



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD DEL
SUBSISTEMA DE POSTGRADO
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

TEMA:

**Complicaciones en pacientes con diagnóstico de Anemia falciforme
atendidos en la Emergencia del Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza
Bustamante, período 2018- 2022**

AUTOR:

Shyrle Lisbeth Vaca Rodríguez

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de:

ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

TUTORA:

Dra. Jessyca Manner Marcillo

Guayaquil, Ecuador

Noviembre 2024



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD DEL
SUBSISTEMA DE POSTGRADO
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por la Md. **Shyrle Lisbeth Vaca Rodríguez**, como requerimiento para la obtención del título de **Especialista en Pediatría**.

TUTORA

f. _____

Dra. Jessyca Manner Marcillo

APROBACIÓN:

COORDINADORA DEL PROGRAMA Y JEFE DE DOCENCIA

f. _____

Dra. Mercedes Margarita Chimbo Jiménez

DIRECTOR DEL PROGRAMA

f. _____

Dr. Antonio María Aguilar Guzmán

Noviembre 2024



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD DEL
SUBSISTEMA DE POSTGRADO
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, **SHYRLE LISBETH VACA RODRÍGUEZ**

DECLARO QUE:

El trabajo de titulación, Complicaciones en pacientes con diagnóstico de Anemia falciforme atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018- 2022, previo a la obtención del título de Especialista en Pediatría, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias bibliográficas. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del trabajo de titulación referido.

LA AUTORA

Shyrle Lisbeth Vaca Rodríguez

Noviembre 2024



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD
DEL SUBSISTEMA DE POSTGRADO
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

AUTORIZACIÓN

Yo, SHYRLE LISBETH VACA RODRÍGUEZ

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución el trabajo de titulación, **Complicaciones en pacientes con diagnóstico de Anemia falciforme atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018- 2022**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

LA AUTORA:

Md. Shyrle Lisbeth Vaca Rodríguez

Noviembre de 2024



CERTIFICADO DE ANÁLISIS
studium

TESIS S_VACA

0%
Textos sospechosos

0% Similitudes

0% similitudes entre comillas

0% entre las fuentes mencionadas

Nombre del documento: TESIS S_VACA.docx

ID del documento: 4a5edc0a73e948ba5f0639cacceae 8b899377725

Tamaño del documento original: 16,54 kB

Autores: []

Depositante: Shirle Vaca

Fecha de depósito: 7/11/2024

Tipo de carga: interface

fecha de fin de análisis: 7/11/2024

Número de palabras: 6354

Número de caracteres: 34684

Ubicación de las similitudes en el documento:

DEDICATORIA

Dedico el trabajo de titulación a todos los niños que luchan contra la anemia falciforme, especialmente a aquellos que he tenido el privilegio de atender. Que esta investigación contribuya a mejorar su calidad de vida y la de sus familias.

A mi familia, mi refugio y mi fuerza. A mis colegas, por su apoyo y conocimientos compartidos. Y a todos los pacientes que me han enseñado el verdadero valor de la vida.

A la comunidad médica, que trabaja incansablemente por mejorar la salud de nuestros niños. A la población ecuatoriana, con la esperanza de que esta investigación contribuya a una mejor atención de los pacientes con anemia falciforme.

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios por darme fortaleza para culminar mis estudios de posgrado.

A mis hijos, mi mayor motivación, quienes me enseñaron el verdadero significado de la paciencia y la perseverancia. A mi esposo, mi compañero de vida y apoyo incondicional, quien siempre creyó en mí. A ellos dedico este trabajo, con la esperanza de que contribuya a mejorar la calidad de vida de los niños con anemia falciforme

Mi sincero agradecimiento a mi tutora de tesis, la Dra. Jessyca Manner Pediatra Hemato/oncóloga, la experiencia, comprensión y paciencia contribuyeron a mi formación como especialista en pediatría

Recuerdo la primera vez que atendí a una niña con crisis falciforme. Su dolor y el de su familia me conmovieron profundamente. Desde ese momento, supe que quería dedicar mi vida a mejorar la atención de estos pacientes. Agradezco a todos aquellos que me han acompañado en este camino, especialmente a mi familia, amigos y colegas. A la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, por brindarme la oportunidad de crecer como profesional.

Shyrle Lisbeth Vaca Rodríguez

ÍNDICE DE CONTENIDOS

DEDICATORIA	VI
AGRADECIMIENTO	VII
Resumen	XII
Abstract.....	XIII
INTRODUCCIÓN.....	1
1. EL PROBLEMA.....	2
1.1 Identificación, Valoración y Planteamiento.....	2
1.2 Formulación	3
1.3 Objetivos.....	3
1.3.1 Objetivo general	3
1.3.2 Objetivos específicos	3
2.1 ANTECEDENTES	4
2.2 Epidemiología.....	6
2.3 Genética	7
2.4 Fisiopatología	8
2.5 Manifestaciones clínicas.....	9
2.6 Clasificación.....	10
2.7 Grados de Severidad	11
2.8 Tipos.....	12
2.9 Complicaciones Agudas.....	13
2.9.1 Crisis vaso-oclusivas	13
2.9.2 Síndrome torácico agudo	14
2.9.3 Fiebre sin foco	15
2.9.4 Fallo Multiorgánico.....	16
2.9.5 Priapismo.....	16
2.9.6 Secuestro esplénico.....	17
2.10 Complicaciones crónicas	18
2.10.1 Complicaciones renales	18
2.10.2 Hipertensión pulmonar	18

2.11	Diagnóstico.....	19
2.12	Tratamiento.....	20
2.13	Mortalidad.....	21
2.14	Prevención.....	22
2	FORMULACIÓN DE HIPÓTESIS	22
3	MÉTODOS.....	23
4.1	Justificación de la elección del método	23
4.2	Diseño de la investigación	23
4.2.1	Criterios y procedimientos de selección de la muestra o participantes del estudio	24
4.2.2	Procedimiento de recolección de la información	25
4.2.3	Técnicas de análisis estadístico	26
4.3	VARIABLES.....	26
4.3.1	Operacionalización de variables	27
5.	PRESENTACIÓN DE RESULTADOS	28
5.1	DISCUSIÓN.....	36
6.	CONCLUSIONES	38
7.	RECOMENDACIONES	39
8.	VALORACIÓN CRÍTICA DE LA INVESTIGACIÓN	40
9.	Referencias bibliográficas.....	41

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Distribución de pacientes por edad y género	28
Tabla 2. Tipo de anemia y crisis vaso-oclusiva.....	30
Tabla 3. Tipo de anemia y fiebre sin foco	30
Tabla 4. Tipo de anemia y secuestro esplénico.....	31
Tabla 5. Tipo de anemia y complicación renal.....	32
Tabla 6. Tipo de anemia e hipertensión pulmonar	33
Tabla 7. Tipo de anemia y hemólisis	33
Tabla 8. Tipo de anemia y osteonecrosis vascular	34
Tabla 9. Tipo de anemia y ceguera	35
Tabla 10. Tipo de anemia y procedimientos quirúrgicos	36

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1 Grado de severidad	29
------------------------------------	----

Resumen

Introducción: la anemia falciforme es un trastorno hemático hereditario que conlleva múltiples complicaciones, entre las que se encuentra la anemia crónica. **Objetivo:** determinar las complicaciones asociadas al diagnóstico de Anemia falciforme, en pacientes atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018 – 2022. **Metodología:** se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal. Se registraron datos demográficos y clínicos para su posterior análisis estadístico. **Resultados:** se evaluaron 116 pacientes con anemia falciforme. La mayor proporción de pacientes se ubicó en el grupo de edad de 6 a 11 años (40,5%), con predominancia masculina (23,3%). En términos de severidad, el 58% de los pacientes presentaron un grado moderado de la enfermedad, mientras que el 38% tenían un grado severo. El análisis estadístico mostró que el 94,0% de los pacientes tenían anemia crónica y el 55,2% de ellos experimentaron crisis vasclusivas, con una asociación estadísticamente significativa ($p = 0,002$). Sin embargo, no se verificó una asociación significativa entre el tipo de anemia y otras complicaciones agudas, como fiebre sin foco ($p = 0,262$), secuestro esplénico ($p = 0,549$) y complicaciones renales ($p = 0,344$). En cuanto a hipertensión pulmonar, el 2,6% de los pacientes con anemia crónica la desarrolló, pero sin significancia estadística ($p > 0,05$). La hemólisis y la osteonecrosis vascular tampoco mostraron asociación significativa ($p = 0,718$ y $p = 0,606$, respectivamente). En cuanto a la ceguera, se observó una relación significativa con un p de 0,044. Finalmente, la necesidad de procedimientos quirúrgicos fue mayor en pacientes con anemia crónica, donde el 9,5% fue sometido a colecistectomía, indicando una mayor carga de complicaciones en este grupo. **Conclusiones:** los hallazgos sugieren la necesidad de implementar programas de seguimiento más estrictos y educación para optimizar la adherencia al tratamiento y, por ende, mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Palabras clave: anemia falciforme, complicaciones, severidad.

Abstract

Introduction: sickle cell anemia is a hereditary blood disorder that leads to multiple complications, among which chronic anemia is included. **Objective:** to determine the complications associated with the diagnosis of sickle cell anemia in patients treated in the Emergency Department of the Hospital del Niño Dr. Francisco Icaza Bustamante during the period from 2018 to 2022. **Methodology:** an observational, descriptive, and cross-sectional study was conducted. Demographic and clinical data were recorded for subsequent statistical analysis. **Results:** a total of 116 patients with sickle cell anemia were evaluated. The largest proportion of patients was in the age group of 6 to 11 years (40.5%), with a male predominance (23.3%). In terms of severity, 58% of the patients presented a moderate degree of the disease, while 38% had a milder degree severe. Statistical analysis showed that 94.0% of the patients had chronic anemia, and 55.2% of them experienced vaso-occlusive crises, with a statistically significant association ($p = 0.002$). However, no significant association was found between the type of anemia and other acute complications, such as fever without focus ($p = 0.262$), splenic sequestration ($p = 0.549$), and renal complications ($p = 0.344$). Regarding pulmonary hypertension, 2.6% of patients with chronic anemia developed it, but without statistical significance ($p > 0.05$). Hemolysis and vascular osteonecrosis also showed no significant association ($p = 0.718$ and $p = 0.606$, respectively). A significant relationship was observed concerning blindness, with a p-value of 0.044. Finally, the need for surgical procedures was higher in patients with chronic anemia, with 9.5% undergoing cholecystectomy, indicating a greater burden of complications in this group. **Conclusions:** The findings suggest the need to implement stricter follow-up programs and education to improve treatment adherence and, consequently, the quality of life of these patients.

Keywords: sickle cell anemia, complications, severity.

INTRODUCCIÓN

La anemia falciforme, AF, siendo una enfermedad hemolítica hereditaria, constituye un desafío significativo para la salud pública a nivel mundial.¹ Esta patología se caracteriza por la alteración de la hemoglobina, proteína encargada del transporte de oxígeno, lo que provoca la formación de glóbulos rojos en forma de hoz, los cuales son más rígidos y frágiles que los glóbulos rojos normales.² Esta alteración morfológica conduce a una serie de complicaciones que pueden afectar múltiples órganos y sistemas, comprometiendo significativamente la calidad de vida de los pacientes y, en muchos casos, acortando su esperanza de vida.

En Ecuador, la prevalencia de la anemia falciforme varía según las regiones; sin embargo, se ha reportado una incidencia significativa, especialmente en ciertas poblaciones.³ El hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, como principal centro pediátrico de referencia en la región, atiende a un número considerable de pacientes con esta enfermedad, lo que lo convierte en un escenario ideal para estudiar las complicaciones asociadas y evaluar la calidad de la atención brindada.

Las complicaciones de la anemia falciforme son diversas y pueden variar en severidad, desde episodios agudos como el síndrome torácico agudo y el priapismo, hasta condiciones crónicas como la osteonecrosis y la esplenomegalia. Estas complicaciones pueden verse influenciadas por factores como la severidad de la anemia y el tipo de anemia presente en el paciente.⁴ La identificación de estas asociaciones es fundamental para mejorar la atención médica y el manejo clínico de los pacientes pediátricos con anemia falciforme.

Este estudio tiene como objetivo analizar la severidad de la anemia y su relación con las complicaciones agudas y crónicas en pacientes atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, durante el período 2018-2022. Al comprender mejor estas interrelaciones, se espera contribuir a la optimización de los protocolos de atención y a la implementación de estrategias preventivas que puedan mejorar los resultados de salud en esta población vulnerable.

1. EL PROBLEMA

1.1 Identificación, Valoración y Planteamiento

La drepanocitosis es considerada un problema de salud pública por distintas organizaciones internacionales, como la ONU y la OMS.⁵ Las zonas geográficas más afectadas son África subsahariana, así como zonas tropicales de Asia y América. Sin embargo, los flujos migratorios en las últimas décadas han determinado que se convierta en una enfermedad emergente en países europeos y en el norte del continente americano.⁶

La prevalencia de la anemia falciforme es significativa, no solo genera episodios dolorosos recurrentes, sino que también se asocia con complicaciones graves tanto agudas como crónicas que afectan la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes. Las complicaciones agudas representan emergencias médicas que ponen en riesgo la vida de los pacientes y demandan intervenciones rápidas y efectivas.

Además, impactan significativamente la calidad de vida de los pacientes y representan un desafío a largo plazo para los servicios de salud, ya que requieren de un monitoreo y tratamientos constantes. Los procedimientos quirúrgicos, como la esplenectomía y la colecistectomía, son a menudo necesarios para mitigar el impacto de ciertas complicaciones crónicas, lo que aumenta los costos médicos y el riesgo de morbilidad en esta población.

