

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE HONDURAS  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
POSTGRADO EN SALUD PUBLICA  
VI PROMOCION



El Asesoramiento Genético en la Prevención  
de la Enfermedad Homocigota, en Portadores  
de Anemia Drepanocítica en la Consulta  
Externa del Servicio de Hemato-Oncología  
Pediátrica del Hospital Escuela, Tegucigalpa  
Honduras C. A. Enero-Marzo de 2008

PRESENTADO POR :

Ricardo Arturo Lopez Urquía

PREVIA OPCION AL GRADO DE :

Master en Salud Pública

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE HONDURAS  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
POSTGRADO EN SALUD PÚBLICA  
VI PROMOCIÓN**



**“El asesoramiento genético en la prevención de la enfermedad homocigota, en portadores de Anemia Drepanocítica en la consulta externa del servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela”. Tegucigalpa Honduras C.A. Enero- Marzo de 2008.**

**PRESENTADO POR:**

**RICARDO ARTURO LÓPEZ URQUÍA**

**PREVIA OPCIÓN AL GRADO DE**

**MASTER EN SALUD PÚBLICA**

**TEGUCIGALPA, M.D.C.**

**Noviembre 2008**

**HONDURAS C.A**

## **AUTORIDADES UNIVERSITARIAS**

<b>RECTOR:</b>	Dr. Jorge Abraham Arita León
<b>SECRETARIO GENERAL:</b>	Abogada Emma Virginia Rivera
<b>DECANO DE LA FACULTAD:</b>	Dr. Renato Valenzuela Castillo
<b>SECRETARIO DE LA FACULTAD:</b>	Lic. Trinidad de Jesús Vásquez V.
<b>DIRECTOR DEL SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO:</b>	Dr. Rolando aguilera Ramos
<b>COORDINADORA MAESTRIA:</b>	MSc. Astarte Alegría
<b>ASESOR DE TESIS:</b>	Dr. Héctor Escalante

Quiero expresar mi agradecimiento:

Mi agradecimiento especial al Dr. Héctor Escalante, por su generosidad al brindarme la oportunidad de recurrir a su capacidad y experiencia científica como asesor de tesis.

Mi agradecimiento se extiende al Dr. Rene Stefan, quien me sugirió el tema de investigación y acertados aportes durante el desarrollo de este trabajo.

Expreso mi gratitud al Dr. Ramón Alvarenga, por sus valiosas sugerencias en la realización de esta investigación.

Deseo también expresar mi agradecimiento al los Drs. Oscar Barahona y Dr. Rigoberto Valladares ya que ellos participaron en el llenado del instrumento de recolección de datos.

Quiero además agradecer de manera muy especial a la Dra. Brenda Verde Powery, por el apoyo que me brindó en la validación del instrumento de recolección de datos y en la prueba piloto de la base de datos.

*A Brenda, mi esposa, amiga y compañera, por su apoyo y amor incondicional por enseñarme a enfrentar los obstáculos con alegría.*

*A mis padres Dafne y Alejandro, hermanos Dafne, Thesla, Alejandro y Gerardo, y a mi sobrina Laurel por enseñarme que la perseverancia y el esfuerzo son el camino para lograr los objetivos.*

## RESUMEN

**OBJETIVO.** Caracterizar los factores que favorecerían implementar una línea de base para un programa de asesoramiento genético (AG) en portadores de anemia drepanocítica (AD), Identificando características socio-demográficas, conocimientos; confirmando el estado de portador mediante informes clínicos; clasificando el patrón electroforético (EFHb) de hemoglobina (Hb). **MATERIAL Y METODOS.** Estudio descriptivo de corte transversal. Variables obtenidas mediante entrevista estructurada y revisión de expedientes clínicos. Población: 61 portadores de AD de la consulta externa de Hematología Pediátrica del Hospital Escuela, Enero-Marzo del 2008. Las variables cualitativas se presentan en frecuencias y porcentajes, las cuantitativas en frecuencia, porcentaje, media y desviación estándar. **RESULTADOS.** Sociodemográficos. Sexo: 63.9% femenino. Edad: rango más frecuente 25-34 años en 41%. Edad diagnóstica: 27.1 ( $\pm$  8.53 1DE) años y en el 95% después de los 15. Grupo étnico: mestizo 95.10%. Escolaridad: no se reporto analfabetismo, 59% en nivel inferior a secundaria completa. Estado civil: 80% unión estable. Procedencia: la mayoría 40.90% de FM. Antecedente familiar AD: 100% positivo. Familiar con AD: hijo (a) 70.5%. Controles médicos: 100% negativo. Conocimientos. Significado AD: 78.7% enfermedad de la sangre. Fuente información: 73.8% el médico. Transmisión: 73.8% hereditaria. Realización test EFHb: 75.4% previo a actual investigación. Significado de portador: 44.3% no estar enfermo pero transmitir la. Prueba diagnóstica: 60.7% la EFHb. Prevención: 45.9% no sabe, 24.6% educación. Ser portador: 78.7% positivo. Estado de portador de pareja: 45.9% no sabe. Síntoma más frecuente: la palidez. Laboratorio: EFHb : valor medio de HbA 61.21% ( $\pm$  9.99 1DE) y de HbS 38.79% ( $\pm$  9.99 1DE). **CONCLUSIONES.** Una población en edad reproductiva con mayor riesgo de transmitir la AD. /Detección tardía de los portadores. /Representación mestiza mayoritaria. /Nivel de educación adecuado. /Más de la mitad provienen de la región central y oriental del país. /El nivel de conocimiento fue más alto en variables con énfasis en procesos asistenciales de enfoque biológico; mientras que el conocimiento en variables relacionadas con controles médicos y formas de prevención fue bajo. /El hallazgo del

## TABLA DE CONTENIDO

I. JUSTIFICACIÓN .....	3
II. OBJETO DE ESTUDIO .....	8
II.1. Descripción del objeto material de estudio.....	8
II.2. Descripción del objeto formal de estudio.....	8
III. OBJETIVOS .....	9
III.1. Objetivo general.....	9
III.2. Objetivos específicos .....	9
IV. MARCO TEORICO .....	10
IV.1. Atención primaria de la salud (APS) .....	13
IV.2. Antecedentes históricos de la anemia drepanocítica.....	19
IV.3. Aspectos epidemiológicos de la anemia drepanocítica.....	20
IV.4. Fisiopatología de la anemia drepanocítica .....	24
IV.5. Relación entre los genes y las hemoglobinas humanas.....	25
IV.6. Manifestaciones clínicas de la anemia drepanocítica .....	29
IV.7. Diagnóstico de la anemia drepanocítica.....	32
IV.8. Tratamiento de la anemia drepanocítica .....	33
IV.9. Estrategias de intervención preventiva .....	35
IV.10. La comunicación en salud .....	37
IV.11. El consejo o asesoramiento genético .....	42
V. DESCRIPCIÓN DEL ÁREA GEOGRÁFICA.....	46
VI. METODOLOGIA .....	51
VI.1. Tipo de estudio .....	51
VI.2. Universo poblacional: .....	51
VI.3. Criterios de selección.....	51
VI.4. Métodos e instrumentos para la recolección de datos.....	51
VI.5. Técnicas de análisis de datos.....	52
VI.7. Plan de análisis .....	53
VI.8. Definición de variables .....	54
VII. RESULTADOS.....	59
VIII. DISCUSION Y ANALISIS.....	70
XI. CONCLUSIONES .....	81
X. RECOMENDACIONES .....	83
XI. BIBLIOGRAFÍA .....	84
XII. ANEXOS .....	87

## I. JUSTIFICACIÓN

El Hospital Escuela esta ubicado en la ciudad capital de Tegucigalpa, Honduras. Es el principal centro de referencia nacional que cubre casi el 20% de todas las atenciones médicas en el país. En el año 2007 el número de egresos hospitalarios fue de casi 50, 000 pacientes.<sup>1</sup>

Puesto que en este centro asistencial los recursos son limitados, hay que adecuar y determinar claramente la efectividad de las estrategias y la factibilidad de la provisión de la asistencia sanitaria que se ofrece a la población, la que deberá basarse en tecnologías y métodos prácticos, científicamente fundados y socialmente aceptables, a un costo que la comunidad y el país puedan soportar; a la vez que es preciso definir los recursos necesarios y establecer la organización más adecuada para garantizar la equidad y la accesibilidad a los servicios.

En general, la demanda de servicios sanitarios en el Hospital escuela, por parte de la población sigue una tendencia creciente y previsiblemente, también sucederá lo mismo en el campo de la enfermedades hereditarias, cuyo impacto se extiende a los diferentes ámbitos asistenciales y repercute en la actividad, los recursos y la formación de los profesionales de diversas especialidades, a la vez que trasciende el ámbito sanitario debido a las implicaciones éticas, legales, sociales y económicas que comportan.

La anemia drepanocítica o anemia de células falciformes es un trastorno hereditario y las personas que la padecen tienen una expectativa corta de vida. Algunas estimaciones derivadas del sistema de información estadístico de la consulta externa de Hematología Pediátrica del Hospital Materno Infantil,

---

<sup>1</sup> Unidad de estadística HE/BMI.



indican que aproximadamente entre 30 a 40 nuevos casos se diagnostican cada año y este suele establecerse tardíamente, cuando los pacientes presentan complicaciones multiorgánicas severas.

En el contexto del asesoramiento genético como un proceso de comunicación, cuyo objetivo principal no sólo es contribuir a optimizar el tratamiento de las enfermedades de origen hereditario sino que, identificar a aquellos individuos portadores<sup>2</sup> de alto riesgo de desarrollar determinado tipo de enfermedad, con el fin de conseguir la detección precoz y la prevención; se está pasando de una medicina en la que los ejes principales eran el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad a una medicina basada más en la predicción y la prevención, en que la atención a las implicaciones genéticas, sociales, las intervenciones preventivas, el asesoramiento personalizado y la definición de las interacciones ambientales y genéticas juegan un papel fundamental como parte del proceso asistencial y no solamente desde el punto de vista médico.

La importancia de los diversos factores en el proceso de salud-enfermedad, la influencia del medio ambiente, el estilo de vida, la biología humana y el sistema organizativo de la atención de salud, son aspectos que generan condiciones de vida diferentes con el consiguiente impacto en la salud de la población. Estas condiciones de vida tienen un carácter dinámico y pueden mejorar o empeorar por cambios en los procesos naturales y sociales que caracterizan a la sociedad en general, o bien por las respuestas compensatorias que desarrollan los individuos y los grupos sociales y que modifican el impacto de dichos procesos generales.

---

<sup>2</sup> Individuo clínicamente sano que transmite una enfermedad por poseer un alelo patológico. Diccionario terminológico de ciencias médicas, 12ª ed. Salvat editores S.A. 1985.

Estas características componen una red de interacción dinámica que determina y condiciona el proceso de salud-enfermedad, el cual se expresa en forma diferente en los distintos grupos sociales.

Últimamente han surgido modelos explicativos, especialmente basados en la desagregación de factores de riesgo y de protección, en los cuales no se persigue la explicación o la comprensión de una enfermedad en particular, sino la pérdida de la salud. Estos factores han sido utilizados para la identificación de grupos de individuos con mayor riesgo, a fin de actuar sobre ellos con acciones específicas de prevención o recuperación de la salud. Estrategia de prevención que promueve la realización de acciones para desplazar a toda la población hacia una situación más favorable y no solo realizar acciones sobre aquellos con mayor riesgo.

El peso de los factores genéticos en el desarrollo de las enfermedades es muy variable. Mientras que en algunas enfermedades la herencia juega en papel determinante, en otros procesos el peso de los factores genéticos es mínimo o inexistente. Con excepción de las posibilidades de realizar un consejo genético a aquellas parejas con altas chances de transmisión de enfermedades hereditarias, las posibilidades de intervención para disminuir el impacto de estos factores en los procesos de salud-enfermedad de las poblaciones son escasas.

La existencia de genes que incrementan las posibilidades de desarrollar determinadas enfermedades es hoy en día bien conocida; sin embargo, aún no se sabe con claridad qué conducta deben aplicarse entre estos portadores para disminuir su riesgo, lo que genera importantes problemas éticos.

Los trastornos de la hemoglobina humana o hemoglobinopatías ocupan una importante posición en la genética médica por varias razones, son las

enfermedades genéticas más frecuentes en todo el mundo, generan una sustancial morbilidad ocasionando gastos económicos al estado y a los individuos que la padecen; lo que puede ser prevenido a través de programas de salud.

La disponibilidad de medios diagnósticos y terapéuticos produce inevitablemente un aumento acumulativo del número de personas que necesitan ser atendidas, puesto que los pacientes viven más tiempo, tal como ocurre en todas las enfermedades crónicas, al mejorar el tratamiento aumenta la demanda acumulativa de más servicios. La otra consecuencia habitual es el aumento del costo anual por paciente, que puede tener serias repercusiones en los países, especialmente en aquellos con recursos limitados. Dada la magnitud del problema para la salud pública, se necesita con urgencia un enfoque integral de la prevención y tratamiento de la anemia falciforme. La vigilancia y la educación sanitaria deben actuar a nivel comunitario a través del sistema de atención primaria, con el fin de aumentar la concienciación de la población con respecto al problema.

En marzo del año 1995, se establece en el Hospital Escuela la Unidad de consulta externa y de laboratorio genético con la finalidad de realizar un diagnóstico temprano e impartir el asesoramiento necesario tanto a niños como adultos que adolecen de enfermedades hereditarias. En la actualidad, y en el caso particular de la anemia de células falciformes a los pacientes no se les ha brindado un asesoramiento genético especializado limitándose únicamente a establecer el diagnóstico. La presente investigación pretende caracterizar los factores que favorecerían implantar una línea de base para un programa de asesoramiento genético dirigido a portadores de anemia de células falciformes.

Estos factores han sido utilizados para la identificación de grupos de individuos con mayor riesgo, a fin de actuar sobre ellos con acciones específicas de prevención que promuevan el desplazamiento de toda la población hacia una situación más favorable y no solo realizar acciones sobre aquellos con mayor riesgo. Una unidad de consejo genético destinada a aquellas parejas con alto riesgo de transmisión de enfermedades hereditarias, lo que permitiría la posibilidad de intervención a través de atención primaria en salud.

## **II. OBJETO DE ESTUDIO**

### **II.1. Descripción del objeto material de estudio.**

El asesoramiento genético en la prevención de aparición de la variedad homocigota, en portadores de anemia de células falciformes en la consulta externa del servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela, Tegucigalpa Honduras C.A. del 02 de Enero del año 2008 al 31 de Marzo del año 2008.

