

TEMA:

Caracterización clínica de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022.

AUTORES:

Acuña Almendariz, Milena Marian Vera Andrade, Gimbell Milena

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de MÉDICO

TUTOR:

Vásquez Cedeño, Diego Antonio

Guayaquil, Ecuador

Mayo, 2023



CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación, fue realizado en su totalidad por **Acuña Almendariz**, **Milena Marian** y **Vera Andrade**, **Gimbell Milena** como requerimiento para la obtención del título de **Médico**.

TUTOR



Vásquez Cedeño, Diego Antonio

DIRECTOR DE LA CARRERA

f			
Aguirre	Martínez.	Juan	Luis

Guayaquil, 2 de mayo del 2023



DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Nosotras, Acuña Almendariz, Milena Marian y Vera Andrade, Gimbell Milena

DECLARAMOS QUE:

El Trabajo de Titulación, Caracterización clínica de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022, previo a la obtención del título de Médico, ha sido desarrollado 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 del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, 2 de mayo del 2023

LAS AUTORAS





Acuña Almendariz, Milena Marian

Vera Andrade, Gimbell Milena



AUTORIZACIÓN

Nosotras, Acuña Almendariz, Milena Marian y Vera Andrade, Gimbell Milena

Autorizamos a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la publicación en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, Caracterización clínica de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022, cuyo contenido, ideas y criterios son de nuestra exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, 2 de mayo del 2023

LAS AUTORAS:



Acuña Almendariz, Milena Marian



Vera Andrade, Gimbell Milena

REPORTE DEL URKUND

Dishowing

Document Information

Analyzed document ACUÑA Y VERA TESIS.docx (D164286529)

Submitted 2023-04-18 04:28:00

Submitted by

Submitter email milena.acuna@cu.ucsg.edu.ec

Similarity

Analysis address diego.vasquez.ucsg@analysis.urkund.com

Sources included in the report

AGRADECIMIENTO

A mis padres, por su constante apoyo y confianza en mí; son mi ancla y mi guía,

A mis amigos, mi círculo, por compartir conmigo desde sesiones de estudio hasta risas y bajones emocionales,

A mis perritos, Lezy y Rocko, quienes son mi soporte emocional y compañía incondicional,

A todo aquel que supo darme una mano cuando lo requería, gracias.

Milena Acuña

AGRADECIMIENTO

Quiero agradecer a mis padres -Jorge y Susana- y a mis hermanas -Keiry y Anina-

por su tiempo, ayuda y apoyo incondicional en esta etapa de mi vida. Gracias de

todo corazón por siempre creer en mí. A pesar de que estábamos a kilómetros de

distancia, hicieron que pareciera que todavía estábamos uno al lado del otro, su

amor y aliento me mantuvieron motivada para alcanzar mis objetivos.

A mis tíos, Hernán y Viviana, les agradezco su constante apoyo y motivación, por

ser uno de los pioneros de que empezará esta travesía, me siento muy afortunada

de que me hayan acompañado y ayudado a mantenerme enfocada, y a seguir

adelante durante los momentos difíciles.

A mi Alejandro, que ante todo estuvo en mis altas y bajas, quién sólo escuchó

cuando necesitaba hablar y quién simplemente estaba cuándo no tenía nada más

que decir, por sus abrazos cálidos y coloridos cuando sentía todo frío y gris.

A mis queridos amigos, mi preciado "Círculo" por tantas risas, llantos y amanecidas

juntos, por su constante calidez y compañía, son increíbles. Me llevo grabado en el

corazón tantos momentos invaluables y espero seguir disfrutando de muchos más.

A todas las personas que me han acompañado en este camino y que han

contribuido en mi formación personal y profesional, ¡GRACIAS!

Y, por último, quiero agradecerme a mí misma por no rendirme ante los obstáculos,

por mi compromiso y dedicación a esta carrera, espero que este trabajo sea el

comienzo de una carrera de éxitos. Querida, mira hacia atrás solo para ver todo lo

que has logrado, ¡mereces esto y más!

Con mucho cariño,

Gimbell Vera

VII

DEDICATORIA

A mis queridos padres, Guillermo Acuña y Elena Almendariz, porque siempre se han preocupado por mi educación y han hecho todo lo que está a su alcance para brindarme comodidad. Estoy feliz y tranquila porque sé que he sido recíproca a sus grandes esfuerzos.

-Milena Acuña

A mis padres, mi inspiración diaria – Jorge Vera y Susana Andrade,

Ni toda una vida podría agradecerles por su infinito amor, tiempo, atención y consideración. Quiero que sepan lo especiales que son y la gran huella que han dejado en mi vida.

-Gimbell Vera



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS CARRERA DE MEDICINA

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

JUAN LUIS AGUIRRE MARTÍNEZ DECANO DE CARRERA
DIEGO ANTONIO VÁSQUEZ CEDEÑO COORDINADOR DEL ÁREA
(NOMBRES Y APELLIDOS) OPONENTE

CALIFICACIÓN

ÍNDICE GENERAL

RESUMEN	.XIV
ABSTRACT	XV
INTRODUCCIÓN	2
CAPÍTULO I - EL PROBLEMA	3
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	3
1.2 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN	3
1.2.1 OBJETIVO GENERAL	3
1.2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	3
1.3 JUSTIFICACIÓN	
CAPÍTULO II - MARCO TEÓRICO	
2.1 DEFINICIÓN	5
2.2 EPIDEMIOLOGÍA	5
2.3 COMPOSICIÓN DE HEMOGLOBINA	6
2.4 ETIOPATOGENIA	6
2.5 TIPOS DE HBS	7
2.6 CRISIS VASOOCLUSIVAS (EPISODIO DOLOROSO AGUDO DE CÉLULA FALCIFORMES)	
2.7 COMPLICACIONES ASOCIADAS CON LAS CRISIS VASOOCLUSIVAS	
(EPISODIOS DOLOROSOS AGUDOS)	9
2.7.1 SÍNDROME TORÁCICO AGUDO	9
2.7.2 DESÓRDENES NEUROLÓGICOS	9
2.7.3 CRISIS HEMOLÍTICA AGUDA	10
2.7.4 HEPATOPATÍA DE CÉLULAS FALCIFORMES	11
2.7.5 NECROSIS PAPILAR AGUDA	12
2.7.6 INFARTOS DE ÓRGANOS	12

2.7.7 REACCIÓN TRANSFUSIONAL HEMOLÍTICA RETARD	ADA (RTH-R) 12
2.7.8 NECROSIS AVASCULAR	13
2.7.9 INFECCIONES	13
2.7.10 ABSTINENCIA DE OPIOIDES	14
CAPÍTULO III - METODOLOGÍA Y ANÁLISIS DE RESULTADO)S 15
3.1 METODOLOGÍA	15
3.1.1 DISEÑO DEL ESTUDIO	15
3.1.2 POBLACIÓN Y MUESTRA DE ESTUDIO	15
3.2 MÉTODO DE RECOGIDA DE DATOS	16
3.3 PROCESAMIENTO DE LOS DATOS	16
3.3.1 ENTRADA Y GESTIÓN INFORMÁTICA DE DATOS	16
3.3.2 ESTRATEGIA DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	16
3.4 CUADRO DE OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLE	S 17
3.5 RESULTADOS	18
3.6 DISCUSIÓN	25
CAPÍTULO IV - CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	30
4.1 CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	30
REFERENCIAS	32

ÍNDICE DE TABLAS

TABLA 1. PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANEMIA FALCIFORME QUE
PRESENTAN CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022 18
TABLA 2. CLÍNICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS
DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022
TABLA 3. LOCALIZACIÓN DEL DOLOR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022
TABLA 4. FACTORES DESENCADENANTES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS
CON CRISIS DREPANOCITICAS DEL HFIB 2016-2022
TABLA 5. COMPLICACIONES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS
DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022
ÍNDICE DE GRÁFICOS
GRÁFICO 1. DISTRIBUCIÓN DE SEXO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022
GRÁFICO 2. DISTRIBUCIÓN DE RAZA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022
GRÁFICO 3. ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES DE PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCITICAS DEL HFIB 2016-2022 20

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de células falciformes es un trastorno genético que afecta principalmente a afrodescendientes y engloba a un conjunto de hemoglobinopatías; la principal es la anemia falciforme que causa hemólisis, crisis de dolor y daño crónico de órganos. Las crisis vasooclusivas provocan episodios de dolor agudo intenso en diferentes partes del cuerpo. *Objetivos:* caracterizar clínicamente las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme, identificando factores desencadenantes y complicaciones asociadas recurrentes. *Metodología:* se realizó un estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo a partir de la revisión de historias clínicas del Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante. Se incluyó a pacientes pediátricos con anemia falciforme que presentaron al menos una crisis drepanocítica desde el 2016 al 2022. Los datos fueron analizados mediante estadística descriptiva a través de frecuencias y porcentajes. *Resultados:* de 165 pacientes pediátricos con anemia falciforme, 103 presentaron crisis; de estos, el 50,5% fueron del sexo masculino. El 76,6% se identificaba como mestizo. Un 69,9% presentaron al menos un antecedente familiar de anemia falciforme. La clínica más frecuente fue el dolor (100%), palidez (77,3%) e ictericia (66%). El sitio prevalente de dolor fue a nivel abdominal (62,1%) y miembros inferiores (52,4%). El factor desencadenante principal fue la fiebre (59,2%). Entre las complicaciones, se destacan la neumonía (21,4%) y el síndrome torácico agudo (13,6%). Conclusión: Las crisis vasooclusivas son comunes en niños con anemia falciforme, se manifiestan principalmente con dolor intenso que puede variar de localización y estar asociadas a diversas complicaciones que puedan originar gran morbimortalidad.