Los casos pediátricos con anemia falciforme y la frecuencia de complicaciones agudas y crónicas han ido en aumento en los últimos años. Sin embargo, aún se carece de un análisis exhaustivo que permita establecer una relación clara entre la severidad de la anemia y el tipo de complicaciones que presentan estos pacientes, así como la identificación de factores asociados que puedan orientar intervenciones tempranas y específicas. La falta de esta información limita la capacidad de los profesionales de la salud para implementar estrategias preventivas y terapéuticas efectivas, lo cual es crucial para mejorar los resultados de salud en estos niños y reducir la mortalidad asociada a esta condición.

En el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, se ha observado que muchos pacientes presentan complicaciones agudas, como crisis vasoclusivas y síndrome

torácico agudo, que requieren atención médica urgente. Además, las complicaciones crónicas, como la osteonecrosis y la esplenomegalia, pueden afectar gravemente la calidad de vida y aumentar la morbilidad.

1.2 Formulación

¿Cuáles son las complicaciones en pacientes con diagnóstico de anemia falciforme, atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018 – 2022?

1.3 Objetivos

1.3.1 Objetivo general

Determinar las complicaciones asociadas al diagnóstico AF en pacientes atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018 – 2022.

1.3.2 Objetivos específicos

- Caracterizar por edad, género y grado de severidad a los pacientes con AF atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018-2022.
- Analizar la relación entre el tipo de anemia y la presencia de complicaciones agudas específicas en los pacientes con AF atendidos en el referido Hospital, periodo 2018-2022.
- Evaluar la asociación entre el tipo de anemia y el desarrollo de complicaciones crónicas en pacientes con AF.
- Determinar la necesidad de procedimientos quirúrgicos según el tipo de AF en pacientes atendidos en el Hospital señalado.

2. MARCO TEÓRICO

2.1 ANTECEDENTES

La AF fue descubierta en 1910 por Herrick, llamándola enfermedad de células falciformes por la forma de hoz que toman los eritrocitos. Hahn y Gillespie afirmaron que se presenta en concentraciones bajas de oxígeno. En 1945 Pauling indica que se debe a la afectación en la globina llamándola hemoglobinopatía S.⁷

A nivel mundial, DeBaun et al.,⁸ documentaron que el accidente cerebrovascular y el síndrome torácico agudo son complicaciones predominantes, con variaciones significativas en la frecuencia según la región. Un estudio realizado por Brousseau et al.,⁹ en Estados Unidos destacó que, a pesar de los avances en el manejo de la enfermedad, las crisis dolorosas y el síndrome torácico agudo siguen siendo frecuentes en pacientes pediátricos.

Un estudio multicéntrico por Kato et al.,¹⁰ a nivel global reveló que, aunque las crisis dolorosas y el síndrome torácico agudo son comunes en todas las regiones, la frecuencia de complicaciones varía ampliamente según los recursos disponibles y la calidad del sistema de salud.

En los últimos años, diversos estudios han abordado las complicaciones en pacientes pediátricos con anemia falciforme (AF), destacando diferencias regionales en Ecuador, Latinoamérica y a nivel global.

El estudio Reparaz et al.,⁴ fue retrospectivo y descriptivo analizó los ingresos hospitalarios entre 2010 y 2020 por complicaciones agudas en pacientes menores de 16 años con drepanocitosis en un hospital terciario. Se revisaron aspectos clínicos, radiológicos y de laboratorio, incluyendo 71 ingresos correspondientes a 25 pacientes, de los cuales el 40% fueron diagnosticados mediante cribado neonatal. A lo largo del periodo, se observó un incremento progresivo en el número de ingresos. Las complicaciones más comunes fueron crisis vasclusivas (35,2%), síndrome febril (33,8%) y síndrome torácico agudo (32,3%). Nueve pacientes requirieron ingreso en la unidad de cuidados intensivos, y en 20 de los

ingresos se identificaron microorganismos en estudios microbiológicos, con predominio de bacterias en el 60% de los casos. La antibioterapia fue administrada en el 86% de los casos y, en un 28% de los ingresos, se necesitó analgesia con opioides. Además, el 89% de los pacientes presentaban una pauta de vacunación adecuada y el 41% recibían hidroxiurea antes del ingreso.

El estudio de Paniagua y Contreras¹¹ se evaluaron 75 pacientes, de los cuales 8 (10,6%) presentaron efectos secundarios tóxicos que obligaron a suspender el tratamiento. De estos, 5 fueron hombres (62,5%) y 3 mujeres (37,5%), con una edad promedio entre 11 y 15 años (75%). Todos los pacientes presentaban anemia de células falciformes homocigota SS, siendo la dosis de hidroxiurea más común de 15-24 mg/kg. La duración del tratamiento fue de más de 3 años en 6 pacientes (75%) y de 2 a 3 años en los 2 restantes (25%). Entre las complicaciones observadas, 3 pacientes (37,5%) presentaron insuficiencia hepática, otros 3 (37,5%), insuficiencia renal, mientras que 1 paciente sufrió insuficiencia tanto hepática como renal (12,5%) y otro experimentó insuficiencia renal junto con mielosupresión (12,5%).

Los datos indican que el tratamiento con hidroxiurea durante más de 3 años a una dosis de 15-24 mg/kg aumenta el riesgo de desarrollar insuficiencia hepática o renal, mientras que el uso de 2 a 3 años se asoció con mielosupresión como efecto tóxico. Sin embargo, aunque existen ciertos riesgos de complicaciones graves, estos son relativamente bajos en comparación con los beneficios que ofrece la hidroxiurea, los cuales contribuyen significativamente a mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Rivas¹² identificó 14 pacientes, con una mediana de edad de 11 años (RIC: 10-13), de los cuales el 64,3% eran hombres. La mayoría de los pacientes (92,9%) pertenecían al estrato socioeconómico 1 y vivían en áreas rurales. Un 35,7% presentaba comorbilidades, y el 78,6% se encontraban en normopeso. El síntoma principal fue dolor abdominal localizado en el hipocondrio derecho, reportado en el 68,6% de los casos. La mediana de tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 2 meses (RIC 2-5), mientras que el tiempo entre el diagnóstico y la evaluación por cirugía pediátrica fue de 0,88 meses (RIC 0,27 - 3,5). Posteriormente, el tiempo entre la evaluación y la realización de la cirugía tuvo una mediana de 3,37 meses (RIC 1,23 - 12,73). Solo un paciente experimentó una complicación

postoperatoria debido a anemia, lo cual requirió transfusión de hemoderivados. En el postoperatorio, las consultas adicionales incluyeron medicina del dolor en un 85,7% de los casos, nutrición en un 78,6%, y todos los pacientes continuaron con seguimiento por hematología.

En la investigación de Filho et al.,¹³ se analizaron las historias clínicas de nueve pacientes pediátricos con anemia falciforme, con edades de hasta 14 años. De ellos, el 55,6% eran hombres y el 44,4% mujeres, con edades comprendidas entre 6 y 14 años. Todos los pacientes reportaron hospitalizaciones, crisis dolorosas agudas e infecciones. El síndrome torácico agudo se observó en el 66,7% de los casos. Sólo un paciente no recibió transfusiones. El promedio de los parámetros de laboratorio fue de 13,06% para la hemoglobina fetal. El hematocrito fue inferior al 35,3% en todos los casos y la hemoglobina osciló entre 7,0 y 10,0 en el 100% de los pacientes. Los leucocitos oscilaron entre 4.000 y 10.000 en el 55,6% de los casos, y entre 10.000 y 20.000 en el 44,4%. Se observó trombocitosis en el 55,6% de los pacientes, mientras que el 44,4% tenía recuentos de plaquetas normales.

2.2 Epidemiología

La AF tiene una prevalencia global significativa, especialmente en regiones donde la malaria es endémica, como en partes de África, el Medio Oriente y el sur de Asia. En África subsahariana, la prevalencia puede alcanzar hasta el 10% en algunas poblaciones. En el continente americano, la prevalencia es menor, pero sigue siendo relevante en comunidades afrodescendientes, así como en algunas poblaciones indígenas y latinoamericanas.¹⁴

A nivel mundial existen más pacientes portadores, afectados por esta patología, debido a una configuración recesiva de un autosoma, que para que se manifieste debe existir predisposición genética tanto por parte de la madre como del padre, ligado a cromosomas XY. La Organización Mundial de la Salud en un reporte publicado en 2012 indica que nacen más de 300,000 a 500,000 bebés con formas graves de hemoglobinopatía mundialmente, especialmente en países de ingresos medios y bajos, con malaria endémica como Suramérica, África y medio oriente.¹⁵

A nivel de salud pública, la drepanocitosis se caracteriza por presentar tasas elevadas de mortalidad y morbilidad infantil (sobre todo en menores de 5 años), cifras que son más altas en países en vías de desarrollo y con sistemas de salud precarios. Se estima que del 9 al 16% de los niños fallecidos antes de los 5 años en regiones de escasos recursos, son causados por la anemia falciforme, por lo cual 2 de cada 10 niños sobrepasan este periodo de edad. En Estados Unidos de Norteamérica la supervivencia media bordea los 50 años, mostrando la gran brecha de tecnología y de inversión en salud en las regiones.¹⁶

En América Latina, la AF presenta variaciones en su prevalencia. En Ecuador, se estima que la prevalencia de la AF es relativamente baja en comparación con otras regiones, pero los casos identificados suelen ser severos debido a diagnósticos tardíos y a la falta de acceso a servicios especializados.

La presencia de la enfermedad en Latinoamérica también está asociada con una alta incidencia en comunidades afrodescendientes y algunas poblaciones indígenas, donde los estudios sugieren una necesidad urgente de programas de detección y manejo.¹⁷

2.3 Genética

La drepanocitosis es la hemoglobinopatía estructural más estudiada y frecuente, sobre todo en pacientes de etnia negra. Lo característico de esta enfermedad es la presencia de hemoglobina S, que es poco soluble y aumenta la tendencia hacia precipitaciones de polímero o fibrilares que facilita la formación de zonas isquémicas en diferentes órganos.¹⁸

La hemoglobina se encuentra compuesta por cuatro cadenas de globina y cuatro núcleos de hemo. En el glóbulo rojo se encuentran 3 tipos de hemoglobina que se determinan mediante electroforesis. La A (Hb A) o adulta que es $\alpha_2\beta_2$ que se le atribuye al 95 a 98%, la hemoglobina A2 conformada por $\alpha_2\delta_2$ que es el 2 al 3%, y la hemoglobina F o fetal ($\alpha_2\gamma_2$) que va disminuyendo desde el nacimiento hasta los 6 meses alcanzando un 1% de la hemoglobina en el adulto.¹⁹

La hemoglobina de tipo A, está conformada por dos cadenas alfa y dos cadenas beta, por ello su determinación como $\alpha_2\beta_2$, siendo esta la mayoritaria en la vida adulta. Los genes

encargados de la formación y estructura de estas cadenas se encuentran en el cromosoma 16 (para el alfa) y cromosoma 11 (demás cadenas). La alteración de las cadenas de globina puede generar enfermedades vinculadas al defecto en la síntesis o producción de cadenas anormales, las primeras se conocen como talasemias y las segundas como hemoglobinopatías.²⁰

La AF se caracteriza por un cambio del ácido glutámico a valina en el cromosoma 11 dando como resultado una mutación en el cordón 6 de la beta globina denominándose hemoglobina S. Los homocigotos para esta mutación son los HbS y corresponden al 60-65% de los que muestran los síntomas. Existen tipos de afecciones con hemoglobina S los llamados portadores que son heterocigotos para hemoglobina S (Hb AS), los de sintomatología intermedia que son los heterocigotos de hemoglobina S y C, y los homocigotos para la hemoglobina S que presentan graves manifestaciones clínicas.²¹

2.4 Fisiopatología

La disminución de la producción de cadenas beta es más frecuente en zonas europeas y del mediterráneo, mientras que la afectación de la cadena alfa se ve en regiones orientales. La lesión de las cadenas de globina se asocia con trastornos de tipo hemolítico, pues el exceso de una cadena globina defectuosa impide que se una a las demás globinas normales, lo cual ocasiona lesión del hematíe (se precipita) para luego destruirse y entrar en hemólisis y eritropoyesis ineficaz, agravando el cuadro clínico, además de tener una hemoglobina no funcionante que limita el acceso de oxígeno a los tejidos.²²

La drepanocitosis, es una patología autosómica recesiva, puede clasificarse según la gravedad de los síntomas y forma genética de la enfermedad, en casos asintomáticos hablamos de un rasgo falciforme y en cuadros más floridos de una forma homocigota grave. Consiste que la cadena Beta (posición 6) es reemplazada por una valina, que da la alteración estructural a la hemoglobina, que se denomina ahora hemoglobina S; este nombre es dado a que cuando el glóbulo rojo entra en intercambio de oxígeno por dióxido de carbono (pierde oxígeno) o en casos de deshidratación, la hemoglobina se polimeriza y precipita dentro de la célula, adoptando una forma de hoz o “S”.²³

