



**UNIVERSIDAD CATOLICA DE
SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

TEMA:

Complicaciones agudas de la drepanocitosis en edad pediátrica. Hospital Francisco
Ycaza Bustamante. 2020-2024

AUTOR (ES):

Marín Delgado Leyla Jeanella

Brando Ortega Pierina Del Carmen

**Trabajo de titulación previo a la obtención del título de
Médico**

TUTOR:

Dr. Tettamanti Miranda Daniel Gerardo

Guayaquil, Ecuador

26 de septiembre del 2025



**UNIVERSIDAD CATOLICA DE
SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo fue realizado en su totalidad por Leyla Jeanella Marín Delgado y Pierina Del Carmen Brando Ortega como requerimiento para la obtención de título de Médico.

TUTOR

f. 

Dr. Daniel Gerardo Tettamanti Miranda

DIRECTOR DE LA CARRERA:

f. _____

Dr. Juan Luis Aguirre Martínez

Guayaquil, a los 26 días del mes de septiembre del año 2025



UNIVERSIDAD CATOLICA DE
SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

DECLARACION DE RESPONSABILIDAD

Nosotros, Leyla Jeanella Marín Delgado

Pierina Del Carmen Brando Ortega

DECLARAMOS QUE:

El Trabajo de Titulación “**Complicaciones agudas de la drepanocitosis en edad pediátrica. Hospital Francisco Ycaza Bustamante. 2020-2024.**” previa a la obtención previa a la obtención del Título de Médico, ha sido desarrollada respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de nuestra total autoría.

En virtud de esta declaración, nos responsabilizamos del contenido, veracidad y alcance científico de la tesis del Pregrado Académico en mención.

Guayaquil, a los 26 días del mes de septiembre del año 2025

LOS AUTORES:

f.  Firmado electrónicamente por:
LEYLA JEANELLA
MARÍN DELGADO
Validar únicamente con FirmaEC

Leyla Jeanella Marín Delgado

f.  Firmado electrónicamente por:
PIERINA DEL CARMEN
BRANDO ORTEGA
Validar únicamente con FirmaEC

Pierina Del Carmen Brando Ortega



UNIVERSIDAD CATOLICA DE
SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

AUTORIZACION

Nosotros, Leyla Jeanella Marín Delgado

Pierina Del Carmen Brando Ortega

Autorizamos a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, la publicación en la biblioteca de la institución de la institución del Trabajo de Titulación, **“Complicaciones agudas de la drepanocitosis en edad pediátrica. Hospital Francisco Ycaza Bustamante. 2020-2024.”**, cuyo contenido, ideas y criterios son de nuestra exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 26 días del mes de septiembre del año 2025

LOS AUTORES:



Firmado electrónicamente por:
LEYLA JEANELLA
MARIN DELGADO
Validar únicamente con FirmaEC

f. _____

Leyla Jeanella Marín Delgado



Firmado electrónicamente por:
PIERINA DEL CARMEN
BRANDO ORTEGA
Validar únicamente con FirmaEC

f. _____

Pierina Del Carmen Brando Ortega



INFORME DE ANÁLISIS
magister

Complicaciones agudas de la drepanocitosis en edad pediátrica. Hospital Francisco Ycaza Bustamante. 2020-2024



Nombre del documento: 3er Borrador

Pierina_Brando_y_Leyla_Marin.docx

ID del documento: c7c2e4445273f95524ec966604f2ff7b55548248

Tamaño del documento original: 785,68 kB

Autores: Pierina Brando Ortega, Leyla Marin

Depositante: Pierina Brando Ortega

Fecha de depósito: 2/9/2025

Tipo de carga: url_submission

fecha de fin de análisis: 2/9/2025

Número de palabras: 12.285

Número de caracteres: 87.344

TUTOR (A)

f.

Dr. Tettamanti Miranda Daniel Gerardo

AGRADECIMIENTO

Agradecemos en primer lugar a Nuestro Padre en los cielos quien ha sido parte esencial en esta etapa de nuestras vidas. Nuestro guía principal y quien nos brindó las fuerzas necesarias para lograr llegar a este punto.

A nuestros padres quienes nos ayudaron en todos los sentidos y brindaron el apoyo incondicional para que hoy en día seamos las profesionales que esperábamos. Sabemos que sus esfuerzos eran realizados con amor, deseo y anhelo de ver a sus hijas lograr esta gran meta. Los amamos y atesoraremos este gran regalo que se nos ha otorgado.

Extendemos nuestro agradecimiento más sincero a nuestro tutor de tesis Dr. Daniel Gerardo Tettamanti Miranda quien nos demostró gran paciencia en el proceso de realización de este proyecto. Su guía y atención; como maestro y guía, durante nuestra carrera nos ha impulsado al éxito que buscábamos desde el inicio de nuestra vida universitaria.

Por último, agradecemos a todos quienes fueran parte de este proceso; familia, amigos, maestros, profesionales de salud, que sin importar cual haya sido la manera en la que contribuyeron a nuestro progreso, queremos decirles que lo hemos logrado. Muchas gracias a todos, su amor, respeto y entrega se sintió durante todo este tiempo.

DEDICATORIA

Dedico este trabajo a los niños con anemia falciforme del Hospital Francisco Ycaza Bustamante, que esta investigación sea un aporte significativo para el fortalecimiento del conocimiento clínico y la mejora de su calidad de vida.

A mi familia, por su respaldo incondicional y por sostenerme con firmeza en cada de este proceso. A mis amigos, por su compañía constante, y su generosa presencia en los momentos decisivos.

Y a mí misma, por la disciplina, el compromiso y la convicción que me han permitido alcanzar este objetivo y continuar proyectando nuevas metas.

Pierina Brando Ortega

DEDICATORIA

Dedico este trabajo a mis padres, Leila Delgado Arteaga y Omar Marin Ortiz, por ser mi motor y guía durante todos estos años. Sin su apoyo incondicional no hubiese llegado hasta aquí. Les agradezco por no dejarme vencer cuando sentía que no podía más, y sostenerme cuando más lo he necesitado.

A mi familia, por el cariño, las palabras de aliento, y, sobre todo, por creer en mí. Sin lugar a duda, este logro también es de ustedes.

A mis amigos Nayeli, Melanie, Kathiuska, Andrea, Daniel y Carlos, por acompañarme durante estos seis años. Gracias por adoptar a esta foránea y hacer que los días fueran más llevaderos. Sin ustedes no hubiese sobrevivido a tantos años de estudio. En definitiva, su amistad es de las mejores cosas que me regaló la universidad y lo que más atesoro.

A mis compañeros de rotación Pierina, Paula, Pachu, Keyla, Juanjo y Ayleen, por su compañía en este año tan caótico. Gracias por sus palabras de aliento en mis momentos más vulnerables, las risas y aquellas escapadas a comer, que parecen simples, pero significaron mucho para mí.

Y, por último, me dedico este logro a mí: a esa pequeña Leyla que un día decidió despegar del nido y adentrarse en esta aventura para cumplir su sueño. Agradezco su resiliencia y capacidad de vencer obstáculos. Si retrocediera el tiempo, creo que jamás habría creído que lo lograría, pero hoy me doy la dicha de decir que sí se pudo.

Leyla Jeanella Marin Delgado



**UNIVERSIDAD CATOLICA DE
SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA**

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

f. _____

Dr. Juan Luis Aguirre

DECANO O DIRECTOR DE CARRERA

f. _____

**COORDINADOR DEL ÁREA O
DOCENTE DE LA CARRERA**

f. _____

OPONENTE

INDICE

RESUMEN.....	XIII
ABSTRACT	XIV
1. INTRODUCCIÓN	2
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	3
2.1. FORMULACION DEL PROBLEMA	3
3. OBJETIVOS.....	4
3.1. OBJETIVO GENERAL.....	4
3.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	4
4. JUSTIFICACIÓN	5
5. MARCO TEORICO	6
5.1. MARCO REFERENCIAL	6
5.2. MARCO TEORICO.....	7
5.2.1. DEFINICION Y FISIOPATOLOGIA	7
5.2.1.1. EPIDEMIOLOGIA GLOBAL Y NACIONAL	8
5.2.1.2. GENOTIPO Y MANIFESTACIONES CLINICAS.....	9
5.2.2. COMPLICACIONES AGUDAS DE LA DREPANOCITOSIS.....	11
5.2.2.1. CRISIS VASO-OCCLUSIVA	12
5.2.2.2. SINDROME TORACICO AGUDO	14
5.2.2.3. SECUESTRO ESPLENICO AGUDO.....	15
5.2.2.4. CRISIS APLASICA	16
5.2.2.5. ICTUS Y EVENTOS CEREBROVASCULARES.....	17
5.2.3. DIAGNOSTICO DE COMPLICACIONES AGUDAS: EVALUACION CLINICA.....	18
5.2.3.1. PRUEBAS DE LABORATORIO Y BIOMARCADORES	19
5.2.3.2. HERRAMIENTAS DE TAMIZAJE Y MONITOREO PEDIATRICO	20
5.2.4. TRATAMIENTO Y MANEJO DE COMPLICACIONES AGUDAS.....	21
5.2.4.1. MANEJO DEL DOLOR AGUDO	22
5.2.4.2. TRANSFUSIONES Y TERAPIA SANGUINEA	24
5.2.4.3. HIDROXIUREA Y OTROS FARMACOS MODIFICADORES.....	25
5.2.5. SITUACION LOCAL: HOSPITAL FRANCISCO DE YCAZA BUSTAMANTE	27
5.2.5.1. PROTOCOLOS HOSPITALARIOS Y GUIAS DE MANEJO	27
6. METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION	28

6.2.	POBLACION Y MUESTRA.....	29
6.2.1.	CRITERIOS DE INCLUSION	29
6.2.2.	CRITERIOS DE EXCLUSION.....	29
7.	TABLAS Y GRÁFICOS	31
8.	RESULTADOS.....	40
9.	CONCLUSIONES	42
10.	RECOMENDACIONES	43
11.	BIBLIOGRAFIA.....	44

INDICE DE TABLAS

Tabla 1: Distribución por sexo de la población en estudio	43
Tabla 2: Distribución etaria de la población del estudio	43
Tabla 3: Distribución etaria en de la población en estudio	44
Tabla 4: Distribución de los motivos de consulta por drepanocitosis de la población en estudio	46
Tabla 5: Hallazgos del examen físico en pacientes con anemia drepanocítica	47
Tabla 6: Complicaciones de la drepanocitosis en población de estudio.	48
Tabla 7: Estancia hospitalaria en días de la población en estudio	49
Tabla 8: Mortalidad de la población en estudio	50

INDICE DE FIGURAS

Figura 1: Distribución por sexo de las diferentes complicaciones en pacientes con drepanocitosis. (17)	21
Figura 2: Patrones hereditarios de la drepanocitosis. (11)	23
Figura 3: Cuadro referencial de episodios de crisis aplásica por asociación al Parvovirus B19 (A) incidencia, (B) niños y adolescentes identificados con enfermedad de células falciformes.(42)	29
Figura 4: Interpretación de la electroforesis de hemoglobina, hallazgos clínicos y de laboratorios clásicos de la electroforesis. (49)	33
Figura 5: Algoritmo de manejo de las crisis dolorosas agudas o vaso-oclusivas en pacientes hospitalizados utilizado por el hospital Johns Hopkins All Children's Hospital. (26)	36
Figura 6: Distribución por sexo de la población en estudio	43
Figura 7: Distribución etaria de la población del estudio	44
Figura 8: Distribución etaria en de la población en estudio	45
Figura 9: Distribución de los motivos de consulta por drepanocitosis de la población en estudio	46
Figura 10: Hallazgos del examen físico en pacientes con anemia drepanocítica	47
Figura 11: Complicaciones de la drepanocitosis en población de estudio	48
Figura 12: Estancia hospitalaria en días de la población en estudio	50
Figura 13: Mortalidad de la población en estudio	51

RESUMEN

Introducción: La anemia drepanocítica es una hemoglobinopatía de origen genético, autosómica recesiva y de curso crónico, que afecta predominantemente a la población pediátrica en Ecuador. Su evolución clínica se caracteriza por episodios agudos recurrentes, como crisis vasooclusivas y hemólisis, que generan compromiso multiorgánico. **Objetivo:** Determinar las complicaciones agudas más frecuentes en pacientes pediátricos con anemia drepanocítica atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco Icaza Bustamante durante el periodo 2020–2024. **Metodología:** Estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo. **Resultados:** Las crisis vasooclusivas fueron la complicación más prevalente (54.7%), seguidas por colelitiasis (12.3%), riesgo cardiovascular (7.5%) y neumonías (5.7%). También se registraron ACV, sepsis, síndrome torácico agudo y otras complicaciones menos frecuentes. El 90.2% de los pacientes tuvo hospitalización breve; la mortalidad fue del 4.0%. La mayoría de los casos se concentró en el grupo de 10 a 14 años. **Conclusión y recomendación:** Se recomienda implementar tamizaje neonatal, controles periódicos, vacunación preventiva y educación familiar para mejorar el pronóstico y reducir la morbilidad en esta población vulnerable.

Palabras claves: drepanocitosis, requerimiento transfusional, crisis vasooclusivas

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell anemia is a chronic hemoglobinopathy of genetic origin, inherited in an autosomal recessive pattern, that predominantly affects the pediatric population in Ecuador. Its clinical course is marked by recurrent acute episodes, such as vasoocclusive crises and hemolysis, which lead to multisystem involvement and significant morbidity. **Objective:** To determine the most frequent acute complications in pediatric patients with sickle cell anemia treated at the Hospital del Niño Dr. Francisco Icaza Bustamante during the period 2020–2024. **Methodology:** Observational, retrospective, cross-sectional, and descriptive study. **Results:** Vaso-occlusive crises were the most prevalent complication (54.7%), followed by cholelithiasis (12.3%), cardiovascular risk (7.5%), and pneumonia (5.7%). Additional complications included stroke, sepsis, acute chest syndrome, and other less frequent conditions. A total of 90.2% of patients experienced short-term hospitalization, and the mortality rate was 4.0%. Most cases were concentrated in the 10 to 14-year age group. **Conclusion and Recommendation:** It is recommended to implement neonatal screening, regular follow-up visits, preventive vaccination, rational use of hydroxyurea, and family education to improve prognosis and reduce morbidity and mortality in this vulnerable population.

Key words: sickle cell disease, transfusion requirement, vasoocclusive crises.