Palabras Claves: Crisis Vasooclusivas, Crisis Falciforme, Crisis Drepanocítica, Episodio Doloroso Agudo, Anemia Falciforme.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell disease is a genetic disorder that primarily affects people of African descent and encompasses a group of hemoglobinopathies; the main one being sickle cell anemia which causes hemolysis, pain crises, and chronic organ damage. Vaso-occlusive crises lead to episodes of intense acute pain in different parts of the body. **Objectives:** To clinically characterize sickle cell crises in pediatric patients with sickle cell anemia, identifying triggering factors and associated complications. *Methodology:* An observational, retrospective, cross-sectional, and descriptive study was carried out based on the review of medical records from the "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" Children's Hospital. Pediatric patients with sickle cell anemia who presented at least one sickle cell crisis from 2016 to 2022 were included. Data were analyzed using descriptive statistics through frequencies and percentages. **Results:** Out of 165 pediatric patients with sickle cell anemia, 103 presented crises; of these, 50.5% were male. 76.6% identified themselves as mixed race. 69.9% had at least one family history of sickle cell anemia. The most frequent symptoms were pain (100%), paleness (77.3%) and jaundice (66%). The most prevalent site of pain was at the abdominal level (62.1%) and lower limbs (52.4%). The main triggering factor was fever (59.2%). Among the complications, pneumonia (21.4%) and acute chest syndrome (13.6%) stood out. **Conclusion:** Vaso-occlusive crises are common in children with sickle cell anemia and manifest mainly with intense pain that can vary in location and be associated with various complications that can originate high morbidity and mortality.

Keywords: Vaso-Occlusive Crisis, Sickle Cell Pain Crisis, Acute Painful Episode, Sickle cell anemia.

INTRODUCCIÓN

La anemia falciforme es la hemoglobinopatía estructural de origen genético más frecuente en el mundo. Es causada por la presencia de una hemoglobina anormal, denominada hemoglobina S (HbS) o hemoglobina falciforme. Las crisis drepanocíticas -desencadenadas por fenómenos vasooclusivos- son una de las complicaciones agudas más comunes de la anemia falciforme, caracterizándose por episodios de dolor agudo de diversa intensidad, intermitentes, y de localización variable, que constituyen uno de los principales motivos de ingreso hospitalario por anemia falciforme (1,2).

Según la OMS, de 229 países, las hemoglobinopatías son un problema sanitario en el 71% de ellas (3). No existen estimados globales confiables de la anemia falciforme por rangos de edades, pero, se da mención que aproximadamente 300.000 recién nacidos por año nacen con esta enfermedad, afectando predominantemente a los afrodescendientes. En el 2015, en el hospital "Francisco de Icaza Bustamante" de un total de 91 casos, alrededor del 37,40% presentaron crisis vasooclusivas principalmente a niños entre rangos de edad de 11-15 años en un 47,1%, la edad en la que no se evidenció la presencia de estas crisis fue entre 6 a 10 años de edad (43,9%). En el 2017 se observó que, de los 105 pacientes atendidos en el servicio de pediatría del Instituto de Hematología e Inmunología de Cuba, más de la mitad de la población (58%) requirió ser hospitalizada, presentando una media de crisis por cada paciente de 1.2, donde la edad más afectada fue en promedio alrededor de los 9.5 años con predominio del sexo masculino en un 67,2%. Estas estadísticas concuerdan con la literatura internacional dando referencia que el fenómeno vasooclusivo es la principal manifestación de la anemia falciforme (4,5,6).

CAPÍTULO I - EL PROBLEMA

1.1 Planteamiento del problema

¿Cuáles son las características clínicas de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022?

1.2 Objetivos de la investigación

1.2.1 Objetivo General

Caracterizar clínicamente las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022.

1.2.2 Objetivos específicos

- Estimar la tasa de pacientes pediátricos con anemia falciforme que presentan crisis drepanocíticas.
- Determinar los síntomas y signos que se presentan en pacientes con crisis drepanocíticas.
- Identificar qué factores están relacionados a la aparición de las crisis drepanocíticas.
- Determinar las complicaciones más frecuentes asociadas a crisis drepanocíticas.

1.3 Justificación

Debido a la falta de estudios investigativos en el Ecuador que detallen exhaustivamente las características clínicas de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme, y siendo estas, el tipo de complicación aguda que más encuentros médico-paciente genera, vemos pertinente realizar este estudio para que pueda servir como antecedente investigativo de futuros proyectos de investigación, asimismo que sea una base para los diferentes sistemas de salud para poder identificar con facilidad este tipo de pacientes y así poder realizar un manejo oportuno. Para desarrollar el tema propuesto realizaremos una documentación a partir de las

historias clínicas de pacientes pediátricos con anemia falciforme que han presentado crisis drepanocíticas en el Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022. Este proyecto de investigación no requiere de ningún tipo de financiamiento externo para su ejecución.

CAPÍTULO II - MARCO TEÓRICO

2.1 DEFINICIÓN

La enfermedad de células falciformes (ACF), es un trastorno de origen hereditario autosómico recesivo que afecta a los glóbulos rojos debido a la presencia de una hemoglobina anormal conocida como hemoglobina S (HbS) o hemoglobina falciforme. Esta enfermedad engloba a un grupo de hemoglobinopatías que incluyen mutaciones en el gen que codifica la subunidad beta de la hemoglobina, estas incluyen principalmente la anemia de células falciformes (SCA), enfermedad de la hemoglobina SC (HbSC), y hemoglobina falciforme-beta-talasemia (HbSβ0thal, HbSβ+tal). La anemia de células falciformes es la forma más común de ACF que ocasiona hemólisis, crisis de dolor y daño crónico de órganos. Los episodios dolorosos agudos, conocidos generalmente como crisis vasooclusivas o crisis de dolor de células falciforme, constituyen la principal morbilidad de la ACF, y se caracteriza por episodios repentinos y punzantes de dolor que se localizan comúnmente en extremidades, espalda, abdomen y articulaciones (1,7,8).

2.2 EPIDEMIOLOGÍA

La enfermedad de células falciformes es un problema de salud global. Según la OMS, aproximadamente cada año, 330.000 infantes son afectados por alguna hemoglobinopatía, donde un 83% corresponde a la anemia de células falciformes. La gran mayoría de estos nacimientos ocurren en tres países: Nigeria, la República Democrática del Congo e India. Su origen radica en las regiones palúdicas de los trópicos donde la migración de la población ha provocado que tenga una distribución mundial afectando grandes partes de Europa y América, principalmente América Central y del Sur. A razón de aquello, la población de raza negra o afrodescendientes son más propensos a desarrollar esta patología, la ratio de distribución del sexo masculino con relación al femenino es de 1:1, no existe un predominio sobre un sexo; sin embargo, la mayoría de los estudios epidemiológicos indican una leve inclinación hacia el sexo masculino (5,9,10,11).

La epidemiología de las crisis drepanocíticas en esta enfermedad es variable e incluso poco confiable debido a que la población prevalente yace en países de escasos recursos, inclusive, gran parte de los nacidos vivos en el continente africano mueren sin ser diagnosticados en la primera infancia. Además, debido al poco conocimiento de la clínica de estos episodios agudos de dolor, los pacientes suelen ser infradiagnosticados (10).

2.3 COMPOSICIÓN DE HEMOGLOBINA

La hemoglobina es la proteína transportadora de oxígeno dentro de los glóbulos rojos que estructuralmente está conformada por cuatro subunidades de cadenas de globina y cada una de ellas posee un grupo hemo. El tipo de cadena de globina establece el tipo de hemoglobina (4).

- Hemoglobina A (HbA, ααββ): conocida como hemoglobina del adulto o normal. Estructuralmente está conformada por cuatro cadenas de globina, dos de las cuales se derivan de la globina alfa (lugar geométrico en el cromosoma 16) y dos de la globina beta (lugar geométrico en el cromosoma 11). Constituye el 98% de la Hb en el adulto (4,7).
- Hemoglobina A2 (HbA2, ααδδ): está formado por dos globinas alfa y dos globinas delta. Constituye menos del 2% de la Hb después del nacimiento (4,7).
- Hemoglobina F (HbF, ααγγ): Formada por dos cadenas alfa y dos cadenas gamma. Es la Hb predominante en la circulación fetal y persiste en el recién nacido durante aproximadamente 6 meses. Tiene una mayor afinidad por el oxígeno que la hemoglobina adulta (4,7).

