

## PREVALENCIA DE ANEMIA DREPANOCITICA EN POBLACIÓN DE LA COMUNIDAD DE SAN JUAN, YORO

### Prevalence of sickle cell disease in population of the community of San Juan, Yoro

German L. Zavala, Wilfredo Viera, Gabriela E. Castillo E., Gustavo E. Mejía R., Pamela L. Bustillo V., Elvin R. Fajardo E., Dinora A. Chinchilla C., Génesis A. Rodríguez R., María G. Valeriano I., Karina Mejía Caballero<sup>2</sup>

#### RESUMEN

La anemia drepanocítica es una hemoglobinopatía hereditaria, considerada un trastorno recesivo autosómico, se caracteriza por producción de hemoglobina defectuosa. **Objetivo:** establecer la prevalencia de anemia drepanocítica y algunas características de las personas que la padecen en la comunidad de San Juan, Yoro. **Material y Métodos:** estudio descriptivo de corte transversal; la población fue de 488 personas y la muestra de 220. La unidad de estudio fue seleccionada aleatoriamente. El estudio se desarrolló en tres momentos; Fase I: comprendió la organización de material y reactivos necesarios para realizar la prueba de inducción de drepanocitos. Fase II: incluyó la recepción de muestras, homogenización de las mismas con ayuda de un mezclador hematológico y la realización de hemograma completo, así como el montaje de la prueba de inducción de drepanocitos y observación microscópica de la prueba realizada. Fase III: comprendió el reporte de resultados en boletas de exámenes. Para la recolección de datos el grupo de trabajo se capacitó para la toma de la muestra de sangre, misma que fue realizada por un microbiólogo del Hospital Escuela Universitario. Se elaboró y aplicó a la muestra poblacional un instrumento tipo encuesta, con preguntas abiertas y cerradas. **Resultados:** la prevalencia de anemia drepanocítica fue de 10.4%, la relación femenino/masculino fue 1:1.3; la edad de los positivos fue: 10 de 16-45(43.5%), años 8 de 6-15(34.8%) años y 5(21.7%) de 46 y más. El 30.4% de la población con anemia perniciosa, poseían escolaridad de secundaria incompleta y el 26.1%

percibían ingresos económicos. **Conclusión:** La prevalencia de la enfermedad encontrada es similar con la registrada por la Secretaría de Salud, predominó en el sexo masculino y se encontró en población mayor de 50 años, lo que podría indicar que la esperanza de vida ha mejorado en las personas con anemia drepanocítica.

**Palabras clave:** anemia drepanocítica, prevalencia, prueba de inducción.

#### ABSTRACT

Sickle cell anemia is an inherited hemoglobinopathy, considered an autosomal recessive disorder characterized by defective production of hemoglobin. **Objective:** To establish the prevalence of sickle cell anemia and some characteristics of people who suffer in the community of San Juan, Yoro. **Material and Methods:** A descriptive cross-sectional study; the population was of 488 people and a sample of 220. The study unit was selected randomly. The study was conducted in three stages: 1.-Phase I: included the organization of materials and reagents needed for testing sickle cell induction. 2.- Phase II included the reception of samples, standardization of those samples using a hematology mixer and performing complete blood count, and the assembly of sickle cell induction test and microscopic observation of the test. 3. Phase III: includes reporting of test results on cards. For data collection, the team was trained for taking the blood sample by a microbiologist of the "Hospital Escuela Universitario". A survey with open and closed questions was developed and applied to the sample population. **Results:** The prevalence of sickle cell anemia was 10.4%, the male / female ratio was 1: 1.3; the age of positives was: 10 of 16-45 years (43.5%), 8 of 6-15 (34.8%) and 5 of 46 and older (21.7%).

1 Profesor del Departamento de Salud Pública, FCM-UNAH

2 Alumnos del quinto año de la Carrera de Medicina de la FCM-UNAH.

The 30.4% of people with pernicious anemia had incomplete high school education and 26.1% earned income. Conclusion: The prevalence of the disease is similar to that registered by the Secretary of Health: predominated in males and population over 50 years, which could indicate that life expectancy has improved in people with sickle cell anemia.

