

A decorative graphic consisting of three blue circles of varying sizes and two thin blue lines. One line starts from the top left and passes through the center of the largest circle. Another line starts from the top left and passes through the center of the medium-sized circle. A third line starts from the top right and passes through the center of the largest circle. The circles are positioned in the upper right and lower right areas of the page.

Prevalencia de Anemia de Células Falciformes en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante

JAIME JOSUE BALDEON MENDOZA
jaimebaldeonm@outlook.com

Prevalencia de Anemia de Células Falciformes en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante

Jaime Josué Baldeón Mendoza¹

¹ Estudiantes de Pregrado de Medicina de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

ABSTRACTO

La anemia de células falciformes se incluye dentro de las hemoglobinopatías estructurales y se debe a una mutación del gen de la globina beta que sustituye por valina el sexto aminoácido, el ácido glutámico. A nivel mundial según datos de la Organización Mundial de la Salud alrededor del 5% de la población es portadora de la enfermedad. **Materiales y métodos:** de la base de 200 pacientes otorgada por el servicio de Hematología y Medicina Transfusional, solo 137 pacientes cumplían con los criterios de inclusión planteados, el resto de los 63 no aptos para el estudio, 33 eran mayores de 15 años de edad y los 30 pacientes restantes sus historiales clínicos ya no constaban en el archivo de Estadística. **Resultados:** la prevalencia estimada desde el año 2000 al 2013 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. **Conclusión:** en los últimos 5 años ha existido un aumento en el número de casos, debido al diagnóstico oportuno y temprano tanto del paciente como de familiares, pero aún siguen existiendo limitaciones en cuanto a la electroforesis de hemoglobina debido a la falta de recursos.

Palabras claves: Anemia, drepanocitos, prevalencia, sickledex, electroforesis.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is included within the structural hemoglobinopathies and is due to a mutation of the beta globin gene which valine replaces the sixth amino acid, glutamic acid. Globally, according to the World Health Organization about 5% of the populations are carriers of the disease. **Materials and methods:** base 200 patients provided by the service of Hematology and Transfusion Medicine, only 137 patients met the inclusion criteria set, the rest of the 63 not eligible for the study, 33 were over 15 years old and the remaining 30 patients their medical records no longer reflected in the statistics file. **Results:** estimated from 2000 to 2013 prevalence was about 1 in 12400 patients attending emergency have sickle cell anemia , whether recent cases or multiple entries , also the diagnostic method most used was the SICKLEDEX or induction for sickle cell disease , the most common age at diagnose varies between the first and second childhood with a peak in late childhood . **Conclusion:** in the last 5 years there has been an increase in the number of cases due to timely diagnosis and early both patient and family , but still remain limitations on hemoglobin electrophoresis due to lack of resources.

Key words: anemia, sickle cell, prevalence, sickledex, electrophoresis

INTRODUCCIÓN

La anemia drepanocítica o anemia de células falciformes se incluye dentro de las hemoglobinopatías estructurales y se debe a una mutación del gen de la globina beta que sustituye por valina el sexto aminoácido, el ácido glutámico¹. La HBS se polimeriza de forma reversible cuando se desoxigena para formar una red gelatinosa de polímeros fibrosos que incrementa la rigidez de la membrana del eritrocito, aumenta la viscosidad y produce deshidratación por escape de potasio y entrada de calcio. Estos cambios producen también la forma de hoz característica de los eritrocitos de la enfermedad¹⁵.

La prevalencia de anemia de células falciformes de la organización mundial de la salud detalla Cerca del 5% de la población mundial es portadora de genes causantes de hemoglobinopatías². Cada año nacen aproximadamente 300 000 niños con hemoglobinopatías importantes, de los cuales más de 200 000 son africanos con anemia falciforme, según Piel en su estudio: Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under Five, 2010–2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions. En América Latina, Brasil es el país con el mayor número de casos de anemia de células falciformes, según sus tasas provenientes del tamizaje neonatal reportaron una tasa de uno de cada cien mil nacidos vivos es portador de la mutación³. En EEUU se estima que afecta alrededor de 70000 a 100000 afroamericanos y 90000 latinos².

