edad pediátrica. Otras de las sintomatologías clínicas asociadas son el secuestro esplénico, la aplasia eritroide y las complicaciones de los órganos- específicas, que reducen la calidad de vida y predisponen a mayor mortalidad. (6,27)

Usualmente el paciente sin crisis presenta palidez, ictericia, esplenomegalia, peso bajo por la hipoxia y niveles de Hb entre 6 y 8 gr/ dl. La Hb S tiene poca afinidad por el oxígeno y no siempre hay sintomatología de anemia con niveles bajos de Hb; sin embargo, se debe evitar la sobrecarga de volumen por el riesgo de Cor anémico. (8)

2.1.2.6 COMPLICACIONES

Dentro de las complicaciones tenemos las complicaciones agudas y crónicas:

COMPLICACIONES AGUDAS

Infecciones

Esta es una de las principales complicaciones a edad pediátrica y primera causa de muerte en los primeros 5 años de vida. La más común es por neumococo, que llega a producir sepsis. Por efectos del fenómeno vaso ocluser que se ven en este tipo de anemias, se producen infartos en muchos órganos, entre estos el bazo, generando infartos esplénicos, en los primeros meses de vida, provocando una pérdida de la función esplénica. Este

hipoesplenismo causado por la vaso-oclusión crea un aumento en la susceptibilidad a presentar infecciones importantes por microorganismos encapsulados como el neumococo, *Haemophilus influenzae* y meningococo. Debido a esto los pacientes con fiebre, deben recibir tratamiento con ceftriaxona, cefotaxima u otro antibiótico que cubra dichos microorganismos. Se debe de tomar en cuenta el riesgo de sepsis neumocócica ante todo paciente con esta enfermedad y fiebre. Los niños que sean menores de un año se recomiendan el ingreso. (20)

Otra infección que presentan estos pacientes con mayor frecuencia es la osteomielitis. El agente causante principal es la *Salmonella*, seguido en frecuencia por el *S. aureus*. (25)

El diagnóstico diferencial entre la osteomielitis y crisis vasooclusiva osea, donde ambos suelen cursar con fiebre, dolor e inflamación local. La gammagrafía ósea es de poca ayuda ya que no nos permite diferenciar una entidad de otra. La osteomielitis puede sospecharse en los casos de fiebre alta y leucocitosis con desviación a la izquierda, y confirmarse por aislarse en cultivo obtenido por punción o biopsia ósea o en hemocultivo. La resonancia magnética en algunos casos puede ser de gran ayuda. Debe de considerarse que los infartos óseos por crisis vaso oclusiva son más frecuentes que la osteomielitis y, en caso de que el paciente curse con fiebre se pueda iniciar el respectivo tratamiento para la crisis vaso oclusiva y valorar la posibilidad de osteomielitis si la evolución de la misma es tórpida o si se confirma por datos analíticos o microbiológicos. (8)

Crisis vasooclusivas o de dolor

Uno de los síntomas principales de la enfermedad de células falciformes es el dolor, siendo producido generalmente por las crisis vaso oclusivas oseas. Tanto la intensidad como la frecuencia de las crisis del dolor oseo son muy diferentes entre los pacientes. En los casos graves el paciente manifiesta dolor de gran intensidad y este puede o no asociarse al calor, edema, limitación funcional y fiebre. Con frecuencia, es necesario el tratamiento con morfina. En los niños inferiores a la edad de 2 años estas crisis perjudican a los huesos de

las manos y los pies (dactilitis o síndrome de mano-pie). En los niños con mayor edad, estas crisis dolorosas son más frecuentes, afectando a columna vertebral, pelvis y los huesos largos. (20)

Anemia aguda

Esta es causada por la hemólisis crónica que se presenta en esta enfermedad, dando lugar a una anemia crónica que puede variar sus valores dentro del laboratorio, presentando hemoglobinas basales entre 6 y 11g/dl. Los pacientes presentan agudizaciones de su anemia basal, siendo su principal causa el secuestro esplénico, la hiperhemólisis y las crisis aplásicas dentro del entorno de una infección o crisis vaso oclusivo. (8)

Secuestro esplénico: este se produce por el atrapamiento de los drepanocitos a nivel de la circulación esplénica provoca un secuestro sanguíneo en el bazo. Lo que genera un aumento del tamaño del bazo, esplenomegalia, anemia brusca, acompañado de una disminución de la cantidad plaquetaria. En ocasiones graves puede ocasionar shock hipovolémico y ser letal en menos de una hora, en el caso de que no se transfunda de manera urgente. Es de mucha importancia educar a los padres tanto en la palpación del abdomen del niño buscando esplenomegalia como identificar los síntomas: astenia marcada, palidez, aumento del tamaño del bazo; para que puedan acudir de manera rápida a un hospital en el caso de que se sospechara de una complicaciones de la misma enfermedad. (25)

Crisis aplásica: en los pacientes pediátricos con Enfermedad de células falciformes, generalmente una infección, la más común por parvovirus B19 puede generar una eritroblastopenia transitoria. Los pacientes tratan de compensar su hemólisis crónica aumentando su eritropoyesis, causando en ciertas ocasiones una anemia aguda grave, reticulocitopenia que suele precisar transfusión. (21)