### **II.2. Descripción del objeto formal de estudio.**

El asesoramiento genético como estrategia de atención primaria en salud, en personas portadoras de anemia de células falciformes, en la consulta externa del servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela, Tegucigalpa Honduras C.A. del 02 de Enero del año 2008 al 31 de Marzo del año 2008.

### **III. OBJETIVOS**

#### **III.1. Objetivo general**

Caracterizar los factores que favorecerían implementar una línea de base para un programa de asesoramiento genético dirigido a portadores de anemia de células falciformes, en la consulta externa del servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela, Tegucigalpa Honduras C.A. del 02 Enero del año 2008 al 31 de Marzo del año 2008.

#### **III.2 Objetivos específicos**

1. Identificar las características socio-demográficas de los portadores de anemia de células falciformes.
2. Identificar el nivel de conocimientos que tienen de los portadores de anemia de células falciformes acerca de la anemia de células falciformes.
3. Confirmar el estado de portador de anemia de células falciformes mediante informes médicos y criterios laboratoriales específicos.
4. Clasificar el patrón electroforético de hemoglobina predominante en los portadores de anemia de células falciformes.

#### IV. MARCO TEORICO

La anemia drepanocítica (AD) también conocida como anemia de células falciformes o hemoglobinopatía S, es un trastorno hereditario de los glóbulos rojos caracterizado por una anomalía estructural de la hemoglobina, el cual provoca que los hematíes adopten una forma falciforme y se vuelvan rígidos, causando obstrucción de los vasos sanguíneos terminales con la subsiguiente aparición de dolor intenso, lesiones multiorgánicas progresivas y, eventualmente, una muerte prematura. (5)

Se denomina rasgo drepanocítico o variedad heterocigota (HbAS) cuando la persona es portadora de una copia defectuosa del gen (HbS), pero también tiene hemoglobina normal (HbA); las personas que tienen el rasgo drepanocítico, por lo general no presentan síntomas de enfermedad. En la variedad homocigota toda la hemoglobina normal (HbA) esta sustituida por la hemoglobina falciforme (HbS), y a esto se denomina HbSS, y es la forma más común y desastrosa de las variedades de anemia drepanocítica. (16)

Existe un 25% de probabilidades de que un niño nacido de una pareja en la que ambos progenitores son portadores de una copia del gen HbS (AS), adquiera la anemia drepanocítica como sus padres (estado heterocigoto); pero también hay un 25% de probabilidades de que adquiera la forma severa (homocigota) de la enfermedad (SS). Las posibilidades que no tenga la enfermedad ni sus características (genéticamente sano) son del 25% y estas probabilidades son validas para cada embarazo. (10)

En la actualidad, aproximadamente un 5% de la población mundial es portadora de una copia del gen de la hemoglobina potencialmente patológico. La anemia de células falciformes se observa principalmente en personas de origen

africano, pero también afecta a personas de descendencia hispana, mediterránea y del medio oriente. (15,16)

Por muchos años se ha observado que ciertas enfermedades se presentan en determinadas familias, la medicina actual reconoce que las enfermedades genéticas se heredan sobre la base de la naturaleza del ADN, los genes y los cromosomas. Al completar la secuencia del genoma humano, se pueden comprender y estudiar mejor como los cambios del ADN causan enfermedad en los humanos y finalmente, a mediano o a largo plazo esto ayudara en él diagnostico y tratamiento de trastornos genéticos.

Actualmente, la ciencia medica no cuenta con la capacidad de ofrecer tratamiento para algunas de las enfermedades genéticas más desastrosas y funestas, por lo que el mejor recurso será siempre la prevención, la que puede implicar desde la utilización del consejo genético hasta él diagnostico prenatal. Él diagnostico prenatal incluye el examen de las células fetales en el liquido amniótico y vellosidades coriónicas para detectar anomalías en el feto y otras técnicas de alto costo económico, disponibles únicamente en centros especializados. (10)

El asesoramiento genético y él diagnostico prenatal brindan a los progenitores, frente a una probable enfermedad genética letal, la oportunidad de tomar decisiones informadas con respecto a un embarazo y sus posibles consecuencias.

En el ámbito organizativo, las actividades del consejo genético en las enfermedades hereditarias se estructura en dos niveles: en nivel de la atención primaria y en nivel de la atención especializada, y ambos se centraran en la identificación de casos de acuerdo con los criterios definidos para cada una de



las enfermedades y el seguimiento de las personas que hallan sido identificadas como de riesgo, con el propósito de ofrecer educación sanitaria dirigida hacia la prevención. (19)

En muchos de los países donde la anemia de células falciformes constituye un problema importante de salud pública, no hay programas nacionales de control ni existen servicios básicos para tratar a los pacientes, la detección sistemática de portadores no es una práctica habitual, y el diagnóstico suele establecerse cuando los pacientes presentan complicaciones severas. (10, 15)

Cuba es uno de los pocos países de América latina que cuentan con un programa de consejo genético básicamente comunitario destinado a AD, que incluye además, el desarrollo de tecnología apropiada, en un sistema de salud que propicia las condiciones específicas favorecedoras del desarrollo de programas de pesquizaje masivo, para luego elevar conocimientos y concientizar a dicho grupo de riesgo asesorándolo mediante el consejo genético. (26,27)

Honduras es un país con un alto índice de mestizaje y se ha encontrado en la población negra, una incidencia de enfermedad drepanocítica homocigota de un 14%. Algunas estimaciones derivadas del sistema de información estadístico del ambulatorio de hematología pediatría del hospital materno infantil, indican que aproximadamente entre 30 a 40 nuevos casos se diagnostican cada año y la mayoría son mestizos con el patrón electroforético predominante de HbAS (heterocigotos).<sup>3</sup>

El Hospital escuela es el principal centro de referencia en Honduras, a pesar de ser una institución pública de servicios especializados sus recursos son

---

<sup>3</sup> Sistema estadístico de la CE de la sala de hematología Pediátrica del HE/BMI.

limitados. Es necesario adecuar y determinar claramente la efectividad de las estrategias y la factibilidad de la provisión de los servicios sanitarios que se ofrecen a la población, a través de un proceso que incorpore las nuevas tendencias de atención de salud para garantizar la equidad y la accesibilidad a los servicios.

#### **IV.1. Atención primaria de la salud (APS)**

En 1978, en su trigésima reunión anual, la asamblea de la OMS decidió unánimemente que el principal objetivo social de los gobiernos miembros debía ser "la consecución para todos los habitantes del mundo, en el año 2000, de un grado de salud que les permita llevar una vida social y económicamente productiva. Conocida hoy como "Salud para todos en el año 2000", esta declaración inicio un conjunto de actividades con enorme impacto en la conceptualización de la atención primaria. Los principios se enunciaron en una conferencia que tuvo lugar en Alma Hata<sup>4</sup>, donde se trató el tema de "atención primaria"; el consenso generado fue confirmado por la asamblea de la OMS de mayo de 1979. Se definió la atención primaria (AP) como:

*"Una atención de salud esencial basada en unos métodos y una tecnología prácticos, científicamente demostrados y socialmente aceptables, cuyo acceso a la misma esté garantizado a todas las personas y familias de la comunidad, de modo que puedan pagarla, y a un coste tal que tanto la comunidad como cada país puedan mantenerla, en cada estadio de su desarrollo, con un espíritu de auto confianza y determinación. Representa una parte integral del sistema sanitario del país, en el que desempeña una función central, y constituye*

---

<sup>4</sup> 1978, Atención Primaria de Salud. Informe de la Conferencia Internacional sobre APS, Alma Hata, URSS, 6-13 de septiembre de 1978; Ginebra.

*asimismo el foco principal del desarrollo social y económico de la comunidad. Es el primer nivel de contacto de las personas, las familias y la comunidad con el sistema sanitario del país, lleva la atención de salud lo más cerca posible del lugar donde reside y trabaja la población, y representa el primer eslabón de una atención de salud continuada.” (1)*

La conferencia de Alma Hata especificó también los siguientes componentes esenciales de la AP : educación sanitaria, higiene ambiental (especialmente en materia de alimentos y suministros de agua), programas de salud materno infantil (incluyendo vacunación y planificación familiar), prevención de las enfermedades endémicas locales, tratamiento adecuado de los traumatismos y las enfermedades más frecuentes, suministro de los medicamentos esenciales, promoción de una nutrición racional, y medicina tradicional. Incluyó los siguientes principios: respuesta a los más altos determinantes de la salud; cobertura y accesibilidad universal según la necesidad; auto cuidado y participación individual y comunitaria; acción intersectorial por la salud; tecnología apropiada y costo-efectividad en relación con los recursos disponibles. (1,2)

En el año 2003, con motivo del 25º aniversario de la conferencia de Alma Hata y a solicitud de sus países miembros la Organización Panamericana de la Salud (OPS), decidió examinar los valores y principios que décadas atrás inspiraron la Declaración de Alma Hata, a fin de formular sus futuras orientaciones estratégicas y programáticas en Atención Primaria en Salud (APS). La estrategia resultante, y que se presenta en el documento que se elaboro en ese entonces, ofrece una nueva perspectiva y una visión renovada para el desarrollo de los sistemas de salud: la de los sistemas de salud basados en la APS. Existen diversas razones para justificar la renovación de la APS, entre ellas incluyen: la aparición de nuevos desafíos epidemiológicos ( enfermedades

crónicas, hereditarias, violencia, etc.); la necesidad de corregir las debilidades e inconsistencias presentes en algunos de los enfoques ampliamente divergentes de la APS; el desarrollo de nuevos conocimientos e instrumentos sobre mejores prácticas que pueden ser asimilados para incrementar la efectividad de la APS; y el reconocimiento creciente de que la APS es una herramienta que fortalece la capacidad de la sociedad para reducir las inequidades en salud. (2)

La esencia de la definición renovada de la APS sigue siendo la misma que la declaración de Alma Hata. Sin embargo, la nueva definición se centra en el sistema de salud en su conjunto; incluye a los sectores público y privado, y sin fines de lucro, y es aplicable para todos los países. Distingue entre valores, principios y elementos, subraya la equidad y solidaridad, e incorpora principios nuevos como la sostenibilidad y la orientación hacia la calidad (cuadro 1). (2)

Valores	Principios	Elementos
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El derecho al mayor nivel de salud posible.</li> <li>• La equidad.</li> <li>• La solidaridad.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dar respuesta a las necesidades de salud de la población.</li> <li>• Los servicios orientados hacia la calidad.</li> <li>• La responsabilidad y rendición de cuentas de los gobiernos.</li> <li>• La justicia social.</li> <li>• La sostenibilidad.</li> <li>• La participación.</li> <li>• La intersectorialidad.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• La cobertura y acceso universales.</li> <li>• Primer contacto.</li> <li>• Atención integral, integrada y continua.</li> <li>• Orientación familiar y comunitaria.</li> <li>• Énfasis en la promoción y en la prevención.</li> <li>• Cuidados apropiados.</li> <li>• Mecanismos de participación activa.</li> <li>• Marco político, legal e institucional sólido.</li> <li>• Políticas y programas pro-equidad.</li> <li>• Organización y gestión óptimas.</li> <li>• Recursos humanos adecuados.</li> <li>• Recursos adecuados y sostenibles.</li> <li>• Acciones intersectoriales.</li> </ul>

Cuadro 1. Valores, principios y elementos esenciales en un sistema de salud basado en APS. La Renovación de la APS en las Américas (OPS/OMS). Pág. 9. Julio del 2007.

La Organización Mundial de la Salud define el sistema de salud como aquel que comprende todas las organizaciones las instituciones y los recursos que realizan acciones cuyo principal propósito es mejorar la salud. Un sistema de salud basado en APS, se define como un enfoque amplio de organización y operación de los sistemas de salud, que hace del derecho a alcanzar el mayor nivel de salud posible su principal objetivo, al tiempo que maximiza la equidad y la solidaridad del sistema. Esta visión exige que el sistema sanitario busque la equidad y la justicia social, la auto responsabilidad, la solidaridad y la aceptación de un concepto amplio de salud. (2)

El enfoque de salud y derechos humanos de la APS, concibe la salud como un derecho humano y destaca la necesidad de afrontar las determinantes sociales y políticos de la salud. Difiere de la declaración de Alma Hata no tanto en los propios principios, sino en que pone énfasis en sus implicaciones sociales y políticas señala que el enfoque social y político de la APS ha dejado atrás los aspectos específicos de las enfermedades y que las políticas de desarrollo deberían ser más " globales, dinámicas y transparentes y deberían estar apoyadas por compromisos legislativos y económicos " de modo de conseguir mejoras equitativas en materia de salud.<sup>5</sup>

Por detrás del concepto de derecho a la salud persiste el concepto de equidad<sup>6</sup> y hay por lo menos tres juegos de equidades que configuran los rasgos básicos de lo que podemos llamar el derecho a la salud:

- Equidad en la atención: el hecho de que las personas accedan eventualmente a la misma posibilidad de servicios, y de que esos

---

<sup>5</sup> Enfoque de salud y derechos humanos con énfasis en la filosofía que impregna el sector social y de salud.

<sup>6</sup> " La equidad es lo que permite fundamentar incluso el concepto de discriminación positiva, darle más al que más necesita ". Mario Rovere.

servicios sean de calidad semejante, que ni la accesibilidad ni la calidad discriminen en sentido negativo, que los servicios de salud no estén estratificados y que al mismo tiempo no sean estratificantes de la misma población.

- Equidad en la distribución de los riesgos: de los riesgos de enfermar, de discapacitarse o de morir por causas evitables (factores de riesgo vs factores protectores).
- Equidad en la distribución del saber y del poder en salud: hacer circular el saber o el conocimiento pertinente para mejorar la salud de la sociedad para que pueda tomar decisiones en ese mismo espacio de participación (el poder). (3)

Los servicios de salud desempeñan un papel clave en la materialización de muchos de los valores, principios y elementos esenciales de un sistema de salud basado en la APS. Los servicios de APS deben ser apoyados y complementados por diferentes niveles de atención especializada, tanto ambulatorios como hospitalarios, así como por el resto de la protección social. Por tal razón, los sistemas de atención de salud deben de trabajar en forma integrada mediante el desarrollo de mecanismos de coordinación a lo largo de todo el espectro de servicios.