INTRODUCCIÓN

La anemia falciforme AF o drepanocitosis es una enfermedad genética autosómica recesiva que afecta la forma y función del glóbulo rojo, en lugar de redondeado y flexible, toma forma de hoz o media luna como resultado de una mutación, dificultando el paso a través de los vasos sanguíneos produciendo obstrucción, lo que ocasiona episodios de dolor de moderada a alta intensidad.^(1,2)

La anemia falciforme puede presentarse de forma homocigota, en la cual se manifiesta la enfermedad, y la forma heterocigota donde el individuo solamente es portador de HbS, por lo tanto, asintomático. En pacientes afectados por la enfermedad, las manifestaciones clínicas incluyen hemólisis marcada y episodios de vaso-oclusión que ocasiona isquemia tisular.^(1,3)

Entre las complicaciones de la drepanocitosis existen las exacerbaciones agudas como el secuestro esplénico, que puede presentarse a partir de las 8 semanas de vida, y la crisis aplásica. Las complicaciones cardíacas son más frecuentes en la edad adulta, incluye tabique interventricular engrosado y aumento de la masa ventricular izquierda; las complicaciones neurológicas como los ataques isquémicos transitorios y ACV por infarto que es más frecuente en niños, y el hemorrágico en adultos. Otras complicaciones son el síndrome torácico agudo, priapismo y úlceras en piernas.^(1,2)

En Ecuador, el Ministerio de Salud estima que la anemia de células falciformes afecta al 16% de la población de raza negra. Un estudio realizado en el Hospital Pediátrico Francisco Icaza Bustamante en el periodo 2018-2022, reveló que del total de 116 pacientes con el diagnóstico de AF el 58.6% eran de sexo masculino y que 40.5% de estos pacientes tenía un rango de 6 a 11 años de edad. ^(1,4,5)

CAPITULO I

1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La anemia falciforme es un problema de salud pública que ha sido considerada dentro de las enfermedades de importancia para la Organización mundial de la salud. Han pasado más de 100 años desde el descubrimiento y descripción del primer caso documentado de anemia falciforme en el mundo. Esta enfermedad ha llamado la atención de la comunidad médica por su crecimiento exponencial desde el año 2010. Los niños y las mujeres en edad reproductiva son los más afectados por esta patología.⁽¹⁾

A pesar de haber sido descubierta hace muchas décadas, la anemia falciforme aun no posee una cura definitiva y se espera que para el 2050 los casos crezcan un 50% de los actuales existentes. Existen varias complicaciones que presentan los pacientes con esta hemoglobinopatía, estas pueden ser leves o graves, siendo las graves las que llegan a causar daño sistémico ^(5,6). Existen estudios a nivel internacional que proveen de conocimiento en cuanto a las complicaciones de la enfermedad, más en Ecuador la data es limitada por lo que estudiar las complicaciones más frecuentes en nuestro entorno puede ayudar a evitar las hospitalizaciones generadas por las complicaciones agudas de la anemia falciforme.^(1,4)

1.1. FORMULACION DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes en niños con drepanocitosis atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco Icaza Bustamante durante el periodo 2020-2024?

2. OBJETIVOS

2.1. Objetivo general

Determinar las complicaciones de la drepanocitosis en niños atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco Icaza Bustamante durante el periodo 2020 - 2024.

2.2. Objetivos específicos

- Caracterizar a la población del estudio.
- Determinar los factores que desencadenan una complicación aguda de la drepanocitosis.
- Conocer la estancia hospitalaria de los drepanocíticos con complicaciones agudas.
- Establecer la mortalidad de la población en estudio.

3. JUSTIFICACIÓN

El 5% de la población mundial es portadora de genes relacionados con alteraciones de la hemoglobina, dentro de este grupo se encuentra la drepanocitosis. Según la OMS 4.4 millones de personas padecen anemia falciforme en todo el mundo. Aunque la enfermedad tuvo origen en África, Medio Oriente y la India la dinámica migratoria hizo que esta enfermedad llegara a Ecuador, actualmente no existe una cifra exacta sobre los casos existentes, por eso la importancia de realizar este tipo de estudios para que sea un aporte en el conocimiento de esta enfermedad.^(1,2,6)

La drepanocitosis es una enfermedad con manifestaciones y complicaciones multisistémicas que se pueden presentar de forma aguda o crónica. Dentro de las complicaciones multisistémicas, las neurológicas presentan mayor morbimortalidad y afectan de forma significativa en el estilo de vida de quienes la padecen es por esto por lo que el manejo debe ser multidisciplinario, acompañado de monitoreos constantes y un seguimiento oportuno en el tratamiento ⁽⁷⁾.

Los casos pediátricos de drepanocitosis han ido en aumento, es por eso la importancia de captar a estos pacientes, analizar la progresión de su estado médico y relacionarlo con las complicaciones neurológicas que se podrían dar para que estas sean controladas, tratadas a tiempo y así mitigar la mortalidad.

CAPÍTULO II

4. MARCO TEORICO

4.1. MARCO REFERENCIAL

La anemia falciforme o también conocida como drepanocitosis es una de las enfermedades hereditarias más importantes por la carga de morbilidad a nivel pediátrico que posee. Esta patología produce alteraciones críticas como crisis vaso-oclusivas, síndrome torácico agudo, sepsis, secuestro esplénico, e inclusive eventos neurológicos. La organización mundial de la salud reconoce la necesidad de estrategias de detección oportuna un manejo óptimo en infantes.⁽¹⁾

Por medio del Centro para el control y la prevención de enfermedades (CDC) de los Estados unidos, tenemos información actualizada de la enfermedad que nos brindan materiales informativos como "Fact sheets on sickle cell disease" (2024) junto con el boletín The bloodline (2025) donde se destacan complicaciones como las crisis dolorosas, infecciones y eventos cerebrovasculares. Estas afecciones, según los estudios realizados por esta organización, son la causa principal de hospitalizaciones en niños, por lo que se busca continuamente reforzar la prevención y la mejora de los centros de vigilancia epidemiológica.⁽⁸⁾

La American Society of Hematology (ASH) en el año 2020 promovió un marco actualizado y basado en evidencia en cuanto al manejo y control de las complicaciones de la enfermedad de células falciformes pediátrica. Estos protocolos poseen información importante para el control de complicaciones como el dolor agudo; que suelen ser los episodios más frecuentes en estos pacientes, y estrategias para la prevención, diagnóstico y tratamiento de los eventos cerebrovasculares. Estas actualizaciones mantienen a la comunidad médica en constante capacitación respecto a la enfermedad.⁽⁹⁾

En una tesis realizada en el Hospital Francisco de Ycaza Bustamante, analizaron las complicaciones agudas de la anemia falciforme donde se encontró que las crisis vaso-oclusivas, síndromes torácico agudo y sepsis fueron las presentaciones más frecuentes y se asociaron a altas tasas de hospitalización. Durante este estudio se tomaron datos de pacientes entre los años 2018 al 2022

exclusivamente en la población pediátrica de la cual este hospital es el de referencia por excelencia.⁽¹⁰⁾

4.2. MARCO TEORICO

4.2.1. DEFINICION Y FISIOPATOLOGIA

La anemia falciforme o también conocida como drepanocitosis, es un trastorno de la hemoglobina de origen hereditario que se caracteriza por un tipo de hemoglobina anómala tipo S. Esta enfermedad se presenta en pacientes que poseen dos alelos mutados del gen B-globina, lo que provoca que haya una sustitución del ácido glutámico por valina en la sexta posición en la cadena B. Al existir este tipo de modificación a nivel genérico, se altera la estructura de esta lo que dará un cambio morfológico en las células (glóbulos rojos), la característica morfológica de estas es a manera de una Hoz o falciforme. La OMS en el 2024 destacó que la anemia falciforme representa uno de los desórdenes monogénicos más estudiados por su frecuencia a nivel mundial y que en los pediátricos constituye una de las causas más relevante de anemia, crisis dolorosas e infecciones.⁽¹¹⁾

A nivel fisiopatológico, la mutación de la hemoglobina ocasiona que en la desoxigenación la molécula no posea estabilidad y tienda a polimerizarse, esto genera que se creen agregados intracelulares innecesarios lo que altera completamente la membrana eritrocitaria. Por este fenómeno es que existe una reducción de la deformabilidad de las células eritrocitarias favoreciendo su destrucción temprana como sucede en la adhesión al endotelio vascular, lo que podemos observar como fenómenos de vaso-oclusión⁽¹¹⁾. Estos eventos se convierten en episodios de crisis dolorosas descritas por los que la padecen, como intensas. En estudios recientes se destacan que estos procesos inflamatorios se asocian a la liberación de marcadores proinflamatorios, estrés oxidativo, entre otras complicaciones del medio interno, lo que ocasiona daño multiorgánico en dichos pacientes.^(12,13)

En pacientes de edad pediátrica, la alteración eritrocitaria toma una importancia por la afectación que se dan en órganos como el bazo, donde al existir una

repetida obstrucción microvascular, se pueden observar secuestros esplénicos que posteriormente se transforma en una asplenia funcional. Este fenómeno incrementa significativamente el riesgo a experimentar infecciones agudas en pacientes sin programas de profilaxis y vacunación. De la misma manera, la vida media eritrocitaria disminuye a un aproximando de 20 días, lo que produce una marcada anemia hemolítica de cronicidad elevada. En el 2023, la OMS publicó que estos mecanismos fisiopatológicos provocan crisis agudas que llegan a ser potencialmente mortales u ocasionar un impacto en el desarrollo neurocognitivo retraso en el crecimiento y afectación directa en la calidad de vida de los afectados.^(11,14)

4.2.1.1. Epidemiología global y nacional

La drepanocitosis es uno de los trastornos genéticos de mayor frecuencia a nivel internacional. Esta afección posee una prevalencia de importancia en regiones como África subsahariana, el mediterráneo, Medio Oriente, India y América latina por motivo de las grandes migraciones a lo largo de la historia. Según la OMS, hay una prevalencia de 300,000 niños con drepanocitosis que nacen por año en el mundo. Nigeria e India son los países con mayor cantidad de carga poblacional que poseen la enfermedad.⁽¹⁾

En países de primer mundo, donde el tamizaje neonatal y los tratamientos emergentes innovadores, poseen una sobrevida mucho mayor con respecto a aquellos países donde existe una deficiencia al momento de hablar del manejo de la drepanocitosis. La mortalidad infantil en países de bajos recursos alcanza cifras terribles de hasta un 50-80% antes de los 5 años de edad.⁽¹⁵⁾

En Estados Unidos, a través de la CDC se estima que existe alrededor de 100,000 pacientes con drepanocitosis. La drepanocitosis es muy común en pacientes afroamericanos (1 de cada 365 nacidos vivos), y en hispanos (1 de cada 16,300). Se han recomendado diferentes programas para el tamizaje universal, la profilaxis antibiótica y esquema de vacunación como métodos para poder reducir la mortalidad temprana y complicaciones graves. Estas estrategias

mundiales, permiten que exista una expectativa de vida más amplia que supere los 40-50 años.^(11,16)

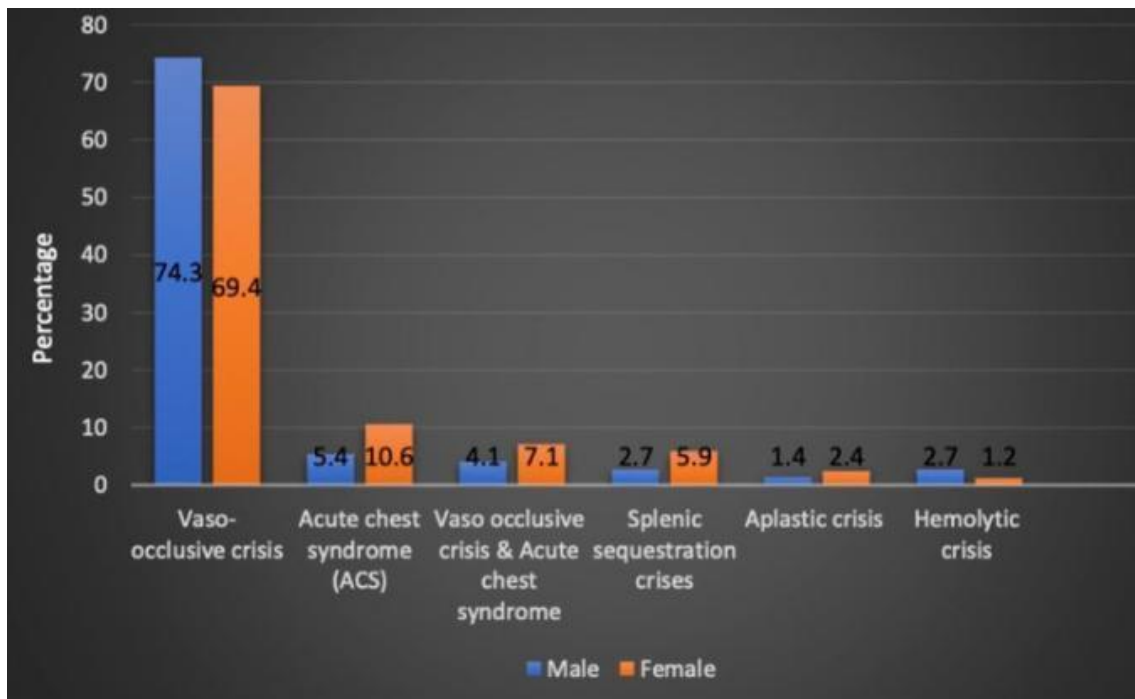


Figura 1: Distribución por sexo de las diferentes complicaciones en pacientes con drepanocitosis. ⁽¹⁷⁾

4.2.1.2. Genotipo y manifestaciones clínicas

La enfermedad de células falciformes presenta una heterogeneidad genética que se determina por la mutación y combinación de defectos a nivel de la hemoglobina. El genotipo más afectado es la homocigosis de la HbSS, que es la forma más clásica de esta enfermedad. Hay varias variantes compuestas de esta enfermedad como la doble heterocigosis HbSC y HbS/B-talasemia, de la cual, su expresión dependerá si existe una mutación talasémica β^0 o β^+ . Según ASH (American Society of Hematology) y la OMS (Organización mundial de la salud), las diferentes variantes presentan diferentes grados de hemólisis, anemias y complicaciones, siendo la HbSC y HbS/B-talasemia la que mayor clínica de gravedad posee.^(12,16)

Entre las manifestaciones clínicas más frecuentes que se presentan en la enfermedad de células falciformes, encontramos a la vaso-oclusión y la hemólisis crónica. Las crisis dolorosas son otras de las presentaciones clínicas que

podemos observar y se dan en los primeros años de vida. A nivel respiratorio, tenemos al síndrome torácico agudo como causa principal de hospitalización pediátrica y se asocia directamente con una mortalidad elevada en este tipo de pacientes ⁽¹⁶⁾. Las manifestaciones neurológicas también tienen rango de relevancia en estos pacientes, suelen presentar ictus y accidentes isquémicos transitorios, con mayor incidencia en los pacientes que presentan el genotipo HbSS, por lo que, el tamizaje temprano con Doppler transcraneal ha sido una de las recomendaciones más fuertes en las guías internacionales para este grupo etario. La NHLBI (2020) y la CDC (2024) remarcaron que las complicaciones más graves ocurren de manera temprana y son prioridad en los programas de prevención en la salud infantil ^(8,18).