2.4 ETIOPATOGENIA

La hemoglobina falciforme ocurre como resultado de la sustitución de un solo aminoácido en el sexto codón del gen de la globina β (HBB) donde se reemplaza el ácido glutámico hidrofílico normal por un residuo de valina hidrofóbica, esto conduce a la polimerización de la HbS tras ciertos factores como la desoxigenación, infecciones, deshidratación, acidosis, estrés, embarazo, cambios repentinos de temperatura, etc. La hipoxia es el principal desencadenante de la polimerización de la HbS, aumentando la viscosidad y

cambios en las propiedades físicas del glóbulo rojo (a nivel de membrana), como resultado el eritrocito se deforma adquiriendo la forma de una hoz. Estos glóbulos rojos anormales tienen una mayor dificultad para atravesar los capilares y en interacción con el endotelio vascular conducen a la oclusión de los vasos sanguíneos y a una hemólisis prematura. La sobrevida de los glóbulos rojos con HbS es de 10 a 15 días comparado con los 120 días de sobrevida que tienen los glóbulos rojos con una hemoglobina normal (1,10).

La hemólisis y la vasooclusión son los causantes principales de las manifestaciones clínicas de los pacientes drepanocíticos. Estos eventos conducen a isquemia, infarto y daño isquemia-reperfusión afectando a múltiples órganos y tejidos, lo que produce una respuesta inflamatoria crónica y disfunción vascular que puede causar dolor severo y eventualmente insuficiencia orgánica (1,9).

La fisiopatología es la misma en todas las variantes de la enfermedad de células falciformes (1).

2.5 TIPOS DE HBS

Los trastornos de células falciformes se clasifican según el número de genes de globina que se vean afectados (1):

- Homocigotos (HbSS): el individuo presenta dos alelos mutados en HBB, es llamado anemia de células falciformes y es la forma más común y grave del ACF. Representa el 60-70 % de la ACF en los Estados Unidos (1).
- Heterocigotos (HbAS): en esta forma el individuo solo presenta un alelo mutado en HBB y se llama rasgo de células falciformes o rasgo drepanocítico. Es una forma relativamente leve de ACF. Ocurre con frecuencia en individuos de ascendencia africana con 8% a 10% de afroamericanos portadores del rasgo. Los portadores de un gen mutado no mostrarán ningún síntoma y no necesitan tratamiento ni precauciones, a menos que se expongan a condiciones extremas como altas altitudes o deshidratación severa (1).

2.6 CRISIS VASOOCLUSIVAS (EPISODIO DOLOROSO AGUDO DE CÉLULAS FALCIFORMES)

Es la complicación aguda más común en la enfermedad de células falciformes, anteriormente era conocida como crisis de células falciformes pero el término correcto sería episodios dolorosos agudos ya que no todos los pacientes se encuentran en una verdadera crisis. Se caracteriza por episodios recurrentes de dolor punzante muy intenso, agudo y difuso que afecta cualquier parte del cuerpo principalmente las extremidades, el pecho, el abdomen y la espalda; en los niños pequeños, la dactilitis (dolor agudo en los dedos de las manos o los pies) suele ser el sitio más común de dolor. La crisis vasooclusiva muchas veces está precedida por una fase prodrómica de 1 a 2 días, que alcanza un dolor máximo al día 3, y que suele durar de 6 a 7 días hasta resolverse. El dolor puede ser óseo, muscular o articular, y también puede presentar síntomas más concretos relacionados a un órgano en específico (2,12).

La edad de inicio de los episodios de dolor puede ser tan temprana como 6 meses, y con recurrencia durante toda la vida; generalmente el 90% de los casos inician a la edad de 6 años. La intensidad y frecuencia de los episodios tienen una característica variable; la gran mayoría de los mismos suelen ser manejados en el hogar, y un tercio de los pacientes presentan dolor todos los días (2).

Aunque a menudo, el evento desencadenante no es identificado, se han asociado diversos factores de riesgo tanto ambientales como relacionados con el paciente; del paciente como la hipoxia, infecciones, fiebre, acidosis, deshidratación, embarazo, alcohol, apnea obstructiva del sueño, ansiedad, depresión, estrés, agotamiento físico; y ambientales, tales como el frío, la alta velocidad del viento y humedad; además, el dolor per se puede ser un detonante de una crisis de dolor. Ciertas comorbilidades también se han relacionado como factores de riesgo, por ejemplo, la sarcoidosis, diabetes, colecistitis y herpes (2,12).

Es importante destacar que los episodios dolorosos agudos pueden coexistir y/o enmascarar complicaciones potencialmente mortales de los eventos

vasooclusivos que se presentan también con dolor. Las complicaciones que se asocian con mayor frecuencia con el dolor agudo son el síndrome torácico agudo, insuficiencia multiorgánica aguda, síndrome de muerte súbita, evento cerebrovascular, abdomen quirúrgico agudo (ej. Colecistitis), hepatopatía de células falciformes, necrosis papilar aguda, reacción transfusional hemolítica retardada, crisis agudas de secuestro esplénico o hepático, y abstinencia de opioides; por lo que es crucial hacer una buena evaluación para evitar pasar por alto alguna de estas complicaciones (2,12).

2.7 COMPLICACIONES ASOCIADAS CON LAS CRISIS VASOOCLUSIVAS (EPISODIOS DOLOROSOS AGUDOS)

2.7.1 Síndrome torácico agudo

Es una vasooclusión de la vasculatura pulmonar que es causa común de muerte en pacientes con anemia falciforme y la segunda causa más común de ingreso hospitalario. Usualmente se manifiesta 1-3 días después de un episodio doloroso agudo severo; ante esta complicación es primordial reconocerla temprano y actuar inmediatamente para prevenir una insuficiencia respiratoria aguda y muerte. La coexistencia de crisis vasooclusivas y síndrome torácico agudo, es el predictor de muerte más común de la ACF. Existen varios factores de riesgo como pacientes con antecedentes familiares, procedimientos quirúrgicos previos, asma, embolia pulmonar, sobrecarga hídrica, infecciones, entre otras. Su clínica se caracteriza por dolor de pecho, tos, dificultad respiratoria, también puede presentarse fiebre, aunque no es una presentación común, pero es indicativa de infección (7,12,13,14,15).

2.7.2 Desórdenes neurológicos

Los desórdenes neurológicos son comunes en estos tipos de pacientes, siendo los eventos cerebrovasculares (ECV) isquémicos y hemorrágicos, así como la hemorragia subaracnoidea presentaciones de frecuencia. También, los aneurismas cerebrales son muy comunes en pacientes con ACF. Pueden ocurrir otros eventos neurovasculares que incluyen ataques isquémicos transitorios (TIA) e infartos cerebrales silenciosos (ICS) y causar una gran morbilidad. Alrededor del 10% de los niños con diagnóstico de anemia falciforme experimentan un ECV antes de los 20 años, el riesgo de padecerlo

en niños es 200 veces mayor al tener ACF que sin ella. Esto significa que el ECV isquémico es más común en niños y adolescentes con ACF, mientras que el ECV hemorrágico y la hemorragia subaracnoidea se presentan más en la tercera década de la vida (2,14).

2.7.3 Crisis hemolítica aguda

Crisis de secuestro esplénico

La crisis aguda de secuestro esplénico es una complicación que ocurre hasta en un 30% de los pacientes pediátricos con ACF -comúnmente en niños < 5 años de edad-, y es potencialmente mortal con una tasa de mortalidad alta del 10 al 15%. Estas crisis se originan por atrapamiento y acumulación de grandes cantidades de glóbulos rojos en el bazo debido a vasooclusión esplénica lo que provoca caída aguda de la hemoglobina -generalmente dos g/dL- por debajo del nivel basal, reticulocitosis persistente, aumento rápido en el tamaño del bazo, dolor en el hipocondrio izquierdo y palidez crónica; en niños más pequeños debido a volúmenes circulantes menores puede ocurrir shock hipovolémico y muerte. Para evitar la recurrencia, que sucede hasta en la mitad de los pacientes que sobreviven a un secuestro esplénico inicial, se recomienda esplenectomía (2,3,12).

Crisis aplásica

Es un tipo de anemia aplásica transitoria precipitada generalmente por una infección por el parvovirus humano B19, que ataca a los progenitores eritroides proliferantes ocasionando un descenso agudo en el nivel de la hemoglobina (normalmente de 3 a 6 g/dL) más reticulocitopenia (típicamente, reticulocitos < 1,0 por ciento, recuento absoluto de reticulocitos <10.000 por microL) en sangre periférica. Se debe sospechar infección por parvovirus B19 en cualquier niño con ACF que presente clínica de anemia aguda, fiebre y reticulocitopenia. El restablecimiento de la eritropoyesis y la reaparición de reticulocitos en sangre periférica tienen lugar dentro de 2 a 14 días. La recurrencia es inusual, probablemente debido a inmunidad que se genera de forma persistente. El manejo es con transfusión de glóbulos rojos (2,3,12).