Se considera que los sistemas de salud basados en APS son capaces de mejorar la equidad por que su enfoque es menos costoso para los individuos y más rentable para la sociedad a la hora de compararlos con los sistemas orientados hacia la atención especializada o convencional (Cuadro 2). (1,2)

La Atención Primaria de Salud (APS) es la asistencia sanitaria esencial basada en métodos y tecnologías prácticas, científicamente fundadas y socialmente aceptables, a un costo que la comunidad y el país puedan soportar. En el marco de la APS son relevantes diversas características que son importantes en todos los niveles asistenciales y entre otras, estas características esenciales incluyen: la responsabilidad de organización y eficiencia en la provisión de la atención de salud; la comunicación : entender, asesorar, aconsejar y educar a los pacientes; dicha educación debe aclarar las dimensiones y la naturaleza de los problemas de salud prevalentes en esa población e indicar las estrategias de intervención para prevenir y controlar estos problemas. (1,23, 28)

	<b>Convencional/ Especializada.</b>	<b>APS</b>
<b>Objetivo</b>	Enfermedad. Curación.	Salud. Prevención, atención, y curación.
<b>Contenido</b>	Tratamiento. Atención episódica. Problemas específicos.	Promoción de la salud. Atención continuada. Atención integral.
<b>Organización</b>	Especialistas. Médicos. Trabajo individual.	Médicos generales de familia. Otros profesionales de salud. Trabajo en equipo.
<b>Responsabilidad</b>	El sector sanitario solo. Predominio de los profesionales. Recepción pasiva.	Colaboración intersectorial. Participación de la comunidad. Autorresponsabilización.

Cuadro 2. De la atención médica convencional a la Atención Primaria (AP). Atención Primaria. Equilibrio entre necesidades de salud, servicios y tecnología. B Starfield. Pág. 12. 2004.

El Hospital escuela es el principal centro de referencia en Honduras, a pesar de ser una institución pública de servicios especializados sus recursos son limitados. Es necesario adecuar y determinar claramente la efectividad de las estrategias y la factibilidad de la provisión de los servicios sanitarios que se ofrecen a la población, a través de un proceso que incorpore las nuevas tendencias de atención de salud para garantizar la equidad y la accesibilidad a los servicios.

#### **IV.2. Antecedentes históricos de la anemia drepanocítica**

Descrita primeramente en 1910 por James B. Herrick (en el caso de un estudiante del oeste de La India, con hematíes con morfología peculiar y úlceras recurrentes en sus miembros inferiores), la enfermedad tiene una significación histórica única. El estudio del fenómeno falciforme hizo que Hahn y Gilliespie en 1927 descubrieran la deformación de los glóbulos rojos guarda relación con el estado de oxigenación de la hemoglobina.

Pauling y colaboradores, en 1949, demostraron la existencia de una hemoglobina anormal, y desarrollaron el concepto de enfermedad molecular. Mas tarde las investigaciones de Ingram y otros demostraron que la anomalía en la HbS se limita al cambio de un solo aminoácido dentro de una cadena polipeptídica de globina (Beta). Estos descubrimientos iniciaron una era sin precedentes de adelantos científicos, con rápida evolución de conocimientos científicos y de biología molecular, genética y fisiopatología. (9, 14)

Los análisis de ADN nuclear y mitocondrial sugiere que la mutación se puede haber originado hace 50,000 años en algunas poblaciones de África tropical, (Senegal, Benin, Bantú, Camerún) medio oriente y La India, en los cuales el paludismo se constituyó como un potente factor selectivo positivo. La evidencia



se basa en que, como los portadores sanos (estado heterocigoto o rasgo drepanocítico o personas que han heredado el gen mutante solamente de los progenitores) se encuentran protegidos frente a los efectos mortales del paludismo por Plasmodium Falciparum, estas anemias hereditarias estaban inicialmente confinadas a las regiones tropicales y subtropicales, donde presentan una alta incidencia. Aunque la presencia de un único gen anormal puede conferir protección contra el paludismo, la herencia de dos genes anormales (estado homocigoto) produce la hemoglobinopatía y hace que desaparezca dicha protección. (5, 9, 15, 16)

#### **IV.3. Aspectos epidemiológicos de la anemia drepanocítica**

En la actualidad, aproximadamente un 5% de la población mundial es portadora de un gen de la hemoglobina potencialmente patológico (es decir, personas sanas que han heredado sólo una copia del gen mutante de uno de sus progenitores) y cada año nacen en todo el mundo aproximadamente 300,000 niños con este tipo de enfermedad. (6, 15)

El aumento mundial de las migraciones ha incrementado la introducción de esta hemoglobinopatía en muchas zonas donde originalmente no era endémica, incluyendo el continente americano. El gen de la HbS lo portan el 8% de los estadounidenses de raza negra, y entre ellos 1 nacimiento por cada 400 corresponde a un niño con anemia de células falciformes. La supervivencia mediana estimada en los Estados Unidos de América en 1994 era de 42 años para los hombres y 48 años para las mujeres, mientras que en Jamaica, en 2001, era de 53 años para los hombres y 58,5 años para las mujeres. (15, 17)

En Europa nor-occidental entre un 2% y un 9% de la población pertenece a minorías étnicas en riesgo de sufrir hemoglobinopatía. En algunos países de Asia sur-oriental, hasta un 40% de la población puede ser portadora de

mutaciones importantes de los genes de la hemoglobina, con el consiguiente aumento de las tasas de natalidad de recién nacidos afectados por esta enfermedad. (15, 16)

En América Latina la enfermedad tiene una amplia distribución. En México (en la costa del golfo y del pacífico), Centro América, El Caribe, zona central de Sur América. En Jamaica, la mayor mortalidad se registra entre los 6 y los 12 meses de vida, que es cuando fallece el 10% de los pacientes, pese a la considerable experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad. (9, 17)

En Cuba, es la anemia hemolítica más frecuente, se calcula que el número de portadores de HbS es alrededor de 300.000 y el número aproximado de enfermos es de 4000. Ésta distribuida en todo el país, y la incidencia de portadores oscila entre el 3 y el 7% con un incremento significativo en las provincias orientales en base a lo cual se espera el nacimiento de aproximadamente 100 enfermos por año. (24,25)

Cuando el impacto en la salud se mide en función de la mortalidad de los menores de cinco años, la anemia falciforme es la causa de la muerte de un 5% de este segmento de la población en el continente africano, de más de un 9% en África occidental y de hasta un 16% en algunos países de esta subregión. La proporción de niños afectados que sobreviven más allá de los cinco años es cada vez mayor, pero esos niños corren el riesgo de muerte prematura. (10, 16)

En Honduras existe un amplio mestizaje con una gran mezcla de razas y se presenta una alta incidencia sobre todo en los lugares de asentamiento de grupos poblacionales garífunas (zona norte), región central, Gracias a Dios, el Paraíso y Olancho) y por ello la importancia del significado histórico de la migración. Algunas estimaciones derivadas del sistema de información

estadístico del ambulatorio de hematología pediatría del hospital materno infantil, indican que aproximadamente entre 30 a 40 nuevos casos se diagnostican cada año y este suele establecerse tardíamente, cuando los pacientes presentan complicaciones multiorgánicas severas, sin embargo, no hay datos sólidos sobre la supervivencia de los pacientes con anemia falciforme en nuestro país.

Para que los servicios de salud puedan responder a las necesidades de las poblaciones en forma adecuada, estos deben efectuar sistemáticamente mediciones con el objeto de precisar la frecuencia y perfiles de enfermedad en la población (magnitud real de la morbilidad), por lo que resulta imprescindible el uso de indicadores que faciliten su descripción y análisis. La detección y recuento de determinado número de personas en la comunidad, portadoras de enfermedades de transmisión hereditaria u otro evento de salud, es una información de gran importancia para organizar los recursos existentes y obtener, desde otro nivel del sistema si fuera preciso, el apoyo adicional requerido para la atención integral de todos los enfermos. (29)

Así, el recuento de los casos de una enfermedad junto con la evaluación de algunas características particulares de la población que van desde la diversidad de la percepción cultural sobre salud-enfermedad, la presencia de casos subclínicos, hasta la inaccesibilidad a los servicios de salud y a la falta de confianza a la asistencia médica; constituyen los datos básicos que permitan a los servicios de salud obtener un mejor conocimiento sobre las condiciones de salud y enfermedad de esta población en particular, y por tanto desempeñarse más eficientemente para modificarla positivamente.

Las clásicas medidas de frecuencia de enfermedad son dos: prevalencia e incidencia. La prevalencia es un indicador de gran importancia en la salud

pública, pues provee una medida del volumen o carga de enfermedad en una comunidad o población en un momento dado; información esencial en la planeación de los servicios de salud.<sup>7</sup>

La medida de ocurrencia de casos nuevos de enfermedad en una población en riesgo en un tiempo determinado se denomina incidencia. En general, la incidencia nos da una idea del riesgo promedio que tienen los individuos en la población de padecer enfermedad, así como evaluar la eficacia de las acciones de control adoptadas; es un estimador del riesgo absoluto de padecerla.

El término de factor de riesgo en prevención de la enfermedad incluye el nivel económico, social, biológico, la conducta y otros estados conocidos por estar asociados o ser causa del aumento de la susceptibilidad a una enfermedad específica.<sup>8</sup> Una vez identificado un factor de riesgo, este se puede modificar mediante el curso de una acción del tipo de una estrategia de intervención basado en atención primaria en salud.

Estos factores tienen una característica fundamental y es la interrelación marcada entre ellos, por lo que el conocimiento de estos conceptos y de los factores de riesgo ha dado prioridad a las acciones de promoción y prevención de salud, unido a la necesidad de atención de las poblaciones.

Existen también los factores protectores de la salud que son determinadas circunstancias, características y atributos que faciliten el logro de la salud y en el caso de calidad de vida, desarrollo y bienestar social. Estos factores son susceptibles de modificarse y no ocurren necesariamente de manera espontánea o al azar.

---

<sup>7</sup> Medidas de frecuencia. Módulos de principios de epidemiología para el control de las enfermedades, unidad tres. Pag. 28.

<sup>8</sup> Glosario de promoción de la salud. Pag. 395.

Así, se puede concluir que es imprescindible el uso de estos indicadores, ya que conociendo la prevalencia de personas portadoras de Anemia Drepanocítica en la población, se puede reducir la incidencia de esta enfermedad introduciendo elementos de la atención primaria (el consejo o asesoramiento genético), con el propósito de ofrecer educación sanitaria dirigida hacia la prevención.

#### **IV.4. Fisiopatología de la anemia drepanocítica**

Se origina por una alteración estructural de la hemoglobina normal (HbA), la cual es sustituida por una forma anormal de hemoglobina (HbS) que ocasiona una anemia hemolítica crónica con diversas consecuencias clínicas graves. (4, 9) El cambio de solo una base en el ADN origina la sustitución del aminoácido valina por glutamina en la sexta posición de la cadena de la beta globina. Este cambio reduce la carga eléctrica de la HbS y determina que se mueva con mayor lentitud que la HbA hacia el ánodo en el análisis electroforético. La desoxi-HbS es mucho menos soluble que la desoxi-HbA; forma un gel semisólido (polimerización) de tactoides con forma de bastoncillo que dañan la membrana del eritrocito, lo que ocasiona que los hematíes adopten una forma de hoz en las zonas con presión baja de oxígeno. Los hematíes deformados y rígidos se adhieren al endotelio vascular y taponan las pequeñas arteriolas y capilares lo que conlleva a la colisión e infarto distal a la obstrucción. Como los hematíes falciformes son demasiado frágiles para resistir el traumatismo mecánico de la circulación, se produce la hemólisis cuando se introducen en el torrente circulatorio. La deshidratación de eritrocito, bajas temperaturas, estasis venosas, infecciones, la acidosis, la hipoxemia (sistémicas o localizadas) incrementan el daño falciforme y ocasionan la formación de desoxihemoglobina

S, originando el amplio espectro de las manifestaciones clínicas que caracterizan la drepanocitosis. (4, 6, 9, 11, 17)

#### **IV.5. Relación entre los genes y las hemoglobinas humanas.**

Pauling y colaboradores, en 1949, demostraron la existencia de una hemoglobina anormal, y desarrollaron el concepto de enfermedad molecular. Mediante un mapa peptídico (electroforesis en papel de alto voltaje y cromatografía ascendente) previa hidrólisis enzimática se determinó que la alteración estaba localizada en un péptido de 8 aminoácidos, donde el residuo glutámico fue sustituido por valina, de esta manera se descubrió que existía una alteración en la proteína debido a un cambio alélico en un solo gen relacionado a su síntesis, convirtiéndose en la primera demostración de una enfermedad molecular. (9, 14, 31)

#### **Definición de términos:**

- *Genética*: rama de la Biología que se ocupa de la herencia y las variaciones de los miembros individuales de una especie. Entre sus ramas se encuentra la genética de las poblaciones.
- *Gen*: secuencia de ADN que codifica un determinado producto proteico o que regula otros genes. Los genes constituyen la base biológica de la herencia y ocupan posiciones determinadas de manera precisa en los cromosomas (ocupa un locus en el cromosoma).
- *Genoma*: conjunto de genes de los que un individuo es portador.

- *Portador*: individuo clínicamente sano que transmite una enfermedad, por poseer un alelo patológico. Suele aplicarse a individuos heterocigotos para un gen recesivo o a individuos heterocigotos para un gen dominante que no expresan la enfermedad.
- *Heterocigoto*: individuo que tiene dos alelos diferentes en un locus, uno en cada cromosoma. En el caso de una mutación patológica, un alelo es normal y el otro anormal; de acuerdo análisis de los antecedentes familiares debe ser portador de una mutación genética, aunque clínicamente pueda no estar afectado.
- *Homocigoto*: Célula o individuo con alelos idénticos en uno o más loci de cromosomas homólogos.
- *Alelo*: Cada una de las formas en que puede presentarse un gen en un determinado locus de cromosomas homólogos.
- *Locus* (plural=Loci): Posición que ocupa un gen en el genoma.
- *Autosómico recesivo*: Término que se utiliza para describir un rasgo o patología que requiere la presencia de las dos copias de un determinado alelo para que se exprese el fenotipo. Se refiere específicamente a los genes de uno de los 22 pares de autosomas.
- *Autosómico dominante*: Cualquier carácter de herencia dominante no ligado al sexo. Término que se utiliza para describir un rasgo o patología asociados a un determinado alelo, que están presentes en todos los individuos que han heredado una sola copia de dicho alelo (heterocigotos). Se refiere específicamente a un gen de uno de los 22 pares de autosomas.