Existe un aumento del número de casos de anemia de células falciformes en nuestro medio que se presenta más comúnmente en la infancia, en muchos casos presentándose como emergencias la cuales si no son tratadas a tiempo dejan secuelas para futuro en estos pacientes⁷. Este aumento del número de casos no se

correlaciona con las estadísticas publicadas a nivel de salud pública ya que no se posee estadísticas referentes a la enfermedad más que las extrapoladas de países vecinos o de los informes de la Organización Mundial de la Salud, así mismo el personal médico no se encuentra preparada para tratar este tipo de enfermedad cuando se presenta de forma ambulatoria. El objetivo de este estudio es determinar la prevalencia de Anemia de células falciformes en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante.

MATERIALES Y MÉTODOS

El diseño de estudio es un estudio de prevalencia o corte transversal (observacional, descriptivo), la población del estudio serán los pacientes atendidos por el servicio de Hematología y Medicina Transfusional del Hospital Francisco de Icaza Bustamante, con el diagnóstico de Anemia de Células Falciformes, que forman parte de la base de datos del servicio de Hematología que son aproximadamente 200 pacientes. El método de recolección de datos se basó en la revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados con anemia de células falciformes y se registrara en una tabla esquematizada de acuerdo a las variables establecidas.

Los criterios de inclusión de este estudio fueron que sean pacientes menores de 15 años de edad, pacientes diagnosticados en el Servicio de Hematología del Hospital Francisco de Icaza Bustamante y pacientes que consten en la base de datos del servicio de Hematología. Así mismo los criterios de exclusión establecidos fueron que sean pacientes con rasgos Talasemicos, pacientes que padecen otros tipos de anemia hemolíticas, que sean pacientes con trastornos de la coagulación y pacientes los cuales presenten trastornos mieloproliferativos. Las variables establecidas en este estudio bajo las cuales se realizó la recolección de datos

fueron la edad del paciente al momento del diagnóstico, el sexo del paciente, cual fue el método usado para el diagnóstico de cada paciente en particular, la procedencia del paciente y el año del diagnóstico del paciente

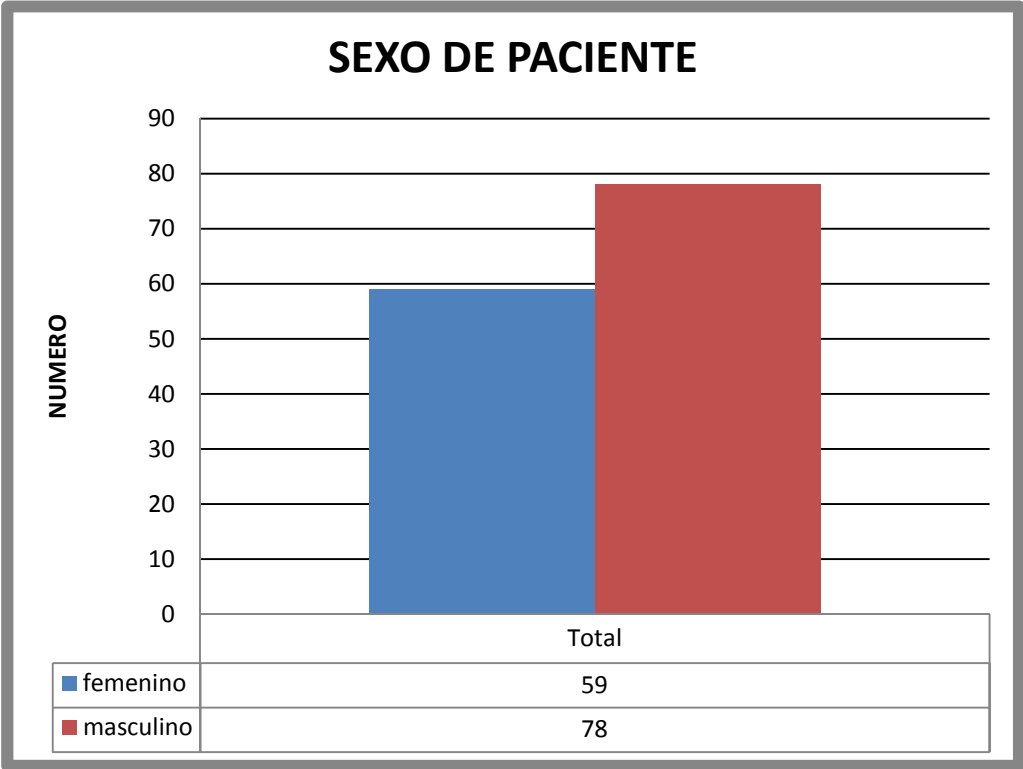
Durante el periodo de recolección de datos, en el Archivo de Estadística, el cual fue aprobado por el Comité de Ética del Hospital y por el Servicio de Docencia sin generar conflicto de intereses, duro aproximadamente 6 meses en los cuales se pudo constatar que de la base de datos otorgada por el servicio de Hematología y Medicina Transfusional, la cual era de 200 pacientes, solo 137 pacientes cumplían con los criterios de inclusión establecidos en el estudio, de los 63 pacientes que no ingresaron a ser parte del estudio: 33 eran mayores de 15 años, 30 carpetas no constan ya en el archivo de estadística las mismas que fueron removidas del servicio de archivo de Estadística, por protocolos del servicio administrativo y del área de admisión puesto que dichas carpetas llevaban periodo de más de 5 años en los cuales no acudían al Hospital.