A nivel infeccioso, encontramos a la asplenia funcional secundaria a un daño crónico del bazo que favorece los cuadros de sepsis por bacterias encapsuladas, siendo el *Streptococcus pneumoniae* y el *Haemophilus influenzae* los más importantes de estos patógenos, que explica el por qué existe una tasa elevada de mortalidad infantil en los países donde no se cuenta con profilaxis antibiótica o esquemas de vacunación ampliados. Otras complicaciones como el priapismo, úlceras cutáneas y retraso en el crecimiento son algunas de las complicaciones que varían dependiendo del genotipo afecto y acceso al tratamiento. En el 2024, la OMS destaca la importancia de la identificación temprana del genotipo para poder estratificar el riesgo clínico que puede presentar cada paciente, así como la terapia a utilizar como la hidroxiurea que ha demostrado ser eficaz al momento de disminuir la frecuencia de complicaciones agudas y una mejora de la sobrevida.^(9,11)

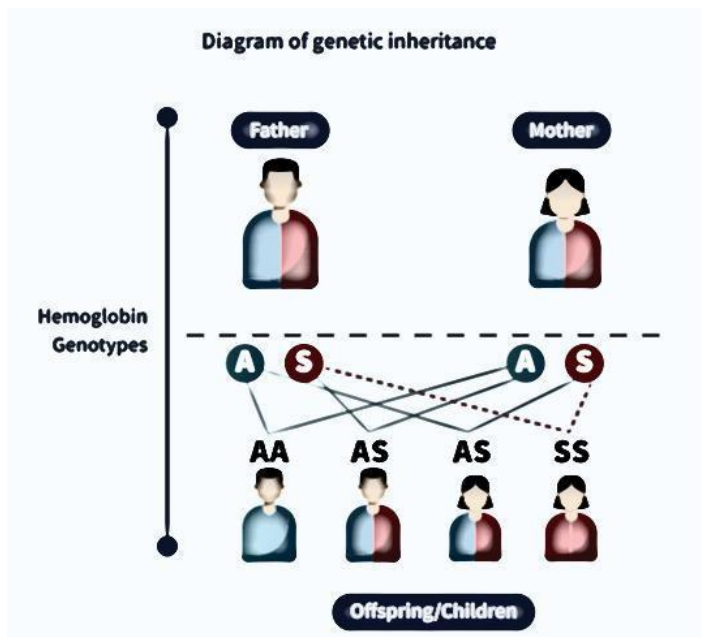


Figura 2: Patrones hereditarios de la drepanocitosis. ⁽¹¹⁾

4.2.2. Complicaciones agudas de la drepanocitosis

Las complicaciones de la drepanocitosis representan el motivo de mayor frecuencia de hospitalizaciones pediátricas y constituyen un desafío clínico para el personal de salud encargado de los casos ya que estas elevan la mortalidad de las personas afectas. La crisis vaso-oclusiva (CVO) es la más frecuentes y la que presenta más episodios recurrentes de dolor agudo por la obstrucción microvascular que se da por los eritrocitos anómalos. Esta complicación tiene su inicio a temprana edad, empezando con la dactilitis hasta convertirse en las crisis dolorosas de huesos largos y de articulaciones. Según la ASH y la CDC, la causa más frecuente de consultas por emergencias pediátricas y el ausentismo escolar se deben por estas complicaciones emergentes que deterioran la calidad de vida de los niños y adolescentes. ^(8,16)

Dentro de las complicaciones más importantes, también encontramos al síndrome torácico agudo (STA) que se caracteriza principalmente por fiebre, dolor torácico agudo, hipoxemia e infiltrados pulmonares de Novo. Esta complicación es la segunda causa de hospitalización en pacientes pediátricos y también de muerte. La fisiopatología de este síndrome incluye la infección

pulmonar, embolismo graso y los micro infartos pulmonares, los cuales se suscitan en mayor medida en pacientes con genotipo HbSS. En un estudio publicado por The Lancet Haematology en el año 2022 y un reporte realizado por la NHLBI del 2020, se destaca que el síndrome torácico agudo requiere un diagnóstico oportuno y temprano, junto con un manejo multidisciplinario, ya que, si llegase a demorar la realización de una intervención, se aumenta significativamente el riesgo de insuficiencia respiratoria y de muerte.^(19,20)

Otras complicaciones dadas en esta enfermedad hereditaria, es el secuestro esplénico lo que produce shock hipovolémico y también la conocida muerte súbita en los pediátricos. La crisis aplásica también se encuentra entre las complicaciones más relevantes y se da secundaria a infecciones por parvovirus B19, la que provoca una reticulocitopenia grave junto con anemia aguda. En cuanto a las complicaciones neurológicas, encontramos a los eventos cerebrovasculares, el ictus y la isquemia transitoria, como las más importantes que llegan a afectar hasta al 11% de los pacientes con genotipo HbSS antes de la edad de 20 años si es que estos no reciben tratamiento profiláctico.⁽²¹⁾

En estudios recientes dados por la OMS (2023) y otras revisiones de la Blood Advances (2021), destacan la importancia de los Doppler transcraneales como método de tamizaje, la profilaxis antibiótica y la terapia transfusional crónica, como medidas que disminuyen la mortandad infantil.^(14,21)

4.2.2.1. Crisis vaso-oclusiva

Entre las manifestaciones clínicas y complicaciones más frecuentes de la anemia falciforme, la crisis vaso-oclusiva es, sin lugar a duda, la más aguda y de mayor relevancia, inclusive se destaca como la principal causa de hospitalización en pacientes pediátricos. Clínicamente, la crisis vaso-oclusiva se manifiesta como cuadros de dolor súbito, intenso, que se produce generalmente en huesos largos, articulaciones o nivel abdominal. Este dolor generalmente se produce por la obstrucción de la microcirculación dada por los eritrocitos anormales en forma de hoz.⁽¹⁷⁾

En casos agudos, es frecuente que los pacientes sean llevados a urgencias, donde la prioridad es la analgesia y la rehidratación. Algunos estudios subrayan la importancia de que se promuevan protocolos más eficaces para las emergencias pediátricas con el fin de reducir las hospitalizaciones poco necesarias y optimizar los resultados clínicos.⁽¹⁷⁾

Desde una visión más fisiopatológica, sabemos que la CVO es producto de un complejo mecanismo donde está involucrada la desoxigenación y polimerización de la hemoglobina S y la interacción eritrocitaria con las células endoteliales, leucocitos, unidades plaquetarias y procesos de inflamación sistémica. En esta interacción se puede observar un ciclo vicioso de dolor, isquemia y la producción incontrolada de mediadores proinflamatorios que llevan al daño endotelial. En estudios realizados por el Journal of translational Medicina, mencionan que el tratamiento estándar de hidratación IV junto con analgesia (opioides), es la piedra angular para el manejo de esta complicación mas no es la que concluye con el proceso al final, sino más bien es una ayuda temporal.^(17,22)

El abordaje más tradicional para la vaso-oclusión por células falciformes es la analgesia e hidratación. El uso de opioides y antiinflamatorios sirven como tratamiento principal más en los últimos años se ha buscado incorporar nuevas terapias que estén más ampliamente dirigidas a reducir la frecuencia de estos episodios y la severidad de estos. El uso de crizanlizumab el cual es un anticuerpo monoclonal ha sido muy eficaz al momento de reducir notablemente las CVO y del consumo de opioides como manejo principal, siendo mejor tolerado por pacientes mayores a los 12 años.^(23,24)

En adición, la APP (American Academy of Pediatrics) recomienda la revisión de protocolos revisados en Pediatrics in Review donde proveen metodologías efectivas para el manejo del dolor, donde también se incluye la hidratación, el uso de fármacos de manera escalonada y la terapia no farmacológica como método complementario a las ya mencionadas.⁽²⁵⁾

4.2.2.2. Síndrome torácico agudo

El síndrome torácico agudo (STA) es otra de las complicaciones agudas que se manifiestan en la drepanocitosis y es la principal causa de mortandad en la población pediátrica. A pesar de que la vaso-oclusión es la complicación más frecuente, el STA es la que ocasiona más muertes dentro de los niños y adolescentes. Este síndrome se caracteriza por fiebre, dolor torácico, taquipnea, hipoxemia y también por la aparición de infiltrados pulmonares de reciente formación. Esta afección se ve impulsada por infecciones, embolias grasas, necrosis de medula ósea, entre otras. En un 40% de los episodios de STA la asociación con infecciones respiratorias tienen más predominancia que las embolias grasas que son características en pacientes de mayor edad.^(27,28)

Algunos de los factores de riesgo que se han identificados en aquellos pacientes que han presentado STA, se incluyen el poseer el genotipo afecto HbSS, antecedentes de CVO de reciente aparición, enfermedad pulmonar como el asma y la edad, entre estos menores a 4 años. En un estudio publicado por Scientific Reports en el 2024 se analizaron 197 casos de hospitalización pediátrica, se evidencia que los pacientes que había tenido crisis vaso-oclusivas o antecedentes de asma, tuvieron significativamente una probabilidad mayor de evolucionar a un STA. Por este motivo, se resalta la necesidad de una vigilancia en aquellos pacientes con signos de riesgo de STA durante los ingresos de aquellos que ingresan por CVO.⁽²⁹⁾

El tratamiento de las STA requiere que se realice intervenciones tempranas y multidisciplinarias. En la revisión publicada en el año 2022 por la American Journal of Hospital Medicine, que fue respaldada a su vez por los protocolos de Children's Hospital of Philadelphia (CHOP), se menciona que fundamentalmente se requiere de oxigenoterapia, líquidos intravenosos, el uso de antibiótico terapia, broncodilatadores inhalados, analgesia y un sistema de prevención como lo es la espirometría incentivada.^(28,29)

En los casos más graves, el uso de transfusiones sanguíneas ha mostrado tener un grado de mejora en la oxigenación y reducción de la mortalidad. En ensayos recientes se ha demostrado que usar corticoides de corta duración y los

dispositivos de presión positiva también son útiles, pero solo como medidas complementarias.^(28,30,31)

4.2.2.3. Secuestro esplénico agudo

Con relación al secuestro esplénico (SEA), esta complicación puede convertirse en una urgencia con altas probabilidades de muerte en niños con drepanocitosis. Se caracteriza por el aumento súbito del bazo (esplenomegalia crónica), disminución aguda de la hemoglobina (≥ 2 g/del) con reticulocitosis marcada y signos de hipovolemia. En menores de 5 años es donde más se pueden observar estas manifestaciones, pero no necesariamente se liga la edad temprana a esta ya que se puede presentar en cualquier edad. Es muy mas observada en pacientes con genotipos no SS como en los pacientes con genotipo HbSC, $S\beta^+$, por lo que es necesario realizar un examen abdominal seriado y educar a los familiares a palpar el bazo como una medida critica para la detección rápida.^(32,33)

Uno de los diagnósticos diferenciales, son las crisis aplásicas ocasionadas por el parvovirus B19 que también cursa con reticulocitopenia, pero esta no presenta esplenomegalia. Estas medidas han sido más detalladas en guías clínicas realizadas en el Reino Unido que son reseñas académicamente conocidas a nivel mundial.⁽³²⁾

El SEA es una trama microvascular de eritrocitos anómalos en el bazo que ocasiona congestión masiva y secuestro del volumen sanguíneo. Este favorece en gran manera la desoxigenación y adhesión de los eritrocitos al endotelio que actúan como un promotor de infecciones intercurrentes. después del primer episodio de SEA, la recurrencia de este se eleva en gran manera (67% en HbSS) lo que indica un justificante para discutir estrategias de prevención tras la estabilización del caso. De la misma forma, el uso de hidroxiurea se relaciona al inicio tardío de SEA en lactantes lo que nos indica un efecto protector parcial.^(34,35)

El tratamiento del SEA tiene que ser priorizado para evitar elevar la posibilidad de mortalidad en pacientes pediátricos. Se debe realizar un manejo inmediato y protocolizado. Este se basa en el uso de cristaloides, transfusión de unidades de

glóbulos rojos, y la monitorización continua. Se debe tener precaución al momento de transfundir sangre en este tipo de pacientes ya que puede haber riesgo de autotransfusión que es cuando la sangre secuestrada retorna a la circulación, lo que evita la hiperviscosidad. Se debe realizar una transfusión adicional si se llega a mantener un estado de inestabilidad. En los casos más graves, la esplenectomía, sea total o parcial, puede considerarse el tratamiento a elección.^(21,36–38)

4.2.2.4. Crisis aplásica

La crisis aplásica es otra de las complicaciones agudas y graves que se producen en los pacientes con drepanocitosis. Se caracteriza por una suspensión transitoria de la eritropoyesis en la médula ósea. Esto provoca que exista una caída abrupta de los niveles de hemoglobina que viene generalmente acompañada por reticulocitopenia. Frecuentemente, el desencadenante de esta complicación es la infección por el parvovirus B19, que afecta de manera selectiva los precursores eritroides, lo que produce una inhibición de la producción de la línea roja. En los pacientes con drepanocitosis, en donde la vida eritrocitaria es relativamente corta (20 días), esta clase de interrupción abrupta puede llevar al paciente a presentar una amenización crítica que tiende a poner en riesgo la vida de este.^(25,39)

A nivel clínico, podemos observar una palidez súbita, fatiga, taquicardia e inclusive hipotensión en los pacientes con crisis aplásica. A diferencia de la crisis hemolítica, en las crisis aplásicas no observaremos ictericia, pero si podremos encontrar una reticulocitopenia marcada. Durante la pandemia, y en ciertos brotes localizados de pacientes infectados por parvovirus B19, la CDC documentó un aumento significativo de hospitalizaciones pediátricas por esta misma complicación, lo que nos indica una importancia epidemiológica de esta entidad en la población con anemia falciforme.^(39,40)

El manejo de las crisis aplásicas se basa en la transfusión de concentrados de glóbulos rojos y una monitorización continua hasta que exista signos de recuperación a nivel de médula ósea. No existe una terapia específica para tratar

esta afección cuando es causa viral por el parvovirus B19 por lo que la forma más eficaz hasta el momento de prevenir este tipo de casos es mediante la identificación precoz por medio de controles epidemiológicos estrictos y los signos de alarma que pueden educarse a la población. Se dan recomendaciones especiales a los cuidadores de los pacientes con drepanocitosis que deben acudir a los servicios de urgencias si hay indicios clínicos de anemia severa.⁽⁴¹⁾

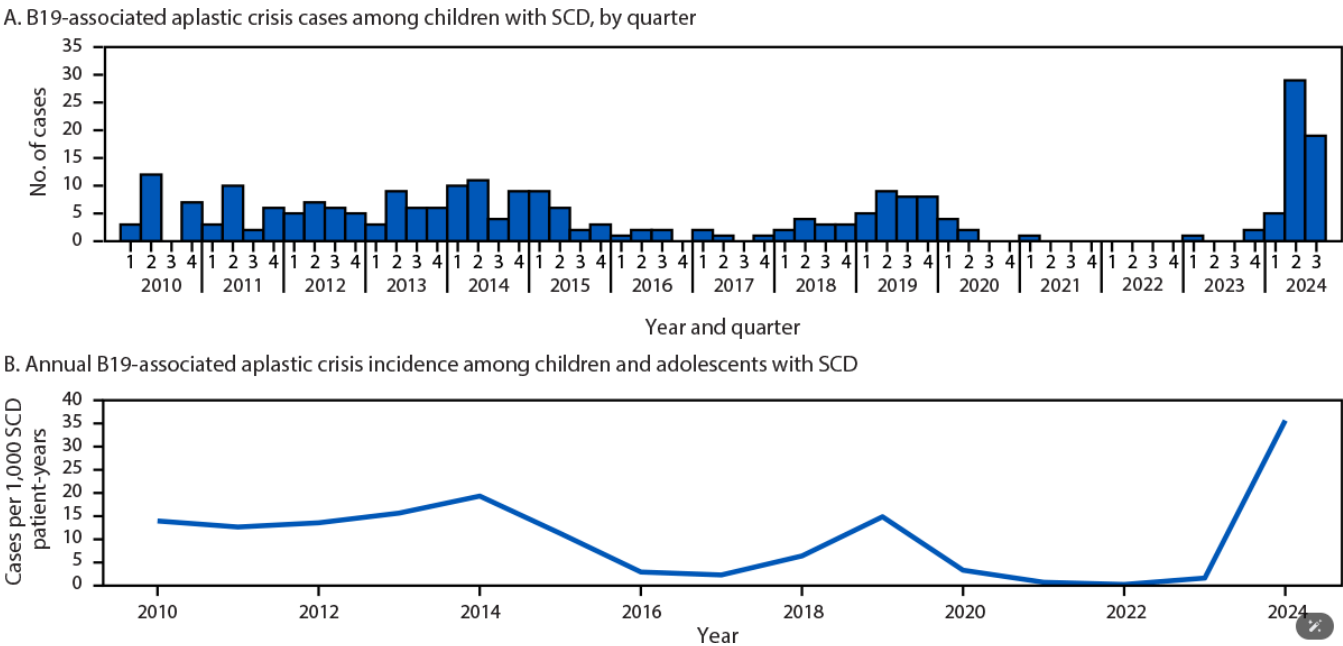


Figura 3: Cuadro referencial de episodios de crisis aplásica por asociación al Parvovirus B19 (A) incidencia, (B) niños y adolescentes identificados con enfermedad de células falciformes.⁽⁴²⁾