2.7.4 Hepatopatía de células falciformes

El hígado se ve afectado por un número de complicaciones debidas a la enfermedad de células falciformes, además de las complicaciones vasculares por los eventos vasooclusivos, estos pacientes a menudo reciben transfusiones poniéndolos en riesgo de padecer hepatitis viral, sobrecarga de hierro, cálculos biliares, etc. La hepatopatía de células falciformes ocurre predominantemente en pacientes con anemia de células falciformes homocigota. Entre las afecciones a nivel hepático se encuentran la crisis hepática falciforme aguda, secuestro hepático agudo, colestasis intrahepática aguda; todas ellas comparten una base fisiopatológica común con una falciformación intrahepática que establece una vasooclusión y congestión de las sinusoides acompañado de isquemia tisular (16,17).

La **crisis hepática falciforme aguda** se presenta en alrededor el 10% de los pacientes con ACF. Los pacientes suelen presentar dolor agudo en el cuadrante superior derecho, náuseas, febrícula, hepatomegalia dolorosa y niveles elevados de bilirrubina, predominantemente fracción conjugada y elevación de las transaminasas (16,17).

El **secuestro hepático agudo** consiste en una hepatomegalia de instauración brusca asociado con dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, disminución aguda del nivel de hemoglobina más de 2 gr/dL y del hematocrito, trombocitopenia y recuento normal o aumentado de reticulocitos, aumento del nivel de bilirrubina conjugada e insuficiencia hepática. Tiene poca repercusión en los niveles de transaminasas y bilirrubina (16,17).

La colestasis intrahepática aguda representa la forma más grave de las crisis hepáticas de células falciformes: la vasooclusión diseminada de las sinusoides hepáticos produce isquemia y colestasis intracanalicular. Inicialmente, la presentación es similar a la que se observa en las crisis hepáticas falciformes agudas, con dolor en el cuadrante superior derecho, náuseas y vómitos, fiebre, hepatomegalia dolorosa y leucocitosis. Sin embargo, en los adultos, luego se desarrolla una ictericia muy llamativa debida a una hiperbilirrubinemia muy marcada que suele estar acompañada de insuficiencia renal, coagulopatía con hipofibrinogenemia y trombocitopenia,

acidosis láctica y encefalopatía. En los niños suele darse un cuadro mucho más benigno donde la hiperbilirrubinemia no es tan marcada, es mayor a 30 mg/dL de predominio directo, pero no se asocia a coagulopatía ni fracaso renal y esta puede ser autolimitada (16,17).

2.7.5 Necrosis papilar aguda

La necrosis papilar renal se caracteriza por oclusiones pielocaliciales y ureterales, que se deben a coágulos y papilas necróticas. La isquemia medular localizada y necrosis de la punta medular que ocurre en la ACF es resultado de la obliteración de los vasos medulares por la formación de células falciformes, la misma que está favorecida por el entorno de la médula renal que es hipertónico e hipóxico. Suele ser asintomática, o manifestarse con hematuria microscópica o cólico renal (18,19).

2.7.6 Infartos de órganos

Los infartos dados por la fisiopatogenia de la enfermedad de células falciformes pueden afectar a cualquier órgano, pero en específico al bazo. El infarto masivo esplénico es una complicación rara que se define como un infarto que incluye a más del 50% del bazo. Clínicamente se manifiesta con dolor abdominal en el cuadrante superior izquierdo y esplenomegalia de una consistencia blanda; la mayoría de los pacientes pueden presentar fiebre. La ecografía abdominal puede apoyar el diagnóstico de forma temprana, la TC puede mostrar mejor la extensión del infarto. Es crucial realizar un diagnóstico diferencial con el absceso esplénico. El infarto hepático puede producir ictericia y dolor abdominal, que pueden ser difíciles de distinguir de la hepatitis o la colecistitis (13,14).

2.7.7 Reacción transfusional hemolítica retardada (RTH-R)

Las transfusiones de glóbulos rojos son cruciales en el tratamiento para las complicaciones agudas y crónicas en la enfermedad de células falciformes. Debido a la gran frecuencia de su uso existe un gran riesgo de que el paciente presente una reacción a la misma, por lo usual, puede ocurrir inmediatamente (agudo) o dentro de un mes de haber recibido la transfusión sanguínea y se manifiesta como una hemólisis aguda. La previa exposición a una transfusión de sangre provoca la sensibilización a los antígenos de los glóbulos rojos

conllevando a causar una respuesta inmune primaria en el paciente, proceso conocido como aloinmunización. A pesar de que la RTH aguda es clínicamente más grave debido al mayor grado de hemólisis, principalmente intravascular; la RTH-R es clínicamente más significativa por simular una crisis vasooclusiva ya que su presentación incluye dolor agudo a nivel de espalda y pecho, fiebre, escalofríos y orina roja/oscura. Esta complicación es totalmente impredecible y potencialmente fatal contribuyendo a la morbilidad de estos pacientes (20,21).

2.7.8 Necrosis avascular

La necrosis avascular también conocida como osteonecrosis, necrosis aséptica o isquémica, es un proceso que ocurre en alrededor del 50% de los pacientes con ACF. Los lugares que más afecta son la cadera y el hombro, pero, también pueden localizarse a nivel de la rodilla, codo, muñeca, tobillo y mandíbula. La fisiopatología es similar a las demás complicaciones, existe un compromiso de la vasculatura del hueso que conduce a isquemia y a su vez muerte del tejido óseo y en ocasiones infarto de médula ósea. De todas estas ubicaciones, la necrosis de la cabeza femoral es la que tiene mayor importancia ya que provoca una gran limitación funcional y dolor crónico. Clínicamente se manifiesta con dolor persistente en la articulación farmacorresistente y limitación del movimiento, presenta cojera cuando la afección es a nivel de la cabeza del fémur. Su diagnóstico es radiológico, incluyendo la radiografía simple, resonancia magnética y gammagrafía ósea (16).

2.7.9 Infecciones

Los pacientes con diagnóstico de enfermedad de células falciformes tienen un alto riesgo de presentar infecciones cuyas principales protagonistas son las bacterias encapsuladas como el Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Salmonella spp y Neisseria meningitidis; todo esto debido a un hipo/asplenia funcional. También se relacionan a infecciones virales como las producidas por el parvovirus B19 o influenza e incluso podrían ser procesos más graves que conlleven a la aparición frecuente de crisis vasooclusivas, aumento de la respuesta inflamatoria y la aplasia. El riesgo de infección, septicemia y meningitis son altas durante los primeros meses de vida. Entre

las infecciones más frecuentes se encuentran la neumonía, meningitis, osteomielitis, bacteriemia/sepsis (13,16).

2.7.10 Abstinencia de opioides

Los opioides son comúnmente usados para manejar el dolor moderado a severo en pacientes con dolor agudo o crónico. Debido a su uso indiscriminado y a la exposición a altas dosis de este, contribuye a padecer un dolor difuso y crónico debido a la hiperalgesia inducida y/o abstinencia cíclica de este medicamento. El paciente cursa con un cuadro clínico caracterizado por un aumento gradual del dolor (óseo, articular y muscular) asociado a síntomas clásicos de abstinencia como febrícula, taquicardia, taquipnea, inquietud, escalofríos, náuseas, vómitos, diarrea, calambres abdominales y estados depresivos. La abstinencia de opiáceos se presenta como un dolor vasooclusivo exacerbado característico de las crisis agudas de dolor en aquellos pacientes que han estado expuestos a su uso prolongado y/o no se han sometido a una retirada progresiva controlada por un médico, como resultado, esta complicación en la ECF está muy infradiagnosticada (20,22).

CAPÍTULO III - METODOLOGÍA Y ANÁLISIS DE RESULTADOS

3.1 METODOLOGÍA

3.1.1 Diseño del estudio

Según la intervención del investigador es de tipo observacional; según la planificación de las mediciones es retrospectiva; según el número de mediciones de la variable de análisis es transversal y según el número de variables de análisis es descriptiva.

3.1.2 Población y muestra de estudio

Población: pacientes pediátricos con anemia falciforme atendidos en el Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022.

Muestra: Pacientes pediátricos con anemia falciforme que presentaron crisis drepanocíticas en el Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022.

A. Criterios de inclusión

Pacientes pediátricos con anemia falciforme que presentaron crisis drepanocíticas.

A. Criterios de exclusión

Pacientes con CIE10 de anemia falciforme sin crisis.

B. Cálculo del tamaño de la muestra

La muestra final consistió en 103 pacientes pediátricos con anemia falciforme diagnosticados con crisis drepanocíticas.

C. Método de muestreo

No Aleatorio.

Pacientes pediátricos con anemia falciforme atendidos en el Hospital del Niño Dr.
Francisco de Icaza Bustamante durante 2016-2022 (n=165)

Pacientes excluidos:
Sin crisis falciforme (n=62)

Pacientes incluidos:
Con crisis falciformes (n=103)

3.2 MÉTODO DE RECOGIDA DE DATOS

Revisión de historias clínicas documentadas en el Sistema Integrado de Información de Salud del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante".

3.3 PROCESAMIENTO DE LOS DATOS

3.3.1 Entrada y gestión informática de datos

Información recolectada y tabulada en un archivo de Excel versión Windows 2022.

3.3.2 Estrategia de análisis estadístico

El análisis estadístico se realizó a través del programa IBM SPSS versión 26, donde se procedió a realizar un estudio descriptivo de las variables cualitativas por medio de frecuencias y porcentajes.