La variante de hemoglobina S se polimeriza en escasez de oxígeno deformando al eritrocito y causando hemolisis, la hemoglobina libre en el plasma se convierte en un radical libre que inhibe al óxido nítrico además de disfunción endotelial, acción plaquetaria provocando un estado de hipercoagulabilidad. O en casos de llegar a la microcirculación los hematíes colapsan los capilares, arteriolas y vénulas, dando fenómenos de vasoclusión o crisis oclusivas que a larga promueven isquemia o infartos de diversos órganos. Además, el vasoclusión se produce por un aprisionamiento de leucocitos y eritrocitos junto a la activación de factores inflamatorios se produce redistribución de flujo, obstrucción vascular e isquemia.²³

2.5 Manifestaciones clínicas

Uno de los datos clínicos más comunes en este tipo de pacientes, es la presencia de anemia crónica con hemoglobina promedio de 8g/dl, pues el estado de hemolisis continuo reduce esta cifra drásticamente y los desechos celulares por los eritrocitos falciformes bloquean capilares de microcoagulación (tensión de oxígeno baja). Los síntomas y signos de la enfermedad pueden justificarse por el fenómeno de vaso oclusión y la hemolisis que resulta de la deshidratación del eritrocito al pasar los vasos sanguíneos pequeños.²⁴

En los recién nacidos, y niños entre cuatro a seis meses, la primera manifestación clínica de la enfermedad es la dactilitis, que se caracteriza por presentar dolor en manos o pies o ambas, junto con tumefacción (debido al compromiso óseo). La anemia es la primera complicación en aparecer, y que puede ser grave en secuestros esplénicos o hepáticos, incluso debido al estado de anemia crónica la médula en un intento de producir mayor cantidad de hematíes acaba rápidamente sus recursos y puede complicarse con aplasia medular.²⁵

Durante los primeros meses de vida, en especial entre los 6 a 18 meses, los niños presentan un síndrome de mano - pie, caracterizado por dolor en estas regiones acompañado de edema y signos de flogosis, que a manera de brotes indican reactivación de la anemia falciforme y estados de micro infartos. El dolor óseo por oclusión e isquemia microvascular afecta a los huesos largos y a las articulaciones de estos; también los pacientes suelen manifestar dolores en cara, cuero cabelludo, abdomen y pelvis, en las crisis vaso-oclusivas

con hemolisis se asocia a derrame articular. La necrosis avascular aséptica que se presenta en jóvenes adultos localizado en las cabezas de fémur y humero y en las vértebras.²⁶

Esplenomegalia por las crisis en la microcirculación esplénica da como resultado una asplenia afuncional aumentando el riesgo de infecciones por estreptococo y haemophilus, además se presenta el secuestro esplénico agudo que empeora la anemia con una disminución hasta el 20% de la Hb basal con recurrencias posteriores en más del 50% de los niños. La prevalencia de complicaciones como esplenomegalia y ceguera fue mínima.

Esto está en línea con la literatura actual que sugiere que estas complicaciones son menos comunes, especialmente en contextos donde se proporciona atención preventiva adecuada y se controla bien la enfermedad.²⁷ La esplenomegalia y la ceguera son complicaciones graves, pero menos frecuentes en comparación con crisis vaso-oclusiva y síndrome torácico agudo.²⁸

Priapismo se manifiesta en el 30% de los pacientes antes de los 15 años. Las úlceras en miembros inferiores sobre todo el tercio distal de la pierna son dolorosas, aparecen con mayor frecuencia en los adultos jóvenes hombres, y se encuentran ligadas a riesgo de padecer priapismo, hipertensión pulmonar, síndrome torácico agudo.²⁹

Los niños con anemia drepanocítica que presentan fiebre constituyen una potencial emergencia debido al riesgo de desarrollar infecciones graves por lo que ameritan un rastreo complementario de exámenes como hemograma completo, electrolitos, función hepática y renal además de radiografía de tórax; estudios recomiendan la necesidad de cobertura empírica frente a cocos gram positivos y bacilos entéricos gram negativos. Se observó además que pacientes que tenían síndrome de pecho, al momento no presentaban síntomas respiratorios, pero si signos radiológicos lo que ayudó a un tratamiento más oportuno.³⁰

2.6 Clasificación

La hemoglobinopatía de tipo S, se puede presentar de cuatro maneras: rasgo falciforme (heterocigótico), anemia falciforme (homocigoto), HS-talasemia o HbS-Tal (doble heterocigoto) y doble heterocigoto HbS y HbC. En la primera con rasgos falciformes,

es característica la afectación de un solo alelo de la cadena Beta, por lo cual solo existe un 30% de HbS y el paciente permanece asintomático. La AF, se alteran dos alelos de los genes de cadena.³¹

Beta, por lo que más del 90% de la hemoglobina será HbS y es clínicamente muy grave. La forma heterocigoto doble HbS-Tal, dos alelos aberrantes tanto en HbS y Beta, produciendo HbA en un 30% y HbS en un 80%, es una de las más frecuentes en raza negra. La forma doble heterocigoto HbSC, presenta dos alelos anormales con HbS y HbC; la clínica, aunque similar a las anteriores, es menos severa.³²

2.7 Grados de Severidad

La severidad de la anemia falciforme se clasifica generalmente en tres niveles: leve, moderado y severo. Esta clasificación se basa en la frecuencia de las crisis vaso-oclusivas, la intensidad de los síntomas clínicos y la presencia de complicaciones, ya que estos factores impactan directamente en la calidad de vida y el pronóstico del paciente.³³

En primer lugar, los pacientes con AF leve suelen presentar síntomas menos intensos y de manera esporádica. Las crisis vaso-oclusivas, si bien pueden presentarse, son ocasionales y las complicaciones graves son infrecuentes. Además, la hemoglobina tiende a mantenerse en niveles relativamente estables, lo cual contribuye a que los episodios de dolor o disnea sean menos comunes. En consecuencia, el manejo de estos pacientes generalmente se enfoca en el monitoreo y la atención preventiva, con el fin de evitar cualquier progresión de la enfermedad.³³

En segundo lugar, aquellos con anemia falciforme de severidad moderada experimentan crisis vaso-oclusivas de forma más recurrente. En esta categoría, es común que los síntomas de dolor, fatiga y disnea se presenten con mayor frecuencia, al igual que complicaciones de menor gravedad que, sin embargo, afectan la salud del paciente. Entre estas complicaciones se incluyen infecciones y episodios de anemia aguda. Por lo tanto, el tratamiento de estos pacientes requiere un seguimiento más cercano, y en algunos casos, puede incluir el uso de hidroxiurea para reducir la frecuencia de las crisis y mejorar la calidad de vida.³³

Finalmente, la AF severa implica una alta frecuencia de crisis vaso-oclusivas y de complicaciones graves, como hipertensión pulmonar, daño renal, accidentes cerebrovasculares e infecciones recurrentes. Dado que estos pacientes suelen experimentar dolor intenso y complicaciones que afectan múltiples órganos, su calidad de vida se ve significativamente deteriorada. Por ello, el manejo de la AF severa puede incluir transfusiones regulares y el uso de hidroxiurea. En los casos más avanzados, cuando otros tratamientos no logran resultados suficientes, se puede considerar el trasplante de médula ósea como una opción de tratamiento curativo. En suma, cada nivel de severidad requiere un abordaje terapéutico específico, adaptado a las necesidades y riesgos de cada paciente.³³

2.8 Tipos

La AF se puede manifestar tanto en forma aguda como crónica, dependiendo de la presentación y progresión de los síntomas y complicaciones. Cada tipo tiene características específicas y distintos impactos en la salud de los pacientes. Las manifestaciones agudas de la AF suelen estar relacionadas con crisis vaso-oclusivas o crisis de dolor, que se producen cuando los glóbulos rojos falciformes obstruyen los vasos sanguíneos y limitan el flujo de oxígeno a los tejidos. Estas crisis pueden desencadenarse por infecciones, deshidratación, frío extremo o estrés, y suelen ser dolorosas, afectando zonas como el pecho, el abdomen, los huesos y las articulaciones. Además, en las crisis agudas, el paciente puede experimentar complicaciones graves como el síndrome torácico agudo, sepsis y anemia aplásica, que requieren atención médica inmediata y pueden llevar a la hospitalización. Las intervenciones en casos agudos suelen incluir analgésicos, hidratación intravenosa y, en casos graves, transfusiones de sangre.³⁴

En su forma crónica, la AF es una condición persistente y progresiva que afecta a los pacientes de forma continua a lo largo de su vida. Debido a la constante hemólisis, los pacientes suelen tener niveles bajos de hemoglobina y experimentan síntomas como fatiga, palidez y disnea de manera regular. Además, a largo plazo, pueden desarrollar complicaciones crónicas, como daño renal, hipertensión pulmonar, úlceras en las piernas y retraso en el crecimiento. Para el manejo de la AF crónica, se recurre a la administración de medicamentos como la hidroxiurea para reducir la frecuencia de las crisis y el dolor, además

de transfusiones periódicas y medidas preventivas para evitar infecciones y otras complicaciones.³⁵

2.9 Complicaciones Agudas

2.9.1 Crisis vaso-oclusivas

Las crisis vaso-oclusivas representan emergencias agudas que requieren una intervención rápida y eficaz. Estos eventos pueden tener consecuencias severas si no se manejan adecuadamente. Se producen debido a la forma anormal de los glóbulos rojos, que, en lugar de ser flexibles y redondeados, adquieren una forma de hoz o media luna, haciéndolos rígidos y propensos a adherirse entre sí y a las paredes de los vasos sanguíneos. Esta condición provoca bloqueos en la circulación, especialmente en los vasos sanguíneos más pequeños, lo cual interfiere con el flujo normal de oxígeno hacia los tejidos.³⁶

El dolor asociado a las crisis vaso-oclusivas puede ser extremadamente intenso y persistente, abarcando desde varias horas hasta incluso días, y es común que este dolor se presente en áreas como el pecho, abdomen, huesos y articulaciones. Las crisis suelen ser desencadenadas por factores como infecciones, deshidratación, cambios bruscos de temperatura, estrés y desoxigenación en situaciones de actividad física intensa. La falta de oxígeno en los tejidos, conocida como hipoxia, genera isquemia y daño celular en las áreas afectadas, lo que aumenta la inflamación local y exacerba el dolor.³⁷

A lo largo del tiempo, los episodios recurrentes de crisis vaso-oclusivas pueden llevar al desarrollo de dolor crónico en muchos pacientes, que enfrentan una reducción en su calidad de vida debido al dolor persistente y las limitaciones físicas. Este dolor crónico requiere un manejo multidisciplinario que incluye analgésicos de diferentes intensidades, desde antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) hasta opioides en casos graves, así como terapias de apoyo como la fisioterapia, que ayuda a mejorar la movilidad y reducir la rigidez muscular. Asimismo, en algunos casos se emplean tratamientos como la hidroxiurea, que puede reducir la frecuencia y la intensidad de las crisis al incrementar la producción de hemoglobina fetal, disminuyendo la proporción de glóbulos rojos falciformes.³⁸

2.9.2 Síndrome torácico agudo

Dentro de las complicaciones más graves destaca la neumonía que se sospecha al ver un infiltrado radiográfico, fiebre y otros síntomas como tos, dolor torácico, taquipnea o disnea. Siendo la *Chlamydophila pneumoniae* el agente causal más frecuente, la prevalencia de crisis vaso-oclusiva y Síndrome torácico agudo se destaca como las complicaciones agudas más frecuentes, se reporta en hasta el 30% de los pacientes con AF, coincidiendo con la alta frecuencia observada en el presente estudio.³⁹

El síndrome torácico agudo, (STA) se manifiesta con síntomas respiratorios y sistémicos que incluyen fiebre, dolor torácico, tos, dificultad para respirar e infiltrados pulmonares que son visibles en las radiografías. Este cuadro clínico se presenta de manera súbita y puede progresar rápidamente, comprometiendo la función respiratoria y, en casos extremos, desencadenando un fallo multiorgánico si no se aplica un tratamiento adecuado y oportuno. En pacientes con AF, el STA representa la segunda causa más frecuente de hospitalización, lo que refleja la importancia de su detección y manejo temprano.⁴⁰

En la patogénesis del STA intervienen tres mecanismos principales. El **primero** está relacionado con las infecciones respiratorias, ya sea bacterianas o virales, que suelen actuar como desencadenantes de este síndrome. La inflamación asociada a la infección puede agravar la obstrucción de los vasos sanguíneos en los pulmones, lo que incrementa la gravedad del cuadro y contribuye a la aparición de síntomas respiratorios y al deterioro del paciente.⁴¹

Un **segundo** mecanismo implicado es la embolización de médula ósea y grasa. En estos pacientes, la obstrucción de los vasos sanguíneos en los huesos largos debido a los eritrocitos falciformes puede causar la liberación de grasa y médula ósea en el torrente sanguíneo. Estos materiales pueden desplazarse hasta los pulmones, donde causan embolias que contribuyen significativamente a la hipoxia y al deterioro respiratorio, empeorando la evolución clínica.⁴¹

El **tercer** mecanismo es el infarto microvascular pulmonar, que se debe al secuestro y acumulación de glóbulos rojos falciformes en los vasos pequeños del pulmón. Esto produce

una obstrucción capilar que lleva a infartos pulmonares, dañando el tejido y generando inflamación y edema. Estos efectos empeoran la oxigenación y favorecen la aparición de dolor torácico, agravando aún más la situación del paciente. Cada uno de estos mecanismos contribuye de manera significativa a la complejidad y gravedad del STA en pacientes con AF, por lo que su tratamiento suele incluir oxígeno, antibióticos, y en casos severos, transfusiones para mejorar la oxigenación y reducir la cantidad de células falciformes en circulación.⁴¹

2.9.3 Fiebre sin foco

La fiebre sin foco es una complicación que se presenta con frecuencia en pacientes que padecen AF y puede ser un indicador importante de una infección subyacente. Los pacientes con AF presentan un mayor riesgo de infecciones, en parte debido a la disfunción esplénica que se deriva de la obstrucción vascular y el daño tisular.

