

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS.**

**PREVALENCIA DE ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES EN  
NIÑOS DE 5 a 10 AÑOS DE RAZA NEGRA.**

Estudio descriptivo transversal realizado en el Barrio El Rastro  
de Puerto Barrios, departamento de Izabal, durante  
los meses de Abril y Mayo de 1999.

**TESIS**

PRESENTADA A LA HONORABLE JUNTA DIRECTIVA DE LA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE LA  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA.

POR

**CARLOS ALFREDO ZÚÑIGA CRUZ.**

EN EL ACTO DE SU INVESTITURA DE:

**MÉDICO Y CIRUJANO**

GUATEMALA, JULIO DE 1999.



EL DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
DE LA  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

HACE CONSTAR QUE :

El (la) MAESTRO E.P.II. : CARLOS ALFREDO ZUÑIGA CRUZ

Carnet universitario No. 93-10372

Ha presentado para su Examen General Público, previo a optar al título de Médico y Cirujano,  
El trabajo de tesis titulado:

PREVALENCIA DE ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES EN NIÑOS DE 5 A 10 AÑOS DE

RAZA NEGRA.


Trabajo asesorado por DR. FEDERICO ANTEILLON

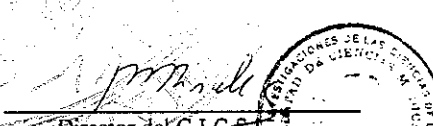
Y revisado por DR. JAIME ALBERTO BUESO

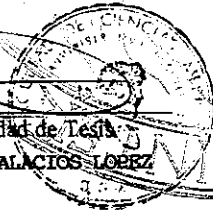
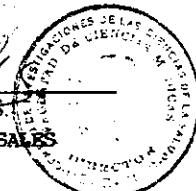
Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, firman y sellan la presente  
**ORDEN DE IMPRESIÓN.**

Guatemala , 12 de julio

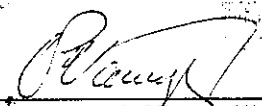
de 1999

  
Coordinador Unidad de Tesis  
**DR. ANTONIO E. PALACIOS LOPEZ**

  
Director del C.I.E.S.  
**DR. JORGE MARIO ROSALES**

IMPRIMASE:

  
Dr. Romeo A. Vásquez Vásquez  
Decano

DECANO 1998-2000





Guatemala, 12 de julio de 1999.

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
Universitaria, Zona 12  
Guatemala, Centroamerica

Señores:  
Unidad de Tesis  
Facultad de Ciencias Médicas  
USAC.

Se les informa que El (la) Maestro De Educación Primaria  
Carlos Alfredo Zúñiga Cruz

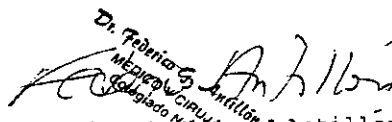
Carnet No.: 9310372 ha presentado El Informe Final de su trabajo de tesis titulado:


"Prevalencia De Anemia De Células Falciformes En

Niños De 5 a 10 Años De Raza Negra.

Del cual autor, asesor (es) y revisor nos hacemos responsables por El contenido, metodología, confiabilidad y validez de los datos y resultados obtenidos, así como de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones expuestas.

  
Firma del estudiante

  
Dr. Federico G. Antillón K.  
Firma de Asesor  
Nombre completo y sello profesional

  
Dr. Jaime Alberto Bueso Lara.  
Firma del Revisor  
Nombre completo y sello profesional  
Registro Personal 11048





Aprobación Informe Final  
Of. No. 050/99

Guatemala, 12 de julio de 1999.

Estimado(a) estudiante:  
**CARLOS ALFREDO ZUÑIGA CRUZ**  
Carnet No. 93-10372  
Facultad de Ciencias Médicas  
Universidad de San Carlos.

Hago de su conocimiento que El Informe Final de tesis titulado:

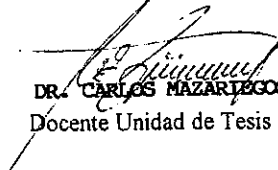
**PREVALENCIA DE ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES EN NIÑOS  
DE 5 A 10 AÑOS DE RAZA NEGRA.**

Ha sido **REVISADO**, y al establecer que cumple con los requisitos se **APRUEBA**  
el mismo y se le autoriza a realizar los trámites correspondientes para continuar El  
trámite de graduación.

Sin otro particular me suscribo de usted.

Atentamente,

"DID Y ENSEÑAD A TODOS"

  
**DR. CARLOS MAZARIEGOS**  
Docente Unidad de Tesis



  
Vo.Bo. Coordinador de Tesis  
**DR. ANTONIO E. PALACIOS LOPEZ**

Enero, 1999.



## INDICE.

CAP.	CONTENIDO	PÁG
I.	INTRODUCCIÓN .....	1
II.	DEFINICIÓN Y ANÁLISIS DEL PROBLEMA .....	2
III.	JUSTIFICACIÓN .....	4
IV.	OBJETIVOS .....	6
V.	MARCO TEÓRICO .....	7
	A. Anemias Hemolíticas .....	7
	B. Hemoglobinopatías .....	8
	C. Anemia de Células Falciformes .....	9
	1. Patogenia .....	9
	2. Herencia y riesgo .....	11
	3. Cuadro clínico .....	12
	4. Datos de laboratorio .....	18
	5. Tratamiento .....	19
	6. Expectativas de vida .....	22
VI.	MATERIAL Y MÉTODOS .....	24
	A. Metodología .....	24
	B. Recursos .....	31
VII.	PRESENTACIÓN DE RESULTADOS .....	32
VIII.	ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS .....	39
IX.	CONCLUSIONES .....	42
X.	RECOMENDACIONES .....	43
XI.	RESUMEN .....	44
XII.	BIBLIOGRAFÍA .....	45
XIII.	ANEXOS .....	47

## I. INTRODUCCIÓN.

La Anemia de Células Falciformes es una anemia hemolítica crónica, hereditaria, conocida también como drepanocitosis o sickleemia; es sabido que su incidencia es mayor en determinados grupos raciales, como por ejemplo la raza negra, griega, turca y asiáticos del sur.

En América se ha determinado que la raza negra está igualmente afectada, reportándose en Guatemala a finales de la década de los 50 y principios de la década de los 60 una prevalencia de 18.3% en el área de Livingston.

En la presente investigación se estudió una población de raza negra de Puerto Barrios, Izabal, tomando como muestra 110 niños, entre ambos sexos, de 5 a 10 años de edad.

Para realizar el diagnóstico se utilizó el test de Células Falciformes, se entrevistó a los padres de familia para que autorizaran realizar la prueba, de los cuales únicamente el 75% de la población fue autorizada para realizarse el examen. Los resultados obtenidos se consideran muy interesantes, entre lo que destaca que, solamente el 8% de la muestra tiene conocimiento de la existencia de la enfermedad; además se estableció una prevalencia de la enfermedad de 3.6%, con lo cual se alcanzó el objetivo general del estudio, al haberse detectado casos de Anemia de Células Falciformes.

Por otro lado los resultados permiten establecer que la población está desinformada con respecto a la drepanocitosis y que es importante que este aspecto se modifique, pues la enfermedad es de carácter hereditario y existe en la población.

Por lo anterior se recomienda efectuar estudios en el resto de los grupos étnicos para establecer la prevalencia global de esta afección y que se promueva el informar a la población de raza negra en Guatemala.

Dentro de las limitantes de la investigación debe mencionarse la barrera cultural, ya que para muchas personas el permitir la extracción de sangre a sus hijos es algo que puede ser dañino o peligroso, por lo que rechazaron el estudio, a pesar de que se contó con el respaldo del Centro de salud de Puerto Barrios y de organizaciones garifunas locales.

## II. DEFINICIÓN Y ANÁLISIS DEL PROBLEMA.

La anemia de células falciformes es del tipo de anemia hemolítica crónica, que ocurre primordialmente en individuos de raza negra, tanto en América como en África. (6, 16)

Cabe mencionar que también se ha observado en personas de ascendencia árabe, griega, maltés, italiana, sarda, turca y asiática del sur, aunque los primeros han sido los más afectados. (6)

La anemia de células falciformes es una enfermedad sanguínea hereditaria que presenta diversas manifestaciones clínicas, su fisiopatología básica radica en la afección proteica de la hemoglobina. Característicamente expresa hemoglobina S y no hemoglobina A, que es la normal; el padecimiento es homocigoto, o sea que, ocurre cuando una persona hereda dos genes de células falciformes; cuando se hereda un solo gen, o sea, heterocigoto, se expresa en la forma que se conoce como rasgo drepanocítico, que es un estado de portador sano. (6, 7, 16). También como parte del problema de esta afección hay que mencionar que su diagnóstico puede pasar desapercibido, pues no hay un cuadro clínico patognomónico que oriente a su diagnóstico y los laboratorios de rutina no son específicos para la misma. Mientras que el diagnóstico se torna relativamente fácil al tener presente el riesgo poblacional, lo que permite realizar las pruebas diagnósticas específicas.

Es frecuente que en matrimonios de raza negra se produzca descendencia con anemia de células falciformes, ésto ha sido demostrado ampliamente en diversos estudios: en Estados Unidos se ha reportado 13% de incidencia, Cuba 15%, Ecuador 23%, Brasil 10%, Perú 8%, Costra Rica 10.6%, Guatemala ha reportado 18.3%. (2, 3)

El dato obtenido de Guatemala ha sido a través de estudios realizados en la población de raza negra de Livingston en los años de 1958 y 1965. (12)

En Puerto Barrios existe población de raza negra, caribes y no caribes, estimándose que se estableció en dicho puerto desde el año 1800. (1) Dicha población no ha sido estudiada por lo que se desconoce la magnitud del problema en ella, ésto es lo que nos ocupa en este trabajo, determinar la

prevalencia de anemia de células falciformes en niños de 5 a 10 años de raza negra en el Barrio El Rastro de Puerto Barrios, Izabal.

Se ha escogido el Barrio El Rastro ya que, por tradición es el área en que las personas de raza negra de Puerto Barrios habitan en su mayoría; se tienen datos de la población que habita en este barrio, se estima que es de 1.200 habitantes, se ha logrado identificar con certeza 110 niños que pertenecen al grupo que se desea investigar.