- *Cromosoma*: estructura física, también llamada cromatina, que consiste en una molécula de ADN compactado organizada en genes y mantenida por proteínas llamadas histonas.
- *ADN*: (Abreviatura de ácido desoxirribonucleico). Es la molécula que contiene y transmite la información genética de los organismos excepto en algunos tipos de virus (retrovirus). Está formada por dos cadenas complementarias de nucleótidos que se enrollan entre sí formando una doble hélice que se mantiene unida por enlaces de hidrógeno entre bases complementarias. Los cuatro nucleótidos que forman el ADN contienen las bases adenina (A), guanina (G), citosina (C) y timina (T). Dado que en el ADN la adenina se empareja sólo con la timina y la citosina sólo con la guanina, cada cadena del ADN puede ser empleada como molde para fabricar su complementaria.

El gen codificador de  $\beta$  globina esta localizado en el cromosoma 11, p 15.5 y posee 475 variantes alélicas. Otros miembros de esta familia incluyen los genes  $\gamma$ ,  $\delta$ ,  $\epsilon$  y  $\alpha$  y de la globina. Estos genes son regulados por otros genes y se expresan en un tiempo específico durante el desarrollo de la vida del ser humano. Entre los variantes alélicos, se tiene la HbS responsable de la formación de glóbulos rojos falciformes. (31)

Las hemoglobinas humanas, están formados por 2 cadenas polipeptídicas. Los glóbulos rojos contienen varios tipos de hemoglobinas:

- *Hemoglobina adulta mayoritaria* (HbA):  $\alpha_2\beta_2$  formada por dos cadenas de tipo  $\alpha$  (141 aminoácidos) y dos cadenas de tipo  $\beta$  (146 aminoácidos).
- *Hemoglobina adulta minoritaria* (HbA<sub>2</sub>):  $\alpha_2\delta_2$  formada por dos cadenas de tipo  $\alpha$  y dos cadenas de tipo  $\delta$  (146 aminoácidos). La secuencia de aminoácidos de  $\delta$  difiere solamente en 10 residuos con la cadena  $\beta$ .



Constituye el 2,5% de la hemoglobina adulta y se encuentra junto con la hemoglobina HbA.

- *Hemoglobina fetal (HbF)*:  $\alpha_2\gamma_2$  formada por dos cadenas de tipo  $\alpha$  y dos cadenas de tipo  $\gamma$  (146 aminoácidos). La cadena  $\gamma$  difiere en 39 aminoácidos con la cadena  $\beta$  y en 41 aminoácidos con la cadena  $\delta$ . Constituye entre el 70 y el 80% de la hemoglobina total del recién nacido y desaparece entre los 6 y 12 meses de vida extrauterina.
- *Hemoglobinas embrionicas (HbE)*: pueden tener cuatro cadenas  $\epsilon$  ( $\epsilon_4$ ), dos cadenas  $\alpha$  y dos  $\epsilon$  ( $\alpha_2\epsilon_2$ ) o bien dos cadenas  $\gamma$  y dos  $\epsilon$  ( $\gamma_2\epsilon_2$ ). Se encuentran en el desarrollo embrionario, aunque ocasionalmente pueden aparecer en el período fetal. (4, 9, 17)

La similitud de las secuencias de aminoácidos de las cadenas polipeptídicas  $\alpha$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$ , y  $\delta$  sugiere un origen común de los genes que las codifican a partir de una secuencia ancestral mediante el mecanismo de duplicación.

La anemia falciforme es una enfermedad con herencia autosómica recesiva en la que los individuos afectados presentan glóbulos rojos en forma de hoz (falciformes).

Pauling y colaboradores en 1949 encontraron que la hemoglobina adulta mayoritaria de los individuos que padecían *anemia falciforme* se podía distinguir mediante electroforesis de la hemoglobina de los individuos sanos. Dicho resultado indicaba que diferían en sus propiedades físicas y, por tanto, probablemente diferían en su estructura. La técnica de electroforesis permite separar las moléculas, entre otras las proteínas, haciéndolas migrar en un campo eléctrico. En estas condiciones las proteínas se separan en base a su tamaño y carga eléctrica. (31, 32)

Neel (1949) y Beet (1949) demostraron que la *anemia falciforme* tenía una herencia de tipo autosómico recesivo, de manera que los individuos enfermos eran homocigóticos recesivos y los individuos sanos que presentaban glóbulos rojos falciformes y normales eran heterocigóticos.

Pauling y colaboradores encontraron utilizando la técnica de electroforesis que los individuos sanos que tenían glóbulos rojos en forma de hoz (falciformes) y glóbulos rojos normales tenían dos tipos de hemoglobinas, hemoglobina normal (HbA) y hemoglobina falciforme (HbS). Estos individuos eran heterocigotos. Mientras que los individuos con anemia falciforme (homocigóticos recesivos) solo tenían hemoglobina falciforme (HbS) y los individuos sanos sin glóbulos rojos falciformes solamente tenían hemoglobina normal (HbA) y eran homocigóticos dominantes.

#### **IV.6. Manifestaciones clínicas de la anemia drepanocítica**

Los pacientes con drepanocitosis especialmente los neonatos homocigotos son asintomáticos hasta la segunda mitad del primer año de vida gracias a la existencia inicial de altos niveles de hemoglobina fetal (HbF) que limita la tendencia clínicamente importante de la drepanocitosis. Una vez que las concentraciones de HbF disminuyen, el trastorno se inicia durante el primer año de vida y enseguida la enfermedad se manifiesta con las típicas crisis dolorosas de la vasooclusión. Las características clínicas de la drepanocitosis que son agudas y episódicas, crónicas y progresivas se resumen en cuatro formas de manifestación de crisis: vasooclusivas, aplásicas, hemolíticas y de secuestro esplénico. La morbilidad y la mortalidad de los pacientes con anemia drepanocítica con manifestaciones severas resultan de años de enfermedad progresiva con falla orgánica irreversible consecuente. (4, 6, 14)

La anemia falciforme tiene un amplio espectro clínico. La mayoría de los afectados tienen anemia crónica de grado variable (hemoglobinemia de alrededor de 6 a 10 g/dl). La anemia hemolíticas crónica provoca ictericia, cálculos biliares, y úlceras de difícil cicatrización en la parte anterior de la tibia. La anemia crónica tal vez sea un riesgo para la vida cuando se desarrolla una anemia intensa debida a la crisis hemolítica o aplásicas. Esto último acontece cuando disminuye la capacidad compensadora de la médula ósea, a consecuencia de las infecciones virales o de otro tipo, o por una deficiencia de folato. Otra complicación frecuente es la crisis aplásica por la infección de Parvovirus B19. (5, 6)

Los principales problemas se deben a la tendencia de los eritrocitos a adoptar una morfología falciforme y a bloquear los capilares cuando la tensión de oxígeno es baja. Los agregados de células falciformes ocluyen la vasculatura de los órganos afectados. Estos episodios duran desde horas hasta días y originan dolor agudo y fiebre ligera. Los sitios comunes de los episodios dolorosos agudos incluyen los huesos (especialmente largos) y el tórax. (5, 15, 17)

El bazo participa en respuesta inmunitaria específica e inespecíficas, elimina bacterias o células anormales o extrañas (glóbulos rojos morfológicamente anormales, etc.) con especial eficacia contra bacterias recubiertas con anticuerpos o proteínas opsónicas. Las crisis hemolíticas pueden relacionarse con el secuestro esplénico de las células falciformes, los infartos esplénicos son frecuentes sobre todo durante la infancia (6 a 8 años) con una subsiguiente involución completa del bazo (autoesplenectomía) como resultado del daño falciforme repetido. (7, 9, 10)

En los primeros años de vida él bazo puede ser sitio de secuestro agudo de sangre, que si no es diagnosticado a tiempo puede ser fatal por la crisis súbita

de anemia severa asociada a rápida esplenomegalia o por el hipoesplenismo que permite que se produzcan infecciones muy graves. (11,13)

Típica de la drepanocitosis en los primeros 2 años de vida es el síndrome de mano-pie, se trata de una tumefacción dolorosa aguda que aparece simétricamente las cuatro extremidades acompañada de reacción periostica. Los supervivientes también pueden sufrir crisis dolorosas graves, recurrentes e impredecibles. A todas las edades es frecuente el infarto pulmonar, que se presenta como síndrome torácico agudo o pulmonitis atípica (dolor disnea, tos, fiebre, leucocitosis), necrosis ósea o articular, priapismo o insuficiencia renal. (4,6, 16)

La vaso oclusión también puede producir eventos vasculares cerebrales debidos a la trombosis de los senos venosos, el ictus cerebral es la complicación mas temida por ser invalídate (8 % de riesgo en la edad pediátrica). (6,9)

Los episodios vasooclusivos no se acompañan de un incremento de la hemólisis. Los episodios repetidos de oclusión vascular afectan a un gran número de órganos, en especial al corazón y al hígado. La hiperactividad crónica de la medula ósea produce unas alteraciones óseas típicas, detectables en las radiografías: son característicos el ensanchamiento del diploe de los huesos del cráneo y el aspecto en rayos de sol de las trabeculaciones diploicas. Existe necrosis isquémica de hueso y esta la torna susceptible a osteomielitis por estafilococo o también por salmonela. (6, 15,17)

El infarto de las papilas de la medula renal produce defectos en la capacidad concentradora del tubo renal y hematuria macroscópica. A menudo hay una retinopatía similar a la diabética que puede conducir a la ceguera. (6, 17)

Estos pacientes están propensos al retardo de la pubertad, pueden presentar un crecimiento y desarrollo deficientes y suelen tener un tronco relativamente corto con extremidades largas y un cráneo en torre. (6, 14)

La anemia de células falciformes se convierte en una enfermedad crónica de múltiples sistemas, con fallecimiento a consecuencia de una falla multisistémica. (5)

#### **IV.7. Diagnóstico de la anemia drepanocítica**

En casos típicos el diagnóstico se establece fácilmente demostrando la anemia hemolítica que es de tipo normocítico normocrómico. En el extendido de sangre periférica se observa anisocitosis, poikilocitosis, células en diana, punteado basófilo, células falciformes, policromatofilia y discreta hipocromía, siempre se encuentran eritroblastos en número escaso. La reticulocitosis fluctúa entre 5 % y el 20 %. La fragilidad osmótica está discretamente disminuida, los leucocitos y las plaquetas suelen estar normales o aumentados. (4, 9, 11)

La bilirrubina está aumentada de 1 a 20 mg % y es de predominio no conjugado. La médula ósea es hiperplásica con marcada proliferación normoblastica, raras veces la serie roja es megaloblástica. El test de solubilidad de la Hb, consiste en hacer asumir a los eritrocitos la forma falciforme in Vitro en presencia de metabisulfito de sodio. (32, 33)

La mayor parte de los laboratorios clínicos ofrece una prueba de detección para la hemoglobina de las células falciformes, el diagnóstico se confirma enseguida mediante la electroforesis de hemoglobina. La Hb normal del adulto está compuesta por dos mitades moleculares idénticas, cada una de ellas formada por 2 cadenas polipeptídicas diferentes entre sí, denominadas  $\alpha$  y  $\beta$ . Más del 90% de la Hb normal del adulto es HbA; otro 5%, aproximadamente, es HbA

glicosilada; y la HbA2 que constituye menos del 3.5% de la Hb total del adulto normal. (32, 33)

Las hemoglobinas anormales se reconocen por la virtud de su movilidad particular en el campo eléctrico. La electroforesis puede efectuarse en diferentes medios de soporte; papel filtro, agar, almidón, acetato de celulosa. La electroforesis de la hemoglobina en un pH ácido sobre acetato de celulosa, permite distinguir la HbS la cual tiene un patrón anormal en la electroforesis y por lo general representa 85 a 98 % de la hemoglobina. En la enfermedad S homocigota no hay HbA, el aumento de la concentración de HbF es variable, pero las mayores concentraciones de HbF se relacionan con un curso clínico más benigno. (32, 33)

La disponibilidad de la reacción de la cadena de polimerasa ha mejorado notablemente la sensibilidad de diagnóstico en etapas prenatales y etapas tempranas de vida postnatal. (4, 9, 11, 14, 16, 17)

#### **IV.8. Tratamiento de la anemia drepanocítica**

El tratamiento de la anemia de células falciformes, se basa en una educación cuidadosa del paciente sobre las medidas generales a fin de mejorar la calidad de vida de los niños afectados y de prevenir las situaciones ya descritas. En la mayoría de los pacientes es posible reducir la incidencia de complicaciones con medidas de protección simples, tales como la administración profiláctica de penicilina en la infancia (indicada en los primeros 5 años de vida), evitar la deshidratación de la fiebre, del calor y el frío excesivos, los suplementos de ácido fólico, la nutrición o la ingesta abundante de líquidos o el contacto lo más rápido posible con un centro especializado. La vacunación antineumocócica, y para el *Haemophilus Influenzae* se aplican lo más pronto posible. Estas

precauciones son más eficaces cuando los niños susceptibles se identifican al nacer. (4, 10,11)

La crisis dolorosa leve puede ser tratada domiciliarmente con hidratación y analgésicos por vía oral. Si el dolor es severo el paciente va hospitalizado. Por lo general, las crisis deben tratarse con hidratación enérgica oral o por vía intravenosa y con analgésicos incluidos los opiáceos para controlar el dolor. (15, 17)

La transfusión durante la crisis no es de gran utilidad, por que puede aumentar la viscosidad de la sangre. La transfusión regular (cada 3 a 4 semanas) limita las recurrencias de los episodios de hemorragia cerebrovascular ( recomendada en pacientes menores de 18 años con antecedentes de ictus), y se recomienda también en pacientes con úlceras rebeldes en las piernas; pero requiere su combinación con el tratamiento quelante del hierro (para prevenir la sobrecarga de hierro). Solo deben administrarse transfusiones en anemias muy intensas ( $Hb < 5 \text{ g /dl}$ ) que se acompañan de infecciones graves (sepsis), o síntomas cardiopulmonares. También se recomiendan las transfusiones y los recambios eritrocitarios antes de la anestesia general y las intervenciones quirúrgicas, con el fin de mantener el contenido de HbA por encima del 50 %. (4, 5, 12)

Los pacientes con anemia drepanocítica que tienen una HbF elevada parecen estar protegidos frente a algunas secuelas adversas. El tratamiento a largo plazo con la hidroxurea es capaz de aumentar consistentemente la producción de la hemoglobina fetal, reduciendo en un 50% el riesgo de crisis dolorosas, el número de episodios de síndrome torácico agudo, así como los requerimientos transfusionales... La potencial leucemogenesis, limita su empleo en el campo pediátrico. Con el butirato y algunos de sus análogos se puede obtener el

mismo efecto a través de un mecanismo más selectivo, están actualmente en experimentación. (5, 8, 18)

Las crisis de secuestro caracterizadas por el atrapamiento repentino de glóbulos rojos en el bazo son una complicación que puede ocurrir sobre todo en lactantes y niños pequeños con esplenomegalia crónica en caso de que la terapia transfusional falle. Hacia la adolescencia o la vida adulta temprana, los infartos recurrentes en el bazo han originado atrofia esplénica. La esplenectomía puede ser un procedimiento de urgencia en algunos niños con drepanocitosis y secuestro excesivo de glóbulos rojos con esplenomegalía masiva y manifestaciones de shock. (7, 17)

El trasplante de médula ósea se ha utilizado con resultados alentadores, pero hay que considerar en estos casos la morbilidad y la mortalidad de la enfermedad injerto contra huésped y no está disponible para todos los pacientes.. En la actualidad, la terapia génica supone la mejor esperanza de alcanzar la curación. (6, 9, 13)

Muchos de los avances en el tratamiento de la anemia drepanocítica, son aplicables sobre todo en los países desarrollados, han ampliado la diferencia de calidad de vida entre los pacientes de los países desarrollados y los países en desarrollo, diferencia que sólo podrá reducirse mediante una mejora general de los servicios de salud. (15, 16)

#### **IV.9. Estrategias de intervención preventiva**

El término prevención de la enfermedad se utiliza por lo general para designar a las estrategias para reducir los factores de riesgo de enfermedades específicas, o bien reforzar factores personales que disminuyan la susceptibilidad a la



enfermedad. La prevención de la enfermedad puede incluir también actividades o estrategias encaminadas a reducir las consecuencias de la enfermedad, una vez establecida. (28)

En prevención de la enfermedad, un programa de intervención, se refiere a la actuación planificada, dirigida por lo general a un grupo específico o población determinados en situación de riesgo debido a un desorden o enfermedad identificables, con miras a reducir el nivel de riesgo existente.