La fiebre puede ser el único síntoma visible en muchos casos, lo que hace crucial la realización de una evaluación clínica exhaustiva para determinar la causa subyacente. Esto implica la realización de hemocultivos, que son esenciales para detectar bacterias en la sangre, así como análisis de orina, cultivos de esputo y otros estudios de laboratorio según la presentación clínica.

Además, se debe considerar la historia clínica del paciente, así como la presencia de síntomas adicionales como escalofríos, sudoración, o signos de septicemia, que pueden ofrecer pistas sobre la gravedad de la infección.⁴²

Dada la posibilidad de que la fiebre sin foco indique una infección severa, el manejo debe ser ágil y proactivo. Esto incluye la administración de antibióticos de amplio espectro lo antes posible para tratar la infección, así como la monitorización constante del estado clínico del paciente para evaluar la evolución de la fiebre y otros síntomas.

La identificación y tratamiento tempranos de infecciones en pacientes con AF son fundamentales para prevenir complicaciones más graves, como el fallo multiorgánico, que

pueden surgir si se permite que la infección progrese sin control. Por lo tanto, una atención médica oportuna y adecuada es esencial para mejorar los resultados en estos pacientes.⁴³

2.9.4 Fallo Multiorgánico

El fallo multiorgánico es una de las complicaciones más serias y potencialmente mortales que pueden experimentar los pacientes con AF. Generalmente, esta complicación se desarrolla en el contexto de crisis vaso-oclusivas, que son episodios en los que los glóbulos rojos falciformes obstruyen los vasos sanguíneos, o durante infecciones severas que comprometen la estabilidad hemodinámica del paciente. El fallo multiorgánico se caracteriza por la disfunción aguda de múltiples sistemas orgánicos, incluyendo los riñones, el hígado y el sistema respiratorio, lo que puede resultar en un deterioro crítico de la salud del paciente.⁴⁴

Durante un episodio de fallo multiorgánico, la falta de oxígeno es un factor clave que contribuye a la disfunción de los órganos. La obstrucción vascular en los pequeños vasos provoca isquemia, lo que limita el suministro de oxígeno y nutrientes necesarios para el funcionamiento adecuado de los tejidos. Como resultado, los órganos afectados pueden comenzar a fallar debido a la acumulación de productos de desecho, que normalmente serían eliminados por el sistema circulatorio. Esta situación puede llevar a un colapso sistémico en el que los órganos se ven incapaces de mantener sus funciones vitales.⁴⁴

2.9.5 Priapismo

El priapismo es una complicación aguda que afecta a los hombres con anemia falciforme y se manifiesta como erecciones prolongadas y dolorosas que no están vinculadas a la excitación sexual. Esta condición no solo es incómoda, sino que puede ser potencialmente peligrosa si no se maneja adecuadamente. El priapismo ocurre debido a la obstrucción de los vasos sanguíneos en el pene por los glóbulos rojos falciformes, que, al adoptar una forma anormal y rígida, pueden provocar el bloqueo del flujo sanguíneo venoso. Esto impide que la sangre fluya de regreso al sistema circulatorio, resultando en una acumulación de sangre en el tejido eréctil del pene.⁴⁵

El priapismo se clasifica típicamente en dos tipos: **priapismo isquémico** (o de bajo flujo) y **priapismo no isquémico** (o de alto flujo). El priapismo isquémico es el tipo más común en pacientes con AF y se caracteriza por un dolor intenso y una erección que persiste durante más de cuatro horas. En este caso, la falta de flujo sanguíneo adecuado puede llevar a la muerte del tejido, provocando daños permanentes. Por otro lado, el priapismo no isquémico generalmente es menos grave y puede ser causado por un aumento del flujo sanguíneo al pene, a menudo como resultado de traumas o lesiones.⁴⁵

Es importante destacar que el priapismo puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de los hombres afectados, no solo por el dolor físico que provoca, sino también por las implicaciones psicológicas y emocionales que pueden surgir. Las complicaciones crónicas, como la disfunción eréctil y el daño permanente a los tejidos del pene, son riesgos asociados con episodios repetidos de priapismo.⁴⁵

2.9.6 Secuestro esplénico

El secuestro esplénico es una complicación aguda crítica que se presenta en niños con AF, caracterizándose por la acumulación de glóbulos rojos en forma de “hoja” (falciformes) en el bazo. Este fenómeno puede desencadenar un aumento súbito en el tamaño del bazo, conocido como esplenomegalia. Como consecuencia, se produce una disminución significativa del volumen sanguíneo circulante, lo que puede llevar a un estado de hipovolemia. Esta condición puede culminar en un shock hipovolémico, poniendo en riesgo la vida del paciente.⁴⁶

Los síntomas clínicos del secuestro esplénico suelen manifestarse de manera abrupta. Uno de los signos más característicos es el dolor abdominal, que generalmente se localiza en el cuadrante superior izquierdo, donde se encuentra el bazo. Este dolor puede ser intenso y persistente, y en algunos casos, puede asociarse a signos de irritación peritoneal si el bazo se rompe. Además, la palidez es otro síntoma que puede observarse, resultado de la disminución del volumen sanguíneo, lo que afecta la perfusión adecuada de los tejidos.⁴⁶

La taquicardia es una respuesta compensatoria del sistema cardiovascular ante la caída del volumen sanguíneo. La frecuencia cardíaca aumentada es un intento del cuerpo por

mantener el gasto cardíaco y la presión arterial. En algunos casos, los pacientes pueden presentar otros síntomas, como fiebre, letargia y confusión, además de signos de shock, que pueden incluir hipotensión y alteraciones en la perfusión periférica. Esta variedad de síntomas resalta la gravedad del secuestro esplénico y la necesidad de una intervención médica inmediata para prevenir complicaciones mayores.⁴⁶

2.10 Complicaciones crónicas

2.10.1 Complicaciones renales

Uno de los órganos más afectados son los riñones, en especial la medula renal, ya que al ser un medio hipertónico aumenta la extracción de agua del glóbulo rojo, lo cual predispone a mayor precipitación de hematíes y formación de infartos. Los micro infartos renales y la inmunodeficiencia condicionan a infecciones del tracto urinario sobre todo por *E. coli*, además se han descrito disminución en la producción de orina y hematuria por defectos tubulares. Por necrosis papilar aguda son más propensos a padecer glomerulonefritis, toxicidad renal, vasculitis.⁴⁷

La nefropatía de células falciformes es una entidad poco estudiada debido a los pocos síntomas; sin embargo, tiene gran impacto en la morbilidad de estos pacientes, implica un seguimiento cauteloso ya que podría evolucionar a enfermedad renal crónica en adultos jóvenes. El daño es producido por el fenómeno de isquemia reperusión en la medula renal debido a la acidosis y la baja tensión de oxígeno que la hacen un medio propicio causando fibrosis además las múltiples hemólisis producen depósitos de hierro que produce proliferación mesangial.⁴⁸

2.10.2 Hipertensión pulmonar

La hipertensión pulmonar (HP) es una complicación frecuente y potencialmente grave en niños con anemia de células falciformes, caracterizada por un aumento de la presión en los vasos sanguíneos pulmonares, lo que puede causar síntomas como disnea, palpitaciones, y dolor en el pecho o el abdomen. Esta condición surge cuando las células falciformes bloquean los vasos pulmonares, provocando una obstrucción vascular que, junto con la hipoxia crónica típica de la AF, desencadena cambios estructurales como la hiperplasia

de la íntima, una capa interna de los vasos sanguíneos. Este engrosamiento de la íntima empeora la circulación pulmonar y aumenta la resistencia vascular, incrementando la presión dentro de los pulmones y afectando el rendimiento cardíaco.⁴⁹

Para diagnosticar la HP en estos pacientes, un ecocardiograma suele ser la prueba inicial, y se confirma si la presión arterial pulmonar media es igual o superior a 25 mmhg y la presión de enclavamiento capilar pulmonar es igual o inferior a 15 mmhg. El ecocardiograma permite evaluar la presión pulmonar y descartar otras condiciones que puedan afectar la función cardiopulmonar. Además, el cateterismo cardíaco derecho es una prueba de referencia que se usa para confirmar el diagnóstico y medir directamente la presión en los vasos pulmonares en casos más complejos.

El tratamiento de la HP en pacientes con AF es multidisciplinario e incluye el uso de vasodilatadores, que ayudan a reducir la presión en los vasos pulmonares y mejorar el flujo sanguíneo. Los pacientes también pueden beneficiarse del manejo específico de la insuficiencia cardíaca, que ayuda a reducir la carga de trabajo sobre el corazón y mitiga los síntomas relacionados con la falla cardíaca. La hidroxiurea, un fármaco que incrementa la producción de hemoglobina fetal y reduce la cantidad de células falciformes en circulación, es otro componente clave en el tratamiento, ya que mejora la oxigenación y reduce la incidencia de crisis vaso-oclusivas, aliviando indirectamente la presión sobre los vasos pulmonares. En algunos casos, se pueden utilizar también anticoagulantes y terapia con oxígeno, especialmente en aquellos pacientes con HP avanzada o que presenten episodios recurrentes de hipoxia.

2.11 Diagnóstico

Para sospechar de esta enfermedad es crucial una evaluación clínica detallada, ya que en muchas ocasiones la anemia y otros signos característicos pueden no ser evidentes. La prueba de sickling somete a los eritrocitos a una solución de metabisulfito de sodio, la cual deshidrata y desoxigena las células, induciendo su característica forma falciforme. Esta prueba se considera positiva si se observa la formación de células en forma de hoz al microscopio después de 24 horas.⁵⁰

La electroforesis de hemoglobina, considerada en muchos países como la prueba de referencia, suele realizarse en un gel de agarosa. En este procedimiento, los eritrocitos son lavados para eliminar proteínas plasmáticas que no son hemoglobina, permitiendo el estudio específico de las fracciones de hemoglobina. Tras la tinción del gel con negro, se miden las fracciones individuales, facilitando el diagnóstico. La presencia de una banda de HbS junto con una marcada disminución de HbA confirma el diagnóstico de hemoglobina S.⁵¹

2.12 Tratamiento

Dado que esta enfermedad es más frecuente en regiones de bajos recursos, el tratamiento es limitado y muchas veces inadecuado por ausencia de programas nacionales de control. Uno de los pilares principales para el tratamiento es la prevención de la crisis e intervención temprana, mediante el uso de analgésicos, suplementación alimenticia (hierro, ácido fólico y vitamina C), abundante ingesta de líquidos y antibióticos.

El uso de analgésicos está enfocado en reducir las crisis de dolor que el paciente puede presentar que a nivel molecular reduce la producción y reactantes de fase aguda y el aumentan el riesgo de vaso-oclusión. Los suplementos nutricionales mediante una dieta hiperproteica ayudan en la formación de células sanguíneas de mejor manera y reducen el estado catabólico del paciente, además que, al emplear hierro, ácido fólico y vitamina C se mejora la calidad de las células madre a nivel medular. La ingesta de líquidos ayuda a mantener una osmolaridad dentro del rango isotónico para prevenir acidosis y deshidratación del eritrocito.⁵²

La hidroxiurea es el tratamiento más utilizado que aumenta la hemoglobina fetal basal, también se ha descrito un papel mielo supresor en los neutrófilos circulantes, países en vías de desarrollo como República Dominicana no poseen tanta experiencia en relación con la dosificación y no pueden pagar el costo del producto. El mecanismo por lo que aumenta la Hb f no se conoce con exactitud; algunos incluyen las perturbaciones en la genética molecular o reclutamiento de progenitores de glóbulos rojos. La dosis máxima 21,3 mg que ha sido tolerada, se indica que además influye en el volumen eritrocitario, en la membrana celular y su relación con las células endoteliales.⁵³

Las transfusiones se usan para disminuir la HbS menos del 30% de total y con el tiempo disminuir la producción medular de eritrocitos sobre todo en síndrome pulmonar recidivante. Cuando los niveles de Hb se encuentran por debajo de 5 g/dl, existe la transfusión simple que se utiliza en el caso de secuestro esplénico, previo a una cirugía. La exanguinotransfusión se efectúa durante las crisis vaso-oclusivas graves, ECV y síndrome torácico agudo. El trasplante de células progenitoras hematopoyéticas es el tratamiento curativo; dentro de las indicaciones se citan las alteraciones en el sistema nervioso central, síndrome torácico agudo, crisis oclusivas recurrentes y severas.⁵³

La terapia génica es una alternativa con la introducción de genes normales en las células afectadas es decir poner el gen de la globina A en las células madre reemplazando así el Gen S globina; esto exige de un medio adecuado porque debe estar precisamente ubicado en el cromosoma correspondiente, además de quimioplastía (técnica quirúrgica que utiliza sustancias químicas para modificar tejidos o órganos y función de un tejido y reparación génica, la transferencia del gen de la globina. Recientemente, se han desarrollado nuevas terapias, incluyendo la terapia génica y la edición genética, que prometen cambios significativos en el tratamiento de la AF. Estas innovaciones buscan corregir el defecto genético subyacente y ofrecer una cura potencial para la enfermedad.⁵⁴