3.4 CUADRO DE OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

NOMBRE VARIABLES	DEFINICIÓN DE LA VARIABLE	TIPO	RESULTADO
Sexo	Características fenotípicas otorgadas por los cromosomas sexuales.	Categórica Nominal dicotómica	Masculino Femenino
Raza	Características físicas comunes que comparten una población en específico.	Categórica nominal politómica	Afroecuatoriano/afrodescendiente Montubio Mestizo
Antecedentes patológicos familiares (APF)	Enfermedades médicas que han padecido los parientes de una persona.	Categórica Nominal dicotómica	Sí No
Factores desencadenantes	Situaciones que favorecen la aparición o desarrollo de un problema.	Categórica nominal politómica	Deshidratación Tóxicos Colecistitis Infecciones (Gastroenteritis, rinofaringitis, IVUs) Fiebre Dolor Menstruación Frío Otros (Ansiedad, trauma, humo) No identificable
Clínica	Problema físico o mental que una persona experimenta.	Categórica nominal politómica	Dolor Astenia Ictericia Palidez Dificultad respiratoria
Localización	Ubicación del lugar.	Categórica nominal politómica	Generalizada Miembros Superiores (MM.SS) Miembros inferiores (MM.II) Tórax Abdomen Articular Muscular Cadera Cabeza Espalda alta Espalda baja

			Dedos
Complicaciones	Problema médico generado durante o después de un evento en específico.	Categórica nominal politómica	Síndrome torácico agudo Desórdenes neurológicos Necrosis avascular Osteomielitis Neumonía Sepsis

3.5 RESULTADOS

Para realizar este trabajo de investigación se incluyó una población de 165 pacientes pediátricos con diagnóstico de anemia falciforme durante el periodo del 2016-2022 atendidos en el Hospital del niño "Dr. Francisco de Icaza Bustamante", de los cuales 103 (62.4%) presentaron crisis de dolor agudo y 62 (37,6%) no presentaron crisis (*Tabla 1*).

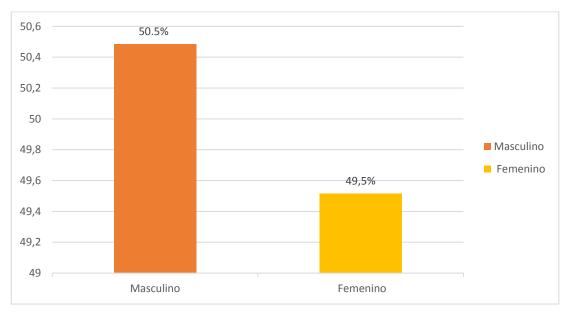
TABLA 1. PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANEMIA FALCIFORME QUE PRESENTAN CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022.

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SÍ	103	62.4%
NO	62	37.6%
TOTAL	165	100%

FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

Con respecto al sexo, tomando en consideración la muestra de 103 pacientes que presentaron crisis dolorosas, se obtuvo que 52 (50,5%) de estos pacientes fueron del sexo masculino y 51 (49,5%) del sexo femenino (*Gráfico* 1).

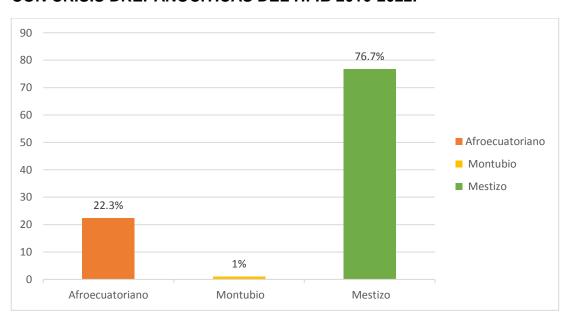
GRÁFICO 1. DISTRIBUCIÓN DE SEXO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022.



FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

En cuanto a la raza, se determinó que el 79 (76.7%) de 103 pacientes con crisis, correspondían a mestizos, 23 (22,3%) eran afroecuatorianos, y 1 (1%) montubio (*Gráfico 2*).

GRÁFICO 2. DISTRIBUCIÓN DE RAZA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022.

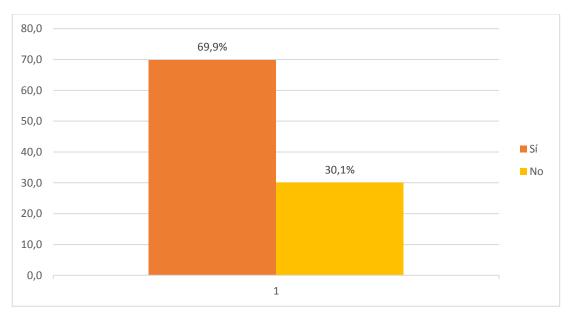


FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

Con referente a los antecedentes patológicos familiares se obtuvo que 72 (69,9%) de los pacientes que presentaron crisis tenían al menos un familiar

con anemia drepanocítica y 31 (30,1%) refirieron no tener familiares con esta enfermedad (*Gráfico 3*).

GRÁFICO 3. ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCITICAS DEL HFIB 2016-2022.



FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

En consideración a la clínica más frecuente que concurrió en los pacientes con episodios dolorosos agudos se evidenció que en el total de la muestra, 103 (100%) pacientes, presentaron dolor. Se halló que la palidez era el signo más prevalente con 80 (77,70%) pacientes que la presentaron, seguido de esta estuvo la ictericia que se manifestó en el 68 (66%) de los pacientes, la astenia estuvo presente en 39 (37,90%), y por último 23 (22,30%) de los pacientes mostró datos de dificultad respiratoria (*Tabla 2*).

TABLA 2. CLÍNICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022.

		SI	NO	TOTAL
DOLOR	Frecuencia	103	0	103
	Porcentaje	100	0	100%
ASTENIA	Frecuencia	39	64	103
	Porcentaje	37.9	62.1	100%

ICTERICIA	Frecuencia	68	35	103
	Porcentaje	66	34	100%
PALIDEZ	Frecuencia	80	23	103
	Porcentaje	77.7	22.3	100%
DIFICULTAD RESPIRATORIA	Frecuencia	23	80	103
	Porcentaje	22.3	77.7	100%

FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

Con relación a la localización del dolor se constató que la ubicación prevalente fue a nivel del abdomen con una frecuencia de 64 (62,1%) pacientes, seguido de los miembros inferiores (MM.II) con 54 (52,40%), en tercer lugar, 48 (46,60%) pacientes presentaron dolor a nivel de espalda baja. De la muestra estudiada, 35 (34%) presentaron dolor a nivel articular, continuo a ello, 30 (29,10%) se dieron a nivel de tórax, 26 (25,20%) en los miembros superiores (MM.SS), 23 (22,30%) en cabeza, 13 (12,60) presentó dolor generalizado, 12 (11,70%) presentaron dolor a nivel muscular, 10 (9,70%) en espalda alta y en última instancia 9 (8,70%) de los pacientes presentaron dolor a nivel de la cadera y de los dedos (*Tabla 3*).

TABLA 3. LOCALIZACIÓN DEL DOLOR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022.

		SI	NO	TOTAL
GENERALIZADA	Frecuencia	13	90	103
	Porcentaje	12.6	87.4	100%
MM.SS	Frecuencia	26	77	103
	Porcentaje	25.2	74.8	100%
MM.II	Frecuencia	54	49	103
	Porcentaje	52.4	47.6	100%
TÓRAX	Frecuencia	30	73	103

Porcentaje	29.1	70.9	100%
Frecuencia	64	39	103
Porcentaje	62.1	37.9	100%
Frecuencia	35	68	103
Porcentaje	34	66	100%
Frecuencia	12	91	103
Porcentaje	11.7	88.3	100%
Frecuencia	9	94	103
Porcentaje	8.7	91.3	100%
Frecuencia	23	80	103
Porcentaje	22.30	77.7	100%
Frecuencia	10	93	103
Porcentaje	9.7	90.3	100%
Frecuencia	48	55	103
Porcentaje	46.6	53.4	100%
Frecuencia	9	94	103
Porcentaje	8.7	91.3	100%
	Frecuencia Porcentaje Frecuencia	Frecuencia 64 Porcentaje 62.1 Frecuencia 35 Porcentaje 34 Frecuencia 12 Porcentaje 11.7 Frecuencia 9 Porcentaje 8.7 Frecuencia 23 Porcentaje 22.30 Frecuencia 10 Porcentaje 9.7 Frecuencia 48 Porcentaje 46.6 Frecuencia 9	Frecuencia 64 39 Porcentaje 62.1 37.9 Frecuencia 35 68 Porcentaje 34 66 Frecuencia 12 91 Porcentaje 11.7 88.3 Frecuencia 9 94 Porcentaje 8.7 91.3 Frecuencia 23 80 Porcentaje 22.30 77.7 Frecuencia 10 93 Porcentaje 9.7 90.3 Frecuencia 48 55 Porcentaje 46.6 53.4 Frecuencia 9 94

FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

En los datos obtenidos, se encontraron varios factores desencadenantes de las crisis drepanocíticas en la población pediátrica con anemia falciforme siendo la fiebre la variable prevalente con 61 (59,20%), en segundo lugar, la deshidratación en 33 (32%), la rinofaringitis se halló como factor desencadenante en 16 (15,50%) personas, el dolor per se fue el productor de crisis en al menos 15 (14,60%) pacientes, y la colecistitis fue detonante de crisis en 15 (14,60%) pacientes de la muestra. Tanto la gastroenteritis como el frío se presentaron en 9 (8,70%) pacientes, respectivamente. Otros

desencadenantes presentados en orden de frecuencia incluyeron a la menstruación, la cual se presentó como factor relacionado en 8 (7,80%) pacientes, tóxicos en 6 (5,80%), y ansiedad en 6 (5,80%). No se identificó el evento desencadenante en 5 pacientes del total de la muestra, correspondiéndole un 4,9%, humo en 4 (3,90%), infección de las vías urinarias (IVUs) en 2 (1,90%), y, por último, el trauma fue pilar desencadenante en 1 (1%) solo paciente (*Tabla 4*).