4.2.2.5. Ictus y eventos cerebrovasculares

Otra de las complicaciones más vistas en pacientes con drepanocitosis son las neurológicas, en donde el ictus constituye la más grave en pacientes pediátricos, con un riesgo altamente elevado en comparación con la población general que no posee la afección de base. Alrededor de un 11% de los niños con

drepanocitosis suelen

presentar un cuadro de evento cerebrovascular antes de los 20 años, de los cuales los infartos cerebrales silentes son los más importantes por motivo del deterioro cognitivo y dificultad en el aprendizaje que provocan. Estas lesiones solo llegan a observarse por medio de resonancias magnéticas, aunque no exista una señal clínica evidente, lo que remarca la importancia del tamizaje sistemático en este tipo de población.⁽⁴³⁾

El tamizaje por medio del Doppler transcraneal se ha convertido en uno de los pilares fundamentales para identificar a los pacientes pediátricos que pueden presentar riesgo alto de ictus. A pesar de esto, algunos datos expuestos por la CDC indicaron que en el 2019 menos de la mitad de los pacientes de 2 a 16 años recibieron esta prueba, lo cual es algo de importancia clínica y epidemiológica. La falta de acceso a este tipo de prueba diagnóstica y los tratamientos preventivos insuficientes como la hidroxiurea, que sirve para reducir la frecuencia de episodios doloroso y mejoría de la función hematológica, son coadyuvantes a la alta incidencia de ictus.^(15,43,44)

4.2.3. Diagnóstico de complicaciones agudas: Evaluación clínica

La evaluación clínica es una de las variables más complicadas al momento de diagnosticar alguna complicación aguda en niños con anemia falciforme porque requieren un estudio sistemático y multidisciplinario por la cantidad de manifestaciones que pueden llegar a mostrarse dependiendo de cada genotipo. según la APP (Academia Americana de Pediatría), es vital forjar una historia clínica detallada, examen físico exhaustivo y pruebas diagnósticas detalladas para identificar cada una de las diferentes complicaciones importantes de la drepanocitosis como lo son las crisis vaso-oclusivas o aplásicas, el síndrome torácico agudo o los eventos cerebrovasculares. El poder identificar tempranamente este tipo de complicaciones permite al tratante el realizar un manejo oportuno y adecuado para prevenir las secuelas que estas puedan ocasionar.⁽⁴⁵⁾

En un contexto hospitalario, el monitoreo continuo de los signos vitales, la evaluación del estado neurológico y examen físico general son pilares fundamentales para el control de estos pacientes. La Sociedad Americana de

Hematología (AHS) resalta lo importante que es la vigilancia estrecha con la UCIP (Unidad de cuidados intensivos pediátricos) con una importancia más remarcaba en aquellos pacientes que presentan síntomas neurológicos, respiratorios o donde la hemodinamia se encuentra comprometida. De la misma forma, se remarca la importancia del uso de herramientas de puntuación clínica que faciliten la estratificación de riesgo/prioridad de la atención.⁽⁴⁵⁾

4.2.3.1. Pruebas de laboratorio y biomarcadores

La manera de evaluar las complicaciones agudas en pacientes pediátricos que presentan cuadros clínicos de anemia falciforme requiere un enfoque de diagnósticos multidisciplinario e integral que utilice prueba de laboratorios convencionales y biomarcadores detallados. Según la AAP (Academia Americana de pediatría), determinar la hemoglobina y la electroforesis de Hb son pilares diagnósticos de la afectación y útiles para clasificar el tipo contra el cual vamos a hacer frente.⁽⁴⁶⁾

Así mismo, la medición de la concentración de los reticulocitos nos brinda datos útiles de la actividad hematopoyética y de la respuesta a la hemolisis. La AAP nos resalta el uso de biomarcadores como la ferritina sérica y la velocidad de regurgitación tricúspidea que fuentes de información para saber el riesgo de mortalidad en pediátricos con drepanocitosis.^(12,46)

La sociedad americana de Hematología nos destaca que el uso de biomarcadores que ayuden a predecir los eventos clínicos agudos puede ayudarnos a prevenir las crisis vaso-oclusivas, síndromes torácicos agudos o los mismos eventos cerebrovasculares. La investigación de la ASH, actualmente en curso, busca brindarnos herramientas útiles para la estratificación de riesgo y diagnóstico oportuno. La ASH resalta que existe una necesidad de integrar más biomarcadores clínicos, laboratorios y socioambientales para realizar una evaluación más detallada de los pacientes en riesgo que presentan anemia falciforme.^(32,36,46)

La CDC, al igual que la ASH destacan la relevancia de las pruebas de laboratorios junto con la monitorización de las funciones orgánicas de los pacientes con anemia falciforme. Un ejemplo más de biomarcador útil para la estratificación de riesgo en pacientes con drepanocitosis es la medicina de microalbuminuria en orina que nos ayuda a saber si existe nefropatía. El análisis de biomarcadores inflamatorios como la proteína C reactiva también nos ayuda a identificar los episodios de crisis más agudas. La CDC busca enfatizar la importancia que posee la adherencia a las diferentes pautas clínicas que han sido estudiadas y publicadas para ayudar a mejorar los resultados de manejo en los pacientes con esta enfermedad.⁽⁴⁷⁾

4.2.3.2. Herramientas de tamizaje y monitoreo pediátrico

La CDC, al igual que la ASH destacan la relevancia de las pruebas de laboratorios junto con la monitorización de las funciones orgánicas de los pacientes con anemia falciforme. Un ejemplo más de biomarcador útil para las estratificación de riesgo en pacientes con drepanocitosis es la medicina de microalbuminuria en orina que nos ayuda a saber si existe nefropatía.⁽⁴⁶⁾

El análisis de biomarcadores inflamatorios como la proteína C reactiva también nos ayuda a identificar los episodios de crisis más agudas. La CDC busca enfatizar la importancia que posee la adherencia a las diferentes pautas clínicas que han sido estudiadas y publicadas para ayudar a mejorar los resultados de manejo en los pacientes con esta enfermedad.⁽⁴⁷⁾

Ya se ha mencionado el uso del Doppler transcraneal como método de tamizaje para prevenir el riesgo de eventos cerebrovasculares en pacientes pediátricos con drepanocitosis más esta no es la única fuente de información diagnóstica. La medición de la hemoglobina fetal (HbF), la hemoglobina S (HbS) y la hemoglobina A (HbA), por medio de electroforesis o cromatografía líquida de alta resolución es otro de los métodos de evaluación en el uso de hidroxíurea que ha sido el fármaco que más ha demostrado disminuir las crisis dolorosas en pacientes con anemia falciforme. Lo siguiente a realizar luego de evaluar

mediante estas herramientas, es el ajuste de dosis para mejorar los beneficios terapéuticos. ⁽⁴⁸⁾

Enfermedad	Tipo de hemoglobina				Hemoglobina (g/dL)	VCM (fL)	Gravedad clínica
	S (%)	F (%)	A2 (%)	A (%)			
SS	>90	<10	<3.5	0	6-9	>80	Muy grave
CAROLINA DEL SUR	50**	0	—	0	10-15	75-85	Leve a moderado
S β^+	>60	<20	>3.5	10-30	9-12	<75	Leve a moderado
S β^0	>80	<20	>3.5	0	6-9	<70	Moderado a severo

Figura 4: Interpretación de la electroforesis de hemoglobina, hallazgos clínicos y de laboratorios clásicos de la electroforesis. ⁽⁴⁹⁾

4.2.4. Tratamiento y manejo de complicaciones agudas

El tratamiento de las complicaciones agudas en pacientes pediátricos es muy variable. Dependiendo del tipo de complicación y del genotipo que la ocasione existen pilares de manejo para ayudar a disminuir los efectos y episodios de estos. El enfoque debe ser integral combinando intervenciones farmacológicas, transfusionales y de soporte⁽¹⁶⁾. Las pautas que da la Sociedad Americana de Hematología (ASH) nos indica que las crisis vaso-oclusivas debe ser tratadas por medio de administración de líquidos intravenosos, analgésicos fuertes como lo son los opioides, sin excluir otros más leves, y la evaluación de posibles focos de infección. En los casos en los que se quiera manejar una crisis de síndrome torácico agudo, la oxigenoterapia, antibióticos y transfusiones sanguíneas son parte de los pilares de manejo para este tipo de situaciones. ^(16,17,25,45)

El uso de hidroxiurea es uno de los tratamientos farmacológicos que ha mostrado una gran eficacia al momento de reducir la frecuencia de los episodios de crisis dolorosas y otros eventos agudos en pacientes con enfermedad de células falciformes. La CDC enfatiza su uso en paciente mayores a 9 meses con el fin

de disminuir la morbilidad que se asocia a esta patología. La terapia de transfusiones sanguíneas esta mayormente indicada en pacientes con alto riesgo de padecer ictus o arteriopatía cerebral progresiva.⁽³⁵⁾

Existen investigaciones que se enfocan en terapias innovadoras para el tratamiento de la drepanocitosis, entre esta, la terapia génica, la cual implica que se realice una edición del gen afecto en las células madre hematopoyéticas. Este tipo de terapia genética ha mostrado ser prometedora en sus ensayos clínicos. La edición del gen defectuoso tiene como objetivo el corregir la mutación que provoca la enfermedad para permitir el paso de la producción de glóbulos rojos normales.⁽⁵⁰⁾

Otro método de tratamiento experimental que se está usando actualmente es el voxelotor. Este fármaco actúa uniéndose a la hemoglobina con el fin de prevenir la polimerización, lo que evita finalmente la formación de células falciformes. Este medicamento ya cuenta con aprobación de la FDA (Food and Drug Administration) de los Estados Unidos para el tratamiento de la enfermedad de las células falciformes.⁽⁴⁹⁾

Otro fármaco, que también es un agente experimental, es el Etavopivat que en sus estudios clínicos ha mostrado que posee una capacidad de reducir en más de un 50% la frecuencia de episodios dolorosos en pacientes con anemia falciforme. Estos avances brindan nuevas perspectivas de manejo de la enfermedad, pero todavía necesitan investigación más exhaustiva para que tengamos una eficacia y seguridad de su uso a largo plazo.⁽⁵¹⁾

4.2.4.1. Manejo del dolor agudo

Las crisis dolorosas son muy frecuentes en los pacientes pediátricos y suelen ser la causa de las visitas a urgencias de parte de estos. según las pautas ofrecidas por la ASH, se recomienda la administración precoz de analgésicos durante la primera hora después de haber llegado al servicio de urgencias. El uso de opioides como la morfina son considerados los Gold standar para el manejo de las crisis dolorosas severas. también se sugiera que se utilicen

analgésicos no opioides como el paracetamol o AINEs como método complementario para el manejo del dolor crónico.^(16,17,38)

En ocasiones el dolor puede ser refractario al tratamiento convencional, por lo que la ASH provee un enfoque de terapias coadyuvantes con el uso de ketamina a modo de infusión subanestésica. Este tipo de enfoque provee una eficacia notable en el manejo del dolor agudo, pero debe evaluarse cuidadosamente ya que existe poca evidencia disponible al respecto de su uso.⁽⁵¹⁾

También se han explorado el uso de terapias no farmacológicas como la estimulación nerviosa eléctrica transcutánea, la realidad virtual, uso de materiales de relajación audiovisual y la terapia cognitivo-conductual que tienen un potencial terapéutico útil para reducir la intensidad de la crisis dolorosa.^(9,51)

Entre otros de los medicamentos aprobados para el tratamiento de las crisis dolorosas, además de la hidroxiurea tenemos el tratamiento experimental del voxelotor. Este agente mejora la solubilidad de la hemoglobina S, ha sido aprobado por la FDA como tratamiento para pacientes de entre 4 a 11 años de edad quienes son los que más toleran los efectos que este fármaco produce. Tiene como función el reducir los eventos dolorosos a una frecuencia de aparición mínima.^(50,51)

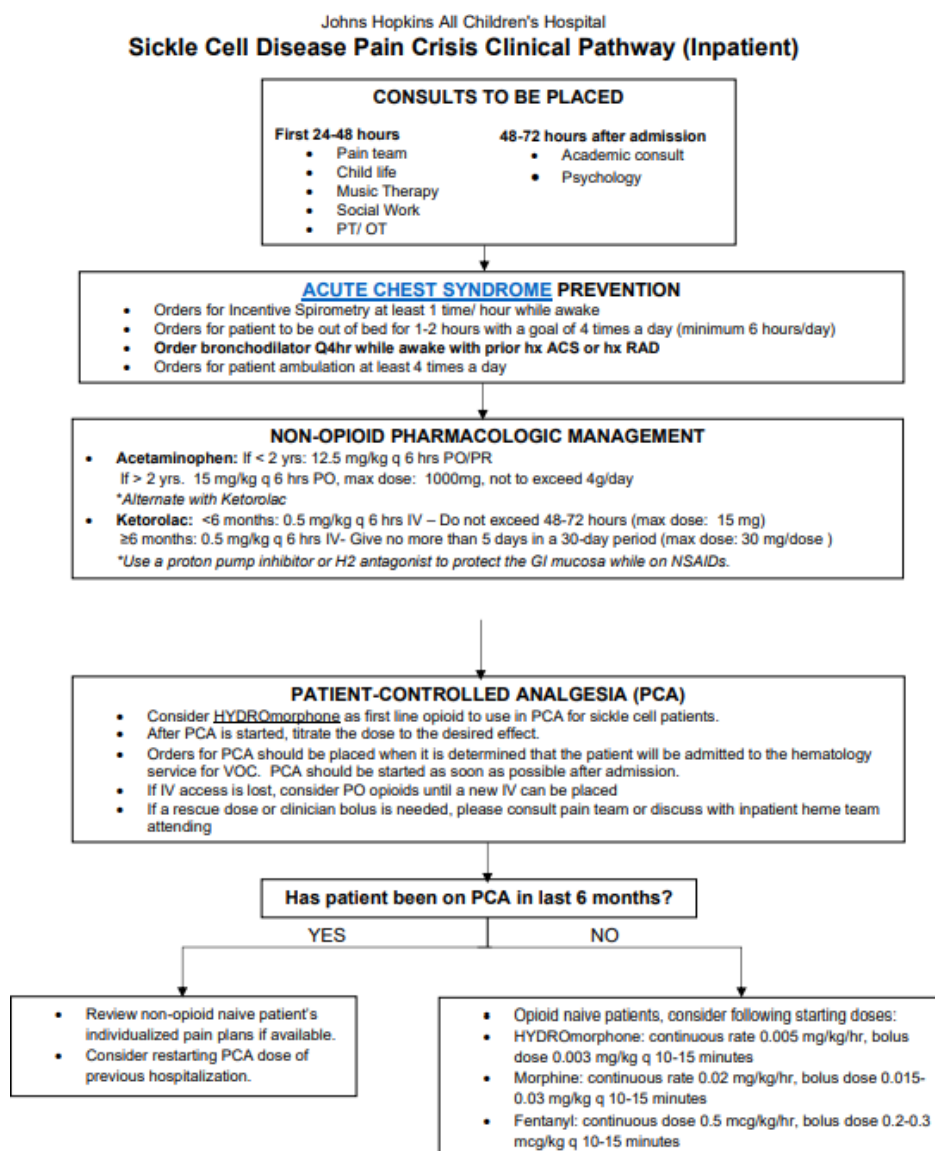


Figura 5: Algoritmo de manejo de las crisis dolorosas agudas o vaso-oclusivas en pacientes hospitalizados utilizado por el hospital Johns Hopkins All Children's Hospital. (26)