En muchos de los países donde la anemia de células falciformes constituye un problema importante de salud pública no hay programas nacionales de control ni existen servicios básicos para tratar a los pacientes, la detección sistemática de portadores no es una práctica habitual, y el diagnóstico suele establecerse cuando los pacientes presentan complicaciones severas. (10, 15)

La prevención implica desde la utilización del consejo genético hasta el diagnóstico prenatal, los cuales brindan a los progenitores, frente a una probable enfermedad genética letal, la oportunidad de tomar decisiones informadas con respecto a un embarazo y sus posibles consecuencias. El diagnóstico prenatal incluye el examen de las células fetales, líquido amniótico o membranas amnióticas para detectar anomalías en el feto y otras técnicas de alto costo económico, disponibles únicamente en centros especializados. (10)

Es posible prevenir la anemia falciforme. Existen pruebas sanguíneas baratas y fiables para identificar a las parejas en riesgo de tener hijos afectados, y la biopsia corial después de las nueve semanas de gestación permite establecer el diagnóstico prenatal. La adopción de estas medidas debe combinarse con la educación sanitaria. No obstante, el diagnóstico prenatal puede plantear problemas éticos, que varían de una cultura a otra. La experiencia ha

demostrado claramente que el nacimiento de niños afectados puede disminuir mucho con el asesoramiento genético, combinado con la oferta de diagnóstico prenatal. El riesgo de tener un hijo afectado puede detectarse antes del matrimonio o del embarazo, aunque para ello es necesario disponer de un programa de detección de portadores. Hay una gran experiencia con estos programas en países de bajos y altos ingresos. Por ejemplo, en el caso de la prevención de la talasemia, en Montreal (Canadá) y en Maldivas se ofrecen pruebas de detección a las personas solteras; Chipre y la República Islámica del Irán tienen políticas nacionales de detección prematrimonial, y Grecia e Italia ponen énfasis en la detección pre-reproductiva. Estos métodos deben ponerse en práctica de conformidad con los tres principios básicos de la genética médica: la autonomía del individuo o la pareja; su derecho a recibir información adecuada y completa, y el cumplimiento de las normas de confidencialidad más estrictas.

Se necesita un enfoque integral de la prevención y tratamiento de la anemia falciforme. Uno de los aspectos de la atención integral es el brindar tempranamente la información adecuada y completa a los padres portadores, lo cual mejora la calidad de vida de los pacientes afectados y reduce sensiblemente la morbilidad y la mortalidad de la enfermedad en la infancia. (15, 16)

#### **IV.10. La comunicación en salud**

La comunicación en salud ha sido definida como el proceso y efecto de emplear medios persuasivos éticos en la toma de decisiones para el cuidado de la salud humana. Se ha definido como el arte y la técnica de informar, influir y motivar audiencias en el nivel individual, institucional y público acerca de aspectos importantes de salud. Sus alcances incluyen: Prevención de la enfermedad;

política de los cuidados de salud y el aumento de calidad de salud de los individuos dentro de la comunidad. (20)

Los componentes principales del proceso de comunicación en salud son:

- Relaciones: las que se establecen de forma interpersonal ya sea entre profesionales o con los pacientes, se aportan características únicas, creencias, valores, percepciones.
- Transacciones: interacción entre individuos acerca de información relacionada con la salud, incluye comportamiento verbal y no verbal.
- Contexto: escenarios en los cuales la comunicación toma lugar. La empatía es la variable de comunicación que más puede aportar a mejorar las transacciones. Incluye componentes afectivos, cognitivos y comunicativos.

En su interacción con otros seres humanos, el hombre establece diferentes tipos de relaciones, algunas de carácter superficial, como las desarrolladas al preguntar la hora a un transeúnte, otras de carácter mucho más complejo donde al menos uno de los participantes debe saber ponerse en el lugar del otro, sentir como él o ella y disponerse a ayudarlo en el enfrentamiento a cualquier dificultad. Estas son las relaciones interpersonales. (20,23)

Las comunicación en contextos interpersonales incluye las variables del proceso de la comunicación humana que afectan directamente la interacción profesional – profesional y profesional - paciente, se refiere a los pensamientos, creencias y sentimientos internos del individuo acerca de los asuntos que influyen las conductas dirigidas a la salud.

La adquisición de destrezas claves de comunicación permite cumplir con principios éticos básicos como autonomía y beneficencia, y virtudes como

veracidad y respeto. La ética integra elementos importantes para la comunicación en salud :

- Ética de la virtud: se refiere a la comunicación verbal entre el médico y el paciente, asocia la virtud a la veracidad.
- Ética del cuidado: actitudes que nos permiten estar junto a los demás, expresarnos afectivamente y escucharlos, interpretar lo que otros dicen o hacen con sensibilidad e introspección y estar abiertos a cambiar nuestros conceptos sobre los asuntos y bienes prioritarios para otros. Llama a descubrir y desarrollar cualidades imaginativas, emocionales y expresivas indispensables para una buena comunicación.
- Ética de la narración: aquí se establece la relación médico-paciente (preventiva) y la toma de decisiones por parte del paciente (curativa).  
(21,22)

La Atención Primaria de Salud (APS) es la asistencia sanitaria esencial basada en métodos y tecnologías prácticas, científicamente fundadas y socialmente aceptables, a un costo que la comunidad y el país puedan soportar. En la APS son relevantes diversas características que son importantes en todos los niveles asistenciales y entre otras, estas características incluyen: la responsabilidad de organización y eficiencia en la provisión de la atención de salud; entender ,aconsejar y educar a los pacientes; dicha educación debe aclarar las dimensiones y la naturaleza de los problemas de salud prevalentes en esa población e indicar las estrategias de intervención para prevenir y controlar estos problemas. (28)

En el marco de la APS, la comunicación se constituye como una de sus características esenciales y esta relacionada con el contenido y la calidad de relación entre el médico y el paciente (RMP), junto con aquellos aspectos peculiares para mantener el carácter interpersonal propio de la APS. La

comunicación médico-paciente provee al profesional de una oportunidad para reducir la incertidumbre del paciente, capacitarlo para actuar en su beneficio (actividades de autocuidado) y fortalecer la RMP. (1, 23)

Aunque la prevención de la enfermedad y la promoción de la salud implican la realización de actividades que se encuentran fuera del alcance implícito de un sistema sanitario, los aspectos relacionados con los cambios de los hábitos y conductas de salud de las personas sí pertenecen en gran medida al ámbito de la APS. (1)

Si bien la comunicación médico-paciente es tan antigua como la medicina misma, no fue hasta época relativamente reciente que ha sido abordada de modo sistemático y formal. La RMP es una relación interpersonal de tipo profesional que sirve de base a la gestión de salud y adquiere no solo un valor en el orden social, sino además un portante valor terapéutico y dado su carácter de relación social, la RMP lleva la impronta del contexto social donde se desarrolla.

La comunicación como proceso social debe tomar en consideración que las personas pertenecen a una sociedad caracterizada por una estructura socio-económica determinada, una cultura específica, portadora de todos los valores, creencias y tradiciones y es en este mundo referencial en el que recibirá el mensaje. Puesto que la salud está muy influida por el contexto social en el que las personas viven y trabajan, es de esperar que los determinantes sociales (no solo los biológicos) desempeñan un papel importante en las interacciones médico-paciente y causen enfermedades e influyan sobre su evolución y la respuesta al tratamiento. (1, 21,23)

Muchos de los factores determinantes de la enfermedad y del estado de salud se encuentran más allá del control de las personas. Incluso aquellas conductas individuales que normalmente se cree que son iniciadas y mantenidas por elección individual, se encuentran muy influidas por el contexto ambiental y social en que tienen lugar. Por tanto, la resolución de muchos trastornos de salud exige más que un simple manejo de los problemas individuales, por lo que la interacción médico paciente debe tenerse en cuenta a menudo también el contexto poblacional en que ocurren. (1)

En consecuencia, la solución a muchos problemas de salud radica en una acción colectiva que conduce a la modificación ambiental y social de aquellos procesos que predisponen o causan enfermedad. La identificación apropiada de la naturaleza de estas determinantes de la enfermedad durante las interacciones con pacientes individuales puede constituir una herramienta de trabajo importante para los médicos en su rol de protectores de la salud de la población, así, en lugar de solo medicar los problemas de salud, los médicos han de ayudar a los pacientes y animarles a participar en actividades no individuales, sino colectivas, para manejar así mejor los determinantes de los problemas, para conseguir que la atención médica sea más efectiva y equitativa en la prevención, el cuidado, el tratamiento y la promoción de la salud.

La comunicación establecida en el marco de los servicios médicos entre el paciente y el médico no es espontánea, está predeterminada por los respectivos papeles asumidos por los interlocutores. Es responsabilidad del médico dirigir el proceso comunicativo, dada su preparación técnica está capacitado para esta tarea primordial.

#### IV.11. El consejo o asesoramiento genético

La práctica médica desde sus orígenes ha estado estrechamente vinculada a la comunicación interpersonal y al desarrollo de habilidades clínicas. La verdadera interacción médico-paciente implica algo más que una simple transferencia de información. Lo que los pacientes saben acerca de sus problemas y tratamientos está influido por otras cosas aparte de lo que los médicos les dicen. Para los pacientes, la enfermedad tiene un significado que va más allá de las manifestaciones físicas que presentan, puesto que toda enfermedad ocasiona algún trastorno en la vida de una persona. (20)

El conocimiento sobre la salud, es la información a la que tiene acceso un individuo o una población y constituye la base cognitiva para la toma de decisiones en relación con la salud, las conductas orientadas hacia la salud y las conductas de riesgo. Dicha información, se debe centrar tanto en las causas socio-ambientales como en la conducta individual y los estilos de vida, y su objetivo principal es aumentar los conocimientos sobre las diversas opciones disponibles para mejorar el estado de salud y facilitar elecciones genuinas y razonadas. (28)

En el ámbito de la prevención de la enfermedad, un grupo de riesgo son las personas que en virtud de su condición biológica, social o económica, de su conducta o ambiente, son más susceptibles a determinadas enfermedades o al desarrollo de un estado de salud deficiente con respecto al resto de la población.

El consejo genético se define como aquel proceso de comunicación en el que se tratan cuestiones médicas, genéticas y sociales asociadas al riesgo de aparición de una enfermedad hereditaria en una familia. Previamente a la

realización de un estudio de predisposición genética a una enfermedad hereditaria familiar hay que hacer una estimación del riesgo de padecer un síndrome de este tipo, el riesgo de ser portador, y de desarrollar la enfermedad en caso de ser portador.

En el nivel organizativo, las actividades del consejo genético se estructuran en dos niveles: a nivel de la atención primaria y a nivel de la atención especializada, y ambos se centran en la identificación de casos de acuerdo con los criterios definidos para cada una de las enfermedades y el seguimiento de las personas que hallan sido identificadas como de riesgo, con el propósito de ofrecer educación sanitaria dirigida hacia la prevención. (19)

En el ámbito asistencial, el consejo genético solo se debe ofrecer en determinadas circunstancias:

1. Cuando el individuo presente rasgos de su historia personal o familiar sugestivos de una susceptibilidad genética a una enfermedad hereditaria.
2. Cuando la prueba laboratorial disponible puede ser interpretada adecuadamente.
3. Cuando los resultados puedan ayudar al diagnóstico o influir en el manejo médico o quirúrgico del paciente o de los miembros de su familia con riesgo de enfermedad hereditaria.

Todo el proceso del consejo genético se lleva a cabo en varias fases:

1. Recolección de los antecedentes familiares y personales.
2. Diseño del árbol genealógico que al menos comprenda tres generaciones consecutivas (con todos los familiares sanos y afectados), edad al diagnóstico de la enfermedad, fecha y causa de muerte. Mediante el árbol



familiar se valorara la probabilidad de detectar en la familia una predisposición a enfermedad hereditaria.

3. El diagnóstico de enfermedad hereditaria se confirmara por informes médicos y estudios laboratoriales específicos.
4. Se facilita la información de las medidas de las medidas de prevención recomendadas a la población general y de las individualizadas según la historia familiar. Se explican conceptos básicos de genética y aspectos concernientes a los riesgos asociados a su enfermedad.
5. Se explican los resultados de los informes médicos y estudios laboratoriales realizados. En el caso de la anemia de células falciformes, la identificación de una alteración en el patrón electroforético de la hemoglobina cuyo significado sea patológico.
6. Se informa el riesgo estimado de enfermedad asociado al resultado laboratorial y se explican las alternativas posibles de prevención (vigilancia intensiva, tratamiento medico y preventivo) y se recomienda la mas adecuada.
7. Se mantendrá el contacto necesario con las personas portadoras y sus familiares, para actualizar y adoptar las recomendaciones de seguimiento y prevención.

