

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA
UNAN-MANAGUA, FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESÚS RIVERA
“LA MASCOTA”**



**TRABAJO MONOGRÁFICO PARA OPTAR AL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
PEDIATRÍA.**

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS (AS) PACIENTES CON ANEMIA
DREPANOCÍTICA ATENDIDOS(AS) EN LA SALA DE HEMATOLOGÍA DEL
HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESÚS RIVERA “LA MASCOTA”,
DURANTE EL PERIODO DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE 2014.**

AUTOR

DR. CARLOS MANUEL GUTIÉRREZ GÓMEZ.

TUTOR

DRA. ANAISHLLE RODRÍGUEZ ESTRADA.

PEDIÁTRA-HEMATÓLOGA

ASESOR METODOLÓGICO

LIC. JUAN ALADINO MÉNDEZ.

MANAGUA, MARZO DEL 2015.

Dedicatoria

A Dios nuestro señor por estar siempre conmigo y concederme este nuevo camino.

A mi abuelita Zoraida Del Carmen Gómez Flórez q.e.p.d, quien fue parte importante en el desarrollo de mi formación como médico.

A mi madre Cristina Del Rosario Gómez Flórez, quien en todo momento me ha brindado su amor, apoyo y fortaleza espiritual y ha sido la luz de mi vida para escalar por el buen camino.

A mis hermanas y familiares que de una u otra forma me brindaron su apoyo.

A mis maestros, que con sus conocimiento y apoyo en mi formación como pediatra, han hecho de mi un médico con principios y valores, para ayudar a la población pediátrica desinteresadamente.

Agradecimiento

A mi tutora Dra. Anaishelle Rodríguez Estrada, por ser gran maestra por su dedicación y esmero, en la ayuda para la realización de mi trabajo monográfico.

A mis amigos que con un granito de arena me han ayudado a cumplir mis metas en especial a mi amigo incondicional, que ha formado parte de mi vida como profesional, en especial a Alberto José Pereira Campos.

A los médicos y enfermeras del Hospital Manuel De Jesús Rivera “La Mascota”, por su colaboración y su dedicación, para el bienestar de la salud de los niños(as).

Al personal de estadística que colaboró en la realización de este estudio en especial a Gabriela e Isaac.

Y con todo el respeto que se merecen a cada paciente que día a día acude a este Hospital.

A todos gracias.....

Dr. Carlos M. Gutiérrez G.

Opinión del tutor

El presente estudio monográfico fue de gran aporte para dar conocer como es el comportamiento de la patología Hematológica Benigna en el Hospital Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", demostrando las característica socio – Demográficas y clínicas más frecuentes de dicha Patología.

Se demuestra cómo es la Evolución, Complicaciones y causas más frecuentes de ingresos en la enfermedad, así como las nuevas medidas terapéuticas que se están utilizando para su manejo, Lo cual contribuye para mejorar la calidad de vida de los pacientes y prevenir dichas complicaciones.

Este presente trabajo aporta conocimiento de la situación actual de las Anemia drepanocítica, el cual insta a crear nuevos Estudios, Protocolos y Normas de abordajes para su manejo. Ya que existe poca información en nuestro País.

Dra. Anaishelle Sheryl Rodríguez Estrada

Hematóloga – Pediatra. H.I.M.J.R.

Resumen

Se realizó un estudio de tipo descriptivo, transversal y retrospectivo en el Hospital Infantil Manuel De Jesús Rivera “La Mascota”, durante el periodo de Enero 2010 a Diciembre 2014, con el objetivo de determinar las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en el servicio de Hematología del Hospital señalado durante el período de estudio establecido.

El universo lo conforman 206 pacientes diagnosticado con anemia drepanocítica, atendidos en el servicio de Hematología del Hospital referido.

La muestra lo constituyeron 90 pacientes con nuevo diagnóstico de anemia drepanocítica, se realizó de forma no probabilística, por conveniencia, para lo que se utilizaron criterios de inclusión y exclusión y se presentan resultados en porcentajes y frecuencia.

Se encontró en relación:

Las edades más registradas fueron de menor de 1 año y 6-10 años 30(33.33%) respectivamente, quienes presentaron estado nutricional normal 69(76.66%) y de los cuales 79(88.77%) pacientes son mestizo, procedente en su mayoría de Managua y Rivas, captadas en el año 2010 27(30%) y sin referencias en el 49(54.44%) de los casos.

Los síntomas más registrados cansancio 83(94.44%) y dolor abdominal en 50(55.56%) pacientes. El signo más frecuente fue fiebre 85(94.44%), taquicardia 85(94.44%) y taquipnea 80(88.88%), siendo los medios diagnósticos más utilizados BHC+Plaq, el test de células falciforme y el extendido periférico en el 100% de los pacientes, así como el ultrasonido abdominal 70 (77.78%).

Las complicaciones más frecuentes que se presentaron en los pacientes en estudios fue las crisis vasooclusivas 70(70.77%) y el manejo utilizados fue concentrado de glóbulos rojos y la hidratación 90(100%) pacientes respectivamente y solamente se registraron 4(4,44%) fallecidos en los pacientes en estudios.

Por lo antes expuesto se considera importante elaborar un protocolo para el manejo de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica.

INDICE.

i Dedicatoria

ii Agradecimiento

iii Opinión del tutor

iiii Resumen.

| | | |
|-------|---------------------------------|------------|
| I. | Introducción..... | Pág.1-2. |
| II. | Antecedentes..... | Pág.3-4. |
| III. | Justificación..... | Pág.5. |
| IV. | Planteamiento del problema..... | Pág.6. |
| V. | Objetivos..... | Pág.7. |
| VI. | Marco Teórico..... | Pág.8-16. |
| VII. | Diseño metodológico..... | Pág.17-19. |
| VIII. | Resultados | Pág.20-21. |
| IX. | Discusión de resultados..... | Pág.22-23. |
| X. | Conclusiones..... | Pág.24. |
| XI. | Recomendaciones..... | Pág.25. |
| XII. | Bibliografía..... | Pág.26-27. |
| . | Ánexas | |

INTRODUCCION

Anemia drepanocítica, anemia por drepanocitos, enfermedad de la hemoglobina SS (Hb SS) o enfermedad de células falciformes es una enfermedad hereditaria y en la cual los glóbulos rojos presentan una forma semilunar anormal (los glóbulos rojos normalmente tienen una forma de disco), es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo. Su prevalencia es alta en África Ecuatorial, pero se encuentra también en la cuenca del mediterráneo, en regiones de la India y Arabia Saudita y en las poblaciones de origen Africano de los Estados Unidos de Norte América, América Central, el Caribe y algunos países de América del Sur. **(5,6)**

La anemia de células falciformes o drepanocítica es considerada el síndrome hereditario más frecuente, descubierto hace más de 100 años, asociado con morbilidad significativa y disminución en la expectativa de vida. Su diagnóstico precoz, a través de programas de tamizaje neonatal, inicio temprano de profilaxis contra infecciones, vacunación y educación a los padres, son herramientas que han demostrado una disminución en la mortalidad de niños afectados menores de 5 años. **(3)**

La mayor prevalencia del rasgo drepanocítico se encuentra en África Ecuatorial, en donde hasta el 40% de la población (mayoritariamente de raza negra) es portadora y está en relación directa con las zonas de paludismo endémico por *plasmodium falciparum* debido a que los eritrocitos de los portadores (rasgo drepanocítico) muestran resistencia a la invasión. Esta protección frente al paludismo sirve para que persista la alta prevalencia del gen falciforme en estas zonas de endemia, la enfermedad alcanza una prevalencia entre un 2 y 3%.**(3)**

La supervivencia mediana estimada en los Estados Unidos de América en 2010 era de 42 años para los hombres y 48 años para las mujeres, mientras que en Jamaica, en 2011, era de 53 años para los hombres y 58,5 años para las mujeres. En Jamaica, la mayor mortalidad se registra entre los 6 y los 12 meses de vida, que es cuando fallece el 10% de los pacientes, pese a la considerable experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad y a la ausencia de paludismo.**(6)**

Es necesario que la atención integral incluya el consejo genético, pediatras, enfermeras especializadas, educación nutricional, control del dolor, odontología, atención por subespecialistas en diferentes áreas para ofrecer una práctica clínica preventiva y mejorar la calidad de vida. El médico de cabecera debe ser el hematólogo pediatra o hematólogo.