4.2.4.2. Transfusiones y terapia sanguínea

Entre otros de los medicamentos aprobados para el tratamiento de las crisis dolorosas, además de la hidroxiurea tenemos el tratamiento experimental del voxelotor. Este agente mejora la solubilidad de la hemoglobina S, ha sido aprobado por la FDA como tratamiento para pacientes de entre 4 a 11 años de edad quienes son los que más toleran los efectos que este fármaco produce. Tiene como función el reducir los eventos dolorosos a una frecuencia de aparición mínima. (50,51)

Las transfusiones sanguíneas son intervenciones útiles en situaciones donde la drepanocitosis pediátrica es aguda, es particularmente necesaria para el manejo del ictus, hiperesplenismo o la anemia aplásica provocada por Parvovirus B19, y en los secuestros esplénicos. La ASH ha recomendado que ante un déficit neurológico agudo como los AIT (accidente isquémico transitorio) se realice una transfusión sanguínea de manera inmediata, o dentro de una ventana de dos horas post inicio de sintomatología de ictus.⁽⁵²⁾

El tipo de transfusión se va a determinar según la disponibilidad y condición del paciente, estas pueden ser transfusiones simples, intercambio manual o automatizado. Si no se puede realizar la transfusión de intercambio dentro de la ventana de dos hora post inicio de síntomas y la hemoglobina es $\leq 8,5$ g/dL, se debe realizar una transfusión simple de manera temporal.⁽⁵²⁾

La meta con las transfusiones sanguínea es mantener la proporción de hemoglobina S debajo del 30% y el hematocrito de igual manera para optimizar la oxigenación y minimizar la viscosidad de la sangre. Por recomendaciones de la ASH y demás literatura al respecto, la transfusión simple, así como la de intercambio pueden ser útiles, pero la demanda dependerá de la gravedad con la que se presente la clínica del paciente y los recursos a disposición en ese momento.^(53,54)

El uso precoz de esta terapéutica se ha asociado con la disminución de episodios de ictus, como se pudo evidenciar en el ensayo clínico STOP, que mostro la reducción del 90% del riesgo de accidente cerebrovascular en pediátricos con velocidades aumentadas en el Doppler transcraneal.⁽⁵⁵⁾

4.2.4.3. Hidroxiurea y otros fármacos modificadores

La hidroxiurea es el pilar fundamental para la reducción de las crisis vaso-oclusivas, hospitalizaciones y el daño orgánico generalizado, y se debe considerar dentro de los primeros meses de vida (9 a 12 meses) en el genotipo HbSS/HbS β^0 con dosis escaladas hasta la dosis máxima tolerada (≈ 30 – 35 mg/kg/día), junto con un control estricto hematológico, manteniendo ANC ≥ 1.25 –

$2.0 \times 10^9/L$ y plaquetas $\geq 80 \times 10^9/L$ con el fin de disminuir la mielo supresión reversible. ⁽¹⁶⁾

Los ensayos BABY HUG y TWITCH mostraron que existía una seguridad al iniciar con dosis de ~ 20 mg/kg/día y que tras las transfusiones iniciales los Doppler transcraneales, este fármaco puede ayudar a mantener velocidades normales previniendo así el ictus. ^(56,57)

Existen ciertas contraindicaciones al respecto del uso de la hidroxiurea las cuales incluyen la mielo depresión, hipersensibilidad y el embarazo. En pacientes adolescentes, se recomienda el uso de anticonceptivos y una toma de decisiones compartidas si es que existe gesta por el potencial de teratogenicidad. ⁽⁵⁶⁾

Otro fármaco útil en el tratamiento de las complicaciones agudas es la L-glutamina oral (Endari®) que se indica para minimizar este tipo de complicaciones en menores de 5 años, se administra cada doce horas según el peso del paciente ($10\text{--}30$ g/día) y puede usarse en terapia dual con la hidroxiurea. ⁽⁵⁸⁾

La crizanlizumab (anti-P-selectina) es un fármaco que se mantiene aprobado en los Estados Unidos por la FDA, pero cuyo permiso fue revocado por la EMA en Europa para realizar una reevaluación de los datos respecto al fármaco. Se recomienda el uso de este fármaco en pacientes mayores de 16 años con una vida de administración intravenosa. ⁽⁵⁹⁾

Las terapias nuevas y experimentales que poseen un potencial modificador son tendencia en la última década. La FDA, en diciembre del 2023, aprobó las primeras terapias génicas para pacientes mayores a 12 años con episodios de crisis vaso-oclusivas recurrentes: CASGEVY™ (exagamglogene autotemcel, CRISPR/Cas9) y LYFGENIA™ (lovotibeglogene autotemcel)- Ambas terapias han demostrado una reducción marcada de las crisis vaso-oclusivas y elevación sostenida de la HbF/HbA^{T87Q} en ensayos clínicos pivótales. ⁽⁶⁰⁾

4.2.5. Situación local: Hospital Francisco de Icaza Bustamante

En el hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante, que se encuentra ubicado en la ciudad de Guayaquil, el cual es dependiente del Ministerio de salud pública, es la institución de referencia para la atención pediátrica especializada al ser un hospital de tercer nivel. El hospital posee una disponibilidad de 367 cama, servicio de emergencia y hospitalización, consulta externa, laboratorio clínico y de imagenología (incluyendo tomografía y radiografías) las 24 horas por lo que posee la capacidad resolutive para tratar a los pacientes con drepanocitosis y sus complicaciones.⁽⁶¹⁾

A pesar de poseer una infraestructura y enfoque integral para el tratamiento de pacientes pediátricos con drepanocitosis, en los últimos años se han reportado limitaciones significativas en los cupos mensuales para ingresos hospitalarios, demoras en la atención y desabastecimiento de fármacos e insumos. Este tipo de desafíos entorpece en gran manera la atención oportuna de las enfermedades crónicas como la drepanocitosis pediátrica.⁽⁶²⁾

En Ecuador, hay una prevalencia en la población afroecuatoriana de drepanocitosis. En un estudio realizado en Piquiucho (Valle del chota) se reportó una frecuencia del 16.2% de hemoglobina S en pediátricos de 4 a 12 años, mientras que en otras estimaciones realizadas en el mismo lugar reflejan frecuencias superiores al 9% en pediátricos de 5 a 9 años. Esta realidad poblacional, junto con la centralización de la atención en la ciudad de Guayaquil, destaca la importancia de esta casa de salud para el tamizaje, diagnóstico, manejo y tratamiento de la drepanocitosis.⁽⁶³⁾

4.2.5.1. Protocolos hospitalarios y guías de manejo

Existen protocolos hospitalarios usados en el manejo integral de las complicaciones agudas en pacientes pediátricos con la enfermedad de células falciformes. Estas guías se sustentan generalmente en las guías internacionales donde recomiendan la identificación temprana de las crisis vaso-oclusivas, el uso de analgésicos, la oxigenoterapia y el soporte transfusional. La ASH, CDC y AAP, destacan la necesidad de que se formulen siempre guías estructuradas,

integrales, por lo que estas organizaciones proveen protocolos hospitalarios que en Latinoamérica han sido parte fundamental para el desarrollo de sus propias guías.^(11,16)

CAPÍTULO III

METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION

4.3. JUSTIFICACION DE LA ELECCION DE DISEÑO

El estudio planteado se basa en un diseño observacional, de tipo retrospectivo transversal y descriptivo puesto que busca analizar y caracterizar las complicaciones agudas más frecuentes en pacientes pediátricos que fueron diagnosticado con drepanocitosis atendidos en el Hospital de referencia Francisco Ycaza Bustamante durante el periodo de tiempo 2020-2024.

Este modelo de investigación es útil por la facilidad de recolección y evaluación de los datos que han sido registrados previamente en la base de datos del hospital mediante las historias clínicas de cada paciente, por lo tanto, ya que nuestro objetivo es describir las complicaciones agudas y sus consecuencias, es vital que estas se hayan desarrollado de manera natural sin intervención alguna de nuestra parte, para evitar establecer relaciones causales innecesarias. La drepanocitosis es una enfermedad rara hereditaria poco frecuente, por tanto, nuestro enfoque utilizado nos habilita a amplificar el tamaño de nuestra muestra para que sea significativa durante el corto rango de tiempo que se ha establecido.

El establecer un modelo de diseño descriptivo nos permite obtener una visión más amplia del perfil clínico de la población con la enfermedad de las células falciformes en un tiempo determinado, donde se han considerado variables de importancia como la edad, sexo, edad de diagnóstico, factores de riesgo, complicaciones, numero de ingresos hospitalarios y la mortalidad.

Mediante este modelo, buscamos identificar de manera más eficaz los patrones más frecuentes entre las variables ya establecidas para de esa forma brindar información actualizada al mundo médico para mejorar la toma de decisiones clínicas y de salud sin que exista una intervención prolongada. Delimitamos un

grupo etario (2-15 años) del Hospital Francisco de Ycaza Bustamante para favorecer la validez interna del estudio y que de esa manera este sea aplicable a nuestro entorno y contexto nacional al ser este el hospital de referencia pediátrica más grande del país.

4.4. POBLACION Y MUESTRA

La población utilizada en este estudio está conformada por pacientes pediátricos en el rango de edad de 2-15 años que posean diagnóstico de anemia falciforme y que hayan recibido atención en el Hospital Francisco Icaza Bustamante durante los años 2020 al 2024. Se analizaron los registros de los pacientes especificados los cuales fueron solicitados y obtenidos dentro del hospital base de referencia. El total de pacientes que cumplen dichos criterios fueron (50).

Al tratarse de un estudio retrospectivo solo se utilizaron pacientes que cumplieran los criterios de inclusión durante el tiempo especificado. La metodología usada para la adquisición de la población de interés se justifica por medio del tamaño de esta y se buscó que sea una muestra significativa para reflejar plenamente la situación local.

4.4.1. Criterios de inclusión

- Edad de 2 a 15 años
- Diagnóstico de complicación aguda de drepanocitosis
- Ingresados en el Hospital Icaza Bustamante

4.4.2. Criterios de exclusión

- Datos clínicos incompletos

4.4.3 VARIABLES

- 1) Sexo.
- 2) Edad.
- 3) Edad de diagnóstico.
- 4) Motivo de ingreso.
- 5) Hallazgos al examen físico.
- 6) Complicaciones agudas.
- 7) Días de hospitalización.

8) Mortalidad.

4.4.4 TABLA DE OPERALIZACIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Medida	Tipo de variable	Instrumento / Fuente
Sexo	Sexo biológico del paciente (cromosomas sexuales)	Masculino Femenino	Cualitativa nominal dicotómica	Historia clínica
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento	Años (1 – 14)	Cuantitativa discreta	Historia clínica
Edad del diagnóstico	Momento de la vida en el que se establece formalmente la enfermedad.	Años (1 – 14)	Cuantitativa discreta	Historia clínica
Motivo de ingreso	Razón clínica principal, por la cual un paciente requiere hospitalización o atención en un servicio de salud.	Fiebre Manifestaciones digestivas Manifestaciones urinarias Manifestaciones respiratorias Cefalea Artralgias Fatiga Mialgias Ictericia Convulsiones Edema Requerimiento de transfusiones.	Cualitativa nominal politómica	Historia clínica
Hallazgos al examen físico	Conjunto de signos clínicos objetivos identificados durante la exploración sistemática del paciente	Dactilitis Úlceras Palidez Esplenomegalia	Cualitativa nominal politómica	Historia clínica
Complicaciones agudas	Agravamiento de la enfermedad debido a alteraciones neurológicas, crisis vasooclusivas, síndrome torácico agudo, entre otras que complican el cuadro clínico del paciente.	ACV Crisis vasooclusivas. Epilepsia. Colelitiasis. Secuestro esplénico. Pancreatitis aguda. Crisis hemolítica. Síndrome de Moya Moya. Síndrome torácico agudo. Nefrocalcinosis. Síndrome nefrótico. Neumonía.	Cualitativa nominal politómica.	Historia clínica
Días de hospitalización	Número total de días que un paciente permanece	1 - 15 días 16- 30 días > 1 mes	Cuantitativa discreta	Historia clínica

	ingresado en una institución de salud			
Mortalidad	Fallecimiento de pacientes debido a las complicaciones agudas	Si No	Cualitativa nominal dicotómica	Historia clínica

5. TABLAS Y GRÁFICOS

Sexo	Frecuencia	Porcentaje %
Masculino	26	52%
Femenino	24	48%
Total	50	100%

Tabla 1: Distribución por sexo de la población en estudio.

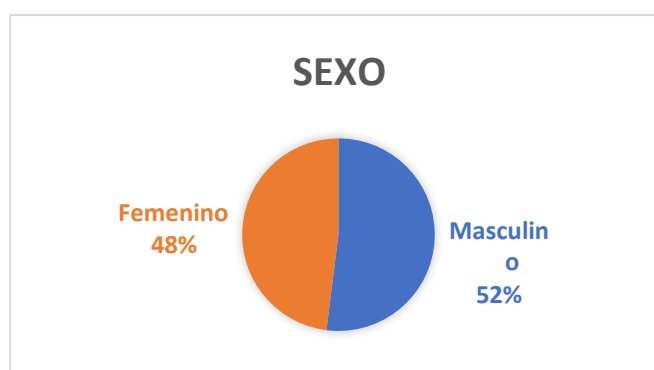


Figura 6: Distribución por sexo de la población en estudio.

Descripción: En la tabla y el gráfico que anteceden se describe la distribución por sexo de la población en estudio.

Resultados: De los 50 pacientes analizados, 26 fueron de sexo masculino (52%) y 24 de sexo femenino (48%)

Conclusión: Los datos recolectados no evidencian una diferencia significativa entre el sexo masculino y femenino.

Edad	Frecuencia	Porcentaje %
Menor de 1 año	0	0%
1 a 4 años	11	22%
5 a 9 años	10	20%
10 a 14 años	29	58%
Total	50	100%

Tabla 2: Distribución etaria de la población del estudio.