Síndrome torácico agudo (STA)

Esta complicación es una de las más frecuentes y una de las principales motivos para ingreso hospitalario. Aunque en ocasiones, se presenta posterior

a una crisis de dolor oseo. Se caracteriza por la presencia de sintomatología respiratoria como tos, dolor torácico, disnea; además de la presencia de un infiltrado nuevo en la radiografía de tórax. La causa puede ser a una infección (neumonía), vaso oclusión de la circulación pulmonar y a un embolo de grasa. Frecuentemente una se complica con otra y en el aspecto clínico es difícil de diferenciarlas, por lo que se incluye con la denominación de STA. El peligro de esta complicación varia, pero puede ser mortal y aproximadamente mas de un 10% requiere ventilación Mecánica. La terapeutica consiste en antibióticos que cubran neumococo y *Mycoplasma pneumoniae*, broncodilatadores y oxígeno. (16)

En los casos en donde encontramos un descenso importante de los valores de hemoglonia o cuando vemos al paciente que presenta algún empeoramiento de su evolución clínica normal están indicadas las transfusiones sanguíneas. Los casos que se encuentren graves clínicamente pueden requerir del uso de la ventilación mecánica y exanguinotransfusión. (6)

Los accidentes cerebro vasculares (ACV)

Son las complicaciones más graves dentro de la enfermedad de células falciformes, que tiene lugar hasta en un 10% de la población pediátrica con un pico de incidencia entre los 2 y 6 años. Los ACV se presentan tanto isquémicos como hemorrágicos. (Sickle Cell Anemia: A review, 2016)

El tratamiento se basa en exanguinotransfusión de carácter urgente con el objetivo de alcanzar una hemoglobina S inferior al 30%. Más del 50% de los niños presentan un segundo ACV, pero se disminuye el riesgo al someterse a transfusiones crónicas, cada 3 a 6 semanas. Además, la transfusión crónica está indicada en pacientes en los que por ecografía Doppler se evidencia un aumento en el flujo de la arteria cerebral media. Velocidades superiores a 200 cm/s tienen un 40 % de riesgo de ictus en los siguientes 3 años desde su detección, mientras que el riesgo es inferior al 2 % en los pacientes con velocidades normales (menos de 170 cm/s). (25)

Algunos niños, cuando se normalizan, cambian a hidroxuria o son valorados para trasplante de progenitores hematopoyéticos. Aquellos niños

con antecedentes de ictus se mantienen con las transfusiones crónicamente. Otra variaciones significativas son los ictus transitorios y los infartos silentes, que al ser asintomáticos solo se los puede detectar con técnicas de neuroimagen, pero pueden ocasionar morbilidad neurocognitiva considerable. (8)

Priapismo

El priapismo es la erección espontánea que permanece más de 2 a 4 horas, es otra de las complicaciones vaso oclusivas frecuentes de la enfermedad de células falciformes. Siendo una emergencia médica que requiere atención inmediata para evitar secuelas graves, como la impotencia eréctil. En los casos de que el priapismo no seda con la micción, la hidratación y la analgesia, está indicado aspirar sangre de los cuerpos cavernosos del pene e inyectar un vasoconstrictor local. Para la prevención de nuevos episodios se ha descrito la utilización de fármacos agonistas adrenérgicos, tales como la pseudoefedrina. (8,28)

COMPLICACIONES CRÓNICAS

Muchas de las complicaciones crónicas son de origen vaso oclusivo y pueden iniciarse a nivel de la edad pediátrica y afecta a diferentes órganos. Primordialmente según su frecuencia y complejidad para ser tratadas, están las complicaciones renales que se caracterizan por presentar micro albuminuria, euneresis, incapacidad para concentrar la orina e insuficiencia renal; la hipertensión pulmonar en pacientes con mayor índice de cuadros de hemólisis; la osteonecrosis avascular; el deterioro cognitivo por infartos silentes y también las alteraciones oculares como el glaucoma postraumático y el desprendimiento de retina. Todas estas complicaciones crónicas necesitan del seguimiento de una unidad especializada para este tipo de pacientes, además de un equipo multidisciplinario con especialistas pediátricos para cada tipo de los mismos. (24) (27)

2.1.2.7 TRATAMIENTO

La vida media de los pacientes con enfermedad de células falciformes es inferior que la de la población en general, por ese motivo requiere un diagnóstico precoz y a los tratamientos actualizados el pronóstico y vida media ha mejorado, superando la sexta década de vida. El manejo desde el nacimiento debe de ser multidisciplinario, en especial dentro de la unidad de hematología, pediatras, médicos familiares y el servicio de urgencias que controlan constantemente a los pacientes. Es necesaria la educación de los familiares como del paciente, en especial el conocimiento de la fisiopatología de esta enfermedad y minuciosa vigilancia entre la edad pediátrica y la edad adulta para evitar cualquier tipo de complicación. (29)

El manejo de los pacientes que padecen la enfermedad de células falciformes se basa en prevenir las complicaciones, el tratamiento de las mismas e integrar una cura que sea definitiva como con el trasplante de progenitores hematopoyéticos o con terapia génica. (30)