En nuestro país dicha patología se ha observado con frecuencia en los pacientes que se atienden en el servicio de hematología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera La Mascota, teniendo un último registro entre el año de 2005.(13)

Actualmente se cuenta con poca información de las características de los pacientes con diagnóstico de anemia *drepanocítica*, por lo que consideramos importante conocer y ayudar a establecer una base de datos en el servicio de hematología.

ANTECEDENTES

La drepanocitosis es una hemoglobinopatía hereditaria cuya incidencia se aumenta producto de la inmigración. La zona con más malaria del mundo es el África Ecuatorial, en la que el rasgo de la población de células falciformes se presenta en el 10-25% de la población. A partir de África Occidental el gen se ha extendido alrededor del Mediterráneo hasta Sicilia y Sur de Italia, Norte de Grecia, Sureste de Turquía y porción Occidental de Arabia Saudita, atraviesa el Atlántico hacia América del Norte y del Sur y el Caribe, y más recientemente ha pasado a los países del norte de Europa. Los estudios del ADN que rodea el locus de B-globina sugieren tres apariciones independientes del gen de células falciformes en África. **(2)**

Internacionales:

Rosales Sánchez, Fu-Carrasco Ligia y cols. Perfil clínico y epidemiológico de pacientes con Enfermedad de Células Falciforme atendidos en el bloque materno infantil del hospital escuela de Tegucigalpa, Honduras, septiembre 2001. Concluye que el sexo predominante es el masculino con 62.3%, mestizo, entre 2 y 11 años de edad, con antecedente familiar de la enfermedad, proveniente de la zona central u oriental, con HbSA (+), que asiste a control de 6 a 15 veces al año. Su morbilidad está asociada con dolor, anemia, ictericia y fiebre. Generalmente es ingresado por crisis vasooclusivas, crisis hemolíticas e infección. Profilácticamente usan antibióticos, ácido fólico y vacuna antineumococo. Tienen una incidencia de infecciones transmitidas por transfusión de 5.97%, que comprende Hepatitis B y Hepatitis C. **(17)**

Reyes, María Mercedes. Estudió de tipo retrospectivo y transversal, incidencia y evolución de anemia falciforme en menores de 5 años en un hospital de niños en República Dominicana, 2001. De los 50 pacientes diagnosticados la edad más afectada fueron los niños de 2 años con 17 casos (34%), seguido por los de 4-5 años con 12 casos (24%). Además se observó que el sexo fue el masculino con un total de 30 casos y la raza más susceptible fue la negra con 30 casos (60%), seguido por la mestiza con 20 casos (40%). El estado heterocigoto fue el más frecuente con 33 casos (66%). **(13)**

Cervera Bravo A, De Julián Cela. Anemia falciforme. Manejo en Atención Primaria Rev. Pediatr Aten Primaria 2007, España, .Concluye que la tasa de supervivencia es de un 94% y de curación de un 80-85%, con manejo oportuno como la transfusión sanguínea, hidroxurea y trasplante de células progenitora hematopoyética. **(15)**

José Vargas Díaz, Reinaldo Puga Gómez y cols. Infartos cerebrales de repetición y anemia drepanocítica en una revisión de la literatura médica, reporte de caso. Revista Cubana, Septiembre-Diciembre, 2009. Los autores consideran que los pacientes ha tenido eventos isquémicos de repetición, alguno de ellos posiblemente silente, quizás responsables del deterioro del aprendizaje y de la conducta que presenta y de las áreas de atrofia pos infarto en regiones frontal

derecha y temporoparietal izquierdas, así como de las lesiones de encefalomalacia que evidencia la RMN cerebral realizada. **(16)**

Nacionales.

Rivas, Martín, realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de corte trasversal, en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo del 2000-2004, en donde concluye que ambos sexo son afectado en porcentaje iguales, 16.6% fueron hospitalizado, siendo la causa de mayor hospitalización la crisis vasocclusiva, 45.9% presentaron complicaciones y el 100% de los paciente se le realizó biometría hemática completa y test de células falciforme en el servicio de hematología. **(14)**

JUSTIFICACION

La anemia drepanocítica, es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo, la cual puede afectar a la población nicaragüense y en edades pediátricas en gran medida.

Aunque existe información sobre la enfermedad, no se cuenta con una base de datos actualizada en donde se contemple las afectaciones reales a la población y la parte clínica de su comportamiento.

El presente trabajo contribuirá a mejorar el abordaje clínico y terapéutico, la calidad de vida de los pacientes y prevenir las complicaciones graves e irreversibles de los pacientes.

Por todo lo anterior es de importancia la realización del presente estudio, que ayudará a tener mejores conocimientos para su abordaje por especialistas y personal de salud.

PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA

La anemia drepanocítica, se considera que afecta a una gran mayoría de población en el mundo en especial a la población en vías de desarrollo, es un trastorno hereditario y afecta a la población pediátrica en gran medida, si bien es cierto hay información sobre dicha patología en nuestro país, se necesita aún más conocer sobre las características clínicas de la enfermedad.

Por lo anterior nos formulamos la siguiente interrogante:

¿Cuál es la caracterización clínica de los(as) pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, “La Mascota”, Managua, Enero 2010 a Diciembre del 2014?

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Conocer las características clínica de los(as) pacientes con diagnostico de anemia drepanocítica atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, durante el periodo Enero 2010 a Diciembre 2014.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Identificar las características sociodemográficas de los pacientes según edad, sexo, estado nutricional, etnia, procedencia, referencias y periodo de diagnóstico de los pacientes en estudio.
2. Enumerar los principales síntomas y signos de los pacientes y métodos diagnósticos más frecuentes.
3. Conocer las complicaciones más frecuente en los pacientes, manejo realizado y condición actual de los pacientes en estudio.

MARCO TEORICO

Definiciones: (1)

Enfermedad falciforme: Es un trastorno hereditario de la sangre caracterizado por una anomalía de la hemoglobina que consiste en una alteración estructural de la cadena b de la globina debida a la sustitución de un único aminoácido (ácido glutámico por valina) originando la hemoglobina S (HbS).

Rasgo falciforme: El niño es portador del gen defectuoso HbS, pero también tiene algo de hemoglobina normal, HbA. Esto se denomina HbAS. Los niños que tienen el rasgo drepanocítico normalmente no presentan ningún síntoma de la enfermedad.

La anemia células falciformes la mayoría o toda la hemoglobina normal (HbA) del niño está cambiada por hemoglobina falciforme (HbS). Esto se denomina HbSS, es la forma más común y más severa de las variedades de células falciformes.

INCIDENCIA. (3,6)

- Una de cada 1,000 personas padece Anemia Drepanocítica, afecta por igual hombres y mujeres.
- Este tipo de anemia es mucho más común en personas de ascendencia Africana o Mediterránea y también se observa en personas de Centro y Suramérica, el Caribe y el Medio Oriente.
- Se encuentra presente en el 40% de la población de algunas regiones de África y la OMS estima que globalmente, el 5% de la población adulta son portadores genéticos de un problema de hemoglobina.