---

\* Censo de personal E.T.V. del Centro de Salud de Puerto Barrios, febrero 1999.



### III. JUSTIFICACIÓN.

El por qué de este trabajo radica en un aspecto muy importante, como lo es, el diagnóstico temprano del padecimiento; actualmente no se conoce un tratamiento factible que permita la curación de la anemia de Células falciformes en la mayoría de pacientes, pero si hay algo certero, la expectativa de vida está en relación con el diagnóstico precoz, cuidados generales y el oportuno y eficiente tratamiento de las complicaciones. (10,16)

Considerando la magnitud del problema en otras regiones, se puede decir que se beneficiarán aproximadamente a 20 de cada 100 niños, que sin tratamiento difícilmente alcanzarían la edad adulta. (16)

La literatura extranjera cita que los pacientes que reciben atención médica integral actual tendrán prolongación de su esperanza de vida. (9) También es importante mencionar que la proporción de muerte ha disminuido en los últimos años, de 1986 a 1992 la proporción de muerte para niños de 5 a 10 años fue de 27%, mientras que en años anteriores fue de 47%. (15)

Con los pacientes de sexo femenino hay un aspecto muy particular, pues las que llegan a la edad adulta deben recibir cuidados especiales en torno al embarazo, ya que, se ha evidenciado que el embarazo provoca grave riesgo materno y fetal, por lo que debe prevenirse o tener control prenatal estricto, pues con ello se pueden disminuir las complicaciones. Además, es importante que las mujeres sepan que, el uso de anticonceptivos orales puede potencializar los fenómenos trombóticos que presenta la enfermedad, éstos son aspectos que las pacientes deben conocer y entender, para lo cual la educación temprana es importante. (10, 16)

El diagnóstico en la infancia permitirá que los niños reciban el cuidado adecuado, por ejemplo evitar el frío y la actividad física exhaustiva que puede desencadenar crisis de la enfermedad, al igual que la práctica del buceo, que es tan común en esta raza por su convivencia en el trabajo del mar. (1, 10, 16) También permitirá que las afecciones bacterianas se vigilen

estrechamente pues los pacientes tienen aumento en la susceptibilidad a infecciones como la neumonía, meningitis, osteomielitis, afecciones que pueden prevenirse cuando se conoce el riesgo y se recomienda el tratamiento profiláctico adecuado, además debe vigilarse que los esquemas de vacunación sean completos y adecuados a la necesidad del paciente. (10, 16)

Por ser una enfermedad eminentemente de personas jóvenes, hasta hace 20 años la sobrevida era de 15 años (5), el estudio se realizó en niños de ambos sexos entre 5 a 10 años, además los niños de esta edad ya podrán referir alguna sintomatología que permita correlacionarla con el hallazgo de casos positivos.

El determinar la prevalencia de la anemia de células falciformes en niños de raza negra que viven en Puerto Barrios, no solo permitirá conocer la magnitud del problema, si no que, además permitirá mejorar las expectativas de vida de los pacientes a corto, mediano y largo plazo.

#### **IV. OBJETIVOS.**

##### **A. GENERAL**

Detectar casos de anemia de células falciformes en niños de 5 a 10 años de edad, de raza negra, que residen en el Barrio El Rastro en Puerto Barrios, Izabal, durante los meses de abril y mayo de 1999.

##### **B. ESPECÍFICOS**

1. Determinar la prevalencia de anemia de células falciformes en la población en estudio.
2. Comparar la proporción en que cada sexo es afectado por la anemia de células falciformes durante el periodo de estudio.
3. Referir casos de anemia de células falciformes, de la población en estudio, a las instituciones médicas correspondientes, para tratamiento adecuado.
4. Describir la sintomatología referida por los sujetos que sean diagnosticados como positivos para anemia de células falciformes, durante el estudio.
5. Determinar la proporción de sujetos en estudio que tengan antecedentes familiares de anemia de células falciformes.
6. Informar a la población de raza negra del Barrio El Rastro, en Puerto Barrios Izabal acerca de la anemia de células falciformes.
7. Informar, al gremio médico del distrito de Puerto Barrios Izabal, los resultados del estudio.
8. Determinar la proporción de padres de familia, de los sujetos en estudio, que tienen conocimiento de la existencia de la anemia de células falciformes, durante el período del estudio.

## V. MARCO TEÓRICO

### A. ANEMIAS HEMOLÍTICAS

Los eritrocitos normales tienen una vida media aproximada de 120 días. en los padecimientos hemolíticos ésta se reduce considerablemente, como respuesta la médula ósea aumenta su actividad y la cifra de reticulocitos rebasa el 2%, cuando la médula ósea no puede compensar este déficit, se desarrolla la anemia. En algunos sujetos la insuficiencia de la médula ósea puede agregarse al trastorno hemolítico, dando lugar entonces a una exageración de la anemia, lo que se conoce como, crisis hipoplásica.

Las anemias hemolíticas tienen 2 grandes subdivisiones, que la clasifican dependiendo de donde se encuentre el defecto y pueden ser: intracorpúscular y extracorpúscular. A continuación se presenta brevemente esta clasificación.

CUADRO No. 4.1.  
CLASIFICACIÓN ANEMIAS HEMOLÍTICAS

<b>DEFECTOS INTRACORPUSCULARES</b>
1. Esferocitosis hereditaria
2. Hemoglobinopatías
3. Talasemias
4. Deficiencia enzimática y anemia
5. Medicamentos y sustancias químicas
6. Hemoglobinuria paroxística nocturna
<b>DEFECTOS EXTRACORPUSCULARES</b>
1. Aloanticuerpos
2. Autoanticuerpos
3. Sustancias químicas
4. Infecciones
5. Agentes físicos
6. Esplenomegalia
7. Anemia microangiopática y otras anemias hemolíticas fragmentarias.

FUENTE: Referencia 16.

Para nuestro estudio nos referiremos a las anemias hemolíticas con defecto intracorporal, específicamente a las hemoglobinopatías.

## B. HEMOGLOBINOPATÍAS.

Los procesos patológicos provocados por alteración de los genes de la globina constituyen un variado grupo de enfermedades hemolíticas. Se heredan en forma mendeliana y mientras un solo factor en estado heterocigoto puede provocar mínima invalidez o no causarla, el estado homocigoto o de doble heterocigoto, está asociado con morbilidad considerable.

Estructuralmente las moléculas de hemoglobina normal son tetrámeros formados por dos pares de subunidades de globina-heme, que son **alfa y beta**. Los genes de la cadena **alfa** son codificados por el cromosoma 16, mientras que los de la cadena **beta** están situados en el cromosoma 11.

Las alteraciones de la hemoglobina que producen patología se dividen en tres grandes grupos.

1. Anomalías estructurales o hemoglobinopatías que se deben a cambios en la secuencia de aminoácidos de las cadenas de la globina. En la mayoría de los casos hay un solo aminoácido sustituido, como por ejemplo en la hemoglobina S o anemia de células falciformes. Pero en otras puede haber deleción o inserción de aminoácidos o también cambios estructurales complejos.
2. Las Talasemias, que se expresan como defectos cuantitativos, en los que puede existir disminución, o en casos graves, ausencia completa de una o más cadenas de globina.
3. Los síndromes de persistencia hereditaria de la hemoglobina fetal (PHHF), que se caracteriza por cifras elevadas de Hb F mantenidas durante toda la vida adulta.

En resumen la patología puede presentarse por defectos en el ADN del gen de la globina y puede consistir en defectos de los nucleótidos que pueden ser sustituidos, ausentes o insertados.

El presente estudio se refiere a una anemia hemolítica del grupo de defecto intracorporcular, en el subgrupo de las hemoglobinopatías por cambio en la secuencia de aminoácidos, específicamente la anemia de células falciformes.

### C. ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES (Drepanocitosis, Hb SS).

Esta anemia pertenece a las hemolíticas crónicas y ocurre primordialmente en individuos de raza negra. (6, 11, 12, 16) La drepanocitosis es el prototipo de las hemoglobinopatías hereditarias, que se caracteriza por la producción de una hemoglobina estructuralmente anormal.

La primera descripción clínica de esta patología se realizó en 1910, para el año de 1961 se identificó cual era la sustitución puntual del aminoácido, a partir de esto se demostró que el gen aparecía con elevada frecuencia en diversos grupos étnicos expuestos durante su evolución a presiones de selección por acción del paludismo por *P.falciparum*, es decir que el riesgo máximo es para individuos con antepasados africanos, mediterráneos, del medio Oriente y de la India. (5, 6)

#### 1. PATOGENIA

Es importante recordar que la hemoglobina del adulto se compone de un 96% de Hb A, 3% de Hb A2 y un 1% de hemoglobina fetal. (11)

El defecto en la drepanocitosis yace en el reemplazo de Hb A por Hb S. La característica de esta última es una mutación puntual que hace que el **ácido glutámico** sea sustituido por el aminoácido **valina** en la sexta posición de la cadena betaglobina. (5, 8, 10, 11, 13, 16)

La hemoglobina S forma tactoides insolubles a bajas tensiones de oxígeno, la valina substituida forma una banda hidrofóbica con otra valina, un enlace de hidrógeno entre otros 2 aminoácidos en forma concomitante y cuando las cadenas **beta** se desplazan aparte en la desoxigenación, el sitio anormal queda alineado con un sitio semejante en la cadena de otra molécula, el resultado es la distorsión de las células. (16) En otras palabras, al desoxigenarse las moléculas de la hemoglobina S se agregan y se polimerizan, esto convierte a la hemoglobina, que normalmente es un líquido que fluye libremente, en un gel viscoso, que distorsiona los hematíes en forma de hoz o media luna. Inicialmente esto es un fenómeno reversible, al oxigenarse la Hb S vuelve al estado normal, pero, al presentarse los cambios repetidamente se produce daño en la membrana y las células quedan irreversiblemente en la forma anteriormente descrita. Es por ello que se recomienda evitar episodios de anoxia como la aviación, el buceo y otros. (16)

Si bien el defecto está en la molécula de la hemoglobina, la célula se altera en su membrana, en metabolismo y función; estas células falciformes pierden potasio y agua, al mismo tiempo aumentan su contenido en calcio, que normalmente es expulsado, tienen dificultad para mantener el volumen intracelular normal, en consecuencia la concentración de hemoglobina aumenta, las células se vuelven más densas, los eritrocitos deformados son más susceptibles a la hemólisis y la supervivencia media de éstos está acortada a 20 días. (11, 16)

Las células distorsionadas son más viscosas que las normales y pueden conducir a trombosis e infartos, muchas de sus manifestaciones son atribuibles a lesiones isquémicas originadas por la oclusión de vasos por masas de células falciformes. (8) La viscosidad conduce, además, a mayor anoxia, esta aumenta la formación de drepanocitos y a su vez aumenta la viscosidad, creando el ciclo vicioso del drepanocito viscoso.