2.13 Mortalidad

La mortalidad de los niños con drepanocitosis es alta, aunque alrededor de 1999 la mortalidad disminuyó siendo más representativa en los niños menores de 1 año en 61%, a diferencia de los países pobres en donde casi no ha habido cambios en la mortalidad especialmente en África donde es alta. En un estudio realizado en Brasil demostró que las mujeres tienen una mayor supervivencia que los hombres siendo la edad promedio de muerte 29 años en hombres y 34 años en mujeres. La tasa de mortalidad en menores a 5 años se redujo en comparación a la tasa en edad escolar; en la edad adulta la expectativa de vida se reduce 20 años menos en comparación a los adultos mayores en general. Entre las causas de muerte figuran la sepsis, síndrome torácico agudo, accidentes cerebrovasculares, falla renal o hepática asociado a múltiples crisis drepanocíticas.⁵⁵

2.14 Prevención

Todos los pacientes es necesario realizar profilaxis con penicilina oral desde los 3 meses, a dosis de 250 mg/día, hasta los 3 años, y después 500 mg/día hasta los 5 años. Además, las inmunizaciones sobre todo la vacunación contra el neumococo cada año desde los 2 meses, 4, y al año con sus refuerzos respectivos. El desarrollo pondoestatural es bajo y la maduración sexual en estos niños se da alrededor de los 17 años se ha demostrado que suplementos con sulfato de zinc a dosis de 200mg en 3 tomas diarias mejoran el desarrollo gonadal.⁵⁶

La prevención de la AF se realiza, mediante el análisis sanguíneo de los padres o biopsia del corion (a partir de la 9 semana de gestación); para conocer el riesgo de que sus hijos desarrollen esta enfermedad. La prueba sanguínea es una de las pruebas más empleadas por su bajo costo y rapidez y son capaces de medir variantes genéticas sobre la hemoglobinopatía. Los protocolos de atención en emergencias para pacientes con AF deben incluir la evaluación rápida de síntomas, manejo del dolor, y la administración de líquidos y oxígeno según sea necesario. Las guías específicas proporcionan un marco para abordar las crisis vaso-oclusivas y otras emergencias asociadas.⁵⁶

2 FORMULACIÓN DE HIPÓTESIS

Hipótesis Alterna (H1): Existe una asociación significativa entre la severidad, tipo de anemia falciforme y el desarrollo de complicaciones agudas y crónicas, así como la necesidad de procedimientos quirúrgicos en los pacientes con anemia falciforme atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, durante el período 2018-2022.

Hipótesis Nula (H0): No existe una asociación significativa entre la severidad, tipo de anemia falciforme y el desarrollo de complicaciones agudas y crónicas, ni la necesidad de procedimientos quirúrgicos en los pacientes con anemia falciforme atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, durante el período 2018-2022.

3 MÉTODOS

4.1 Justificación de la elección del método

La elección de un diseño de investigación exploratorio, retrospectivo, descriptivo y correlacional resulta adecuada para este estudio por varios factores relevantes como el acceso a datos previos en los registros médicos del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante de los años 2018 a 2022, permite que el análisis se realice sobre información ya disponible. Este enfoque retrospectivo facilita la obtención de datos, al emplear registros históricos, el estudio abarca un mayor volumen de datos, lo que ayuda a obtener una muestra representativa de pacientes con anemia falciforme.

Además, el enfoque descriptivo del estudio permite identificar y detallar las complicaciones más frecuentes en pacientes con AF, así como su frecuencia y gravedad. Este nivel de análisis es crucial, pues brinda una comprensión profunda de las manifestaciones clínicas asociadas a la enfermedad en este contexto específico. Con una descripción detallada, es posible caracterizar el perfil clínico de los pacientes y establecer una línea de base en términos de complicaciones, lo cual resulta esencial para el conocimiento en la población pediátrica del Hospital.

Asimismo, el componente analítico- correlacional es clave en este diseño, ya que permite evaluar los factores asociados con la aparición de complicaciones específicas. Gracias a este análisis, se pueden explorar las relaciones entre la severidad de la anemia, el tipo de anemia y las complicaciones desarrolladas. Este enfoque no solo facilita la identificación de factores de riesgo, sino que también ofrece información crucial sobre los desenlaces clínicos, la cual puede orientar futuras intervenciones y mejorar el manejo clínico de la AF en los pacientes de este Hospital.

4.2 Diseño de la investigación

La presente investigación es de tipo exploratoria, ya que se analiza la información obtenida del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, de los pacientes que visitaron la especialidad durante el año 2018 al 2022, con la finalidad de determinar las complicaciones que detecten o diagnostiquen la AF.

El diseño de la investigación es un estudio retrospectivo, descriptivo y correlacional. Este enfoque permitirá examinar y describir las complicaciones asociadas con la AF en pacientes que fueron atendidos en la sala de emergencias del Hospital referido durante el período especificado. Se revisarán los registros médicos y se recopilarán datos sobre las complicaciones reportadas y los tratamientos administrados. El objetivo es identificar patrones, frecuencia y gravedad de las complicaciones, así como evaluar los factores asociados con los desenlaces clínicos.

4.2.1 Criterios y procedimientos de selección de la muestra o participantes del estudio

La población de estudio está compuesta por pacientes con diagnóstico confirmado de anemia falciforme que fueron atendidos en el servicio de emergencias del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante entre enero de 2018 y diciembre de 2022. Se empleó un muestreo no probabilístico de **116 pacientes**.

Criterios de inclusión:

- Pacientes que hayan sido diagnosticados formalmente con anemia falciforme, confirmado mediante pruebas de laboratorio como electroforesis de hemoglobina o test de sickling.
- Pacientes pediátricos (menores de 18 años) para mantener el enfoque en la población infantil atendida en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.
- Pacientes que hayan sido atendidos en la sala de emergencias del Hospital señalado entre 2018 y 2022, asegurando que la muestra represente casos con complicaciones agudas o episodios críticos.
- Registros con información suficiente sobre el diagnóstico, complicaciones, tratamientos y desenlaces, para poder realizar un análisis detallado y comparativo.

Criterios de exclusión:

- Pacientes que presenten sospecha clínica de anemia falciforme, pero sin una confirmación diagnóstica por pruebas específicas.
- Historial médico no incluye información suficiente sobre el tipo de anemia, las complicaciones o los tratamientos administrados, el caso será excluido para evitar sesgos o limitaciones en el análisis.
- Pacientes que tengan anemias de distinta etiología (como anemia ferropénica o talasemia) o enfermedades hemolíticas diferentes a la anemia falciforme.
- Pacientes que tengan enfermedades graves que puedan afectar el curso y tratamiento de la anemia falciforme, como insuficiencia renal crónica o enfermedades oncológicas, serán excluidos, ya que estas condiciones pueden introducir variables que alteren la interpretación de los datos sobre complicaciones de la anemia falciforme.

4.2.2 Procedimiento de recolección de la información

La recopilación de datos para este estudio se realizó a través de una revisión exhaustiva de los registros médicos, tanto en formato electrónico como físico, de los pacientes pediátricos con diagnóstico de AF atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante entre 2018 y 2022. Esta revisión permitió obtener información detallada y precisa sobre las características clínicas de los pacientes, las complicaciones experimentadas y los tratamientos recibidos durante sus visitas a la sala de emergencias.

Esta combinación de fuentes permitió obtener un panorama más completo y detallado del estado clínico de los pacientes y las intervenciones recibidas, minimizando el riesgo de omisión de información crítica para el estudio. Finalmente, la información recopilada se clasificó y analizó siguiendo los criterios de inclusión y exclusión definidos previamente. Los datos sobre la frecuencia y severidad de las complicaciones, así como la respuesta a los tratamientos, se registraron cuidadosamente para asegurar que el análisis sea representativo de la muestra en estudio. La utilización de ambas fuentes de datos, electrónicos y físicos, no

solo garantiza la exhaustividad y precisión de la información, sino que también permite un análisis robusto y validado de las complicaciones asociadas a la AF en la población pediátrica del Hospital.

4.2.3 Técnicas de análisis estadístico

Tras completar la recolección de datos en el Hospital, el análisis estadístico se realizó empleando el programa SPSS (Paquete Estadístico para las Ciencias Sociales). Se aplicaron técnicas de estadística descriptiva a las variables estudiadas, incluyendo el cálculo de intervalos de confianza al 95% para asegurar la precisión de los resultados. Para evaluar las relaciones entre variables y validar hipótesis, se utilizó la prueba de χ^2 de Pearson, la cual permite analizar la independencia entre variables, adoptando un nivel de significancia estadística inferior a 0.05.

Asimismo, para examinar las relaciones entre variables, se utilizaron medidas de asociación en tablas de contingencia 2x2, permitiendo identificar si las variables mostraban una dependencia directa o inversa según las frecuencias observadas. Este enfoque permite un análisis detallado de la relación entre las variables de interés y facilita la interpretación de patrones y asociaciones relevantes en el contexto de la AF en la población pediátrica estudiada.

4.3 VARIABLES

Variable independiente: Diagnóstico de anemia falciforme.

- **Variable dependiente:** Complicaciones presentadas en los pacientes.

4.3.1 Operacionalización de variables

Variables	Definición	Indicadores	Escala / Método de Medición
Paciente	Individuo menor de 17 años con diagnóstico confirmado de anemia falciforme	Número de historia clínica, edad, sexo	Nominal (número de historia clínica), ordinal (edad), nominal (sexo)
Género	Clasificación del paciente según su sexo (masculino o femenino).	Masculino, Femenino	Nominal
Anemia Falciforme	Enfermedad genética caracterizada por la producción de hemoglobina anormal	Diagnóstico médico, hemograma completo (HbS), electroforesis de hemoglobina	Nominal (diagnóstico), numérica (HbS), nominal (resultado de electroforesis)
Severidad de la Anemia	Gravedad de la anemia clasificada en leve, moderado o severo.	Leve, Moderado, Severo	Ordinal (evaluación clínica y hemoglobina)
Tipo de Anemia	Clasificación de la anemia según su etiología.	Anemia ferropénica, anemia megaloblástica, anemia por enfermedad crónica, etc.	Nominal
Complicaciones Agudas	Manifestaciones clínicas que surgen de forma repentina en el contexto de la anemia falciforme.	Crisis vaso-oclusiva, Síndrome torácico agudo (STA), Fiebre sin foco, Fallo multiorgánico, Priapismo, Secuestro esplénico	Presente/Ausente (nominal)
Complicaciones Crónicas	Consecuencias de la anemia falciforme que se desarrollan a largo plazo.	Complicación renal, Hipertensión pulmonar, Hemólisis, Osteonecrosis vascular, Ceguera	Presente/Ausente (nominal)
Procedimientos quirúrgicos	Probabilidad de requerir intervenciones quirúrgicas.	Esplenectomía, Colectomía	Presente/Ausente (nominal)

5. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

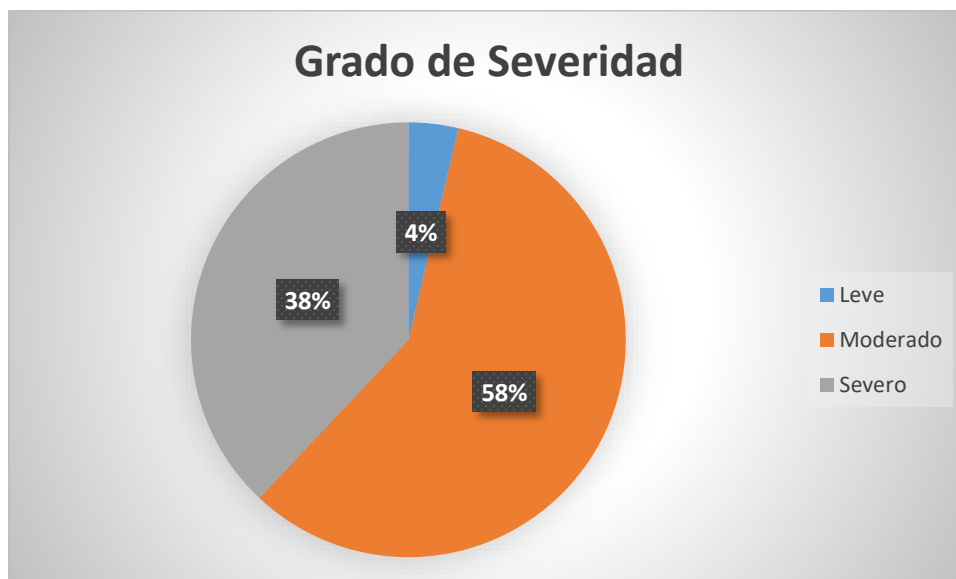
Al caracterizar por edad, género a los pacientes con AF atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018-2022, del total de 116 pacientes se observa que, dentro de los grupos de edad, el rango de 6 a 11 años representa el mayor porcentaje con un 40,5% del total, siendo el 23,3% masculino y el 17,2% femenino. En el grupo de 12 a 17 años, que constituye el 37,1% del total, el género masculino alcanza el 20,7% y el femenino el 16,4%. Finalmente, en el grupo de 1 a 5 años, que representa el 22,4% del total, el porcentaje masculino es del 14,7% y el femenino del 7,8%. (Tabla 1)

Tabla 1. Distribución de pacientes por edad y género

		GÉNERO		TOTAL
		FEMENINO	MASCULINO	
EDAD	1 a 5 años	9	17	26
		7,8%	14,7%	22,4%
	6 a 11 años	20	27	47
		17,2%	23,3%	40,5%
	12 a 17 años	19	24	43
		16,4%	20,7%	37,1%
TOTAL		48	68	116
		41,4%	58,6%	100,0%

En la muestra de pacientes, se observa que la mayoría presenta un grado de severidad moderado, representando el 58% del total. Este es el grupo predominante dentro de la clasificación de severidad. Por otro lado, los pacientes con un grado de severidad alto, constituyen el 38%. Este grupo representa una porción significativa de la muestra, reflejando una notable prevalencia de casos con alta severidad. Finalmente, los casos clasificados como leve son minoritarios, con apenas 4% del total. Esta baja proporción de casos leves contrasta considerablemente con la alta incidencia de severidad moderada y severa en la muestra. (Gráfico 1)

Gráfico 1 Grado de severidad



Se efectuó un análisis estadístico de Chi cuadrado para ver si el tipo de anemia se asocia significativamente con la presencia de ciertas complicaciones agudas. La identificación de patrones entre el tipo de anemia y la frecuencia de complicaciones agudas permitirá reconocer a los pacientes con mayor riesgo de presentar estas emergencias médicas. Esto contribuirá a mejorar el diagnóstico temprano y el manejo preventivo de las complicaciones, permitiendo a los profesionales de la salud adaptar las intervenciones según el perfil de cada paciente.