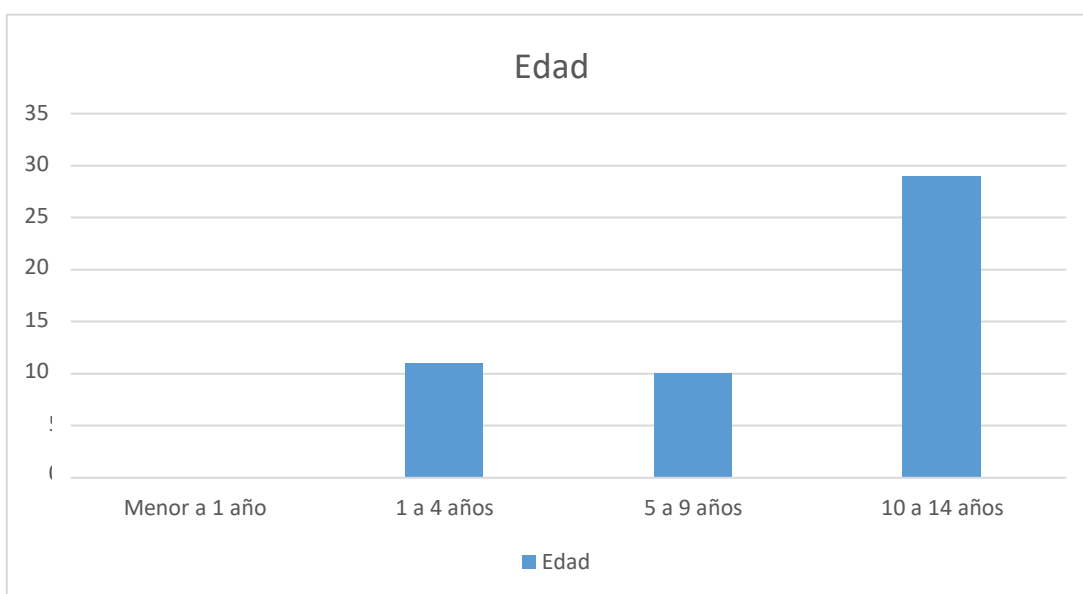


Figura 7: Distribución etaria de la población del estudio.

Descripción: En el gráfico y tabla se observa distribución etaria de la población en estudio.

Resultados: En lo que respecta a la edad de los pacientes, en el grupo de 1 a 4 años existieron 11 pacientes que representan el 22% de la población, de 5 a 9 años 10 pacientes equivalen al 20% del total, y en el grupo de 20 a 14 años 29 casos que corresponden al 58% de los enfermos. La edad de pacientes menores a 1 año representa el 0%, de 1 a 4 años (22%), 5 a 9 años (20%) y el grupo de 10 a 14 años (58%).

Conclusión: No tuvimos casos de menores de 1 año y la mayor concentración de casos fue en el grupo de 10 a 14 años.

Edad de diagnóstico	Frecuencia	Porcentaje
< 1 año	0	0%
1 a 4 años	13	10.5%
5 a 9 años	22	45.3%
10 a 14 años	15	34.2%
Total	50	100

Tabla 3: Distribución etaria en de la población en estudio.

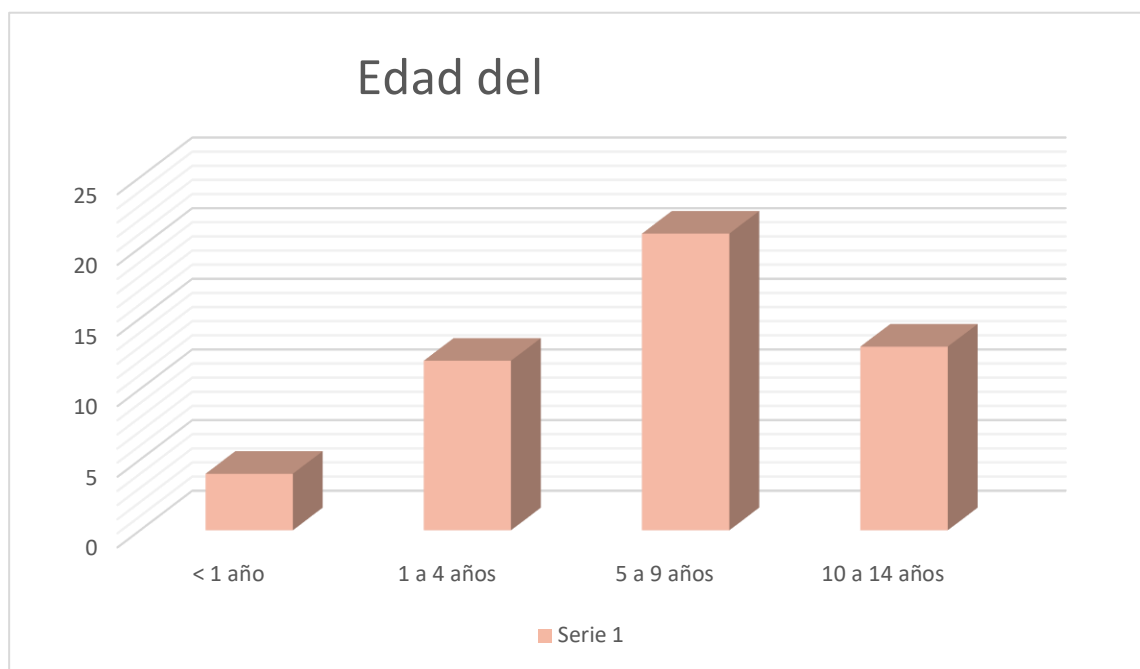


Figura 8: Distribución etaria en de la población en estudio.

Descripción: En el gráfico y tabla que antecede, se encuentra la distribución según la edad de diagnóstico.

Resultados: De los 50 pacientes analizados, los menores a 1 año representan (0%), de 1 a 4 años (24%), 5 a 9 años (42%) y de 10 a 14 años (26%)

Conclusión: La edad más frecuente de diagnóstico en nuestra población de estudio fue entre los 5 a 9 años.

Motivo de ingreso	Frecuencia	Porcentaje
Manifestaciones digestivas	71	25.6%
Fiebre	60	21.7%
Artralgias	49	17.7%
Manifestaciones respiratorias	30	10.8%
Fatiga	14	5.1%
Mialgias	14	5.1%
Requerimiento de transfusión	14	5.1%
Ictericia	12	4.3%

Cefalea	5	1.8%
Edema	4	1.4%
Manifestaciones urinarias	2	0.7%
Convulsiones	2	0.7%
Total	277	100%

Tabla 4: Distribución de los motivos de consulta por drepanocitosis de la población en estudio.

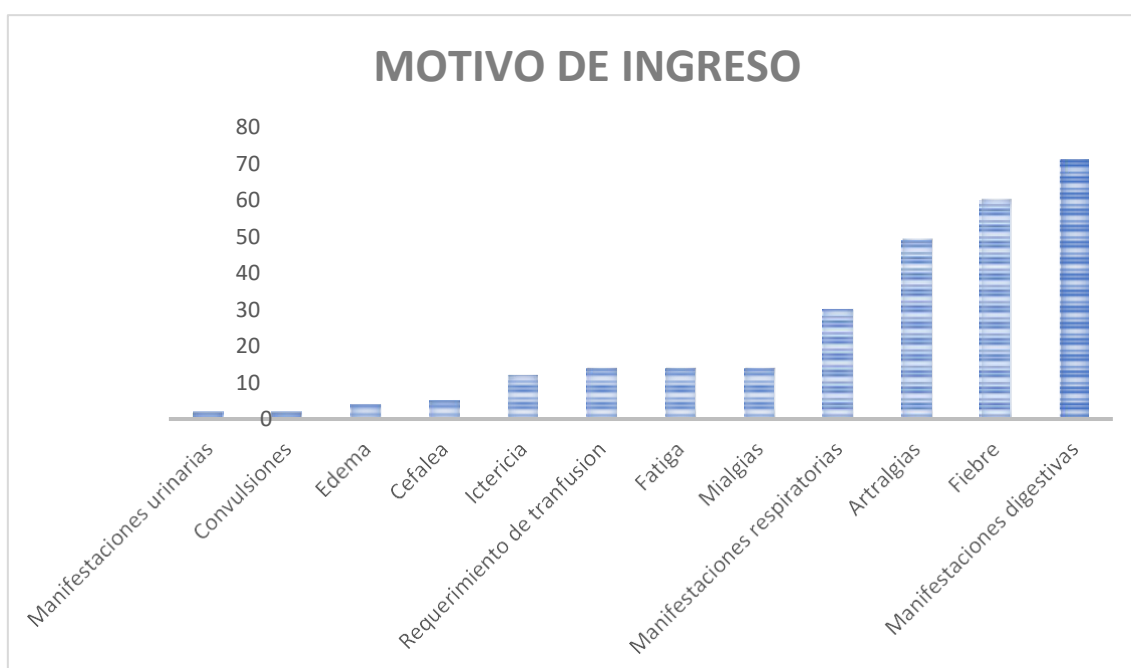


Figura 9: Distribución de los motivos de consulta por drepanocitosis de la población en estudio.

Descripción: En el gráfico y tabla se presentan los motivos clínicos por los cuales los pacientes con AF fueron ingresados.

Resultados: Las manifestaciones digestivas representaron el 25.6% de los ingresos, fiebre el 21.7%, artralgias el 17.7%, manifestaciones respiratorias el 10.8%, fatiga, mialgias y requerimiento de transfusión cada uno con 5.1%, ictericia 4.3%, cefalea 1.8%, edema 1.4%, y manifestaciones urinarias y convulsiones con 0.7% cada una.

Conclusión: Fue más frecuente con motivo de ingreso las manifestaciones digestivas (vómitos, gastroenteritis y dolor abdominal) y menos común las manifestaciones urinarias y convulsiones.

Hallazgo	Frecuencia	Porcentaje%
Dactilitis	1	6.7%
Úlceras	1	6.7%
Palidez	13	86.6%
Total	15	100%

Tabla 5: Hallazgos del examen físico en pacientes con anemia drepanocítica.

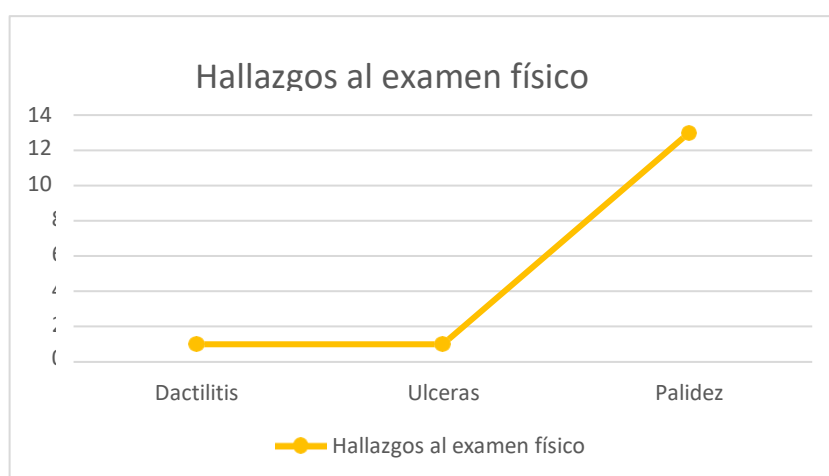


Figura 10: Hallazgos del examen físico en pacientes con anemia drepanocítica.

Descripción: En el gráfico y tabla se representan los principales signos clínicos observados durante el examen físico.

Resultados: El signo clínico palidez representa (86.6%), seguido por dactilitis y úlceras, cada uno con 6.7%

Conclusión: La alta prevalencia de palidez está estrechamente relacionado con el cuadro clínico de anemia crónica que presentan los pacientes con AF, mientras que la dactilitis y úlceras refleja las complicaciones de esta.

Complicaciones	Frecuencia	Porcentaje
Crisis vasooclusivas	58	54.7%
Colelitiasis	13	12.4%

Riesgo cardiovascular	8	7.5%
Neumonía	6	5.7%
ACV	5	4.7%
Sepsis	3	2.8%
Epilepsia	2	1.9%
Secuestro esplénico	2	1.9%
Crisis hemolítica	2	1.9%
Síndrome de Moya Moya	2	1.9%
Nefrocalcinosis	2	1.9%
Pancreatitis aguda	1	0.9%
Síndrome torácico agudo	1	0.9%
Síndrome nefrótico	1	0.9%
Total	106	100%

Tabla 6: Complicaciones de la drepanocitosis en población de estudio.

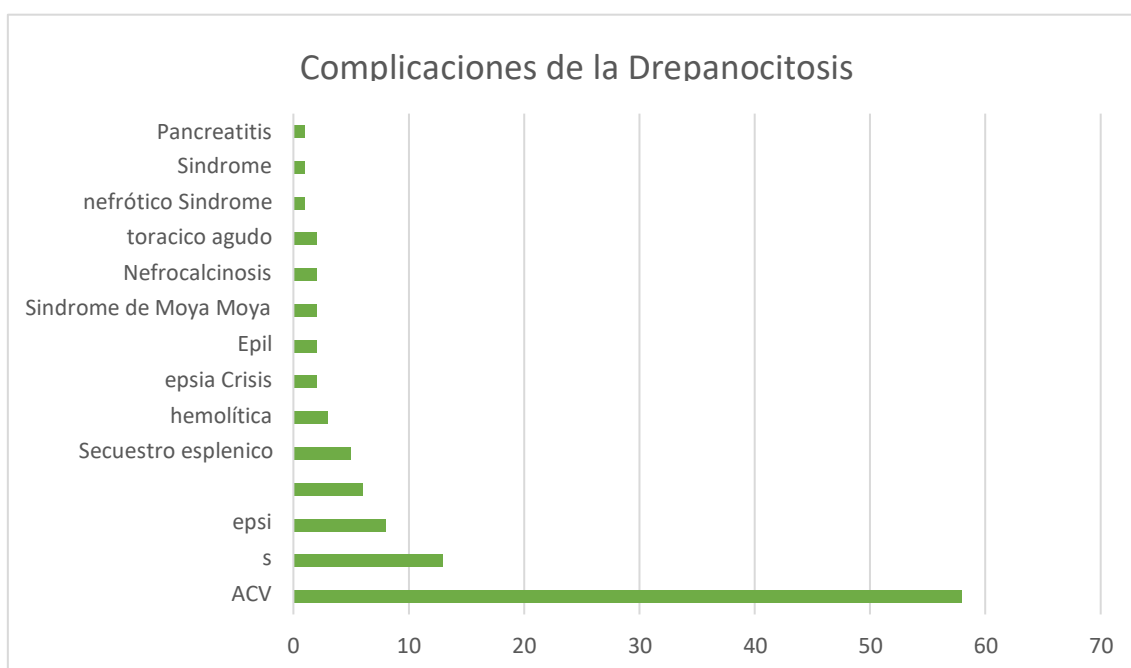


Figura 11: Complicaciones de la drepanocitosis en población de estudio.

Descripción: En el gráfico y tabla que antecede, se detalla las complicaciones clínicas observadas en los pacientes con anemia

drepanocítica,
reflejando la diversidad de afectaciones sistémicas que puede generar la enfermedad.

Resultados: En nuestra población estudiada las crisis vasooclusivas representaron un 54.7%; colelitiasis 12.3%; riesgo cardiovascular 7.5%; neumonías 5.7%; ACV 4.7%; sepsis 2.8%; epilepsia, secuestro esplénico, crisis hemolítica, síndrome de Moya Moya y nefrocalcinosis 1.9% cada uno; pancreatitis aguda, síndrome torácico agudo y síndrome nefrótico 0.9% cada uno.

Conclusión: Entre las complicaciones de la drepanocitosis, la más frecuente fueron las crisis vasooclusivas.