La oclusión vascular y la isquemia tisular ocasionan daño agudo y crónico prácticamente en todos los órganos del cuerpo. La manifestación clínica mejor identificada la constituye los episodios de dolor recurrente y a menudo intenso, que se conoce como crisis. (5, 8)

## 2. HERENCIA Y RIESGO.

La hemoglobinopatía SS, como las otras que dependen de una sustitución de aminoácidos en los genes, tiene un patrón de herencia autosómico recesivo y por lo tanto el riesgo de adquirirlo está de acuerdo a dicho patrón. En una pareja en la cual uno de los miembros tiene Hb AA, es decir es normal, no tiene riesgo de tener hijos afectados, aunque el conyugue fuera Hb SS, pero sí puede tener hijos que sean portadores sanos.

En el caso en que ambos padres son portadores, por ejemplo Hb AS y Hb AS, tienen un riesgo de 25% de tener un hijo con Hb SS, como sería el caso en los matrimonios de raza negra donde se reporta que 1 de cada 10 individuos es portador sano. (6)

El riesgo aumenta al doble, 50%, cuando en la pareja uno de los conyugues es Hb AS y el otro es Hb SS. Es importante aclarar algo, cada embarazo sucesivo en la misma pareja tiene las mismas probabilidades antes mencionadas.

Los casos de Hb AS, son los que se conocen como casos de **rasgo drepanocítico**, que son asintomáticos.

En vista de lo anterior, debemos decir categóricamente que la anemia de células falciformes no es una enfermedad adquirida, sino que es congénita. No todos tenemos el mismo riesgo de heredarla, el riesgo máximo es para los grupos raciales que hemos mencionado con anterioridad.



### 3. CUADRO CLÍNICO.

Esta enfermedad puede causar episodios de dolor, dañar órganos vitales y en algunos casos ocasionar la muerte en la niñez o a principios de la edad adulta. Básicamente las manifestaciones clínicas se derivan de la hemólisis y oclusión vascular.

CUADRO No.4.2  
MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA DREPANOCITOSIS.

HEMÓLISIS
Anemia crónica
Ictericia
Crisis aplásticas
Colelitiasis
Retraso en el crecimiento y pubertad
OCLUSIÓN VASCULAR
Dolor agudo recurrente
Asplenia funcional
Secuestro esplénico
Síndrome torácico agudo
Accidente cerebrovascular
Hipostenuria y enuresis
Necrosis papilar
Nefropatía crónica
Priapismo
Necrosis avascular
Retinopatía proliferativa
Úlceras en miembros inferiores

FUENTE: Referencia 5.

Los recién nacidos afectados pueden no mostrar datos característicos, éstos aparecen paulatinamente a medida que la hemoglobina S sustituye a la Hb F, aproximadamente entre los 2 a 4 meses de vida.

La primera manifestación franca de la drepanocitosis suele ser la dactilitis aguda, que aparece como un síndrome mano-pie, caracterizándose por edema doloroso y generalmente simétrico de manos y pies, lo que puede evolucionar hasta una necrosis isquémica de los pequeños huesos, se supone que se debe a una interrupción brusca en el riego sanguíneo y que pasa desapercibido en su etapa aguda aún en las radiografías. La necrosis ósea puede predisponer a osteomielitis por Salmonella. (8,10)

Característicamente estos pacientes sufren crisis de dolor, tanto en huesos, como en tórax y abdomen, puede ser tan frecuente, que se presente a diario. Algunos casos deben ser internados para su tratamiento. Se ha observado cierto patrón, los niños pequeños son aquejados más frecuentemente por dolor en las extremidades, mientras que en los mayores se afecta más la cabeza, tórax, abdomen y espalda.

Las infecciones pueden agravar los cuadros clínicos. Tres son los órganos que se afectan en mayor medida y que son el origen de la mayoría de complicaciones, estos son el bazo, pulmones y cerebro.

#### a) Bazo

Es un órgano particularmente susceptible de sufrir daño por eritrocitos falciformes, porque su microcirculación lenta y tortuosa genera un entorno que permite la polimerización de la hemoglobina falciforme. El daño comienza, por lo común sin síntomas, desde los 3 a 6 meses de vida, con congestión intensa de la pulpa roja, por eritrocitos falciformes. Los niños pequeños pueden tener esplenomegalia, junto a un proceso hemolítico y desarrollar un síndrome de hiperesplenismo que agrava la anemia.

La congestión esplénica puede provocar daño funcional y predisponer a infecciones que pueden ser mortales debidas a S. Pneumonie, H. Influenzae tipo b, Salmonella, Klebsiella y otras bacterias. (5) Esto puede tener su fundamento en el hecho de que la función fagocitaria y retículo endotelial del bazo están muy deprimidas.

El secuestro esplénico agudo es peculiar en los pacientes, se ignora por qué, pero se produce un estancamiento brusco de gran cantidad de sangre

pudiendo aparecer signos de colapso circulatorio. Los síntomas y signos varían, pueden presentarse palidez aguda, letargia, sed intensa, plétora abdominal con dolor en el cuadrante superior izquierdo o sin él, taquicardia, taquipnea o ambas, provocando incluso muerte por colapso cardiovascular. Las crisis mortales de secuestro esplénico pueden ser la primera manifestación clínica de la enfermedad en los primeros 6 meses de vida.

En los casos no severos, con el transcurso de los años la congestión de la pulpa roja se vuelve más y más intensa y aparecen hemorragias e infartos pequeños, después se vuelve cada vez más pequeño y al final la pulpa es sustituida totalmente por tejido fibroso, proceso que se conoce como **autoesplenectomía**, razón por la cual en la adolescencia y en la edad adulta el bazo no es palpable.

### **b) Pulmones**

En más de la mitad de niños con anemia drepanocítica se advierte el síndrome torácico agudo que constituye la segunda causa de hospitalización.<sup>(5)</sup>

Este síndrome se debe a la relación del infarto pulmonar con neumonitis. Los episodios repetitivos por largo tiempo predisponen a la aparición de neumopatía restrictiva crónica, hipertensión y corazón pulmonar.

El término de síndrome torácico agudo se utiliza para globalizar cualquier proceso agudo con infiltrados pulmonares nuevos en la radiografía de tórax. Generalmente los niños presentan grados variables de fiebre, tos, taquipnea, dolor pleurítico, hipoxemia, o todos los signos juntos.

Los infiltrados no tienen patrón característico, puede presentarse derrame pleural. En los casos graves el síndrome torácico agudo puede acompañarse de insuficiencia multiorgánica, producir insuficiencia pulmonar y muerte.

A ciencia cierta se desconoce el origen de este síndrome, mientras algunos dicen que se debe a embolias o trombosis in situ, otros se debaten en que es consecuencia de procesos infecciosos, pero ninguna de las teorías a ganado suficiente importancia para explicarlo.

### **c) Cerebro**

Al menos se ha reportado que un 10% de los niños con anemia drepanocítica, en especial preadolescentes y mayores, presentan secuelas de oclusión cerebrovascular, de los cuales se puede mencionar ictus apopléticos, a menudo provoca hemiplejía. (8)

En una serie a gran escala el A.C.V. constituyó la segunda causa de muerte en menores con drepanocitosis, es temido pues no hay forma de predecir la aparición o la gravedad de sus secuelas, variando desde los infartos asintomáticos, hasta defectos neuropsicosociales notables. Cuando presenta manifestación clínica puede presentar con mayor frecuencia hemiparesia o monoparesia, afasia o disfasia y convulsiones, en casos raros el cuadro inicial puede incluir el estado de coma o coma intermedio.

Puede aparecer sin signos prodrómicos o con episodios de dolor vasooclusivo durante episodios de fiebre o anemia aguda. En casi todos los A.C.V. en niños se incluye el infarto cerebral por oclusión completa o angostamiento de grandes vasos, más frecuentemente en las arterias carótida interna, cerebral media y anterior, cerca del polígono de Willis. En los pacientes de mayor edad sucede accidente hemorrágico con salida de sangre subaracnoidea o intracerebral.

Con la ayuda diagnóstica como la resonancia magnética se ha evidenciado que de 10 a 20 por ciento de niños con Hb SS, que no manifiestan trastorno neurológico tienen infartos cerebrales asintomáticos.

### **d) Otras manifestaciones clínicas**

Algunos niños pueden presentar trastornos en la marcha como consecuencia de necrosis de la cabeza del fémur. También pueden presentar deformaciones del cráneo, el cual radiológicamente tiene la apariencia de cabello erizado por ampliación del espacio medular y adelgazamiento de las cortezas.

Es frecuente que estos niños tengan un crecimiento retardado, así como retardo en la pubertad.

Se ha visto además que la lesión isquémica afecta al riñón, la hipostenuria es frecuente así como la hematuria, ésto debido a que la función renal se deteriora por fibrosis difusa glomerular progresiva, en algunos casos puede haber necrosis papilar y síndrome nefrótico. El priapismo es también frecuente debido al estancamiento sanguíneo en los cuerpos cavernosos lo que dificulta el retorno venoso.

El corazón puede encontrarse agrandado en sus 2 cavidades, predominando los soplos sistólicos. En niños es frecuente la hepatomegalia y la ictericia, durante las crisis el hígado puede aumentar de tamaño, la frecuencia de cálculos biliares aumenta con la edad y puede aparecer desde los primeros meses de vida.

Los ojos pueden estar afectados con hemorragia, cicatrices, desprendimiento de retina y ceguera como consecuencia de trombosis en los vasos retinianos.