RESULTADOS

De los datos obtenidos en el archivo de Estadística tanto en la recolección de historiales clínicos así como lo concerniente al servicio al número de pacientes atendidos en emergencia y hospitalizados, lo cual refieren que tienen un número aproximado de ingresos anuales de 21000 pacientes, y de atención en emergencia de 130000 aproximadamente, lo significa que en un periodo de 13 años la prevalencia de anemia de células falciformes equivale a 1 caso de anemia de células falciformes por cada 12400 niños atendidos en emergencia e ingresados al hospital del niño Francisco de Icaza Bustamante.

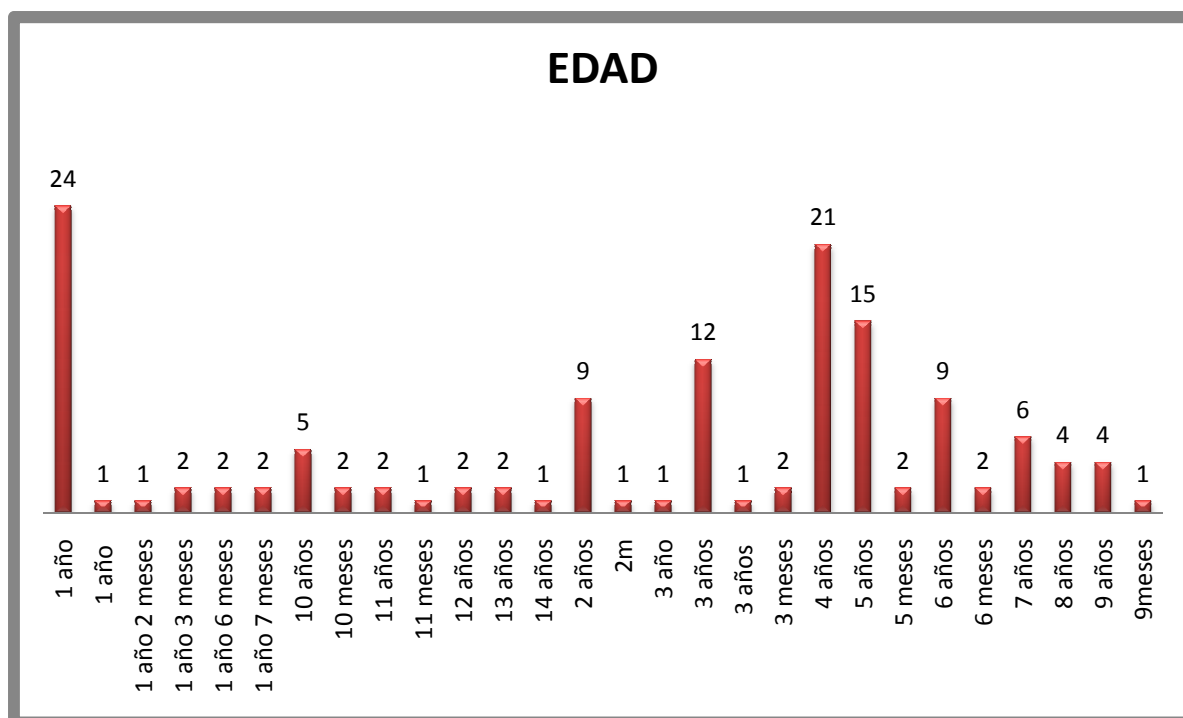
En cuanto a la de edad más frecuente de los pacientes diagnosticados con anemia de células falciformes (**ver gráfico 1**), es más común en el sexo masculino con 78 pacientes lo cuales representan el 56.93% y en el sexo femenino con 59 casos lo que equivale a 43.07%. Sobre la edad más común al momento del diagnóstico es la primera y la segunda infancia, es decir que comprende desde el nacimiento hasta los 5 años de edad, que en conjunto representa el 74.4% de los pacientes (**ver gráfico 2, la cual representa la cantidad pacientes y su edad al momento del diagnóstico**).