Etiología. (2,3)

La anemia de células falciformes es una enfermedad genética autosómico recesiva resultado de la sustitución de adenina por timina en el gen de la globina beta, ubicado en el cromosoma 11, lo que conduce a una mutación de ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena polipeptídica de globina beta y a la producción de una hemoglobina funcionalmente defectuosa, la hemoglobina S. El ácido glutámico tiene carga negativa y la valina es hidrófoba, entonces se forman contactos con alanina, fenilalanina y leucina, lo que promueve polímeros cruzados que deforman el glóbulo rojo.

La transformación del eritrocito se produce cuando no transporta oxígeno, pues con oxihemoglobina, el glóbulo tiene la forma clásica bicóncava.

Fisiopatología. (1,2)

La fisiopatología de la anemia de células falciformes radica en los cambios de las características de la hemoglobina cuando los monómeros solubles de Hb se transforman en polímeros gelificados ante variaciones ambientales en el PH, temperatura y concentraciones iónicas. El resultado es la producción de hematíes rígidos, lo cual junto a las interacciones anómalas que se establecen con el endotelio vascular, determina el fenómeno de falciformación y oclusión vascular. Entre los factores que condicionan la tendencia a la formación de polímeros figuran los valores de HbF.

La anemia de la Célula falciforme es causada por una mutación de punta en el encadenamiento de la β -globina de la hemoglobina, haciendo al amino ácido el ácido glutámico ser reemplazado por la valina hidrofóbica del aminoácido en la sexta posición. El gen de la β -globina se encuentra en el brazo corto del cromosoma 11. La asociación dos del salvaje-tipo subunidades de la α -globina con dos subunidades de la β -globina del mutante forma la hemoglobina S (HbS). Bajo condiciones con poco oxígeno (estando en la mucha altitud, por ejemplo), la ausencia de un aminoácido polar en la posición seis del encadenamiento de la β -globina asciende la polimerización no-covalente (agregación) de la hemoglobina, que tuerce a los glóbulos rojos en una dimensión de una variable de la hoz y disminuye su elasticidad.

La baja elasticidad roja del glóbulo es central a la patofisiología de la anemia de células falciformes. Los glóbulos rojos normales son muy elásticos, que permite que las células deformen para pasar a través de capilares. En anemia de células falciformes, la tensión con poco oxígeno asciende a la formación de células falciforme en el glóbulo rojo, provocando daño en la formación de células en la membrana celular y disminuye la elasticidad de la célula. Estas células no pueden volver a la dimensión de una variable normal cuando se restablece la tensión normal del oxígeno. Por consiguiente, estos glóbulos rígidos no pueden deformar como pasan a través de capilares estrechos, llevando a la obstrucción del vaso y a la isquemia.

La anemia real de la enfermedad es causada por la hemólisis, la destrucción de los glóbulos rojos dentro del bazo, debido a su deformación. Aunque la médula tentativa compensa creando los nuevos glóbulos rojos, no corresponde con el índice de destrucción. Los glóbulos rojos sanos viven típicamente 90-120 días, pero las células falciformes sobreviven solamente 10-20 días.

Genética. (3)

La transmisión génica se debe a un gen de herencia autosómico recesiva; así pues, los individuos homocigóticos recesivos sólo producen globina beta conteniendo valina. El número de hematíes falciformes alcanza todo el tracto venoso y cualquier esfuerzo podría provocarles la muerte. Afecta a 4 por cada mil individuos de la población afroamericana.

Los individuos heterocigóticos (AS) fabricamos, la mitad de globina beta con ácido glutámico y la otra mitad con valina, de tal manera que sólo una centésima parte de sus eritrocitos son células falciformes. Pueden llevar una vida bastante normal, aunque no les es muy recomendable hacer grandes esfuerzos. Padecen una leve anemia a veces incluso inapreciable. Afecta al 8% de la población Afroamericana.

Los estudios muestran que en las zonas donde el paludismo o malaria era o es un problema, los individuos que heredan un solo alelo de la hemoglobina S y que por tanto son portadores del rasgo de la célula falciforme, tienen una ventaja para sobrevivir; a diferencia de los individuos con genes de hemoglobina normales. A medida que las poblaciones iban migrando de un lugar a otro, la transformación de la célula falciforme, se extendió a otras zonas del Mediterráneo y de allí al Oriente Medio y finalmente al hemisferio occidental (a causa entre otras cosas del mercado de esclavos negros).

En los Estados Unidos y otros países en los que el paludismo no es un problema, el gen de la hemoglobina falciforme no constituye ya una ventaja para sobrevivir. En cambio, puede ser una seria amenaza para los hijos del portador, ya que estos pueden heredar dos genes anormales de hemoglobina falciforme y entonces desarrollar anemia falciforme homocigótica.

3. Diagnostico. (4, 5,6)

- ✓ Siclemia: Indica la presencia de hemoglobina S. Es una prueba tamiz que consiste en someter a eritrocitos a hipoxia mediante la acción de metabisulfito de sodio y es positiva si se encuentran eritrocitos en forma de hoz. No hace diagnóstico de anemia de células falciforme.
- ✓ Electroforesis hemoglobina: La presencia de hemoglobina S mayor del 50%, nos permite el diagnóstico; si es menor realizamos diagnóstico de rasgo falciforme.
- ✓ Hemograma con reticulocitos y morfología eritroide: La Hb suele ser normal en las formas heterocigotas, mientras que en las formas graves, la Hb varía según la intensidad de la enfermedad. Las formas asociadas a talasemias suelen ser microcíticas e hipocromicas de ahí la importancia del VCM (fL). Un $VCM < 72$ fL es significativo y sugiere la coexistencia de un síndrome talasémico.
- ✓ Bioquímica en sangre con LDH.
- ✓ Coagulación.
- ✓ Ferritina.
- ✓ Inmunoglobulinas.
- ✓ Serología hepatitis B, hepatitis C, VIH, IgG CMV, parvovirus B19.
- ✓ Grupo sanguíneo, Rh y Fenotipo eritrocitario extendido (por lo menos C, E y Kell), asegurando que lleva al menos 2 meses sin transfundirse.
- ✓ Glucosa 6P Deshidrogenasa.

- ✓ Estudio molecular en algunos casos donde se sospechen variantes de Hb difíciles de diagnosticar por electroforesis, o mutaciones de α o β talasemia, o se precise para asesoramiento genético.
- ✓ Orina simple.

Factores desencadenantes de la anemia de células falciformes. (6)

| | |
|-----------|----------------|
| Hipoxemia | Frío |
| Estrés | Infección |
| Trauma | Acidosis |
| Cirugía | Deshidratación |
| Grandes | Alturas |

Tipos de crisis. (5,6)

- Vaso-Oclusiva: Ósea, Tórax Agudo, SNC Y Otras.
- Secuestro Esplénico
- Aplástica

Crisis vasooclusivas: (5,6)

Cuando el flujo sanguíneo se bloquea en una zona porque las células falciformes se han quedado atascadas en el vaso sanguíneo. También se las denomina crisis vasooclusivas. El dolor puede presentarse en cualquier zona del cuerpo, pero lo más frecuente es que se sienta en el tórax o las extremidades. En los bebés y niños menores de 3 años se puede presentar inflamación dolorosa de los dedos de las manos y de los pies (dactilitis). El priapismo es un bloqueo doloroso que se presenta en el pene.

Tórax agudo: (5,6)

El bloqueo se sitúa en el tórax. Las células falciformes se aglutinan y bloquean el flujo de oxígeno en los diminutos vasos pulmonares. Se parece a la neumonía y puede incluir fiebre, dolor y tos violenta. Múltiples episodios del síndrome agudo de tórax pueden causar daño permanente en los pulmones.

Sistema nervioso central: (6)

Por el bloqueo del flujo a este nivel se puede producir un accidente cerebro vascular. El niño que ha tenido un accidente cerebro vascular, tiene un 60 por ciento más de probabilidades de tener un segundo y un tercer episodio.

