

República Dominicana
Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña
Facultad de Ciencias de la Salud
Escuela de Medicina

Efectos Clínicos en la Terapia Transfusional Sanguínea en Pacientes de 3 a 10 años de edad en Crisis Falcemicas en el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina. Julio-Diciembre, 2021.



Trabajo de grado para optar por el título de:

DOCTOR EN MEDICINA

Sustentantes:

Angee Elizabeth Ferreras Martínez

Yocayra Nathaly Frías Mejía

Asesores:

Dra. Yascara Jiménez (Clínica)

Dra. Edelmira Espailat (Metodológica)

Distrito Nacional 2023

CONTENIDO

AGRADECIMIENTOS

DEDICATORIAS

RESUMEN

ABSTRACT

I. Introducción.....	10
I.I. Antecedentes.....	11
I.I.I. Internacionales.....	11
I.I.II. Nacionales.....	12
I.II. Justificación del trabajo.....	14
II. Planteamiento del Problema.....	15
III. Objetivos.....	16
III.I. General.....	16
III.II. Específicos.....	16
IV. Marco teórico.....	17
IV.I. Transfusiones.....	17
IV.I.I. Efectos clínicos positivos en la Terapia Transfusional.....	20
IV.I.II. Reacciones Adversas a las Transfusiones sanguíneas.....	21
IV.I.III. Protocolo General de Manejo ante una Reacción Adversa.....	22
IV.I.IV. Reacciones Adversas Inmediatas Inmunológicas.....	23
IV.I.V. Reacciones Adversas Inmediatas No Inmunológicas.....	25
IV.I.VI. Reacciones Adversas Tardías Inmunológicas.....	26
IV.I.VII. Reacciones Adversas Tardías No Inmunológicas.....	26
IV.I.VIII. Estado transfusional en República Dominicana.....	27
IV.I.IX. Factores de riesgo e indicaciones de la Terapia Transfusional.....	29
IV.I.X. Hemocomponentes.....	31
IV.II. Anemia.....	33
IV.III.I. Tipos de Anemia.....	33
IV.III.II. Anemia Falciforme (drepanocitosis).....	34
IV.III.III. Manifestaciones clínicas y tratamiento.....	35
IV.III.IV. Diagnóstico de la Drepanocitosis.....	42

IV.III.V. Otras Hemoglobinopatías	42
IV.III.VI. Síndromes Talasémicos.....	43
IV.III.VII. Talasemia B Homocigota (Talasemia Mayor/ Anemia de Cooley)	44
V. Plasma.....	48
V.I Proteínas del plasma	48
V.II Elementos formes de la sangre	49
V.III Hematopoyesis.....	49
V.IV Precursores de elementos formes.....	49
V.V Regulación de la hematopoyesis	50
V.VI Hemograma y Perfil Hematológico	50
V.VII Producción de Eritrocitos	52
V.VIII Eritrocitos	53
VI. Operacionalización de la variable	55
VII. Material y Métodos	59
VII.I Tipo de estudio	59
VI.II Área de estudio.....	59
VII.III Universo.....	60
VII.IV Muestra	60
VIII. Criterios.....	61
IX. Resultados	64
X. Discusión.....	89
XI. Conclusión	91
XII. Recomendaciones.....	93
XIII. Referencias bibliográficas.....	94
XIV. Anexos.....	96
XIV.I Cronograma.....	96
XIV.II Costo y Recursos	97
XIV.III Formulario para Recolección de Datos.	98

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar quiero dar gracias de manera infinita a Dios por servir de guía durante todo este trayecto, por brindarme las fuerzas y los medios necesarios para culminar mi carrera, también gracias por cuidarme durante cada una de mis etapas personales y profesionales.

Quiero agradecer eternamente a mis padres por apoyar mis sueños y decisiones, por no doblegarse y seguir a mi lado en cada una de mis facetas personales y académicas. A mi padre, agradezco por servirme de guía y enseñarme lo que es ser una persona honrada, firme y responsable, a sus consejos, el cual siempre sabe decir que en la vida hay que continuar sin importar lo que haya sucedido. A mi madre, por ser mi amiga, mi cómplice y soporte en muchas batallas internas, por ser ese ser de amor, comprensión y apoyo durante toda mi vida. Gracias a ambos por la confianza y el apoyo incondicional que me han brindado, gracias por estar, sin ustedes no lo hubiese logrado.

Agradezco a mis hermanos, Javier Ferreras y Joan Ferreras los cuales son parte importante en mi vida, por ser mi apoyo y mano derecha, agradezco que hayan estado presente ante adversidades y nunca recibir un no por respuesta cuando más lo he necesitado y siempre dispuestos a ayudarme.

A mi compañera de tesis, Yocayra Frías, gracias amiga por acompañarme en este arduo camino y compartir conmigo tus alegrías y tristezas durante este trayecto. Gracias por creer en mí.

Agradezco de una manera especial a la Dra. Edelmira Espaillat, quien formó parte de este hermoso proyecto y siempre ha estado dispuesta a servir y apoyarnos en todo este trayecto.

Angee Elizabeth Ferreras Martínez

Agradezco eternamente a Dios porque sin él nada es posible, me dio las fuerzas para poder seguir una y mil veces, luego de caerme fue quien me levanto y guió para que en vez de un sueño esto sea una realidad.

A mi madre, por apoyarme en cada momento, por siempre estar ahí y creer en mí aun cuando por veces hasta yo dudaba, por ser madre, amiga y compañera. Por mostrarme lo importante que es ser constante y perseverante para poder lograr nuestros sueños y por ser mi más grande ejemplo.

A mi familia porque de una forma u otra estuvieron ahí dándome su apoyo.

A mi compañera de tesis Angee Ferreras, por confiar en mí para culminar esto juntas, por comprenderme aún sin ser fácil, siempre paciente y firme. La mejor compañera para recorrer este camino fuiste tú.

A Aurey Herrera y Luz Osoria amigas de mi Corazón que estuvieron desde un inicio brindándome su apoyo incondicional.

Agradezco muy especialmente a la Dra. Edelmira Espaillat por ser una guía de suma importancia en este proyecto la cual siempre nos apoyó y estuvo en la mejor disposición de ayudarnos.

Yocayra Nathaly Frias Mejia

DEDICATORIAS

En primer lugar dedico esta tesis a Dios, por haberme dado las fuerzas y la valentía para poder llegar hasta esta etapa, por darme la salud necesaria a mí y a mi familia para poder culminar con éxito este segmento en mi vida.

A mis queridos padres, Francisco Ferreras y María Martínez, por ser el soporte que me ha impulsado y mantenido durante toda la carrera, les dedico cada uno de mis reconocimientos y todos mis logros, se merecen esto y mucho más. Mis logros se los debo a ustedes.

A mis hermanos, Javier Ferreras y Joan Ferreras, son los mejores hermanos que la vida me ha podido dar, que aún con altas y bajas permanecer incondicionales en todo momento.

Se la dedico a mi querida abuelita Tomasa Michel, la cual ya no está presente pero siempre tuvo el sueño de verme realizada, por ser mi ejemplo de una mujer fuerte y dedicada pero a la vez amorosa con la familia y el prójimo.

A mi compañero de vida John Carlos Gil por estar presente en los momentos que más necesitaba de su apoyo y amor. Por siempre darme esperanzas y motivarme a seguir cada día.

A mis amigos y hermanos, Henry Melo, Pamela Medina, Ada Luz Cruz y Yasqueli Aleman son lo mejor que me ha podido otorgar la UNPHU, desde el primer día formaron parte importante de este camino haciéndolo más hermoso y llevadero.

A mis amigos y compañeros de rotación, Joan Gonzalez Sein, Braulio Ramírez y Arlet Richardson, los cuales aprecio y valoró con el corazón. En las etapas del Preinternado e Internado donde días y noches de estudios parecieran sencillas al brindar alegría y armonía a toda actividad sin importar adversidad.

Angee Elizabeth Ferreras Martínez

A Dios en primer lugar, por darme las fuerzas para no rendirme, poder superar cada obstáculo con éxito y porque su bendición y infinita misericordia siempre estuvieron conmigo.

A mi madre, Rafaelina Mejia Jimenez por ser luz en mi vida, siempre estar ahí creyendo, guiándome a base de mucho esfuerzo y sacrificio para poder lograr esto. Las palabras no alcanzan para describir lo agradecida que estoy con Dios y la vida por tenerte, este logro también es tuyo.

A mi abuela Dolores Jimenez y mi abuelo Lorenzo Mejia porque aunque no estén físicamente para verme convertirme en Doctora, se que de donde están se sienten muy orgullosos de lo que su niña está logrando.

A Jose A. Rosario Frias por ser parte de mi vida y porque aun a la distancia siempre recibí su amor, apoyo y comprensión.

A Mery Santana y Pamela Medina por demostrarme que puedo contar con ellas. Fernando Montenegro, gracias por estar ahí amigo.

A Arlette Del Orbe, Rosangelica Peña y Abigail Almonte las cuales son esas personas que Dios puso casi al final del camino con la que terminas siendo equipo para toda la vida y ya son parte de mí.

Yocayra Nathaly Frias Mejia

RESUMEN

Introducción: La Anemia Falciforme es una enfermedad caracterizada por las Crisis Falcémica por lo cual la terapia transfusional es una práctica clínica que beneficia a los usuarios en cuanto a la reposición de sus valores hemáticos. El objetivo de este estudio fue determinar los efectos clínicos en la terapia transfusional sanguínea en pacientes en crisis falcémicas en el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina.

Métodos: Se realizó un estudio observacional descriptivo y transversal de recolección retrospectivo de datos. La muestra estuvo conformada por records de 50 pacientes en edades de 3 a 10 años que acudieron al servicio de hematología pediátrica por vía consulta y emergencia entre junio y diciembre del 2021. Se aplicó un instrumento de recolección de datos a partir del cual se obtuvieron datos demográficos de tipo sexo, edad, cuadro clínico, tiempo de diagnóstico de la enfermedad, cantidad de transfusiones sanguíneas y manejo terapéutico.

Resultados: Se determinó que los pacientes que más recibieron alguna transfusión sanguínea fueron los pacientes de 8 años de edad en un 23 por ciento de los casos estudiados. Se evidenció que los signos y síntomas que más se destacaron durante las crisis falcémicas fueron la Palidez en un 23 por ciento de los casos, las crisis dolorosas en 21 por ciento, en tercer lugar la fiebre en 13 por ciento de los casos.

Entre las reacciones adversas más frecuentes la que más destacó entre la población fue la fiebre en un 20 por ciento de los casos, en segundo lugar se observó el aumento de las Transaminasas y la Cefalea en un 12 por ciento. De la población estudiada solo un 10 por ciento resultó ser asintomático ante la transfusión y curso su tratamiento sin ningún tipo de inconveniente.

Conclusión: Se le recomienda al personal de salud que el paciente sea trasfundido la menor cantidad de veces posible ya que a mayor cantidad de transfusiones mayor riesgo de complicaciones.

Palabras claves: transfusión sanguínea, crisis falcémica, efectos clínicos.

ABSTRACT

Introduction: Sickle Cell Anemia is a disease characterized by Falcemic Crisis, for which transfusion therapy is a clinical practice that benefits users in terms of the replacement of their blood values. The objective of this study was to determine the clinical effects of blood transfusion therapy in patients with sickle cell crisis at the San Lorenzo de Los Mina Maternal and Child Hospital.

Methods: A descriptive and cross-sectional observational study of retrospective data collection was carried out. The sample consisted of records of 50 patients between the ages of 3 and 10 who attended the pediatric hematology service via consultation and emergency between June and December 2021. A data collection instrument was applied from which data was obtained. Demographic factors such as sex, age, clinical picture, time since diagnosis of the disease, number of blood transfusions, and therapeutic management.

Results: It was determined that the patients who received a blood transfusion the most were 8-year-old patients in 23 percent of the cases studied. It was evidenced that the signs and symptoms that stood out the most during the falcemic crises were Pallor in 23 percent of the cases, painful crises in 21 percent, thirdly fever in 13 percent of the cases.

Among the most frequent adverse reactions, the one that stood out the most among the population was fever in 20 percent of the cases. In second place, the increase in Transaminases and Headache was observed in 12 percent. Of the population studied, only 10 percent turned out to be asymptomatic before the transfusion and underwent their treatment without any type of inconvenience.

Conclusion: It is recommended to the health personnel that the patient be transfused as few times as possible since the greater the number of transfusions, the greater the risk of complications.

Keywords: blood transfusion, falcemic crisis, clinical effects.

I. Introducción

Al pasar de los años las transfusiones sanguíneas han demostrado cada vez más su eficacia ante ciertas condiciones patológicas. Según estudios, se ha demostrado cómo esta práctica clínica beneficia a los usuarios en cuanto a la reposición de sus valores hemáticos, esto es importante destacar ya que en los pacientes que presentan crisis falcémicas parte importante de su tratamiento consiste en reponer su concentración eritrocitaria, aunque algunos textos lo consideran un tratamiento transitorio o de mantenimiento, ya que todo paciente con una condición patológica cuyo tratamiento es realizar transfusiones sanguíneas, en algún momento de su evolución deberá realizarse un trasplante de médula ósea. (1)

Las transfusiones con el tiempo y según los avances científicos basados en esta, cada vez se confirma el bien que pueden hacerle a un paciente tanto como para salvar o para mantener una vida, sin embargo, estas se consideran como un tratamiento de tipo transitorio o como en algunos casos no definitivo. Como todo tratamiento este puede producir efectos adversos en los pacientes ya sean complicaciones agudas o tardías. Para poder transfundir a un paciente de manera segura lo primero a realizar son las analíticas y pruebas de laboratorio específicas para minimizar dichas reacciones adversas. (2)

Entre las hemoglobinopatías más prevalentes se encuentra la Anemia Falciforme, la cual es una condición genética homocigota donde un elevado número a nivel mundial padece de ella. Los países en donde fue localizada por primera vez han sido en las distintas zonas del continente africano, migrando así a lo largo de los años a la República Dominicana. Es una anemia crónica, la cual es caracterizada por episodios de dolor de tipo vaso oclusivo que se manifiestan de manera periódica dependiendo el estado de cada paciente, suele estar acompañada por fallo multiorganico debido a la oclusión que hacen los glóbulos rojos debido a su malformación cuando intentan viajar por la microvasculatura.(2)

En los últimos años se han tenido múltiples avances y mejoras en cuanto al tratamiento con la terapia transfusional y otros tratamientos, ha servido de esperanza a los pacientes, más sin embargo, sin importar los avances en cuanto al tratamiento aún la Anemia Falciforme sigue siendo un reto para el sistema de salud debido a su alta prevalencia en masas subdesarrolladas (2)

I.I. Antecedentes

I.I.I. Internacionales

Dra. Laura Pardo Parra (2021) en su boletín para la Sociedad Cubana de Pediatría determinó en su propuesta de investigación que la reacción febril no hemolítica en menores de 5 años ha resultado como el efectos adversos más frecuentes de las transfusiones sanguíneas, a su vez también explicaba que el segundo lugar en frecuencia estaba la sobrecarga de hierro y los procesos infecciosos. Se realizó un estudio retrospectivo en donde se encontró que los pacientes más frecuentemente transfundidos son aquellos sometidos a cirugía cardíaca en un 22%, los neonatos prematuros en 22%, y los pacientes con trastornos hematológicos benignos en el 10% de los casos. Se ha planteó que la incidencia de reacciones transfusionales en pacientes pediátricos llega a ser 3 veces mayor que en adultos. Los pacientes pediátricos son más propensos a presentar reacciones alérgicas en 3/1000 casos, reacciones febriles no hemolíticas 2/1000 casos, y reacciones hipotensoras 1/ 1000 casos (3)

Por último, expresó que otras reacciones inmunológicas pueden ser raras y no muy frecuentes, pero deben ser tomadas en cuenta al momento de transfundir dichos pacientes (3)

Dra. Maldonado Rojas (2016) determinó mediante un estudio para la Sociedad de Hematología en Cuba que en 304 pacientes que recibieron transfusiones masivas el 9% de estos eran pacientes con alguna hemoglobinopatía, entre ellas destacada la anemia falciforme. En este mismo estudio, la mortalidad global en los pacientes que recibieron transfusiones por cualquier diagnóstico fue del 48%. La incidencia fue mayor en aquellos pacientes que recibieron más unidades de glóbulos rojos en las primeras 24 horas, los que presentaron algún grado de coagulopatía.

Lo ideal dentro de estas terapias es que los beneficios sean mayores al número de complicaciones en más de un 25%. Durante este proceso se pueden ver alterados tanto la coagulación como los distintos desequilibrios metabólicos y de hemocomponentes. (4)

Dr. Alexandre Gomes Vizzoni Infectólogo y la Da. Heladya Matos Moreira Inmuno Hematología (2017) para la Facultad de Medicina ABC; Brasil, expresaron que, aunque las transfusiones de concentrados de glóbulos rojos son importantes para el manejo de los pacientes hemocomprometidos, esta conlleva riesgos inmunológicos

como la aloinmunización a antígenos eritrocitarias. Comentaron que aproximadamente el 50% de los pacientes con anemia de células falciformes durante su vida, entre un 5% al 10% de estos pacientes se someten a un programa de transfusiones crónicas. En este artículo se destacó la aloinmunización como efecto adverso postransfusional ya que es una complicación grave pero sumamente común de la transfusión.

I.I.II. Nacionales

Según el servicio de Hematología Pediátrica del Hospital Materno infantil San Lorenzo de los Mina (2019) se ha visto un incremento de un 10% al 40% en el número de pacientes falcemicos que acuden al centro con regularidad para recibir tratamiento para manejo del dolor o terapia transfusional. (14)

Dra. Ruth E. Shepard (2019) destacó que a nivel nacional hasta la fecha no hay una cifra exacta de pacientes falcemicos, se estima que alrededor de un 7 u 8% de la población dominicana es portadora del gen o es falcemica pero desde el 2014 en lo adelante se ha ido denotando el incremento en el número de pacientes falcemicos y no se posee una contabilidad exacta. (14)

Dra. Claritza Concepción (2019) mencionó ante la prensa nacional que la República Dominicana en comparación a otros países de Latinoamérica, este no posee estatutos o programas por parte del ministerio de salud que brinden una detección temprana de esta patología presente en el 7% de la población, a su vez la Dra. Concepción señala que son diagnosticados ya de manera crónica o cuando estos poseen cierto compromiso sistémico. Hay que destacar que la República Dominicana en su sistema de salud si posee las herramientas y medios para diagnosticar dicha enfermedad pero en el caso de personas con bajos ingresos que estarían representando una gran parte de la población dominicana no siempre realizan todas las pruebas prenatales y neonatales estipuladas. (14)

Dr. Castaño Guzmán y Dr. Sócrates Sosa Peña (2019) manifestaron que las crisis manejadas por los pacientes falcemicos suelen ser en un 95% muy dolorosa y en ocasiones intolerables, debido a esto, parte esencial en el tratamiento de dichas crisis incluye hidratación y analgesia. Estas crisis producen daño a los tejidos donde se lleva a cabo el fenómeno obstructivo. Insiste el Dr. Castaño en que hay dos formas en que puede manifestarse la falcemia donde la más frecuente es la de portador, la otra variante homocigota pues ya es considerada la menos frecuente

pero son los que suelen hacer dichas crisis dolorosas y tienen afectación en su calidad de vida, también al momento de presentar complicaciones estas suelen ser más marcadas en pacientes homocigotos.

Dra. Ceila Perez de Ferrán (2021) comunicó en una entrevista a la prensa nacional la importancia del tamizaje Neonatal, la independencia que posee esta prueba en cada país debido a la incidencia de enfermedades según el país en cuestión. La Anemia Falciforme junto con Hipertiroidismo, Fenilcetonuria entre otras patologías son tamizables por ende prevenibles para así evitar futuras complicaciones o muertes prematuras. En 2015 se estableció un decreto 380-15 para crear un Programa Nacional para el tamizaje Neonatal y enfermedades de Alto Riesgo y es la fecha que aun este programa no se ha podido llevar a cabo. (18)

I.II. Justificación del trabajo

La Anemia Falciforme es una condición clínica constante en nuestra sociedad, informaciones ofrecidas por parte del servicio de Hematología del Hospital San Lorenzo de Los Mina se estima que alrededor de unos 30 a 40 pacientes pediátricos mensualmente acuden al área de consulta externa del Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina para poder llevar seguimiento y control, y en caso de ser necesario recibir tratamiento. En el área de emergencia pediátrica acuden de 12 a 15 niños con crisis falcémica mensualmente para ser atendido, proporcionar tratamiento y dentro de estos las transfusiones sanguíneas. Se ha determinado que la edad pediátrica que más ha recibido transfusiones es desde el primer año hasta los 5 años de vida. (16)

Ante estos datos se ha desarrollado para nosotros el interés de estudiar tanto la Anemia falciforme, los pacientes en crisis falcémicas y cómo esta se comporta en las distintas edades siendo tratados ya sea con terapia transfusional o con tratamiento para el manejo del dolor, a su vez nos es de interés conocer sobre la frecuencia en que se manifiestan las reacciones adversas post transfusión. Así como también ver y dar a conocer cuán importante sería una transfusión sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémica como un aporte a la sociedad científica.

II. Planteamiento del Problema

La Anemia Falciforme es una enfermedad caracterizada por las Crisis Falcémica, la cual se basa en episodios dolorosos, especialmente de las articulaciones, a nivel musculoesquelético y afectación patológicas de varios órganos. Es la expresión clínica de homocigosidad del gen que codifica la Hemoglobina S. Las crisis vaso oclusivas suelen ser la manifestación más característica de esta enfermedad a partir de los 6 meses de vida. (15)

La anemia falciforme es la hemoglobinopatía hereditaria más frecuente en la República Dominicana, se estima que 7-10% de la población dominicana es portadora del rasgo de la anemia falciforme. En el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina se cuenta con programas de manejo en falcémicos, tanto de medicamentos como en banco de sangre para brindar servicios aquellos pacientes que necesiten transfundirse. Gracias a esas acciones los pacientes mejoran de manera significativa su estado de salud. En la actualidad vía emergencia pediátrica acuden alrededor de unos 12 a 15 pacientes para fines de medicación o transfusiones.(15)

Dado a estudios impartidos en el año 2016 por el Hospital Docente Clínico Quirúrgico en Cuba se ha destacado que en el caso específico de pacientes pediátricos con Crisis Falcémica son mayormente transfundidos con el fin de lograr una disminución en el número de sus complicaciones hemáticas. Por tanto, se ha estimado que las reacciones adversas ocurren del 1 al 3% de los casos, teniendo mayor incidencia los pacientes pediátricos de manifestar efectos adversos ante una transfusión sanguínea que en los adultos. (4)

En República Dominicana el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, se ha demostrado que hay mecanismos que se desarrollan para beneficios de las crisis falcémicas; se puede evidenciar efectos clínicos que propician una mejoría post transfusional en pacientes pediátricos específico en edades de 3 a 10 años. Motivo por el cual nos hemos planteado la siguiente interrogante: ¿Cuáles son los efectos clínicos en la terapia transfusional sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémicas en el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina Julio-Diciembre 2021?