A continuación se describe brevemente cada una de las posibilidades terapéuticas:

Antibióticos. Los niños que poseen la enfermedad de células falciformes deben de empezar el tratamiento con Penicilina 125 a 250mg 2 veces al día o eritromicina, en los primeros meses de vida y continuarlo hasta los 5 años. **Vacunaciones:** todos estos pacientes deben de recibir las vacunas para *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae*, antigripal con virus inactivados y de la hepatitis B. **Manejo del síndrome febril:** siempre hay que recordarle a los familiares de este tipo de pacientes que la fiebre es una emergencia médica y que, si el paciente tiene más de 38.5°C tienen que acudir al servicio de urgencias del hospital, en el que, tras ser evaluado clínicamente debe de iniciarse de manera inmediata la administración de antibióticos intravenosos empíricos, sin demora por la realización de radiología u otras pruebas. **Suplementos vitamínicos:** como el ácido fólico(1mg/día), vitamina D y Calcio si es necesario, así como suplementos vitamínicos, que solo contendrá hierro en el caso de que tenga ferropenia. (31)

Hidroxiurea.

La hidroxuria es un medicamento quimioterapéutico que se ha usado para el tratamiento de pacientes con enfermedades mielodisplásicas y también para la anemia falciforme. Trabajos de investigación han revelado que los pacientes que están bajo este fármaco (hidroxiurea) tienen menos frecuencia de ingresar a urgencias por cuadros dolorosos a diferencia de los pacientes que no toman este medicamento; al igual que menor cantidad de episodios de dolor agudo en el pecho y menos necesidades de recibir transfusiones sanguíneas en el momento en el que ingresan al hospital. (32)

La Hidroxiurea ha evidenciado su beneficio para reducir las complicaciones a cualquier edad, además de poseer una buena tolerancia y baja mutagenicidad. Asimismo ha demostrado su eficacia en el aumento de la HbF y en la reducción del número de Neutrófilos y su posterior activación. Los pacientes entre 18 y 24 meses y adultos con esta enfermedad deben de recibir dicho fármaco. Su dosis inicial es de 10 a 15 mg/kg al día, con un incremento de dosis posterior según la tolerancia del paciente, la toxicidad y eficacia del fármaco, con la monitorización adecuada, mientras el tratamiento sea eficaz. Otros candidatos a recibir el tratamiento están los pacientes de entre 9 y 18 meses con esta enfermedad independientemente de la gravedad de la misma. No se sugiere su uso durante el embarazo ya que posee posibles efectos teratogénicos. (33)

Transfusión

La transfusión mejora tanto la oxigenación sanguínea como el porcentaje de HbS, disminuyendo este último, con el fin de disminuir las complicaciones producidas por el fenómeno vaso ocluyente como el ictus, síndrome torácico agudo, priapismo o úlceras cutáneas. Como también la utilidad de preparar al paciente para la cirugía. Estos pacientes deben ser fenotipados dada su posibilidad elevada de que tengan que ser transfundidos en alguna etapa de su vida, para que, al momento de serlo intentar transfundir los hematíes más compatibles para los antígenos más inmunogénicos, y con

esto se previene la formación de aloanticuerpos. La transfusión regular profiláctica es de mucha utilidad, ya que nos permite reducir la morbilidad de la gran mayoría de las complicaciones de esta enfermedad. Se la emplea para la prevención primaria del ictus, en especial los casos de niños con aumento del flujo de la arteria cerebral media demostrada por ecografía Doppler y además en síndrome torácico, crisis dolorosas, hipertensión pulmonar y priapismo. (20)

La tromboprolifaxis también forma parte del tratamiento en aquellos pacientes con esta enfermedad ya que requieren reposo y con ello una profilaxis adecuada, a menos que tenga alguna contraindicación. (18)

Trasplante de progenitores hematopoyéticos.

El trasplante de progenitores hematopoyéticos es un procedimiento de alto riesgo y el único tratamiento que es curativo con una supervivencia del 95% a los 15 años. Los cambios constantes de la enfermedad, la falta de factores pronósticos bien definidos que nivelen el riesgo del procedimiento, asimismo los resultados obtenidos con el uso de la Hidroxiurea y los nuevos fármacos en estudio, hacen que las indicaciones para el trasplante estén limitadas, haciendo que en la actualidad solo sea indicado para los pacientes con enfermedad falciforme grave y menores de 16 años de edad con intensa anemia, infecciones graves y crisis vaso oclusivas a repetición, además de poseer un donante sano histocompatible. (27)

La *terapia génica* es otro tratamiento de corrección definitiva para la enfermedad, aunque actualmente se está ensayando nuevos protocolos con muy buenos resultados. (34)

CAPITULO III

3. MATERIALES Y METODOS

3.1 METODOLOGÍA

Enfoque - cualitativo

Diseño no experimental

Corte -transversal

Método - observación analítica.

3.2 DE LA ZONA DE TRABAJO (NACIONAL, ZONAL, PROVINCIAL, CANTONAL Y LOCAL)

El presente trabajo es un estudio de tipo transversal realizado en el Hospital Icaza Bustamante durante el periodo 2015 y 2016.