Las extremidades inferiores son afectadas por crisis de dolor, también presentan característicamente úlceras en la región maleolar o en la región pretibial inferior, siendo de mayor frecuencia en adultos, rara en los adolescentes y menos aún en niños.

#### **e) Anemia**

Estos pacientes llegan a adaptarse en buena manera al grado de anemia que padecen, pero pueden sufrir episodios agudos conocidos como crisis, que la agravan.

- i.) Crisis Megaloblástica y aplásica: en la anemia falciforme la médula ósea es hiperactiva en la serie roja, para compensar la destrucción excesiva de los eritrocitos que son más susceptibles. La hipoplasia medular puede asociarse a procesos infecciosos, la anemia se intensifica y puede ser fatal en pocos días. A su vez la hiperplasia medular aumenta las demandas de ácido fólico lo que puede originar un proceso megaloblástico y pancitopenia periférica, lo que puede evitarse con una adecuada reposición de ácido fólico.

- ii.) Crisis hemolítica: este tipo de crisis es rara. Se puede incrementar la hemólisis y descender más el valor de la hemoglobina y el hematocrito. Usualmente la intensidad de la ictericia y la disminución de la hemoglobina están asociados con alguna complicación como cirrosis o colecistitis con colelitiasis.

#### **f) Riesgo Quirúrgico**

El riesgo quirúrgico es alto y debe evitarse hasta donde sea posible, debe tenerse cuidado pues las crisis dolorosas de abdomen pueden simular procesos quirúrgicos. La cirugía puede precipitar las crisis por hipoxia, deshidratación, éstasis circulatorio, acidosis, fiebre, infecciones o exceso de frío. El síndrome torácico agudo también es complicación post operatoria frecuente. (5)

#### **g) Embarazo**

La mujer con anemia de células falciformes puede estar embarazada, pero debe saber que tiene mayor riesgo de complicaciones, puede verse afectada su salud y la de su bebé. Durante el embarazo la enfermedad puede ser más grave, además tiene más riesgo de aborto espontáneo y de tener niños de bajo peso al nacer. Debe ingerir ácido fólico como rutina. En el parto debe evitarse la fatiga, anoxia y deshidratación. Si se desea evitar el embarazo debe tenerse en cuenta que los anticonceptivos orales pueden potencializar los fenómenos trombóticos y en base a esto debe seleccionarse un medio de planificación más adecuado. (6, 10)

#### 4. DATOS DE LABORATORIO QUE APOYAN EL DIAGNÓSTICO.

Las cifras de hemoglobina oscilan entre 5 a 10 g/dl. Suele encontrarse entre 12000 y 20000/mm<sup>3</sup> de leucocitos, con predominio de neutrófilos, las plaquetas pueden aumentarse y la velocidad de sedimentación puede disminuir. El recuento de reticulocitos suele estar elevado y encontrarse entre 5 a 15 por ciento.

Otras alteraciones pueden evidenciar pruebas hepáticas anormales, hiperbilirrubinemia de tipo no conjugada e hipergammaglobulinemia difusa.

Al realizar médula ósea, esta muestra intensa hiperplasia eritroide.

Estos datos son poco específicos, hay tres métodos que tienen mayor especificidad para esta patología.

**a) Frote periférico:** en el extendido puede observarse anisocitosis, poiquilocitosis, hipocromía, policromatofilia, a menudo eritrocitos nucleados y células falciformes, es decir, células en media luna o forma de hoz, que es lo que orienta el diagnóstico.

**b) Test de células falciformes:** éste se realiza agregando a la muestra de sangre periférica una sustancia reductora, como el metabilsulfito de sodio al 2%, cuya acción desoxigena la hemoglobina y hace más evidente la formación del drepanocito. En los casos en que la electroforesis no es del todo determinante, esta prueba se utiliza para diferenciar la anemia de células falciformes de otras patologías en las que hay presencia de hemoglobina S.  
(4,8)

**c) Electroforesis:** éste es el método diagnóstico que permite confirmar la presencia de anemia de células falciformes. La electroforesis a pH alcalino demuestra una movilidad característica de la hemoglobina S, que es intermedia entre la Hb A y la Hb A<sub>2</sub>. En pH alcalino la Hb S, que contiene valina en lugar de ácido glutámico, tiene una pequeña carga negativa y un

lento movimiento hacia el polo positivo. En pH ácido la hemoglobina está cargada positivamente, y su relativo movimiento con relación al polo positivo es contrario del visto en un medio alcalino. En un pH alcalino, las hemoglobinas de movimiento lento incluyen la Hb C, E, A2 y Hb O. Las hemoglobinas de movimiento intermedio incluyen la Hb D, G, S y Lepore, las hemoglobinas A y F están más hacia el polo positivo. Entre las hemoglobinas de rápido movimiento están la Hb H, I, Bart. Cuando una banda prominente está fundida en la región de la Hb S, en acetato de celulosa a pH alcalino, su identidad puede ser confirmada con electroforesis en citrato de agar a pH ácido. Este suele separar la Hb S de la Hb D y G. El citrato de agar además distingue Hb C de Hb S, O, E y A2, además provee una marcada separación de hemoglobina F y A. En otras palabras la electroforesis ácida puede utilizarse como complemento de la electroforesis alcalina. (4) En los casos de anemia de células falciformes la electroforesis muestra banda única de Hb S, no hay Hb A y la hemoglobina fetal está presente en cantidades menores de 5%.

La electroforesis a pH alcalino es de uso convencional y su duración es de 15 a 30 minutos, mientras que la electroforesis ácida requiere de 45 a 90 minutos, sin embargo, el procedimiento de ambas es básicamente el mismo.

## 5. TRATAMIENTO.

No hay tratamiento específico factible para la mayoría de los pacientes. Las medidas terapéuticas de más importancia son las que se dirigen a evitar las complicaciones graves. Es muy importante que los niños cumplan estrictamente su calendario de vacunas. Se considera beneficiosa la administración de vacuna antineumocócica polivalente, pero parece tener escasa eficacia protectora en niños con Hb SS menores de 5 años. Al igual es indicada la vacunación contra H. Influenza y contra hepatitis B.

La penicilina G profiláctica es muy eficaz para prevenir las infecciones neumocócicas graves y debe administrarse a todos los niños pequeños con drepanocitosis.

Estos pacientes no concentran bien la orina, por consiguiente debe prevenirse la deshidratación, de ahí que sea importante mantener una buena hidratación, sobre todo al haber fiebre, cuando esta supera los 39 grados



centígrados debe consultarse enseguida al médico. Debe evitarse los trajes estrechos, los episodios de anoxia como el buceo y la aviación.

El frío puede precipitar las crisis, ya sea tomando cantidades grandes de bebidas heladas o baños fríos, no deben hacer ejercicios fuertes o trabajo que produzca fatiga física.

En resumen se dice que los síntomas deben tratarse según aparezcan, como se mencionó anteriormente no existe un tratamiento curativo factible para la mayoría de pacientes, pero actualmente hay 3 métodos terapéuticos que están en etapa de desarrollo y que brindan alguna esperanza práctica de encontrar el tratamiento ideal.

#### **a) Transfusoterapia**

Desde hace muchos años las transfusiones de sangre han sido componente importante del tratamiento de la enfermedad drepanocítica. Las transfusiones de eritrocitos concentrados (paquete globular) está indicada en toda exacerbación aguda de anemia cuya intensidad sea bastante para causar insuficiencia cardiovascular o amenaza de ésta.

Las transfusiones eritrocíticas se utilizan también en circunstancias escogidas para interrumpir fenómenos vasooclusivos que pueden amenazar la vida o funcionalidad de un órgano, como el accidente vascular cerebral, síndrome torácico agudo, síndrome de insuficiencia de múltiples órganos o priapismo rebelde.

Si la hemoglobina está en cifras de equilibrio basal o cercanas a ellas, es mejor no hacer las transfusiones simples, porque el incremento súbito de la hemoglobina sin disminuir el número de eritrocitos falciformes ocasiona hiperviscosidad que puede exacerbar el fenómeno vasooclusivo y el daño a órganos, aún cuando la concentración es de 10 a 13 g. de Hb. Por eso las transfusiones en estos casos suelen incorporar más bien exanguinotransfusión parcial, con la meta de aminorar el porcentaje de glóbulos rojos con Hb S a menos de 30%.

Además de evitar las complicaciones agudas, las transfusiones por largo tiempo pueden impedir la evolución del daño crónico a órganos e incluso

revertir alguna disfunción preexistente. Las transfusiones en niños con drepanocitosis conllevan complicaciones notables y de ellas las más importantes es la hiperviscosidad, la transmisión de virus infectantes, la hemosiderosis postransfusional y la aparición de aloinmunización a antígenos eritrocíticos menores. La sobrecarga de hierro se trata satisfactoriamente con deferoxamina parenteral, que es un agente quelante.  
(5)

#### **b) Transplante de médula ósea.**

El transplante de médula ósea alógena, llevado a feliz término, permite la cura hematológica de la enfermedad drepanocítica. La mayor experiencia hasta la fecha se ha acumulado en Bélgica y Francia. (5) El transplante alógeno de médula ósea de un hermano con HLA-idéntico ha obtenido una cifra importante de buenos resultados cuando se realiza en niños de corta edad que no han desarrollado daño crónico significativo de órganos.

Muchos hematólogos se inclinan por el transplante de médula ósea en niños con complicaciones graves, pero es difícil predecir cuales de ellos sufrirán dichas complicaciones antes de que aparezcan y los riesgos del transplante aumentan conforme el niño tiene mayor edad y hay disfunción notable de órganos. Además, si bien el transplante exitoso permite la cura hematológica, no se sabe con exactitud los resultados a largo plazo del daño crónico de órganos. Casi todos los enfermos no cuentan con un hermano HLA-idéntico sin enfermedad drepanocítica.