III. Objetivos

III.I. General

Determinar los Efectos Clínicos en la Terapia Transfusional Sanguínea en Pacientes de 3 a 10 años de edad en Crisis Falcemicas en el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina Julio-Diciembre 2021

III.II. Específicos

1. Identificar las características sociodemográficas.
2. Determinar el tiempo de diagnóstico de la falcemia.
3. Determinar el tiempo de presentación entre crisis falcemicas.
4. Identificar el tipo de anemia falciforme que presentan los pacientes
5. Caracterizar el manejo clínico y terapéutico de los pacientes en estudio de acuerdo al cuadro clínico.
6. Identificar los efectos adversos después de la terapia clínica y transfusional
7. Establecer los factores que inciden en la decisión de transfundir.

IV. Marco teórico

IV.I. Transfusiones

La terapia transfusional se considera como un conjunto de componentes y derivados sanguíneos que forman parte de la atención integral de un paciente en la mayoría de disciplinas y especialidades médicas, por lo que resulta de suma importancia que el personal que asiste al paciente tenga una información y formación adecuadas y a su vez actualizada en lo referente a la Terapia Sanguínea.

La medicina transfusional se considera como una actividad asistencial muy compleja, ya que abarca una serie de procedimientos tanto técnicos como administrativos, que se inician desde la captación, evaluación y selección del donante, la extracción de sangre, el procesamiento de esta unidad captada y, finalmente, el procedimiento médico de la transfusión.

Las instituciones y/o departamentos responsabilizados en la captación, procesamiento y distribución de los hemoderivados son los Servicios de Hemoterapia y Banco de Sangre que son las áreas asistenciales del establecimiento de salud que tienen a su cargo y su responsabilidad el desarrollo de esta actividad, así pues, se destaca la importancia de una estrecha coordinación con los usuarios, y el personal médico de las diversas especialidades autorizadas para manejar estos elementos biológicos.

La responsabilidad por parte del médico ante el manejo de una transfusión sanguínea es de gran compromiso y seriedad, puesto que al ser la sangre un tejido vital y escaso, este debe ser considerado con los mismos cuidados y precauciones que un trasplante de órganos y tejidos. De este modo, estas terapias transfusionales, así como brindan una mejoría en el estado hemodinámico de los pacientes a su vez traen consigo riesgos y reacciones adversas que son de suma importancia tener en cuenta antes de decidirse por este procedimiento terapéutico. Se debe considerar en una balanza los beneficios a obtener versus los riesgos potenciales de la misma propios en cada paciente. (10)

Al momento de referirnos al tema transfusional se quiso destacar ciertas definiciones que son esenciales debido a que son conceptos que se ven diariamente en el procedimiento ya mencionado y es importante puntualizar en ellos, entre estos se pueden destacar:

Medicina Transfusional: Ciencia médica que engloba todo lo que comprende la sangre y sus derivados, desde el donador hasta el receptor. Esta se enfoca en estudiar los aspectos clínicos, técnicos, administrativos y legales relacionados con la provisión, procesamiento, conservación distribución y transfusión de sangre, componentes y derivados.

Hemoterapia: Especialidad médica, realizada por un médico especialista, más frecuentemente un Hematólogo, que se basa en el estudio de los aspectos clínicos, y legales relacionados con la provisión, procesamiento, conservación, distribución y transfusión de sangre, componentes y derivados.

Unidad de sangre: Es el producto obtenido de un donador, estas unidades comprenden un volumen estándar de aproximadamente 500 ml de sangre.

Hemocomponentes: No son más que elementos celulares o plasmáticos obtenidos de una unidad de sangre. Entre los principales se pueden destacar el Concentrado Eritrocitario (este se puede subclasificar en concentrados eritrocitarios filtrados, desleucocitados, lavados, irradiados y congelados), continuando con los hemocomponentes están el Concentrado Plaquetario, el Plasma Fresco Congelado y el crioprecipitado, cada uno usados bajo indicaciones específicas.

Hemoderivados: Fracciones plasmáticas (proteínas) obtenidas en la industria farmacéutica a partir de grandes volúmenes de plasma, de varios donantes.

Sustitutos o alternativas a la sangre: Soluciones o fármacos que pueden reemplazar a los hemocomponentes en su efecto clínico, pero con menores riesgos y efectos adversos. Ejemplos, solución fisiológica de ClNa al 0,9 %, coloides, sangre artificial y hemoderivados.

Banco de Sangre: Es el centro asistencial extrahospitalario (hemocentro) que ofrece servicios a los pacientes y entidades de salud que lo requieran para la obtención, procesamiento, conservación y provisión de hemocomponentes.

Transfusión Sanguínea: Es un procedimiento médico terapéutico que tiene como objetivo corregir la deficiencia de un componente específico de la sangre, en lo que respecta a la capacidad de transporte de oxígeno o con relación a la función hemostática ya sea a nivel plaquetario o en los factores de coagulación. ⁽¹⁰⁾

Con el tiempo se fueron desarrollando una serie de eventos que dieron lugar a lo que hoy día conocemos con el término de Transfusión Sanguínea; una serie de profesionales, experimentos y situaciones que se fueron recopilando de manera informativa para en la actualidad poseer todos los conocimiento sobre el tema.

Se conoce en primer lugar que en la edad antigua se consideraba la sangre como el fluido vital o elemento mágico. Hay evidencia de que los hebreos, romanos, egipcios y aztecas demostraron fascinación por ritos religiosos con la sangre humana. No fue hasta 1615 cuando el reconocido alemán Andreas Libavius describió por primera vez una técnica de Transfusión Sanguínea como un medio curativo.

A su vez a medida que se iba progresando como sociedad para 1628 William Harvey descubrió que el cuerpo humano se mantenía bajo un sistema circulatorio descubriendo lo que hoy día se le conoce como Sistema Circulatorio.

No fue hasta 1914 cuando dos oriundos argentinos E. Merlo y Luis Argote realizaron la primera transfusión sanguínea indirecta exitosa e incorporan el frío como un medio para conservar la sangre extraída.

Alrededor de 1919 en New York establece el primer banco de sangre experimental, en el instituto Rockefeller. Basándonos un poco más en la actualidad los investigadores de la Universidad de Washington en 2016 crean los primeros glóbulos rojos artificiales fáciles de almacenar, transportar y reconstituirse con solo agua, útiles para conflictos bélicos y catástrofes mundiales. ⁽¹⁰⁾

La donación de sangre es un procedimiento asistencial de obtención de sangre de un donante previamente evaluado, cuyo destino es cubrir una necesidad asistencial. La donación de sangre es un procedimiento donde el paciente realiza su donación de manera voluntaria siendo un acto no remunerado, donde el fin de esta es cumplir y/o suplir la necesidad fisiológica y terapéutica del receptor.

La donación de una unidad de sangre no representa problema el volumen sanguíneo sistémico del donador, una donación de una unidad sanguínea disminuye la Hb en 1 g/dL aproximadamente y el hierro de la masa eritrocitaria disminuye en 200 mg aproximadamente. De este modo las entidades médicas recomiendan una hidratación oral y alimentación adecuadas luego del proceso de donación.

Se estima que posterior a una transfusión se deben alcanzar una reposición de ciertos niveles en un tiempo determinado de los componentes sanguíneos extraídos de cada paciente, la reposición fisiológica incluye: reticulocitosis dentro de las 24 horas posteriores a la donación, respuesta medular máxima de 9 a 15 días, volemia se recupera en 6 a 24 horas y en 3 días, se considera repuesta la masa eritrocitaria, se confirma vía la medición del Hto el cual se recupera en aproximadamente unos dos meses. ⁽¹⁰⁾

IV.I.I. Efectos clínicos positivos en la Terapia Transfusional

La transfusión sanguínea es un método utilizado frecuentemente con propósitos terapéuticos, y en ocasiones con fines preventivos, en diferentes escenarios hospitalarios. Es innegable su importancia a nivel clínico para el control y manejo de ciertas patologías, en virtud de mejorar la capacidades transportadoras de los componentes sanguíneos como el oxígeno, plasma y así sucesivamente dependiendo de las necesidades en cada caso; sin embargo, día a día se suman reportes en donde se refiere que la terapia transfusional conlleva múltiples riesgos para el paciente, por lo cual es necesario su uso racional y responsable.

La transfusión sanguínea posee innumerables aportes clínicos que han sido ampliamente comprobados, puesto que esta ayuda en la mejora del abastecimiento de oxígeno a los distintos tejidos del cuerpo, abarcando así procesos en los cuales el individuo se encuentra ya sea con un cuadro de anemia o por un compromiso orgánico crónico o agudo, inclusive por una pérdida hemática activa. La transfusión de sangre y productos sanguíneos son parte esencial en la atención médica para pacientes con deficiencia de uno o más de estos componentes hemáticos.

Como principal propósito una transfusión sanguínea, donde su mayor componente son los glóbulos rojos, tiene la simple misión de aumentar la capacidad de transporte de oxígeno en la sangre del receptor. Por ende, el proceso de transfundir está indicado en personas con anemia las cuales presentan evidencia de una insuficiencia de oxígeno. La efectividad en dicho aporte se toma en cuenta no solo del nivel de hemoglobina, sino que también la condición cardiovascular de cada individuo y la capacidad para compensar la disminución de la concentración de hemoglobina. (10)

Para tener un beneficio óptimo de las transfusiones se requieren glóbulos rojos en condiciones normales circulando en vía sanguínea, simplemente con esto se puede lograr:

Que haya más hemoglobina para transportar mejor el oxígeno al cuerpo, prevenir el bloqueo del flujo sanguíneo en los vasos sanguíneos, reducir la necesidad de producir nuevos glóbulos rojos, ya que los glóbulos rojos transfundidos viven más tiempo en el cuerpo que los glóbulos rojos con forma de hoz.

Aquellos pacientes que presenten anemia de tipo crónica irán con el tiempo desarrollando mecanismos compensatorios los cuales van a permitir que puedan tolerar niveles de hemoglobina más bajos que aquellos que se vuelven anémicos de

una forma aguda. Para llegar a la conclusión de transfundir individuos anémicos se debe evaluar cada caso individual, ya que no hay de manera uniforme o estándar un valor de hemoglobina aceptado por debajo del cual la transfusión se deba llevar a cabo. El objetivo de los glóbulos rojos al ser transfundidos no es únicamente para reemplazar el volumen sanguíneo también lo es para la corrección de anemia crónica cuando se han evaluado y excluido las alternativas sin transfusión.

La transfusión brinda beneficios para aquellas personas con enfermedades tanto agudas como crónicas relacionadas a un déficit de algún hemocomponente. Es obligatorio para el estado crear estructuras u organizaciones que estén aptas para ofrecer un servicio de transfusión de sangre, el ejemplo más destacado de una institución es el Banco de Sangre; estas instituciones de salud deben proveer calidad y seguridad al paciente, cumpliendo con todas las normas de seguridad. Para poder brindar un servicio efectivo debe existir una concordancia entre especialistas preparados. Dicha institución debe contar con las herramientas y avances tecnológicos necesarios, así como una reserva de unidades sanguíneas de calidad para los pacientes. Es importante que el paciente esté consciente de todos los beneficios y riesgos que aporta este procedimiento validado a través de un consentimiento informado en el cual se detallan los posibles escenarios durante y posteriores al proceso. ⁽¹⁰⁾

IV.I.II. Reacciones Adversas a las Transfusiones sanguíneas

Las reacciones adversas son los efectos indeseables que pueden presentarse en el paciente durante y/o después de la transfusión de algún hemoderivado, según referencias alrededor del 20 % de todas las transfusiones provocan algún efecto adverso. La transfusión de elementos sanguíneos, por lo general, es una práctica efectiva y segura que se encarga de corregir un déficit hematológico, sin embargo, a pesar de todos los avances científicos positivos que hay en cuanto al procesamiento de la sangre, en ciertas ocasiones se tienen consecuencias, lo que conlleva a una serie de riesgos que se deben tener en consideración al momento de prescribir este procedimiento terapéutico. Los síntomas de una reacción adversa en un paciente consciente pueden ser muy variados y a veces inespecíficos como escalofríos, fiebre, sudoración, vómitos, dolor lumbar, prurito, rubor, taquipnea, cianosis, taquicardia, diátesis, estado de shock e incluso diátesis hemorrágica. ⁽¹⁰⁾

Estas reacciones adversas a las transfusiones se van a dividir en 3 categorías que van desde leve, moderada y grave en donde cada una engloba las distintas manifestaciones en orden de gravedad de las ya mencionadas reacciones adversas.

Para iniciar está la categoría 1 la cual es considerada Leve ya que esta se caracteriza por poseer signos y síntomas menos marcados en el paciente. Entre los signos más notorios tendremos las reacciones cutáneas localizadas como por ejemplo la Urticaria o las erupciones. El síntoma distintivo es el Prurito y su causa más probable es una reacción de hipersensibilidad leve.

En segundo lugar tenemos la categoría 2 o Moderada la cual tiene más signos y síntomas que la resaltan. En esta se pueden ver enrojecimiento, urticaria, escalofríos, fiebre, cansancio y en muchos casos taquicardia. A su vez se pueden denotar síntomas como prurito, ansiedad, palpitaciones, disnea leve y cefalea. Esta reacción puede estar siendo causada por una posible contaminación bacteriana o por reacciones de hipersensibilidad moderada o grave.

En tercer y último lugar está la categoría 3 la cual es considerada como la más Grave ya que esta posee todos los signos y síntomas de las categorías 1 y 2 más otros considerados letales como son una hipotensión por debajo del 20% de la PA sistólica, hemoglobinuria y sangrado inexplicado. A su vez, dependiendo del estado de cada paciente pueden presenciar dolor torácico, dolor en el sitio de infusión, distrés respiratorio y dolor lumbar. Entre las posibles causas de esta tercera categoría están la hemólisis aguda vascular, contaminación bacteriana o choque séptico, sobrecarga de volumen o anafilaxia.

Las Reacciones Adversas también pueden ser clasificadas de acuerdo al momento en que se presentan: inmediatas (durante o en las horas siguientes, menos de 24 horas) o tardías (posterior a 24 horas, pudiendo durar días o hasta meses). O según la causa que la originó ya sea de tipo inmunológicas y/o no inmunológicas; entre estas las inmunológicas suelen ser las más frecuentes. (10)

IV.I.III. Protocolo General de Manejo ante una Reacción Adversa

En el caso de la categoría 1 basta con reducir la velocidad de infusión y de ser necesario administrar antihistamínicos; Si no hay mejoría clínica dentro de los 30 minutos o si los síntomas empeoran, manejar como categoría 2 o 3, las cuales se describen a continuación.

En el caso de la categoría 2 se administra antihistamínicos (IM) y un antipirético (VO o rectal). Administrar corticosteroides EV y broncodilatadores si hay características anafilactoide (broncoespasmo, estridor). Si hay mejoría clínica, reinicie la transfusión lentamente preferible, con una nueva US y monitorizar cuidadosamente el proceso.

Ya en caso de un paciente con una categoría 3 la infusión de líquidos es vital para mantener una adecuada presión sistólica. Hay que mantener la vía aérea permeable y mantener una adecuada administración de oxígeno. Se debe tomar en cuenta la necesidad de administrar adrenalina o diuréticos. Monitorizar la presión arterial, en caso de que persista la hipotensión, se debe repetir la dosis inicial a base de fluidos, considerar la adición de fármacos inotrópicos (ej. dopamina). Evitar la instalación de una insuficiencia renal agudo. Iniciar la terapia con antibióticos de amplio espectro, en caso de sospechar bacteriemia.

IV.I.IV. Reacciones Adversas Inmediatas Inmunológicas

Reacciones Hemolíticas

Las reacciones hemolíticas no son más que la destrucción rápida del glóbulo rojo, consecuente a una incompatibilidad sanguínea, que suele ser de gravedad variada. El nivel de gravedad depende del tipo de incompatibilidad, la cantidad de sangre transfundida y la velocidad de infusión. Las reacciones más graves en este proceso son las de tipo vascular como la hemólisis intravascular, entre ellas también se destaca el caso de incompatibilidad ABO (la cual esta mediada principalmente por anticuerpos clase IgM y/o IgG), debido a equivocaciones al momento del etiquetado e identificación de la bolsa, así como también en la toma de muestra del paciente. La hemólisis extravascular (de menor gravedad que la anterior) en caso de incompatibilidad Rh (mediado por anticuerpos de IgG).

La reacción antígeno-anticuerpo puede o no activar el complemento de acuerdo a la inmunoglobulina implicada, lo que conduce a hemólisis intra o extravascular; En la hemólisis intravascular algunas citosinas con actividad inflamatoria y vasoactiva intervienen en la reacción como: factor de necrosis tumoral alfa, interleucina 1, 6, 8 y proteína quimioatrayente de macrófagos (MCP), así como la liberación de sustancias tromboplásticas que están presentes y explican el cuadro clínico característico de la reacción hemolítica transfusional. En la hemólisis extravascular

el glóbulo rojo una vez sensibilizado este procede a ser destruido por el sistema fagocítico mononuclear.

A continuación se describirá brevemente la composición del Cuadro Clínico: Este cuadro suele iniciar posterior a una transfusión, cuando se han administrado aproximadamente unos 5 a 10 mL de sangre. Se presenta con fiebre y escalofríos, prosigue con dolor esternal o pectoral o de tipo lumbar, se acompaña de hipotensión, náuseas, enrojecimiento y disnea, a su vez se puede presentar hemorragia general junto con oliguria y dolor en el sitio de la punción, estos pacientes suelen tener la sensación de muerte inminente e, incluso, pueden llegar a un estado de shock. Entre las alteraciones analíticas se destacan la hemoglobinemia y hemoglobinuria también pueden haber situaciones donde aparezca hiperbilirrubinemia,. En general, la gravedad en la reacción depende del volumen infundido, y puede evolucionar a insuficiencia renal o CID. (10)

Por el estado de gravedad al que pueden llevar al paciente, se considera a la hemólisis como la primera causa de muerte postransfusión sanguínea en un 40 %.

Daño Pulmonar Agudo Asociado a la Transfusión (TRALI)

El receptor presenta un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, debido a la permeabilidad agudamente incrementada en la microcirculación pulmonar, lo que causa liberación masiva de fluidos y proteínas en el espacio aéreo alveolar e intersticial. Esto debido a la presencia de anticuerpos del donante contra antígenos del receptor y viceversa en algunos casos, del tipo anti-leucocitarios y otros agentes activadores que producen agregados que son retenidos en la microcirculación pulmonar.

Otros factores que pueden tener un rol importante son las anafilotoxinas C3a y C5a, la agregación de granulocitos (forman émbolos que impiden la microcirculación pulmonar), la transferencia pasiva de citosinas acumuladas en la sangre almacenada.

Cuadro Clínico: Aparece entre la primera y las seis horas postransfusión. El paciente presenta semiología de insuficiencia respiratoria aguda y/o hallazgos en rayos X característicos de edema pulmonar bilateral, sin evidencia de falla cardíaca u otra causa de falla respiratoria. Se presenta como dificultad respiratoria (disnea), hipoxemia (cianosis), taquicardia, hipotensión, escalofrío y fiebre, es pues un cuadro

de insuficiencia respiratoria aguda no relacionada al volumen transfundido, discrepante de los hallazgos auscultatorios.

Aunque los síndromes respiratorios son muy raros, esta es la segunda causa de muerte asociada a la Transfusión Sanguínea. No hay terapia específica. Se requiere de intenso apoyo respiratorio y general en UCI, suspender la transfusión de ese hemoderivado y no debe ser reiniciada, aunque las manifestaciones cedan.

Entre las demás reacciones inmunológicas que se pueden destacar se encuentra la Reacción Febril No Hemolítica la cual tiene una incidencia de una 15% en pacientes que utilizan el Paquete Globular, esta se caracteriza por manifestarse con Fiebre durante o al final de la transfusión o hasta 2 horas después de finalizada en ausencia de otro estímulo pirogénico que la expliquen, puede estar acompañada de escalofríos, cefalea, mialgias, náuseas, tos seca, vómito; puede semejar una reacción hemolítica, sin llegar a hipotensión ni choque. (10)

También dentro de las Inmunológicas se encuentran la Reacción Anafiláctica y Urticaria.

IV.I.V. Reacciones Adversas Inmediatas No Inmunológicas

Insuficiencia Cardíaca Congestiva

Por sobrecarga circulatoria en pacientes con alteraciones previas en su función cardiovascular, pulmonar o renal, que además se ven agravados por la situación de anemia crónica normovolémica, o sea por infusión rápida, administración de volúmenes grandes, sangre próxima a caducar. Una transfusión con una velocidad mayor de 2 a 4 mL/kg/h tiene riesgo de provocar una sobrecarga.

Cuadro Clínico: La sobrecarga de volumen genera insuficiencia cardíaca y edema pulmonar. Entre los signos se presentan disnea aguda, ortopnea, cianosis, tos productiva con esputo espumoso rosado, opresión torácica, cefalea, taquicardia, hipertensión, plétora venosa en el cuello, edema en miembros inferiores y signos clínicos y radiológicos de edema pulmonar, en general signos de ICC, puede ser fatal. En caso necesario puede ser aceptable, como medida preventiva, la administración de un diurético previo o posterior a la transfusión.

Entre las demás reacciones no inmunológicas que se pueden destacar se encuentra la sepsis, la Hemólisis no inmune y Embolia. (10)

IV.I.VI. Reacciones Adversas Tardías Inmunológicas

Dentro de este renglón se pueden encontrar distintas condiciones entre ellas la Hemólisis Retardada, la Enfermedad de Injerto contra Huésped, Purpura Trombocitopenia Postransfucional la cual suele verse en su mayoría en pacientes los cuales han sido inmunizados por transfusiones anteriores, debido a la presencia de anticuerpos antiplaquetarios.

La Aloinmunización se encuentra también dentro de estas reacciones adversas, esta es importante destacarla porque todos los componentes sanguíneos tienen una carga antigénica importante de tener en cuenta, pues cualquiera de dichos antígenos del donante puede originar aloinmunizaciones en el paciente receptor. La inmunización puede evidenciarse tiempo después de la transfusión y generalmente sin sintomatología clínica, hay aparición de anticuerpos irregulares “nuevos” en el suero del paciente receptor, con el consecuente acortamiento de la vida media de las células transfundidas reflejadas en situaciones de refractariedad plaquetaria, dificultad en futuras transfusiones para conseguir sangre compatible, reacciones hemolíticas tardías y Enfermedad Hemolítica del RN. ⁽¹⁰⁾

IV.I.VII. Reacciones Adversas Tardías No Inmunológicas

Se destacan en este grupo la Transmisión de Infecciones ya sea de virus, bacterias o parásitos. Dentro de los virus más frecuentes transmitidos vía sanguínea se encuentran los VHB y VHC, VIH, CMV, Virus de Epstein-Barr. De origen bacteriano se encuentran *Yersinia enterocolitica*, *Pseudomonas fluorescens*, *E. coli*, estafilococo coagulasa negativo y *Treponema pallidum* (sífilis). Entre las enfermedades parasitarias están malaria, babesiosis, rickettsias, tripanosomiasis (*Trypanosoma cruzi*: enfermedad de Chagas), toxoplasmosis.