3.3 UNIVERSO Y MUESTRA

3.3.1 UNIVERSO

El universo corresponde a 64 pacientes pediátricos que presentan complicaciones de drepanocitosis, ingresados por emergencia a sala de hospitalización pediátrica de 5 a 9 años en el Hospital Icaza Bustamante.

3.3.2 MUESTRA

La muestra corresponde a 64 pacientes pediátricos vivos, que presentan factores asociados con neumonía durante el periodo 2015-2016 en dicha institución.

3.4 VIABILIDAD

Este estudio es viable, representando un tema de interés para los profesionales médicos del Hospital Icaza Bustamante por cierta dificultad que se presenta al inicio de estas afecciones que al no ser tratadas van aumentar las complicaciones de los pacientes incrementando la morbimortalidad de

aquellos que acuden al Hospital Icaza Bustamante de Guayaquil, Guayaquil-Ecuador. Contenido con el apoyo de las autoridades de la institución más los colaboradores del departamento de estadísticas de dicho Hospital.

3.5 MATERIALES

3.5.1 RECURSOS HUMANOS:

- Interno Rotativo de Medicina (recolector de datos)

3.5.2 RECURSOS FÍSICOS:

- Historias Clínicas
- Libros, Revistas, separatas, monografías, artículos académicos, sitios web.
- Laptop
- Internet

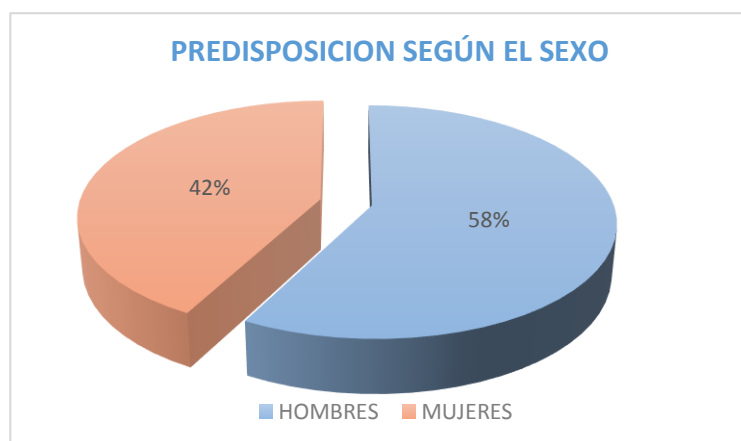
CAPITULO IV

4.1 RESULTADOS Y DISCUSION

4.1.1 RESULTADOS

SEXO	TOTAL
MASCULINO	37
FEMENINO	27
TOTAL	64

Figura 1- PREDISPOSICION SEGÚN EL SEXO



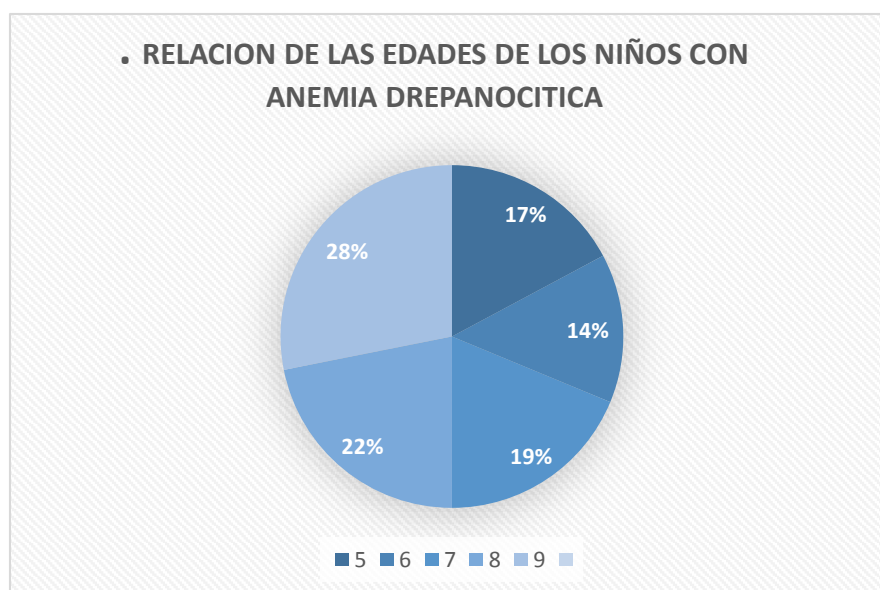
FUENTE: Registro médico en Área de Emergencia Pediátrica
Autor: Anggie Rodríguez

Interpretación: La muestra para nuestro estudio se compone de 64 pacientes, de estos 37 son masculinos obteniendo el (58%), y 27 son femeninos con el (42%). Lo que nos indica un mayor número de pacientes de sexo masculino anemia drepanocítica. Según lo investigado, no hay dominio en cuanto al sexo para que se presente la enfermedad de células falciforme.