En Estados Unidos, Sullivan y colaboradores han llevado a la práctica un protocolo multicéntrico por colaboración, para realizar transplante de niños escogidos, con drepanocitosis, que tengan menos de 16 años de vida y cuenten con un hermano donante HLA-idéntico. (5)

#### **c) Hidroxiurea**

Numerosos datos indican que la alta concentración de Hb fetal brinda un efecto protector en casos de Hb SS. La Hb fetal inhibe la polimerización de

la Hb S in vitro, innumerables estudios epidemiológicos han indicado que las cifras de hemoglobina fetal relativamente mayores en pacientes con Hb SS, se acompañan de un cuadro menos intenso del trastorno. Varios quimioterápicos antineoplásicos como 5-azacitidina e hidroxiurea mejoran la producción in vivo de Hb fetal. La hidroxiurea es un agente relativamente benigno que puede administrarse por vía oral y de este modo ha despertado extraordinario interés por la posibilidad que constituya un tratamiento eficaz de la enfermedad drepanocítica. Muchos de los pacientes que la recibieron en dosis máximas tolerables presentaron un incremento estadísticamente significativo en su concentración de Hb fetal. (5)

Se necesita vigilancia hematológica frecuente y minuciosa en busca de mielotoxicidad y el uso estricto de métodos anticonceptivos para varones y mujeres sexualmente activos.

La experiencia con la hidroxiurea en niños con Hb SS es muy escasa, pero las investigaciones multicéntricas en niños con drepanocitosis apenas comenzaron. Mientras tanto los clínicos deben recordar los problemas de la posible teratogénesis y carcinogénesis así como toxicidad a largo plazo en menores, que incluye efectos del desarrollo y crecimiento. Por ello el uso de hidroxiurea es un método muy prometedor, pero en niños con Hb SS debe limitarse a los que participan en protocolos experimentales cuidadosamente controlados.

Por último, hay que mencionar que los episodios de dolor pueden controlarse con paracetamol oral o con codeína, también con calor local y como último recurso se utilizan opiáceos. Cuando son muy severos los ataques se recomienda hospitalización y uso parenteral de narcóticos.

Estos pacientes deben tener una alimentación adecuada, se aconseja administrar ácido fólico y no hierro para no provocar sobre carga de éste, durante el embarazo es obligatorio el uso de ácido fólico.

## 6. EXPECTATIVAS DE VIDA.

Hace 15 a 20 años la esperanza de vida de los pacientes con Hb SS era de 15 años y hasta el 20% de los niños moría en los 3 primeros años de vida. Ahora se sabe que los pacientes que reciben atención médica integral tendrán

prolongación de su esperanza de vida. Actualmente de 85 a 90% de los pacientes viven hasta los 20 años de edad y la mediana de muerte ha sido de 42 años para los hombres y 48 años para las mujeres. (5,9)

La proporción de muertes ha disminuído, aunque cabe mencionar que una proporción sustancial de muertes ocurre antes del ingreso al hospital. Se sabe que algunas complicaciones pueden causar la muerte en horas, pero, ésto mejora cuando se solicita cuidados médicos prontamente en enfermedades agudas. (15)

Por último no debemos olvidar que la vida del paciente está en relación con el diagnóstico temprano, los cuidados generales adecuados y el oportuno y eficiente tratamiento de sus complicaciones. (10)

## **VI. MATERIAL Y MÉTODOS.**

### **A. METODOLOGÍA.**

#### **1. Tipo de estudio:**

Por su profundidad es un estudio descriptivo.

Por su ubicación en el tiempo es un estudio transversal.

#### **2. Sujeto de estudio:**

Niños de 5 a 10 años de raza negra, de ambos sexos que residen en el Barrio El Rastro de Puerto Barrios, Izabal. (Ver mapa anexo).

### **3. Población:**

El dato poblacional para esta investigación, se obtuvo a través del censo del personal de la sección de Enfermedades Transmitidas por Vectores, del Centro de Salud de Puerto Barrios, el cual indica que existen 1200 personas de raza negra en el Barrio El Rastro. Además se ha determinado que existe la cantidad de 110 niños, incluyendo ambos sexos, en la edad de 5 a 10 años. Este último dato ha sido considerado como el universo de estudio. Se entrevistó a los padres de familia de cada uno de los niños para obtener la autorización y realizar la prueba diagnóstica, únicamente 83 niños fueron autorizados para participar en el estudio, lo que representa el 75% de la población seleccionada.

### **4. Criterios de inclusión:**

Edad comprendida entre los 5 a 10 años.

Ambos padres deben ser de raza negra.

Residente de Barrio El Rastro.

Tener autorización de los padres de familia para realizar el estudio.

5. Variables a estudiar:

VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA	OPERACIONALIZACIÓN	TRATAMIENTO ESTADÍSTICO.
EDAD	Tiempo transcurrido desde el nacimiento a la fecha del estudio.	NUMÉRICA. Expresada en meses.	Pregunta a la madre o padre del niño, sobre la fecha de nacimiento y luego calcular hasta el día del estudio, incluyéndose desde los 60 a los 120 meses de nacido.	INTERVALOS 60 a 71 72 a 83 84 a 95 96 a 107 108 a 119 120 a 131 meses.
SEXO	Diferencia física y constitutiva del hombre y la mujer.	NOMINAL Masculino = 1 Femenino = 2	Observación de genitales externos en la evaluación física.	PROPORCIÓN (%)
ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES	Presencia de eritrocitos en forma de media luna en el test de células falciformes.	NOMINAL Positivo = 1 Negativo = 2	Se obtendrá una gota de sangre periférica, colocándola en porta objetos y agregándole una gota de metabisulfito de sodio al 2%, cubriéndola con cubre objetos, dejándola incubar a temperatura ambiente durante 15 a 30 minutos y posteriormente observarla al microscopio. Se considerará como positiva toda prueba que evidencie eritrocitos en forma de media luna en cualquier cantidad. Se considerará como negativa toda prueba que no muestre eritrocitos en media luna.	PROPORCIÓN (%)

VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA	OPERACIONALIZACIÓN	TRATAMIENTO ESTADÍSTICO.
ANTECEDENTES FAMILIARES.	Existencia de caso de anemia de células falciformes en algún familiar del sujeto de estudio.	NOMINAL Presente = 1 Ausente = 2	Pregunta a la madre o padre del niño, sobre la existencia de algún familiar que padezca de anemia de células falciformes.	PROPORCIÓN (%)
SIGNOS Y SÍNTOMAS.	Presencia o referencia por el paciente, de cualquiera de los signos o síntomas que forman parte del cuadro clínico de la enfermedad.	NOMINAL Presente = 1 Ausente = 2	Elaboración de ficha de historia clínica y examen físico durante el estudio.	PROPORCIÓN (%)



## **6. Instrumentos de recolección y medición:**

Examen físico

Boleta de datos

Test de células falciformes

## **7. Ejecución de la investigación:**

a) FASE PRELIMINAR: consistió en el entrenamiento para la correcta realización del test de células falciformes, se realizó con la supervisión del asesor de tesis. Tuvo duración de 1 semana.

b) FASE I: reunión con padres de los niños que se incluyeron en el estudio, donde se les explicó el por qué del estudio, los beneficios que pueden obtener y la forma en que se realizaría, así como la forma en que se recolectarán las muestras. Esta actividad fue apoyada por autoridades educativas y por ASOMUGAGUA así como por otras instituciones garífunas locales y por el personal del Centro de salud de Puerto Barrios. Duración de 1 semana.

c) FASE II: se realizó entrevista y examen físico a los niños y se obtuvo muestra de sangre para el estudio, se realizó en las instalaciones del centro de salud de Puerto Barrios, además a solicitud de padres de familia también se

realizó en instalaciones educativas como en la escuela Oficial 15 de Septiembre y en la escuela Oficial Rafael Landívar, así como en la escuela de pre-primaria Natalia Gorriz Vda de Morales. También se visitaron algunas casas de El Barrio El Rastro. La muestra se obtuvo personalmente, en presencia de los padres del niño; consistió en obtener una gota de sangre periférica, colocarla en porta objetos y agregarle una gota de metabilsulfito de sodio al 2%, cubrirla con cubre objetos, dejarla incubar a temperatura ambiente por 15 a 30 minutos y posteriormente observarla al microscopio. Se consideró como positiva toda prueba que evidenció eritrocitos en forma de media luna, en cualquier cantidad; se consideró como negativa toda prueba que no evidenció eritrocitos en forma de media luna. Además se utilizó un control negativo en cada prueba, mezclando solución salina con una gota de sangre periférica. Duración de 2 semanas.

d) FASE III: consistió en la observación de las muestras con microscopio en conjunto con el asesor, para determinar el diagnóstico. Duración de 2 semanas.

e) FASE IV: consistió en reunir a los padres de aquellos niños que fueron diagnosticados como positivos para anemia de células falciformes, para informarles de los resultados del examen y orientarlos respecto a los cuidados que deben tener con sus hijos además se les indicó cuales son las instituciones que pueden asistirlos posteriormente para el control de los niños. Duración de 1 semana.



## 8. Presentación de resultados:

Los datos se tabularon por edad y sexo con respecto al diagnóstico positivo o negativo. La edad se tabuló con los rangos ya mencionados. Se determinó la proporción de cada sexo en el estudio. Con estos datos se obtuvo la prevalencia general de la enfermedad, la prevalencia por sexo y por grupo étnico. Se calculó la proporción de casos con antecedentes familiares de la enfermedad, así como la proporción de casos positivos que refieren sintomatología o presencia de signos clínicos de la enfermedad.

## 9. ÉTICA:

La raza negra que habita en Puerto Barrios ha evolucionado dentro de un marco mágico-religioso, por lo anterior, parte del desarrollo de la investigación consistió en informar a los padres de familia la forma en que se adquiere la enfermedad; también se les explicó detalladamente el procedimiento para la obtención de la muestra de sangre y el uso que se le dará. Muy especialmente se aclaró que únicamente se obtendría muestra de sangre de aquellos niños que contaran con la autorización de los padres de familia. Además se les explicó que al finalizar el estudio se les citaría nuevamente de manera personal, para informarles el resultado de la prueba realizada.

## B. RECURSOS:

### 1. Materiales físicos: Lancetas

Portaobjetos

Cubreobjetos

Clinica

Instrumentos de evaluación clínica.