**Keywords:** sickle cell anemia, prevalence, induction test.

## INTRODUCCIÓN

La Anemia Drepanocítica (AD) es una hemoglobinopatía hereditaria, caracterizada por producción de hemoglobinas defectuosas.<sup>(1)</sup> En 1910, Herrick describió el primer caso de drepanocitosis.<sup>(2)</sup> La deformación drepanocítica de los eritrocitos in vitro fue observada por Emmer en 1917. Hahn y Gillespie (1927) comprobaron que este fenómeno se debía a la disminución del oxígeno del plasma. En 1949 Pauling y colaboradores examinaron las propiedades fisicoquímicas de la hemoglobina en individuos normales y en pacientes con el rasgo falciforme o con anemia drepanocítica y realizaron pruebas electroforéticas.<sup>(3)</sup> La palabra falciforme significa en forma de hoz el cual es un instrumento para cortar hierba, tiene una hoja en forma de medialuna a diferencia de los glóbulos rojos normales que tienen forma de disco y se ven como rosquillas sin agujero en el centro.<sup>(4,5)</sup>

La genética de la hemoglobina S ha sido estudiada y se conoce que el componente proteico de la hemoglobina está formado por 4 subunidades, 2 cadenas alfa y 2 cadenas beta del tipo de las globinas. El gen para la beta globina está localizado sobre el cromosoma 11, p15.5 y tiene 475 variantes alélicas, este es un miembro de la familia de los genes de la globina, responsable del transporte de oxígeno. Otros miembros de la familia de este incluyen a alfa, gamma, delta, épsilon y zeta genes de globina. Estos genes son regulares y se presentan en un tiempo específico durante el desarrollo de la vida del ser humano.<sup>(3)</sup> Las hemoglobinopatías clínicamente significativas se deben a mutaciones en el gen de la globina beta ( $\beta$ ). Las propiedades fisicoquímicas anormales de la hemoglobina drepanocítica resultante (HbS) son responsables de la enfermedad drepanocítica<sup>(1)</sup> o de la formación de los glóbulos rojos falciformes.

La Anemia de Células Falciformes (ACF) es una enfermedad hereditaria con un patrón de herencia autosómica recesiva, causada por una mutación que origina una hemoglobina anormal, la hemoglobina S, que está presente en forma homocigótica o en forma heterocigótica con otros alelos anormales del locus de la cadena beta globina, uno de los componentes de la molécula de hemoglobina. La Hemoglobinopatía SS (HbSS) y la Hemoglobinopatía SC (HbCS) son formas clínicas y genéticas de la anemia falciforme. La persona con HbSS ha heredado un alelo S de cada uno de sus padres. La persona con HbSC ha heredado de uno de sus padres un alelo S y de otro un alelo C. El alelo A es normal de la cadena beta globina.

Las personas que tienen un alelo A, y otro S, son denominados portadores sanos de hemoglobina S (HbAS) y las que tienen un alelo A y otro C, son denominados portadores sanos de Hemoglobina C (HbAC). Además se utiliza el término rasgo falciforme, en el primer caso y el rasgo de la Hemoglobina C, en el segundo. Los portadores sanos son asintomáticos en condiciones normales, pero tienen una probabilidad de 50% de transmitir a sus hijos cada uno de sus alelos para este gen.<sup>(6)</sup>

Cuando se plantea la genética de la anemia de células falciformes, se relaciona así: si un progenitor es portador de HbS (rasgo falciforme) y el otro no, lo probable es que la mitad de los hijos sean portadores de hemoglobina S y la otra mitad sanos. Ninguno de los hijos tendrá enfermedad falciforme por hemoglobina S.<sup>(3)</sup>

La ACF es considerada como una de las múltiples enfermedades que se asocian a enfermedades cardiovasculares, se ha considerado la interacción entre hematíes falciformes y endotelio, los glóbulos rojos falciformes no son flexibles y forman tapones en los vasos sanguíneos pequeños, produciendo una interrupción de la circulación de la sangre que pueda dañar los órganos de cualquier parte del cuerpo. Se ha demostrado que el componente hemo de la hemoglobina tiende a liberarse de la proteína debido a episodios repetidos de la polimerización de la hemoglobina S. Algunos de estos grupos hemo libre tienden a alojarse en la membrana de los hematíes, el hierro de este grupo promueve la formación de componentes lipídicos y proteicos de la membrana de los glóbulos rojos, produciendo su destrucción (Hemolisis). Por tanto se considera que una de las características más

importantes de la anemia drepanocítica es la vaso-oclusión que es particular de la HbS, la vaso-oclusión se inicia y se mantiene por la interacción entre las células deformadas por la polimerización de la HbS del endotelio de los vasos y algunos constituyentes del plasma. La desoxigenación de las células con hemoglobina S produce salida de potasio de los glóbulos rojos, lo cual aumenta la densidad de los glóbulos y la tendencia de la hemoglobina S a polimerizarse,<sup>(3)</sup> este cambio causa un aumento de la adhesión entre el eritrocito y la célula endotelial. La disfunción se caracteriza por la reducción de la biodisponibilidad de óxido nítrico, estrés prooxidativo y proinflamatorio, coagulopatía que dan lugar a inestabilidad vasomotora y produce finalmente vasculopatía proliferativa.<sup>(7)</sup>