A pesar de los grandes progresos de la medicina transfusional que han vuelto el acto de transfundir cada vez más seguro y efectivo, todavía se le sigue considerando una terapia no exenta de riesgos ni complicaciones. Por ello y ante los grandes desafíos éticos actuales es imperativo ejercer una práctica transfusional estricta dentro de los lineamientos científicos actuales (uso racional de la sangre).

⁽¹⁰⁾

Sobrecarga de Hierro

Cuando se tiene un exceso de hierro a nivel sanguíneo debido a los glóbulos rojos que fueron transfundidos, estos pueden correr el riesgo de permanecer en el cuerpo. Esto puede provocar un daño grave en el corazón, el hígado y otros órganos. Después de aproximadamente 2 años de transfusiones crónicas, los pacientes generalmente necesitan un tratamiento con medicamentos para ayudar a eliminar el hierro del cuerpo (Quelatos de Hierro).⁽¹³⁾

IV.I.VIII. Estado transfusional en República Dominicana

La Dirección Nacional de Bancos de Sangre y Servicios de Transfusión (DNBS), organismo dependiente del Viceministerio de Garantía de la Calidad del Ministerio de Salud Pública, es el organismo oficial responsable de ejecutar la política, definir las necesidades de hemocomponentes en los distintos servicios públicos o privados del país.

En la actualidad, no existen suficientes estudios que permitan conocer a nivel nacional y de áreas geográficas (regiones y provincias) el uso y la demanda de hemoderivados según variables socio demográficas y de la condición del paciente, por lo que la DNBS a través del Proyecto de “Fortalecimiento del Ministerio de Salud Pública de la República Dominicana en las áreas de Tuberculosis, Sangre Segura, Epidemiología y Laboratorio” realizó esta investigación, donde se recolectaron datos de tipo prospectivos, para estimar las necesidades de sangre y sus componentes en República Dominicana.

En la actualidad, la República Dominicana se encuentra en un proceso de transición demográfica intermedia, con cambios importantes hacia la reducción de los niveles de fecundidad, natalidad y mortalidad que originan a su vez cambios significativos en la estructura y composición de su población.

Según el informe “Análisis de la Situación de Salud 2012, Ministerio de Salud Pública”, las enfermedades del sistema circulatorio ocasionaron 10% de las consultas y más del 6% de las urgencias atendidas en los distintos establecimientos de salud del país. La Ley General de Salud avala al Ministerio de Salud Pública (MSP), como el organismo gubernamental que debe promover y proteger la salud de la población Dominicana, actuando como la autoridad rectora

del servicio nacional de salud y garantizando a los pacientes una atención oportuna y de calidad.

Dentro del Ministerio de Salud Pública, la Dirección Nacional de Bancos de Sangre y Servicios de Transfusión es la dirección responsable de asegurar un suministro de sangre y componentes sanguíneos, suficientes, oportunos y seguros a todos los dominicanos y dominicanas. Estos principios están establecidos en la Ley General de Salud (Ley 42-01) donde especifica que una de las funciones del Ministerio de Salud Pública como ente rector del sector salud es la de formular todas las medidas, normas y procedimientos que conforme a las leyes, reglamentos y demás disposiciones que competen al ejercicio de sus funciones y tiendan a la protección de la salud de los habitantes

En el año 2013, el Ministerio de Salud informó disponer de 58 Bancos de sangre, cuya distribución por sectores es: 26 públicos, 23 privados, 4 de ONG, 3 Seguros Sociales y 2 de Sanidad Militar.

Ante la gran demanda de los derivados sanguíneos para tratar distintas enfermedades en los niños, El Dr Leonardo Aquino, Director General del Hospital San Lorenzo de Los Mina exhorta a la población acudir al llamado para donaciones de manera solidaria y voluntaria, cumpliendo con las medidas impuestas a nivel sanitario en medio de la pandemia de COVID-19. Aquino indicó que el hospital cuenta con un Banco de Sangre con altos estándares de calidad y eficiencia, donde se procesan los distintos productos sanguíneos, tales como plasmas, los glóbulos rojos y plaquetas. Estas jornadas donativas se convocan con el fin de satisfacer la demanda. (11)

Múltiples niños y niñas son atendidos con compromiso y bondad en el servicio de Hematología Pediátrica del Hospital San Lorenzo. El centro cuenta con los equipos y comodidades óptimas tanto para los pacientes como para el familiar que suele acompañarlo. Estos pacientes acuden con esa condición de salud la cual los obliga a someterse a transfusiones de sangre cada cierto tiempo. El trato amable, gentil y humano hacia los niños y niñas falcémicos es acompañado de las debidas orientaciones a los tutores de los menores para mejorar el trato, tanto a lo durante su estancia en el hospital así como los procesos que se les siguen en las casas. (11)

Se estima que alrededor de unos 15 pacientes pediátricos con falcemia mensualmente necesitan de una terapia transfusional en el Hospital San Lorenzo de Los Mina, donde el tratamiento oportuno evita ciertas complicaciones de salud en el

futuro. Este centro de salud cuenta con un equipo de médicos y personal administrativo multidisciplinario que da seguimiento a todos los pacientes de cada parte del país, donde estos llevarán un protocolo que periódicamente proveerá las ya mencionadas terapias transfusionales. (14)

Así lo informó la Dra. Claritza Concepción, la cual forma parte del servicio de Hematología del centro, llevando el cargo de gerencia de dicho departamento, el cual es especializado y enfocado en tratar pacientes infantiles. Según sus palabras la Dra. comentó que «El centro posee áreas de consulta e internamiento y servicios de emergencias para los falcemicos, donde se brindan consultas de seguimiento, las terapias transfusionales ambulatorias y tratamiento para la prevención de las complicaciones generadas por la enfermedad, aportando a que los pacientes mejoren significativamente su estado de salud», sostuvo la especialista.

Según datos ofrecidos por la Organización Mundial de la Salud (OMS), el 5% de la población del mundo padece de alguna enfermedad donde el causante principal sea una alteración en la hemoglobina, la cual es una proteína que forma parte de los glóbulos rojos y básicamente se encarga del transporte de oxígeno a los distintos tejidos. En nuestro país se estima que del 7 al 10% de la población es portadora de la enfermedad, explicó la Dra. Moya Mejía especialista en Hemato Oncología. (16)

Se quiso destacar el día 19 de Junio donde cada año se conmemora el Día Mundial de Anemia Falciforme, con fines de crear conciencia en la sociedad incluyendo aquellas personas que no padecen la enfermedad.

IV.I.IX. Factores de riesgo e indicaciones de la Terapia Transfusional

Los glóbulos rojos de pacientes falciformes no transportan el oxígeno de la misma manera que en un paciente sin dicha patología. Cuando un falcémico sufre ciertas complicaciones causadas por la enfermedad, la transfusión de glóbulos rojos normales ayuda en el cuadro clínico de estos pacientes transportando oxígeno al cuerpo y desbloqueando los vasos sanguíneos. Algunas veces sólo hace falta una transfusión. En otras ocasiones, hay pacientes necesitan transfusiones en más de una ocasión, lo que se traduce en que pudieran recibir sangre una vez al mes durante años. A continuación se mencionan algunas razones por la que un paciente falcémico pudiera requerir de una transfusión sanguínea (13) :

Accidentes Cerebrovasculares: cuando se produce un accidente cerebrovascular, el cerebro se daña porque se bloquea la circulación de sangre hacia una parte del cerebro.

Síndrome Torácico Agudo (Neumonía): cuando la anemia empeora, se hace difícil respirar y a menudo, el nivel de oxígeno del cuerpo es más bajo que lo que debería ser. En estos momentos, es posible que deba hacerse una transfusión. Las transfusiones crónicas pueden utilizarse para prevenir más episodios de síndrome torácico agudo, y generalmente se realizan durante 1 o 2 años.

Resultado anormal en Sonografía Doppler Cerebral: es una prueba que utiliza ondas sonoras para medir el flujo sanguíneo de los vasos sanguíneos del cerebro. Un flujo sanguíneo rápido indica que el paciente falcémico tiene el riesgo de sufrir un accidente cerebrovascular en un alto porcentaje. A medida que se han ido realizando estudios sobre las transfusiones, se ha confirmado que cuando estas se realizan de manera crónica, los pacientes presentan el riesgo de padecer eventos cerebrovasculares.

Para poder administrar los glóbulos rojos éstos deben hacerse a través de la infusión intravenosa normal o dependiendo el caso y estado del paciente por una vía central. Las transfusiones deben realizarse en un centro de salud capacitado y certificado por el Sistema Nacional de Salud o en una unidad para pacientes ambulatorios propiamente certificada y equipada. Por lo general, los paciente pueden acudir a sus casa inmediatamente haya finalizado la transfusión. (13)

Hay ciertos Factores los cuales son determinantes para saber cuándo es necesario transfundir a un paciente, entre ellos se destaca una pérdida de sangre la cual sea debida a alguna hemorragia interna o externa, por otro lado tenemos los casos de hemólisis o algún estado cardiorrespiratorio o de oxigenación tisular, también están los casos de anemia donde se debe hacer una evaluación clínica al paciente donde se toman en cuenta los valores en sus niveles de hemoglobina y hematocrito (10).

Los aportes generales de una transfusión de Hemocomponentes son básicamente una recuperación en la capacidad de transportar ooxigeno a los tejidos, también aportar en la restauración de la función hemostática entre ellos las plaquetas y los factores plasmáticos; y por ultimo ayuda en lo que son las mejoras en la función leucocitaria (10)

Indicación de transfusiones en pacientes falcemicos, es similar a la de los adultos pero tiene ciertas restricciones para los infantes, ya que portan características específicas ya sea en cuanto a la condición que se presente en dicho paciente, la dosis, entre otras (10) :

Hb menor de 8 g/dL, en patologías crónicas congénitas o adquiridas, sin respuesta adecuada al tratamiento, con cuadro clínico de anemia, como anemia drepanocítica (enfermedad de células falciformes), talasemia, etc. Por lo general se debe mantener la Hb por encima de 9 a 10 g/dL.

Anemia asintomática (Hb menor de 8 g/dL) en casos quirúrgicos de emergencia o en electiva cuando una terapia alterna no está disponible o no es clínicamente apropiada.

Hb posquirúrgica menor de 8 g/dL, con cuadro clínico de anemia.

Hb menor de 14 g/dL en un paciente con insuficiencia respiratoria que no corrige con oxígeno suplementario o soporte ventilatorio.

IV.I.X. Hemocomponentes

Los hemocomponentes o componentes sanguíneos son fracciones celulares o plasmáticas obtenidas de una unidad sanguínea por medio del procedimiento físico de centrifugación, como concentrado eritrocitario (CE) o paquete globular (PG), concentrado plaquetario (CP), plasma fresco congelado (PFC), crioprecipitado (CrPr), entre otros obtenidos por medio de una donación tradicional o por una donación especial por aféresis, para luego de ser analizados y conservados se infundan a una persona diferente al donante. (7)

Sangre Total (ST): Es la US tal como es extraída del donante, en un contenedor aprobado, sin fraccionar, de volumen total de 500 mL aproximadamente que contiene soluciones anticoagulantes y preservantes, se conserva a temperatura de refrigeración (2 a 6 oC). Tiene una duración alrededor de unos 35 a 42 días, dependiendo del anticoagulante utilizado. Esta solución tiene entre sus demás compuestos glucosa, cloruro de sodio y adenina. Tiene un Hto entre 35 % y 45 %, después de 24 horas de almacenada tiene pocos leucocitos y plaquetas funcionales, y niveles de factores coagulación lábiles (V y VIII) disminuidos. (7)

La sangre es extraída en bolsas, idealmente cuádruples, de plástico y estériles que contienen distintas soluciones anticoagulantes y conservantes. En la sangre recién extraída son funcionales todos sus componentes, con el paso de las primeras

24 horas se empiezan a perder la capacidad hemostática de las plaquetas y de los factores de coagulación lábiles.

Paquete Globular o Concentrado Eritrocitario: El paquete globular (PG) es el concentrado de GR resultante de remover de la sangre total un volumen de 200 a 250 mL de plasma. Por esto, tiene un mayor Hto, que va de 60 % a 70 %, según el anticoagulante y los aditivos de la bolsa colectora. Posee la misma capacidad transportadora de oxígeno que la sangre total, pero en menor volumen, contiene una hemoglobina aproximada de 20 g/100 mL (de 45 a 75 g/U).

En este caso de Anemia falciforme la cual es una hemoglobinopatía frecuente, la transfusión de PG estaría indicada para diluir la Hb S, suprimir la eritropoyesis endógena y para corregir la anemia en las crisis.

Proporciona un incremento de la masa eritrocitaria (incremento de Hb) además de la relativa expansión del volumen sanguíneo, está indicado en los pacientes con anemia, que requieren una restauración en el transporte del oxígeno a los tejidos. Es importante tener en cuenta que en la actualidad la oxigenación tisular se ve afectada cuando se tienen niveles de hemoglobina (Hb) de hasta 7 g/dL en pacientes con un volumen sanguíneo normal y sin otros riesgos. La dosis por lo general depende del nivel de Hb que se desea alcanzar propio en cada paciente, se recomienda una dosis mínima para corregir las sintomatologías. (7)

Dosis: De 10 a 15 mL/kg/d (infusión: dura 60 a 120 min, nunca más de 4 h, a un ritmo de 2 a 3 mL/min o 30 a 60 gotas/min. La equivalencia con la mayoría de equipos de transfusión es de 15 gotas = 1 mL. El volumen máximo por unidad deberá exceder el 10 % del VST. Preferiblemente no exceder de 2 U de PG en 24 horas en pacientes con anemia crónica.

La transfusión de 1 U de PG aumenta la Hb en 1 g/dL y/o el Hto en 3 %. El control de Hb postransfusional no debe ser antes de las 8 h posteriores, es ideal entre las 24 y 36 h postransfusión. Es conveniente tener mediciones de Hb o Hto pre y postransfusionales a fin de evaluar adecuadamente la respuesta y, con esto, la pertinencia de seguir transfundiendo. El tiempo de vida de los GR transfundidos se considera de 60 días, por la mixtura de la población de los mismos (normalmente su sobrevivencia es de 120 días). En niños con anemia grave sin hipovolemia, el uso de transfusiones con volúmenes pequeños de PG, garantizan la corrección de la anemia y evita la descompensación hemodinámica. (7)

IV.II. Anemia

La anemia la podemos definir como una reducción del volumen de eritrocitos o de la concentración de hemoglobina por debajo de los valores normales de una persona sana. De acuerdo con los criterios de la OMS, la anemia está definida como la concentración sanguínea de hemoglobina (Hb) <130 g/L (<13 g/100 mL) o hematocrito (Hct) <39% en varones adultos; Hb <120 g/L (<12 g/100 mL) o Hct <37% en mujeres adultas. (20)

En niños y niñas según la edad podemos tener concentraciones de hemoglobina y hematocrito siguientes:

Hemoglobina g/dl:

- 2 semanas 13,0-20,0
- 3 meses 19,5-14,5
- 6 meses- 6 años 10,5-14,0
- 7-12 años 11,0-16,0

Hematocrito %:

- 2 semanas 42-66
- 3 meses 31-41
- 6 meses-6 años 33-42
- 7-12 años 34-40

IV.III.I. Tipos de Anemia

Anemias por producción inadecuada

- Anemia hipoplásica congénita (anemia de Blackfan-Diamond).
- Síndrome medular-pancreático de Pearson.
- Anemias eritrocitarias puras adquiridas (eritroblastopenia transitoria infantil "ETI", aplasia eritrocitaria asociada a hemólisis crónica, aplasia eritrocitaria asociada a inmunodeficiencia, aplasia eritrocitaria con aborto espontáneo e hidropesía fetal).
- Anemia de las enfermedades crónicas y de las nefropatías (anemia de las enfermedades crónicas, anemia de las nefropatías).
- Anemias diseritropoyéticas congénitas (ADC).
- Anemia fisiológica de la lactancia.

- Anemias megaloblásticas (deficiencia de ácido fólico, deficiencia de vitamina B12).
- Anemia ferropénica.
- Otras anemias microcíticas (anemias sideroblásticas).

Anemias Hemolíticas

- Esferocitosis hereditaria.
- Eliptocitosis hereditaria.
- Piropoiquilocitosis hereditaria.
- Estomatocitosis hereditaria.
- Hemoglobinuria paroxística nocturna.
- Hemoglobinopatías (drepanocitosis, rasgo drepanocítico, enfermedad por hemoglobina inestable, síndromes talasémicos). (20)

IV.III.II. Anemia Falciforme (drepanocitosis)

La hemoglobina S (Hb S) es el resultado del cambio de timina por adenina, en el sexto codón del gen de la globina B. Este cambio va a codificar una valina en lugar de una glutamina en la 6ta posición de la molécula de la globina B. La anemia falciforme, Hb S homocigótica, se produce cuando ambos genes de la globina han sufrido una mutación de células falciformes. La drepanocitosis se refiere no sólo a los pacientes con anemia falciforme, sino también a los heterocigotos compuestos en los que una mutación de un gen de la globina β incluye la mutación falciforme y en el gen de la globina B de la 2ª globina B existe una mutación distinta a la mutación falciforme. Como las mutaciones asociadas con la Hb C, la Fb talasemia B, la Hb D y la Hb O. En la anemia falciforme, la Fb S con frecuencia puede llegar a representar hasta el 90% de la hemoglobina total. En la drepanocitosis, la Hb S va a representar >50% de la hemoglobina total.

En EE.UU. La drepanocitosis es la enfermedad genética identificada con mayor frecuencia debido al programa de detección selectiva en el recién nacido de mandato estatal. Se presenta en 1/2.647 nacimientos, incluso superando la incidencia del hipotiroidismo congénito primario (1/3.000), la fibrosis quística (1/3.900) y la hiperfenilalaninemia clínicamente significativa (1/14.000). Así pues en EE.UU. La drepanocitosis se presenta en 1/396 nacimientos de afroamericanos:

1/36.000 nacimientos de hispanos; no se identificaron casos entre los 22.000 nacimientos valorados en niños con ascendencia de Oriente Medio: y entre los indios asiáticos se observó en aproximadamente 1/16.000 nacimientos ya estudiados.

Los niños con drepanocitosis deben tener un debido seguimiento por expertos en el tratamiento de esta enfermedad, siendo lo más habitual que sean hematólogos pediátricos. Cuidados médicos integrales, con estrategias basadas en la evidencia llevadas a cabo por expertos en drepanocitosis, y la información anticipada suministrada a los padres acerca de las complicaciones más comunes que pueden presentar, han reducido espectacularmente la morbimortalidad relacionada con la drepanocitosis en los últimos 20 años. La atención médica proporcionada por un hematólogo pediátrico está asociada con una menor frecuencia de visitas al servicio de urgencias y con ingresos hospitalarios más cortos en comparación con los pacientes que no han acudido al hematólogo en el último año. Cuando sea posible, los niños con drepanocitosis deben tener un seguimiento por expertos en la enfermedad o por un médico familiarizado con el cuidado médico de los niños afectados por la misma, en cooperación con un hematólogo pediátrico. (20)

IV.III.III. Manifestaciones clínicas y tratamiento

Los lactantes con anemia falciforme tienen una función inmunitaria anormal. La mayor parte de los niños presentan asplenia funcional a los 5 años de edad, y en algunos llega a presentar tan pronto como a los 6 meses. La sepsis bacteriana es una de las principales causas de morbimortalidad en este grupo de pacientes. Niveles con deficiencia de opsoninas séricas de la vía alternativa del complemento frente a neumococos.

Independientemente de la edad, todos los pacientes con anemia falciforme poseen un riesgo superior de infecciones y muerte debido a infecciones bacterianas, en especial por organismos encapsulados, como *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* tipo B.

Es importante considerar el mantenimiento de la profilaxis con penicilina en los niños mayores de 5 años cuando exista un diagnóstico previo de infección neumocócica, debido al mayor riesgo de infecciones recurrentes que este puede llegar a presentar.

El **parvovirus humano B19** implica una amenaza especial para los pacientes con anemia falciforme porque dichas infecciones reducen la producción de reticulocitos. Dado que en todo niño con reticulocitopenia se debe sospechar una infección por parvovirus B19 hasta que se demuestre lo contrario. La infección aguda por parvovirus 19 suele asociarse con una aplasia eritrocitaria (episodio aplásico), fiebre además de secuestro esplénico, síndrome torácico o agudo (STA), glomerulonefritis y accidente cerebrovascular. El tratamiento consiste en las transfusiones de concentrado de hematíes para lograr la estabilidad hemodinámica. (20)

La fiebre en un niño con anemia falciforme es una urgencia médica que requiere una rápida evaluación médica y antibioticoterapia, debido a que esto puede conllevar a un riesgo inminente de infección bacteriana y al elevado índice de mortalidad asociado a las mismas.

Ante una sepsis por *Salmonella* o *Staphylococcus*, se debe realizar el seguimiento de una osteomielitis mediante una gammagrafía ósea o una RM. Dado que puede haber un mayor riesgo de sufrir osteomielitis en los niños con anemia falciforme en comparación con la población general.

La **dactilitis**, o síndrome mano-pie, es frecuentemente la primera manifestación dolorosa en los niños con anemia falciforme. A los 2 años de edad se presenta en el 50% de los pacientes. La dactilitis a menudo se presenta como una tumefacción simétrica de las manos y/o los pies. La dactilitis unilateral puede llegar a confundirse con una osteomielitis y requiere una valoración cuidadosa con exploraciones periódicas, ya que el tratamiento de la dactilitis consiste en analgésicos (a menudo paracetamol con codeína), mientras que la osteomielitis requiere un curso de antibioticoterapia i.v. durante al menos 4-6 semanas.

El **secuestro esplénico** agudo es una complicación que puede ser mortal el cual afecta principalmente a los lactantes y puede presentarse en la quinta semana de vida. Aproximadamente el 30% de los niños con anemia falciforme sufrirá episodios graves de secuestro esplénico. Aunque su presentación puede ser variable, en un pequeño porcentaje de casos pueden ser mortales. La causa de los episodios de secuestro esplénico es desconocida, clínicamente está asociada con esplenomegalia, con el subsiguiente aumento del tamaño del bazo, signos de hipovolemia y una disminución de la concentración de hemoglobina de al menos 2 g/dl respecto a la concentración basal. Puede existir reticulocitosis y plaquetopenia.