Secuestro esplénico: (6)

Crisis resultado de la acumulación de células falciformes en el bazo. Esto puede producir una disminución repentina de hemoglobina y poner en peligro la vida si no se trata rápidamente.

Complicaciones tardías

- Mortalidad
- Infecciones
- Secuestro esplénico
- Tórax agudo
- Daño en el sistema nervioso central.

TRATAMIENTO: (3, 5,6)

-La base fundamental del tratamiento es la inclusión en un programa que proporciona educación al paciente y a la familia, cuidados amplios a pacientes externos y apropiados de complicaciones agudas.

-Una vez hospitalizado, el paciente con anemia drepanocítica, el tratamiento debe ser el siguiente:

-Mantener buena hidratación con líquidos de mantenimiento o de acuerdo a la situación de hidratación del niño. Una buena hidratación contribuye a bloquear el progreso de fenómeno vasooclusivo.

-Mantener un buen estado de oxigenación.

-Controlar la fiebre y control del dolor con analgésicos de acuerdo a las normas del dolor.

-Control de las infecciones con antibióticos de acuerdo al foco infeccioso.

-Todas las siguientes condiciones necesitan de transfusión de paquete globular a 10 ml /kg/dosis:

- a) Anemia marcada menos de 6 gr. de Hb e insuficiencia cardiaca.
- b) Procesos infecciosos que empeoran su cuadro clínico.
- c) Secuestro esplénico
- d) Episodios dolorosos de más de 7 días de evolución.
- e) Crisis hemolítica y hemoglobina menor de 5 gr.
- f) Priapismo.
- g) Hematuria por necrosis papilares.
- h) Preparación para intervenciones quirúrgicas.
- i) Preparación para exámenes radiológicos que necesiten medio de contraste.
- j) Complicaciones del sistema nervioso.

-Las úlceras de las piernas, en especial las regiones maleolares, mejoran con la corrección de la anemia con transfusión, curación y apósitos con sulfato de zinc o lío colágenas.

-El síndrome torácico agudo requiere oxigenar al paciente y aumentar las cifras de hemoglobina A, por medio de transfusión, con lo cual se logra resolverse en alrededor de cinco a siete días.

-Las complicaciones neurológicas son trastornos graves que requieren que al paciente se le haga hípertransfusión periódica. Esto tiene como consecuencia sobre carga de hierro que debe impedirse por medio de quelación con desferroxiamina, medicamento costoso y no accesible en nuestro país. El uso de quelantes orales tales como la vainilla y el té negro está actualmente en valoración.

-Prevención de infecciones: Los niños con hemoglobinopatía S, menores de seis años deben recibir vacuna antineumocócica y en algunos casos profilaxis permanente con penicilina. El diagnóstico temprano de las complicación es infecciosas y la terapéutica antimicrobiana adecuada y oportuna, permiten resolver la mayor parte de los procesos infecciosos bacterianos sin secuelas.

-El trasplante de medula ósea efectuado con éxito cura la enfermedad de células falciformes pero hasta la fecha su uso ha sido limitado debido a los riesgos relacionados con procedimientos, la incapacidad de las complicaciones futuras y la rareza de hermanos donadores con HLA idéntico.

TRATAMIENTO DEL NIÑO FEBRIL CON O SIN CRISIS VASO-OCCLUSIVA: (5,6)

- Búsqueda foco infeccioso.
- Paraclínicos: Hemograma con índices corpusculares, Reticulocitos, V.S.G, radiografía de tórax, Cultivo (hemocultivo- urocultivo).
- Antibióticos: inicio de antibiótico previa toma de cultivos con ceftriaxona a 100mg/k/día.
- Crisis asociadas.

OPCIONES DE MANEJO:(2,3)

- Transfusiones en niños agudamente enfermos.
- Transfusiones de mantenimiento.
- Cirugía: La indicación más frecuente es la esplenectomía para control de crisis vaso-oclusiva muy frecuente o secuestro esplénico.
- Tratamiento de sostén.
 - Hidroxiurea.
 - Ácido fólico.

NUEVOS ENFOQUES PARA EL TRATAMIENTO (2,5)

Se han realizado muchos intentos de encontrar agentes antifalciformes efectivos partiendo del supuesto de que inhibiendo el proceso de deformación falciforme podrán aliviarse las manifestaciones de la enfermedad. Se han podido inducir concentraciones más altas de hemoglobina fetal con la administración de hidroxiurea. Esto ha producido una reducción significativa de la prevalencia de las crisis dolorosas sin las necesidades de transfusiones en un grupo seleccionado de adultos gravemente afectados. Los programas de transfusiones crónicas han sido sobre utilizados y aun que pueden facilitar beneficios a corto plazo, con frecuencia inducen también una patología iatrogénica grave. En Jamaica hay muy pocos pacientes que reciban transfusiones de un modo regular. Sólo se usan en un pequeño grupo de pacientes con insuficiencia renal crónica y actualmente ningún enfermo es tratado con hidroxiurea para la prevención de las crisis dolorosas. Se han utilizado otras formas de intervención más apropiadas para prevenir y tratar las crisis dolorosas. Debido a que la presencia de una hemoglobina alta es un factor de riesgo claramente documentado, actualmente se está valorando la flebotomía de forma controlada. El conocimiento de la historia natural de la enfermedad no está lo suficientemente detallado como para predecir las formas más apropiadas de intervención. Los trasplantes de medula ósea pueden presentar una opción de tratamiento para prevenir la recidiva de accidentes vasculares cerebrales. Sin embargo, el costo, la mortalidad de un 10% a corto plazo, la disponibilidad limitada de donantes compatibles y los riesgos de esterilidad a largo plazo obligan a usar este enfoque con precaución.

La asistencia se presta mejor en centros especiales que tengan amplia experiencia en el tratamiento satisfactorio de la enfermedad y con un equipo que sea componente y en el cual el paciente tenga confianza. Los pacientes deben ser examinados regularmente a intervalos de 3 – 6 meses, cuando esta clínicamente bien y se les deberá comendar que soliciten tratamiento en cualquier momento si se enferman.

El consejo genético y otros servicios de apoyo deben estar disponibles dentro de propio centro. Un centro de cuidados diurnos para el tratamiento de las crisis

dolorosas puede facilitar una alternativa más aceptable que el acudir a los servicios de urgencia o ingresar en el hospital. Los primeros cinco años de vida tienen mayor riesgo de mortalidad para los pacientes con anemia de células falciformes y la prevención o un tratamiento más efectivo de las complicaciones comunes pueden mejorar significativamente la supervivencia en los pacientes con enfermedad SS en Estados Unidos es de aproximadamente 50 años. Esta longevidad puede continuar mejorando con buenos cuidados médicos y sociales.

PRONOSTICO: (2,5)

La identificación temprana por detección neonatal de los lactantes con enfermedad de células falciformes combinada con cuidados extensos que incluyen penicilina profiláctica ha reducido en grado manifiesto el índice de mortalidad en la infancia. En la actualidad se espera que la mayoría de los pacientes viva hasta la edad adulta. Sin embargo la mayor parte de sus complicaciones pueden prevenirse o tratarse de un modo más efectivo si se detecta la enfermedad subyacente. El tratamiento óptimo de la anemia de células falciformes está basado en el diagnóstico precoz, preferentemente mediante el cribaje neonatal y un seguimiento estrecho en centros con especial conocimiento y experiencia en la enfermedad de células falciformes. El tratamiento de esta enfermedad ha mejorado notablemente en los últimos 30 años y el promedio de supervivencia en los pacientes con enfermedad SS está aproximándose en la actualidad a los 50 años. Los pediatras tienen un papel esencial en la reducción de la morbilidad y de la mortalidad y en promover la supervivencia hasta la vida adulta.