El descubrimiento de la hemoglobinopatía en el ámbito de la salud pública ha llevado a dilucidar patrones electroforéticos convencionales que antes confundían el diagnóstico clínico, así como a clasificar perfiles hereditarios complejos y a investigar diversas poblaciones humanas desplazadas a nuevos continentes. El análisis del ADN de diversos individuos en distintas poblaciones ha puesto de manifiesto que existen mutaciones productoras de polipeptidos cuya secuencia de aminoácidos está alterada (por ejemplo, variante de la Hb) y también diferencias en la secuencia de nucleótidos que no alteran la secuencia del gen.

Se han descrito polimorfismos “públicos” que son comunes a todos los grupos étnicos y otros denominados “privados” que son característicos de una raza determinada. La identificación en el nivel genético molecular del polimorfismo del gen  $\beta$ s ha permitido estudiar los patrones culturales y migratorios de pueblos africanos, afroamericanos y asiáticos. Es bien sabido que el flujo genético de la HbS a las Américas proviene exclusivamente de África, a excepción de una pequeña fracción aportada por inmigrantes europeos.

La prevalencia de HbS en la población negra y negroide de América Latina es variable, para el caso en Brasil es de 6.2%, Colombia 11.9%, Costa Rica 8.1%, Cuba 6.1%, México 11.2%, Panamá 16.0% y Honduras 10.0%. Dentro de un mismo país se encuentran diferencias étnicas y esto se relaciona con la procedencia de las migraciones, algunos grupos humanos procedían de lugares donde existía una alta prevalencia del haplotipo o en caso contrario a una baja prevalencia por tanto se establecía en el país diferencias

en cuanto a la prevalencia de hemoglobina S, por el fenómeno de la migración.<sup>(8)</sup>

La mayor concentración del gen para la drepanocitosis se presenta en la población negra en el África ecuatorial y oeste central; el cromosoma más común  $\beta$ s fue encontrado en Benín (Nigeria) y África oeste central. En Europa y Asia se presenta en países de la cuenca mediterránea, como Turquía, Grecia, Italia, España y Oriente Medio, así como en los países árabes y en la India Oriental. En América se presenta en los Estados Unidos, en el Caribe, América Central y del Sur<sup>(3, 8)</sup>.

La evolución clínica de la ACF no sigue un solo curso. Algunas personas tienen síntomas leves y otros tienen síntomas muy serios; pero el problema básico es el mismo: los glóbulos rojos en forma alargada y encovada, tienden a quedarse atascados en los estrechos vasos sanguíneos, obstruyendo la corriente sanguínea, por tanto los problemas de salud que presentan las personas proceden de la anemia grave, de las complicaciones, de las oclusiones vasculares y de la bilirrubinemia crónica. Las crisis oclusivas vasculares llamadas también crisis dolorosas, representan episodios de lesión hipóxica e infarto asociado con dolor intenso. El dolor que se presenta en las personas con ACF es principalmente nociceptivo debido a la isquemia tisular y vaso-oclusión de las microcirculación y cuando es agudo parece ser la necrosis avascular de la médula ósea.<sup>(1,5,7,9, 10)</sup>