El cuadro puede estar acompañado de infecciones de las vías respiratorias altas, bacteriemia o infecciones virales.

El tratamiento debe ser instaurado con prontitud y consiste en el mantenimiento de la estabilidad hemodinámica, que puede requerir la administración de líquidos isotónicos o transfusiones sanguíneas. Los episodios recurrentes de secuestro esplénico son frecuentes, presentándose en aproximadamente el 50 % de los pacientes. La esplenectomía profiláctica practicada una vez que el episodio agudo ya esté resuelto es la única medida eficaz para evitar futuros episodios que pueden ser mortales. (20)

Episodios vasooclusivos es el signo clínico principal de la anemia falciforme. El dolor va estar caracterizado como una molestia continua que puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, pero que con mayor frecuencia afecta el tórax, el abdomen o las extremidades. Estos episodios dolorosos normalmente son repentinos y pueden alterar las actividades cotidianas y producir aflicción tanto al niño como a su familia.

La única medida para la intensidad del dolor es la determinada por el paciente. Aunque las escalas de dolor resultan convenientes con algunos niños, otros requieren actividades pre-negociadas que determinan el momento en que se debe iniciar, reducir o interrumpir el tratamiento con opiáceos. El que el niño duerma toda la noche es un signo indicativo de que al día siguiente se puede reducir la medicación analgésica un 20%. La mayoría de los episodios dolorosos en los pacientes con anemia falciforme se tratan en el domicilio con medidas de alivio (mantas con acorchamiento calefactor, técnicas de relajación, masajes) y medicación analgésica. Los pacientes con anemia falciforme suelen presentar alrededor de 1 episodio doloroso al año que requiere atención médica.

La patogenia del dolor es la isquemia tisular debida al flujo sanguíneo alterado en la microvasculatura por las células falciformes. Entre los factores desencadenantes de los episodios dolorosos se encuentran el estrés físico, la infección, la deshidratación, la hipoxia, la acidosis sistémica o local, la exposición al frío y el nadar en agua fría durante períodos prolongados.

Las crisis vasculares oclusivas son características de la afectaciones, resultado de la oclusión de los vasos por acumulación de drepanocitos que originan estancamiento e infarto: aquéllas ocurren en cualquier edad y tienen, como denominador común, antecedentes de hipoxigenación excesiva, como la secundaria

a procesos infecciosos, deshidratación, ejercicios violentos, trabajo de parto y grandes altitudes, como a las que se exponen las personas cuando viajan en aviones desprovistos de cabina con presión. La fiebre moderada a menudo se asocia con crisis vasooclusivas.

El tratamiento específico del dolor es variable, pero por lo general consiste en paracetamol o un fármaco no esteroideo en las fases iniciales del dolor, seguido de paracetamol con codeína y opiáceos de acción corta o larga, u hospitalización para la administración i.v. de morfina o derivados i.v.

La **transfusión sanguínea** debe reservarse para aquellos pacientes que presenten una disminución de la hemoglobina que produzca compromiso hemodinámico y para aquellos pacientes con dificultad respiratoria o un descenso de la concentración de hemoglobina en el que no existan expectativas de que se alcance un valor mínimo que sea seguro. (20)

La **hidratación i.v.** no alivia ni evita el dolor; está indicada cuando exista deshidratación o cuando el paciente sea incapaz de beber como resultado de un episodio de dolor grave.

La **hidroxiurea**. Un fármaco mielosupresor es el único tratamiento de eficacia demostrada para reducir la frecuencia de los episodios dolorosos. La hidroxiurea aumenta los niveles de Hb F y la concentración de hemoglobina. La hidroxiurea suele reducir la frecuencia de episodios dolorosos en un 50%. La hidroxiurea se utiliza con frecuencia en los niños que sufren múltiples episodios de dolor, avalada por su perfil de seguridad a corto plazo en los niños y su eficacia demostrada en los adultos. La dosis inicial típica de hidroxiurea es de 15-20 mg/kg/día. Si no aparecen signos de toxicidad, dicha dosis se aumenta 2,5-5 mg/kg cada 8 semanas. Hasta alcanzar una dosis máxima de 35 mg/kg.

El **priapismo**, un problema común en la anemia falciforme. Consiste en la erección penénea involuntaria que dura más de 30 minutos. La persistencia de una erección dolorosa durante varias horas es indicativo de la existencia de priapismo. El priapismo puede presentar dos patrones, tartamudeante y refractario.

Las complicaciones neurológicas asociadas con la anemia falciforme son variadas y complejas. Aproximadamente el 11 y el 20% de los niños con anemia falciforme sufren accidentes cerebrovasculares manifiestos o silentes, respectivamente, antes de cumplir los 18 años de edad.

Un accidente cerebrovascular manifiesto se define como un déficit neurológico focal que dura >24 horas; pero esta definición está anticuada ya que numerosos pacientes con anemia falciforme reciben transfusiones que pueden acelerar la recuperación hasta la situación basal. Una definición más funcional es la presencia de un déficit neurológico focal de >24 horas de duración y/o una lesión en la RM potenciada en T2 indicativa de infarto cerebral y que se corresponde con ese déficit.

Un ictus silente es la ausencia de déficit neurológico focal que dura más de 24 horas en presencia de una lesión en la RM potenciada en T2 compatible con infarto cerebral. Los accidentes cerebrovasculares pueden suceder en niños de un año de edad. Esta complicación puede presentar carácter familiar. Otras complicaciones neurológicas son las cefaleas, que pueden relacionarse o no con la anemia falciforme, las convulsiones, la trombosis venosa cerebral y el síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR).

El **tratamiento** del accidente cerebrovascular consiste en la administración de oxígeno para mantener una saturación de oxígeno >96% y realizar una transfusión sanguínea simple lo más rápido y de la manera más segura posible, siendo lo ideal en la primera hora tras la presentación, con el fin de aumentar la hemoglobina a un máximo de 11 g/dl. (20)

La **prevención primaria** de los accidentes cerebrovasculares puede efectuarse mediante la valoración con Doppler transcraneal (DTC) de la velocidad sanguínea en la porción terminal de la carótida interna y en la porción proximal de la arteria cerebral media. En los pacientes con una velocidad máxima del flujo sanguíneo, promediada en el tiempo superior a 200 cm/seg, el umbral de transfusión o la transfusión sanguínea profiláctica se instaura para mantener una concentración de Hb S <30%.

La **prevención secundaria** del accidente cerebrovascular se logra mediante las transfusiones sanguíneas dirigidas a mantener la concentración máxima de Hb S en valores <30% en los primeros 2 años tras un accidente cerebrovascular y <50% a continuación.

El agente quelante del hierro empleado con mayor frecuencia era la deferoxamina, a una dosis óptima de 40 mg/kg por vía subcutánea a lo largo de 10 horas, durante 7 noches. La Food and Drug Administration norteamericana ha aprobado un fármaco quelante por vía oral (deferasirox) para su uso en pacientes de más de 2 años de edad con hemosiderosis transfusional.

La eritrocitaféresis es el método de elección, seguida de la exanguinotransfusión manual. La transfusión simple es el menos preferido porque es el procedimiento que se asocia con un balance neto positivo de hierro más elevado. A pesar de tratarse de la técnica preferida, la eritrocitaféresis se realiza con menos frecuencia por tratarse del método que requiere unos mayores conocimientos técnicos, una vía venosa de mayor tamaño y el acceso a un dispositivo de féresis.

Las **patologías pulmonares** en los niños con anemia falciforme son la segunda causa más frecuente de hospitalización y una causa frecuente de muerte. El síndrome respiratorio agudo (SRA) consiste en una constelación de hallazgos entre los que se encuentran una nueva radiodensidad en la radiografía de tórax, fiebre, dificultad respiratoria y dolor, que a menudo es torácico, pero que puede presentarse sólo en la espalda y/o el abdomen. En la radiografía se puede observar la afectación de un único lóbulo, más frecuentemente el lóbulo inferior izquierdo; y en los casos de afectación de múltiples lóbulos, por lo general ambos lóbulos inferiores se encuentran afectados.

En los pacientes con dolor torácico, el empleo regular de un espirómetro incentivo puede reducir de manera importante la frecuencia de episodios posteriores de dolor torácico agudo; la práctica de 10-12 respiraciones cada 2 horas es un método eficaz para evitar el SRA.

Debido al parecido clínico entre la neumonía y el SRA, todos los episodios deben tratarse con prontitud mediante antibioticoterapia que incluya al menos un macrólido y una cefalosporina de 3era generación para cubrir la mayor parte de los patógenos asociados con el SRA (*S. pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*). Si el paciente es asmático conocido se debe instaurar tratamiento con corticoides y broncodilatadores, incluso aunque el paciente no presente sibilancias.

La **hipertensión pulmonar** es una causa frecuente de muerte en los adultos con anemia falciforme. Hasta el 60% de los adultos con anemia falciforme pueden presentar una vasculopatía pulmonar obliterativa no sospechada clínicamente. La hipertensión pulmonar también se ha descrito asociada a otras anemias hemolíticas crónicas (talasemia, esferocitosis hereditaria, hemoglobinuria paroxística nocturna), lo que indica que la hemólisis crónica por sí misma contribuye a los cambios vasculares pulmonares, debido quizá a la menor disponibilidad de óxido nítrico con independencia de los episodios pulmonares vasooclusivos.

El tratamiento de la crisis vasooclusiva mediante inhalación de óxido nítrico puede desempeñar un papel en el tratamiento de la hipertensión pulmonar.

La **nefropatía** es una importante patología asociada en los pacientes con anemia falciforme que puede conducir a una muerte prematura. Se han identificado siete nefropatías asociadas a la anemia falciforme:

1. Hematuria macroscópica
2. Necrosis papilar
3. Síndrome nefrótico
4. Infarto renal
5. Hipostenuria
6. Pielonefritis
7. Carcinoma medular renal

Estas entidades pueden presentarse con hematuria proteinuria, insuficiencia renal, defectos de concentración o hipertensión. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina son útiles en el tratamiento de los pacientes con proteinuria.

Además de las patologías orgánicas previamente mencionadas, los pacientes con anemia falciforme pueden sufrir otras complicaciones graves. Entre las mismas se encuentran la retinopatía falciforme, el retraso en el inicio de la pubertad, la necrosis avascular de la cabeza del fémur y del húmero y úlceras en las piernas.

El SRA y el dolor son las dos complicaciones postoperatorias más frecuentes, siendo el SRA un factor de riesgo importante de muerte postoperatoria. Las transfusiones sanguíneas pre quirúrgicas en los niños con anemia falciforme con el fin de elevar la concentración de hemoglobina antes de la intervención hasta 10 g/dl son convenientes; sin embargo, para que un niño se beneficie de una transfusión simple, no es necesario elevar la concentración de hemoglobina hasta dicha cifra. Cuando se realiza una transfusión sanguínea simple a un niño como parte de la preparación quirúrgica se debe tener cuidado para evitar elevar la concentración de hemoglobina por encima de 10,5 g/dl, debido al riesgo de que se produzca un síndrome de hiperviscosidad. La exanguinotransfusión pre quirúrgica no aporta más beneficios que la transfusión simple y conlleva un riesgo superior de aloinmunización eritrocitaria. (20)

IV.III.IV. Diagnóstico de la Drepanocitosis

Entre las técnicas empleadas con mayor frecuencia para el diagnóstico neonatal se encuentran la cromatografía líquida de alta resolución o isoelectrica/de capa fina. Se recomienda utilizar un sistema en 2 etapas, que compruebe todas las pruebas de despistaje que hayan resultado anormales durante la primera valoración clínica y de nuevo después de los 6 meses de edad para determinar el fenotipo final de hemoglobina. Se recomienda obtener un recuento eritrocitario completo, así como un análisis de hemoglobina en ambos padres para confirmar el diagnóstico y proporcionar la oportunidad de consejo genético. En los pacientes afectados de drepanocitosis u otras hemoglobinopatías, resulta útil estudiar la morfología eritrocitaria después de los 3-6 meses de vida. (20)

Otros síndromes de células falciformes

Además de la HbSS, los síndromes drepanocíticos más frecuentes son la Hb SC, la talasemia S/ β y la talasemia S/ β .

Actualmente, las transfusiones crónicas son una opción de tratamiento. Tratamientos como la hidroxiurea han podido demostrar que también controlan los síntomas de la enfermedad de células falciformes. Los trasplantes de células madre (médula ósea) que sustituyen la médula ósea del paciente por una médula ósea normal, pueden curar la enfermedad de células falciformes. Sin embargo, estos trasplantes necesitan un donante que sea compatible y algunas veces pueden provocar efectos secundarios graves. Medicamentos tales como la L- Glutamina puede ser usada tanto en adultos como en niños menores de 5 años de edad y mayores con anemia de células falciformes para disminución de los episodios de crisis vasooclusivas. Viene en forma de presentación en polvo, el cual debe ser mezclado en leche, agua o jugo de manzana. (20)

IV.III.V. Otras Hemoglobinopatías

Hemoglobina C: La mutación de la Hb C se encuentra en el mismo lugar que la de la Hb S, pero la sustitución de la glutamina se hace con lisina y no con valina. La Hb AC es asintomática. La Hb CC puede causar anemia leve, esplenomegalia y colelitiasis, habiéndose descrito casos raros de rotura esplénica espontánea. No se produce falciformación celular. El cuadro suele diagnosticarse en los programas de

detección selectiva de los recién nacidos. La Hb C cristaliza y rompe la membrana eritrocitaria.

Hemoglobina E: La hemoglobina E/ β es la 2^o mutación de la globina más frecuente en el mundo.

Hemoglobina D: Se conocen al menos 16 variantes de Hb D, pero sólo una de ellas. La D-Punjab (Los Ángeles), combinada con Hb S, produce síntomas de drepanocitosis. Esta rara hemoglobina se encuentra entre el 1 al 3% de las poblaciones de las Indias Occidentales y en algunos europeos relacionados con la India. Los heterocigotos D son asintomáticos y los homocigotos una anemia moderada con esplenomegalia.

Hemoglobina M o metahemoglobina: están asociadas con la existencia de metahemoglobina y con cianosis congénita.

En estas variedades, la sustitución aminoacídica dentro de la molécula impide la protección del hierro de la oxidación y, como resultado de ello, las Hb M contienen la forma férrica (Fe^{+++}) del hierro, o metahemoglobina, incapaz de transportar oxígeno.

Los enfermos tienen un color cianótico característico y dedos hipocráticos desde la infancia. Algunas variantes de Hb M causan anemia hemolítica. El análisis espectrofotométrico de la sangre demuestra la anormalidad, pero los hallazgos deben confirmarse en algún laboratorio de referencia que practique la caracterización estructural. (20)

IV.III.VI. Síndromes Talasémicos

Las talasemias son alteraciones genéticas en la producción de la cadena de globina. En los pacientes con talasemia existe una ausencia completa en la producción del gen de la globina β (talasemia β^0) o una reducción parcial (talasemia β^*). En la talasemia α , la producción del gen de la globina o no existe o se encuentra parcialmente reducida.

En la talasemia la patología primaria reside en la cantidad de producción del gen de la globina, mientras que en la drepanocitosis, la patología principal se encuentra en la calidad de la producción de globina. (20)

Epidemiología

Aunque son más de 200 las mutaciones conocidas en la talasemia β , la mayoría son raras. Alrededor de 20 son los alelos más frecuentes responsables del 80% de las talasemias conocidas en todo el mundo; el 3% de la población mundial porta genes de talasemia β y en el Sudeste Asiático, del 5 al 10% de la población porta genes de talasemia Q. En áreas determinadas existen menos alelos frecuentes. En EE.UU. se calcula en 2.000 los casos de talasemia β . (20)

Fisiopatología

A la patogenia de la talasemia β contribuyen dos hechos principales:

- La producción inadecuada del gen de la globina β , que conduce a una disminución de los niveles de la hemoglobina normal (Hb A).
- El desequilibrio en la producción de las cadenas de globina α y β .

En la médula ósea, las mutaciones talasémicas interrumpen la maduración de los eritrocitos, con la consiguiente eritropoyesis ineficaz: la médula es hiperactiva pero el paciente posee un número relativamente escaso de reticulocitos y la anemia es grave.

En las talasemias β hay un exceso de cadenas de globina α en comparación con las de globina β y γ ; se forman tetrámeros de globina α (α_4) y estas inclusiones establecen interacciones con la membrana eritrocitaria, acortando la vida de los hematíes y provocando anemia y aumento de la producción eritroide.

Las cadenas de globina δ se forman en cantidades elevadas, con el consiguiente aumento de la Hb F ($\alpha_2 \delta_2$). Las cadenas de globina S también se forman en cantidades elevadas, lo que se traduce en una elevación de la Hb A2 ($\alpha_2 \delta_2$) en la talasemia β . (20)

IV.III.VII. Talasemia B Homocigota (Talasemia Mayor/ Anemia de Cooley)

Manifestaciones clínicas

Los síntomas de los niños con talasemia suelen deberse a la anemia hemolítica progresiva, que produce una intensa debilidad con descompensación cardiaca durante el segundo semestre de vida en ausencia de tratamiento. Dependiendo de la mutación y de la magnitud de la producción de hemoglobina fetal, en los

pacientes con talasemia mayor hay que recurrir a las transfusiones ya entre el 2.º mes y el 2.º año de vida, pero sólo rara vez a edades más avanzadas.

La decisión de transfundir depende de la capacidad que tenga el niño para compensar su anemia. La mayoría de los lactantes y niños tienen descompensación cardíaca cuando la concentración de hemoglobina es de 4 g/dl o menos. La fatiga, anorexia y letargia son síntomas tardíos en la anemia grave del lactante y del niño si bien eran frecuentes antes de que las transfusiones se convirtieran en tratamiento habitual.

Los hallazgos clásicos en un niño con talasemia grave, como la facies típica (hiperplasia maxilar, puente nasal ancho, protrusión frontal), las fracturas óseas patológicas, la hepatoesplenomegalia importante y la caquexia se observan principalmente en los países en vías de desarrollo. El bazo puede hacerse tan grande que cause molestias mecánicas e hiperesplenismo secundario. (20)

Las manifestaciones de la eritropoyesis ineficaz son la expansión de los espacios medulares (con desarrollo masivo de la médula ósea en la cara y el cráneo), la hematopoyesis extramedular y unas enormes necesidades calóricas. La hepatoesplenomegalia puede interferir con el aporte nutritivo. La palidez, la hemosiderosis y la ictericia se pueden combinar y producir una coloración pardo-verdosa de la piel.

Como resultado de la anemia, también existe un aumento de la absorción de hierro a partir del tracto gastrointestinal, cuya toxicidad se traducirá en otras complicaciones. Muchas de estas características son menos graves y más infrecuentes con el tratamiento transfusional, aunque la formación de unos depósitos excesivos de hierro asociados con la hemosiderosis es un problema importante en los pacientes con talasemia B. (20)

Complicaciones

Muchas de las complicaciones de la talasemia observadas actualmente en los países desarrollados se deben al aumento de los depósitos de hierro como consecuencia de las transfusiones sanguíneas repetidas. Las complicaciones pueden evitarse con la administración constante de un quelante del hierro. No obstante, el tratamiento quelante también conlleva otras complicaciones. En los pacientes con talasemia mayor que reciben transfusiones crónicas, las patologías endocrinas y cardíacas a menudo se asocian con el depósito excesivo de hierro.

Entre las disfunciones endocrinas se encuentran el hipotiroidismo, la insuficiencia gonadal, el hipoparatiroidismo y la diabetes mellitus. La insuficiencia cardíaca congestiva y las arritmias cardíacas son complicaciones potencialmente mortales de los depósitos de hierro en los pacientes con talasemia. (20)

Pruebas de laboratorio

El niño nace sólo con Hb F o, en algunos casos, con Hb F y Hb E (heterocigotismo para talasemia β^0). Finalmente, los pacientes con talasemia desarrollan una anemia grave con pocos reticulocitos, numerosas células rojas nucleadas y microcitos, sin existir apenas células normales en la extensión de sangre periférica (v. fig. 462-5E). La concentración de hemoglobina disminuye de forma progresiva a <5 g/dl salvo que se administren transfusiones. El recuento reticulocitario es frecuentemente $<8\%$ y es inadecuadamente bajo en comparación al grado de anemia, debido a la eritropoyesis ineficaz.

La concentración sérica de bilirrubina no conjugada suele ser alta, pero los demás parámetros bioquímicos pueden ser normales en las primeras fases de la enfermedad. Incluso cuando el paciente no recibe transfusiones, finalmente hay un acúmulo de hierro, con elevación de la concentración sérica de ferritina y de la saturación de la transferrina. (20)

Tratamiento

Antes de instaurar las transfusiones, se estudia el fenotipo de los eritrocitos y los derivados sanguíneos utilizados deben someterse a leucorreducción y ser fenotípicamente compatibles con los antígenos Rh y Kell del receptor. Si existe la posibilidad de un trasplante medular, la sangre deberá ser negativa para citomegalovirus y habrá de ser radiada.

El tratamiento transfusional mejora la salud y el bienestar generales y evita las consecuencias de la eritropoyesis ineficaz. Un programa transfusional requiere generalmente transfusiones mensuales, con concentraciones de hemoglobina postransfusionales $>9,5$ y $<10,5$ g/dl. Una concentración de hemoglobina pretransfusional más elevada puede ser beneficiosa en los pacientes con patologías cardíacas. (20)

La **hemosiderosis transfusional** es la causa de muchas de las complicaciones de la talasemia mayor. La valoración precisa de los depósitos elevados de hierro resulta esencial para instaurar un tratamiento óptimo.

La administración de **deferoxamina** permite evitar la hemosiderosis transfusional. Este fármaco cuela el hierro y otros cationes divalentes, posibilitando su excreción por la orina y las heces. La deferoxamina se administra por vía subcutánea a lo largo de 10-12 horas, 5-6 días a la semana.

Efectos secundarios consisten en

- Ototoxicidad con pérdida de audición para los sonidos de alta frecuencia.
- Alteraciones retinianas.
- Displasia ósea con acortamiento del tronco.

Es más importante el número de horas al día que se utiliza la deferoxamina que la dosis diaria

La **deferiprona** es un nuevo quelante del hierro aprobado por la Food and Drug Administration norteamericana para los niños >2 años. La deferiprona puede que no sea tan efectiva como la deferoxamina en cuanto a la quelación del hierro corporal total, pero es más eficaz para eliminar los depósitos cardíacos.