El análisis de la relación entre el tipo de anemia y la presencia de crisis vaso-oclusiva en pacientes con AF muestra resultados estadísticamente significativos. De los 116 casos evaluados, el 6,0% correspondieron a anemia aguda, mientras que el 94,0% presentaron anemia crónica. Dentro de este grupo, el 55,2% de los pacientes con anemia crónica experimentaron crisis vaso-oclusivas, mientras que ninguno de los pacientes con anemia aguda tuvo crisis de este tipo. Esto sugiere que la anemia crónica tiene una asociación significativa con la ocurrencia de crisis vaso-oclusivas en esta población, con un valor de $p = 0,002$ y un chi-cuadrado (X^2) de 9,169, lo cual indica que la diferencia es estadísticamente significativa. (Tabla 2)

Tabla 2. Tipo de anemia y crisis vaso-oclusiva

		TIPO		TOTAL	X ²	Valor p
		AGUDA	CRÓNICA			
CRISIS VASO OCLUSIVA	No	7	45	52	9,169 ^a	,002
		6,0%	38,8%	44,8%		
	Si	0	64	64		
		0,0%	55,2%	55,2%		
Total		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

El análisis de la relación entre el tipo de anemia y la presencia de fiebre sin foco en pacientes con AF no muestra una asociación estadísticamente significativa. De los 116 casos estudiados, el 6,0% correspondieron a pacientes con anemia aguda y el 94,0% a pacientes con anemia crónica. Entre los pacientes con anemia aguda, el 4,3% presentó fiebre sin foco, mientras que en los pacientes con anemia crónica esta complicación se observó en el 46,6% de los casos. El valor de p obtenido es 0,262 y el chi-cuadrado (X²) es 1,261, lo que indica que la diferencia no es estadísticamente significativa. Esto sugiere que, en esta muestra, la fiebre sin foco no está significativamente asociada con el tipo de anemia en pacientes con AF. (Tabla 3)

Tabla 3. Tipo de anemia y fiebre sin foco

		TIPO		TOTAL	X ²	Valor p
		AGUDA	CRÓNICA			
FIEBRE SIN FOCO	No	2	55	57	1,261 ^a	,262
		1,7%	47,4%	49,1%		
	Si	5	54	59		
		4,3%	46,6%	50,9%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

El análisis de la relación entre el tipo de anemia y la incidencia de secuestro esplénico en pacientes con AF no revela una asociación estadísticamente significativa en esta muestra. De los 116 casos evaluados, el 6,0% correspondieron a pacientes con anemia aguda y el 94,0% a pacientes con anemia crónica. Entre los pacientes con anemia aguda, solo el 1,7% presentó secuestro esplénico, mientras que esta complicación se observó en el 18,1% de los pacientes con anemia crónica.

En términos globales, el 80,2% de los pacientes no presentó secuestro esplénico, mientras que el 19,8% de la muestra total sí experimentó esta complicación. El análisis estadístico, sin embargo, indica un valor de $p = 0,549$ y un chi-cuadrado (X^2) de 0,358, lo que señala que las diferencias observadas no son estadísticamente significativas. (Tabla 4)

Tabla 4. Tipo de anemia y secuestro esplénico

		TIPO		TOTAL	X ²	Valor p
		AGUDA	CRÓNICA			
SECUESTRO ESPLÉNICO	No	5	88	93	,358 ^a	,549
		4,3%	75,9%	80,2%		
	Si	2	21	23		
		1,7%	18,1%	19,8%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

Al evaluar la asociación entre el tipo de anemia y el desarrollo de complicaciones crónicas en pacientes con AF en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, durante el período 2018-2022. Se determinó que el análisis de la relación entre el tipo de anemia y la incidencia de complicaciones renales en pacientes con anemia falciforme sugiere que no existe una asociación estadísticamente significativa en esta muestra. De los 116 casos evaluados, el 6,0% de los pacientes presentaron anemia aguda y el 94,0% anemia crónica. Dentro de estos grupos, el 5,2% de los pacientes con anemia crónica desarrollaron complicaciones renales, en comparación con solo el 0,9% de los pacientes con anemia aguda.

En términos generales, el 94,0% de la muestra total no presentó complicaciones renales, mientras que el 6,0% experimentó este tipo de complicación. Sin embargo, los

resultados estadísticos muestran un valor de $p = 0,344$ y un chi-cuadrado (X^2) de 0,894, indicando que la diferencia en la incidencia de complicaciones renales entre los pacientes con anemia aguda y crónica no es estadísticamente significativa. (Tabla 5)

Tabla 5. Tipo de anemia y complicación renal

		TIPO		TOTAL	X^2	Valor p
		AGUDA	CRÓNICA			
COMPLICACIÓN RENAL	No	6	103	109	,894 ^a	,344
		5,2%	88,8%	94,0%		
	Si	1	6	7		
		0,9%	5,2%	6,0%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

De los 116 pacientes evaluados, el 6,0% de ellos presentaron anemia aguda, mientras que el 94,0% tenían anemia crónica. De estos, el 2,6% de los pacientes con anemia crónica desarrollaron hipertensión pulmonar, en comparación con solo el 0,9% de los pacientes con anemia aguda. El 96,6% de la muestra no presentó hipertensión pulmonar, mientras que el 3,4% de los casos sí desarrolló esta complicación.

Aunque los datos sugieren que los pacientes con anemia crónica pueden tener una incidencia ligeramente superior de hipertensión pulmonar, en este grupo el análisis estadístico no respalda una asociación significativa, ya que el valor de p obtenido es mayor a 0,05, lo cual indica una falta de significancia estadística. (Tabla 6)

Tabla 6. Tipo de anemia e hipertensión pulmonar

		TIPO		TOTAL	X ²	Valor p
		AGUDA	CRÓNICA			
HIPERTENSIÓN PULMONAR	No	6	106	112	2,628 ^a	,105
		5,2%	91,4%	96,6%		
	Si	1	3	4		
		0,9%	2,6%	3,4%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

La relación entre el tipo de anemia y la hemólisis en pacientes con anemia falciforme indica que no hay una asociación estadísticamente significativa entre estas variables en la población estudiada. De los 116 casos analizados, el 6,0% corresponde a pacientes con anemia aguda y el 94,0% a pacientes con anemia crónica. Entre los pacientes con anemia aguda, el 100% no presentó hemólisis, mientras que, en el grupo de anemia crónica, solo el 1,7% experimentó hemólisis.

El 98,3% de los pacientes no presentaron hemólisis, lo que sugiere que la mayoría de los casos en esta muestra no desarrollaron esta complicación. El análisis estadístico revela un valor de $p = 0,718$ y un chi-cuadrado (X^2) de 0,131, lo que indica que las diferencias observadas en la incidencia de hemólisis entre los tipos de anemia no son estadísticamente significativas. (Tabla 7)

Tabla 7. Tipo de anemia y hemólisis

		TIPO		TOTAL	X ²	Valor p
		AGUDA	CRÓNICA			
HEMÓLISIS	No	7	107	114	,131 ^a	,718
		6,0%	92,2%	98,3%		
	Si	0	2	2		
		0,0%	1,7%	1,7%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

El tipo de anemia y la incidencia de osteonecrosis vascular en pacientes con AF revela que no existe una asociación estadísticamente significativa entre estas variables en la muestra estudiada. De los 116 pacientes analizados, el 6,0% presentaron anemia aguda y el 94,0% tuvieron anemia crónica. En el grupo de pacientes con anemia aguda, el 100% no desarrolló osteonecrosis vascular, mientras que, en el grupo con anemia crónica, solo el 3,4% presentó esta complicación.

A nivel general, el 96,6% de los pacientes no experimentaron osteonecrosis vascular, lo que sugiere que esta complicación es poco frecuente en la población analizada. Los resultados estadísticos muestran un valor de p de 0,606 y un chi-cuadrado (X^2) de 0,266, indicando que las diferencias en la incidencia de osteonecrosis vascular entre los tipos de anemia no son estadísticamente significativas. (Tabla 8)

Tabla 8. Tipo de anemia y osteonecrosis vascular

		TIPO		TOTAL	X ²	VALOR P
		AGUDA	CRÓNICA			
OSTEONECROSIS VASCULAR	No	7	105	112	,266 ^A	,606
		6,0%	90,5%	96,6%		
	Si	0	4	4		
		0,0%	3,4%	3,4%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

El análisis de la relación entre el tipo de anemia y la incidencia de ceguera en pacientes con anemia falciforme muestra una asociación estadísticamente significativa. En la muestra total de 116 pacientes, el 6,0% tenía anemia aguda y el 94,0% anemia crónica. De los pacientes con anemia aguda, solo el 0,9% presentó ceguera, mientras que, entre aquellos con anemia crónica, la incidencia de ceguera fue del 1,7%. Los resultados revelan que el 97,4% de los pacientes no experimentaron ceguera, lo que sugiere que esta complicación es relativamente rara en la población analizada. Sin embargo, el hecho de que un paciente con anemia aguda haya desarrollado ceguera resalta la necesidad de una evaluación clínica minuciosa en este grupo. El análisis estadístico indica un valor de p de 0,044 y un chi-

cuadrado (X^2) de 4,047, lo que señala que la relación entre el tipo de anemia y la ceguera es significativa. (Tabla 9)

Tabla 9. Tipo de anemia y ceguera

		TIPO		TOTAL	X^2	VALOR P
		AGUDA	CRÓNICA			
CEGUERA	No	6	107	113	4,047 ^a	,044
		5,2%	92,2%	97,4%		
	Si	1	2	3		
		0,9%	1,7%	2,6%		
TOTAL		7	109	116		
		6,0%	94,0%	100,0%		

El análisis de necesidad de la realización de procedimientos quirúrgicos en pacientes con anemia falciforme permite observar patrones diferenciados. De los 116 casos estudiados, el 6,0% correspondieron a pacientes con anemia aguda y el 94,0% a pacientes con anemia crónica. Entre los pacientes con anemia aguda, el 5,2% no requirió procedimientos quirúrgicos, mientras que el 0,9% se sometió a una colecistectomía y ninguno requirió una esplenectomía.

En contraste, en el grupo de pacientes con anemia crónica, el 81,9% no requirió procedimientos quirúrgicos, el 9,5% fue sometido a colecistectomía y el 2,6% a esplenectomía. Esto sugiere que los pacientes con anemia crónica tienen una mayor tendencia a requerir intervenciones quirúrgicas, particularmente la colecistectomía, en comparación con aquellos con anemia aguda.

Este patrón podría estar relacionado con la mayor carga de complicaciones crónicas y daños orgánicos acumulados en los pacientes con anemia crónica, que tienden a desarrollar complicaciones biliares y esplénicas. La necesidad de procedimientos quirúrgicos como la esplenectomía y la colecistectomía en estos pacientes subraya la importancia de un monitoreo constante y un manejo integral de las complicaciones crónicas en la AF. (Tabla 10)

Tabla 10. Tipo de anemia y procedimientos quirúrgicos

		PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS			TOTAL
		Ninguno	Esplenectomía	Colecistectomía	
TIPO	Aguda	6	0	1	7
		5,2%	0,0%	0,9%	6,0%
	Crónica	95	3	11	109
		81,9%	2,6%	9,5%	94,0%
Total		101	3	12	116
		87,1%	2,6%	10,3%	100,0%

5.1 DISCUSIÓN

En la presente investigación, se identificaron complicaciones comunes en pacientes pediátricos con AF, destacándose el síndrome torácico agudo y las crisis vaso-oclusivas, lo cual coincide con estudios previos a nivel mundial. DeBaun et al.⁸ también documentaron el síndrome torácico agudo como una de las complicaciones más prevalentes, indicando que su frecuencia varía según la región. Similarmente, Brousseau et al.⁹ señalan que, pese a los avances en el manejo de la enfermedad, las crisis dolorosas y el síndrome torácico agudo, siguen siendo frecuentes en pacientes pediátricos. Estos hallazgos sugieren que, independientemente de los recursos disponibles en cada región, las complicaciones severas en pacientes con AF son una constante, subrayando la necesidad de estrategias más efectivas para su prevención y tratamiento.