## MATERIAL Y MÉTODOS

Tipo de estudio: descriptivo retrospectivo de corte transversal. La población fue de 488 personas mayores de 6 años de la comunidad de San Juan, Yoro. La muestra fue de 220 personas, calculada con fórmula de prevalencia conocida, el método de muestreo fue aleatorio simple. Se organizó el trabajo en varios momentos: 1) Planificación y organización de las actividades en la comunidad, solicitud de apoyo a organizaciones y autoridades comunitarias para promocionar la investigación. 2) Organización de las actividades intramuros; el local de trabajo se dividió en tres áreas para el llenado de encuestas, la toma de peso, talla y extracción de la muestra de sangre. A cada persona se le explicó el procedimiento a seguir y se solicitó permiso en forma verbal para participar en el estudio. El grupo de trabajo se capacitó para la toma de muestra de sangre, la cual fue realizada por

un microbiólogo del Hospital Escuela Universitario. Una vez recolectadas las muestras de sangre fueron transportadas al laboratorio del Hospital Manuel de Jesús Subirana de Yoro. 3) El procedimiento para el diagnóstico de drepanocitosis se dividió en tres fases: Fase I: comprendió la organización de material y reactivo necesario para realizar la prueba de inducción drepanocitos. La limpieza automatizada del equipo hematológico (Cell dyn 1800), la revisión de microscopio (Olimpus CX21) y la recolección de muestra mediante venopunción (utilizando tubo Vacutte con EDTA con capacidad para 5ml de sangre) fue realizada por el personal auxiliar del laboratorio del Hospital.

Fase II: incluyó la recepción y la homogenización de las muestras con ayuda de un mezclador hematológico, realización de hemograma completo, el montaje de la prueba de inducción de drepanocitos, realizada de forma individual (en un porta objeto se agregó una gota de meta bisulfito de sodio más una gota de sangre total de cada persona, extraída con un capilar y cubierta con un cubre objeto); las muestras fueron incubadas posteriormente, así como la observación microscópica de la prueba de inducción. Este procedimiento se inició cuatro horas después de haber iniciado el proceso de incubación.

Fase III: comprendió el reporte de los resultados, mediante el llenado de las boletas de solicitud de exámenes de cada persona que el laboratorio exige para el control de exámenes realizados, por lo tanto se anota en la boleta el diagnóstico obtenido. Al final se hizo

entrega de los resultados a las personas incluidas en el estudio.

El análisis de datos se realizó en los programas de Epi-Info 2005, versión 3.3.2 y Microsoft Office Excel 2004. El análisis estadístico que se utilizó fue el Test de chi cuadrado.

## RESULTADOS

De la muestra estudiada (220), la frecuencia de anemia drepanocítica encontrada fue 23(10.4%). La distribución por edad de la población que resultó positivo en la prueba de laboratorio fue mayor en el rango de 16-45 con 10(43.5%) en relación con la población mayor de 46 años con 5(21.7%). No se encontró significación estadística. La población masculina fue la más afectada, con 13(56.5%). En lo referente a la escolaridad, se encontró similares resultados en las personas que tenían educación primaria completa e incompleta así como secundaria incompleta 7(30.4%). De acuerdo al estado civil de la población, se encontró que 10(43.5%) eran solteros, 8(34.8%) hacían vida marital en unión libre y 3(13%) casados. En ninguna de estas variables estudiadas se encontró significancia estadística. De la población estudiada 186(85.8%) no tenían ingreso económico y 23 de ellas fueron positivos al examen para AD, se encontró que 6(26.1%) personas al momento del estudio tenían ingresos monetario, siendo significativo para la prueba de  $X^2$ , OR 5.7 y Ra 49%. Cuadro No. 1

**Cuadro No 1 Distribución de características generales de población con anemia drepanocítica en la comunidad de San Juan, Yoro, febrero 2012**

Variable	Indicador	Anemia		Estadístico	P
		Sí	No		
Anemia drepanocítica		23(10.4%)	197(90%)		
Sexo	M	10(43.5%)	58(29.4%)	X <sup>2</sup> =1.90 OR=0.21	P>0.05 ns
	F	13(56.5%)	139(70.6%)		
Edad	6-15	8(34.8%)	74(37.6%)	X <sup>2</sup> =0.26	P>0.05 ns
	16-45	10(43.5%)	75(38.1%)		
	46 y +	5(21.7%)	48(24.3%)		
Escolaridad	Ninguna	1(4.4%)	10(5.1%)	X <sup>2</sup> =9.23	P>0.05 ns
	Primaria inc.	7(30.4%)	105(53.3%)		
	Primaria com.	7(30.4%)	48(24.4%)		
	Secundaria inc.	7(30.4%)	29(14.7%)		
	Secundaria com.	0	4(2%)		
	Universidad	1(4.4%)	1(0.5%)		
Estado civil	Casado	3(13%)	27(13.7%)	X <sup>2</sup> =1.526	P>0.05 ns
	Soltero	10(43.5%)	108(54.8%)		
	Unión libre	8(34.8%)	52(26.4%)		
	Viudo	2(8.7%)	10(5.1%)		
Ingreso económico	Si	6(26.1%)	28(14.2%)	X <sup>2</sup> =45.110 OR=5.7 Ra=49%	P<0.01 **
	No	17(73.9%)	169(85.8%)		