CRITERIOS DE INGRESO DEL PACIENTE CRÍTICO: (1,3)

1. Crisis vasooclusivas agudas muy dolorosas.
2. Complicaciones Infecciosas.
3. Crisis síndrome mano – pie (Dactilitis)
4. Priapismo
5. Crisis dolorosas hepáticas (Colelitiasis)
6. Accidente Cerebral vascular
7. Cuadro clínico compatible con secuestro esplénico
8. Anemia Severa con descompensación.

MOTIVOS DE INGRESO DEL PACIENTE ESTABLE: (5,6)

Todo paciente que se sospeche el diagnóstico de anemia drepanocítica debe ser ingresado para estudiarlo y confirmar diagnóstico.

Todo paciente referido por una unidad de salud o por médico pediatra o medico de base del Hospital Infantil La Mascota. Si el paciente es enviado u ordenada su

hospitalización por un médico especialista del Departamento de Hemato-Oncología debe ser ingresado directamente al servicio de hematología.

INMUNIZACIONES PREVENTIVAS (5,6)

- Neumococo: 2° dosis con intervalo de 4-8 semanas entre una y otra en mayores de 2 años. Refuerzo cada 3-5 años. Menores de 2 años iniciar esquema de vacunación completa (4 dosis)

- Haemophilus influenzae: Esquema del PAI. Dosis a la 2-4-6 meses con refuerzo a los 12-15 meses. Mayores de 59 meses: 2 dosis con intervalo entre ellas de 1-2 meses.

- Meningococo BC: Inicio a los 3 meses. Total 2 dosis con intervalo de 2 meses. Influenza: Aplicarla desde los 6 meses. Dosis anual única excepto en el 1 año que se administra a los 6 y a los 12 meses.

DISEÑO METODOLOGICO

TIPO DE ESTUDIO:

Descriptivo, Transversal y Retrospectivo.

UNIVERSO:

Lo conforman 206 pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, durante el periodo de Enero 2010 a Diciembre del 2014.

MUESTRA:

La constituyen 90 pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, seleccionados por conveniencia, para lo cual se utilizó criterios de inclusión y exclusión.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

1. Todos los pacientes con diagnósticos de anemia drepanocítica que ingresaron al servicio de hematología el periodo de estudio.
2. Pacientes cuyo expediente clínico este completo.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

1. Pacientes con diagnóstico anemia de otra patología.
2. Pacientes cuyo expediente se encuentra incompleto.

METODO E INSTRUMENTO DE LA RECOLECCION DE LA INFORMACION:

La recolección de la información se realizó mediante la elaboración de un instrumento, el fichero, que se realizó conforme y de acuerdo a los intereses creados en el objetivo general y específicos del trabajo, el cual fué llenado durante la revisión de los expedientes de los pacientes que fueron diagnosticados con anemia drepanocítica, en el servicio de hematología, durante el periodo Enero 2010- Diciembre 2014, hasta completar el total de la muestra establecida.

PROCESAMIENTO DE LA INFORMACION:

Se revisó cada uno de los expediente clínicos de los pacientes que fueron diagnosticados con anemia drepanocítica, en el Servicio de Hematología, del Hospital Manuel De Jesús Rivera, “La Mascota”, en el periodo del año Enero 2010-Diciembre 2014.

TABULACION Y ANALISIS:

Para el análisis estadístico de los resultados obtenido se creó una base de datos en el programa EPI-INFO, con otra comparativa en el programa MYSTAT, para su procesamiento computacional. Se realizó su análisis en frecuencia y porcentaje de las características presentadas por cada uno de ellos y en grupo.

Se presentan los resultados en tablas y gráficos con su correspondiente análisis e interpretación.

VARIABLES:

- ❖ Edad del paciente.
- ❖ Sexo del paciente.
- ❖ Estado nutricional.
- ❖ Etnia.
- ❖ Procedencia.
- ❖ Paciente referido.
- ❖ Año del diagnóstico.
- ❖ Síntomas presentados.
- ❖ Signos presentados.
- ❖ Medios diagnóstico utilizados.
- ❖ Complicaciones presentadas.
- ❖ Manejo realizado.
- ❖ Condición actual del Paciente.

PLAN DE ANÁLISIS

- Edad del paciente / sexo.
- Edad del paciente/ Estado nutricional.
- Procedencia del paciente/Raza.
- Año del diagnóstico/ Paciente referido.
- Síntoma-signos presentados.
- Medios diagnósticos utilizados.
- Complicaciones presentadas.
- Manejo realizado.
- Condición actual del paciente.

LOS RESULTADOS

En el estudio sobre la caracterización clínica de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en el Servicio de Hematología del HIMJR “La Mascota” durante el periodo de Enero 2010 a Diciembre 2014, se encontró los siguientes resultados:

En la edad paciente según sexo, se encontró edades menor de un año y de 6 a 10 años 30(33.33%) pacientes respectivamente, seguidos de 1 a 5 años y de 11 a 15 años 15(16.67%) pacientes respectivamente. En cuanto al sexo en los resultados predomina el sexo masculino 46(51.11%) y 44(48.89) del sexo femenino. (Cuadro N°1)

Con la edad del paciente según estado nutricional, como se señaló 30(33.33%) son menor de 1 año y de 6-10 años respectivamente y 15(16.67%) son de 1-5 años y 11-15 años respectivamente. El estado nutricional es normal 69(76.67%) y 21(23.33%) pacientes registran estado desnutrido. (Cuadro N°2)

En relación a la procedencia de los pacientes, predomina Managua 21(23.33%), seguido de Rivas 10(11.11%), Chinandega y Rio San Juan 9(10.00%), León 7(7.78%), y 6(6.67%) pacientes son de Nueva Segovia, Masaya y Bluefields respectivamente, 5(5.59%) de Puerto Cabezas y Matagalpa respectivamente y 3(3.33%) pacientes respectivamente de Carazo y Granada, exceptuando Bluefields y Puerto Cabeza 79(87.77%) pacientes son de etnia mestiza y 11(12.22%) de raza negra. (Cuadro N°3)

En el año del diagnóstico según referencia de los pacientes, en el 2010 fue 27(30.00%) ,21(23.33%) en el 2013, 17(18.89%) en el 2014, 14(15.56%) pacientes en el 2011, 11(12.22%) pacientes en el 2012. De ellos 49(54.44%) pacientes no eran referidos y 41(45.56%) si eran referidos. (Cuadro N°4)

Lo referente a síntomas y signos presentados, en síntomas se destacan: (Cuadro N°5)

Cansancio 83(94.44%), dolor abdominal 50(55.55%), dolor articular 43(47.78%), tos 25(27.78%), dolor torácico 18(20.00%), seguidos de otros síntomas como vómito y debilidad 8(8.89%) pacientes respectivamente, entre otros.

En relación a signos presentados destacan fiebre 85(94.44%), la taquicardia 85 (94.44%), taquipnea 80(88.88%), palidez 38(42.22%), esplenomegalia 25(27.78%), hepatomegalia 25(22.22%), signos articulares 16(17.78%), ictericia 12(13.33) y edema 4(4.44%).