La aparición de la variedad homocigota de la anemia de células falciformes, es posible prevenirla. El consejo genético, como una herramienta de atención primaria aplicado en las parejas en riesgo de tener hijos afectados, es un componente esencial en el enfoque integral del proceso de intervención con actividades de prevención y tratamiento, para ello es necesario disponer de un programa de detección de portadores y que los individuos afectados tengan acceso y acudan periódicamente a un centro donde sean evaluados apropiadamente, para prevenir las complicaciones severas multiorgánicas que

se producen a largo plazo y prolongar la supervivencia de los afectados; a la vez que se reduce la incidencia de la enfermedad. (13, 14, 17)

## V. DESCRIPCIÓN DEL ÁREA GEOGRÁFICA.

El Hospital Escuela (HE) está ubicado en la ciudad de Tegucigalpa, Honduras C.A. Fue fundado en el año 1976 como Hospital Infantil. El 13 de diciembre de 1978 se inauguró la planta de Ginecología y Obstetricia, y se transformó en Hospital Materno infantil. Sus primeros médicos y enfermeras, fueron transferidos desde el Hospital Nacional San Felipe, el cual contribuyó con el aporte de recursos humanos especializados.

En el año de 1982 se inauguró el Bloque Médico - quirúrgico, que fue diseñado para ser complementario del Bloque Materno Infantil, y utilizar en común los servicios de logística hospitalaria (lavadero, cocina, vigilancia y otros), constituyéndose definitivamente en Hospital Escuela, dependiente del entonces Ministerio de Salud Pública de Honduras.

En el año 1999, se construyó el área de emergencias pediátricas con el apoyo de la Fundación María, y se realizaron importantes obras parciales a través de los últimos años, incluso la construcción de un oratorio y capilla.

Actualmente es el principal centro Hospitalario de referencia nacional, y además es el centro de educación médica de pre y postgrado, al igual que el resto de las carreras médicas, y contiguo al Hospital Escuela se encuentran la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH), y el Centro Nacional de Estudios Forenses. El Hospital Escuela se encuentra conformado por el bloque Materno Infantil y el bloque Médico – Quirúrgico, ambos con cinco plantas instaladas, y los servicios de apoyo, que son compartidos entre ambos bloques.

Puede afirmarse que desde hace aproximadamente treinta años surge la unidad de Hemato-Oncología Pediátrica en el Hospital Escuela. Dicha unidad, organizada por iniciativa del Dr. Rene Stefan; en sus primeros pasos funciona

como una unidad agregada a otras salas generales de pediatría del HE/BMI, la cual estaba destinada a la atención del niño con cáncer.

Desde hace dos décadas, el Hospital Escuela cuenta con el servicio de Hemato-Oncología Pediátrica. Este servicio actualmente se constituye, como el único centro capacitado para dar atención especializada a este tipo de enfermedades de la población infantil en los diferentes sectores de salud (público, IHSS, y privado) de todo el país.

El servicio de Hemato-Oncología Pediátrica define sus objetivos fundamentales a través de la atención integral en salud, tomando en cuenta acciones de promoción de la salud, docencia y la investigación.

Esta unidad en los años que lleva de funcionar se ha destacado por la calidad de sus servicios de atención y las metas propuestas anualmente han culminado en importantes logros. En la actualidad, el avance que ha tenido el servicio de Hemato-Oncología, involucra estrategias dirigidas al aumento de cobertura de servicios de atención a las poblaciones a través de la descentralización en el ámbito nacional, logrando el incremento de su área geográfica de influencia con la incorporación de cuatro unidades satélites de atención (Danlí, San Pedro Sula, La paz, Choluteca); alianzas con organizaciones públicas, privadas y de cooperación externa con el fin de aunar esfuerzos para la obtención de insumos, infraestructura, formación de recursos humanos, recursos tecnológicos, etc.

La configuración actual de toda esta organización multidisciplinaria, permite continuar garantizando el acceso de los pacientes a un servicio de salud calificado, ya digno de constituirse en un departamento de Hemato-Oncología Pediátrica

Cuenta con una población total de 1812 pacientes, con una distribución por sexo de 951 (52.5 %) femenina y 861 (47.5 %) masculino. La distribución

poblacional según grupo de edad (quinquenales) y sexo se describe en la siguiente tabla.

**Distribución poblacional según sexo y grupo de edad  
Servicio de Hemato -Oncología Pediátrica  
Hospital Escuela. Año 2007.**

EDAD (GRUPOS)	SEXO					
	Masculino	%	Femenino	%	Total	%
0 - 4	241	28	276	29	517	28.5
5 - 9	250	29	257	27	507	28
10 - 14	207	24	228	24	435	24
15 - 18	163	19	190	20	353	19.5
Total	861	100	951	100	1812	100%

**Organización, cooperación privada y externa**

Este servicio actualmente se constituye, como el único centro capacitado para dar atención especializada a este tipo de enfermedades de la población infantil en los diferentes sectores de salud (publico, IHSS, y privado) de todo el país. No existe alguna organización de padres de familia de niños con enfermedades Hemato-Oncológicas. Se involucran alianzas estratégicas con organizaciones publicas, privadas (FUHNICER, Asociación Hondureña contra la Hemofilia), IHSS y de cooperación externa con el fin de aunar esfuerzos para la obtención de insumos, infraestructura, formación de recursos humanos, recursos tecnológicos, todo dirigido al mejoramiento de cobertura de servicios de atención a las poblaciones a través de la descentralización en el ámbito nacional, logrando el incremento de su área geográfica de afluencia con la incorporación de cuatro unidades satélites de atención ( Danlí, San Pedro Sula, La paz, Choluteca), etc.

### **Planes, estrategias y líneas de acción:**

- Ampliación y modernización de las instalaciones de la consulta externa y área de hospitalización.
- Creación de (4) clínicas periféricas en San Pedro Sula, Danlí, La paz Y Choluteca, donde se aplica quimioterapia y se detectan nuevos casos.
- Se ha logrado el apoyo y apadrinamiento de instituciones internacionales de conocido prestigio: St. Jude Hospital, MISPHO (Escuela Internacional de Hemato-Oncológica Pediátrica de Monza Milán Italia), AHOPCA (Asociación de Hemato-Oncológica Pediátrica de Centro América), Etc.
- Se tiene el apoyo de la Fundación Hondureña para el niño con cáncer: uno de los principales proveedores de los insumos necesarios para el buen funcionamiento del servicio.
- Realización de convenios de apoyo mutuo con el IHSS.
- Realización de convenios de apoyo mutuo con el Centro Emma romero de Callejas, con el fin de aplicación de radioterapia a pacientes afectados de cáncer.
- Protocolización y normalización del manejo y tratamiento de las diversas patologías con la información más actualizada.
- Elaboración de manuales y literatura para profesionales de la salud y para los padres de los pacientes y población en general.
- Se ha logrado que casi el 100% de los medicamentos hemato-oncológicos encuentren en el cuadro básico del HE.
- Descentralización del archivo, para un mejor acceso a los expedientes clínicos.
- Actualización permanente del personal medico y de enfermería.
- Se cuenta con el apoyo del Centro de amor y vida: es el albergue permanente de los pacientes y sus padres que acuden a tratamiento del interior del país.

## **Morbilidad**

La morbilidad es variada y refleja la presencia de enfermedades en su mayoría de transmisión vertical, de larga evolución (crónicas) y con complicaciones agudas propias de la enfermedad en sí, o secundarias al tipo de tratamiento recibido.

Hasta el mes de marzo del año 2007 se cuenta con una población de 1812 pacientes activos en sus diversos tipos de tratamiento, las enfermedades oncológicas y las hematológicas están plenamente caracterizadas con un reporte porcentual de 80% y 20% respectivamente.

En el año 2006 se observó un total de atenciones médicas de más de 9000 pacientes (en consulta externa). La patología oncológica con el mayor número de atenciones fue la leucemia linfocítica aguda con un total de 3816 casos atendidos. La patología hematológica con el mayor número de atenciones fue la anemia drepanocítica con un total de 802 casos.

## **VI. METODOLOGIA**

**VI.1. Tipo de estudio:** este estudio es de tipo descriptivo de corte transversal, se realizó en portadores de anemia de anemia drepanocítica, Hospital Escuela de Tegucigalpa, Honduras. Durante el periodo de Enero del año 2008 a Marzo del 2008.

**VI.2. Universo poblacional:** Todos los portadores que acudieron a la consulta externa de hematología pediátrica, Hospital Escuela, durante el periodo de Enero del año 2008 a Marzo del año 2008.

### **VI.3 Criterios de selección.**

#### **Criterios de inclusión:**

- Portadores de anemia de células falciformes que acudan a la consulta externa en el Hospital Escuela durante el periodo de Enero a Marzo del 2008.
- Ambos sexos
- Sin distinción de: raza, religión, escolaridad, ocupación, etc.

#### **Criterios de exclusión**

- Personas con otros de tipos de anemia.

### **VI.4. Métodos e instrumentos para la recolección de datos.**

Con la autorización previa de las personas seleccionadas se recolectaron los datos utilizando la combinación de dos tipos de instrumentos (formularios):

- Entrevista estructurada: fuente primaria, información obtenida directamente de una entrevista que se realizó a los portadores que



acudieron a la consulta externa de hematología pediátrica, en el Hospital Escuela de Tegucigalpa-Honduras, durante el periodo de Enero del año 2008 a Marzo del año 2008.

- Formulario estructurado: fuente secundaria, resultados de exámenes de laboratorio de los portadores, los cuales se obtuvieron de los expedientes clínicos de los pacientes con AD que acudieron a la consulta externa de hematología pediátrica, e el Hospital Escuela de Tegucigalpa-Honduras, durante el periodo de Enero a Marzo del 2008.

#### **VI.5. Técnicas de análisis de datos.**

- Las variables cualitativas se presentan como frecuencias y porcentajes, las variables cuantitativas como frecuencia, porcentaje, media y desviación estándar.
- Software estadísticos utilizados: EPI-INFO 2002, SPSS V. 11.3
- Otros Software empleados para la presentación de tablas y gráficos: MS EXCEL XP y MS World XP.

### VI.7 Plan de análisis

Objetivos	variables	Estadístico
1. Identificar las características socio-demográficas de los portadores de anemia de células falciformes.	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Sexo</li> <li>-Edad</li> <li>-Estado civil</li> <li>-Raza</li> <li>-Escolaridad</li> <li>-Procedencia</li> <li>-Antecedentes familiares AD</li> <li>-Antecedentes personales AD</li> </ul>	<p>La mayoría de los datos se analizarán en frecuencia y porcentaje.</p> <p>En algunas variables numéricas los estadísticos utilizados son:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Media</li> <li>-Desviación Estándar.</li> </ul>
2-identificar el nivel de conocimientos que tienen los portadores de anemia de células falciformes acerca de su enfermedad.	<ul style="list-style-type: none"> <li>-origen hereditario de la AD</li> <li>-controles médicos periódicos</li> <li>-síntomas de descompensación</li> <li>-medicamentos según prescripción medica</li> </ul>	Medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
3-confirmar el estado de portador de anemia de células falciformes mediante criterios laboratoriales específicos.	Electroforesis de hemoglobina	Medidas de tendencia central (media) medidas de dispersión (desviación estándar) medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
4-conocer el patrón electroforético predominante en los portadores de anemia de células falciformes.	Electroforesis de hemoglobina	Medidas de tendencia central (media) medidas de dispersión (desviación estándar) medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)

## VI.8. Definición de variables

No	Variable	Tipo de variable	Concepto	Tipo de escala	Escala	Indicador de medida
1	Edad	cuantitativa Discreta	Dimensión temporal de la vida de una persona desde el momento del nacimiento hasta el momento actual u otro determinado, computado por años, meses o días según los casos y el detalle que interese. Nota: se calculará con la fecha de nacimiento.	cualitativa ordinal	<15 años 15 - 24 años 25 - 34 años 35 - 44 años 45 - 54 años 55 - 64 años 65 - 74 años > 74 años	medidas de tendencia central (media)
						medidas de dispersión (desviación estándar)
						medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
2	Sexo	cualitativa nominal	Condición orgánica que distingue lo masculino de lo femenino, tomando en cuenta numerosos criterios, como características anatómicas y cromosómicas.	cualitativa nominal	Masculino Femenino	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
3	Raza	cualitativa nominal	Grupo étnico al que pertenece cada persona.	cualitativa nominal	Mestiza Blanca Negra Otra	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
4	Escolaridad	cualitativa ordinal	Se refiere al nivel de educación alcanzado hasta el momento del estudio.	cualitativa ordinal	-ninguna -primaria incompleta -primaria completa -secundaria incompleta -secundaria completa -universidad incompleta	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)

					-universidad completa	
5	Estado civil	cualitativa nominal	Condición de la persona con relación al matrimonio.	cualitativa nominal	soltero/a casado/a unión libre divorciado viudo	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
6	Procedencia	cualitativa nominal	Lugar u origen donde habita la persona. En este caso se considerarán los 18 departamentos de Honduras.	cualitativa nominal	-Atlántida -Colón -Copan -Cortes -Choluteca -El Paraíso -Fco. Morazán -Gracias a Dios -Intibuca -Islas de la Bahía -La paz -Lempira -Ocotepeque -Olancho -Santa Bárbara -Valle -Yoro	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
7	Antecedente familiar de AD	cualitativa nominal	Diagnóstico de AD en algún familiar del paciente	cualitativa nominal	1-negativo 2-positivo: 3-desconocido	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
8	Familiares con antecedente de AD	cualitativa nominal	Se refiere los familiares con antecedente de AD	cualitativa nominal	-padre/madre -abuelo /a -hermano/a -tío/a -primo/a -hijo/a -otro	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
9	Edad al diagnóstico de AD	cuantitativa discreta	Edad del paciente al momento del diagnóstico de la AD	cualitativa ordinal	< 3 Meses 3-6 Meses 7-12 Meses 1-4 Años 5-9 Años 10-14 Años >=15 años	medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)

10	Valor de Hemoglobina	Cuantitativa continua	Determinación del valor de la hemoglobina sérica	Cualitativa ordinal	Valor de la hemoglobina en mg/dl: a- < 5 b- 5-10 c- >10	Medidas de tendencia central(media) medidas de dispersión (desviación estándar) medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
11	Electroforesis de Hb	Cuantitativa discreta	Determinación del patrón electroforético de la hemoglobina en porcentaje	Cualitativa ordinal	Tipo de hemoglobina en % A.....% F.....% S.....% C.....%	Medidas de tendencia central(media) medidas de dispersión (desviación estándar) medidas de distribución(fr ecuencia y porcentaje)
12	Controles medicos periodicos	Cualitativa nominal	Regularidad con la que el paciente acude a consulta médica	Cualitativa nominal	Si no	Medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
13	Medicamentos según prescripción medica	Cualitativa nominal	Administración de medicamentos según indicaciones medicas	Cualitativa nominal	Si no	Medidas de distribución (frecuencia y porcentaje)
14	Conocimiento de síntomas de descompensación	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento del paciente de los síntomas de alarma que indican una descompensación de la AD	Cualitativa nominal	Palidez Ictericia Dolores óseos Cardiacas Renales Respiratorias Otras No sabe	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
15	Conocimiento sobre la definición de AD	Cualitativa nominal	Se refiere el conocimiento del paciente sobre la definición AD	Cualitativa nominal	Enf. de la sangre Enf. renal Enf. de los huesos Enf. del hígado Otro	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje

16	Conocimiento sobre la Fuente de información sobre la AD	Cualitativa nominal	Se refiere a la fuente por medio de la cual obtuvo información sobre AD	Cualitativa nominal	Revistas Tv, la radio Amigos Internet Familiares Enfermería Médicos Escuela Otros pacientes Otros	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
17	Conocimiento sobre la Forma de transmisión AD	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento sobre la forma de transmisión de la AD	Cualitativa nominal	Transf. Sanguínea Hereditaria Infección-contagio Alimentos Rel. Sexuales No sabe	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
18	Conocimiento sobre la Realización de test Electroforesis de Hb	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento que tiene sobre la realización del test de electrof. Hb	Cualitativa nominal	Si No No sabe	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
19	Conocimiento sobre resultado del test Elctrof. De Hb.	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento que tiene sobre el resultado del test de Electrof. de Hb.	Cualitativa nominal	Positivo Negativo No sabe	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
20	Conocimiento sobre el significado de ser portador de AD	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento sobre el significado de ser portador de AD	Cualitativa nominal	Estar enfermo. No tener manifestaciones de AD pero puede transmitir la enf. No sabe.	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
21	Conocimiento sobre los síntomas o manifestaciones de la AD	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento sobre los síntomas o manifestaciones de AD	Cualitativa nominal	Palidez Ictericia Dolores óseos Cardiacas Renales Respiratorias Otras No sabe	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje

22	Conocimiento sobre como se establece el diagnostico de AD	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento sobre como se diagnostica la AD	Cualitativa nominal		Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje
23	Conocimiento acerca de como se puede prevenir la AD	Cualitativa nominal	Se refiere al conocimiento sobre como se puede prevenir la AD	Cualitativa nominal	Medicamentos Cirugía Educación en salud Otros No sabe	Medidas de distribución: frecuencia y porcentaje

## VII. RESULTADOS

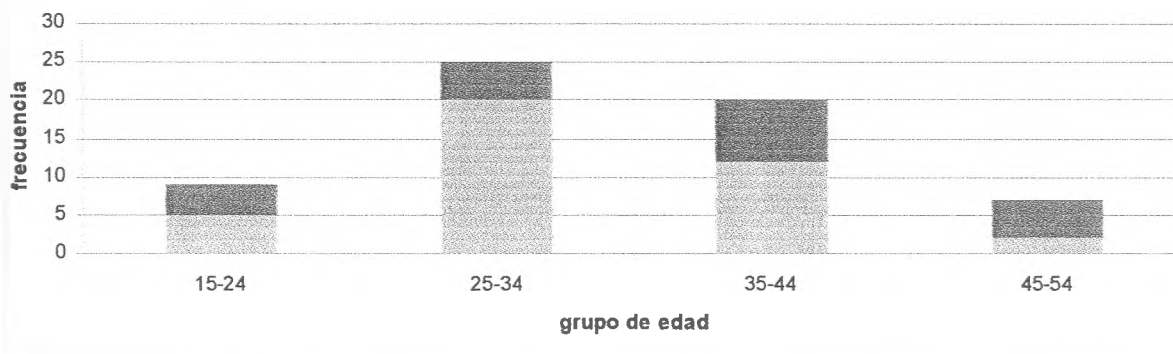
- De las 61 personas participantes, 63.9% (39) pertenecen al sexo femenino y 36.1% (22) al sexo masculino, tal como se aprecia en la tabla N° 1 y grafico No 1.

Tabla No 1. Distribución de frecuencia por sexo y grupo de edad en Portadores de anemia drepanocítica.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Grupo de edad (años)	Sexo		Total	%
	Femenino	Masculino		
15-24	5	4	9	14,75%
25-34	20	5	25	40,98%
35-44	12	8	20	32,79%
45-54	2	5	7	11,48%
Total	39(63.9%)	22(36.1%)	61	100,00%

- El rango de edad más frecuente al momento de la entrevista fue de 25-34 años en un 41% (25), como se muestra en la tabla N° 1. (ver anexos).

Grafico No 1. Portadores de anemia drepanocítica según sexo y grupo de edad  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008



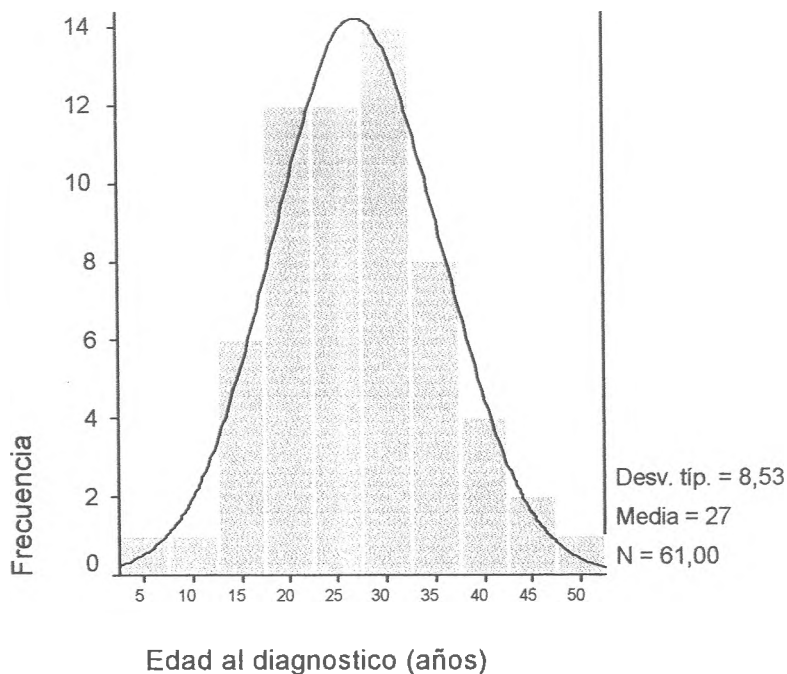


- En cuanto a la edad del diagnóstico de AD, En el 95,08% (58) de los casos se realizó después de los 15 años de edad (ver tabla N° 3 y gráfico N° 2).

Tabla No 2. Distribución de frecuencia por grupo de edad al diagnóstico.  
Portadores de anemia drepanocítica.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Edad al diagnóstico (años)	Frecuencia	%
5-9 años	1	1,64%
10-14 años	2	3,28%
>=15 años	58	95,08%
Total	61	100,00%

Grafico No 2. Distribución poblacional de portadores de anemia drepanocítica  
Según edad al diagnóstico  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela.  
Enero-Marzo, 2008



- El grupo étnico predominante en un 95.10% (58) de la población entrevistada es mestiza; 3.3% (2) de la raza negra y 1.6%(1) de la raza blanca como se observa en la siguiente tabla.

Tabla No 3. Distribución de frecuencia por raza. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Raza	Frecuencia	%
Mestiza	58	95,10%
Negra	2	3,30%
Blanca	1	1,60%
Total	61	100,00%

- En relación al nivel de escolaridad no se reportó analfabetismo, el 59% (36) de la población tiene un nivel inferior a secundaria completa (16.40% (10) primaria incompleta, el 21.3% (13) primaria completa y el 21.3 % (13) secundaria incompleta), un 24.6% (15) terminó la secundaria, en cambio sólo el 16.44%(10) tiene un nivel universitario (6.6%(4) universidad incompleta y un 9.84% (6) universidad completa) como se muestra en la siguiente tabla.

Tabla No 4. Distribución de frecuencia por escolaridad. Portadores de AD. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Escolaridad	Frecuencia	%
Primaria incompleta	10	16,40%
Primaria completa	13	21,30%
Secundaria incompleta	13	21,30%
Secundaria completa	15	24,60%
Universidad incompleta	4	6,60%
Universidad completa	6	9,84%
Total	61	100,00%

- Con respecto al estado civil, un 47.5% (29) casado (a) y 32.8% (20) unión libre; el 18% (11) soltero (a) y el 1.6% (1) divorciado (a) (ver tabla siguiente).

Tabla No 5. Distribución de frecuencia por estado civil. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Estado civil	Frecuencia	%
Casado(a)	29	47,50%
Unión libre	20	32,80%
Soltero(a)	11	18,00%
Divorciado(a)	1	1,60%
Total	61	100,00%

- Referente a la procedencia de la población el 40.90%(25) procede del departamento de Francisco Morazán; 13.10%(8) de El Paraíso; 11.5%(7) de Olancho; 6.6% (4) de Choluteca; 6.6% (4) de Colon; 4.9%(3) de Comayagua; 4.9%(3) de Yoro; 3.3%(2) de Atlántida; 3.3%(2) Islas de la Bahía; 1.6%(1) Gracias a Dios; 1.6%(1) La Paz y 1.6%(1) Valle, tal como se observa en al siguiente tabla.

Tabla No 6. Distribución de frecuencia por procedencia. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Procedencia	Frecuencia	%
Fco. Morazán	25	40,98%
El Paraíso	8	13,10%
Olancho	7	11,50%
Choluteca	4	6,60%
Colon	4	6,60%
Comayagua	3	4,90%
Yoro	3	4,90%
Atlántida	2	3,30%
Islas de la Bahía	2	0,033
Gracias a Dios	1	1,60%
La Paz	1	1,60%
Valle	1	1,60%
Total	61	100,00%

- Por otra parte, El 100% de la población estudiada refirió tener antecedentes familiares positivos de AD, reportando como familiar más cercano el 70.5% (43) a su hijo (a); el 14.8% (9) al sobrino (a); el 9.8% (6) al hermano (a); el 3.3% (2) al primo (a) y el 1.6% (1) a uno de los padres (ver tabla N° 7).

Tabla No 7. Distribución de frecuencia por Familiar más cercano con AD.  
Portadores de anemia drepanocítica  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Familiar más cercano con AD	Frecuencia	%
Hijo(a)	43	70,50%
Sobrino(a)	9	14,80%
Hermano(a)	6	9,80%
Primo(a)	2	3,30%
Padre /madre	1	1,60%
Total	61	100,00%

- En relación a controles médicos, el 100% de la población estudiada manifestó no tener controles médicos.
- De las personas entrevistadas, el 100% presenta una cuantificación del nivel de Hb > de 10 mg/dl.
- En relación al conocimiento del significado de anemia drepanocítica en las personas participantes, el 78.7% (48) refirió que es una enfermedad de la sangre, el 11.5% (7) una enfermedad ósea, el 8.2% (5) una enfermedad esplénica y el 1.6% refiere no tener conocimiento sobre esta enfermedad, tal como puede observarse en la siguiente tabla.

Tabla No 8. Distribución de frecuencia por conocimiento de significado de AD.  
Portadores de anemia drepanocítica.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Conocimiento de significado de AD	Frecuencia	%
Enfermedad sangre	48	78,70%
Enfermedad ósea	7	11,50%
Enfermedad esplénica	5	8,20%
No sabe	1	1,60%
Total	61	100,00%

- Al preguntar a los encuestados sobre la fuente donde obtuvo información acerca de la AD el 73.8% (45) refiere que a través del médico, el 16.4% (10) por Internet, el 3.3% (2) a través de la enfermera, el 3.3% (2) por familiares, el 1.6% (2) por otro paciente. Menos del 1% refiere no haber obtenido información de nadie, como puede apreciarse en la siguiente tabla.

Tabla No 9. Distribución de frecuencia por fuente de información de AD.  
Portadores de anemia drepanocítica.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Fuente de Información	Frecuencia	%
Médico	45	73,80%
Internet	10	16,40%
Enfermera	2	3,30%
Familiares	2	3,30%
Ninguno	1	0,016
Otro paciente	1	1,60%
Total	61	100,00%

- Referente al conocimiento acerca de la forma de transmisión de la AD los encuestados respondieron: el 73.8% (45) de la población estudiada

manifestó que es por herencia; el 21.3% (13) no sabe como se transmite la enfermedad y el 4.9% (3) afirmaron por infección o contagio. Como se muestra en la siguiente tabla.

Tabla No 10. Distribución de frecuencia por conocimiento de transmisión de la AD. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Conocimiento de forma de transmisión	Frecuencia	%
Herencia	45	73,80%
No sabe	13	21,30%
Infección/contagio	3	4,90%
Total	61	100,00%

- En relación a la realización del test de electroforesis de Hb en los participantes, el 75.4% (46) ya se había realizado el test previo a la actual investigación y el 24.6% (15) durante la actual investigación, como se muestra en la siguiente tabla.

Tabla No 11. Distribución de frecuencia por momento de Test de EFHb. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Momento de Test EHB	Frecuencia	%
Previo a la investigación	46	75,40%
Durante actual investigación	15	24,60%
Total	61	100,00%

- Los participantes en el estudio, con respecto al significado de ser portador de AD, un 44.3% (27) refirió que significa no estar enfermo pero poder transmitir la enfermedad, el 21.3% (13) refirió que es estar enfermo

de AD y el 34.4% (21) refirió no conocer el significado de ser portador, como puede observarse en la siguiente tabla.

Tabla No 12. Distribución de frecuencia por el conocimiento del significado de ser portador. Portadores de anemia drepanocítica Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Conocimiento significado de ser portador	Frecuencia	%
No estar enfermo con AD + Transmitir enfermedad	27	44,30%
Estar enfermo con AD	13	21,30%
No sabe	21	34,40%
Total	61	100,00%

- De las personas entrevistadas, el 60.7% (37) afirmaron que la prueba para establecer el diagnóstico de AD es la electroforesis de Hb; el 13.1% (8) el hemograma y el 26.2% (16) refirió no saber cual es la prueba diagnóstica de AD, como se muestra en la siguiente tabla.

Tabla No 13. Distribución de frecuencia por conocimiento de prueba diagnóstica de AD. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Conocimiento de prueba diagnóstica de AD	Frecuencia	%
Electroforesis de HB	37	60,70%
Hemograma	8	13,10%
No sabe	16	26,20%
Total	61	100,00%

- En relación al conocimiento sobre medidas de prevención de la AD, el 45.9% (28) de los entrevistados refirió no saber; el 24.6% (15) refirió que a través de educación sobre AD; el 16.4% (10) refirió que por medio de medicamentos; el 11.5% (7) se refirió a la planificación familiar y un 1.6% (1) manifestó que la AD no se puede prevenir, como puede observarse en la tabla siguiente.