Para la primera línea familiar con rasgos hereditarios positivos, se encontró que 6(75%) fueron positivos para la prueba AD, la prueba de X<sup>2</sup> fue altamente significativa, con un OR 5.6. Se indagó en la población estudiada si eran hijos de padres en la cual uno de ellos

padece la enfermedad drepanocítica, 13(11%) fueron hijos de padres con la AD y fueron positivos para la prueba. No se encontró significación estadística. Cuadro No.2

**Cuadro No 2. Resultados positivos de AD en familiares de primera línea e hijos de personas que padecían la Anemia**

Variable	Indicador	Anemia		Estadístico	P
		Si	No		
Familiar de primera línea para AD	Si	6(75%)	17(8%)	X <sup>2</sup> =36.950 OR=5.6 Ra=12%	P<0.01 **
	No	2(25%)	195(92%)		
Hijos de personas con AD	Si	13(11%)	10(10%)	X=0.086 OR=0.44 Ra=54%	P>0.05 ns
	No	105(89%)	92(90%)		

Sobre los hábitos tóxicos al momento de la investigación, se encontró que 3(13%) de las personas positivas para la prueba de AD ingerían bebidas alcohólicas; 2(8.7%) practicaban el tabaquismo; no se encontró significación para

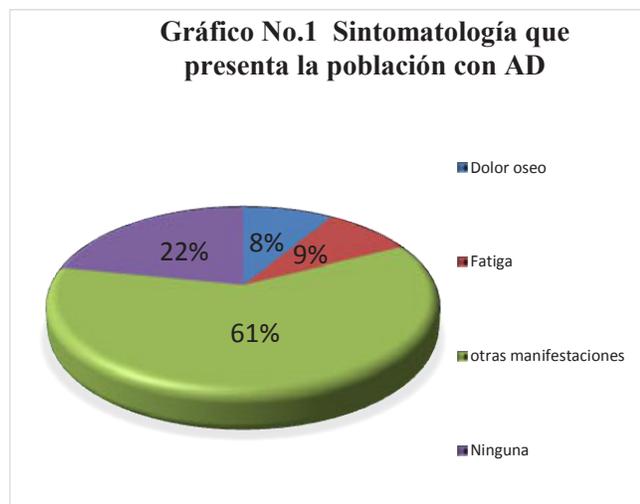
ambos hábitos. Cuadro No. 3. Se indagó también a las personas con AD sobre el conocimiento que tenían de esta patología sanguínea, 10(43%) de ellas respondieron tener conocimiento y 13(57%) refirieron no conocer la patología.

**Cuadro No. 3 Hábitos tóxicos de la población estudiada**

Variable	Indicador	Anemia		Estadístico	P
		Sí	No		
Ingestión de bebidas alcohólicas	Si	3(13%)	9(4.6%)	X <sup>2</sup> =2.87 OR=.61 Ra=0.02%	P>0.05 ns
	No	20(87%)	188(95.4%)		
Tabaquismo	Si	2(8.7%)	3(1.5%)	X <sup>2</sup> =4.77 OR=0.67 Ra=2.2%	P>0.05 ns
	No	21(91.3%)	194(98.5%)		

Sobre las manifestaciones clínicas que sufrían al momento de la investigación, 2(9%) mencionaron dolor óseo como único síntoma, sin embargo otras

personas presentaban disnea, fatiga, palidez, ictericia, fiebre y retraso del crecimiento; 5(22%) no presentaron síntomas; se encontró un caso con dolor abdominal. Gráfico No. 1



+ Otras manifestaciones: Disnea, fatiga, palidez, ictericia, fiebre, retraso.