Días de hospitalización	Frecuencia	Porcentaje %
1 a 15 días	46	90.2%
16 a 30 días	4	7.8%
Mayor a 30 días	1	2.0%
Total	51	100%

Tabla 7: Estancia hospitalaria en días de la población en estudio.

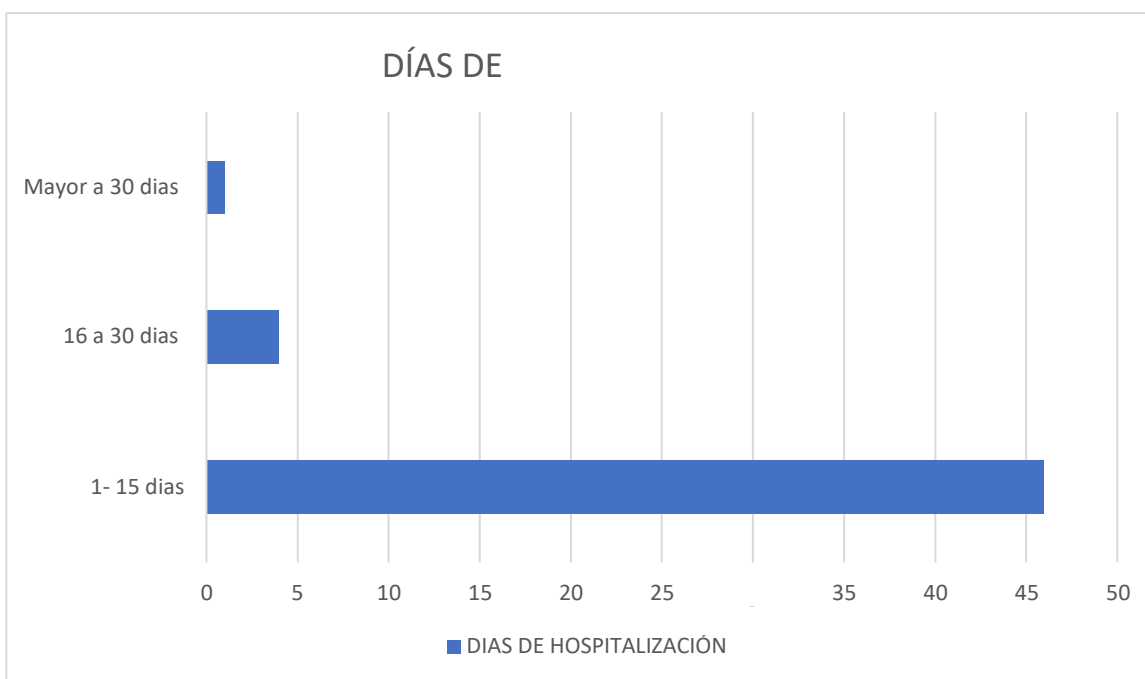


Figura 12: Estancia hospitalaria en días de la población en estudio.

Descripción: El gráfico y tabla muestra los días de hospitalización categorizada en tres rangos de tiempo.

Resultados: De los 51 registros, 46 pacientes (90.2%) estuvieron hospitalizados entre 1 y 15 días, 4 pacientes (7.8%) entre 16 y 30 días, y solo 1 paciente (2%) más de 30 días.

Conclusión: La mayoría de los pacientes requirió hospitalización breve, lo que indica una respuesta favorable del tratamiento agudo de la drepanocitosis.

Mortalidad	Frecuencia	Porcentaje
Si	2	4.0%
No	48	96.0%
Total	50	100%

Tabla 8: Mortalidad de la población en estudio.



Figura 13: Mortalidad de la población en estudio.

Descripción: El grafico y tabla muestra la proporción de pacientes fallecidos durante su estancia hospitalaria en comparación con aquellos que sobrevivieron.

Resultados De los 50 pacientes en estudio 2 que corresponden al 4.0% fallecieron, mientras que 48 que representan un 96.0% de ellos, sobrevivieron.

Conclusión: El índice de sobrevida en la población estudiada con drepanocitosis fue mayor que la de fallecidos durante su estancia hospitalaria

6. RESULTADOS

- De los 50 pacientes analizados dentro del estudio, 26 fueron de sexo masculino (52%) y 24 de sexo femenino (48%), lo que refuerza lo propuesto por otros estudios en donde se evidencia que esta enfermedad afecta a todos los géneros.
- Dentro del estudio se estratificó a los 50 pacientes en cuatro grupos de edades. No se encontraron pacientes menores a 1 año en este estudio, sin embargo, hubo 11 pacientes de 1 a 4 años, 10 pacientes de 5 a 9 años y 29 pacientes de 10 a 14 años.
- La drepanocitosis es una enfermedad crónica y progresiva que afecta múltiples órganos debido a la hemólisis constante y las crisis vasooclusivas. En este estudio, los principales motivos de ingreso fueron manifestaciones digestivas (25.6%), como dolor abdominal y vómitos; fiebre (21.7%), asociada a infecciones como neumonía o sepsis; y artralgias (17.7%), con dolor en extremidades. Las manifestaciones respiratorias (10.8%) incluyeron casos de distrés respiratorio, compatibles con síndrome torácico agudo. También se registraron fatiga, mialgias y necesidad de transfusión (5.1% cada uno), ictericia (4.3%), cefalea (1.8%), edema (1.4%), y en menor proporción, convulsiones y síntomas urinarios (0.7%).
- En el análisis de los hallazgos clínicos, la palidez fue el signo más prevalente, presente en el 86.6% de los pacientes evaluados. Este hallazgo es característico de la anemia crónica que acompaña a la drepanocitosis, y suele manifestarse, especialmente en conjuntivas, palmas y lechos ungueales. La dactilitis, observada en el 6.7% de los casos, se presenta como inflamación dolorosa de manos o pies. Las úlceras, también con una frecuencia del 6.7%, se localizan principalmente en miembros inferiores, y están asociadas al daño vascular.
- En la población pediátrica estudiada, las complicaciones asociadas a la anemia drepanocítica evidenciaron una marcada predominancia de las crisis vasooclusivas, presentes en el 54.7% de los casos, manifestándose clínicamente como episodios de dolor intenso en extremidades, abdomen o tórax, resultado de la obstrucción microvascular por eritrocitos

falciformes. La

colelitiasis, observada en el 12.3%, se relacionó con la hemólisis crónica que favorece la formación de cálculos biliares, generando dolor en hipocondrio derecho. El riesgo cardiovascular (7.5%) incluyó alteraciones hemodinámicas como hipertrofia ventricular y disfunción diastólica. Las neumonías (5.7%) y el síndrome torácico agudo (0.9%) reflejaron el compromiso pulmonar, con síntomas como fiebre, tos y dificultad respiratoria. El accidente cerebrovascular (4.7%) y el síndrome de Moya Moya (1.9%) evidenciaron el impacto neurológico de la enfermedad, con manifestaciones como hemiparesia, convulsiones o alteraciones del estado de conciencia. Otras complicaciones como sepsis (2.8%), crisis hemolítica (1.9%), secuestro esplénico (1.9%) y nefrocalcinosis (1.9%) reflejan el compromiso sistémico y la necesidad de un abordaje multidisciplinario. Aunque menos frecuentes, entidades como pancreatitis aguda, síndrome nefrótico y epilepsia también estuvieron presentes (0.9%–1.9%).

- El análisis de la duración de la hospitalización en pacientes con anemia drepanocítica evidenció que el 90.2% de los ingresos correspondieron a estancias breves, de entre 1 y 15 días, lo que sugiere una adecuada respuesta al manejo médico en la mayoría de los casos. Sin embargo, un 7.8% de los pacientes requirió hospitalización entre 16 y 30 días, y un 2% permaneció más de 30 días, lo cual podría estar relacionado con complicaciones severas. Estos datos reflejan que, aunque la mayoría de los episodios clínicos pueden resolverse en corto plazo, existe un subgrupo que demanda atención prolongada.
- En la presente investigación, de los 50 pacientes del estudio tan solo 2 (4.0%) de ellas fallecieron. Aunque este porcentaje puede parecer bajo, adquiere relevancia al considerar el contexto global. Según la Organización Mundial de la Salud, la drepanocitosis continúa siendo una causa importante de mortalidad infantil, especialmente en menores de cinco años, con más de 81,000 muertes registradas en 2021.

7. CONCLUSIONES

- La diferencia de 4% entre ambos grupos no representa una variación significativa, por lo tanto, no existe alguna predilección por el sexo, lo que refuerza la necesidad de vigilancia clínica equitativa para la detección temprana.
- La mayor concentración de casos en el grupo de 10 a 14 años sugiere que las complicaciones de la drepanocitosis se hacen más evidentes o frecuentes en este rango de edad. Esto puede estar relacionado con una mayor exposición a factores desencadenantes o con una mejor capacidad diagnóstica en edades escolares.
- La mayor frecuencia de diagnóstico se concentra entre los 5 y 9 años, lo que podría reflejar un retraso en la identificación clínica de la enfermedad o una mayor visibilidad de los síntomas en esa etapa. Esto destaca la importancia de fortalecer el diagnóstico precoz en los primeros años de vida.
- Las manifestaciones digestivas fueron el motivo de ingreso más frecuente, lo que sugiere una alta prevalencia de complicaciones gastrointestinales en estos pacientes. Los síntomas neurológicos y urinarios fueron poco comunes, lo que podría indicar que aparecen en fases más avanzadas o en casos más severos.
- La alta prevalencia de palidez es coherente con el cuadro clínico de anemia crónica que suelen presentar estos pacientes además de su relación con el número de ingresos por requerimiento de transfusión. La presencia de dactilitis y úlceras, aunque sea menos frecuente refleja las complicaciones vasooclusivas.
- La mayoría de los pacientes requirió hospitalización breve, lo que puede indicar una respuesta favorable al tratamiento agudo. Sin embargo, los casos con estancias prolongadas podrían reflejar complicaciones graves como síndrome torácico agudo o infecciones severas, lo que subraya la importancia de un seguimiento clínico riguroso.
- La tasa de mortalidad fue baja en esta cohorte, lo que podría reflejar una adecuada atención hospitalaria. Sin embargo, la existencia de casos

fatales subraya

la gravedad potencial de las complicaciones asociadas a la anemia drepanocítica.

8. RECOMENDACIONES

- Implementar un programa efectivo de tamizaje neonatal donde las pruebas genéticas deben determinarse en Hijos de Padres con diagnóstico de ACF con el objetivo de mitigar futuras complicaciones y realizar seguimiento preventivo desde el nacimiento.
- En pacientes ya diagnosticados, se debe promocionar los controles periódicos, mismos que además de los estudios hematopoyéticos, deben mantener monitoreo de las posibles complicaciones o control de estas.
- La vacunación preventiva es no negociable, aconsejándose esquema contra Neumococo, H. Influenzae tipo B, e Influenza estacional.
- Una consideración especial para los menores de 5 años es la profilaxis antibiótica ante posibles complicaciones
- Valorar el uso de hidroxurea en pacientes seleccionados para reducir la frecuencia de crisis vasooclusivas e ingresos hospitalarios, así mismo indicar las transfusiones de acuerdo con la severidad de la anemia.
- Capacitar a los pacientes y sus familiares sobre como reconocer los signos de alarma que requieren de atención inmediata para su tratamiento oportuno.

9. BIBLIOGRAFIA

1. Sickle-cell disease [Internet]. [citado 19 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/sickle-cell-disease>
2. Sousa GHM, Fonseca INS, Miranda K de S, Horacio WF, Oliveira MC de. ANEMIA FALCIFORME. Rev Ibero-Am Humanidades Ciênc E Educ [Internet]. 30 de noviembre de 2021 [citado 17 de agosto de 2025];7(11):195-209. Disponible en: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/3054>
3. Díaz-Matallana M, Márquez-Benítez Y, Martínez-Lozano JC, Briceño-Balcázar I, Benavides-Benítez E, Bernal JE, et al. Anemia falciforme: una revisión sobre el genotipo de la enfermedad, haplotipos, diagnóstico y estudios asociados. Rev Médica Chile [Internet]. septiembre de 2021 [citado 17 de agosto de 2025];149(9):1322-9. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-98872021000901322&lng=es&nrm=iso&tlng=en
4. Tous Barrios KE. Complicaciones y función pulmonares en pacientes con enfermedad de células falciformes en hospital infantil napoleón franco pareja en el periodo comprendido entre enero de 2013 a enero de 2023 [Internet] [Thesis]. Universidad del Sinú, seccional Cartagena; 2023 [citado 19 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://repositorio.unisinucartagena.edu.co:8080/xmlui/handle/123456789/871>
5. Fernández Águila JD. Anemia falciforme: a 110 años de la descripción del primer caso. Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter [Internet]. junio de 2020 [citado 17 de agosto de 2025];36(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0864-02892020000200001&lng=es&nrm=iso&tlng=en
6. Cela E. Enfermedad falciforme: desafiando al pasado, mirando al futuro. An Pediatría [Internet]. 1 de julio de 2022 [citado 19 de agosto de 2025];97(1):1-3. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403322001552>
7. Noda GS. Complicaciones y comorbilidades más frecuentes en la anemia drepanocítica. Rev Cuba Med [Internet]. 2021 [citado 19 de agosto de 2025];60(3):1-19. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=109990>
8. CDC. Sickel Cell Disease (SCD). 2025 [citado 19 de agosto de 2025]. Fact Sheets on Sickel Cell Disease. Disponible en: <https://www.cdc.gov/sickle-cell/communication-resources/fact-sheets.html> Brandow AM, Carroll CP, Creary S, Edwards-Elliott R, Glassberg J, Hurley RW, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. Blood Adv. 23 de junio de 2020;4(12):2656-701.
9. Vaca Rodríguez SL. Complicaciones en pacientes con diagnóstico de Anemia falciforme atendidos en la Emergencia del Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018- 2022. noviembre de 2024 [citado 19 de agosto de 2025]; Disponible en: <http://repositorio.ucsg.edu.ec/handle/3317/24144>
10. WHO SICKLE_Module_2.pdf [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.afro.who.int/sites/default/files/2024-06/WHO%20SICKLE_Module_2.pdf?utm_source=chatgpt.com
11. Pediatric Sickel Cell Disease | PM&R KnowledgeNow [Internet]. 2023 [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://now.aapmr.org/pediatric-sickle-cell-disease/>

12. Sickle Cell Disease (SCD): Practice Essentials, Background, Genetics. 2 de junio de 2025 [citado 24 de agosto de 2025]; Disponible en: https://emedicine.medscape.com/article/205926-overview?utm_source=chatgpt.com

13. WHO recommendations on the management of sickle-cell disease during pregnancy, childbirth and the interpregnancy period [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240109124>

14. CDC. Centers for Disease Control and Prevention. 2022 [citado 24 de agosto de 2025]. Sickle Cell Anemia and Children. Disponible en: <https://www.cdc.gov/vitalsigns/sickle-cell-anemia/index.html>

15. Brandow AM, Carroll CP, Creary S, Edwards-Elliott R, Glassberg J, Hurley RW, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. Blood Adv [Internet]. 19 de junio de 2020 [citado 24 de agosto de 2025];4(12):2656-701. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020001851>

16. Management of fever and acute painful crises in children with sickle cell disease in emergency departments: a tertiary hospital experience - PMC [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10291075/?utm_source=chatgpt.com

17. Sickle Cell Disease - What Is Sickle Cell Disease? | NHLBI, NIH [Internet]. 2024 [citado 24 de agosto de 2025].

Disponible en: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/sickle-cell-disease>

18. Sickle Cell Disease - What Is Sickle Cell Disease? | NHLBI, NIH [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.nhlbi.nih.gov/health/sickle-cell-disease?utm_source=chatgpt.com Lancet [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/lanhae/article/PIIS2352-3026\(22\)00173-2/fulltext?utm_source=chatgpt.com](https://www.thelancet.com/journals/lanhae/article/PIIS2352-3026(22)00173-2/fulltext?utm_source=chatgpt.com)

19. Sustained prothrombotic changes in COVID-19 patients 4 months after hospital discharge | Blood Advances | American Society of Hematology [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/3/756/475081/Sustained-prothrombotic-changes-in-COVID-19?utm_source=chatgpt.com

20. Jang T, Poplowska M, Cimpeanu E, Mo G, Dutta D, Lim SH. Vaso-occlusive crisis in sickle cell disease: a vicious cycle of secondary events. J Transl Med [Internet]. 20 de septiembre de 2021 [citado 24 de agosto de 2025];19(1):397. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12967-021-03074-z>

21. DeBonnett L, Joshi V, Silva-Pinto AC, Colombatti R, Pasanisi A, Arcioni F, et al. Real-World Evidence of Crizanlizumab Showing Reductions in Vaso-Occlusive Crises and Opioid Usage in Sickle Cell Disease. Eur J Haematol. febrero de 2025;114(2):293-302.