Gráfico 1: Sexo de pacientes diagnosticados con anemia de células falciformes



En este gráfico se aprecia predominio de sexo masculino sobre el sexo femenino en los casos diagnosticados de anemia de células falciformes en el Hospital.

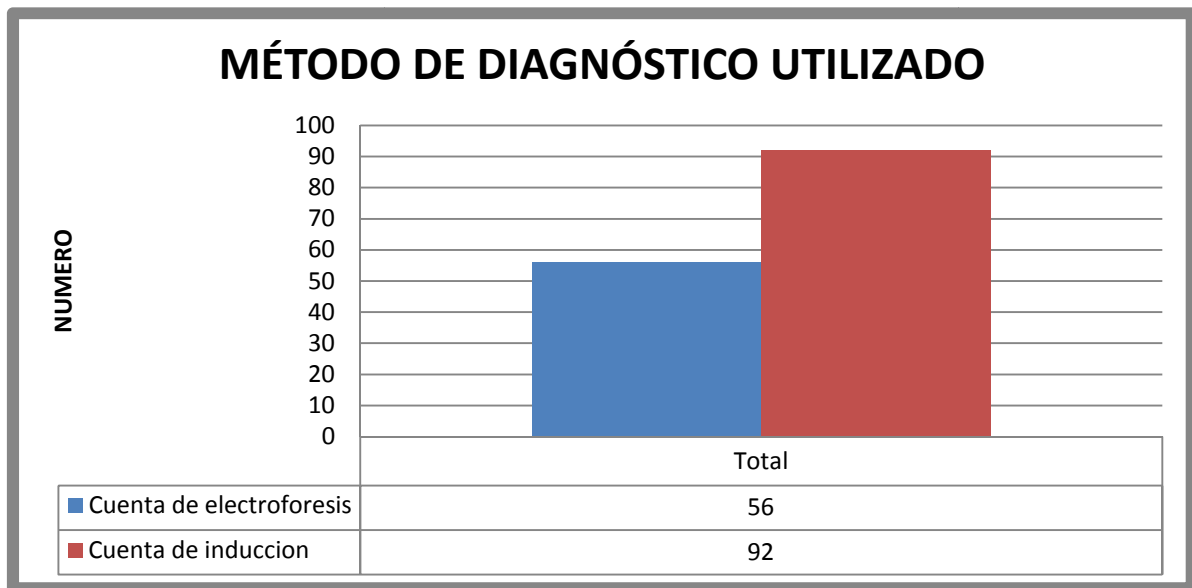
Gráfico 2: Edad al momento del diagnóstico



Se observa que el mayor número de pacientes son diagnosticados en la primera y en la segunda infancia con predominio de la segunda infancia, es decir entre 2 años y los 5 años.