## DISCUSIÓN

La ACF es una enfermedad de carácter hereditario y la más frecuente en los países americanos. Estadísticas estadounidenses muestran una prevalencia del 5 al

14%, otras estadísticas la ubican cerca del 8%.<sup>(11)</sup> En países latinoamericanos se mencionan prevalencias de: 27.7% Belice, 17.8% Ecuador, 18.3% Guatemala, 13.2% Haití, 10.0% Honduras, 16.0% Panamá, 14.0% Santa Lucía, 17.1% Surinam<sup>(8)</sup>. En el estudio realizado en San Juan de Yoro se encontró una prevalencia de 10.4% similar al dato a nivel nacional, pero inferior a la prevalencia de otros países; según estadísticas laborales por determinación hematológicas hospitalaria por regiones de Salud (2008), es el Departamento de mayor frecuencia de casos de AD<sup>(12)</sup>. Sin embargo en diferentes estudios de tesis mencionada por Andy Rosales-Sánchez y col., encontraron incidencias de anemia de células falciformes de 6.51 a 14% en población negra.<sup>(13)</sup>

La literatura no refleja diferencias en cuanto al sexo, sin embargo en el estudio de Yoro, predominó el femenino con 56.5%. En un estudio realizado a un grupo de 69 pacientes con AD en el Bloque Materno Infantil de Tegucigalpa se encontró que 43(62.3%) eran del sexo masculino.<sup>(13)</sup> En estudios realizados en Cuba, se encontró que predominó el sexo masculino;<sup>(6,9,14,15)</sup> en Panamá y Trinidad y Tobago, predominó el sexo femenino.<sup>(11, 16)</sup>

La distribución de la población por edad es importante para el diagnóstico de la enfermedad y su pronóstico; en la población estudiada se encontró predominio de las personas de 16 a 45 años y en segundo lugar de 6 a 15 años. Se considera que la enfermedad se manifiesta en la infancia, pero puede aparecer en cualquier época de la vida. La mayoría de personas con AD son diagnosticadas entre el primer y tercer año de vida

en los países desarrollados, es decir después que la hemoglobina fetal alcanza los niveles de la vida adulta. Al perderse el efecto protector de la hemoglobina, aparecen los primeros síntomas de esta enfermedad.<sup>(15)</sup>

Es importante considerar que la esperanza de vida de las personas con AD ha mejorado desde 1960. En 1973 estudios realizados post mortem, revelaron que, el 20% de las muertes se producían en los primeros 2 años de vida, un 33% ocurría antes del quinto año, el 50% entre los 5 a 30 años y 17% después de la edad de 30 años. Estudios posteriores mostraron que el 85% sobrevivieron los 20 años.<sup>(17)</sup> Tanto el diagnóstico prenatal como al momento del nacimiento permite la atención integral de la persona desde muy temprano en la vida e incluye la orientación y educación a sus familiares para lograr una mayor sobrevida e incorporación plena a la sociedad.<sup>(16)</sup>

La AD es una de las enfermedades ligada a la etnia, es importante mencionar que en el estudio de Yoro la población investigada era de raza mestiza, sin embargo la literatura refiere predominio en las personas de raza negra. Cuando se estudia los factores relacionados con esta enfermedad, la escolaridad y el ingreso económico son variables relacionadas a la pobreza; en el estudio de Yoro se observó que la frecuencia es baja en ambas variables; no se encontró personas que habían alcanzado la secundaria completa y solamente dos personas estudiaron en la universidad.

En la población con AD es importante estudiar los hábitos tóxicos, estos factores al estar presente agravan el cuadro clínico o aceleran la aparición de síntomas relacionados con esta enfermedad. En los datos recolectados en el grupo estudiado, la frecuencia de consumo tanto de alcohol como de tabaco fue baja y la relación establecida no fue significativa. La promoción de la salud y prevención de los hábitos tóxicos, cobra mayor importancia en las personas que sufren de AD, pues en los países desarrollados la mayoría de las enfermedades son producidas por los estilos de vida de la población.

El programa cubano de prevención de anemia falciforme establece regularmente el pesquisaje del genotipo de hemoglobina cuando se diagnostica un embarazo, para detectar a las parejas con alto riesgo; también facilita el estudio en cualquier otro momento, cuando una pareja interesada solicita saber cuál es su

condición en relación a la AD. Al tener conocimiento sobre el riesgo que tiene, permitiría a la pareja, si tiene alto riesgo, la ventaja de disponer de más tiempo para reflexionar y obtener información, antes de adoptar una conducta reproductiva apropiada a sus intereses.<sup>(6)</sup> En el estudio de Yoro el 43% tenían conocimiento de su enfermedad, lo cual le permite aplicar los cuidados personales y mejorar el manejo de su tratamiento.