Por otro lado, el análisis en este estudio muestra variabilidad en el tipo de complicaciones en comparación con estudios de contexto específico. Por ejemplo, el trabajo de Reparaz et al.,⁴ realizado en un hospital terciario, encontró que las crisis vaso-oclusivas fueron las complicaciones más comunes (35,2%), seguidas por el síndrome febril (33,8%) y el síndrome torácico agudo (32,3%). En contraste, en la presente investigación, aunque el síndrome torácico agudo es destacado como una complicación frecuente, la proporción específica de cada tipo de complicación presenta ligeras diferencias. Estas variaciones podrían atribuirse tanto a diferencias en los criterios de inclusión y el seguimiento de los pacientes como al acceso a servicios de salud en cada región.

El uso de hidroxiurea en el tratamiento de estos pacientes también es relevante para la comparación. En el estudio de Paniagua y Contreras,¹¹ que evaluó a pacientes tratados con hidroxiurea, se observó que un 10,6% presentó efectos secundarios tóxicos graves, entre ellos insuficiencia hepática y renal. En el presente estudio, se observaron complicaciones renales asociadas al tratamiento prolongado con hidroxiurea, aunque en una proporción menor. Estos hallazgos respaldan la idea de que, si bien la hidroxiurea es eficaz para mejorar la calidad de vida de los pacientes, su administración prolongada puede acarrear efectos adversos, lo cual requiere un seguimiento riguroso y ajustes de dosificación para minimizar riesgos.

En cuanto a los procedimientos quirúrgicos en pacientes pediátricos con anemia falciforme, uno de los hallazgos principales en el contexto de este estudio ha sido la frecuencia de intervenciones quirúrgicas requeridas para tratar complicaciones abdominales, como la colecistitis o el síndrome de hiperesplenismo. Este hallazgo coincide con el estudio de Rivas,¹² donde se evaluaron pacientes pediátricos que presentaron complicaciones abdominales frecuentes, principalmente dolor en el hipocondrio derecho, que requirieron intervención quirúrgica en la mayoría de los casos.

La investigación de Rivas¹² detalló que los tiempos desde el diagnóstico hasta la evaluación y el tratamiento quirúrgico tenían una mediana de espera significativa, con un promedio de tres meses para la realización de la cirugía. Esto evidencia una limitación en el acceso rápido a intervenciones quirúrgicas, especialmente en áreas con recursos limitados, lo cual podría aumentar el riesgo de complicaciones adicionales en estos pacientes. Este enfoque comparativo muestra que las intervenciones quirúrgicas en pacientes con AF deben ser planificadas y coordinadas cuidadosamente, considerando las altas tasas de complicaciones posoperatorias y la necesidad de seguimiento integral.

En conjunto, los resultados de este estudio se alinean con hallazgos previos en términos de las complicaciones frecuentes. Estas observaciones refuerzan la importancia de personalizar los enfoques de manejo clínico y social en el tratamiento de la anemia falciforme, considerando las particularidades de cada región y el perfil de los pacientes para optimizar los resultados y reducir el impacto de la enfermedad en esta población.

6. CONCLUSIONES

- En la población de pacientes pediátricos con anemia falciforme atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante entre 2018 y 2022, el grupo etario de 6 a 11 años es el más predominante, con una proporción ligeramente mayor de pacientes masculinos en todos los grupos de edad. En cuanto a la severidad, se observa que el grado moderado es el más frecuente (58%), seguido del severo (38%), lo que sugiere que los pacientes en esta población requieren atención y seguimiento médico intensivo debido a la prevalencia de casos con alta severidad.
- Los resultados indican una relación estadísticamente significativa entre el tipo de anemia y la incidencia de crisis vaso-oclusivas, siendo esta complicación más frecuente en pacientes con anemia crónica (55,2%). No se encontraron asociaciones significativas con fiebre sin foco o secuestro esplénico, lo que subraya la importancia de priorizar estrategias de prevención y manejo en pacientes con anemia crónica para reducir la incidencia de crisis vaso-oclusivas.
- Aunque no se observaron asociaciones estadísticamente significativas entre el tipo de anemia y complicaciones renales, hipertensión pulmonar, hemólisis u osteonecrosis, sí se halló una relación significativa en el caso de ceguera, aunque con baja incidencia general (2,6%). Esto implica la necesidad de un monitoreo constante para detectar y prevenir complicaciones crónicas en pacientes con anemia crónica, quienes presentan un riesgo más elevado de complicaciones oculares.
- La mayoría de los pacientes con anemia crónica no requirió procedimientos quirúrgicos; sin embargo, en este grupo, el 9,5% de los casos requirió colecistectomía y el 2,6% esplenectomía, en contraste con los pacientes con anemia aguda. Este hallazgo sugiere que los pacientes con anemia crónica tienen una mayor tendencia a necesitar intervenciones quirúrgicas, posiblemente debido a la acumulación de complicaciones biliares y esplénicas. Por lo tanto, es crucial un enfoque preventivo y de manejo integral en estos casos.

7. RECOMENDACIONES

- Se recomienda implementar un sistema de monitoreo y seguimiento estricto para los pacientes con AF, especialmente en aquellos con anemia moderada y severa, para facilitar intervenciones tempranas y reducir el riesgo de complicaciones graves. Este seguimiento debe incluir evaluaciones regulares de la gravedad de la anemia, exámenes de laboratorio y pruebas de imagen cuando sea necesario.
- Dado que las crisis vasooclusivas se relacionan significativamente con la anemia crónica, es fundamental adoptar estrategias preventivas, como la hidratación adecuada, el control de infecciones y el manejo del dolor, para reducir la frecuencia y severidad de estas crisis. Además, el personal de salud debe estar capacitado en identificar factores desencadenantes y en intervenir rápidamente para evitar complicaciones adicionales.
- Dado que se observó una asociación significativa entre la anemia crónica y el riesgo de ceguera, se recomienda realizar evaluaciones oftalmológicas periódicas para estos pacientes. Asimismo, es fundamental realizar estudios de función pulmonar, renal y ósea de manera rutinaria en pacientes con anemia crónica, a fin de detectar cualquier complicación en sus primeras etapas y optimizar el tratamiento.
- Los pacientes con AF que desarrollan complicaciones como colelitiasis y esplenomegalia deben ser evaluados para determinar la necesidad de procedimientos quirúrgicos, como colecistectomía y esplenectomía. La implementación de un protocolo de referencia y evaluación quirúrgica puede facilitar una toma de decisiones informadas y mejorar los resultados postoperatorios.
- La creación y difusión de guías clínicas específicas para el manejo de la AF y sus complicaciones, adaptadas a la realidad local, ayudaría a homogeneizar la atención y mejorar los resultados en estos pacientes. Esto incluye protocolos para el tratamiento de crisis vaso-oclusivas, manejo de complicaciones crónicas, y criterios para intervenciones quirúrgicas.

8. VALORACIÓN CRÍTICA DE LA INVESTIGACIÓN

- La investigación aborda un tema de alta relevancia en el campo de la pediatría, dado que la AF es una condición común en la población infantil. La identificación de la relación entre la anemia crónica y las complicaciones asociadas permite avanzar en el entendimiento y manejo de esta enfermedad, lo cual es crucial para mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes.
- La metodología utilizada es adecuada, ya que combina un enfoque cuantitativo con la recolección de datos clínicos relevantes. Sin embargo, la investigación podría beneficiarse de un **diseño longitudinal** que permita observar la evolución de los pacientes a lo largo del tiempo y establecer relaciones causales más robustas. Además, incluir un grupo de control podría ofrecer un contexto comparativo que enriquecería los hallazgos.
- La investigación reconoce sus limitaciones, como la falta de seguimiento a largo plazo. Es fundamental que estas limitaciones se discutan de manera más exhaustiva, así como sus posibles implicaciones en la generalización de los resultados.
- Los hallazgos de esta investigación tienen importantes implicaciones para la práctica clínica. Las recomendaciones formuladas son pertinentes y pueden guiar a los profesionales de la salud en la mejora del manejo de pacientes con anemia falciforme. Sin embargo, sería beneficioso incluir un análisis sobre cómo se pueden implementar estas recomendaciones en el contexto local, considerando recursos disponibles y barreras potenciales.
- Se recomienda llevar a cabo estudios adicionales que consideren la diversidad de la población, analicen factores de riesgo específicos y evalúen intervenciones preventivas y terapéuticas. Asimismo, estudios cualitativos que exploren la experiencia de los pacientes y sus familias podrían complementar los hallazgos cuantitativos, ofreciendo una visión más holística del impacto de la enfermedad.

9. Referencias bibliográficas

- 1.- Laxer R, Sherry D, Hashkes P. Pediatric Rheumatology in Clinical Practice | SpringerLink [Internet]. Latest edition; 2016 [citado 25 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://link.springer.com/book/10.1007/978-3-319-13099-6>
2. Petty R, Laxer R, Lindsley C, Wedderburn L, Fuhlbrigge R, Mellins E. EU Elsevier Health. 2021 [citado 25 de octubre de 2024]. Textbook of Pediatric Rheumatology - 9780323636520 | Elsevier Health. Disponible en: <https://www.eu.elsevierhealth.com/textbook-of-pediatric-rheumatology-9780323636520.html>
3. Álvaro MF, Asqui JA, Falconí F. Anemia drepanocítica, manifestaciones clínicas y diagnóstico de laboratorio. [Internet] [bachelorThesis]. Riobamba: Universidad Nacional de Chimborazo.; 2024 [citado 25 de octubre de 2024]. Disponible en: <http://dspace.unach.edu.ec/handle/51000/12362>
4. Reparaz P, Serrano I, Adan-Pedroso R, Astigarraga I, Pedro Olabarri J de, Echebarria-Barona A, et al. Manejo clínico de las complicaciones agudas de la anemia falciforme: 11 años de experiencia en un hospital terciario. *An Pediatr*. 1 de julio de 2022;97(1):4-11.
5. Díaz M, Márquez Y, Martínez JC, Briceño I, Benavides E, Bernal JE. Anemia falciforme: una revisión sobre el genotipo de la enfermedad, haplotipos, diagnóstico y estudios asociados. *Rev Médica Chile*. septiembre de 2021;149(9):1322-9.
6. ACHOP. Día de la drepanocitosis: NO a la indiferencia crónica [Internet]. ACHOP. 2019 [citado 25 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://achop.org/dia-de-la-drepanocitosis-no-a-la-indiferencia-cronica/>
7. Zúñiga P, Martínez G. C, González R. LM, Rendón C. DS, Rojas R. N, Barriga C. F, et al. Enfermedad de células falciformes: Un diagnóstico para tener presente. *Rev Chil Pediatr*. agosto de 2018;89(4):525-9.

8. Debaun MR, Derdeyn CP, McKinstry RC. Etiology of strokes in children with sickle cell anemia. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2006;12(3):192-9.
9. Brousseau DC, Panepinto JA, Nimmer M, Hoffmann RG. The number of people with sickle-cell disease in the United States: national and state estimates. *Am J Hematol.* enero de 2010;85(1):77-8.
10. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al. Sickle cell disease. *Nat Rev Dis Primer.* 15 de marzo de 2018;4:18010.
11. Paniagua NA, Contreras AB. Toxicidad inducida por el tratamiento con hidroxiurea en pacientes con anemia de células falciformes en niños entre 1-18 años en el Hospital Pediátrico Robert Reid Cabral durante el periodo 2016-2021 [Internet]. Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña; 2023 [citado 26 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://repositorio.unphu.edu.do/handle/123456789/5149>
12. Rivas GM. Epidemiología de la colelitiasis asociada a la anemia falciforme en menores de edad del Hospital Napoleón Franco Pareja de Cartagena. [Internet] [Thesis]. Universidad del Sinú, seccional Cartagena; 2021 [citado 26 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://repositorio.unisinucartagena.edu.co:8080/xmlui/handle/123456789/931>
13. Filho J, Frota L, Pinheiro A, Costa A, Vasconcelos S, Cavalcante F, et al. EVOLUÇÃO CLÍNICA E LABORATORIAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM ANEMIA FALCIFORME, EM USO DE HIDROXIURÉIA, EM UM AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA EM SOBRAL – CE, DURANTE O ANO DE 2020-2022. *Hematol Transfus Cell Ther.* 1 de octubre de 2024;46:S1142.
14. Duque L, Saavedra ME, Vergara Yáñez D, Martínez-Sánchez LM. Anemia de células falciformes en medicina de urgencias: una revisión basada en la evidencia. | EBSCOhost [Internet]. Vol. 40. 2024 [citado 26 de octubre de 2024]. p. 581. Disponible en: <https://openurl.ebsco.com/contentitem/doi:10.24245%2Fmim.v40iOctubre.9013?sid=ebsco:plink:crawler&id=ebsco:doi:10.24245%2Fmim.v40iOctubre.9013>

15. Brandow AM, Liem RI. Advances in the diagnosis and treatment of sickle cell disease. *J Hematol Oncol*. 3 de marzo de 2022;15(1):20.
16. Wolff E, Medeiros GAA de, Ferreira TG, Santana RC da S, Alves PIS, Pereira FS, et al. Accidente vascular cerebral em crianças com anemia falciforme: uma revisão integrativa. *Braz J Health Rev*. 29 de marzo de 2024;7(2):e68471-e68471.
17. Cardoso AI de Q, Ferreira Júnior MA, Pompeo CM, Sarat CNF, Cardoso MP, Ivo ML. Estudos econômicos completos sobre tratamentos da anemia falciforme. *Acta Paul Enferm*. 15 de marzo de 2021;34:eAPE01641.
18. The Lancet Haematology null. Sickle cell disease: a year in review. *Lancet Haematol*. junio de 2022;9(6):e385.
19. Mangla A, Ehsan M, Agarwal N, Maruvada S. Sickle Cell Anemia. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado 26 de octubre de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482164/>
20. Odièvre MH, Quinet B. Drepanocitosis en el niño. *EMC - Pediatría*. 1 de marzo de 2021;56(1):1-16.
21. Tornés IIB, Nápoles EYQ, Báez B, Gómez KF, Reyes ALT. LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORME (SICKLEMIA) COMO ENFERMEDAD GENÉTICA. *Cienc Básicas Bioméd*. 2020;
22. Soulié A, Boumediene A, Pondarré C, Ngo J. Drepanocitosis y dolor en niños: descripción y tratamiento analgésico de los episodios vasooclusivos. *EMC - Pediatría*. 1 de marzo de 2024;59(1):1-12.
23. Mendiola Díaz BD. Mitos sobre la Sicklemia, arte y medicina. *Univ Cienc Médicas Habana*. 2024;
24. DeBaun MR, Jordan LC, King AA, Schatz J, Vichinsky E, Fox CK, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: prevention, diagnosis, and