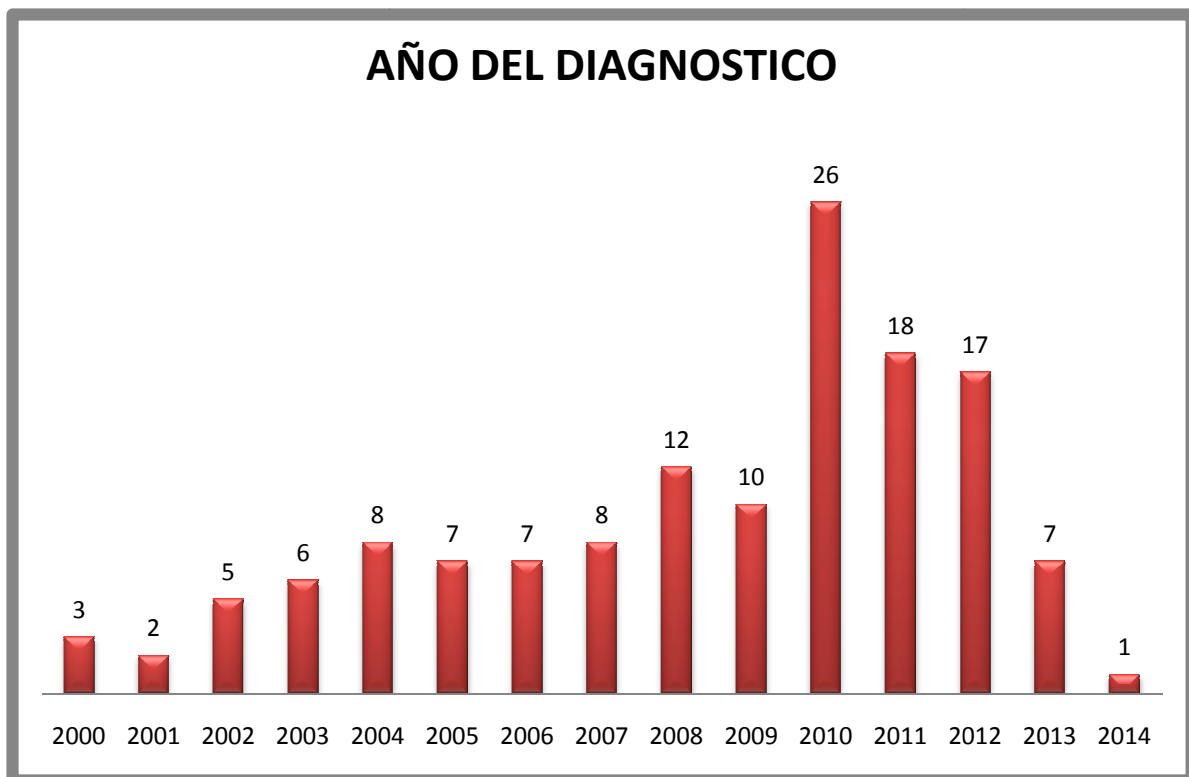
El método de diagnóstico más utilizado en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante es la inducción para drepanocitos, cabe señalar que dentro el periodo de recolección hay pacientes en los cuales se realizó los dos métodos en forma conjunta (**ver gráfico 3**). El año de diagnóstico se observa un marcado ascenso desde el 2000 con un pico máximo y con mayor número de casos en el año 2010 (**ver gráfico 4**). En cuanto a la procedencia de los casos y por la ubicación del hospital el mayor número de casos presentados es en la ciudad de Guayaquil, así mismo dentro de la ciudad a nivel de parroquias la que presenta un número aumentado de casos es la parroquia Febres cordero seguida por la parroquia Tarqui, y fuera de la provincia del Guayas, el lugar que ocupa el segundo lugar en cuanto a número de casos es Esmeraldas (**ver gráfico 5**).

Gráfico 3: Métodos de diagnósticos más utilizados



En este gráfico se aprecia debido a costos y rapidez el método más utilizado de forma primaria es la inducción para drepanocitosis o sickledex.

Gráfico 4: Cantidad de pacientes diagnosticados por año



Se aprecia que partir del 2007 se ve un aumento del número de casos diagnosticados con un pico máximo de casos diagnosticados en el año 2010

Gráfico 5: Representación de la procedencia de pacientes diagnosticados con anemia de células falciformes.



DISCUSIÓN

Como se pudo apreciar en los resultados de este estudio, expuestos anteriormente mediante tablas, la prevalencia de la anemia de células falciformes es relativamente baja en comparación con otras patologías pero así mismo el número de pacientes que ha sido diagnosticado presenta múltiples ingresos debido a descompensaciones propias de la patología como crisis drepanocítica, crisis vasooclusivas, y síndrome torácico agudo lo cual potencialmente es fatal para estos pacientes¹⁴⁻¹⁵; otros ingresos son debidos a comorbilidades que llevan a descompensaciones agudas. La mayoría de estos pacientes ingresan por primera vez por un síndrome anémico severo, el cual lleva al paciente a un estudio integral hasta el momento del diagnóstico¹⁵.

Es relevante para el estudio que a partir del año 2007 ha existido un aumento del número de casos de anemia de células falciformes, el cual logra un pico máximo en el año 2010, si bien este aumento se debe a mayores insumos en el servicio de Hematología, y al cerco epidemiológico implementado al diagnosticar un paciente y realizar exámenes diagnósticos tanto al padre, la madre y los hermanos del paciente, lo que ha permitido que esta patología salga de ese estado de subdiagnosticada en nuestro país. Este aumento del número de casos de anemia de células falciformes se correlaciona con el estudio de Piel: Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under Five, 2010–2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions, en el cual hace referencia a un aumento del número de casos en la región de Suramérica².