Los estudios premaritales y pre-concepcionales en el caso de la AD, consiste en que cada miembro de la pareja conozca su genotipo de hemoglobina, de modo que puedan conocer si tienen riesgo de tener hijos afectados. Estos estudios deben ser parte de un proceso de asesoramiento genético, para que la pareja conozca sus opciones y con la información debida, pueda adoptar una conducta reproductiva apropiada a sus intereses. Martín Ruiz, menciona estudios en Cuba, Turquía, USA y otros, en los cuales se les brinda asesoría a los grupos con este tipo de enfermedad, de tal manera que se realizan estudios premaritales, educación y patrones electroforéticos.<sup>(6)</sup> En el caso de Yoro no se profundizó sobre el tipo de conocimiento que la población tenía sobre su enfermedad, es decir no se sabe si estas personas tienen conocimiento exacto de las medidas que se deben tomar como se realizan en los países antes mencionados.

La importancia de realizar el diagnóstico para la población con posibles factores de riesgo, es tomar las medidas de prevención, tener conocimiento y concientización de las posibilidades de tener hijos con problemas, también la mujer embarazada puede sufrir crisis de gran severidad o estar expuestas a complicaciones graves igual que el neonato; en estos casos el seguimiento de la gestante ha de hacerse desde el inicio del embarazo por un equipo multidisciplinario.<sup>(5,11,20)</sup>

Las manifestaciones clínicas de la AD clásica han sido bien definidas desde hace mucho tiempo y se han caracterizado por un conjunto de signos y síntomas propios de una anemia hemolítica crónica grave, con incremento de la susceptibilidad a las infecciones, retraso del crecimiento y desarrollo, crisis de dolor por oclusión vascular y otras manifestaciones clínicas. Se considera que no es fácil explicar esta gama compleja de manifestaciones clínicas, pueden contribuir a ella ciertos factores ambientales, así como también algunas propiedades del eritrocito anormal y la herencia conjunta de genes.<sup>(8)</sup> Generalmente los pacientes

con AD sufren crisis principalmente de dolor que es la más frecuente;<sup>(10,15)</sup> en el estudio de Yoro fue la manifestación clínica principal.

En el estudio del Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela los pacientes ingresados con AD presentaron con mayor frecuencia crisis dolorosa con 54.5%.<sup>(13)</sup> Además de las crisis de dolor se presenta una variedad de síntomas, como el deterioro progresivo de la función hepática la cual contribuye a la aparición de ictericia que se manifiesta en forma habitual.<sup>(21)</sup> En el estudio hondureño, solamente dos pacientes presentaron ictericia, mientras en el estudio del Bloque Materno Infantil 17.3% presentó este signo.<sup>(13)</sup> En un estudio comparativo realizado en Cuba y Santa Lucía, se encontró ictericia en 25% de las personas en ambas islas, mientras que artralgia en 19% y 44% respectivamente.<sup>(15, 22)</sup> Estos datos fueron de mayor frecuencia que el encontrado en el estudio de Yoro.

## Conclusión

La prevalencia de la enfermedad encontrada es similar con la registrada por la Secretaria de Salud, predominó en el sexo femenino y se encontró población mayor de 46 años, lo que podría indicar que la esperanza de vida ha mejorado en las personas con anemia drepanocítica.

## Agradecimiento

se agradece a las personas del Hospital Subirana: Dr. Wilfredo Viera A. jefe del Dpto. de Medicina Interna. Técnicos de laboratorio: Sergio Sánchez y Sergio Sánchez hijo, Eddy Gómez, Dra. Angélica Isaula, Dr. Luis Fernando Cruz por la capacitación en la toma de muestra. A la Profesora Blanca Estela Garmendia. A las personas de la comunidad que participaron en el estudio.