Tabla 3. RELACION DE LAS EDADES DE LOS NIÑOS CON ANEMIA DREPANOCITICA

	PACIENTES	PORCENTAJES
5	11	17,18 %
6	9	14,06 %
7	12	18,75 %
8	14	21,87 %
9	18	28,12 %
TOTAL	64	100 %

Figura 2 RELACION DE LAS EDADES DE LOS NIÑOS



FUENTE: Registro médico en Área de Emergencia Pediátrica
Autor: Angie Rodríguez

De los 64 pacientes de la muestra 17.18% tienen 5 años, correspondiendo a 11 pacientes; 14% tienen 6 años, teniendo aquí 9 pacientes; 18% tienen 7 años, 12 pacientes; mientras que el 21% tiene 8 años, 14 pacientes y el 28% tienen 9 años, siendo la muestra de 18 pacientes; siendo predominante en las edades mayores, es decir de 8 y 9 años de edad, representando un 50 % de toda la muestra, con un total de 32 pacientes.

Tabla 4 EDADES EN RELACION AL SEXO EN NIÑOS CON ANEMIA DREPANOCITICA

	HOMBRES	MUJERES
5	6	5
6	6	3
7	6	6
8	7	7
9	12	6
<i>TOTAL</i>	37	27

FUENTE: Registro médico en Área de Emergencia Pediátrica
Autor: Angie Rodríguez

FIGURA 4 RELACION DE EDADES- HOMBRES

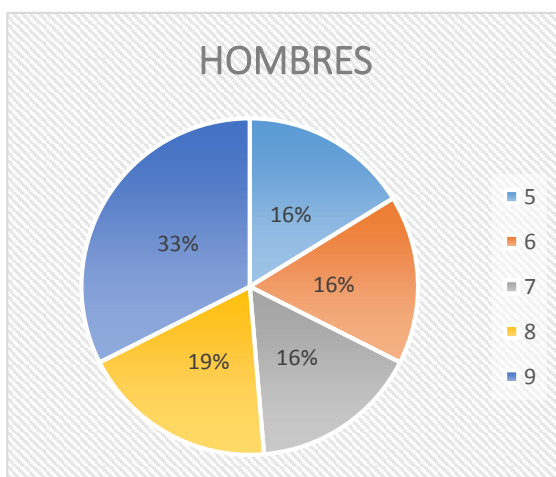
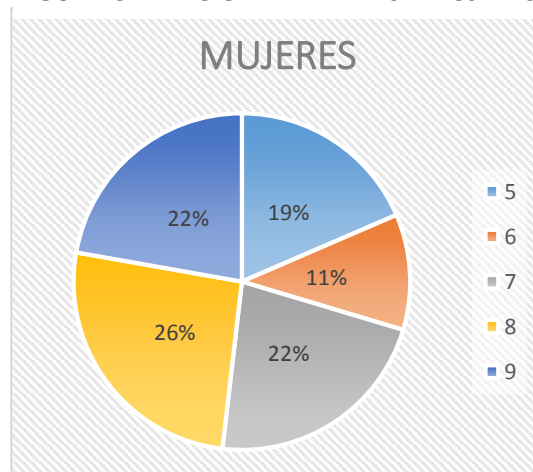


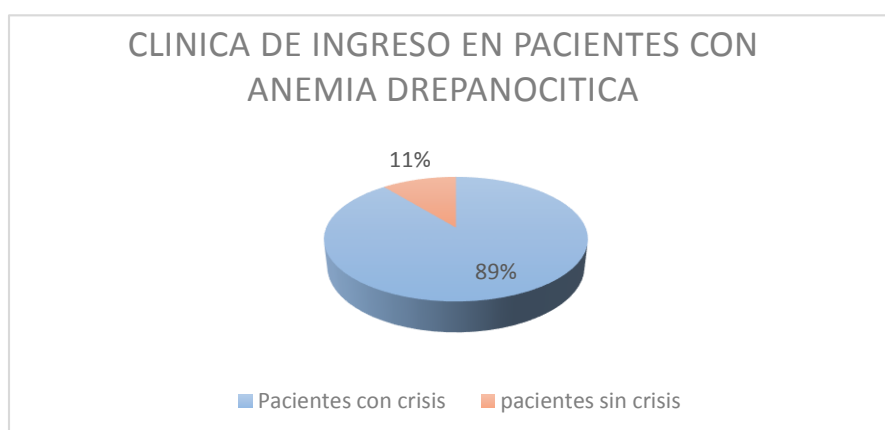
FIGURA 3 RELACION DE EDADES - MUJERES



En esta tabla se evidencia el predominio del sexo masculino en las diferentes edades de los niños: cinco años posee 6 pacientes de sexo masculino y 5 femeninos; seis años tiene 6 masculinos y 3 femeninos; 7 años tiene la misma cantidad de pacientes, seis, al igual que los pacientes de 8 años siendo 7 para cada sexo; y nueve años consta de 12 pacientes masculinos y 6 femeninos.