El trasplante de medula ósea ha sido efectivo en >1.000 pacientes con talasemia mayor. La mayoría de los éxitos han sido en niños menores de 15 años sin depósitos aumentados de hierro ni hepatomegalia que tenían hermanos HLA compatibles, por lo que está indicado ofrecer esta posibilidad a todos los niños que reúnan tales características. (20)

IV.III.I. TALASEMIA α

Los lactantes se identifican en el período neonatal por la mayor producción de hemoglobina de Bart (γ_4) durante la vida fetal y su presencia en el momento del nacimiento. Estas talasemias se presentan con mayor frecuencia en el Sudeste Asiático. En las talasemias α son frecuentes las mutaciones de delección. Además de estas mutaciones por delección existen también mutaciones del gen de la globina α no delecionales, de las que la más frecuente es la Constant Spring ($\alpha S \alpha$). Existen cuatro genes de la globina α y cuatro fenotipos de talasemia α delecional.

El tratamiento de los síndromes α -talasémicos delecionales consiste en aporte de suplementos de folato, posible esplenectomía (con los riesgos que ello conlleva),

transfusiones intermitentes durante los períodos de anemia intensa en las enfermedades Hb H no delecionales y transfusiones crónicas o trasplante de médula ósea en los niños que sobreviven a la hidropesía fetal. Además, estos niños no deberían exponerse a mediciones oxidantes. (20)

V. Plasma

El plasma es una sustancia de consistencia líquida, el cual está constituido en un 90% de agua por cada kilogramo de peso, de ese 90% el 6,5% al 8% está comprendido por proteínas y ya el 2% restante de pequeñas sustancias plasmáticas. El agua contenida en el plasma funciona como un medio de transporte para los elementos que viajan a través de la sangre.

A su vez, durante la circulación sanguínea se acompañan junto a los elementos formes hormonas las cuales favorecen un intercambio entre los mediadores químicos. El plasma participa tanto en el equilibrio ácido base como en el control de electrolitos, Este lleva consigo las proteínas plasmáticas que trabajan en el proceso de regular las presiones osmóticas de los líquidos corporales. Por tanto, el agua o el plasma en este caso, tiene la propiedad de mantener el calor, absorbiendo y distribuyendo por todo el cuerpo. (7)

V.I Proteínas del plasma

Son los solutos más abundantes del plasma. El plasma y el líquido intersticial tienen parecidos similares en cuanto a sus componentes, lo que los diferencia uno del otro es que en el líquido intersticial no hay presencia de proteínas. Los tipos de proteínas que mayormente destacan en plasma son albúmina, fibrinógeno y globulinas. La albúmina es la proteína de mayor abundancia representando un 54% del total de proteínas del plasma. Como cada célula esta tiene propiedades específicas y una de ellas es que esta no atraviesa los poros capilares que conducen hacia el líquido intersticial, por consiguiente esta contribuye en el control de la presión osmótica y en el manejo del volumen sanguíneo.

Las globulinas representan aproximadamente el 38% de las proteínas del plasma. Hay 3 tipos de globulinas: las α -globulinas, que transportan bilirrubina y esteroides; las β -globulinas, que transportan hierro y cobre; y las γ -globulinas, que son los anticuerpos del sistema inmunitario. El fibrinógeno se estima que comprende alrededor del 7% de las proteínas del plasma. Es una proteína soluble que tiene la

característica de polimerizarse para producir Fibrina la cual es una proteína insoluble, en el proceso de coagulación. El 1% restante está formado propiamente por hormonas, células de complemento, enzimas, y transportadores de los lípidos. (7)

V.II Elementos formes de la sangre

Incluye eritrocitos, leucocitos y plaquetas, que se originan en la médula. No todos los elementos formes de la sangre son células verdaderas, los eritrocitos no poseen núcleo u orgánulos, y las plaquetas no son más que fragmentos celulares. En su mayoría los elementos formes no se dividen. Por lo tanto, la división celular en la médula ósea tiene que renovarse continuamente.

V.III Hematopoyesis

Las distintas células conocidas como elementos formes tienen lugar en el sistema hematopoyético. Este sistema está constituido por todos los elementos formes y sus precursores, originados en la médula ósea y tejido linfoide donde ciertos elementos circulan a medida que se desarrollan y maduran. La hematopoyesis tiene inicio en las células comprendidas en el endotelio vascular a partir de la quinta semana gestacional posterior a esta semana continúa su proceso de síntesis y proliferación a nivel del hígado y el bazo. Después del nacimiento, la médula ósea asume de manera gradual esta función.

La médula ósea es considerada según las literaturas, como una red de tejido conectivo la cual contiene elementos formes inmaduros. Los lugares a nivel de medula ósea que son mayormente activos la medula es de color rojo, y se le conoce como medula ósea roja, se llama así por el color característico de los glóbulos rojos al momento de unirse a la hemoglobina. La médula que está conformada por células grasas llamadas Médula Ósea Amarilla. A medida que los huesos van creciendo de manera activa, la médula roja se va reemplazando gradualmente por la médula amarilla en la mayoría de los huesos largos. (7)

V.IV Precursores de elementos formes

En la médula ósea existen varias poblaciones de elementos formes, las cuales están divididas en 3 tipos celulares: en primer lugar están las Células Madre Autorrenovables, segundo lugar las Progenitoras Diferenciadas o Parentales y por último los elementos formes Funcionales Maduros. Todos los precursores de los

elementos formes de las series de eritrocitos (glóbulos rojos), mielocitos (granulocito o monocito), linfocitos (linfocito T y linfocito B) y megacariocitos (plaquetas) se derivan de poblaciones celulares primitivas conocidas como Células Madre Pluripotenciales. El potencial que tienen a lo largo de su vida les permite proliferar y autorenovarse lo que las hace una fuente indispensable para todo el sistema hematopoyético. Incluyen distintos niveles de diferenciación que van a conducir al desarrollo de células unipotenciales, las cuales son progenitoras de cada tipo de los elementos formes. Estas células son conocidas como unidades formadoras de colonias (UFC). (7)

V.V Regulación de la hematopoyesis

Dependiendo de las necesidades fisiológicas de cada persona, los distintos elementos formes se van a sintetizar y regular cada cierto tiempo, donde por lo general, de manera independiente en distintas cantidades.

La familia de las citosinas no son más que mediadores celulares, las cuales tienen vida media corta y se encargan básicamente de estimular la proliferación, diferenciación y funcionalidad de los distintos elementos formes. Muchas de las citosinas que vienen derivándose de células de estroma de médula ósea o linfocitos estimulan la producción y crecimiento de nuevos elementos formes. Miembros de esta familia se les conoce como factores estimuladores de colonias (FEC). Los FEC que actúan sobre las células progenitoras comprometidas incluyen eritropoyetina (EPO), que estimulan la producción de glóbulos rojos; factor estimulante de colonias de granulocitos-monocitos (FECGM), el cual estimula la producción tanto de granulocitos y monocitos, como de eritrocitos y megacariocitos; factor estimulante de colonias de granulocitos (FEC-G), el cual promueve la proliferación de neutrófilos; factor estimulante de colonias de macrófagos (FEC-M), que induce las colonias de macrófagos; y trombopoyetina (TPO), la cual estimula la diferenciación de las plaquetas. (7)

V.VI Hemograma y Perfil Hematológico

El hemograma brinda toda la información relacionada con los elementos formes y sus características tanto estructurales como funcionales. Un hemograma completo no es más que una prueba realizada para determinar los distintos elementos formes, desde eritrocitos, leucocitos, y plaquetas por cada unidad de sangre obtenida. El

recuento diferencial de leucocitos se hace para determinar la proporción relativa, medida en porcentajes, entre los distintos tipos de glóbulos blancos. En el hemograma hay mediciones que se deben tomar en cuenta al momento de tener la analítica las cuales son el nivel de hemoglobina y hematocrito, el volumen corpuscular medio (VCM) y la concentración de hemoglobina corpuscular media (CHCM) y por último la hemoglobina corpuscular media (HCM). Se denominan índices del hemograma aquellas mediciones como el VCM, CHCM y HCM. El frotis sanguíneo se encarga de identificar las anomalías morfológicas ya sea en la forma, color o cambios en la dimensión de los elementos formes. Con frecuencia, estos índices se utilizan con el fin de determinar el tipo de anemia que padece una persona. (5)

Perfil Hematológico: Es una prueba común de sangre que ofrece información detallada sobre tres tipos de células presentes en la sangre: glóbulos rojos, blancos y plaquetas. Por lo general, el perfil hematológico incluye los siguientes conteos principales (5):

Número de glóbulos blancos: que son los encargados de lidiar con las infecciones.

Número de glóbulos rojos: responsables en el transporte del oxígeno hacia los tejidos y la propia eliminación de sus desechos.

Valor de la hemoglobina: da el color rojo a la sangre y se encarga de transportar el oxígeno a los pulmones y extraer el dióxido de carbono de ellos.

Valor del hematocrito: porcentaje de glóbulos rojos puesto en relación con el volumen total de sangre.

Número de plaquetas: responsables en la coagulación de la sangre. Los resultados proporcionan valiosa información diagnóstica sobre la salud actual del paciente y la respuesta del paciente frente a una enfermedad o tratamiento.

La anemia falciforme se diagnostica mediante un análisis de sangre, que permite ver si el cuerpo produce hemoglobina falciforme (S) o si tiene rasgos drepanocitosis, es decir, si se es portador o posee la enfermedad. Los recién nacidos no suelen mostrar síntomas ni signos de anemia falciforme durante sus primeros meses de vida, por lo que se realiza una prueba de cribado, con el objetivo de detectar la enfermedad en una presintomática para instaurar un tratamiento temprano.

El cribado neonatal también llamado "La Prueba del Talón" proporciona numerosos beneficios, tanto para los niños como para los padres, ya que ofrece posibilidad de recibir consejo genético anticipado, también puede poner en evidencia

a los portadores sanos de ciertas condiciones patológicas y por último puede detectar otras hemoglobinopatías consideradas graves. En las embarazadas el método diagnóstico se realiza mediante análisis moleculares de anemia falciforme, el cual supone tomar muestra de líquido amniótico para identificarla. Hay que tener en cuenta que las técnicas de cribado neonatal no son pruebas diagnósticas y requieren de otras pruebas de confirmación posteriores para determinar un diagnóstico preciso, siendo en el caso de la anemia falciforme la prueba complementaria y diagnóstica es la Electroforesis de Hemoglobina. (18)

V.VII Producción de Eritrocitos

Eritropoyesis básicamente se refiere a la producción de eritrocitos. Posterior al nacimiento, es en la médula ósea roja donde se sintetizan los glóbulos rojos. A partir de los 5 años de edad los huesos, en su mayoría, son los que cumplen con dicha función de producir este elemento plasmático con el fin de satisfacer las necesidades de crecimiento de cada persona en su edad pediátrica, es por esta razón, que a medida que se va desarrollando el cuerpo humano estos procesos llevados a cabo en médula ósea irán en descenso de manera gradual. Se estima que a partir de los 20 años de edad la producción eritrocitaria tiene lugar principalmente en los huesos membranosos tipo vértebras, costillas, esternón, y pelvis. Cuando la producción de eritrocitos disminuye en los demás huesos del cuerpo, la médula ósea roja se sustituye por médula ósea amarilla adiposa.

Los eritrocitos son derivados de células precursoras conocidas como eritroblastos, dicha célula se forma de un modo continuo a partir de las células madre pluripotenciales que se encuentran en la médula ósea. Los precursores de eritrocitos pasan por una serie de divisiones, cada una de las cuales produce una célula más pequeña conforme el desarrollo hacia eritrocitos maduros. La síntesis de hemoglobina tiene inicio en etapas tempranas del eritroblasto y sigue su proceso de síntesis hasta que la célula finalmente se convierte en un eritrocito maduro. (7)

El tiempo estimado que toma una célula madre en convertirse en reticulocito durante la circulación es alrededor de 7 días. El proceso que comprende la conversión y/o maduración del reticulocito a eritrocito va de 24 horas a 48 horas. Durante este proceso, el glóbulo rojo pierde sus mitocondrias y ribosomas, junto con su capacidad para producir hemoglobina y participar en el metabolismo oxidativo.

La eritropoyesis está gobernada la mayoría del tiempo por las necesidades tisulares de oxígeno. En la sangre, el contenido de oxígeno no actúa de una manera directa en la médula ósea para estimular la producción de eritrocitos. En cambio, las células peritubulares de los riñones detectan el contenido reducido de oxígeno y entonces producen una hormona llamada eritropoyetina. En condiciones normales, cerca del 90% de toda la eritropoyetina es producida por los riñones y el restante 10% se forma en el hígado.

90% de los eritrocitos formados en la médula ósea, viven alrededor de 120 días en circulación y ya luego estos son fagocitados en la médula ósea, el hígado y el bazo. El 10% restante de glóbulos rojos se descompone y excreta en pequeñas cantidades de hemoglobina hacia el sistema circulatorio para una posterior reabsorción y eliminación. (7)

La Anhidrasa Carbónica es una de las enzimas que poseen los eritrocitos en su citosol ya que estos carecen de orgánulos. Esta enzima es la que facilita una producción de ácido carbónico a partir del dióxido de carbono y el agua, a su vez se va a disociar en bicarbonato e iones de hidrógeno. Por consiguiente, los eritrocitos también contribuyen al transporte de dióxido de carbono y la regulación del equilibrio ácido básico, y se les considera un superior amortiguador ácido básico superior.

V.VIII Eritrocitos

Los eritrocitos representan el mayor número de elementos formes del plasma. Son discos bicóncavos con un diámetro aproximado de 7,8 μm y un espesor de 2,5 μm . Aproximadamente 90 μm es lo que suele medir el volumen medio en el glóbulo rojo.

Los glóbulos rojos poseen un área superficial enorme y se deforman con facilidad tomando casi cualquier configuración para pasar por los pequeños vasos capilares del sistema circulatorio. Estos llevan consigo en su estructura la hemoglobina la cual es la proteína encargada de transportar el oxígeno. Los glóbulos rojos pueden concentrar hemoglobina, células en el líquido celular hasta aproximadamente 34 gramos por cada 100 ml de células.

Los eritrocitos, son hasta 500 veces más numerosos que otras células sanguíneas. El eritrocito ya en su estadio de madurez, es un disco no nucleado, bicóncavo. Esta forma única contribuye de 2 maneras a la función de transporte de oxígeno del eritrocito. La forma bicóncava de la célula proporciona una superficie

mayor para llevar a cabo la difusión de oxígeno de una manera más facilitada de lo que lo haría una célula esférica de igual volumen y la delgadez de la membrana le permite a estos que el oxígeno se difunda de manera rápida a zonas tanto del exterior como del interior celular. Otra característica estructural que facilita la función de transporte del eritrocito es la flexibilidad de su membrana. Esta permite que puedan fluir capilares con mayor facilidad y por tanto llegar a los tejidos corporales periféricos. (7)

Una red compleja de proteínas fibrosas, en especial la llamada Espectrina, mantiene la forma bicóncava y la flexibilidad de la membrana eritrocítica. La Espectrina forma una unión con otra proteína, llamada Anquirina, que reside en la superficie interna de la membrana y está anclada a una proteína integral que abarca la membrana. Esta configuración singular de proteínas confiere elasticidad y estabilidad a la membrana y le permite deformarse fácilmente. La función del eritrocito, facilitada por la molécula de hemoglobina, es transportar oxígeno a los tejidos. Ya que el oxígeno es escasamente soluble en plasma, cerca del 95% al 98% se transporta ligado a hemoglobina. La molécula de hemoglobina se compone de 2 pares de cadenas polipeptídicas alfa (α) y beta (β). Cada una de las 4 cadenas polipeptídicas consta de una porción de hem globina (proteína) y una unidad Hem. Por lo tanto, cada molécula de hemoglobina puede llevar 4 moléculas de oxígeno. La hemoglobina es un pigmento natural. Debido a su contenido elevado de hierro, se percibe en un color rojizo cuando el oxígeno se une a ella y tiene un tono azulado cuando se desoxigena.

La hemoglobina se puede clasificar en 2 tipos principales los cuales son la hemoglobina adulta (HbA) y hemoglobina fetal (HbF). La HbA consta de un par de cadenas α y un par de cadenas β . La HbF es el tipo de hemoglobina que predomina en el feto desde el tercer hasta el noveno mes de gestación. Tiene un par de cadenas gamma que sustituyen a las cadenas α . Como resultado de la sustitución de cadenas, HbF tiene mayor afinidad por el oxígeno que HbA. Esta afinidad facilita la transferencia de oxígeno a través de la placenta de la HbA de la sangre materna hasta la HbF de la sangre fetal. Por lo general HbF es sustituida a los 6 meses de nacimiento por HbA. (7)

VI. Operacionalización de la variable

Variable	Conceptos	Indicador	Escala
Características sociodemográficas	Son el conjunto de características biológicas, socioeconómicas y culturales que están presentes en la población sujeta a estudio, tomando aquellas que puedan ser medibles.	Sexo, edad, nacionalidad, nivel educativo.	Nominal
Tiempo de diagnóstico	Tiempo transcurrido para un proceso inferencial, realizado a partir de un cuadro clínico, destinado a definir la enfermedad que afecta a un paciente.	Fecha	Numérica
Tiempo de presentación	Es el tiempo que transcurre desde el inicio de la enfermedad hasta la presentación de	Fecha	Numérica

	síntomas.		
Manejo terapéutico	Es el conjunto de medios cuya finalidad es la curación o el alivio de las enfermedades o síntomas.	Medicación, dieta.	Nominal
Transfusión sanguínea	Procedimiento médico de rutina en el cual el paciente recibe sangre de un donador.	Bolsas	Numérica
Tiempo de Diagnóstico	Tiempo que pasa desde el diagnóstico de una enfermedad hasta que empieza a empeorar o diseminarse.	Edad	Numérica
Tipo de anemia falciforme	Conjunto de enfermedades que causa que los glóbulos rojos se deformen o destruyan.	Homocigota o Heterocigoto.	Nominal

Cuadro clínico	Conjunto de signos y síntomas que pueden aparecer en personas que padecen una enfermedad.	Signos y síntomas típicos.	Nominal
Efectos adversos	Problema médico inesperado que surge durante un tratamiento o terapia.	Signos y síntomas post transfusión.	Nominal
Manejo clínico	Análisis de las pautas para la actuación y manejo en la práctica clínica de los pacientes.	Soporte clínico, medicamentos y terapias transfusionales.	Nominal
Efecto clínico	Cualquier efecto intencionado de un producto que se produzca con dosis normales de un medicamento utilizadas en la persona.	Nivel de salud y cambios presentados en el individuo.	Nominal

Efecto terapéutico	Respuesta después de un tratamiento de cualquier tipo, cuyos resultados se consideran útiles o favorables.	Signos y síntomas post transfusión.	Nominal
Crisis falcemicas	Crisis dolorosa característica en pacientes con anemia falciforme.	Síntomas previos al tratamiento	Nominal

VII. Material y Métodos

VII.I Tipo de estudio

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal de recolección retrospectivo de datos con el propósito de identificar los Efectos Clínicos en la Terapia Transfusional Sanguínea en Pacientes de 3 a 10 años de edad en Crisis Falcemicas en el área de Hematología del Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina Julio-Diciembre 2021.

VI.II Área de estudio

El trabajo de investigación será realizado en las instalaciones del hospital infantil San Lorenzo de Los Mina que se encuentra ubicado en la Avenida San Vicente de Paul No. 84 Sector Los Mina, Sto. Dgo. Este, República Dominicana. Está delimitado al Norte por la Avenida San Vicente de Paul, al Sur por la calle 23D, al Este por la Avenida Pdte. Estrella Ureña y al Oeste por la Calle Carrera G.



Mapa cartográfico



Vista aérea

VII.III Universo

El universo estará representado por 50 historias clínicas de pacientes que asistieron al Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina Julio-diciembre 2021.

VII.IV Muestra

La muestra estará representada por 50 historias clínicas de pacientes de 3 a 10 años de edad con anemia falciforme ingresado en el área de hematología del Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina que se haya transfundido al pasar por una crisis falcémica en el periodo de Julio-diciembre 2021.

VIII. Criterios

Inclusión

- Pacientes pediátricos que hayan sido ingresados con Crisis Falcemica.
- Pacientes en edades de 3 a 10 años de edad
- Ambos sexos.

Exclusión

- Paciente pediátrico que no cumpla con los criterios de inclusión.

VII.I. Instrumentos de recolección de datos

Se elaboró un formulario con el fin de recolectar los datos de la investigación a realizar el cual será diseñado por parte de los sustentantes, donde se recopilaran los datos sociodemográficos del paciente relacionado con el cuadro clínico de presentación y método de diagnóstico, entre otros.

Para la recolección de los datos se elaboró un formulario por los sustentantes y revisado por el asesor clínico y metodológico que incluye 9 preguntas, tres preguntas abiertas y seis preguntas cerradas, por su parte también se tomarán datos sociodemográficos tales como edad, sexo, entre otros.

VII.II. Procedimientos

El trabajo de grado realizado será sometido a la Unidad de Investigación de la Escuela de Medicina de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU) y al comité de investigaciones del Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina para su revisión y aprobación.

Una vez aprobado el trabajo se procederá a la recolección de datos por vía de la revisión de records conjunto a un formulario el cual se llenará de acuerdo a los datos encontrados en los records de cada paciente. Para esta recolección se seleccionarán unos 50 pacientes los cuales hayan estado ingresados en el área de Hematología con diagnóstico de Anemia Falciforme transfundidos debido a una crisis vaso-oclusiva. Una vez terminada dicha recolección se procederá a la tabulación y análisis de los mismos (Ver anexo IX.III).

VII.III. Tabulación

Los datos e informaciones que se obtengan con el formulario de interrogantes mediante el acceso a los archivos del departamento de hematología del Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina serán sometidos y procesados mediante el programa de Microsoft Word para el diseño y Microsoft Excel para el manejo de los datos recolectados. Los cuáles serán presentados en gráficos y expresados en proporciones.

VII.IV. Análisis

Las informaciones que se obtengan en este trabajo de investigación serán analizadas mediante frecuencias simples.

VII.V. Aspecto ético

Este estudio se ejecutó con apego a las normativas éticas internacionales, incluyendo los aspectos relevantes de la declaración de Helsinki y las pautas del consejo de organizaciones internacionales de las ciencias médicas (CIOMS). El protocolo del estudio y los instrumentos diseñados para el mismo serán sometidos a la revisión de los asesores tanto clínico como metodológico, al Comité de Ética de la Universidad, a través de la Escuela de Medicina y de la coordinación de la Unidad de Investigación de la Universidad, así como a la Unidad de enseñanza del Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, cuya aprobación será el requisito para el inicio del proceso de recopilación y verificación de datos.