Boleta de recolección de datos

Microscopio

### 2. Materiales químicos: Alcohol

Metabilsulfito de sodio al 2%



**VII. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS.**

**CUADRO No. 1**

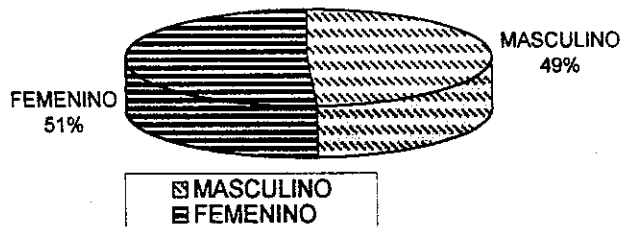
Distribución por edad y sexo de los niños de raza negra del Barrio el Rastro ,  
Puerto Barrios Izabal. Abril a Mayo de 1999.

EDAD	SEXO	
	MASCULINO	FEMENINO
5 años	15 (13.6%)	11 (10%)
6 años	11 (10%)	7 (6.3%)
7 años	10 ( 9 %)	6 (5.4%)
8 años	2 ( 2 %)	5 (4.5%)
9 años	8 (7.2%)	9 (8.1%)
10 años	8 (7.2%)	18 (16.3%)
SUB TOTAL	54	56
TOTAL	110	

Fuente: Boleta de recolección de datos.

**GRÁFICA No. 1.1**

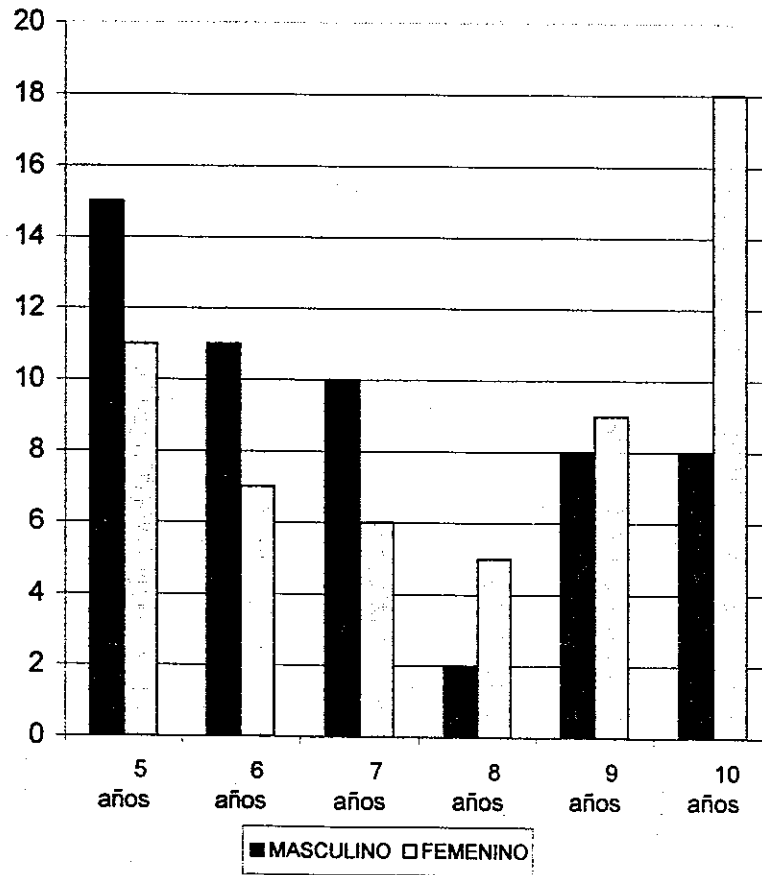
Proporción de sexos, de niños de raza negra de 5 a 10 años, durante abril y mayo de 1999, en el barrio el Rastro de Puerto Barrios Izabal.



Fuente: Cuadro No. 1

GRÁFICA No. 1.2.

Número de niños de raza negra de 5 a 10 años, por grupo etáreo y sexo, durante los meses de abril y mayo de 1999, en el barrio el Rastro de Puerto Barrios Izabal.



Fuente : Cuadro No. 1.

CUADRO No. 2.

Conocimiento sobre Anemia de Células Falciformes de los padres de familia de los niños de raza negra estudiados. Barrio el Rastro, Puerto Barrios, Izabal. Abril y mayo de 1999.

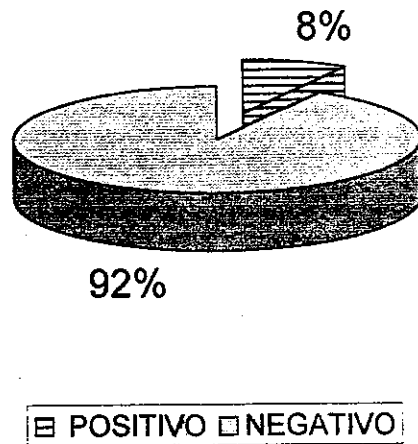
CONOCIMIENTO*	Frecuencia
POSITIVO	7
NEGATIVO	76
TOTAL	83

\*El conocimiento se catalogó como positivo cuando el entrevistado respondió que sí tenía conocimiento de la existencia de la anemia de células falciformes, y negativo cuando la respuesta fue no, en el anexo se presenta el cuestionario que los padres de familia respondieron.

Fuente: Boleta de recolección de datos.

GRÁFICA No. 2

Proporción de padres de familia de niños en estudio, que tienen conocimiento de la existencia de la anemia de células falciformes. Barrio el Rastro, Puerto Barrios Izabal. Abril y mayo de 1999.



Fuente : Cuadro No. 2



CUADRO No. 3

Prevalencia de Anemia de células falciformes en niños de raza negra del estudio según grupo etáreo y sexo. Barrio el Rastro, Puerto Barrios Izabal. Abril y mayo de 1999.

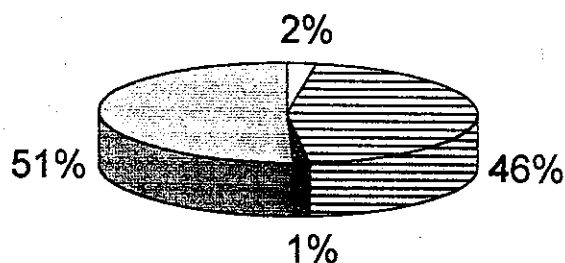
EDAD	MASCULINO		FEMENINO		TOTAL
	POSITIVO	NEGATIVO	POSITIVO	NEGATIVO	
5 años	1	13	0	11	25
6 años	1	10	1	3	15
7 años	0	4	0	1	5
8 años	0	2	0	3	5
9 años	0	2	0	6	8
10 años	0	7	0	18	25
TOTAL	2	38	1	42	83

PREVALENCIA= 3.6 por 100 niños.

Fuente: Boleta de recolección de datos

GRÁFICA No. 3.1.

Proporción de prevalencia de anemia de células falciformes en niños de raza negra en estudio, según el sexo. Barrio el Rastro, Puerto Barrios Izabal. Abril y mayo de 1999.

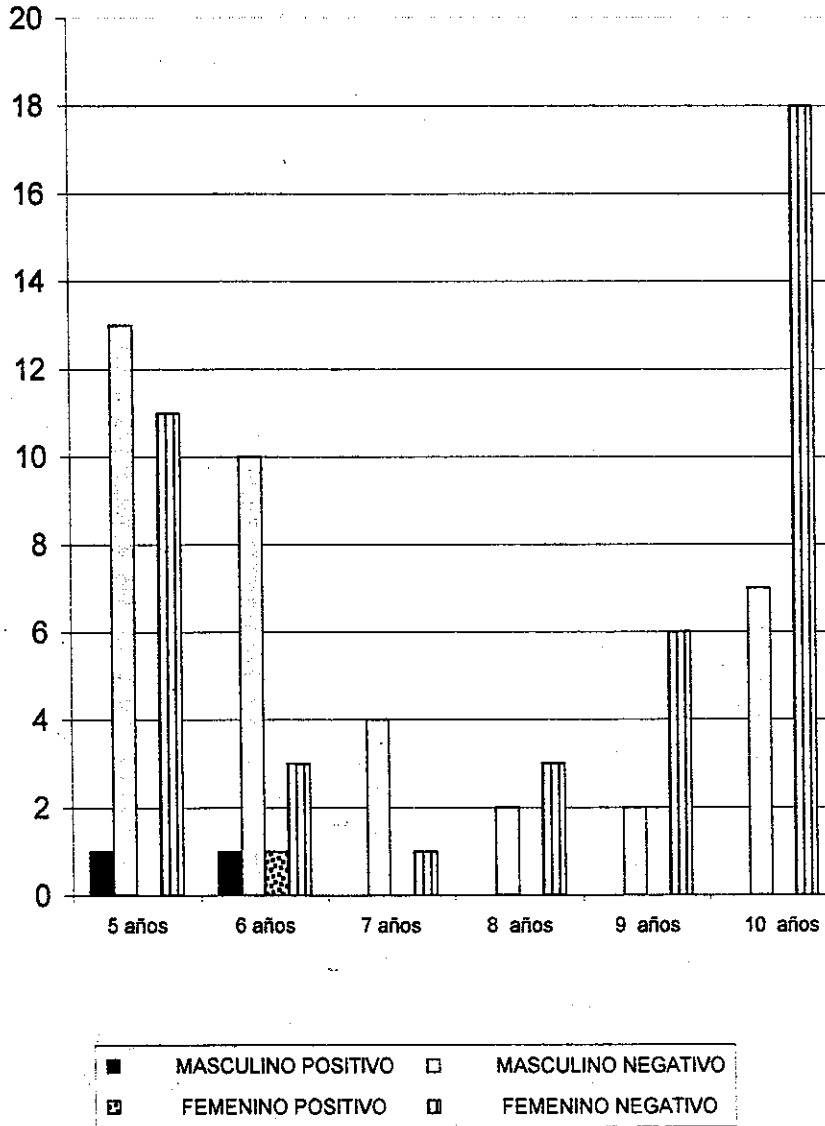


□ POSITIVO MASCULINO	▨ NEGATIVO
■ POSITIVO FEMENINO	▤ NEGATIVO

Fuente : Cuadro No. 3

GRÁFICA No. 3.2.

Prevalencia de anemia de células falciformes en niños de raza negra, por grupo etáreo y sexo. Barrio el Rastro, Puerto Barrios Izabal. Abril y mayo de 1999.