En los medios diagnóstico utilizados, se registran BHC + plaquetas, extendido periférico, test de células falciformes en 90(100%) pacientes respectivamente, seguido de Reticulocitos con 80(88.89%) pacientes, ultrasonido abdominal 70(77.78%), química sanguínea 66(73.33%), radiografía de tórax 60(66.67%), AMO 18(20%), y otros en menor número como TP, TPT 12(13.33%) ,3(3.33%)

EGO, VIH, Ecocardiograma respectivamente y Electroforesis de Hb 2(2.22%). (Cuadro N°6)

Lo referente a complicaciones presentadas muestra que en 70(77.77%) pacientes se registró crisis vasooclusivas, en 16(17.78%) secuestro esplénico, 15(16.67%) neumonía, hepatitis A 8(8.89%), hepatitis no especificada en 6(6.67%), artritis séptica y convulsiones en 3(3.33%) respectivamente, 2(2.22%) osteomielitis y 1(1.11%) paciente con infarto cerebral. (Cuadro N°7)

En el manejo realizado a pacientes, destacan concentrado de glóbulos rojos y la hidratación respectivamente en 90(100%) pacientes, analgésico y antibiótico 80(88.89%) pacientes respectivamente. (Cuadro N°8)

Se señala que solamente en el período de estudio y de los 90(100%) casos fallecieron 4(4.44%) pacientes. (Cuadro N°9)

Discusión De Resultados

De los resultados obtenidos en el estudio sobre la caracterización clínica de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Infantil Manuel De Jesús Rivera “La Mascota”, durante el período de Enero 2010 a Diciembre 2014, podemos afirmar lo siguiente:

Las edades más afectadas son de menor de 1 año y de 6 a 10 años relacionados a los factores genéticos y otros factores relacionados desencadenantes, lo que se corresponde con la literatura médica y otros estudios latino americano. En la literatura médica consultada se dice que no existe predilección por el sexo, en los pacientes con anemia drepanocítica, sin embargo en nuestro estudio se reporta el 51.11% para el sexo masculino y en el estudio realizado por Martin Rivas en el 2005 se reporta el 50.8% para el sexo femenino. (3, 6,14)

En el estado nutricional, el 76.66% es normal, pero se registran 21 pacientes desnutrido, lo cual se asocia en ambos casos al estado actual de la enfermedad y otros factores que afecta dicha patología. (2,3)

En procedencia, la mayoría proceden de Managua, pero el estudio revela el importante papel del hospital, como centro de referencia nacional. Donde la mayoría son de etnia mestiza y 11 son de raza negra procedentes de Bluefields y puerto cabeza (R.A.S.S-R.A.A.N), la raza que predomina en esta enfermedad es la negra, pero nuestra investigación reporto el 87.77% de raza mestiza; es comprensible ya que esta descrito por la literatura médica que la frecuencia de esta enfermedad hereditaria se aumenta en aquellas regiones donde hubo inmigrantes de raza negra. (1, 2, 6,14)

En lo referente al año del diagnóstico de los pacientes en estudio el 30%, se registran en el año 2010, señalando que la mayoría de pacientes que son de Managua, no son referidos, por el contexto geográfico, a excepción de todos los pacientes de los departamentos.

En relación a los síntomas los registrados están estrechamente vinculados a la enfermedad y al desarrollo de las complicaciones.

De forma similar, los signos obtenidos se asocian con la patología y con lo establecido en la literatura médica (5,6).

Los medios diagnósticos demuestran un abordaje adecuada de la patología en los pacientes de estudio, sumado a ello la disponibilidad de los mejores medios diagnostico en nuestro centro de atención, según la literatura internacional el método diagnóstico definitivo es la Electroforesis de Hemoglobina para este tipo de enfermedad, el cual solo se le realizo a dos paciente en este estudio debido a que este medio diagnostico no cuenta el hospital. (5,6)

En las complicaciones, se reafirma que los encontrados son los que establecen en la literatura médica en cuanto a la patología y otros estudios realizados. (2, 4, 5, 6,14)

De forma similar al manejo de los pacientes se considera adecuado para la patología ya establecido en la literatura médica. (5,6)

Se registran 4 pacientes fallecidos en el estudio realizado y está vinculado estrechamente a las complicaciones asociadas a la patología, lo cual se correlaciona con la literatura médica y a otros estudios. (5; 6)

Conclusiones

- 1) Las edades de los pacientes más registradas es de menor de 1 año y de 6 a 10 años, con un leve predominio del sexo masculino, que presentan estado nutricional normal en 69 pacientes (76.66%) y pacientes procedentes en su mayoría de Managua, Rivas y Chinandega, se registran 11 casos de raza negra y 79 de etnia mestiza y en 54.44% son pacientes no referido. Siendo el año en que más se registran diagnóstico de la anemia drepanocítica fue en el 2010 (30%).
- 2) En la clínica de los pacientes de la patología en estudio, en síntomas se destacan el cansancio y dolor abdominal y en los signos se registran la taquicardia, la taquipnea y esplenomegalia y los medios diagnóstico más utilizados registran BHC+Plaq, extendido periférico, test de células falciforme y el ultrasonido abdominal.
- 3) Las complicaciones más presentadas, la crisis vasooclusivas, secuestro esplénico y neumonía y en menor porcentaje otros tipos de infecciones y el infarto cerebral y el manejo realizado a los pacientes fue la transfusión de concentrado de glóbulos rojos, hidratación, analgésicos y antibióticos, destacando que el total de pacientes en estudios, solo se registran 4 fallecidos.

Recomendaciones

- Al Ministerio de Salud para establecer estrategias para la educación a la población acerca de la detección temprana de la patología para brindar un mejor abordaje, para inicio temprano de tratamientos y las nuevas alternativas en la misma, con el fin de evitar las complicaciones de la anemia drepanocítica.
- Se sugiere a la Dirección Docente de esta unidad de salud y al servicio de hematología, continuar realizando más estudios sobre la enfermedad, así como de los nuevos medios diagnósticos (electroforesis de Hb) y nuevos tratamiento que se utilizan en la patología (hidroxiurea) y así promover la posibilidad de elaboración de un protocolo para el manejo de la patología.
- Recomendar a la dirección general y dirección docente mejorar el llenado de los expedientes clínicos de los pacientes, para obtener mayor información, sobre la patología y así seguir realizando más estudios sobre la enfermedad.

Bibliografía

1. Bello Sa; Síndromes Drepanocíticos (1998). En Síndromes Hematológicos en pediatría. Pág 47 – 52.
2. Cophen Ar, Hematologic, emergencias En: Heisher Gr, Ludwig S, editors. Testbook of petrioc emergency medicine, Philadelphia: Lippincott – William –Wilkuns, 2000. Pág. 859 – 86.
3. Colombo B, Svarch E, Martínez G. Genética y Clínica de las Hemoglobinas humanas, 1999.
4. Fabry ME, Kayul DK. (1991) Sickle Cell vaso – occlusion, Hematol Oncol Clin North Am. Pág 375 – 98.
5. Huillery CA. (1998); Potencial therapeutic anaproaches for the treatment of vaso-occlusion in sickle cell disease. Curr opin hematol. Pág 151 – 5.
6. Nelson Berhman, V.C. Vaughan. Tratado de pediatría 15ª. Edición en español, 1997. vol. II Pág. 1119 – 1136.
7. Pamela Mantilla y col. Revista Dominicana. Manejo de la anemia drepanocítica en pacientes pediátricos. Vol. 62. No 2. Mayo-agosto, 2000.
8. Rozman C. Montserrat E. (1995). Enfermedades del Sistema Eritrocitario. En Farreras V. Rozman. Medicin intern. 13ª. Ed. II, 1663-1665.
9. T de la Calle Cabrera, et col. Aprendiendo a tratar la anemia Drepanocítica. Anales de pediatría. 2003 Vol.59; Pág. 503 – 504.
10. William W. Hay, Jr. Et al. Diagnóstico y tratamiento pediátrico 10 a. Edición en Esp. Traducida de la Edic. en ingles. 1999, Pág. 743 – 761.
11. Watson-Williams EJ. Folic acid deficiency in sickle cell anaemia. E Afr Med J1992;39: 213-221.
12. Yaster Kost. Byerlys, Maxwell L.G. The management of pain in sickle cell disease, Pediatric clin North Am 2000, 47: 3699 –3710.
13. Reyes, María Mercedes. Estudió de tipo retrospectivo y transversal, incidencia y evolución de anemia falciforme en menores de 5 años en un hospital de niños en República Dominicana, 2001.