Lo que hay que resaltar que a pesar del número de pacientes con esta patología y solo un número limitado de casos constan con una electroforesis de hemoglobina la cual nos da el diagnóstico definitivo de cual paciente es portador sano y cual paciente presenta la enfermedad, si bien es cierto la inducción para drepanocitos o sickledex es muy útil como método primario en cuanto a costo y a rapidez de resultado puesto que establece cuales pacientes presentan Hemoglobina S, pero este estudio es limitado al establecer los escenarios posibles de la enfermedad²²⁻²⁴⁻²⁵. Es necesaria la implementación de la maquinaria necesaria para realizar este tipo de procedimiento para conocer a fondo la realidad de la enfermedad a nivel de Hospital Público y poder estadificar a cada paciente como corresponde²⁵.

La realidad de nuestro país no se cuenta con datos estadísticos sobre trastornos hematológicos y más aún sobre los que de acuerdo al biotipo racial de la población es de mestizos y afro descendientes, así mismo existe un desconocimiento a nivel general de la población sobre la anemia de células falciformes sobre todo cuando

esta enfermedad es más común de lo que pareciera para muchos en nuestro país, existe falta de centros especializados y de Hematólogos especializados además de la falta de difusión por parte de las autoridades de salud sobre la enfermedad, la complicaciones más comunes y la prevención de crisis agudas.

Los aportes de este estudio a la comunidad es establecer como política de salud que en el primera consulta con el pediatra posterior, se realice un frotis de sangre periférica a los padres y a los recién nacidos al igual como ocurre con los tamizajes neonatales realizados en otros países como Cuba y Brasil³⁻²²⁻²⁴, un proyecto que sea trabajo en conjunto de médicos, psicólogos y trabajadores sociales, así mismo incluir a estos pacientes en un programa de protección social, o incluirlo dentro del programa nacional de tamizaje neonatal y así lograr que los trastornos hematológicos formen parte de dicho programa. Con este estudio se logra dar a conocer una patología a la cual no se le ha dado la relevancia necesaria y debido a sus complicaciones es necesario establecer un número exacto de pacientes con dicha enfermedad, quedando las puertas abiertas para la realización de estudios posteriores con la inclusión de un número mayor de pacientes tanto de hospitales públicos y privados ya sean pediátricos o no, para conocer la realidad de la anemia de células falciformes a nivel nacional.

BIBLIOGRAFIA

1. Svarch, Marcheco – Teruel, Machín – García, Menendez – Veitía, Nordet – Carrera, Arencibia – Núñez, et al. La drepanocitosis en Cuba. Estudio en niños. Revista Cubana de Hematología Inmunología y Hemoterapia 2011:27 (1) 51-67
2. Piel, Hay, Gupta, Weatherall, Williams. Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under Five, 2010–2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions. PLoS Medicine volume 10 issue 7 pages e1001484
3. Lervolino LG, Baldin PE, Picado SM, Calil KB, Viel AA, Campos LA. Prevalence of sickle cell disease and sickle cell trait in national neonatal screening studies. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010; 33 (1) 49 – 54
4. Barbosa MC, Santos TE, Souza GF, Assis LC, Freitas MV, Gonçalves RP. Impact of iron overload on interleukin-10 levels, biochemical parameters and oxidative stress in patients with sickle cell anemia. Rev Bras Hematol Hemoter. 2013; 35 (1):29-34
5. Guimaraes, Miranda, Tavares. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2009; 31 (1): 9 – 14
6. Abarca, Navarrete, Trejos, Cespedes, Saborio Hemoglobinas anormales en la población neonatal de Costa Rica. Rev. Biol. Trop. 2008; 56 (3): 995-1001.
7. Martinez – Triana, Svarch, Menendez, Machado, Alvarez. Capacidad neurocognitiva en niños con drepanocitosis y su relación con el valor de la hemoglobina. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia 2011; 27(3):418-428