Figura 5 CLINICA DE INGRESO EN PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCITICA*CLINICA*

PRESENCIA DE CISIS	57	89%
AUSENCIA DE CRISIS	11	11%



**FUENTE: Registro médico en Área de Emergencia Pediátrica
Autor: Anggie Rodríguez**

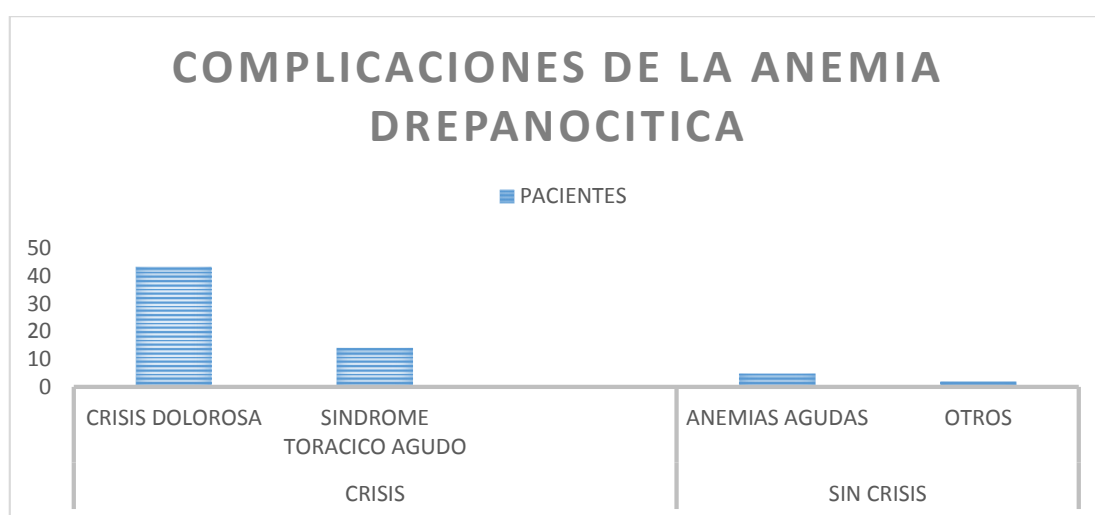
Del total de los pacientes que ingresaron por el área de emergencia pediátrica del hospital Francisco Icaza Bustamante vemos de un total de 64 pacientes, un 89% de los mismos ingresaron con crisis dolorosa, lo que corresponde a un total de 57 pacientes; y un 11% no ingresaron con esta crisis, es decir 7 pacientes. En lo investigado, se confirma que la razón por la que los pacientes q son hospitalizados, son aquellos que presentan las crisis dolorosa.

Tabla 5 COMPLICACIONES DE LA ANEMIA DREPANOCITICA

CLINICA

PRESENCIA DE CRISIS	57	89%
AUSENCIA DE CRISIS	11	11%

FIGURA 6 COMPLICACIONES



FUENTE: Registro médico en Área de Emergencia Pediátrica

Autor: Anggie Rodríguez

En esta tabla podemos ver los pacientes que ingresaron al área de emergencia pediátrica con presencia de crisis (dolorosas musculo-esqueleticas y el síndrome torácico agudo) un total de 57 pacientes; 43 con crisis dolorosa musculo-esqueléticas, evidenciándose un 75% y 14 con síndrome torácico agudo, siendo en esta un 25%. Además 7 pacientes no presentamos estas crisis al momento del ingreso sino más bien otro tipo de complicaciones como anemias agudas con HB desde 6 en adelante, priapismo etc...

Se demuestra q el dolor es uno de los síntomas de las principales en la enfermedad de células falciforme que causa una de las principales complicaciones, las crisis dolorosas, motivo por el cual también son causa de ingreso hospitalario.

4.1.2 DISCUSIÓN

El Hospital Francisco de Icaza Bustamante cuenta con un número significativo de pacientes que llegan al área de Emergencia pediátrica y quedan ingresados en la sala de Hospitalización, para su diagnóstico, seguimiento, evolución y tratamiento de las mismas. Siendo un Hospital de tercer nivel y por el tipo de ubicación del mismo, céntrica, y arribando pacientes de todas partes de Guayaquil por la capacidad de resolutive que este hospital posee, además de contar con personal capacitado que nos permite la valoración de los pacientes desde el área de emergencia hasta que el paciente es dado de alta en la sala de hospitalización.

El presente estudio muestra la caracterización tanto del predominio del sexo, signos y síntomas como complicaciones más comunes en la anemia drepanocítica de los niños, ya que durante los últimos años se ha estudiado la importancia en la presencia y aumento de las complicaciones y manejo de las mismas.

Estudios realizados por la OMS describe que las hemoglobinopatías representan un problema sanitario en un 71% de los 229 países considerados, naciendo 330000 niños afectados, de los cuales 83% corresponde a anemia de células falciformes y 17% casos de talasemia. Las hemoglobinopatías causan el 3.4% de las defunciones entre los niños menores de 5 años. Según cifras del Instituto Nacional de Estadística y Censos – Ecuador (INEC) revela que hay una población de 1,041.559 afrodescendientes que residen mayoritariamente en las provincias de Guayas, Esmeraldas, Carchi, Imbabura y Napo, de ellos 166.649, que constituyen un 16% sufrirían de drepanocitosis, como parte del problema de esta patología hay que mencionar que su diagnóstico puede pasar desapercibido, debido a que no existe un cuadro clínico patognomónico que oriente a su diagnóstico y los laboratorios de rutina no son específicos para la determinación de este problema.