14. Rivas, Martín. Estudio descriptivo, retrospectivo de corte trasversal, en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo del 2000-2004.
15. Cervera Brava A, De Juliánb Ceta. Anemia falciforme. Manejo en Atención Primaria Rev. Pediatr Aten Primaria 2007, España.
16. José Vargas Díaz, Reinaldo Puga Gómez y cols. Infartos cerebrales de repetición y anemia drepanocítica en una revisión de la literatura médica, reporte de caso. Revista cubana, Septiembre-Diciembre, 2009.
17. Rosales Sánchez, Andy Ligia Fu-Carrasco y cols. Perfil clínico y epidemiológico de pacientes con Enfermedad de células falciforme atendidos en el bloque materno infantil del hospital escuela de Tegucigalpa, Honduras, septiembre 2001.

ANEXOS

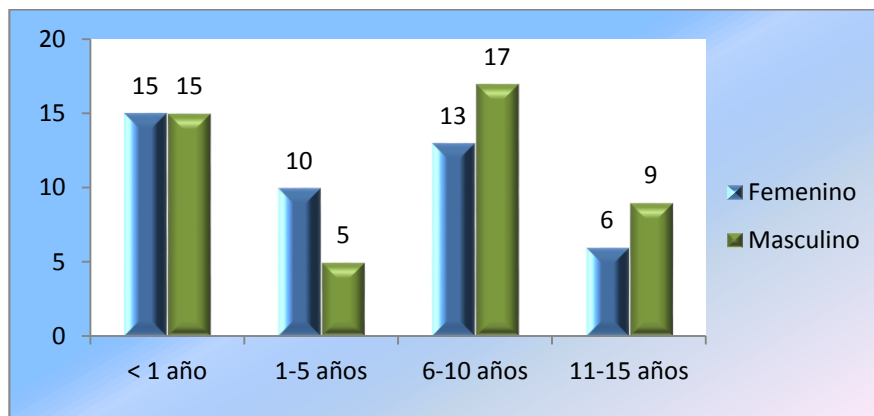
Anexo 1

Cuadro N°1: Distribución de frecuencia y porcentaje de casos según grupo etéreo y sexo de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-diciembre 2014.

| Edad del paciente | Sexo | | | | Total | |
|-------------------|------------|-------|------------|-------|------------|--------------|
| | Femenino | | Masculino | | Frecuencia | % |
| | Frecuencia | % | Frecuencia | % | | |
| < 1 año | 15 | 16.67 | 15 | 16.67 | 30 | 33.33 |
| 1-5 años | 10 | 11.11 | 5 | 5.56 | 15 | 16.67 |
| 6-10 años | 13 | 14.44 | 17 | 18.89 | 30 | 33.33 |
| 11-15 años | 6 | 6.67 | 9 | 10.00 | 15 | 16.67 |
| Total | 44 | 48.89 | 46 | 51.11 | 90 | 100.00 |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Grafico N°1: Representación gráfica de la distribución de pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica según edad y sexo, H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.



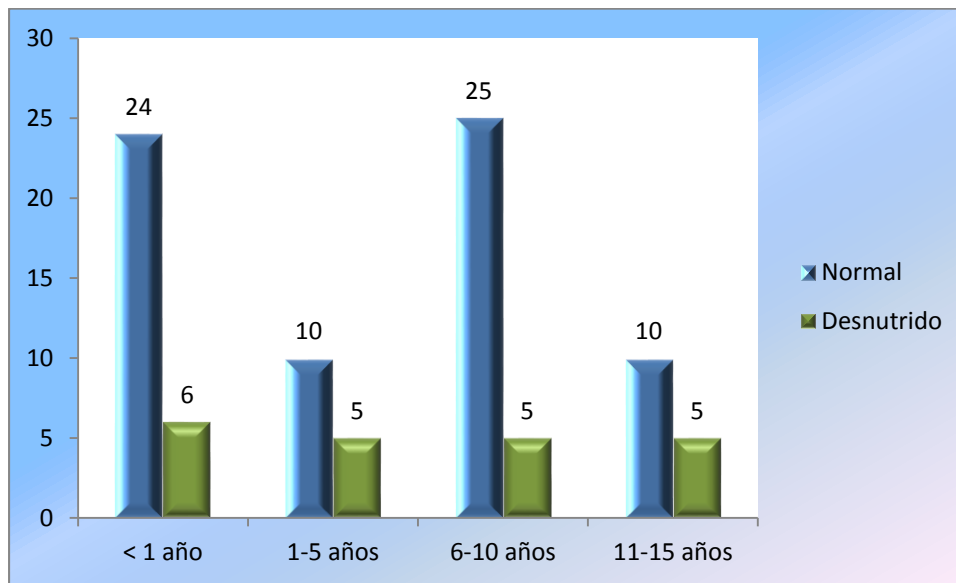
Fuente: Cuadro N°1.

Cuadro N°2: Distribución de frecuencia y porcentaje de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, según edad del paciente y estado nutricional, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.

| Edad del paciente | Estado Nutricional | | | | Total | |
|-------------------|--------------------|-------|------------|-------|------------|--------|
| | Normal | | Desnutrido | | Frecuencia | % |
| | Frecuencia | % | Frecuencia | % | | |
| < 1 año | 24 | 26.67 | 6 | 6.67 | 30 | 33.33 |
| 1-5 años | 10 | 11.11 | 5 | 5.56 | 15 | 16.67 |
| 6-10 años | 25 | 27.78 | 5 | 5.56 | 30 | 33.33 |
| 11-15 años | 10 | 11.11 | 5 | 5.56 | 15 | 16.67 |
| Total | 69 | 76.67 | 21 | 23.33 | 90 | 100.00 |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Grafico N°2: Representación gráfica de la distribución de paciente con diagnóstico de anemia drepanocítica según edad y estado nutricional, H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.



Fuente: Cuadro N°2.

Cuadro N°3: Distribución de frecuencia y porcentaje de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, según procedencias en el H.I.M.J.R, Enero 2010-diciembre 2014.

| Procedencia de los Pacientes | Frecuencia | % |
|------------------------------|------------|------------|
| Managua | 21 | 23.33 |
| Rivas | 10 | 11.11 |
| Chinandega | 9 | 10.00 |
| Rio San Juan | 9 | 10.00 |
| León | 7 | 7.78 |
| Nueva Segovia | 6 | 6.67 |
| Masaya | 6 | 6.67 |
| Bluefields(R.A.A.S)* | 6 | 6.67 |
| Matagalpa | 5 | 5.56 |
| Puerto Cabezas(R.A.A.N)* | 5 | 5.56 |
| Carazo | 3 | 3.33 |
| Granada | 3 | 3.33 |
| Total | 90 | 100 |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

*Exceptuando Bluefields y puerto cabezas son de etnia negra 11 pacientes (12.22%) y los demás son etnia mestizos 79 (87.77%).