El estudio implica el manejo de datos identificatorios ofrecidos por personal que labora en el centro de salud (departamento de estadística). Los mismos serán manejados con suma cautela, e introducidos en las bases de datos creadas con esta información y protegidas por una clave asignada y manejada únicamente por la investigadora. Todos los informantes identificados durante esta etapa serán abordados de manera personal con el fin de obtener su permiso para ser contactadas en las etapas subsecuentes del estudio. Todos los datos recopilados en este estudio fueron manejados y protegidos en todo momento. A la vez, la identidad de los/as contenida en los expedientes clínicos será protegida en todo momento, manejando los datos que potencialmente puedan identificar a cada persona de manera desvinculada del resto de la información proporcionada contenida en el instrumento.

Finalmente, toda información incluida en el texto del presente anteproyecto, tomada en otros autores, será justificada por su llamada correspondiente.

IX. Resultados

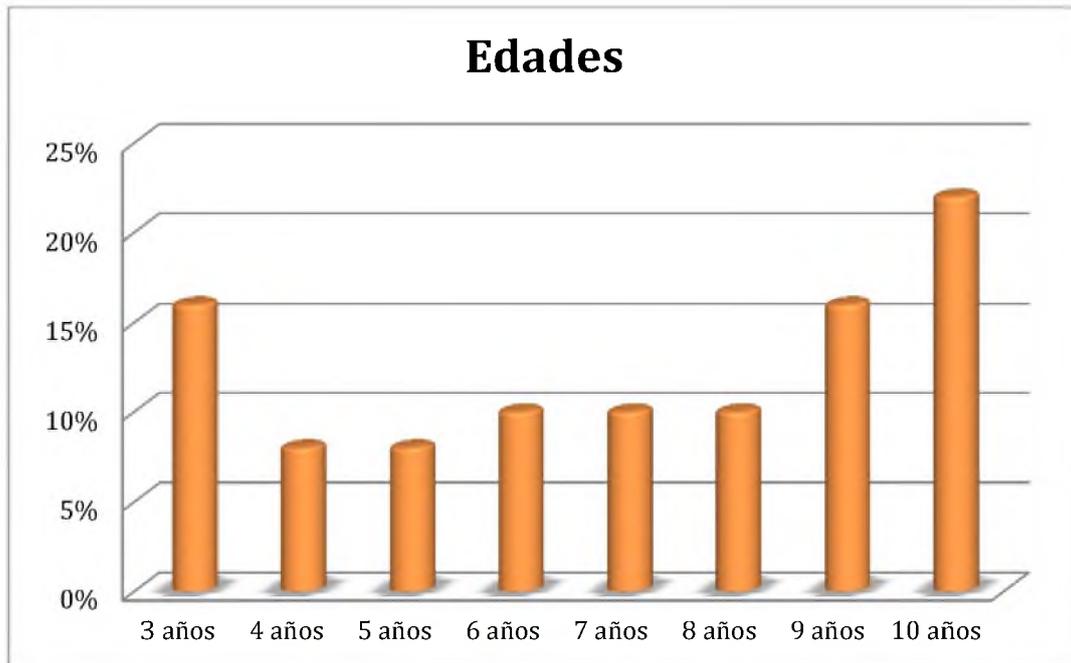
Tabla 1. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021. Según la edad:

Edades	Frecuencia	%
3 años	8	16%
4 años	4	8%
5 años	4	8%
6 años	5	10%
7 años	5	10%
8 años	5	10%
9 años	8	16%
10 años	11	22%
Total	50	100%

Fuente Instrumento de Recolección de Datos.

Según la edad, la de mayor frecuencia en acudir al centro con una crisis falcemicas fueron pacientes de 10 años de edad en un 22 por ciento, en segundo lugar se encuentran los pacientes de 3 y 9 años de edad representando un 16 por ciento ambos y, el de menor afluencia el centro fueron los pacientes de 4 y 5 años de edad indicando un 8 por ciento cada uno.

Grafica 1. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémica ingresados por el Departamento de Hematología según las edades. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 1

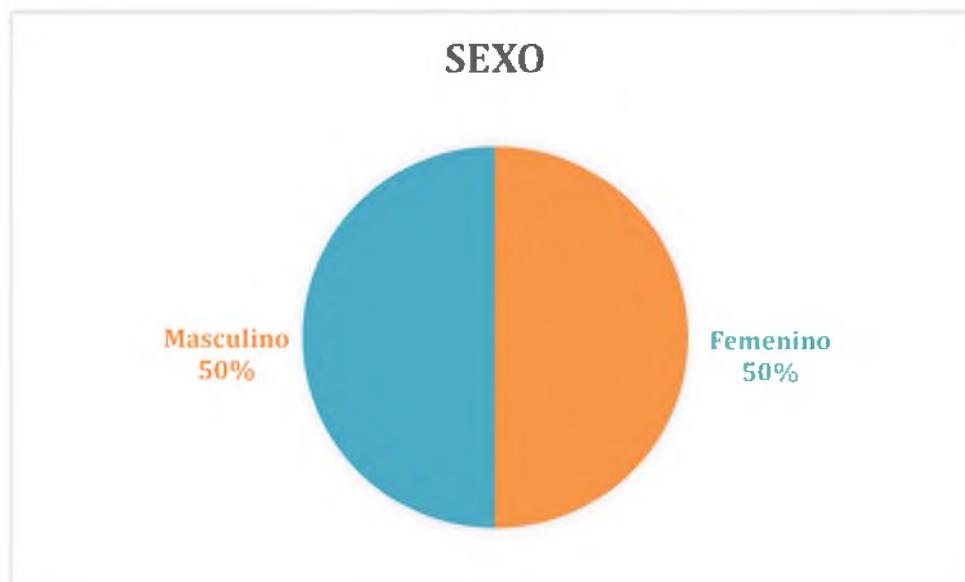
Tabla 2. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021. Según el sexo:

Sexo	Frecuencia	%
Masculino	25	50%
Femenino	25	50%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos

De acuerdo a los datos ofrecidos según el sexo, se obtuvo un 50 por ciento de ambos sexos en el trabajo de investigación.

Grafica 2. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el sexo. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 2

Tabla 3. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémica ingresados por el Departamento de Hematología según los meses. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Meses	Frecuencia	%
Julio	10	20%
Agosto	10	20%
Septiembre	9	18%
Octubre	6	12%
Noviembre	8	16%
Diciembre	7	14%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos

Según los meses, los que presentaron mayor número de pacientes fueron los meses Julio y Agosto presentándose unos 10 pacientes en crisis lo que representa un 20 por ciento; continuando en tercer lugar el mes de Septiembre tuvo una frecuencia de 9 pacientes representando un 18 por ciento. En una menor proporción estuvo el mes de Octubre donde solo acudieron unos 6 pacientes en crisis indicando el 12 por ciento.

Grafica 3. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémica ingresados por el Departamento de Hematología según los meses. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 1

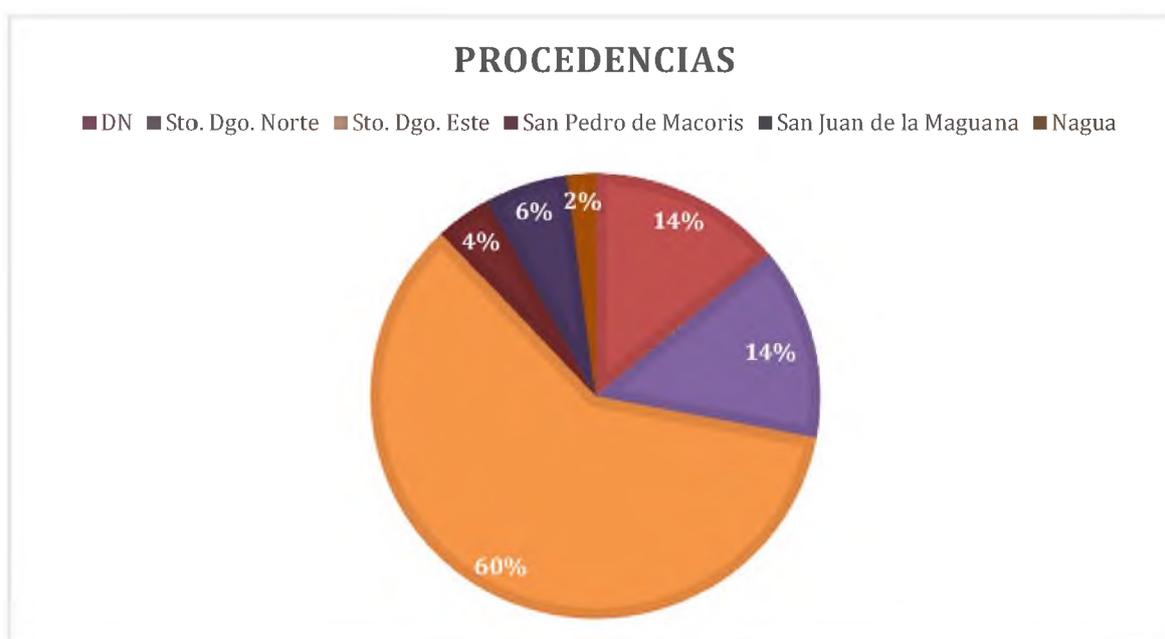
Tabla 4. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según la procedencia. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Procedencias	Frecuencia	%
DN	7	14%
Sto. Dgo. Norte	7	14%
Sto. Dgo. Este	30	60%
San Pedro de Macorís	2	4%
San Juan de la Maguana	3	6%
Nagua	1	2%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

Según su procedencia se determinó que los pacientes que más acudieron al centro para recibir servicios terapéuticos en hematología fueron los provenientes de Sto. Dgo. Este en un 60 por ciento, en segundo lugar se encuentra los provenientes de Sto. Dgo. Norte y el Distrito Nacional con un 14 por ciento.

Grafica 4. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según la procedencia. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 4

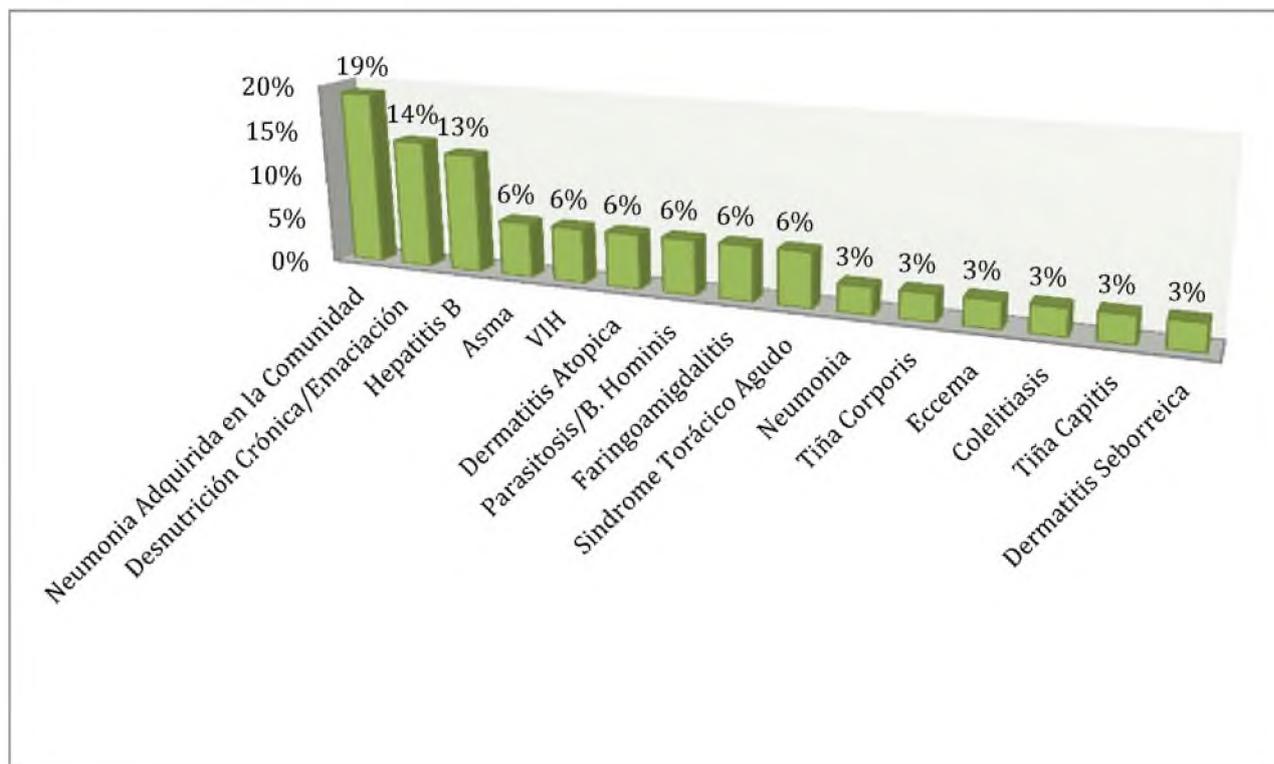
Tabla 5. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según las comorbilidades en Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Comorbilidades	Frecuencia	%
Neumonía Adquirida en la Comunidad	6	19%
Desnutrición Crónica/Emaciación	4	14%
Hepatitis B	3	13%
Asma	2	6%
VIH	2	6%
Dermatitis Atópica	2	6%
Parasitosis/B. Hominis	2	6%
Faringoamigdalitis	2	6%
Síndrome Torácico Agudo	2	6%
Neumonía	1	3%
Tiña Corporis	1	3%
Eccema	1	3%
Colelitiasis	1	3%
Tiña Capitis	1	3%
Dermatitis Seborreica	1	3%
Total	31	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

Según las enfermedades concomitantes que padecían los pacientes, se determinó que la más común entre estos fue la Neumonía Adquirida en la Comunidad en un 19 por ciento de los casos. En segundo lugar estuvo la Desnutrición Crónica o Emaciación representando un 14 por ciento. En tercer lugar se evidencio la Hepatitis B con un 13 por ciento de los casos.

Gráfica 5. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según las comorbilidades. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021



Fuente: Tabla 5

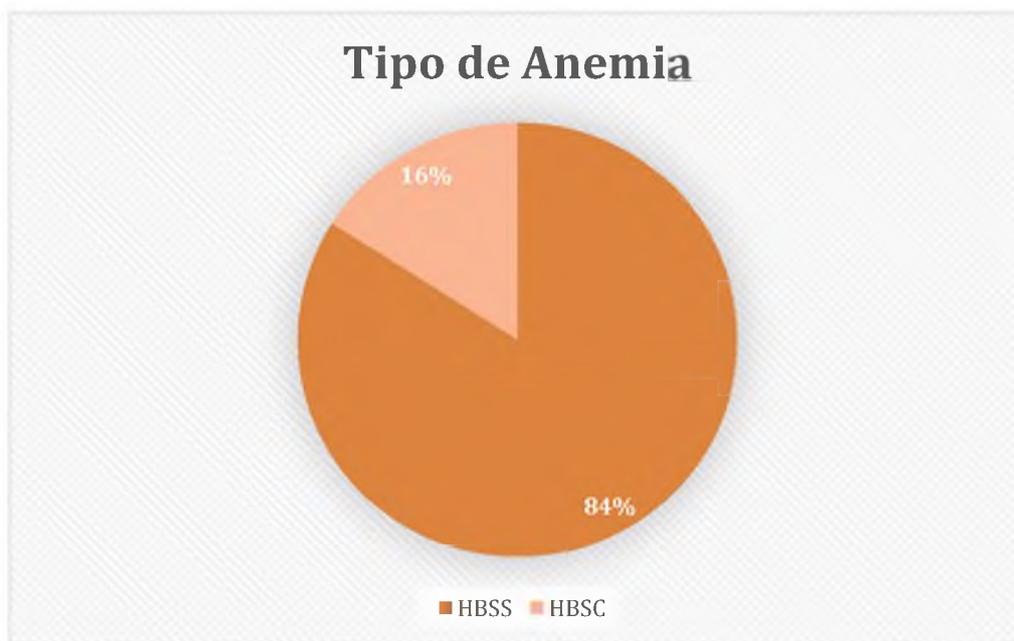
Tabla 6. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según los tipos de anemia. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Tipo de Anemia Falciforme	Frecuencia	%
HBSS	42	84%
HBSC	8	16%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos

De acuerdo a los tipos de anemia encontrados se evidenció a la HB tipo SS como la más común entre los casos estudiados representando un 84 por ciento. En segundo lugar se determinó a la HB tipo SC en un 16 por ciento de los casos estudiados.

Gráfica 6. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según los tipos de anemia. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 6.

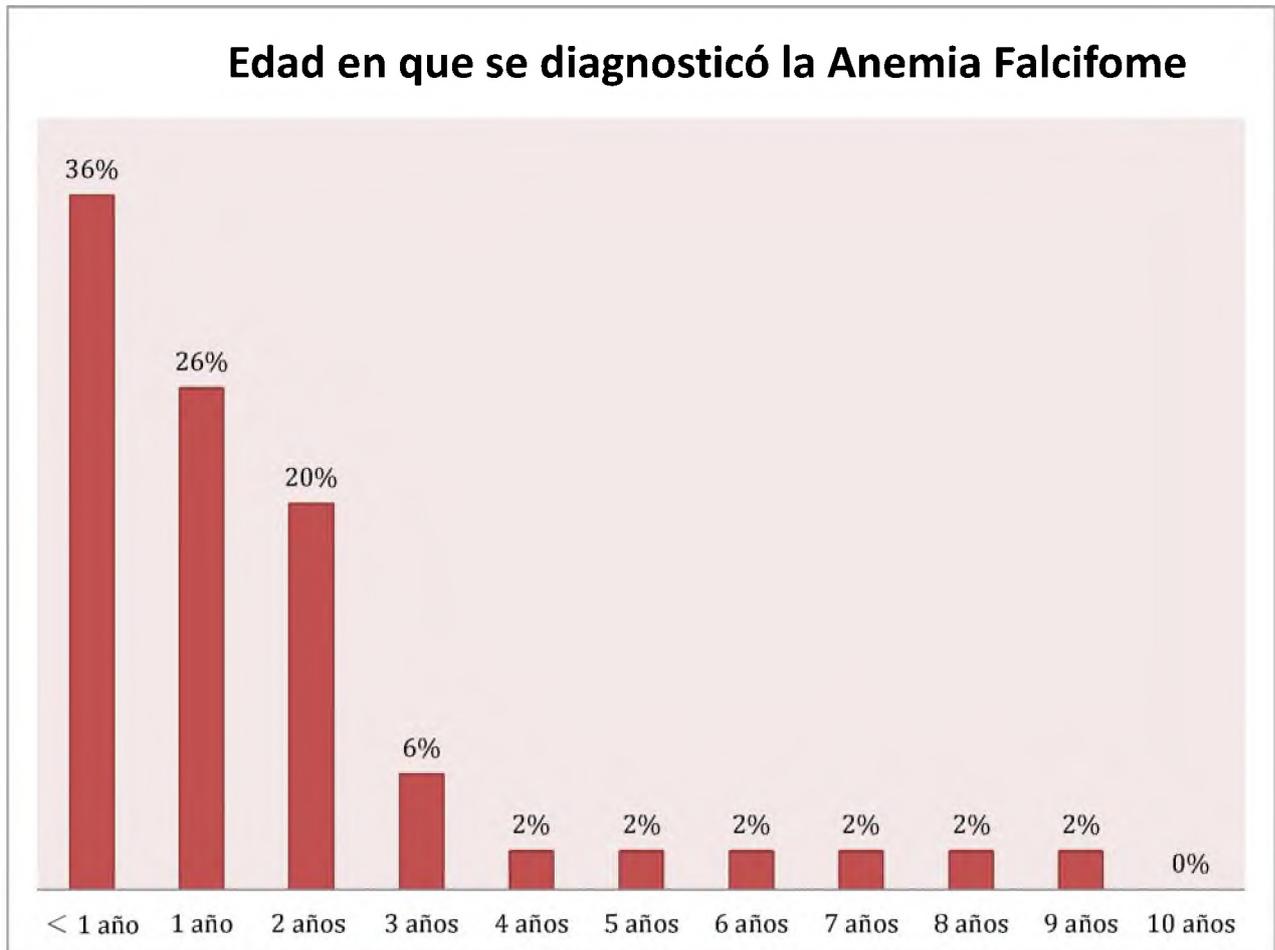
Tabla 7. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según la edad en que se les diagnosticó la falcemia. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Edad en que se diagnosticó la Falcemia	Frecuencia	%
< 1 año	18	36%
1 año	13	26%
2 años	10	20%
3 años	3	6%
4 años	1	2%
5 años	1	2%
6 años	1	2%
7 años	1	2%
8 años	1	2%
9 años	1	2%
10 años	0	0%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

Según la edad en que se les determinó la Anemia Falciforme, se evidenció que a un 36 por ciento de los pacientes estudiados se les diagnosticó la anemia por debajo del primer año de vida. En segundo lugar estuvo que un 26 por ciento al año de vida se les diagnosticó la anemia y en tercer lugar a un 20 por ciento se les diagnosticó a los 2 años de vida.

Gráfica 7. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según la edad en que se les diagnosticó la falcemia. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 7.

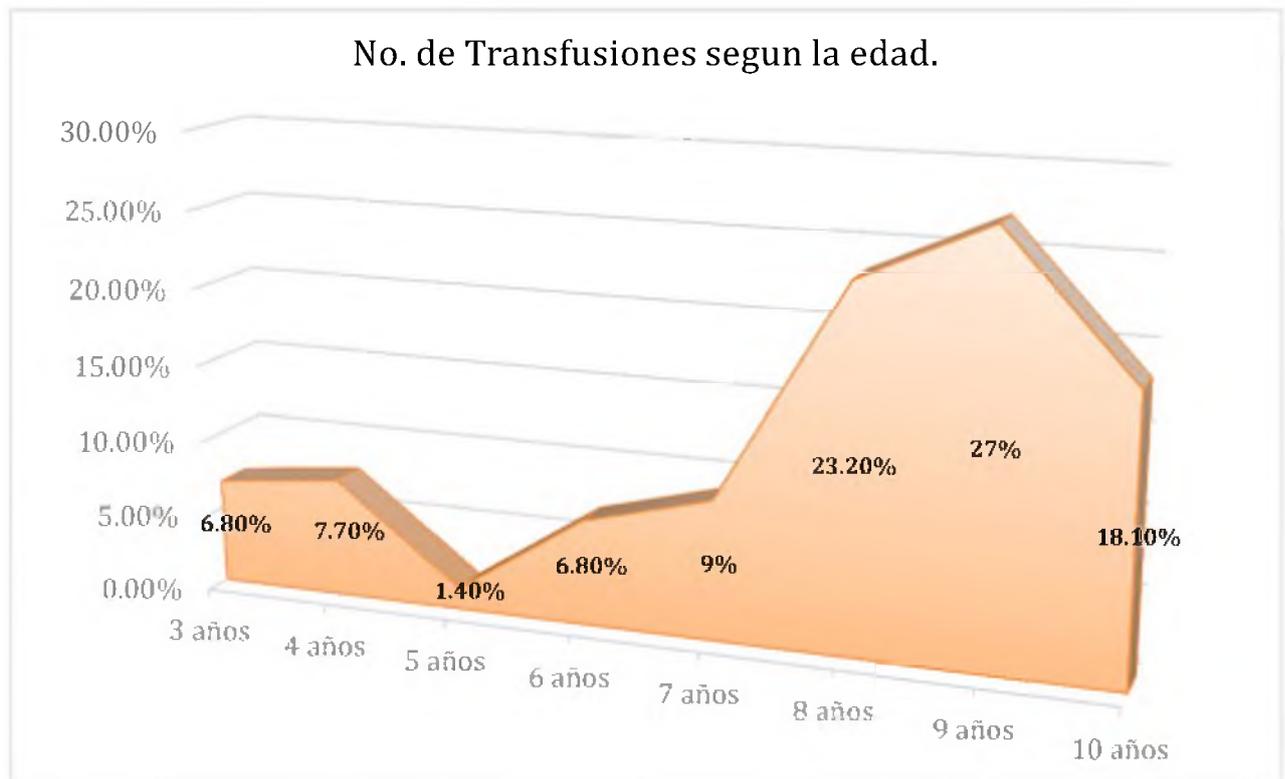
Tabla 8. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el número de transfusiones por edades. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Edad	No. De transfusiones	%
3 años	8	6.80%
4 años	9	7.70%
5 años	2	1.40%
6 años	8	6.80%
7 años	10	9%
8 años	27	23.20%
9 años	31	27%
10 años	21	18.10%
Total	116	100.00%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

De acuerdo al número de transfusiones realizadas, se obtuvo que los pacientes de 9 años de edad fueron los que más transfusiones sanguíneas habían recibido en un 27 por ciento de los casos estudiados. En segundo lugar los pacientes de 8 años de edad en un 23 por ciento. Los pacientes con menos transfusiones fueron aquellos con 5 años de edad en un 1 por ciento de los casos.