22. Heeney¹ M, Rees D, de Montalembert M, Odame I, Wali Y, Sayyed S, et al. S267: PHARMACOKINETICS/PHARMACODYNAMICS, SAFETY AND EFFICACY OF CRIZANLIZUMAB IN PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE AGED 12 TO <18 YEARS: 2-YEAR DATA FROM THE PHASE 2 SOLACE-KIDS STUDY. HemaSphere [Internet]. 8 de agosto de 2023 [citado 24 de agosto de 2025];7(Suppl):e3247294. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10428338/>

23. Management of Acute Sickle Cell Disease Pain | Pediatrics In Review | American Academy of Pediatrics [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://publications.aap.org/pediatricsinreview/article->

- abstract/45/1/26/196227/Management-of-Acute-Sickle-Cell-Disease-Pain?redirectedFrom=fulltext&utm_source=chatgpt.com?autologincheck=redirected
24. sickle-cell-disease-clinical-pathway-11_16_23.pdf [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.hopkinsmedicine.org/-/media/files/allchildrens/clinical-pathways/sickle-cell-disease-clinical-pathway-11_16_23.pdf?utm_source=chatgpt.com
25. Acute Chest Syndrome - StatPearls - NCBI Bookshelf [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441872/?utm_source=chatgpt.com Wang K, Das-Ireland M. Acute Chest Syndrome: A narrative review to guide inpatient management. Am J Hosp Med [Internet]. 30 de junio de 2022 [citado 24 de agosto de 2025]; Disponible en: https://medicine.missouri.edu/sites/default/files/ajhm/2022_AJHM_April-June_REVIEW_ARTICLE.pdf
26. Alghamdi FA, Al-Kasim F, Alshhada F, Ghareeb E, Azmet FR, Almudaibigh A, et al. Risk factors for acute chest syndrome among children with sickle cell anemia hospitalized for vaso-occlusive crises. Sci Rep [Internet]. 12 de marzo de 2024 [citado 24 de agosto de 2025];14(1):5978. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41598-023-48527-1>
27. (PDF) Management of acute chest syndrome in patients with sickle cell disease: a systematic review of randomized clinical trials. ResearchGate [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]; Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/361148422_Management_of_acute_chest_syndrome_in_patients_with_sickle_cell_disease_a_systematic_review_of_randomized_clinical_trials
28. Philadelphia TCH of. Sickle Cell and Acute Chest Syndrome Clinical Pathway – Inpatient | Children’s Hospital of Philadelphia [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.chop.edu/clinical-pathway/sickle-cell-and-acute-chest-syndrome-clinical-pathway>
29. Beck CE, Trottier ED, Kirby-Allen M, Pastore Y. Acute complications in children with sickle cell disease: Prevention and management. Paediatr Child Health [Internet]. 7 de marzo de 2022 [citado 24 de agosto de 2025];27(1):50-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8900682/>
30. Splenic Sequestration Crisis - StatPearls - NCBI Bookshelf [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553164/?utm_source=chatgpt.com
31. Splenectomy in sickle cell disease: do benefits outweigh risks? - PMC [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10071102/?utm_source=chatgpt.com
32. Allali S, Galactéros F, Oevermann L, Cannas G, Joseph L, Loko G, et al. Hydroxyurea is associated with later onset of acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease: Lessons from the European Sickle Cell Disease Cohort—Hydroxyurea (ESCORT-HU) study. Am J Hematol [Internet]. 2024 [citado 24 de agosto de 2025];99(4):555-61. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajh.27214>
33. American Journal of Hematology | Blood Research Journal | Wiley Online Library [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajh.27214?utm_source=chatgpt.com

34. Challenging case of hemolytic anemia and splenic sequestration in sickle cell disease | Journal of Sickle Cell Disease | Oxford Academic [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://academic.oup.com/jscd/article/2/1/yoaf010/8110485?utm_source=chatgpt.com&login=false
35. Reparaz P, Serrano I, Adan-Pedroso R, Astigarraga I, de Pedro Olabarri J, Echebarria-Barona A, et al. Clinical management of the acute complications of sickle cell anemia: 11 years of experience in a tertiary hospital. *An Pediatría Engl Ed* [Internet]. 1 de julio de 2022 [citado 19 de agosto de 2025];97(1):4-11. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2341287922001351>
36. Bloise S, Cocchi E, Mambelli L, Radice C, Marchetti F. Parvovirus B19 infection in children: a comprehensive review of clinical manifestations and management. *Ital J Pediatr* [Internet]. 18 de diciembre de 2024 [citado 24 de agosto de 2025];50(1):261. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13052-024-01831-6>
37. Notes from the Field: Increase in Diagnoses of Human Parvovirus B19–Associated Aplastic Crises in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease — Atlanta, Georgia, December 14, 2023–September 30, 2024 | MMWR [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/mmwr/volumes/73/wr/mm7347a5.htm>
38. Crisis aplásica - Juntos by St. Jude [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://together.stjude.org/es-us/treatment-tests-procedures/symptoms-side-effects/aplastic-crisis.html>
39. Yee MEM. Notes from the Field: Increase in Diagnoses of Human Parvovirus B19–Associated Aplastic Crises in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease — Atlanta, Georgia, December 14, 2023–September 30, 2024. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* [Internet]. 2024 [citado 24 de agosto de 2025];73. Disponible en: <https://www.cdc.gov/mmwr/volumes/73/wr/mm7347a5.htm>
40. CDC. Sickle Cell Disease (SCD). 2024 [citado 24 de agosto de 2025]. Complications of SCD: Stroke. Disponible en: <https://www.cdc.gov/sickle-cell/complications/complications-of-scd-stroke.html>
41. CDC. Sickle Cell Disease (SCD). 2024 [citado 24 de agosto de 2025]. Data and Statistics on Sickle Cell Disease.

Disponible en: <https://www.cdc.gov/sickle-cell/data/index.html>
42. Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, Billingham L, Daniels SR, DeBaun MR, et al. Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* [Internet]. marzo de 2019 [citado 24 de agosto de 2025];50(3). Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STR.000000000000183> Biomarkers of Mortality in Patients With Sickle Cell Disease | AAP Grand Rounds | American Academy of Pediatrics [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://publications.aap.org/aapgrandrounds/article-abstract/44/4/46/86885/Biomarkers-of-Mortality-in-Patients-With-Sickle?redirectedFrom=PDF>
43. Shaik M, Hrinchenko B. The Effect Of Microalbuminuria On Duration Of Hospitalization In Adult Sickle Cell Disease Patients With Pain Crisis. *Blood* [Internet]. 15 de noviembre de 2013 [citado 24 de agosto de 2025];122(21):4694. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/blood.V122.21.4694.4694>
44. Banu Aygun MD. AAP report outlines comprehensive management of sickle cell disease. [citado 24 de agosto de 2025]; Disponible en: <https://publications.aap.org/aapnews/news/29423/AAP-report-outlines-comprehensive-management-of>

45. Hemoglobin Electrophoresis in Sick Cell Disease: A Primer for the Clinician - Hematology.org [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.hematology.org/education/trainees/fellows/hematopoiesis/2021/hemoglobin-electrophoresis-in-sickle-cell-disease?utm_source=chatgpt.com
46. Individuals with Severe Sick Cell Disease Express High Risk Tolerance for Gene Therapies - Hematology.org [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.hematology.org/newsroom/press-releases/2023/individuals-with-severe-sickle-cell-disease-express-high-risk-tolerance-for-gene-therapies>
47. Researchers Report New Opportunities to Improve Quality of Life - Hematology.org [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.hematology.org/newsroom/press-releases/2024/researchers-report-new-opportunities-to-improve-quality-of-life>
48. 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 [Internet]. 16 de abril de 2020 [citado 24 de agosto de 2025];4(8):1554-88. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7189278/>
49. Tanhehco YC, Shi PA, Schwartz J. Transfusion therapy in sickle cell disease. Ann Blood [Internet]. marzo de 2022 [citado 24 de agosto de 2025];7(0). Disponible en: <https://aob.amegroups.org/article/view/6815>
50. Transfusion therapy in sickle cell disease - Tanhehco - Annals of Blood [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025].

Disponible en: https://aob.amegroups.org/article/view/6815/html?utm_source=chatgpt.comSickle Cell Disease (SCD) Treatment & Management: Approach Considerations, Hydroxyurea Therapy, Transfusion [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://emedicine.medscape.com/article/205926-treatment?utm_source=chatgpt.com
51. Bernaudin F, Verlhac S, Chevret S. Treating sickle cell anaemia: the TWiCH trial. The Lancet [Internet]. 3 de septiembre de 2016 [citado 24 de agosto de 2025];388(10048):960. Disponible en: <https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736%2816%2931492-1/fulltext>
52. Thompson BW, Miller ST, Rogers ZR, Rees RC, Ware RE, Waclawiw MA, et al. The Pediatric Hydroxyurea Phase III Clinical Trial (BABY HUG): Challenges of Study Design. Pediatr Blood Cancer [Internet]. febrero de 2010 [citado 24 de agosto de 2025];54(2):250-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2795081/>
53. Research C for DE and. FDA approved L-glutamine powder for the treatment of sickle cell disease. FDA [Internet]. 8 de septiembre de 2024 [citado 24 de agosto de 2025]; Disponible en: <https://www.fda.gov/drugs/resources-information-approved-drugs/fda-approved-l-glutamine-powder-treatment-sickle-cell-disease>
54. Sickle Cell Disease - Treatment | NHLBI, NIH [Internet]. 2024 [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/sickle-cell-disease/treatment>
55. Commissioner O of the. FDA. FDA; 2024 [citado 24 de agosto de 2025]. FDA Approves First Gene Therapies to Treat Patients with Sickle Cell Disease. Disponible en: <https://www.fda.gov/news-events/press-announcements/fda-approves-first-gene-therapies-treat-patients-sickle-cell-disease>
56. Hospital del niño / Guayaquil - Ecuador [Internet]. [citado 24 de agosto de 2025]. Disponible en: https://www.cirugiapediatricaecuador.com/hng.htm?utm_source=chatgpt.com

57. El Universo [Internet]. 2025 [citado 24 de agosto de 2025]. 'El doctor me dice que solo hay cinco cupos al mes y están copados': hospital Francisco de Ycaza Bustamante con problemas de espera de meses por exámenes y falta de medicamentos. Disponible en: <https://www.eluniverso.com/guayaquil/comunidad/hospital-icaza-bustamante-problemas-medicamentos-insumos-atencion-quejas-intervencion-red-salud-publica-nota/>
58. Cuero Angulo R del P, Yajamín Unda C del R. Determinación de drepanocitosis en niños afroecuatorianos de 4 a 12 años de edad residentes en Piquiucho en el Valle del Chota, 2013. 2015 [citado 24 de agosto de 2025]; Disponible en: <https://repositorio.puce.edu.ec/handle/123456789/10897>



**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

Nosotros, **Marín Delgado Leyla Jeanella**, con C.C: # **1313191353** y **Brando Ortega Pierina Del Carmen**, con C.C: # **0926514035** autor/a del trabajo de titulación: **Complicaciones agudas de la drepanocitosis en edad pediátrica. Hospital Francisco Ycaza Bustamante. 2020-2024**, previo a la obtención del título de **Médico** 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, 26 de **septiembre** de **2025**

f.  Firmado electrónicamente por:
LEYLA JEANELLA
MARIN DELGADO
Validar únicamente con FirmaEC

Marín Delgado Leyla Jeanella

C.C: 1313191353

f.  Firmado electrónicamente por:
PIERINA DEL CARMEN
BRANDO ORTEGA
Validar únicamente con FirmaEC

Brando Ortega Pierina Del Carmen

C.C: 0926514035



REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	Complicaciones agudas de la drepanocitosis en edad pediátrica. Hospital Francisco Ycaza Bustamante. 2020-2024		
AUTOR(ES)	Marín Delgado Leyla Jeanella Brando Ortega Pierina Del Carmen		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Dr. Tettamanti Miranda Daniel Gerardo		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Ciencias de la Salud		
CARRERA:	Carrera de Medicina		
TÍTULO OBTENIDO:	Médico		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	26 de septiembre de 2025	No. DE PÁGINAS:	48
ÁREAS TEMÁTICAS:	Medicina, hematología		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Drepanocitosis, requerimiento transfusional, crisis vaso-oclusivas		
RESUMEN/ABSTRACT (150-250 palabras): Introducción: La anemia drepanocítica es una hemoglobinopatía de origen genético, autosómica recesiva y de curso crónico, que afecta predominantemente a la población pediátrica en Ecuador. Su evolución clínica se caracteriza por episodios agudos recurrentes, como crisis vasooclusivas y hemólisis, que generan compromiso multiorgánico. Objetivo: Determinar las complicaciones agudas más frecuentes en pacientes pediátricos con anemia drepanocítica atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco Icaza Bustamante durante el periodo 2020–2024. Metodología: Estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo. Resultados: Las crisis vasooclusivas fueron la complicación más prevalente (54.7%), seguidas por colelitiasis (12.3%), riesgo cardiovascular (7.5%) y neumonías (5.7%). También se registraron ACV, sepsis, síndrome torácico agudo y otras complicaciones menos frecuentes. El 90.2% de los pacientes tuvo hospitalización breve; la mortalidad fue del 4.0%. La mayoría de los casos se concentró en el grupo de 10 a 14 años. Conclusión y recomendación: Se recomienda implementar tamizaje neonatal, controles periódicos, vacunación preventiva y educación familiar para mejorar el pronóstico y reducir la morbilidad en esta población vulnerable.			
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +593-999931271 +593-998876297	E-mail: leyla.marin@cu.ucsg.edu.ec pierina.brando@cu.ucsg.edu.ec	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Dr. Diego Antonio Vasquez Cedeño Teléfono: +593 - 982742221 E-mail: diego.vasquez@cu.ucsg.edu.ec		
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA			
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):			
Nº. DE CLASIFICACIÓN:			
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):			