## BIBLIOGRAFÍA

- Kumar V, Abbas A K, Fausto N. Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional. 7ª ed. España: Elsevier; 2008. Cap. 13 Pág. 632-635.
- Valverde Muñoz K. Drepanocitosis. Terapia Actual. Rev med Hosp Nac Niños (Costa Rica). 2004;39(1):73-78.
- Bustamante Z, García R, Martínez G. Genética, características de la hemoglobina s, anemia falciforme y haplotipos. [en Internet]. Bolivia: Universidad Mayor de San Simón. Facultad de Bioquímica y Farmacia; 2002. [Consultado el 12 de noviembre del 2013]. Disponible en: <http://www.umss.edu.bo/epubs/earts/downloads/85.pdf>.
- U.S. Department of Health & Human Services. National Heart Lung and Blood Institute. ¿Qué es la anemia de células falciformes? [en Internet] 2011. [Consultado el 12 de noviembre del 2013]. Disponible en: <http://www.nhlbi.nih.gov/health-spanish/health-topics/temas/sca/>
- National Institute of Health. National Heart Lung, and Blood Institute. La anemia falciforme. Bethesda: NIH; 1998. NIH Publication No. 98-4086.
- Martín Ruiz MR, Frometa ED, Mena MD, Díaz KA, Santana Hernández ME, Viñales Pedraza MI. Anemia Falciforme: Conocimientos y percepción actual del riesgo en jóvenes detectados al nacimiento como portadores sanos. Revista Cubana de Genética Comunitaria. 2008;2(3):1-8.
- Xu W, Wang TY, Becker RC. Enfermedades hematológicas: desde dentro del corazón. Rev Esp Cardiol. 2011;64(7):606-613.
- Romero Rodríguez Romero WE, Sáenz Renauld GF, Chaves Villalobos MA. Haplotipos de la hemoglobina S: importancia epidemiológica, antropológica y clínica. Rev Panam Salud Publica. 1998;3(1):1-8.
- Espinoza Martínez E, Hernández Padrón C, Losada Buchillon R, Gómez Taguada A. González Toy JL. Estudio del sistema nervioso periférico en pacientes con anemia drepanocítica. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2001;17(2):115-22.
- Dunlop R, Bennett K. Tratamiento del dolor en la anemia de células falciformes en niños y adultos. [en Internet] Cochrane Database of Systematic Reviews. 2014;4. DOI: 10.1002/14651858.CD003350 [Consultado el 12 de mayo del 2014] Disponible en: <http://www.update-software.com/BCP/GetDocument.asp?DocumentID=CD003350>

11. Ferguson D, Sánchez E, Rojo J. Prevalencia de hemoglobina AS en una población de adolescentes en Panamá. *Revista Médica del Hospital General de México* SS. 2003;66(3): 136-141.
12. Honduras. Secretaría de Salud. Departamento de Estadística. Determinaciones hematológicas por Región de Salud, Honduras C.A. Anuario Estadístico 2008-2010. Honduras: Secretaria de Salud; 2010.
13. Rosales-Sánchez A, Fú-Carrasco L, López-Urquía R. Perfil clínico epidemiológico de pacientes con enfermedad de células falciformes atendidos en el Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela. *Rev Med post UNAH*. 2001;6(3):311-319.
14. González Gilart G, Salmon Gainza SL. Hidroxiurea en el tratamiento de niños y adolescentes con drepanocitosis. *MEDISAN*. 2012;16(6):881-887.
15. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Gabriel O, Herere R, Tamakloe K. Anemia de células falciformes: Estudio comparativo en Cuba y Santa Lucía. *Rev Archivo Médico de Camaguey*. 2002;6(supl 3).
16. Losada Buchillon R, Bravo Cortada I, Charles K, Capildeo K, Agramonte O, Silva J. Pacientes con drepanocitosis y edad avanzada en Trinidad y Tobago. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2006;22(2).
17. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. La mortalidad en la enfermedad de células falciformes. Esperanza de vida y factores de riesgo de muerte prematura. *N Engl J Med* . 1994;330(23):1639-1644.
18. Torres C. Descendientes de africanos en la Región de las Américas y equidad en materia de salud. *Rev. Panam Salud Publica*. 2002;11(5/6).
19. González Fernández P. Crecimiento y desarrollo en la drepanocitosis. *Rev Cubana Endocrinol*. 2006; 17(1).
20. Farnot U. Anemia y embarazo. En: Rigol Ricardo O. *Obstetricia y ginecología*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2004. Cap. 12,p.121-126. Disponible en: <http://www.hvil.sld.cu/instrumental-quirurgico/biblioteca/Ginecobstetricia%20-%2ORIGOL/cap12.pdf>
21. Waldo N. Enfermedades en la Sangre. En : *Tratado de Pediatría*. Vol. II. 13ª.ed. España: McGraw-Hill Interamericana; 1989. P.1134-1136.
22. Medlineplus en Español. [en Internet].Biblioteca Nacional de Medicina de los EE UU. Anemia drepanocítica. Bethesda; 2011 [Actualizado el 28 de febrero del 2011; Consultado el 29 enero 2014]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/article/000527.htm>