Grafica 8. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el número de transfusiones por edades. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 8.

Tabla 9. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea para la disminución de crisis falcémicas ingresados por el Departamento de Hematología según los signos y síntomas durante la crisis. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

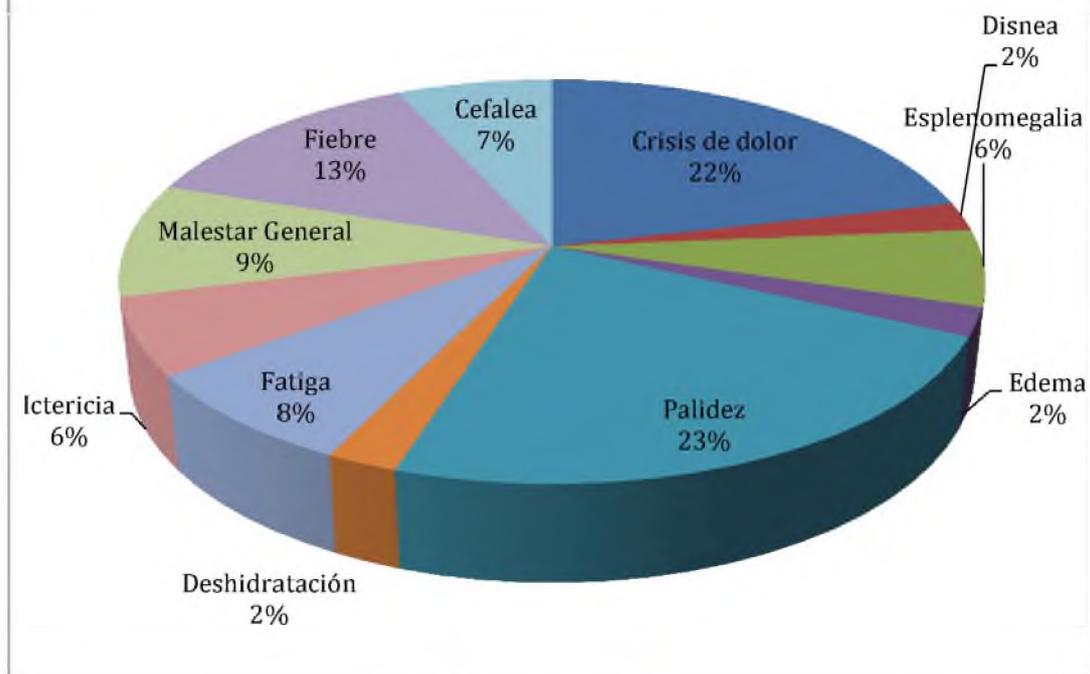
Signos y síntomas durante la crisis	Frecuencia	%
Crisis de dolor	28	21%
Disnea	3	2%
Esplenomegalia	8	6%
Edema	3	2%
Palidez	30	23%
Deshidratación	3	2%
Fatiga	10	8%
Ictericia	8	6%
Malestar General	12	9%
Fiebre	17	13%
Cefalea	9	6.87%
Total	131	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

Según los signos y síntomas más frecuentes que presentó cada paciente durante una crisis falcémica se mostró que la más recurrente entre los pacientes fue la palidez en un 23 por ciento de los casos y las crisis de dolor en un 21 por ciento de los estudiados. A su vez se destacaron los síntomas de Fiebre en un 13 por ciento de los casos. Entre las menos habituales destacaron la disnea, el edema y la deshidratación en un 2 por ciento de los casos.

Grafica 9. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémicas ingresados por el Departamento de Hematología según los signos y síntomas durante la crisis. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Sintomas durante la Crisis Falcémica.



Fuente: Tabla 9

Tabla 10. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémicas ingresados por el Departamento de Hematología según el tiempo transcurrido entre una crisis y otra. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Tiempo transcurrido entre una crisis y otra	Frecuencia	%
1 crisis por año	16	32%
2 crisis por año	12	24%
>3 crisis por año	11	22%
1 crisis cada dos años	7	14%
2 crisis cada dos años	4	8%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

De acuerdo al tiempo transcurrido entre una crisis y otra se determinó que un 32 por ciento de los casos presentó al menos una crisis cada año de manera consecutiva. También hubo un 24 por ciento que presentaba al menos 2 crisis de dolor al año. Y

en tercer lugar al menos un 22 por ciento de los casos presentó más de 3 crisis en un año.

Grafica 10. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el tiempo transcurrido entre una crisis y otra. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 13.

Tabla 11. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según los valores de hemoglobina y hematocrito previo al tratamiento. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

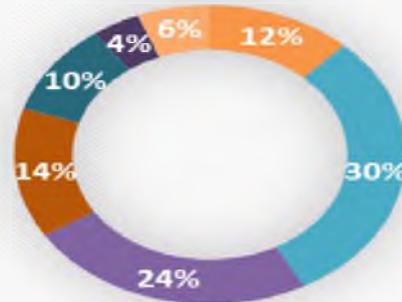
Valores de Hemoglobina y Hematocrito previo a tratamiento					
Frecuencia					
Hemoglobina		%	Hematocrito		%
<5 g/dL	6	12%	<25%	34	68%
6g/dL	15	30%	26%	6	12%
7g/dL	12	24%	27%	3	6%
8d/dL	7	14%	28%	2	4%
9g/dL	5	10%	29%	1	2%
10g/dL	2	4%	30%	1	2%
>11g/dL	3	6%	>31%	3	6%
Total	50	100%	Total	50	100%

Fuente: Instrumento de recolección de Datos

Según los valores de hemoglobina y hematocrito previo a un tratamiento se determinó que un 30 por ciento de los casos poseía una Hemoglobina en 6 g/dL y un 68% tenía un hematocrito por debajo del 25 por ciento. Solo un 3 por ciento de los casos presentó un valor de hemoglobina por encima de 11 g/dL y un 6 por ciento presentó valores de hematocrito por encima del 31 por ciento.

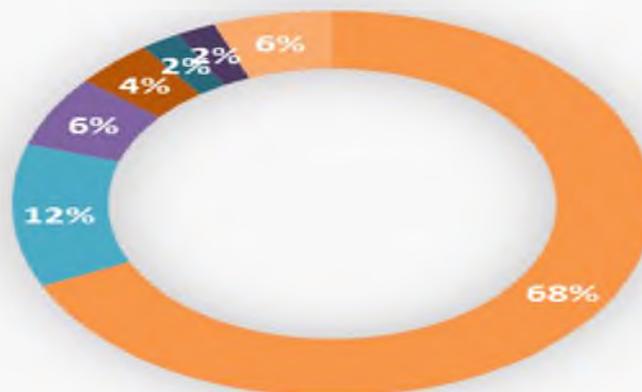
Grafica 11. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según los valores de hemoglobina y hematocrito previo al tratamiento. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Valores de Hemoglobina previo a Tratamiento.



■ < 5 g/dL ■ 6g/dL ■ 7g/dL ■ 8d/dL ■ 9g/dL ■ 10g/dL ■ > 11g/dL

Valores de Hematocrito previo a Tratamiento.



■ < 25% ■ 26% ■ 27% ■ 28% ■ 29% ■ 30% ■ > 31%

Fuente. Tabla 11.

Tabla 12. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el tratamiento con Paquete Globular. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

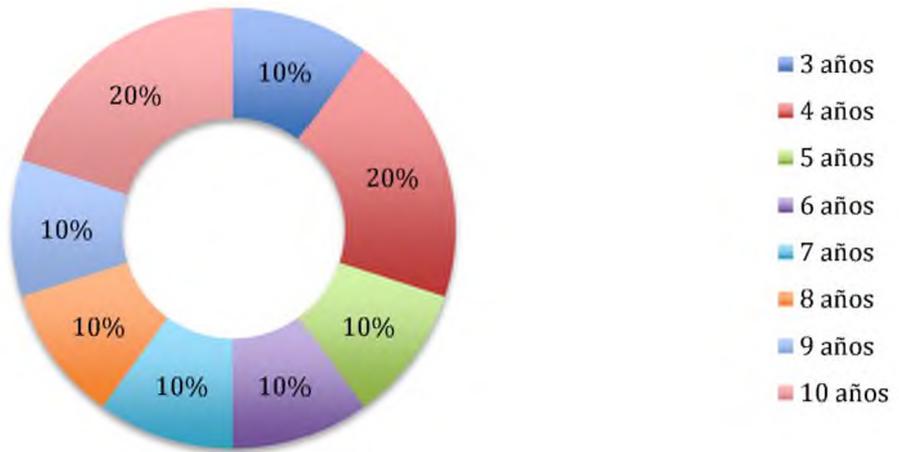
Tratamiento durante la Crisis Falcémica: Paquete Globular				
Edades	Frecuencia			
	Sexo Masculino	%	Sexo Femenino	%
3	1	10%	2	14.29%
4	2	20%	1	7.14%
5	1	10%	1	7.14%
6	1	10%	2	14.29%
7	1	10%	1	7.14%
8	1	10%	1	7.14%
9	1	10%	3	21.43%
10	2	20%	3	21.43%
Total	10	100%	14	100.00%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

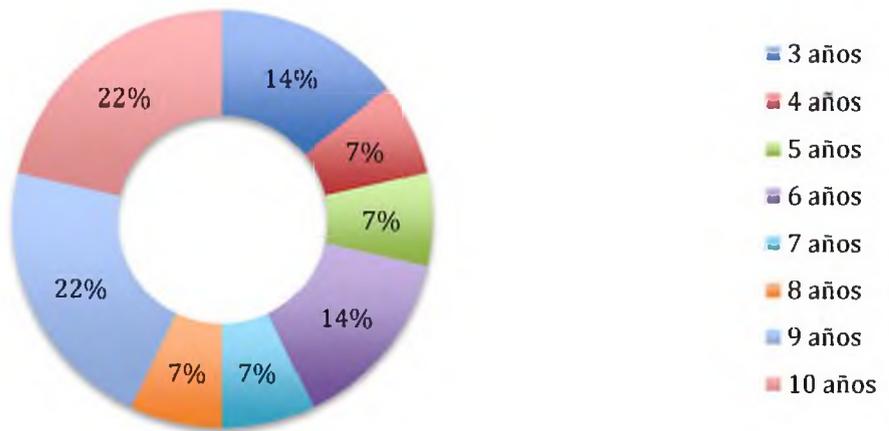
Según los pacientes que recibieron como parte de su tratamiento el Paquete Globular se observó que las femeninas de 9 y 10 años de edad en un 21 por ciento fueron las que más recibieron dicho tratamiento. En el sexo masculino se obtuvo que los de 4 y 10 años de edad recibieron dicho tratamiento en un 20 por ciento de los casos estudiados.

Grafica 12. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcémicas ingresados por el Departamento de Hematología según el tratamiento con Paquete Globular. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Masculinos tratados con Paquete Globular



Femeninas tratadas con Paquete Globular



Fuente: Tabla 12.

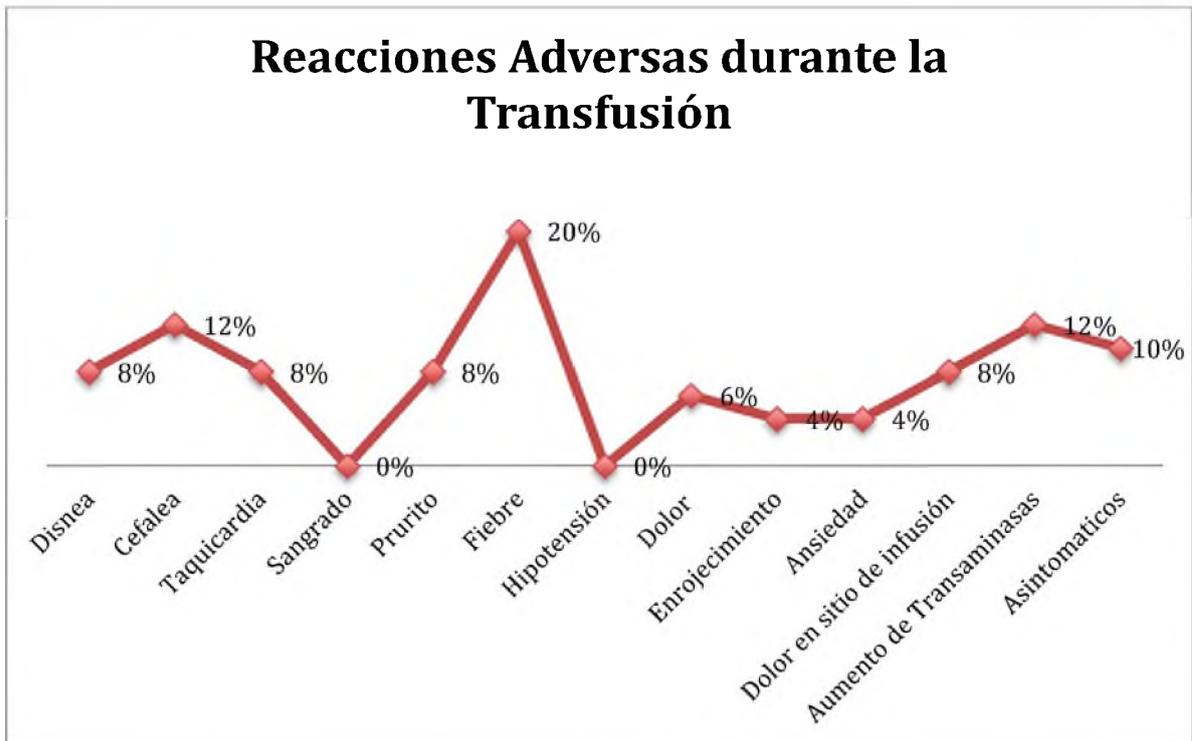
Tabla 13. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según las reacciones adversas durante la transfusión. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Reacciones adversa durante la transfusión sanguínea.	Frecuencia	%
Disnea	4	8%
Cefalea	6	12%
Taquicardia	4	8%
Sangrado	0	0%
Prurito	4	8%
Fiebre	10	20%
Hipotensión	0	0%
Dolor	3	6%
Enrojecimiento	2	4%
Ansiedad	2	4%
Dolor en sitio de infusión	4	8%
Aumento de Transaminasas	6	12%
Asintomáticos	5	10%
Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos.

Según las reacciones adversas manifestadas durante la transfusión sanguínea se observó que la Fiebre fue el síntoma más frecuente en un 20 por ciento de los casos, en segundo lugar están la Cefalea y el aumento de las Transaminasas en un 12 por ciento de los casos estudiados.

Grafica 13. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según las reacciones adversas durante la transfusión. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 13

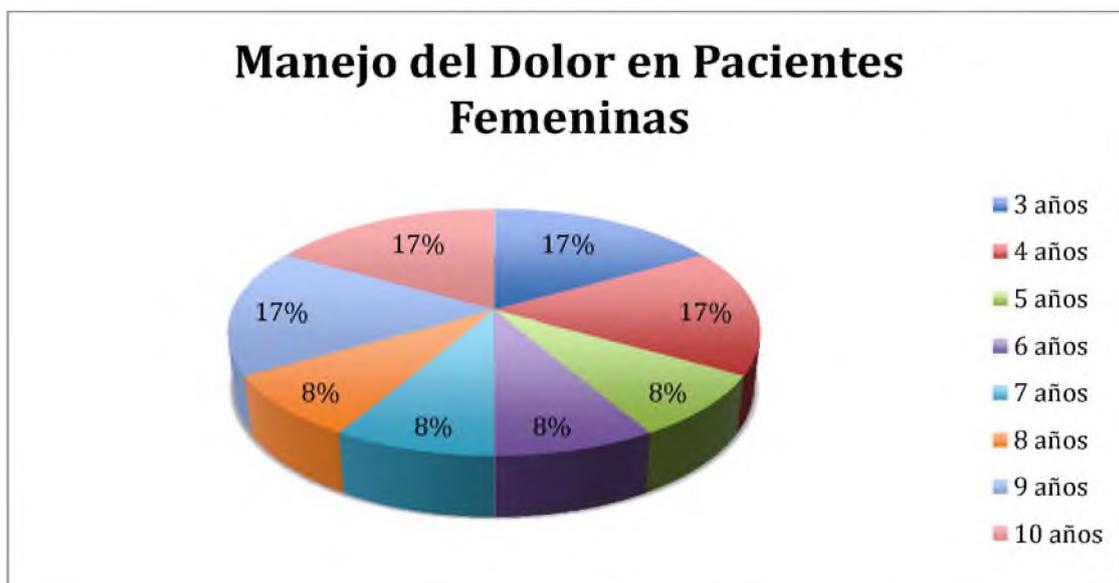
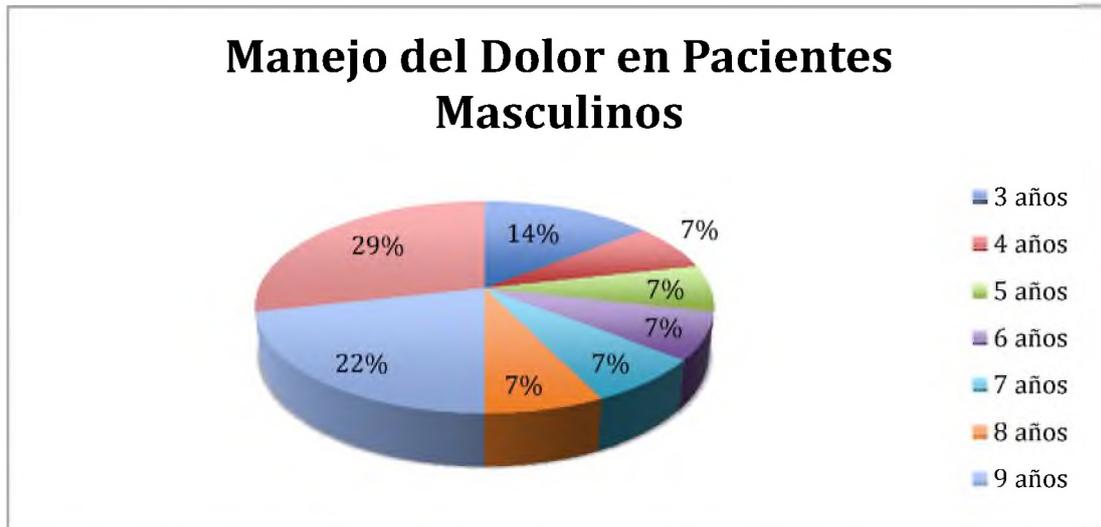
Tabla 14. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el tratamiento para manejo del dolor. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021

Tratamiento durante la Crisis Falcemica: Manejo del dolor				
	Frecuencia			
Edades	Sexo Masculino	%	Sexo Femenino	%
3 años	2	14%	2	16.67%
4 años	1	7.14%	2	16.67%
5 años	1	7.14%	1	8.33%
6 años	1	7.14%	1	8.33%
7 años	1	7.14%	1	8.33%
8 años	1	7.14%	1	8.33%
9 años	3	21.43%	2	16.67%
10 años	4	28.57%	2	16.67%
Total	14	100%	12	100.00%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos

Según los pacientes que fueron tratados para manejar el dolor durante las crisis falcemicas se observó que los masculinos de 10 años fueron las que más recibieron terapia para manejo del dolor en un 28 por ciento de los casos. En el sexo femenino se observaron las de 3, 4, 9 y 10 años de edad como las que recibieron más terapia para manejo del dolor representando un 16 por ciento de los casos estudiados.

Grafica 14. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según el tratamiento para manejo del dolor. Hospital Materno Infantil San Lorenzo De Los Mina, Julio-Diciembre 2021



Fuente: Tabla 14.