La anemia drepanocítica afecta a ambos sexos por iguales; se demuestra que un 58% pertenecía al sexo masculino mientras un 42% al femenino.

En el 2015 la sociedad española del dolor nos informa que cerca del 90% de las manifestaciones clínicas de los pacientes con anemia falciforme para su ingreso hospitalario son a causa de una crisis dolorosa aguda, de estas un 30% corresponden al síndrome torácico agudo; en esta exposición se evidencia que un 89% de los casos ingresaron son por crisis dolorosa (Crisis dolorosa musculoesquelética y síndrome torácico agudo), mientras que un 11% ingresaron sin dicha crisis, dentro de este 89% que ingreso con crisis de dolor el 25% padecía de Síndrome Torácico Agudo. Los pacientes con drepanocitosis pueden presentar múltiples tipos de dolor siendo el tipo musculoesquelético el más frecuente como se da a conocer en este estudio, representando un 75%.

La base del tratamiento para estos pacientes es el rápido diagnóstico y evaluación de las complicaciones, ya que de ello dependerá el manejo, pronóstico y evolución del paciente con anemia drepanocítica.

CAPITULO V

5.1 CONCLUSIONES

1. En este estudio, cuya muestra de 64 pacientes pediátricos comprendidos entre las edades de 5 a 9 años, determiné que el 58% pertenecen al sexo masculino y el 42% al sexo femenino.
2. Las edades más comunes con anemia drepanocítica predominan entre los 8 y 9 años de edad en un 49,99%; un 17,18% tienen 5 años, mientras que el 18,75% tiene 7 años, y solo un 14,08% tienen 6 años.
3. De los pacientes que ingresaron por el área de emergencia pediátrica al Hospital "Francisco de Icaza Bustamante", un 89% presentaron crisis dolorosas, mientras un 11% tuvieron otra sintomatología.
4. Los pacientes, que ingresaron al área de emergencia pediátrica, con presencia de: a-) crisis (dolorosas musculo-esqueléticas y, el síndrome torácico agudo). El 75%, pertenecen a las crisis dolorosas musculo-esqueléticas; y, b-) un 25% corresponde al síndrome torácico agudo. Además, otros pacientes no presentaron estas crisis al momento del ingreso, sino más bien, otro tipo de complicaciones como anemias agudas con HB desde 6 mg. en adelante, priapismo etc...
5. La cantidad de pacientes que desarrollaron algún tipo de complicaciones como las crisis (dolorosas musculo-esqueléticas y, el síndrome torácico agudo) principalmente fueron las dolorosas musculo-esqueléticas que encabezan la lista de ingresos, seguidas por el síndrome torácico agudo

CAPITULO VI

6.1 RECOMENDACIONES

- Orientar un diagnóstico temprano de la enfermedad, brindándole información a los padres, sobre las principales complicaciones que se presentan en la anemia drepanocítica.
- Socializar los resultados con fines académicos y epidemiológicos en el Hospital Francisco de Icaza Bustamante, para que los nuevos profesionales en medicina conozcan sobre esta enfermedad.
- Realizar estudios similares enfocados en los hallazgos de esta investigación, según la sintomatología de los pacientes estudiados, con el fin de que el Ministerio de Salud de a conocer esta enfermedad.
- Realizar un rápido y pronto diagnóstico de las complicaciones para su correcto tratamiento en pacientes con anemia drepanocítica que ingresan al área de Emergencia Pediátrica del Hospital Francisco de Icaza Bustamante.
- Desarrollar un estudio de métodos de prevención temprana para el diagnóstico oportuno de los factores modificables de las complicaciones del mismo cuadro, para mejorar la calidad de vida del paciente así como el tratamiento temprano de esta enfermedad.
- Determinar las morbimortalidades de las complicaciones más comunes en los pacientes con anemia drepanocítica, para la prevención de sus complicaciones y tratamiento precoz, siendo oportuno, que los futuros internos, dentro de las practicas e vinculación con la colectividad, den a conocer a la ciudadanía esta enfermedad.