8. Scherle – Matamoros, Fernandez – Cue, Alvarado – Henriquez, Svarch, Gonzalez – Otero. Riesgo de ictus isquémico en niños con S β talasemia. Estudio con *Doppler* transcraneal. Revista Cubana Hematología, Inmunología y Hemoterapia. 2012; 28(2): 169-176
9. Machín García, Svarch, Agramonte Llanes, Núñez, Menendez, Hernández, et al. Tratamiento con dosis moderada de hidroxurea en la drepanocitosis. Revista Cubana Hematología, Inmunología y Hemoterapia. 2009; (3): 1 – 6
10. Arencibia – Núñez, Quintero – Sierra, San Roman – García, Svarch, Gutierrez – Díaz, Machín – García, et al. Índice hemolítico: una aproximación a los subfenotipos clínicos en niños con drepanocitosis. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia. 2012; 28(3): 263-274.
11. Martinez, Svarch, Menendez. Limitación cognitiva en niños con anemia drepanocítica sin historia de afectación neurológica. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Medicina Transfusional. 2009; 25(1)
12. Lobo CL, Cançado RD, Leite AC, Anjos AC, Pinto AC, Matta AP, et al. Brazilian Guidelines for transcranial doppler in children and adolescents with sickle cell disease. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;33(1)
13. Santos RF, Gonzalez ES, Albuquerque EC, Arruda IK, Diniz AS, Figueroa JN, et al. Prevalence of anemia in under five-year-old children in a children's hospital in Recife, Brazil. Rev Bras Hematol Hemoter. 2011;33(2):100-104
14. Santoro MS, Matos HJ, Fidlarczyk D. Emergency care necessity for sickle cell disease patients at Rio de Janeiro State Coordinating Blood Bank. Rev Bras Hematol Hemoter. 2011;33(2):115-119
15. Silva Filho IL, Ribeiro GS, Moura PG, Vechi ML, Cavalcante AC, Andrada-Serpa MJ. Sickle cell disease: Acute clinical manifestations in early childhood

and molecular characteristics in a group of children in Rio de Janeiro. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(3):196-201

16. Elias DB, Rocha LB, Cavalcante MB, Pedrosa AM, Justino IC, Gonçalves RP. Correlation of low levels of nitrite and high levels of fetal hemoglobin in patients with sickle cell disease at baseline. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(4):265-9
17. Silva LB, Ivo ML, de Souza AS, Pontes ER, Pinto AM, Araujo OM. The burden and quality of life of caregivers of sickle cell anemia patients taking hydroxyurea versus those not taking hydroxyurea. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(4):270-4
18. Ferreira TD, Freire AS, Silveira-Lacerda EP, García-Zapata MT. A model of genetic guidance for hemoglobinopathy patients and laboratory diagnosis of family members as educational and preventive measures. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(5):339-44
19. Torres LS, Silva DG, Belini Junior E, Almeida EA, Lobo CL, Cançado RD, Ruiz MA, Bonini-Domingos CR. The influence of hydroxyurea on oxidative stress in sickle cell anemia. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(6):421-5
20. Neves F, Menezes Neto OA, Polis LB, Bassi SC, Brunetta DM, Silva-Pinto AC, Angulo IL. Hematological differences between patients with different subtypes of sickle cell disease on hydroxyurea treatment. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(6):426-9
21. Vilela RQ, Cavalcante JC, Cavalcante BF, Araújo DL, Lôbo MM, Nunes FA. Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. Rev Bras Hematol Hemoter. 2012;34(6):442-6

- 22.** Martín Ruiz, Duany, Dominguez, Alfonso, Santana, Viñales. Anemia Falciforme: Conocimientos y percepción actual del riesgo en jóvenes detectados al nacimiento como portadores sanos. Rev Cubana Genet Comunit 2008;2(3) 44-51
- 23.** Peñaloza – Espinoza, Buenetello – Malo, Hernandez – Maya, Nieva – García, Lisker – Yurkowitzki, Salamanca – Gomez. Frecuencia de la hemoglobina S en cinco poblaciones mexicanas y su importancia en la salud pública. Salud pública de México / vol. 50, no. 4, julio-agosto de 2008
- 24.** Cuadra, Alvarez, Barroso, Góngora, Ferrer. Hemoglobinopatía SS y SC en lactantes. Repercusión de una paternidad no responsable. MEDISAN 2013;17(5):774
- 25.** Cervera, García, Collazo. Estudio molecular de anemia falciforme. Frecuencia de los alelos β S y β C en pacientes estudiados en el año 2010. Medisur 2012; 10(5)
- 26.** Chinawa, Emodi, Ikefuna, Ocheni. Coagulation profile of children with sickle cell anemia in steady state and crisis attending the university of Nigeria teaching hospital, Ituku-Ozalla, Enugu. Nigerian Journal of Clinical Practice 2013; 16 (2): 159 – 163