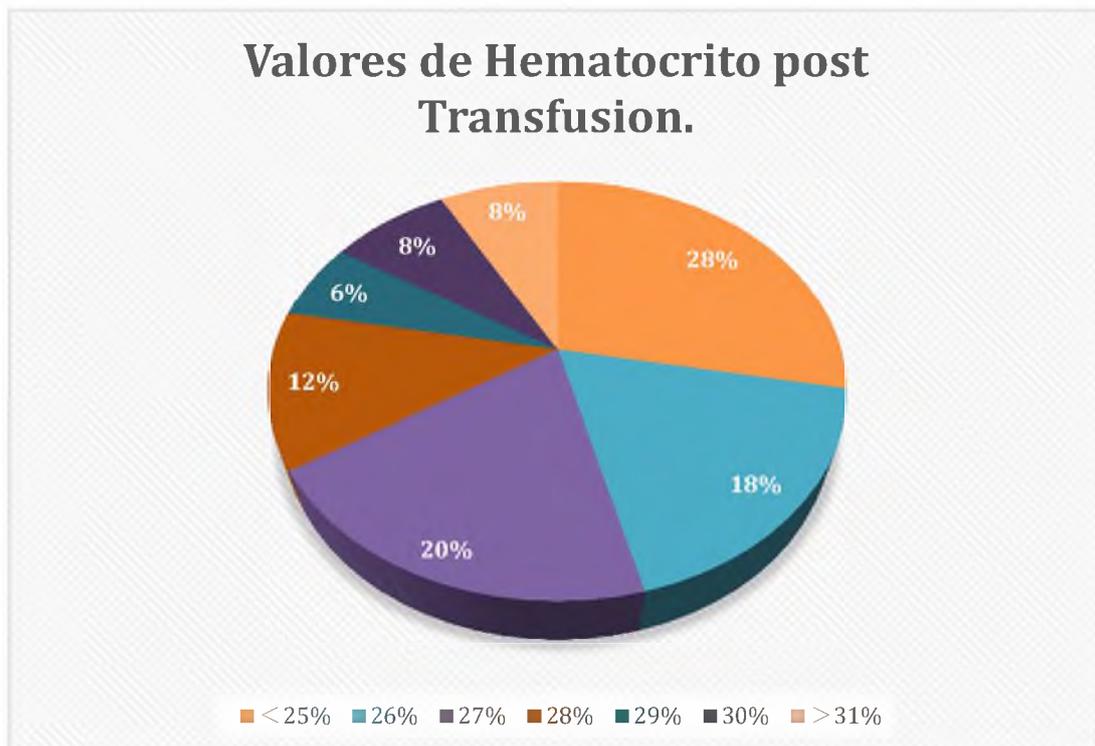
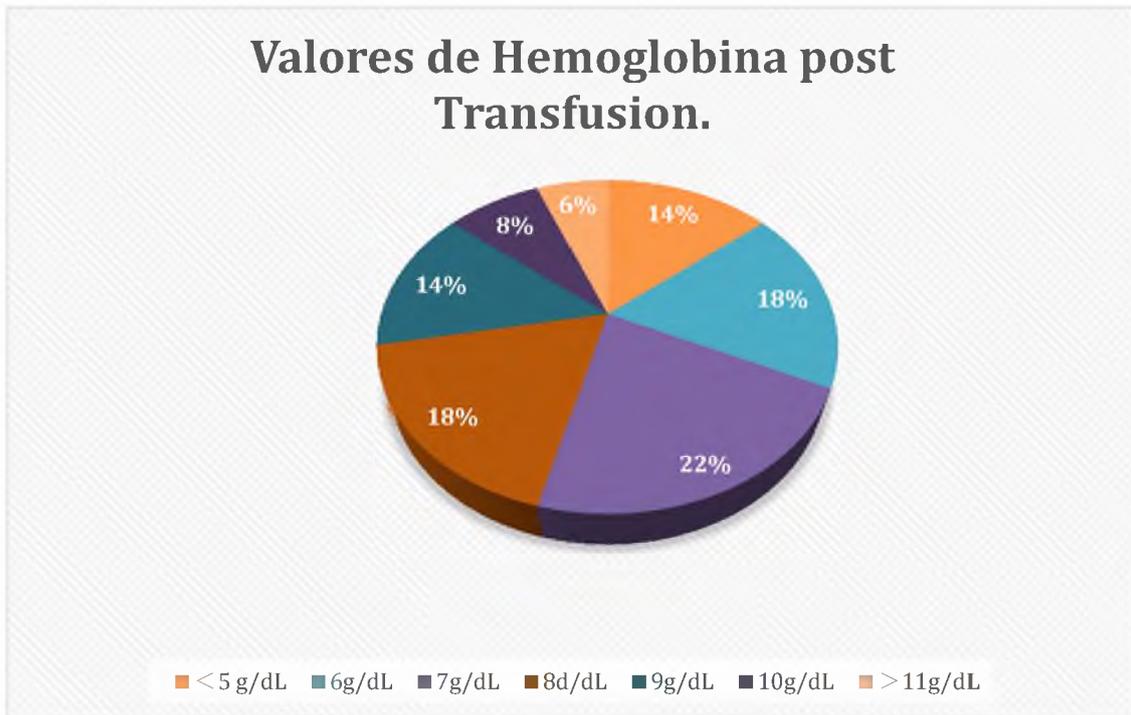
Tabla 15. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según los valores de hemoglobina y hematocrito post transfusión. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.

Valores de Hemoglobina y Hematocrito post transfusión					
Frecuencia					
Hemoglobina g/dL		%	Hematocrito %		%
<5 g/dL	7	14%	<25%	14	28%
6g/dL	9	18%	26%	9	18%
7g/dL	11	22%	27%	10	20%
8d/dL	9	18%	28%	6	12%
9g/dL	7	14%	29%	3	6%
10g/dL	4	8%	30%	4	8%
>11g/dL	3	6%	>31%	4	8%
Total	50	100%	Total	50	100%

Fuente: Instrumento de Recolección de Datos

Según los valores de hemoglobina y hematocrito post transfusionales se observó que un 22 por ciento de los pacientes transfundidos tenía valores de hemoglobina en 7 g/dL y un 28 por ciento de los casos poseía valores de hematocrito por debajo del 25 por ciento. Solo un 6 por ciento poseía valores de hemoglobina por encima de 11g/dL y un 8% valores de hematocrito por encima del 31 por ciento.

Grafica 15. Distribución de los efectos clínicos terapéuticos de transfusiones sanguínea en pacientes de 3 a 10 años de edad en crisis falcemicas ingresados por el Departamento de Hematología según los valores de hemoglobina y hematocrito post transfusion. Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina, Julio-Diciembre 2021.



Fuente: Tabla 15

X. Discusión

La anemia de tipo Falciforme es la hemoglobinopatía más frecuente en la sociedad dominicana, a su vez, esta se encuentra determinada por factores genéticos, como son alteración cromosómica a nivel celular, y de tipo hereditario.

En nuestro estudio se incluyó una muestra de unos 50 pacientes para analizar los distintos efectos clínicos presentes durante una crisis falcémica en los pacientes del Hospital San Lorenzo de Los Mina.

La anemia falciforme suele brindar síntomas desde a mediados del primer año de vida e ir prolongando sus signos y síntomas a lo largo de los años, como se pudo observar que hubieron pacientes que presentaron crisis falcémica al menos una vez por año desde su nacimiento, a su vez un 36 por ciento de los casos les fue diagnosticada la enfermedad en los primeros meses de vida lo que indica la presencia de síntomas desde el nacimiento.

El mayor porcentaje de pacientes que acudieron al servicio de hematología del Hospital San Lorenzo de Los Mina debido a una crisis falcémica entre los meses de Julio a Diciembre fueron los infantes de 3, 9 y 10 años de edad con el fin de recibir tratamiento ya sea para manejo del dolor o para recibir terapia transfusional.

Se pudo determinar que la mayor frecuencia de enfermedades concomitantes esta la neumonía adquirida en la comunidad en un 19 por ciento de los casos estudiados, a su vez se pudieron observar la Desnutrición Crónica y la Emaciación, Fiebre, Hepatitis B, VIH y complicaciones Asmáticas. A su vez ciertos pacientes presentaron parasitosis por Blastocystis Hominis y Faringoamigdalitis en un 6% de los casos.

Los síntomas más evidentes durante la crisis falcémicas fue la palidez y palidez en un 23 por ciento, en segundo lugar se encuentran as crisis de dolor en un 21 por ciento, seguido de la Fiebre en un 13 por ciento de los casos. Le continúan según en el orden de frecuencia los malestares generales de tipo vómitos, mareos, náuseas y diarreas en un 9 por ciento de los casos.

En comparación con el estudio realizado en pacientes pediátricos con complicaciones transfusionales por la Dra. Laura Pardo Parra, Dr. Cristian David Sosa Vesga y Dra. Laura Arenas Camacho en 2021, por la escuela de medicina de la Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia donde dio como

resultado que la complicación post transfusional más frecuente fueron los procesos Febriles de tipo no hemolítica e Infecciones.

El mayor número de pacientes que recibieron terapia transfusional con Paquete Globular fueron los masculinos de 4 y 10 años de edad, en cuanto al sexo femenino los de mayor frecuencia fueron las de edades 3, 6, 9 y 10 años. De acuerdo a los pacientes que acudieron al centro solo para manejo del dolor los masculinos de 3, 9 y 10 años fueron los de mayor frecuencia, entre las féminas resaltaron las edades 3, 4, 9 y 10 como las que acudieron en mayor frecuencia para manejo del dolor debido a la crisis falcemia.

Los pacientes post transfusionales tuvieron cierto incremento de sus valores hemáticos, según los datos obtuvimos que 22 por ciento de los pacientes tenían hemoglobina en 7g/dL donde previo al tratamiento con paquete globular se tenía un 30% de los casos con hemoglobina en 6g/dL; por parte del hematocrito previo a la transfusión un 28 por ciento tenía el hematocrito por debajo del 25 por ciento y posterior a la transfusión sanguínea un 28 por ciento de los casos aún continuaba con el hematocrito por debajo del 25 por ciento. Como resultado esta comparación de los valores tanto antes como después del tratamiento nos deja ver como si hubo aumento de los valores de manera leve debido a que algunas transfusiones fueron interrumpidas por las reacciones adversas durante la misma.

Entre las reacciones adversas más frecuentes entre los casos estudiados resaltó en primer lugar la Fiebre en un 20 por ciento, en segundo lugar estuvieron la Cefalea y el aumento de las Transaminasas en un 12 por ciento de los casos. Solo un 10 por ciento resultó asintomático durante la transfusión sanguínea.

XI. Conclusión

En este trabajo se evidenció que la mayoría de los pacientes presentados al servicio de hematología pediátrica del Hospital San Lorenzo de Los Mina presentaron varios de los efectos clínicos establecidos durante la elaboración de este trabajo.

1. Entre las los tipos de anemia identificados en cada paciente se evidenció que la anemia falciforme tipo SS fue la de mayor frecuencia en un 84 por ciento de los casos estudiados, el porcentaje restante se le atribuyó a la anemia tipo SC en un 16 por ciento.

2. Dentro del rango de edad establecido para la realización de este trabajo, se evidencio que los pacientes de 10 años fueron los que acudieron con mayor frecuencia al centro de salud durante el tiempo establecido.

3. En cuanto al sexo de los pacientes, ambos tanto masculino como femenino asistieron en igualdad de los casos.

4. Se evidenció que de los 50 pacientes estudiados el 62 por ciento de estos presentó al menos una enfermedad concomitante al momento de su ingreso. Entre las más destacadas en la población fueron las Neumonias Adquiridas en la Comunidad en un 19 por ciento, junto con la Desnutrición y Emaciación en un 14 por ciento de los casos.

5. Se determinó por medio del instrumento de recolección de datos que la edad en que mayormente se les diagnosticó la anemia falciforme fue por desde los 0 hasta el año de vida representando un 36 por ciento de los casos estudiados.

6. Se determinó que los pacientes que más recibieron alguna transfusión sanguínea fueron los pacientes de 8 años de edad en un 23 por ciento de los casos estudiados.

7. Se evidenció que los signos y síntomas que más se destacaron durante las crisis falcemicas fueron la Palidez en un 23 por ciento de los casos, las crisis dolorosas en 21 por ciento, en tercer lugar la fiebre en 13 por ciento de los casos y el malestar general en 9 por ciento.

8. Se determinó que posterior a la transfusión sanguínea el aumento de manera leve de los valores hemáticos, hemoglobina y hematocrito, en cuanto a la hemoglobina aumentó de 6 g/dL un 30 por ciento a 7 g/dL y en cuanto al hematocrito permanecieron sus valores por debajo del 25 por ciento debido a las

interrupciones en el tratamiento, no se vio un aumento progresivo por las reacciones adversas.

9. Entre las reacciones adversas más frecuentes la que más destacó entre la población fue la fiebre en un 20 por ciento de los casos., en segundo lugar se observó el aumento de las Transaminasas y la Cefalea en un 12 por ciento de la población estudiada.

10. De la población estudiada solo un 10 por ciento resultó ser asintomático ante la transfusión y curso su tratamiento sin ningún tipo de inconveniente.

XII. Recomendaciones

Establecidas las conclusiones de esta investigación podemos recomendarlo siguiente:

- Se le recomienda al personal de salud que el paciente sea transfundido la menor cantidad de veces posible ya que a mayor cantidad de transfusiones, mayor riesgo de complicaciones.
- Es recomendable que el hematólogo también lo refiera a un nutricionista para llevar una buena alimentación la cual incluya todos las vitaminas y nutrientes que el cuerpo necesita para que así se pueda mantener los niveles sanguíneos adecuados.
- Se recomienda al personal de salud buscar otras alternativas además de transfundir. Como por ejemplo la hidroxiurea.
- Es bueno que el médico recomiende a su paciente mantener una buena hidratación ya que la misma juega un papel muy importante en el funcionamiento de los vasos sanguíneos y influye para evitar la venooclusión.
- Se recomienda al paciente a no exponerse a temperaturas muy bajas debido que mientras más bajas son las temperaturas hay un mayor riesgo de hacer crisis vasooclusivas.
- Es importante que no realicen actividad física que implique levantar pesas. Debido que durante este tipo de ejercicios se ejerce mucha fuerza la cual provoca que el bombeo de sangre aumente lo que puede llevar a una crisis tromboalgica. El paciente puede realizar actividad física al aire libre como caminar, trotar, etc.
- Es muy recomendable que el ministerio de salud pública concientice a la población ya que la anemia falciforme es una enfermedad que se puede evitar si el paciente conoce cómo puede heredar la enfermedad. Por lo que también se recomienda que las parejas se hagan electroforesis de hemoglobina antes de procrear y más si hay un caso de falcemia heterocigota o homocigótica en la familia.

XIII. Referencias bibliográficas

1. Díaz Padilla D, Melians Abreu SM, Padrino González M, González Fajardo I, Urquiola Mariño M. Caracterización clínico-epidemiológica de la transfusión. Rev cienc médicas Pinar Río. 2016.
2. Anemia falciforme: manifestaciones clínicas y estrategias terapéuticas – Repositorio Institucional de Documentos. Universidad de Zaragoza. 2015.
3. Dra. Rosa María Nieves Paulino HP, Dra. Ceila Pérez de Ferrán PB, Dra. Claritza Concepción HP, Dra. Euladys Matos HP, Geurys Rojas HP, Dra. Dominga Reyes HP. Protocolo Diagnostico y Manejo de la Anemia Falciforme en Paciente Pediatrico. 1era edición. Ministerio de Salud Pública; 2020.
4. Valera N. Perfil Hematológico. Westgard J. Biologic Variation Database: Clinica Puerto Varas, Chile; 2021.
5. Piel FB, Hay SI, Gupta S, Weatherall DJ, Williams TN. Global burden of sickle cell anaemia in children under five, 2010-2050: modelling based on demographics, excess mortality, and interventions. PLoS Med. 2013.
6. Grossman S, Porth CM. Fisiopatología de Porth, Alteraciones de la salud. Conceptos básicos; 9na. Edición. La Ciudad Condal, España: Lippincott Williams & Wilkins; 2014.
7. Kasper DL, Hauser SL, Larry Jameson J, Fauci AS, Longo DL, Loscalzo J. Harrison Principios de Medicina Interna, 19na edición. Nueva York, NY, Estados Unidos de América: McGraw-Hill; 2015.
8. Espinoza CI, Lima Y, Valle C, Perez MN, Calderón A, Hidalgo T. Transfusión sanguínea en la práctica clínica e implicaciones ético-legales. Archivos Venezolanos. 2019.
9. Paredes Aspilcueta MG. Manual de Transfusión Sanguínea para el Medico que Transfunde. Colegio Médico del Perú Malecon de la Reserva 791 Miraflores. Lima, Perú Telef. 213-1400: Fondo Editorial Comunicacional; 2020.
10. Digital, S. (2021, 17 abril). Maternidad de Los Mina anuncia jornada donación de sangre. SNS Digital.
11. St. Jude Children's Research Hospital. (2018). Transfusiones de Globulos Rojos para la enfermedad de Celulas Falciformes.
12. H. (2019b, junio 17). Casos de anemia falciforme se han incrementado hasta un 40 % en la Maternidad de Los Mina. Hoy Digital.

13. The American Society of Health-System Pharmacists. (2022). L-glutamina. Medline Plus.
14. Maldonado Rojas, M., Piña Farías, L., Vásquez Rojas, M., & Toro Opazo, C. (2013). Complicaciones asociadas a la transfusión masiva. *Rev. cuba. hematol. inmunol. hemoter*, 246–258.
15. Pardo-Parra, L. M., Sosa-Vesga, C. D., Arenas-Camacho, L. D., Anaya-Pinzón, K. S., Villabona-Sandoval, L. K., & Rueda Arenas, E. (2021). Complicaciones postransfusionales en pacientes pediátricos con leucemia. *Rev. cuba. pediatr*, e845–e845.
16. Pérez, H. E. (2021, 16 diciembre). A cinco años de decreto que lo ordena, aún no crean programa de tamiz neonatal. *Diario Libre*.
17. Vizzoni, A. G., & Moreira, H. M. M. (2017). Prevalência de aloimunização eritrocitaria em pacientes portadores de anemia falciforme. *ABCS Health Sciences*, 42(1), 50–54.
18. de la Primera Dama, D., de la Salud, O. M., & República Dominicana, M. de S. P. (2020). Protocolo diagnóstico y manejo de la anemia falciforme en paciente pediátrico. MSP.
19. Encarnación, M., & Murciego, G. G. (2011). La situación de riesgo en la transfusión sanguínea. *Portales Medicos.com*.
20. Nelson. And Kliegman, R., 2016. *Tratado de Pediatría*. 18th ed. Philadelphia [cap. 447]: Elsevier Saunders.
21. Ruiz Arguelles, G., 2016. *Fundamentos de Hematología*. 3rd. México: Editorial Panamericana.
22. Diario, L., & García, D. I. (2020, junio 21). Apoyo para pacientes con anemia falciforme. *listindiario.com*
23. Digital, S. (2021, 17 abril). Maternidad de Los Mina anuncia jornada donación de sangre. *SNS Digital*.

XIV. Anexos

XIV.I Cronograma

Variables	Tiempo: 2021-2023	
Selección del tema	2021	Enero
Aprobación del tema	2021	Enero
Búsqueda de referencias		Febrero-Marzo
Elaboración del anteproyecto	2022	Mayo-Junio
Sometimiento y aprobación	2022	Julio
Sometimiento de la encuesta entrevista	2022	Julio-Agosto
Tabulación y análisis de la información		Agosto
Redacción del informe	2022	Septiembre-Diciembre
	2022	
	2022	
Revisión del informe	2023	Enero
Encuadernación	2023	
Presentación	2023	Abril

XIV.II Costo y Recursos

VIII.IV.I. Humanos			
2 sustentante			
2 asesores (metodológico y clínico)			
Personal médico calificado en número de cuatro			
Personas que participaron en el estudio			
VIII.IV.II. Equipos y materiales	Cantidad	Precio	Total
Papel bond 20 (8 1/2 x 11)	1 resmas	80.00	240.00
Papel Mistique	1 resmas	180.00	540.00
Lápices	2 unidades	3.00	36.00
Borras	2 unidades	4.00	24.00
Bolígrafos	2 unidades	3.00	36.00
Sacapuntas	2 unidades	3.00	18.00
Presentación:			
Sony SVGA VPL-SC2 Digital data Projector			
Cartuchos HP 45 A y 78 D	2 unidades	600.00	1,200.00
Calculadoras	1 unidad	75.00	750.00
VIII.IV.III. Información			
Adquisición de libros, Revistas Y Otros documentosReferencias (ver listado de referencias)	libros revistas	750,00 200	1500,00 600
VIII.IV.III. Económicos*			
Papelería (copias)	1200 copias	00.35	420.00
Encuadernación	2 informes	300.00	600.00
Alimentación			1,200.00
Transporte			5,000.00
Inscripción al curso			2,000.00
Inscripción de anteproyecto			2,000.00
Impresión de anteproyecto			800.00
Inscripción de la tesis			2,000.00
Impresión de la tesis			200.00
Derecho a presentación			30,000.00
Subtotal			49,164.00
Imprevistos 10%			4,916.40

*Los costos totales fueron asumidos por los estudiantes.

XIV.III Formulario para Recolección de Datos.

Formulario de recolección de datos para la determinación de "Efectos Clínicos Terapéuticos de Transfusiones Sanguíneas en Pacientes de 3 a 10 años de edad para Disminución de Crisis Falcémica en el Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina " Junio 2021-Diciembre 2021.

Fecha_____ Iniciales del Paciente _____ Edad ____ Sexo____
Peso_____ kg Lugar de Procedencia _____
Valores al momento de ingreso: Hemoglobina_____ g/dL Hematocrito _____%
Enfermedad concomitante: _____

1. Tipo de Anemia Falciforme %:

Hemoglobina SS _____
Hemoglobina SC _____
Hemoglobina S-beta talasemia_____
Homocigoto_____
Heterocigoto_____

2. Edad en que fue diagnosticada la Anemia Falciforme:

3. Número de transfusiones realizadas hasta la fecha:

4. Signos y síntomas manifestados durante la crisis:

Dolor____ Donde:_____	Edema____	Fatiga____
Disnea____	Palidez____	Ictericia_____
Esplenomegalia____	Deshidratación____	Malestar General____

5. Tiempo de presentación entre una crisis y otra:

1 vez por mes____ Más de 2 veces al mes____
Más de 4 veces en 6 meses____ Más de 4 veces en 1 año____

6. Reacciones adversas postransfusión:

Disnea___	Prurito___	Enrojecimiento___
Cefalea___	Fiebre___	Ansiedad___
Taquicardia___	Hipotensión___	Hemoglobinuria___
Sangrado Inexplicado___	Dolor: Torácico___ Lumbar___	Dolor en sitio de infusión___

7. Tiempo que duró la reacción adversa:

30 min___ 1 hora___

Más de 2 horas___ Otros___

8. Manejo Terapéutico de la Reacción adversa postransfusional:

9. Valores postransfusionales:

Hemoglobina___ g/dL Hematocrito___%

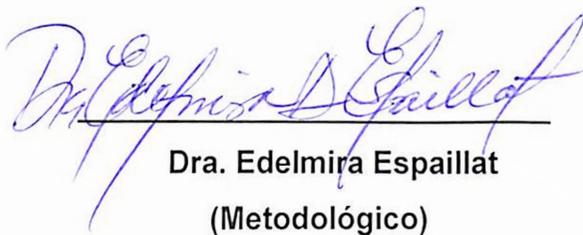
XV. Evaluación

Sustentantes:


Yocayra Nathaly Frías Mejía


Angee Elizabeth Ferreras Martínez

Asesores:


Dra. Edelmira Espailat
(Metodológico)


Dra. Yascara Jiménez
(Clínico)

Jurado:


Dra. Daphne Ramos


Dra. Mayerlyn Gonzalez


Dra. Claridania Rodríguez

Autoridades:


Dra. Claudia María Scharf
Directora Escuela de Medicina


Dr. William Duke
Decano Facultad ciencias de la Salud

Fecha de presentación: 27/04/2023
Calificación: 100 - A