TABLA 4. FACTORES DESENCADENANTES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCITICAS DEL HFIB 2016-2022.

			SI	NO	TOTAL
DESHIDRATACIÓN		Frecuencia	33	70	103
		Porcentaje	32	68	100%
TÓXICOS		Frecuencia	6	97	103
		Porcentaje	5.8	94.2	100%
COLECISTITIS		Frecuencia	15	88	103
		Porcentaje	14.6	85.4	100%
INFECCIONES	GASTROENTERITIS	Frecuencia	9	94	103
		Porcentaje	8.7	91.3	100%
	RINOFARINGITIS	Frecuencia	16	87	103
FEC(Porcentaje	15.5	84.5	100%
Z	IVUs	Frecuencia	2	101	103
		Porcentaje	1.9	98.1	100%
FIEBRE		Frecuencia	61	42	103
		Porcentaje	59.2	40.8	100%
DOLOR		Frecuencia	15	88	103
		Porcentaje	14.6	85.4	100%

MENSTRUACIÓN		Frecuencia	8	95	103
		Porcentaje	7.8	92.2	100%
FRÍO		Frecuencia	9	94	103
		Porcentaje	8.7	91.3	100%
	ANSIEDAD	Frecuencia	6	97	103
	ANSIEDAD	Porcentaje	5.8	94.2	100%
sos	SO TRAUMA	Frecuencia	1	102	103
OTF		Porcentaje	1	99	100%
	нимо	Frecuencia	4	99	103
		Porcentaje	3.9	96.1	100%
NO IDENTIFICABLE		Frecuencia	5	98	103
		Porcentaje	4.9	95.1	100%

FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

Respecto a las complicaciones halladas que estuvieron asociadas a las crisis de dolor, se obtuvo que la neumonía fue la más frecuente ocurriendo en 22 (21,4%) pacientes; en segundo lugar, estuvo el síndrome torácico agudo que se presentó en 14 (13,6%) de la muestra estudiada. Otras complicaciones en orden de frecuencia incluyeron: sepsis en 7 (6,8%) de los pacientes, desórdenes neurológicos en 5 (4,9%), y, por último, tanto la necrosis avascular como la osteomielitis se presentaron en 1 (1%) paciente, respectivamente (*Tabla 5*).

TABLA 5. COMPLICACIONES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISIS DREPANOCÍTICAS DEL HFIB 2016-2022.

		SI	NO	TOTAL
SÍNDROME TORÁCICO AGUDO	Frecuencia	14	89	103
SINDROWE TORACICO AGODO	Porcentaje	13.6	86.4	100%
DESÓRDENES NEUROLÓGICOS	Frecuencia	5	98	103

	Porcentaje	4.9	95.1	100%
NECROSIS AVASCULAR	Frecuencia	1	102	103
NECROSIS AVASCULAR	Porcentaje	1	99	100%
OOTEOMIELITIC	Frecuencia	1	102	103
OSTEOMIELITIS	Porcentaje	1	99	100%
NEUMONÍA	Frecuencia	22	81	103
NEUMONIA	Porcentaje	21.4	78.6	100%
erneie	Frecuencia	7	96	103
SEPSIS	Porcentaje	6.8	93.2	100%

FUENTE: ELABORADO DESDE LA BASE DE DATOS DE LAS AUTORAS. ACUÑA-VERA.

3.6 DISCUSIÓN

Las crisis dolorosas agudas son el sello distintivo de la anemia falciforme, siendo la principal causa de hospitalización y atención médica en la emergencia. Esta premisa es apoyada por nuestro estudio que arrojó que un 62,4% (n=103) de nuestra población estudiada de 165 pacientes con diagnóstico de anemia de células falciformes presentaron al menos un episodio doloroso agudo durante el periodo de 6 años (2016-2022) que tomamos en consideración para la recolección de los datos. En el año 2020, Guillermo Figueredo et al, describió en su estudio realizado en el Hospital Pediátrico "Hermanos Cordové" durante el año 2013 al 2018, la presencia de crisis vasooclusivas en el 100% de los pacientes con anemia falciforme; así mismo, una prevalencia del 100% se constató en la investigación de Cristian Benalcazar en los pacientes con anemia drepanocítica que acudieron al hospital "San Vicente de Paúl" en Ibarra durante el año 2015. Para nuestro estudio, se tomó en cuenta únicamente las historias clínicas que implementaron el CIE10 de anemia falciforme con crisis, por lo que consideramos que nuestra muestra pudo haber sido mayor si no hubiese existido como limitante la falta de precisión al momento de implementar los diagnósticos en ciertas historias clínicas, en donde a pesar de detallarse que

el paciente estaba en una crisis dolorosa, el diagnóstico establecido fue de anemia falciforme sin crisis. Por otro lado, un estudio realizado por Meyssa Talha et al, sobre una población de 207 pacientes pediátricos atendidos en el Hospital de Referencia Gaafar Ibnauf en Sudán durante el año 2018, reportó que tan solo el 33,35% presentaron crisis dolorosas, aun así, fue la manifestación clínica más frecuente de su estudio; este porcentaje menor tal vez se deba a que su población fue mayor y solo consideraron un año para la recolección de datos. (3,5,23).

Encontramos un ligero predominio en el sexo masculino con 52 pacientes (50,5%), tan solo 1 paciente más que en el sexo femenino, en donde 51 (49,5%) presentaron crisis. De igual manera, Ossama Zakaria et al, describe una mayor prevalencia en el sexo masculino con un total del 61,70% de los casos. Contradictoriamente, en los estudios de Meysaa Talha et al, Zachary Ramsay et al, y, Abiola Oladapo et al, se describió una mayor prevalencia en mujeres, con un 53,1%, 55,6% y 63,5%, respectivamente. A pesar de los resultados contrariados encontrados, notamos que, en todos los estudios, incluido el nuestro, la diferencia es reducida, por lo que estamos de acuerdo con la literatura que indica que no existe un predominio sobre un sexo, y la relación es 1:1; sin embargo, recomendamos realizar en futuras investigaciones un análisis estadístico de chi cuadrado en búsqueda de la existencia o no de significancia estadística con respecto al sexo y el desarrollo de crisis dolorosas (23,24,25,26).

Según la literatura, la enfermedad de células falciformes puede afectar a cualquier raza o etnia, sin embargo, se hace mención que es más común en personas de raza negra, hispanas, del Medio Oriente y mediterráneas (27). Nuestro estudio indica que el 79 (76,7%) de los pacientes que presentaron crisis dolorosas fueron mestizos, 23 (22,3%) afroecuatorianos, y 1 (1%) se identificó como montubio. Guillermo Figueredo et al, describe de manera similar una mayor prevalencia en los pacientes mestizos (64,9%), y tan solo 3 pacientes de raza negra (8,1%) (5). En contraparte, Benalcázar Cristian et al, y Guillen Jorge Luis, demuestran un mayor predominio de casos en pacientes de raza negra sobre mestizos; el primer estudio describe 50,54% de los casos para los afrodescendientes y 49,45% para los mestizos; el segundo estudio

indica que el 63% de pacientes fueron afrodescendientes, 27% mestizos y el 10% indígena (3,4).

De acuerdo a los antecedentes patológicos familiares encontramos que 72 (69,9%) de los pacientes con crisis tuvieron familiares con anemia drepanocítica, en contraste con 31 (30,1%) que no refirieron tener ningún familiar que padezca esta enfermedad. No existen estudios de investigación con los cuales comparar nuestros resultados, sin embargo, se apoyan por la bibliografía, la cual estipula que es una enfermedad hereditaria de carácter autosómico recesivo (1). Recomendamos que se realicen trabajos investigativos en la población pediátrica que tomen en cuenta el factor hereditario, indicando la prevalencia como nuestro estudio, además de la significancia estadística.

En el análisis de la clínica de las crisis vasooclusivas se encontró que todos los pacientes de la muestra presentaron dolor (100%), se identificaron otros signos como la palidez (77,70), seguido de la ictericia (66%). Entre los menos frecuentes se encontró a la astenia, presente en un 37,90% y a la dificultad respiratoria en un 22,30%. No existen estudios que hayan evaluado la frecuencia de la clínica que presentan los pacientes durante una crisis, esto debido a que su sintomatología principal es el dolor, asociado a la clínica característica de la anemia y al órgano que se encuentre afecto (2,20).

La localización del dolor de una crisis vasooclusiva puede variar por cada paciente, este dolor puede hallarse en un solo sitio o en varios de forma simultánea, dentro de nuestro estudio las ubicaciones de mayor frecuencia fueron a nivel del abdomen con un 62,1%, seguido de los miembros inferiores del 52,40% y por último a nivel de espalda baja con un 46,60%. Estos datos se pueden comparar con el estudio Gil-Agramonte M, et al. en el cual se estudió a 61 pacientes pediátricos del servicio de urgencia del instituto de Hematología e Inmunología (IHI) durante el período de septiembre 2015 a diciembre 2016, donde se observó un predominio del dolor a nivel de miembros inferiores con un 31,1%, seguido de abdomen y dolor generalizado correspondiéndole un 18% a cada uno, en este estudio el dolor a nivel de espalda baja fue el menos prevalente con un 3,3%. De forma similar, en el

estudio de Donna K. McClish et al. de un total de 308 pacientes adultos (2002-2004), un 42,6% presentó dolor a nivel de las rodillas, un 42% a nivel de espalda baja, seguido de un 33,8% a nivel de la cadera y, además, el dolor a nivel abdominal correspondió a un 16,2%. En ambos estudios se puede observar que la localización del dolor a nivel de miembros inferiores primó en comparación a nuestro estudio, sin embargo, las diferencias estadísticas son mínimas (6,28).

La literatura menciona factores ambientales y propios del paciente como factores de riesgo para la aparición de crisis drepanocíticas, en la mayoría de los estudios se determina que factores como hipoxia, frío, infección, fiebre, deshidratación y menstruación, son los principales actores causales; incluso, la ansiedad, depresión, el ejercicio físico exagerado y el propio dolor pueden precipitar un episodio agudo de dolor. Existen pocos estudios que evalúen la prevalencia de los factores desencadenantes, sin embargo, Gil-Agramonte M, et al. en su evaluación de los 61 pacientes pediátricos en IHI evidenció que en al menos el 57% de los casos estudiados se determinó la presencia de un factor desencadenante, siendo la realización del ejercicio físico no supervisado el factor más frecuente con un 77,1%; en el estudio no se detallan más factores. En contraparte a nuestra investigación, al evaluar los factores desencadenantes más importantes, se encontró que la fiebre era el factor principal con un 59,2%, seguido de la deshidratación con un 32% y factores infecciosos, siendo la rinofaringitis en un 15,5%. Es difícil determinar el porqué de la discrepancia entre ambos estudios, puede ser que las variables estudiadas no fueron las mismas que las analizadas en este trabajo de investigación; no se puede precisar las variables que fueron parte del estudio de Gil-Agramonte M, et al., en sus resultados solo dan mención de si presentaban o no algún desencadenante y cuál fue el factor destacado entre ellos (6,12,29).

En nuestro estudio de pacientes pediátricos con anemia falciforme que presentaron crisis, las dos complicaciones más frecuentes fueron la neumonía con un 21,4% y el síndrome torácico agudo en un 13,6%; seguido a ello, encontramos a la sepsis en un 6,8%, a los desórdenes neurológicos con un 4,9%, la necrosis avascular y la osteomielitis presentaron el mismo porcentaje

de frecuencia (1%). En contraparte, Nirmish Shah et al. en su estudio de la evaluación de las crisis vasooclusivas en pacientes adultos y pediátricos, encontró que las 5 complicaciones con mayor incidencia entre los pacientes pediátricos fueron la fiebre con 31,88%, las enfermedades infecciosas y parasitarias con un 27,69%, asma con 14,48%, síndrome torácico agudo con 6,98% y litiasis vesicular en un 2,93%. Entre otras variables analizadas se encontraron a la necrosis avascular con un 1.42%, ECV en 1,82% y convulsiones en 2,26%. La diferencia estadística entre ambos estudios de investigación es notoria, esto podría explicarse por la forma de categorizar a las variables de estudio, por ejemplo: la fiebre y las infecciones en el presente documento fueron catalogadas como factores desencadenantes de las crisis, y eventos como ECV y convulsiones se agruparon como desórdenes neurológicos (30).

CAPÍTULO IV - CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

4.1 CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

- Las crisis drepanocíticas se presentan en un porcentaje considerable de pacientes con anemia falciforme. Es importante el conocimiento de la tasa de la población pediátrica con anemia falciforme que presentan episodios dolorosos agudos, debido a que estos significativamente en la calidad de vida de los pacientes y pueden llegar a asociarse a complicaciones potencialmente mortales; al ser muy recomendamos que se realicen los hospitales común, en capacitaciones a los médicos, sobre todo a quienes están a cargo de triaje y emergencia, a identificar las características clínicas de una crisis dolorosa para establecer un correcto diagnóstico y por lo tanto, realizar un manejo oportuno de los mismos para minimizar el dolor y el desarrollo de complicaciones que pueden llevar a desenlaces fatídicos. Además, recomendamos que se instruya a los médicos a implementar el CIE10 de forma correcta en sus evoluciones para evitar sesgos en futuros trabajos de investigación.
- La raza mestiza predominó ante la raza negra como la que tiene mayor predisposición a manifestar episodios dolorosos agudos. Se recomienda realizar un estudio multicéntrico para determinar la existencia de variaciones.
- El sexo masculino tiene un ligero predominio por sobre el femenino en presentar crisis, sin embargo, debido a que la diferencia fue muy estrecha y debido a las discrepancias con otros estudios, concordamos con la literatura de que el sexo es indiferente para la presentación de las crisis.
- Nuestro estudio es el primero en describir la tasa de pacientes con antecedentes patológicos familiares de anemia falciforme que presentaron crisis, recomendamos en futuras investigaciones establecer una relación entre estas dos variables en búsqueda de significancia estadística.

- La clínica principal de las crisis drepanocíticas es por supuesto el dolor; los síntomas y signos concomitantes son manifestaciones propias de la anemia. Recomendamos realizar un estudio prospectivo y analítico para estudiar la duración, frecuencia y recurrencia de cada episodio de dolor.
- Dentro del análisis de la localización del dolor de una crisis drepanocítica, el dolor abdominal es la ubicación más prevalente, seguida de los miembros inferiores y por último la espalda baja. Los resultados obtenidos sugieren que sitio del dolor de los pacientes pediátricos con anemia falciforme es variado y puede estar asociado a una diversidad de factores descritos.
- El factor desencadenante de una crisis aguda de dolor al igual que su localización puede variar por cada persona y por cada crisis a lo largo del tiempo, por lo tanto, es limitado establecer un factor causal predominante. En este estudio, la fiebre fue el factor desencadenante más prevalente, seguida por la deshidratación, la rinofaringitis, el dolor per se y la colecistitis. Se necesitan más estudios para comprender mejor la relación entre los factores desencadenantes y las crisis drepanocíticas en pacientes con anemia falciforme en nuestro país.
- Las complicaciones más frecuentes asociadas a las crisis drepanocíticas fueron las que afectan al aparato respiratorio, la neumonía y el síndrome torácico agudo, en tercer lugar, se halla la sepsis. El conocer la frecuencia de estas complicaciones ayuda al personal de salud a enfocar sus esfuerzos en la prevención y tratamientos de las mismas, por ello, es importante enfatizar su estudio.
- Sugerimos en general realizar un estudio prospectivo, multicéntrico y analítico, para una caracterización clínica más amplia de las crisis drepanocíticas.

REFERENCIAS

- 1. Alrayyes S, Baghdan D, Haddad RY, Compton AA, S M, Goreishi R, et al. Sickle cell disease; An overview of the disease and its systemic effects. Elsevier. 2017; 64(6): p. 283-289.
- Vichinsky EP. Overview of the clinical manifestations of sickle cell disease. UpToDate. 2022 dec.
- 3. Benalcázar C. comportamiento de la drepanocitosis en pacientes que acuden al hospital "San Vicente de Paúl" de Ibarra período 2015. 2019...
- 4. Guillen J. Anemia drepanocitica factores de riesgo y comorbilidades relacionadas en niños de 0 a 15 años en el hospital Francisco de Icaza Bustamante durante el año 2015, 2019..
- Figueredo-Montero G, de-la-Rosa-Santana J, Álvarez-Rondón Y, Montero-Verdecia D, Rondón-Peña M, Reyes-Hernández G. Caracterización de pacientes sicklémicos en el Hospital Pediátrico "Hermanos Cordové", papel de la hidroxiurea. Revista 16 de abril. 2020 Abril; 59(278).
- 6. Gil-Agramonte M, Svarch-Guernicof E, Labañino-Lores Y, Machín-García S, Menéndez-Veitía A, Sabournit-Ferriel V, et al. Caracterización de las crisis vasoclusivas en los pacientes pediátricos con drepanocitosis. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia. 2017; 36(Suplemento).
- Mangla A, Ehsan M, Agarwal N, Maruvada S. Sickle Cell Anemia. In Mangla A EMANMS. NCBI Bookshelf. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
- 8. Williams TN, Thein SL. Sickle Cell Anemia and Its Phenotypes. Annual Review of Genomics and Human Genetics. 2018 agosto 31; 19(1): p. 113-147.
- 9. Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. New England Journal of Medicine. 2017 april; 376(16): p. 1561–1573.
- Chakravorty S, Williams TN. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. Arch Dis Child. 2014 jan;