Fuente: Cuadro No. 3

CUADRO N o. 4

Presencia de sintomatología clínica de anemia de células falciformes, en niños de raza negra, según el diagnóstico obtenido durante el estudio. Barrio el Rastro, Puerto Barrios Izabal. Abril y mayo de 1999.

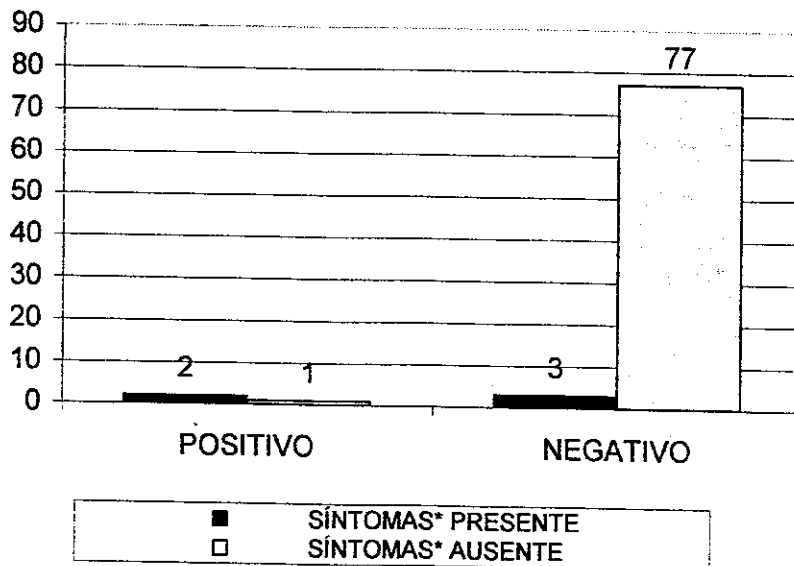
Diagnóstico	SÍNTOMAS*		
	PRESENTE	AUSENTE	TOTAL
POSITIVO	2	1	3
NEGATIVO	3	77	80
TOTAL	5	78	83

\*El síntoma en los casos positivos fue, el dolor en el cuadrante superior izquierdo mientras que en los casos negativos el síntoma fue, el dolor de miembros inferiores.

Fuente: Boleta de recolección de datos.

GRÁFICA No. 4

Presencia de sintomatología clínica de anemia de células falciformes, según el diagnóstico obtenido en el estudio. Barrio el Rastro, Puerto Barrios Izabal. Abril y mayo de 1999.



Fuente: Cuadro No. 4

CUADRO No. 5

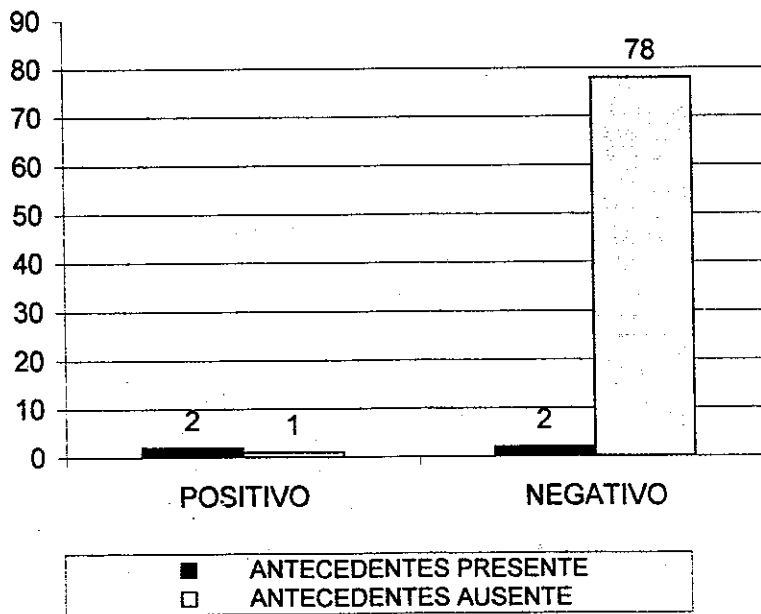
Antecedentes familiares de anemia de células falciformes en niños de raza negra según el diagnóstico determinado, durante el estudio.

Diagnóstico	ANTECEDENTES		TOTAL
	PRESENTE	AUSENTE	
POSITIVO	2	1	3
NEGATIVO	2	78	80
TOTAL	4	79	83

Fuente: Boleta de recolección de datos.

GRÁFICA No. 5

Antecedentes familiares de anemia de células falciformes en niños de raza negra según el diagnóstico determinado, durante el estudio.



Fuente: Cuadro No. 5.

## VIII. ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS.

La población estudiada está compuesta por niños de raza negra, comprendidos entre las edades de 5 a 10 años; los cuales fueron agrupados por grupo étnico y sexo (cuadro 1, gráficas 1.1 y 1.2). Del total de niños que residen en el Barrio el Rastro, fueron incluidos en el estudio el 75% de la población (83 niños), debido a que no todos los padres de familia aceptaron que sus hijos participaran en el estudio, de los cuales el 52% corresponde al sexo femenino, siendo la proporción por sexo similar a la población en general, en la distribución por grupos étnicos, el 54% de la muestra está incluida en los intervalos que corresponden a los niños de 5 a 7 años de edad.

Los argumentos que presentaron los padres para prohibir que sus hijos participaran en el estudio fueron diversos, pero, principalmente se debió a que creen que es dañino sacarles sangre; consideran que sus hijos están sanos, o simplemente por que no los quieren ver llorar. Además algunos refirieron que hace más o menos 15 años algunas personas que se identificaron como miembros de la U.S.A.C. le extrajeron sangre a algunos niños sin solicitar permiso, no proporcionaron los resultados del examen ni explicaron para que los utilizarían, por lo que muchos de ellos no querían que sucediera lo mismo.

También se investigó el conocimiento que esta población tiene de la drepanocitosis, tal y como se puede observar en el cuadro y gráfica No. 2, el desconocimiento de la existencia de la Anemia de Células Falciformes en esta población es bastante evidente y preocupante, pues únicamente el 8% de la población tiene conocimiento de la existencia de la enfermedad. Lo preocupante de ello es que los padres de familia al desconocer la patología no se interesan en que se realice el estudio diagnóstico y tampoco tendrían el conocimiento suficiente para cuidar a los niños si estuvieran enfermos, condición que afortunadamente es factible de ser modificada.

En el cuadro No. 3, gráficas 3.1 y 3.2 se presenta la prevalencia de la enfermedad, misma que fue de 3.6% ( 4% aproximado), encontrándose que el sexo masculino se afecta el doble que el femenino, aunque la población estudiada no es lo suficientemente grande como para aseverar que el sexo masculino es un factor determinante para presentar la enfermedad. La prevalencia para el sexo masculino, en este estudio, fue de 5%, mientras que, para el sexo femenino fue de 2.3%. Se detectaron 3 casos siendo la proporción, en este estudio, de masculino y femenino de 2:1.

Es importante mencionar que el 100% de los casos se encuentran en el grupo etáreo de 5 a 6 años, es decir en los más jóvenes del estudio; por ser una afección hereditaria la edad no es factor determinante para padecer la enfermedad, se sabe que mayormente es afectada la población joven, pero esto responde al hecho de que la media de vida es de 20 años y que actualmente en otros países el diagnóstico se hace en edades tempranas, e incluso en el período prenatal. (6,7)

Respecto a la presencia de cuadro sintomático en los niños con diagnóstico positivo, se encontró que 2 de los 3 presentaron síntomas típicos de la enfermedad, es decir el 66%, predominando el dolor en el cuadrante superior izquierdo, mientras que 1 no presentó ningún síntoma al momento del estudio.(Cuadro y gráfica 4).

De los 80 niños con diagnóstico negativo solamente 3 presentaron uno o más síntomas,(3.75%) que pueden enmarcarse dentro de los que se presenta en la enfermedad, como el dolor de miembros inferiores.

Con los resultados obtenidos en éste estudio, puede decirse que el presentar síntomas aislados no posibilita establecer con certeza el diagnóstico, por lo que es necesario recurrir a medios diagnósticos de laboratorio.

Como hemos mencionado la Anemia de Células Falciformes es una enfermedad hereditaria, por lo que en tal sentido los antecedentes familiares son importantes, pues constituyen un factor de riesgo, de los 3 niños con diagnóstico positivo 2 (66%) tienen familiares con anemia de células falciformes y de los diagnosticados como negativos 2 (2.5%) están en igual condición. En forma global 4.8% de la muestra estudiada, refirió tener algún familiar enfermo de anemia de células falciformes. (Cuadro y gráfica 5)

Debemos recordar que estos resultados están influenciados por el desconocimiento que la población tiene al respecto de la enfermedad, pues si desconocen la patología, probablemente no sepan si tienen familiares enfermos.

## IX. CONCLUSIONES.

- A. La Anemia de Células Falciformes es una afección que existe en la población de raza negra del barrio el Rastro en Puerto Barrios, lo cual se ha determinado al detectar que en el grupo de los 5 a 10 años de edad, existe 3.6% de incidencia de positividad para el test de células falciformes.
- B. En este estudio en particular el sexo masculino fue el más afectado, pero, debemos tomar en cuenta que el tamaño de la muestra no incluye todas las edades por lo que no es posible afirmar que exista predominio global de la enfermedad en alguno de los sexos.
- C. El cuadro sintomatológico que presentaron los niños con diagnóstico de Anemia de Células Falciformes coincide con lo característico de la enfermedad, aunque ninguno presentó el cuadro típico de la misma.
- D. El 4.8% de la muestra estudiada refirió tener algún familiar con diagnóstico de anemia de células falciformes, antecedente importante por ser esta enfermedad hereditaria, por lo que en algún momento pueden aparecer más casos de la enfermedad en la población estudiada.
- E. El desconocimiento sobre la enfermedad es grande, ya que el 92% de la muestra no sabía que existiera esta enfermedad y por lo mismo desconoce que es hereditaria en personas de raza negra.