- treatment of cerebrovascular disease in children and adults. *Blood Adv.* 28 de abril de 2020;4(8):1554-88.
25. Odame I. Sickle cell disease in children: an update of the evidence in low- and middle-income settings. *Arch Dis Child.* febrero de 2023;108(2):108-14.
 26. Lomo Martínez C. Estudio clínico evolutivo de anemias hemolíticas congénitas en pediatría. Serie de casos. 2024 [citado 26 de octubre de 2024]; Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/handle/10324/68541>
 27. Soler JMA, Moreno YAC, García JEL. La Salud Ocupacional y su respuesta histórica a las necesidades de salud de los trabajadores. *Rev Cuba Salud Trab.* 29 de junio de 2020;21(2):14-29.
 28. Cobo CJ, Pérez ES, Navarro JS. Hemoglobinopatías: talasemia y drepanocitosis. *Pediatr Integral.* 2021;XXV(5):241.e1-241.e13.
 29. Sarrió-Sanz P, Martínez-Cayuelas L, March-Villalba JA, López-López AI, Rodríguez-Caraballo L, Sánchez-Caballero L, et al. Priapismo de alto flujo en población pediátrica: serie de casos y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp.* 1 de noviembre de 2021;45(9):597-603.
 30. Yee ME, Lai KW, Bakshi N, Grossman JK, Jaggi P, Mallis A, et al. Bloodstream Infections in Children With Sickle Cell Disease: 2010-2019. *Pediatrics.* 1 de enero de 2022;149(1):e2021051892.
 31. Svarch E, Marcheco-Teruel B, Machín-García S, Menéndez-Veitía A, Nordet-Carrera I, Arencibia-Núñez A, et al. La drepanocitosis en Cuba. Estudio en niños: Study in children. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter.* marzo de 2011;27(1):0-0.
 32. Fernández Águila JD. Anemia falciforme: a 110 años de la descripción del primer caso. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter* [Internet]. junio de 2020 [citado 26 de octubre de 2024];36(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0864-02892020000200001&lng=es&nrm=iso&tlng=en

33. Elendu C, Amaechi DC, Alakwe-Ojimba CE, Elendu TC, Elendu RC, Ayabazu CP, et al. Understanding Sickle cell disease: Causes, symptoms, and treatment options. *Medicine (Baltimore)*. 22 de septiembre de 2023;102(38):e35237.
34. Khan H, Krull M, Hankins JS, Wang WC, Porter JS. Sickle cell disease and social determinants of health: A scoping review. *Pediatr Blood Cancer*. febrero de 2023;70(2):e30089.
35. Obeagu EI, Obeagu GU, Akinleye CA, Igwe MC. Nosocomial infections in sickle cell anemia patients: Prevention through multi-disciplinary approach: A review. *Medicine (Baltimore)*. 1 de diciembre de 2023;102(48):e36462.
36. Ramsay Z, Bartlett R, Ali A, Grant J, Gordon-Strachan G, Asnani M. Sickle Cell Disease and Pain: Is it all Vaso-occlusive Crises? *Clin J Pain*. 1 de agosto de 2021;37(8):583-90.
37. Iglesias Jiménez OG. Factores de riesgo asociados a desenlaces adversos en pacientes con anemia de células falciformes y crisis vaso-oclusivas en el hospital universitario del caribe. 2016-2022. 2023 [citado 26 de octubre de 2024]; Disponible en: <https://hdl.handle.net/11227/16939>
38. Echeverri LD, Valencia MES, Yáñez DV, Martínez-Sánchez LM. Anemia de células falciformes en medicina de urgencias: una revisión basada en la evidencia. *Med Interna México*. 2024;40(9):581-590.
39. González Gaitán T. Síndrome torácico agudo por drepanocitosis como causa de muerte súbita: Reporte de un caso y revisión de literatura. *Med Leg Costa Rica*. marzo de 2024;41(1):3-12.
40. González Pérez C, Gómez-Carpintero García A, Cervera Bravo Á. Influencia de la hidroxiurea en la gravedad de los episodios de síndrome torácico agudo en pacientes con drepanocitosis. *An Pediatría Publ Of Asoc Esp Pediatría AEP*. 2022;97(1):63-5.
41. Valiente M, Salido E, Berenguer M, García A. Revista Electronica de PortalesMedicos.com. 2010 [citado 26 de octubre de 2024]. Síndrome torácico agudo en niño con drepanocitosis - Revista Electrónica de PortalesMedicos.com. Disponible en:

https://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/2224/1/Sindrome-toracico-agudo-en-nino-con-drepanocitosis.html?no_redirect=true

42. Pérez CG. Fiebre en el niño con enfermedad de células falciformes. Guía-ABE [Internet]. 2021; Disponible en: <https://www.guia-abe.es/>
43. Rincón López EM. Predicción del riesgo de infección bacteriana grave en niños con enfermedad de células falciformes. 24 de octubre de 2022 [citado 26 de octubre de 2024]; Disponible en: <https://hdl.handle.net/20.500.14352/3906>
44. Jiménez Espiritusanto RA, Rambalde LLV, Castillo AA, Rodríguez DR, García MFE, Wilmot LJJ. A propósito de un caso: hepatopatía de células falciformes como causa de falla hepática aguda. UCE Cienc Rev Postgrado [Internet]. 27 de febrero de 2024 [citado 26 de octubre de 2024];12(1). Disponible en: <https://uceciencia.edu.do/index.php/OJS/article/view/352>
45. León Mendieta FV. Revisión bibliográfica narrativa: alteraciones en los parámetros del laboratorio en pacientes con anemia de células falciformes a nivel mundial desde 2011 al 2021. PUCE - Quito [Internet]. 31 de diciembre de 2022 [citado 26 de octubre de 2024]; Disponible en: <https://repositorio.puce.edu.ec/handle/123456789/28730>
46. Onimoe G, Rotz S. Sick cell disease: A primary care update. Cleve Clin J Med. enero de 2020;87(1):19-27.
47. Revi Herrad MDC. Manifestaciones renales en la enfermedad de células falciformes en el Hospital Doctor Salvador Bienvenido Gautier septiembre 2021 - marzo 2022 [Internet]. Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña; 2022 [citado 26 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://repositorio.unphu.edu.do/handle/123456789/4524>
48. Isaza-Gómez E, Velásquez-Martínez MA, Díaz-Quintero CA, Molina-Céspedes IC, Salazar-Ochoa S, Posada-Moreno P, et al. Controversias en cirugía: coledocolitiasis y coledocolitiasis ¿Exploración de vías biliares laparoscópica más colecistectomía laparoscópica (cirugía en un paso) o CPRE y colecistectomía laparoscópica (cirugía en dos pasos)? Rev Colomb Cir. septiembre de 2022;37(3):480-91.

49. Águila JDF, González CTF, Avilés L de la C. Disfunción crónica de órganos en pacientes con drepanocitosis. Parte I: manifestaciones cardiorrespiratorias. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter.* 2022;38(1):1-23.
50. Williams TN, Thein SL. Sickle Cell Anemia and Its Phenotypes. *Annu Rev Genomics Hum Genet.* 31 de agosto de 2018;19:113-47.
51. Mugabure Bujedo B, González Santos S, Uría Azpiazu A, Osorio López A, Mugabure Bujedo B, González Santos S, et al. Fisiopatología clínica en pacientes con enfermedad de células falciformes: la transición del dolor agudo al crónico. *Rev Soc Esp Dolor.* agosto de 2020;27(4):257-68.
52. Cieza-Asenjo R, García-Morín M, Escobar-Fernández L, Julián EC de, Slöcker-Barrio M, Herrera-Castillo L, et al. Enfermedad de células falciformes en cuidados intensivos pediátricos. *An Pediatría Publ Of Asoc Esp Pediatría AEP.* 2022;97(1):61-2.
53. Naik RP, Haywood C. Sickle cell trait diagnosis: clinical and social implications. *Hematol Am Soc Hematol Educ Program.* 2015;2015(1):160-7.
54. Prado D, Serna J, Quijano M. Primera terapia por edición génica en anemia de células falciformes: dilemas bioéticos. *Rev Hisp Cienc Salud.* 2024;10(1):53-4.
55. Pompeo CM, Cardoso AI de Q, Souza M da C, Ferraz MB, Ferreira Júnior MA, Ivo ML. Factores de riesgo para la mortalidad en pacientes con enfermedad falciforme: una revisión integradora. *Esc Anna Nery.* 2 de marzo de 2020;24:e20190194.
56. Parra Hernández J. Enfermedad de células falciformes: Un problema de salud pública y social. 2023 [citado 26 de octubre de 2024]; Disponible en: <https://hdl.handle.net/20.500.12495/11677>



Presidencia
de la República
del Ecuador



Plan Nacional
de Ciencia, Tecnología,
Innovación y Saberes



SENESCYT

Secretaría Nacional de Educación Superior,
Ciencia, Tecnología e Innovación

DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Vaca Rodríguez Shyrle Lisbeth** con C.C: **0702569849** autor/a del trabajo de titulación: **Complicaciones en pacientes con diagnóstico de Anemia falciforme atendidos en la Emergencia del Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018- 2022** previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatra** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, noviembre 2024

f. _____

Nombre: Shyrle Lisbeth Vaca Rodríguez

C.C: 0702569849

REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	Complicaciones en pacientes con diagnóstico de Anemia falciforme atendidos en la Emergencia del Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018- 2022		
AUTOR(ES)	Vaca Rodríguez Shyrle Lisbeth		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Dra. Jessyca Manner Marcillo		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Escuela de Graduados en Ciencia de la Salud/ Sistema de posgrado		
CARRERA:	Especialidad de Pediatría		
TÍTULO OBTENIDO:	Especialista en Pediatra		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	Noviembre del 2024	No. DE PÁGINAS:	47
ÁREAS TEMÁTICAS:	Hematología Pediátrica- Cardiología Pediátrica, Oftalmología Pediátrica, Nefrología Pediátrica		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Anemia Falciforme, Complicaciones y Severidad		
RESUMEN/ABSTRACT (150-250 palabras):			
<p>Introducción: la anemia falciforme es un trastorno hemático hereditario que conlleva múltiples complicaciones, entre las que se encuentra la anemia crónica. Objetivo: determinar las complicaciones asociadas al diagnóstico de Anemia falciforme, en pacientes atendidos en la Emergencia del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2018 – 2022. Metodología: se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal. Se registraron datos demográficos y clínicos para su posterior análisis estadístico. Resultados: se evaluaron 116 pacientes con anemia falciforme. La mayor proporción de pacientes se ubicó en el grupo de edad de 6 a 11 años (40,5%), con predominancia masculina (23,3%). En términos de severidad, el 58% de los pacientes presentaron un grado moderado de la enfermedad, mientras que el 38% tenían un grado severo. El análisis estadístico mostró que el 94,0% de los pacientes tenían anemia crónica y el 55,2% de ellos experimentaron crisis vasoclusivas, con una asociación estadísticamente significativa ($p = 0,002$). Sin embargo, no se verificó una asociación significativa entre el tipo de anemia y otras complicaciones agudas, como fiebre sin foco ($p = 0,262$), secuestro esplénico ($p = 0,549$) y complicaciones renales ($p = 0,344$). En cuanto a hipertensión pulmonar, el 2,6% de los pacientes con anemia crónica la desarrolló, pero sin significancia estadística ($p > 0,05$). La hemólisis y la osteonecrosis vascular tampoco mostraron asociación significativa ($p = 0,718$ y $p = 0,606$, respectivamente). En cuanto a la ceguera, se observó una relación significativa con un p de 0,044. Finalmente, la necesidad de procedimientos quirúrgicos fue mayor en pacientes con anemia crónica, donde el 9,5% fue sometido a colecistectomía, indicando una mayor carga de complicaciones en este grupo. Conclusiones: los hallazgos sugieren la necesidad de implementar programas de seguimiento más estrictos y educación para optimizar la adherencia al tratamiento y, por ende, mejorar la calidad de vida de estos pacientes.</p>			
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +5939878199113	svacarodriguez48@gmail.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR PROCESO UTE):: DEL	Nombre: Antonio María Aguilar Guzman		
	Teléfono: +593998452054		
	E-mail: : antonio,aguilar@cu.ucsg.edu.ec		
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA			



**Presidencia
de la República
del Ecuador**



Plan Nacional
de Ciencia, Tecnología,
Innovación y Saberes



SENESCYT

Secretaría Nacional de Educación Superior,
Ciencia, Tecnología e Innovación

Nº. DE REGISTRO (en base a datos):	
Nº. DE CLASIFICACIÓN:	
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):	