Cuadro N°4: Distribución de frecuencia y porcentaje de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, según año del diagnóstico y pacientes referidos, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-diciembre 2014.

| Año del Diagnóstico | PACIENTE REFERIDO | | | | Total | |
|---------------------|-------------------|--------------|------------|--------------|------------|---------------|
| | SI | | NO | | Frecuencia | % |
| | Frecuencia | % | Frecuencia | % | | |
| 2010 | 14 | 15.56 | 13 | 14.44 | 27 | 30.00 |
| 2011 | 10 | 11.11 | 4 | 4.44 | 14 | 15.56 |
| 2012 | 7 | 7.78 | 4 | 4.44 | 11 | 12.22 |
| 2013 | 5 | 5.56 | 16 | 17.78 | 21 | 23.33 |
| 2014 | 5 | 5.56 | 12 | 13.33 | 17 | 18.89 |
| Total | 41 | 45.56 | 49 | 54.44 | 90 | 100.00 |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Cuadro N°5: Distribución de frecuencia y porcentaje de los síntomas y signos presentados en los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.

| Síntomas y Signos presentados en los pacientes | | Frecuencia | % |
|--|--------------------|------------|--------------|
| SINTOMAS | Cansancio | 83 | 92.22 |
| | Dolor Abdominal | 50 | 55.56 |
| | Tos | 25 | 27.78 |
| | Dolor Articular | 43 | 47.78 |
| | Dolor Torácico | 18 | 20.00 |
| | Vomito | 8 | 8.89 |
| | Debilidad | 8 | 8.89 |
| | Diarrea | 5 | 5.56 |
| SIGNOS | Fiebre | 85 | 94.44 |
| | Taquicardia | 85 | 94.44 |
| | Taquipnea | 80 | 88.89 |
| | Palidez | 38 | 42.22 |
| | Esplenomegalia | 25 | 27.78 |
| | Hepatomegalia | 20 | 22.22 |
| | Signos articulares | 16 | 17.78 |
| | Ictericia | 12 | 13.33 |
| | Edema | 4 | 4.44 |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Cuadro N°6: Distribución de frecuencia y porcentaje de los medios diagnósticos utilizados en los pacientes con diagnóstico anemia drepanocítica, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.

| Medios Diagnósticos utilizados | Frecuencia | % |
|---------------------------------------|-------------------|---------------|
| BHC + plaquetas | 90 | 100.00 |
| Extendido periférico | 90 | 100.00 |
| Test de células falciformes | 90 | 100.00 |
| Reticulocitos | 80 | 88.89 |
| Ultrasonido Abdominal | 70 | 77.78 |
| Química Sanguínea | 66 | 73.33 |
| Radiografía de Tórax | 60 | 66.67 |
| A.M.O | 18 | 20.00 |
| TP, TPT | 12 | 13.33 |
| EGO | 3 | 3.33 |
| VIH | 3 | 3.33 |
| Ecocardiograma | 3 | 3.33 |
| Electroforesis de Hb | 2 | 2.22 |

Fuente: Fichas de recolección de datos.

Cuadro N°7: Distribución de frecuencia y porcentaje de las complicaciones presentadas en los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.

| Complicaciones presentadas | Frecuencia | % |
|-----------------------------------|-------------------|----------|
| Crisis vaso-oclusivo | 70 | 77.78 |
| Secuestro esplénico | 16 | 17.78 |
| Neumonía | 15 | 16.67 |
| Hepatitis A | 8 | 8.89 |
| Hepatitis | 6 | 6.67 |
| Artritis Séptico | 3 | 3.33 |
| Convulsión | 3 | 3.33 |
| osteomielitis | 2 | 2.22 |
| Infarto cerebral | 1 | 1.11 |

Fuente: ficha de recolección de datos.

Cuadro N°8: Distribución de frecuencia y porcentaje del manejo realizado en los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.

| Manejo realizado a pacientes | Frecuencia | % |
|-------------------------------------|-------------------|----------|
| Concentrados de glóbulos rojos | 90 | 100.00 |
| Hidratación | 90 | 100.00 |
| Analgésico | 80 | 88.89 |
| ATB | 80 | 88.89 |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Cuadro N°9: Distribución de frecuencia y porcentaje de la condición actual de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica, en el H.I.M.J.R, Enero 2010-Diciembre 2014.

| Estado actual del paciente | Frecuencias | Porcentaje |
|----------------------------|-------------|------------|
| Vivos | 86 | 95.6% |
| Fallecidos | 4 | 4.4% |
| Total | 90 | 100% |

Fuente: Ficha de recolección de datos.

ANEXO 2

Operacionalización de variables

| No | Variable | Concepto | Indicador | Escala |
|----|--------------------|---|-----------------------------------|--|
| 1. | Edad del paciente. | Tiempo de vida del paciente en el estudio, registrado desde el nacimiento hasta el momento de estudio. | Años | < 1 año. 1-5 años. 6-10 años. 11-15 años. |
| 2. | Sexo | Condición biológica que distingue al hombre de la mujer. | Genero | Masculino. Femenino. |
| 3. | Etnia | Grupo de individuos cuyas caracteres biológico son constantes y se perpetúan por herencia. | | Mestiza. Negra. |
| 4. | Estado nutricional | Interpretación de la información obtenida de estudios bioquímicos antropométricos, (bioquímicos) y/o clínicos, y que se utiliza básicamente para determinar la situación nutricional de los paciente en estudio, según la puntuación Z. | Puntuación Z. | Normal. Desnutrición. Sobrepeso. Obesidad. |
| 5. | Procedencia | Lugar de origen de los pacientes que refieren en el momento del ingreso de la consulta. | Departamento o regiones del país. | Managua. Rivas. Chinandega. León. Nueva Segovia. R.A.A.N. R.A.A.S. Matagalpa. Masaya. Carazo. Granada. |

| | | | | |
|-----|---------------------------|--|--------|--|
| | | | | Rio san Juan. |
| 6. | Año en que se diagnostico | Se refiere al año en que se realizó el diagnóstico de anemia drepanocítica. | Años | 2010. 2011. 2012. 2013. 2014. |
| 7. | Paciente referido | Envió de paciente de una unidad de salud al hospital de referencia nacional (H.I.M.J.R). | | Si. No. |
| 8. | Síntomas | Datos sugestivos de enfermedad o situación del paciente. | | Cansancio. Dolor abdominal. Dolor articular. Tos. Pérdida del apetito. Otros. |
| 9. | Signos | Manifestación objetiva o física de una alteración orgánica de una enfermedad. | | Palidez. Fiebre. Taquicardia. Taquipnea. Hepatomegalia. Esplenomegalia. Otros. |
| 10. | Medios diagnóstico | Recolección de datos y parámetros utilizados para el diagnóstico de anemia drepanocítica. <ul style="list-style-type: none"> ➤ Electroforesis de hemoglobinas: Es un examen de laboratorio que mide los niveles de diferentes tipos de la proteína transportadora de oxígeno (hemoglobina) en la sangre. ➤ Test de Falciformación: Examen de | Medios | BHC. Extendido periférico. Reticulocitos. Test de falciformación. Electroforesis de hemoglobina. |

| | | | | |
|-----|-------------------------------|---|--|--|
| | | laboratorio en el cual se observa a través del microscopio la forma de hoz o herradura del eritrocito, característico de la enfermedad. | | Ultrasonido abdominal. Otros. |
| 11. | Complicaciones presentadas | Fenómeno que sobreviene en el curso de una enfermedad y que agrava el pronóstico. | | Crisis vasooclusiva. Neumonía. Hepatitis. Secuestro. Esplénico. Artritis séptica. Otras. |
| 12. | Manejo realizado | Terapia utilizada en los pacientes en estudio. | | Hidratación. Analgésico Trasfusión sanguínea. Antibiótico. otros |
| 13 | Condición actual del Paciente | Situación actual del Paciente | | Vivo Fallecido |

Anexo 3

Instrumento de recolección de la información acerca de la caracterización clínica de los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica atendidos en la Sala de Hematología del Hospital Infantil Manuel De Jesús Rivera “La Mascota”, durante Enero 2010 a Diciembre 2014.

1. No de Expediente: _____

2. No. de ficha: _____

3. Fecha de nacimiento: _____

4. Edad: _____

5. Sexo: _____

6. Etnia: _____

7. Estado nutricional: _____

8. Procedencia(departamento): _____

9. Año en que se diagnosticó: _____

10. Paciente referido: _____

11. Síntomas presentados:

- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____

12. Signos presentados:

- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____

- ✓ _____
- ✓ _____

13. Medios diagnósticos utilizados:

- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____

14. Complicaciones presentadas:

- ✓ _____
- ✓ _____

15. Manejo realizados:

- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____
- ✓ _____

16. Situación actual del paciente: _____

17. Observaciones:
