

ARTÍCULO ORIGINAL

Caracterización clínico epidemiológica de niños tuneros con sickleemia

Epidemiologic and clinical characterization of children from Las Tunas suffering from sickleemia

Dra. Denia Borrego Pupo*, Dra. Alicia Velázquez Pérez**, Dra. Orelvis Pérez Duerto***, Dr. Julio E. Torres Reyes****

*Especialista de Primer Grado en Pediatría. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesora Instructora. **Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Consultante. ***Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas". ****Especialista de Segundo Grado en Medicina Interna. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas, Cuba.
Correspondencia a: Dra. Denia Borrego Pupo, correo electrónico: denia@ltu.sld.cu, alicia@ltu.sld.cu.

Recibido: 2 de marzo de 2015

Aprobado: 15 de abril de 2015

RESUMEN

La anemia drepanocítica es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo, fenómeno que también se observa en Las Tunas. Esto constituyó la motivación del presente estudio, de tipo observacional transversal prospectivo; con el objetivo de caracterizar el comportamiento clínico epidemiológico de los niños que presentan esta enfermedad, atendidos en el Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas", durante el período de enero a diciembre de 2012. El universo estuvo formado por los 27 pacientes sickléemicos de Las Tunas y la muestra por 16 infantes atendidos en el referido hospital por presentar crisis sickléemicas y/o alguna infección. La información fue tomada de las historias clínicas de los pacientes, teniendo en cuenta las siguientes variables: edad, sexo, maduración sexual, valoración nutricional, manifestaciones clínicas y factores desencadenantes de las crisis. La mayoría de los pacientes eran mayores de diez años, predominando el sexo femenino, con maduración sexual normal y de constitución delgada. Las crisis más frecuentes fueron las vasooclusivas torácicas, seguida de la crisis vasooclusiva abdominal, siendo mayormente desencadenadas por focos infecciosos.

Palabras clave: PEDIATRÍA; SICKLEMIA; ANEMIA; VASOCLUSIÓN.

Descriptores: ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES/epidemiología; NIÑO.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is the most frequent genetic disease in the world, phenomenon which is also observed in Las Tunas, and what brought about the motivation for this observational, cross-sectional and prospective study with the objective of characterizing the epidemiologic and clinical behavior of children who suffer from that disease and who were assisted in "Mártires de Las Tunas" Provincial Pediatric Hospital from January to December, 2012. The universe was made up of the 27 patients with sickle cell anemia in Las Tunas and the sample comprised 16 children assisted for sickle cell crisis and/or some infection in the hospital. The information was collected from the patients' clinical histories taking into consideration the following variables: age, sex, sexual maturation, nutritional valuation, clinical manifestations and crisis trigger factors. Most of the patients were older than 10 years old thin females with normal sexual maturation. The most frequent crises were the thoracic vaso-occlusive ones, followed by the abdominal vaso-occlusive ones, being triggered by infectious focuses.

Key words: PEDIATRICS; SICKLEMIA; ANEMIA; VASO-OCCLUSION.

Descriptores: ANEMIA, SICKLE CELL/epidemiology; CHILD.

Citar como: Borrego Pupo D, Velázquez Pérez A, Pérez Duerto O, Torres Reyes J. Caracterización clínico epidemiológica de niños tuneros con sickleemia. Rev. Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2015; 40(5). Disponible en: <http://www.ltu.sld.cu/revista/index.php/revista/article/view/300>.



INTRODUCCIÓN

La anemia de hematíes falciformes, anemia drepanocítica o sickleemia - término, éste último, con el cual se le conoce más popularmente - es una anemia hemolítica que cursa con cuadros dolorosos recurrentes, de intensidad variable, producidos por eventos de oclusión vascular diseminados en diferentes órganos.

La enfermedad se origina a partir de la mutación del ácido desoxirribonucleico (ADN) en el sexto codón del clúster de la hemoglobina. Es una enfermedad con una herencia autosómica recesiva. La anemia de hematíes falciformes es una enfermedad conocida formalmente desde 1910, fecha en que se describe el cuadro clínico de un paciente de Antigua, en el Caribe Insular, caracterizado por anemia marcada y episodios recurrentes de dolor. La denominación surge del hallazgo de eritrocitos alterados morfológicamente en frotis de sangre, vistos al microscopio; es la traducción de la frase nominal inglesa "sickle cell anemia. (1, 2)

Drepanocitosis es un nombre genérico que fue designado a un grupo de alteraciones genéticas, caracterizadas por un predominio de la hemoglobina (Hb) S. Estas incluyen en orden de frecuencia la anemia drepanocítica (AD) 60 %, la hemoglobinopatía SC (HbSC) 30 %, las S β talasemia (S β Tal) 10 % y otras. (3) La anemia falciforme se conoce también con el nombre de sickleemia, que es un anglicismo, pero esta denominación es equivalente solamente al tipo homocigótico SS. La enfermedad no tiene tratamiento específico como tal y el tratamiento actual va dirigido a resolver las manifestaciones clínicas y a educar al paciente y sus familiares en la prevención de episodios de crisis y complicaciones. (4) En la fisiopatología de la drepanocitosis son importantes dos hechos, uno es la anemia hemolítica crónica y el otro la oclusión vascular. Los órganos más afectados son el bazo y la médula ósea, también el pulmón, el ojo y la cabeza del fémur, aunque ningún órgano está protegido. (5) La crisis vasooclusiva es el evento agudo de mayor impacto. El fenómeno vasooclusivo se invoca como

la causa de la mayoría de las complicaciones que afectan al enfermo y está caracterizada por la existencia de episodios dolorosos de intensidad y duración variable. (6)

En Las Tunas no ha existido un incremento significativo de la incidencia de esta enfermedad, sin embargo, existe un mayor número de ingresos por complicaciones en más del 50 % de los casos, por lo que el servicio de Oncohematología se ha trazado una línea de investigación para intervenir en éstos, a través de un manejo adecuado y educación al paciente y a la familia. En este contexto se realizó el presente estudio, con el objetivo de caracterizar el comportamiento clínico epidemiológico en los niños con sickleemia, atendidos en el Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas", en el periodo comprendido de enero a diciembre de 2012.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, prospectivo, de corte transversal, con el objetivo de caracterizar los pacientes sickléemicos en edades pediátricas, atendidos en el Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas" durante el período comprendido entre enero y diciembre de 2012. El universo estuvo constituido por los 27 pacientes sickléemicos de la provincia y la muestra por los 16 niños de hasta 17 años con 11 meses y 29 días, que fueron atendidos por presentar crisis sickléemicas y/o alguna infección.

La operacionalización de las variables contempló: edad, sexo biológico, maduración sexual retardada o no, acorde a la edad biológica, estado nutricional de los pacientes de acuerdo a las tablas cubanas de valoración nutricional, manifestaciones clínicas (se analizaron las diferentes crisis encontradas, así como las infecciones que presentaron los pacientes estudiados) y la presencia o no de litiasis vesicular; además los factores desencadenantes, sobre todo, de las crisis. La información se sometió al análisis estadístico mediante el sistema Epiinfo.06.

ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS

TABLA 1. Distribución de los pacientes según la edad y el sexo

Edad	Sexo				Total	
	M		F			
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Menos de 1 año	0	0,00	2	12,5	2	12,5
1 - 4 años	1	6,25	1	6,25	2	12,5
5 - 9 años	0	0,00	1	6,25	1	6,25
10 a18 años	2	12,5	9	56,25	11	68,75
Total	3	18,75	13	81,25	16	100

Expertos en la Organización Mundial de la Salud (OMS) han definido las hemoglobinopatías como un problema de salud en crecimiento y es la enfermedad de carácter genético más frecuente en el mundo.

Al estudiar la edad, se observó que el grupo de edad más afectado en ambos sexos es el mayor de diez años, con 11 pacientes afectados (68,75 %) y el menos afectado es el grupo de cinco a nueve años con solo un enfermo (6,25 %). En relación al sexo, predominó el femenino en todos los grupos de edad con 81,25 %.

Estos resultados, respecto a la edad, se atribuyen a los adelantos alcanzados en el campo de la genética y biología molecular, que permiten determinar el estado de portador de los padres, realizar estudios a las embarazadas y lograr el diagnóstico prenatal de la enfermedad; estas evidencias se demuestran en estudio presentado por Svarch en el período de 1986 a 2008, exhibido en el Congreso de Hematología 2009. (7)

La literatura consultada no demuestra diferencias en cuanto al sexo, (7, 8) sin embargo, en la presente investigación predominaron las féminas a razón de 4,3:1.

TABLA 2. Distribución de los pacientes según maduración sexual

Maduración sexual	Sexo				Total	
	M		F			
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Retardada	0	0,00	0	0,00	0	0,00
Normal	3	18,75	13	81,25	16	100
Total	3	18,75	13	81,25	16	100

Al analizar el nivel de maduración sexual, resultó que tanto los pacientes femeninos como los masculinos en su totalidad (100 %) presentaron una maduración sexual normal. Estos resultados no se corresponden con estudios extranjeros, incluyendo grandes potencias, como Estados Unidos, (9) pero sí coinciden con varios estudios cubanos (10, 11-14) y se deben al funcionamiento del Programa Nacional de Prevención y Control de la anemia falciforme que existe en Cuba.

TABLA 3. Distribución de los pacientes según el estado nutricional

Estado nutricional	Nº	%
Desnutrido	0	0,00
Delgado	14	87,50
Normopeso	2	12,5
Sobrepeso	0	0,00
Obeso	0	0,00
Total	16	100

Al estudiar el estado nutricional, se observó que predominaron los delgados (87,50 %), seguido de los normopesos (12,50 %). La afectación de la talla es un indicador de evolución a la cronicidad del defecto nutricional, el 87,50 % presentó una relación de la talla para la edad entre el décimo y tercer percentil, estos resultados coinciden con otros

estudios realizados en Cuba, pero cuando se compara con estudios realizados en México la afectación de la talla en los casos estudiados es menor, gracias a los esfuerzos del sistema de salud cubano, a la calidad de la atención médica y al desarrollo social y económico alcanzado, que permiten un desarrollo pleno de los enfermos. (15)

TABLA 4. Distribución de los pacientes según manifestaciones clínicas

Manifestaciones clínicas	Nº	%
Osteomielitis	1	6,25
Crisis vasooclusiva abdominal	3	18,75
Crisis de secuestro esplénico	1	6,25
Crisis vasooclusiva torácica	7	43,75
Crisis dolorosa articular	2	12,50
Litiasis vesicular	1	6,25
Bronconeumonía	1	6,25
Total	16	100

Al evaluar las manifestaciones clínicas, prevalecieron las crisis vasooclusivas torácicas con el 43,75 % de los casos, seguido de la crisis vasooclusiva abdominal, con el 18,75 % de los casos. La vasooclusión es la causa de las crisis dolorosas que ocurren en los diferentes órganos y dejan secuelas; tanto las infecciones como los episodios de

vasooclusión ocasionan incremento de la morbilidad en la infancia, ingresos reiterados y afectación del crecimiento y desarrollo físico en las diferentes variantes de hemoglobinopatías. (6) Los resultados de la investigación reafirman que son las crisis vasooclusivas las más frecuentes.

TABLA 5. Distribución de los pacientes según factores desencadenantes de las crisis

Factores desencadenantes	Nº	%
Exposición al frío o calor	0	0,00
Infección	16	100
Total	16	100

De forma absoluta las crisis fueron desencadenadas en el 100 % de los casos por focos infecciosos; demostrándose así que la infección es un factor desencadenante importante. Las zonas de oclusión vascular son sitios de menor resistencia, existe asplenia o hiposplenia funcional u orgánica, alteraciones de la inmunidad humoral (déficit de opsoninas) y celular, disminución del poder fagocítico de los leucocitos y polimorfonucleares y de la quimiotaxis, es por esto que estos pacientes son susceptibles a las infecciones, produciéndose un

estado de inmunodepresión que afecta a su vez a los vasos sanguíneos y se producen las crisis vasooclusivas. Este fenómeno se comporta como un ciclo. (2)

En la literatura internacional se reporta que más del 70 % de los pacientes presentan más de tres crisis al año y fallecen en la adolescencia o juventud temprana. (9) En el sistema de salud cubano el programa de prevención y control ha permitido no solo prevenir genéticamente la enfermedad desde la vida fetal, sino mejorar la calidad de vida de los pacientes que nacen con sicklemlia, (10) aunque los resultados alcanzados deben comprometer aún más en educar a este grupo de la población para mejorar así su calidad de vida.

CONCLUSIONES

La mayoría de los niños que fueron atendidos por presentar crisis sicklémicas y/o alguna infección, en el hospital pediátrico provincial, eran mayores de diez años, predominando el sexo femenino, con maduración sexual normal y de contextura delgada. Las crisis más frecuentes fueron las vasooclusivas torácicas, seguidas de la crisis vasooclusiva abdominal, siendo desencadenadas por focos infecciosos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Cantalejo López MA. Protocolo de anemia de células falciformes o drepanocitosis. Bol. S Vasco-Nav Pediatr [revista en internet]. 2008 [citado 7 de abril 2015]; 38(1): 20-38. Disponible en: <http://www.svnp.es/sites/default/files/38-1-20.pdf>.
2. Álvarez Guerra ED, Fernández García A. La anemia de hematíes falciformes: Investigaciones para el diagnóstico y tratamiento. Ciencia en su PC [revista en internet]. 2010 [citado 7 de abril 2015]; 4. Disponible en: <http://cienciapc.idict.cu/index.php/cienciapc/article/viewArticle/123/322>.
3. Oliveros Domínguez ER, Herold Garcia S, Marrero Fernández P, Fernández Arias K. Clasificación automatizada de eritrocitos en imágenes de muestras de sangre periférica [en línea]. En: IX Congreso Internacional de Informática en Salud. "TICs en Salud, una realidad hoy, una oportunidad para el futuro" La Habana: Ediciones Pensando el futuro. 2013. [citado 7 de abril 2015]. Disponible en: <http://www.informatica2013.sld.cu/index.php/informaticasalud/2013/paper/viewPaper/98>.
4. Martín Ruiz MR, Casas Buchillon J. Conocimientos sobre sicklemlia riesgo genético en portadores sanos que habían recibido asesoramiento genético. Rev. Hab [revista en internet]. 2006 [citado 7 de abril 2015]; 5(4), 42-5. Disponible en: <http://bvs.sld.cu/revistas/rhab/rhcmv5n4.htm>.
5. Pérez Rodríguez J, Valdés Fraser Y, Gámez Torres G, Acosta Sánchez T, Moreno Arango J. Confirmación de variantes estructurales de hemoglobina empleando gel ácido en la tecnología Hydrasys. Medisur [revista en internet]. 2013 [citado 7 de abril 2015]; 11(3). Disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/issue/view/71>.
6. Jornada Científica por el Día Internacional de la Drepanocitosis (sicklemlia). Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [revista en internet]. 2011 [citado 7 de abril 2015]; 27(4): 457-467. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_issuetoc&pid=0864-028920110004&lng=es&nrm=iso.
7. E. Svarch, M Wade. La Drepanocitosis en niños. En: VII congreso Iberoamericano de hematología. La Habana. Cuba; 2009.
8. Rodríguez J, Pérez García G. Evaluación del crecimiento y desarrollo físico en niños y adolescentes con anemia Drepanocítica. VII congreso Iberoamericano de hematología. La Habana. Cuba; 2009.

9. Anuario estadístico 2012 [en línea]. La Habana: MINSAP; 2013. [citado 7 de abril 2015]; ISSN: 1561-4425: p. 93-96. Disponible en: http://files.sld.cu/dne/files/2013/04/anuario_2012.pdf.
10. Colectivo de autores. Programa de prevención de anemia falciforme [en línea]. La Habana: Juan Carlos Jaime Fagundo; c1999-2015 [citado 7 de abril 2015], 2013. Disponible en: <http://www.sld.cu/sitios/hematologia/buscar.php?id=20798&iduser>.
11. Castelló González M, Delgado Marín N, Pla del Toro MJ, Hernández Moore E. Esplenectomía por enfermedades hematológicas en la infancia. Revista Archivo Médico de Camagüey [revista en internet]. 2012 [citado 7 de abril 2015]; 16(5): 579-590. Disponible en: <http://www.revistaamc.sld.cu/index.php/amc/issue/view/13/showToc>.
12. Vichinsky M.D Elliot Transfusion Therapy in Sickle Cell Disease [en línea], 2001. California [citado 7 de abril 2015]. Disponible en: <http://sickle.bwh.harvard.edu/transfusion.html>.
13. Sergio Salas. Tratamiento de la drepanocitosis. Normas de pediatría, 2010.
14. Colectivo de autores cubanos. Programa para la atención médica de las hemoglobinopatías. Pediatría: Editorial Ciencias Médicas; 2006. p.9-11.
15. Estrada Nelson M, Machado Fleites G, Estenoz Hernández Y. Situación actual del programa de prevención prenatal de sickleemia en el municipio Ciego de Ávila durante 2011. Mediciego [revista en internet]. 2012 [citado 7 de abril 2015]; 18(1). Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=Ink&exprSearch=710820&indexSearch=ID>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.