- 100(1): p. 48-53.
- 11. Misnaza Castrillón SP. Drepanocitosis en Colombia: análisis de la notificación como enfermedad huérfana o rara al sistema de vigilancia en salud pública. Informe Quincenal Epidemiológico Nacional (IQEN). 2017; 23(1): p. 1-13.
- 12. Darbari DS, Sheehan VA, Ballas SK. The vaso-occlusive pain crisis in sickle cell disease: Definition, pathophysiology, and management. European Journal of Haematology. 2020 abril 16; 105(3): p. 237-246.
- 13. Amboss. Sickle cell disease. Amboss. 2022 nov.
- 14. Williams-Johnson J, Williams E. Sickle Cell Disease and Hereditary Hemolytic Anemias. In Tintinalli JE, Stapczynski J, Ma O, Yealy DM, Meckler GD, Cline DM, editors. Tintinalli's Emergency Medicine: A Comprehensive Study Guide. 8th ed. USA: McGraw Hill; 2016.
- 15. Uwaezuoke SN, Ayuk AC, Ndu IK, Eneh CI, Mbanefo NR, Ezenwosu OU. Vaso-occlusive crisis in sickle cell disease: current paradigm on pain management. J Pain Res. 2018 diciembre 11; 11: p. 3141-3150.
- 16. Sociedad Española de Hemtología y Oncología Pediátricas. Enfermedad de Células Falciformes. Guía de Práctica Clínica CeGe, editor.; 2019.
- 17. Banerjee S, DeBaun MR. Hepatic manifestations of sickle cell disease. UpToDate. 2022 dec.
- 18. ter Maaten JC, Arogundade FA. CHAPTER 49 Sickle Cell Disease. In Floege J, Johnson RJ, Feehally J. Comprehensive Clinical Nephrology. Cuarta ed. Philadelphia; 2010. p. 596-608.
- 19. Pereiraa BJ, de Andradeb R. Renal papillary necrosis in a patient with sickle cell disease. Rev Bras Hematol Hemoter. 2016 junio; 38(3): p. 267–270.
- 20. Vichinsky EP. Evaluation of acute pain in sickle cell disease. UpToDate. 2023 marzo.
- 21. Saleh M, Mallipeddi V, Ali A. Delayed Hemolytic Transfusion Reaction in a Sickle Cell Disease Patient: A Case Report. Cureus. 2020 Diciembre 19; 12(12): p. 12167.

- 22. Ifeyinwa O, O'Connor HF, Elna S. Optimizing the management of chronic pain in sickle cell disease. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2020; 2020(1): p. 562–569.
- 23. Talha M, Osman B, Abdalla S, Mirghani H, Abdoon I. Pediatric Sickle Cell Disease in Sudan: Complications and Management. Anemia Journal, Hindawi. 2022 Feb 14;: p. 8.
- 24. Zakaria O, Buhalim RA, Almulhim F, Al Jabr FA, Alrashid A, Almutairi M. Clinical and Laboratory Predictors of Painful Vaso-Occlusive Crisis Among Sickle Cell Disease Patients: A Single-Center Study in Saudi Arabia. Cureus. 2021 may 12; 13(5).
- 25. Ramsay Z, Bartlett R, Ali A, Grant J, Gordon-Strachan G, Asnani M. Sickle Cell Disease and Pain: Is it all Vaso-occlusive Crises? The Clinical journal of pain. 2021 aug 1; 37(8): p. 583–590.
- 26. Oladapo A, Swallow E, Briggs A, Zichlin ML, Mellgard BL. Prevalence of Vaso-Occlusive Crises in Patients with Sickle Cell Disease: A Retrospective US Claims Database Analysis. ScienceDirect- American Society of Hematology. 2020 august 21; 136(1): p. 8-9.
- 27. Centers for Disease Control and Prevention. Data & Statistics of Sickle Cell Disease (SCD). 2022 May 2..
- 28. McClish DK, Smith WR, Dahman BA, Levenson JL, Roberts JD, Penberthy LT, et al. Pain site frequency and location in sickle cell disease: The PiSCES project. Elsevier PAIN. 2009; 145(1): p. 246-251.
- 29. Cronin RM, Hankins JS, Byrd J, Pernell BM, Kassim A, Adams-Graves P, et al. Risk factors for hospitalizations and readmissions among individuals with sickle cell disease: results of a U.S. survey study. Hematology. 2019 dec 1; 24(1).
- 30. Shah N, Bhor M, Xie L, Halloway R, Arcona S, Paulose J, et al. Evaluation of Vaso-occlusive Crises in United States Sickle Cell Disease Patients: A Retrospective Claims-based Study. Journal of Health Economics and Outcomes Research. 2019 May 3; 6(3): p. 106-117.







DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Nosotras, Acuña Armendáriz, Milena Marian, con C.C: # 0941634644 y Vera Andrade, Gimbell Milena, con C.C: # 1314994557 autoras del trabajo de titulación: Caracterización clínica de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al 2022, previo a la obtención del título de Médico en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

- 1.- Declaramos 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.- Autorizamos 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, 2 de mayo del 2023



Nombre: Acuña Almendariz, Milena Marian C.C: 0941634644



Nombre: Vera Andrade, Gimbell Milena C.C: 1314994557







REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN Caracterización clínica de las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme del Hospital del niño "Dr. TEMA Y SUBTEMA: Francisco De Icaza Bustamante" durante el período del 2016 al Milena Marian. Acuña Almendariz **AUTOR(ES)** Gimbell Milena, Vera Andrade REVISOR(ES)/TUTOR(ES) Diego Antonio, Vásquez Cedeño Universidad Católica de Santiago de Guayaquil **INSTITUCIÓN: FACULTAD:** Ciencias Médicas Medicina **CARRERA:** TITULO OBTENIDO: Médico FECHA DE PUBLICACIÓN: 2 de mayo del 2023 No. DE PÁGINAS: 34 Hematología, Pediatría, Crisis drepanocíticas. ÁREAS TEMÁTICAS: Crisis vasooclusivas, crisis falciforme, **PALABRAS** CLAVES/ crisis drepanocítica, **KEYWORDS:** episodio doloroso agudo, anemia falciforme.

RESUMEN:

Introducción: La enfermedad de células falciformes es un trastorno genético que afecta principalmente a afrodescendientes y engloba a un conjunto de hemoglobinopatías; la principal es la anemia falciforme que causa hemólisis, crisis de dolor y daño crónico de órganos. Las crisis vasooclusivas provocan episodios de dolor agudo intenso en diferentes partes del cuerpo. Objetivos: caracterizar clínicamente las crisis drepanocíticas en pacientes pediátricos con anemia falciforme, identificando factores desencadenantes y complicaciones asociadas recurrentes. *Metodología:* se realizó un estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo a partir de la revisión de historias clínicas del Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante. Se incluyó a pacientes pediátricos con anemia falciforme que presentaron al menos una crisis drepanocítica desde el 2016 al 2022. Los datos fueron analizados mediante estadística descriptiva a través de frecuencias y porcentajes. Resultados: de 165 pacientes pediátricos con anemia falciforme, 103 presentaron crisis; de estos, el 50,5% fueron del sexo masculino. El 76,6% se identificaba como mestizo. Un 69,9% presentaron al menos un antecedente familiar de anemia falciforme. La clínica más frecuente fue el dolor (100%), palidez (77,3%) e ictericia (66%). El sitio prevalente de dolor fue a nivel abdominal (62,1%) y miembros inferiores (52,4%). El factor desencadenante principal fue la fiebre (59,2%). Entre las complicaciones, se destacan la neumonía (21,4%) y el síndrome torácico agudo (13,6%). Conclusión: Las crisis vasooclusivas son comunes en niños con anemia falciforme, se manifiestan principalmente con dolor intenso que puede variar de localización y estar asociadas a diversas complicaciones que puedan originar gran morbimortalidad.

ADJUNTO PDF:	⊠ SI	NO		
CONTACTO CON EL	Teléfono: 593978757585	E-mail: milena.acuna@cu.ucsg.edu.ec milenaacuna31@gmail.com		
AUTOR:	Teléfono: 593987016643	E-mail: gimbell.vera@cu.ucsg.edu.ec gimbell.milena@gmail.com		
CONTACTO CON LA	Nombre: Vásquez Cedeño	o, Diego Antonio		
INSTITUCIÓN (COORDINADOR Teléfono: +59398274222		-		
DEL PROCESO UTE):	E-mail: diego.vasquez@cu.ucsg.edu.ec			
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA				
Nº. DE REGISTRO (en base a d				
Nº. DE CLASIFICACIÓN:				
DIRECCIÓN URL (tesis en la w				