BIBLIOGRAFIA

1. Anemia: Progress in molecular mechanisms and therapy [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4452951/>
2. The Clinical and Economic Burden of Anemia [Internet]. AJMC. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: http://www.ajmc.com/journals/supplement/2010/a279_2010mar_anemia/a279_2010mar_smith
3. Auerbach M, Adamson JW. How we diagnose and treat iron deficiency anemia. Am J Hematol. 1 de enero de 2016;91(1):31-8.
4. Garay JB. Anemias carenciales I: anemia ferropénica. :9.
5. Nelson Tratado de Pediatría 19ª Edición [Internet]. booksmedicos. 2014 [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <http://booksmedicos.org/nelson-tratado-de-pediatria-19a-edicion/>
6. Farreras Rozman Medicina Interna 18a Edicion pdf | booksmedicos [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <http://booksmedicos.org/tag/farreras-rozman-medicina-interna-18a-edicion-pdf/>
7. Harrison Principios de Medicina Interna 19ª Edición | booksmedicos [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <http://booksmedicos.org/harrison-principios-de-medicina-interna-19a-edicion/>
8. Moraleda Jiménez JM. Pregrado de hematología. Madrid: Luzán 5; 2017.
9. The Spectrum and Role of Iron Overload in Sideroblastic Anemia - Bottomley - 2016 - Annals of the New York Academy of Sciences - Wiley Online Library [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://nyaspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1749-6632.1988.tb55518.x>
10. Anemia aplásica [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/aplasticanemia.html>
11. Deficiencia de Ácido Fólico - Cancer Care of Western New York [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://www.cancercarewny.com/content.aspx?chunkid=127492>
12. Hernández MC. ABORDAJE EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA. 2015;4.
13. Lezcano JMSM D Yeste Fernández, A Marín Muñoz, M Fernández Cancio, L Audí Parera, A Carrascosa. Evaluación de la anemia ferropénica en niños menores de 6 años de edad de diferentes etnias [Internet]. Acta Pediátrica Española. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/originales/1111-evaluacion-de-la-anemia-ferropenica-en-ninos-menores-de-6-anos-de-edad-de-diferentes-etnias>
14. Anemia Sideroblastica [Internet]. Scribd. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://es.scribd.com/document/124713392/Anemia-Sideroblastica>

15. Talasemia : MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000587.htm>
16. Roque García W, Svarch E, Quesada Laferté Y, Gutiérrez Díaz A. Síndrome torácico agudo en niños con drepanocitosis en el Instituto de Hematología e Inmunología. Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter. junio de 2014;30(2):137-45.
17. Leffler D, Green P, Fasano A. Extraintestinal manifestations of coeliac disease. Vol. 12. 2015.
18. Caruso R, Pallone F, Stasi E, Romeo S, Monteleone G. Appropriate nutrient supplementation in celiac disease. Ann Med. diciembre de 2013;45(8):522-31.
19. Úlcera péptica: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000206.htm>
20. Viloría A, J A, Torres G, J H, Tarud D, J G. Sickle Cell Anemia: A review. Rev Salud Uninorte. septiembre de 2016;32(3):513-27.
21. García HG, Garrote R. Anemias hemolíticas en la infancia. :11.
22. La Unidad de Hematología y Oncología Pediátricas del Hospital Universitario Cruces (1992-2015) [Rev Esp Pediatr.2015]-Medes [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://medes.com/publication/101634>
23. Cervera SRA, Ataúlfo González. GUÍA de práctica clínica sobre ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES PEDIÁTRICA. 2015 [citado 10 de abril de 2018]; Disponible en: http://www.madrid.org/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Content-disposition&blobheadername2=cadena&blobheadervalue1=filename%3DDREPANOCITOSIS_SEHOP_2010_pdf.pdf&blobheadervalue2=language%3Des%26site%3DHospitalGregorioMaranon&blobkey=id&blobtable=MungoBlobs&blobwhere=1352892074232&ssbinary=true
24. Ayala Viloría AJ, González Torres HJ, David Tarud GJ. Anemia de Células Falciformes: Una revisión. Rev Científica Salud Uninorte [Internet]. 8 de octubre de 2016 [citado 10 de abril de 2018];32(3). Disponible en: <http://rcientificas.uninorte.edu.co/index.php/salud/article/view/8605>
25. Rives Solà S. Enfermedad de células falciformes: papel del pediatra. An Pediatría Contin. 1 de mayo de 2013;11(3):123-31.
26. NEW GREEN BOOK: DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO MEDICO | VV.AA. | Comprar libro 9788471019790 [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://www.casadellibro.com/libro-new-green-book-diagnostico-tratamiento-medico/9788471019790/2764325>
27. Overview of the clinical manifestations of sickle cell disease - UpToDate [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-clinical-manifestations-of-sickle-cell-disease?source=search_result&search=Overview%20of%20the%20clinical%20manifestations%20of%20sickle%20cell%20disease&selectedTitle=1~150

28. Pacheco L. Priapismo: comorbilidades, tratamiento, complicaciones y función sexual de los pacientes – Revista Mexicana de Urología [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://revistamexicanadeurologia.org.mx/article/priapismo-comorbilidades-tratamiento-complicaciones-y-funcion-sexual-de-los-pacientes/>
29. Section on Hematology/Oncology Committee on Genetics, American Academy of Pediatrics. Health supervision for children with sickle cell disease. Pediatrics. marzo de 2002;109(3):526-35.
30. Barcellini W. Current treatment strategies in autoimmune hemolytic disorders. Expert Rev Hematol. octubre de 2015;8(5):681-91.
31. Sickle Cell Disease | National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/sickle-cell-disease>
32. Hidroxiurea para la anemia falciforme - AboutKidsHealth [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.aboutkidshealth.ca/En/HealthAZ/Multilingual/ES/Pages/hydroxyurea-for-sickle-cell-disease.aspx>
33. Telen MJ. Beyond hydroxyurea: new and old drugs in the pipeline for sickle cell disease. Blood. 18 de febrero de 2016;127(7):810-9.
34. Gene Therapy in a Patient with Sickle Cell Disease | NEJM [Internet]. [citado 10 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1609677>