## X. RECOMENDACIONES

- A. Tomando como punto de partida los resultados de esta investigación, es pertinente recomendar que se efectúen estudios diagnósticos en individuos de otras edades, para poder determinar la prevalencia global de la enfermedad, y poder tratar los casos que se encuentren.
- B. Realizar electroforesis de hemoglobina, como prueba confirmatoria, en aquellos niños que fueron positivos para el test de células falciformes.
- C. Realizar campañas de información para la población en general, especialmente para la población de raza negra, para despertar el interés en estas personas y acudan a realizar pruebas diagnósticas.
- D. Que el Ministerio de Salud, facilite los medios para realizar diagnóstico de la enfermedad, en aquellas personas que lo soliciten y aquellas que consulten por otro motivo, ofrecerles dicho examen, si aún no lo han solicitado. Además informar al gremio médico del área de Izabal de la prevalencia de esta enfermedad para que el diagnóstico de la misma sea considerado como diferencial en los casos que lo amerite.
- E. Que la Universidad de San Carlos de Guatemala, a través de las Facultades de Ciencias Médicas y Ciencias Químicas, brinde a sus miembros información actualizada respecto a la enfermedad de células falciformes, sobre todo a los que en algún momento de las respectivas carreras, deban trabajar en áreas donde existe población de raza negra.

## **XI. RESUMEN**

Estudio descriptivo transversal, para determinar la prevalencia de la anemia de células falciformes en niños de raza negra de 5 a 10 años de Puerto Barrios, Izabal.

Se consideró para el estudio la población del Barrio el Rastro, en la cual viven 110 niños de la categoría a estudiar, para lo cual se entrevistó a los padres de familia para lograr su autorización, por lo que únicamente 83 niños fueron autorizados para participar en la investigación.

La prueba diagnóstica que se utilizó fue el test de células falciformes, se consideró positiva toda aquella muestra que evidenció cambios en la forma de los eritrocitos, además se obtuvo una gota para mezclar con solución salina, como control negativo.

De los 83 niños estudiados se detectaron 3 casos positivos, lo que representa una prevalencia de 3.6%, determinándose además que la mayoría de la población desconoce la existencia de la enfermedad, pues solamente el 8% sabe que existe.

Con los datos obtenidos de la muestra de estudio se concluye que la anemia de células falciformes es una enfermedad prevalente en nuestro medio y que es importante realizar estudios diagnósticos en otros grupos étnicos, así como el de promover campañas de información para la comunidad.

## XII. BIBLIOGRAFIA

1. Centeno, S. Historia del pueblo negro Caribe y su llegada Hibueras el 12 de abril de 1797. Tegucigalpa:edit. Universitaria, 1996. 116 (pp. 15-111).
2. Franco, O.E. et al. Estudio de hemoglobinas anormales en una población de raza negra en el Perú. Sangre. 1990; 35(4):263-265.
3. Jara, N.O. et al. Investigación de hemoglobinas anormales en poblaciones ecuatorianas de raza negra. Sangre. 1989 Feb; 34(1):11-12.
4. Kjeldsberg, C.R. et al. Hemoglobin Electrophoresis. In: Practical Diagnosis, Hematologic Disorders. 2ª. ed. Chicago: Ascp Press. 1995 831 (pp.148-152).
5. Lane, P.A. Enfermedad Drepanocítica. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1996, Vol. 3: 597-617
6. March of Dimes Birth Defects Foundation. Anemia de células falciformes. resurcecenter-a modimes.Org.
7. Martín, M.R. Electroforesis de Hemoglobina Indicación e interpretación. Rev.Med. Gen. Integr. (Cuba) 1996 Ene; 12(2):1-3.
8. Nelson, E.W. et al. Anemia de células falciformes. En su Tratado de Pediatría. 14 ed. Madrid: Interamericana, 1992. t.2 (1510-1514).
9. Reid, C, D. et al. Child And Adolescent Health Care Maintenance. In: Management and Therapy of sickle cell Disease. 3ra. ed. Maryland: NIH Publication, 1995. 114(1-11).

10. Restrepo, A. et al. Hemoglobinopatías. En su: Fundamentos de Medicina, Hematología. 4ta. ed. Medellín: Carvajal, 1992. 395(97-100).
11. Robbins, S.L. et al. Drepanocitosis, Anemia de células falciformes. En su: Patología Funcional y Estructural. 5ª. ed. Madrid: Interamericana, 1995. 1533(pp.655-659).
12. Tejada, C. et al. El factor Diego y el Gen de células falciformes entre los Caribes de raza negra de Livingston, Guatemala. Colegio Médicos (Guatemala) 1965 Jun; 16(2):83-86.
13. Tierney, L.M. et al. Anemia de células falciformes y síndromes relacionados. En su: Diagnóstico clínico y su tratamiento. 33ª. ed. México: Manual Moderno, 1998. 1613(pp. 486-488).
14. Washington Convention Center. May 3, 1997. Washington. Erythrocytopenia in Chronical Transfused sickle cell patients in Alabama An Update. Department of Pediatrics, Division of Pediatric Hematology/Oncology, University of Alabama Birmingham.
15. Washington Convention Center. May 3, 1997. Washington. National trends in mortality of Children with sickle cell disease, 1968-1992.
16. Woodliff, H.J., Herimann, R.P. Anemias. En su: Hematología clínica. México: Manual Moderno, 1981. 267 (pp.63-71).



### XIII. ANEXOS

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
Responsable: Carlos Alfredo Zúñiga Cruz.

#### BOLETA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

Paciente No. \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_

Nombre: \_\_\_\_\_

Dirección: \_\_\_\_\_

Sexo: masculino \_\_\_\_\_ femenino \_\_\_\_\_

Antecedentes Familiares Importantes:

#### SINTOMATOLOGÍA

CRÁNEO:

TÓRAX:

ABDOMEN:

EXTREMIDADES:

**HALLAZGOS FÍSICOS**

CRÁNEO:

TÓRAX:

ABDOMEN:

EXTREMIDADES:

**RESULTADO TEST CÉLULAS FALCIFORMES:**

Positivo \_\_\_\_\_

Negativo \_\_\_\_\_

CUESTIONARIO PARA PADRES DE FAMILIA.

1. Ha escuchado anteriormente acerca de la ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES:
- SI NO

Si su respuesta a la pregunta anterior fue NO, por favor no conteste las siguientes preguntas.

2. Quién le habló anteriormente de la ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Doctor Maestros Amigos Otros \_\_\_\_\_

3. Como se adquiere la ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Contagio Herencia Brujería

4. La ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES puede provocar la muerte:

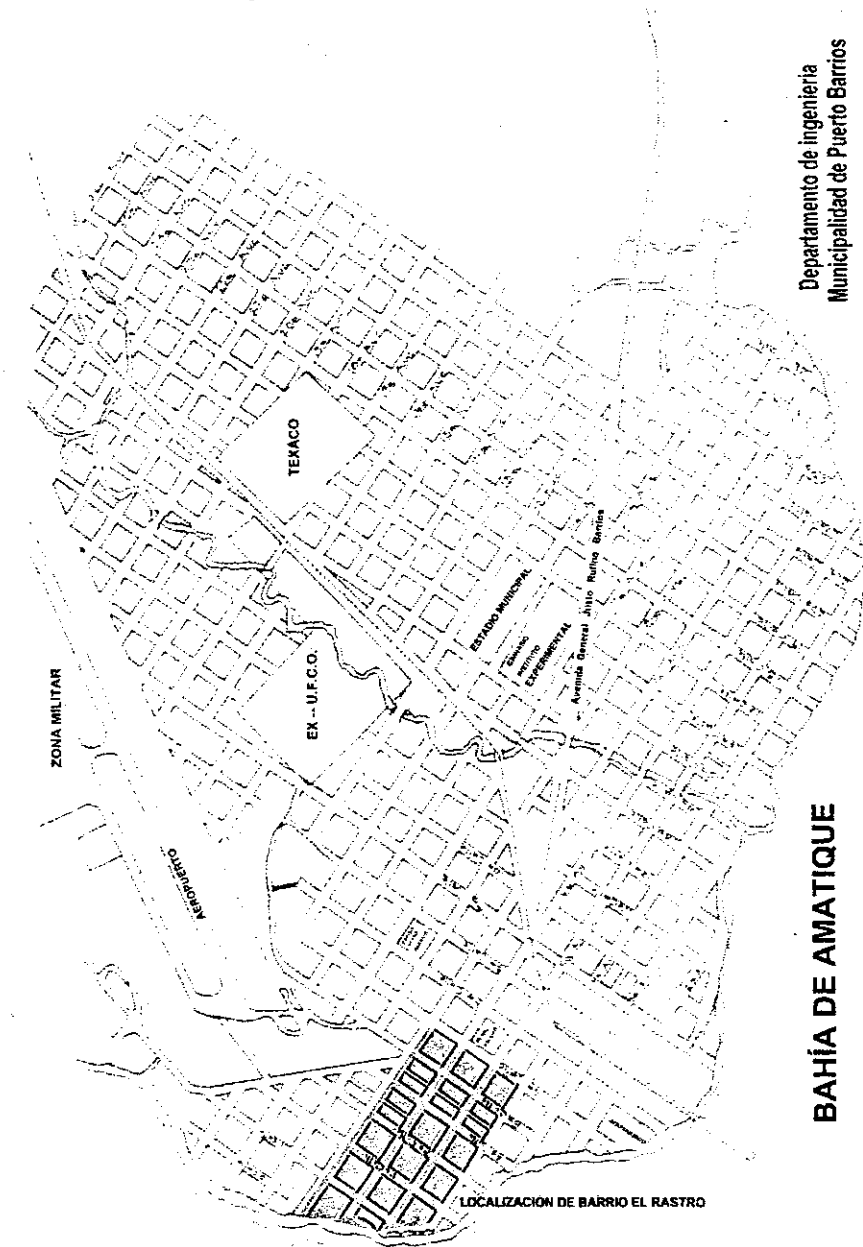
SI NO

5. Si usted tiene un hijo con ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES, todos sus hijos tendrán la misma enfermedad

SI NO



mapa pto barrios.bmp



Departamento de ingeniería  
Municipalidad de Puerto Barrios

**BAHÍA DE AMATIQUE**

LOCALIZACION DE BARRIO EL RASTRO