Tabla No 14. Distribución de frecuencia por conocimiento de medidas de prevención de AD. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008

Conocimiento de prevención de AD	Frecuencia	%
No sabe	28	45,90%
Con educación sobre AD	15	24,60%
Con medicamentos	10	16,40%
Con planificación familiar	7	11,50%
No se puede prevenir	1	1,60%
Total	61	100,00%

- De la población estudiada el 14.75% (9) respondió que su pareja era portador de AD; el 16.39% (10) afirmó que su pareja padecía de la enfermedad; el 4.9% (3) refirió que su pareja esta sana; el 45.9% manifestó que no sabían del estado de su pareja con respecto a AD; en el 18.03% (11) no aplica debido a que aun no tienen pareja.

Tabla No 15. Distribución de frecuencia por conocimiento si pareja padece o es portador de AD. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008

Conocimiento si pareja padece o es portador de AD	Frecuencia	%
Portador	9	14,75%
Enfermo de AD	10	16,39%
Ninguna	3	4,92%
No sabe	28	45,90%
No aplica	11	18,03%
Total	61	100,00%



- Sobre los conocimientos de antecedentes de ser portador, el 78.7% (48) de los entrevistados refirió antecedentes de ser portador de AD; el 21.30% (13) desconoce si es portador de AD, como se muestra en la siguiente tabla.

Tabla No 16. Distribución de frecuencia por conocimiento de antecedente personal de portador de AD. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Conocimiento de antecedente personal de portador de AD	Frecuencia	%
Conoce	48	78,70%
No conoce	13	21,30%
Total	61	100,00%

- En relación al conocimiento de síntomas asociados a la AD el 36.2% (59) refirió como síntoma más frecuente la palidez, seguido por dolores óseos 33.10% (54) e ictericia en un 17.8% (29).

Tabla No 17. Distribución de frecuencia por conocimiento de síntomas asociados a la AD. Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Conocimiento de síntomas de la AD	Frecuencia	%
Palidez	59	36,20%
Dolores óseos	54	33,10%
Ictericia	29	17,80%
fiebre	13	8,00%
Síntomas cardiacos	5	3,10%
Esplenomegalia	2	1,20%
Síntomas respiratorios	1	0,60%
Total	163	100,00%

- De la población estudiada el 32% (54) refirió como síntoma de descompensación más frecuente la palidez, seguido por dolores óseos 31.4% (53) e ictericia en un 18.3% (31).

Tabla No 18. Distribución de frecuencia por conocimiento de síntomas de descompensación de la AD Portadores de anemia drepanocítica. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008		
Conocimiento de síntomas de descompensación de la AD	Frecuencia	%
Palidez	54	32,00%
Dolores óseos	53	31,40%
Ictericia	31	18,30%
Fiebre	19	11,20%
Esplenomegalia	4	2,40%
No sabe	4	2,40%
Palpitaciones	3	1,80%
Hepatomegalia	1	0,60%
Total	169	100,00%

- Algunas estadísticas descriptivas se muestran en la tabla N° 2 (ver anexos), en ella podemos observar que el valor medio de la Hb A fue de 61.21mg/dl ( $\pm$  9.99 1DE), el valor medio de la Hb S fue de 38.79 mg/dl ( $\pm$  9.99 1DE).

## VIII. DISCUSION Y ANALISIS

La anemia falciforme es una anemia hemolítica severa con alto índice de mortalidad y es hereditaria con patrón de herencia autosómica recesiva. La enfermedad no tiene tratamiento específico como tal y el tratamiento actual va dirigido a resolver las manifestaciones clínicas y a educar al paciente y sus familiares en la prevención de episodios de crisis y complicaciones.

La anemia drepanocítica (AD) o anemia de células falciformes es un trastorno hereditario de la hemoglobina. Los trastornos de la hemoglobina humana o hemoglobinopatías ocupan una importante posición en la genética médica por varias razones: son las enfermedades genéticas más frecuentes en todo el mundo, generan una sustancial morbilidad ocasionando gastos económicos al estado y a los individuos que la padecen; lo que puede ser prevenido a través de programas de salud.

La presente investigación pretende caracterizar los factores que favorecerían implantar una línea de base para un programa de asesoramiento genético dirigido a portadores de anemia de células falciformes y tiene como objetivos específicos : Identificar las características socio-demográficas de los portadores de anemia de células falciformes; identificar el nivel de conocimientos que tienen de los portadores de anemia de células falciformes acerca de la anemia de células falciformes; confirmar el estado de portador de anemia de células falciformes mediante informes médicos y criterios laboratoriales específicos; y clasificar el patrón electroforético de hemoglobina predominante en los portadores de anemia de células falciformes.

La población incluida en este estudio fueron 61 portadores de AD mayores de 15 años, que acudieron a la consulta externa del servicio de Hemato-Oncología

Pediátrica del Hospital escuela de la ciudad de Tegucigalpa, Honduras en el período de 02 Enero del año 2008 al 31 de Marzo del año 2008.

### **CARACTERÍSTICAS SOCIO-DEMOGRÁFICAS DE LOS PORTADORES DE ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES.**

La importancia de los diversos factores en el proceso de salud-enfermedad, la influencia del medio ambiente, el estilo de vida, la biología humana y el sistema organizativo de la atención de salud, son aspectos que generan condiciones de vida diferentes con el consiguiente impacto en la salud de la población.

Estas condiciones de vida tienen un carácter dinámico y pueden mejorar o empeorar por cambios en los procesos naturales y sociales que caracterizan a la sociedad en general, o bien por las respuestas compensatorias que desarrollan los individuos y los grupos sociales y que modifican el impacto de dichos procesos generales.

Estas características componen una red de interacción dinámica que determina y condiciona el proceso de salud-enfermedad, el cual se expresa en forma diferente en los distintos grupos sociales.

En la actualidad, aproximadamente un 5% de la población mundial es portadora de un gen de la hemoglobina potencialmente patológico y cada año nacen en todo el mundo aproximadamente 300,000 niños con este tipo de enfermedad. (6, 15). La proporción de niños afectados que sobreviven más allá de los cinco años es cada vez mayor, pero esos niños corren el riesgo de muerte prematura. (10, 16).

A través de los resultados obtenidos en la población estudiada, se encontró un claro predominio del sexo femenino y la edad media de la población al momento de la entrevista fue de 33 años, mostrando una distribución poblacional simétrica, con una relación de 1.8:1 para el sexo femenino y masculino respectivamente

Destaca el hecho de que el rango de edad más frecuente es de 25 a 30 años, evidenciando una población en edad reproductiva con mayor riesgo de que sus hijos adquieran en alguna medida la anemia drepanocítica de uno o ambos padres.

En el contexto del asesoramiento genético como un proceso de comunicación, cuyo objetivo principal no sólo es contribuir a optimizar el tratamiento de las enfermedades de origen hereditario sino que, identificar a aquellos individuos portadores de alto riesgo de desarrollar determinado tipo de enfermedad, con el fin de conseguir la detección precoz e intervenciones preventivas como parte del proceso asistencial y no solamente desde el punto de vista médico.

Con respecto a lo anterior, es interesante observar que la edad media de los participantes al momento del diagnóstico fue de 27 años (mostrando una distribución poblacional simétrica) y en la gran mayoría de los casos el diagnóstico se realizó después de los 15 años de edad; lo que demuestra una detección tardía de los portadores de AD, comprometiendo de forma importante las oportunidades de intervenciones preventivas.

En la actualidad, aproximadamente un 5% de la población mundial es portadora de una copia del gen de la hemoglobina potencialmente patológico. La anemia de células falciformes se observa principalmente en personas de origen

africano, pero también afecta a personas de descendencia hispana, mediterránea y del medio oriente. (15,16)

Honduras es un país con un alto índice de mestizaje. Algunas estimaciones derivadas del sistema de información estadístico del ambulatorio de hematología pediátrica del hospital materno infantil, indican que aproximadamente entre 30 a 40 nuevos casos se diagnostican cada año y la mayoría son mestizos. Sobre el grupo étnico predominante en la población entrevistada durante el presente estudio, se observó una representación mestiza mayoritaria, lo que no coincide con la mayoría de las publicaciones de la literatura internacional en la que se considera a la raza negra como uno de los grupos con mayor riesgo de padecer la AD. (16)

Existen aspectos que determinan condiciones de vida diferentes con el consiguiente impacto en la salud de la población. Estas condiciones componen una red de interacción dinámica que determina y condiciona el proceso de salud-enfermedad, el cual se expresa en forma diferente en los distintos grupos sociales.

En relación al estado civil, se encontró que la mayoría de los participantes tiene pareja estable. Si consideramos el conjunto de la población estudiada en relación al nivel de escolaridad, no se reportó analfabetismo, sólo seis personas alcanzaron un grado universitario y al menos diez no llegaron a concluir el nivel escolar primario; estos resultados muestran una población con un nivel de educación adecuado, lo cual puede contribuir a mejorar los procesos de comunicación, información y por ende los procesos reflexivos de análisis y de comprensión de ellos mismos ante la enfermedad y de su papel en las intervenciones con los demás y con su entorno.

En el año 2001 se realizó un perfil clínico y epidemiológico de pacientes pediátricos con enfermedad de células falciformes atendidos en el Hospital escuela, el cual reporto que la mayoría de los pacientes provenían de las regiones central y oriental del país (34).

El servicio de Hemato-Oncológica pediátrica del Hospital Escuela, hasta hace unos años se constituía como el único centro capacitado para dar atención especializada a este tipo de enfermedades de la población infantil en los diferentes sectores de salud (publico, IHSS, y privado) de todo el país. En la actualidad, con la apertura de cuatro unidades satélites de atención Hemato-Oncológica ( Danlí, San Pedro Sula, La paz, Choluteca), se disminuyo la afluencia de pacientes en el Hospital Escuela, mejorando sustancialmente la cobertura de servicios de atención a poblaciones que se encontraban limitadas por importantes condicionantes geográficas.

El presente estudio realizado en el Hospital Escuela y en relación a la procedencia de los entrevistados, se observó que un poco más de la mitad provienen de la región central y oriental del país, lo que puede ser debido a la apertura de las cuatro unidades satélites de atención Hemato-Oncológica (Danlí, San Pedro Sula, La paz, Choluteca), lo que disminuyó la afluencia de pacientes en el Hospital Escuela.

En relación a los antecedentes familiares de AD, el cien por ciento de los participantes se refirieron a estos como positivos y tres cuartas partes de estos señalaron como familiar más cercano con antecedentes de AD a su hijo (a).

Con respecto a lo anterior se debe de considerar que existe un 25% de probabilidades de que un niño nacido de una pareja en la que ambos progenitores son portadores de una copia del gen HbS (AS), adquiera la

anemia drepanocítica como sus padres (estado heterocigoto); pero también hay un 25% de probabilidades de que adquiriera la forma severa (homocigota) de la enfermedad (SS). Las posibilidades que no tenga la enfermedad ni sus características (genéticamente sano) son del 25% y estas probabilidades son validas para cada embarazo. (10)

## **NIVEL DE CONOCIMIENTOS QUE TIENEN DE LOS PORTADORES**

La comunicación en salud ha sido definida como el proceso y efecto de emplear medios persuasivos éticos en la toma de decisiones para el cuidado de la salud humana. Se ha definido como el arte y la técnica de informar, influir y motivar audiencias en el nivel individual, institucional y público acerca de aspectos importantes de salud. Sus alcances incluyen: Prevención de la enfermedad; política de los cuidados de salud y el aumento de calidad de salud de los individuos dentro de la comunidad (20).

El conocimiento sobre la salud, es la información a la que tiene acceso un individuo o una población y constituye la base cognitiva para la toma de decisiones en relación con la salud, las conductas orientadas hacia la salud y las conductas de riesgo.

Dicha información, se debe centrar tanto en las causas socio-ambientales como en la conducta individual y los estilos de vida, y su objetivo principal es aumentar los conocimientos sobre las diversas opciones disponibles para mejorar el estado de salud y facilitar elecciones genuinas y razonadas. (28)

La anemia drepanocítica (AD) es un trastorno hereditario de los glóbulos rojos caracterizado por una anomalía estructural de la hemoglobina (5). En este estudio se encontró que cerca del ochenta por ciento de las personas participantes reconocieron a la AD como una enfermedad de la sangre y en relación a la fuente de información sobre AD, se dio a los entrevistados cuatro



respuestas alternativas; casi tres cuartas partes de la población estudiada seleccionaron al médico.

La anemia falciforme es una enfermedad con herencia autosómica recesiva en la que los individuos afectados presentan glóbulos rojos en forma de hoz (falciformes) (31, 32).

Acerca de la forma de transmisión de la AD, casi tres cuartas partes de la población estudiada seleccionaron la herencia, menos de un cuarto manifestó no saber como se transmite y un pequeño número afirmaron que por infección o contagio.

El examen electroforético de la hemoglobina constituye una prueba de gran utilidad para demostrar la existencia de este desorden hemoglobinico (32, 33).

En relación a la práctica del test de electroforesis de Hb; tres cuartas partes de las personas entrevistadas ya se les había indicado la electroforesis de hemoglobina previa a la actual investigación, y el resto durante la investigación, por lo tanto se detectaron quince nuevos casos de portadores de AD.

Se define como portador a un individuo clínicamente sano que transmite una enfermedad, por poseer un alelo patológico. Se denomina rasgo drepanocítico o variedad heterocigota (HbAS) cuando la persona es portadora de una copia defectuosa del gen (HbS), pero también tiene hemoglobina normal (HbA); las personas que tienen el rasgo drepanocítico, por lo general no presentan síntomas de enfermedad.

En la variedad homocigota toda la hemoglobina normal (HbA) esta sustituida por la hemoglobina falciforme (HbS), y a esto se denomina HbSS, y es la forma más común y desastrosa de las variedades de anemia drepanocítica. (16)

Se les pregunto a los participantes acerca de su conocimiento de ser portador de AD, 48 de los entrevistados refirió antecedentes de ser portador de AD y trece desconocen si son portadores de AD. Además se encontró que un poco menos de la mitad de la población estudiada se refirió al significado de portador como: no estar enfermo pero poder transmitir la enfermedad; un tercio respondió no conocer el significado de ser portador y un pequeño humero afirmo el hecho de estar enfermo de AD.

El diagnostico de una enfermedad hereditaria se confirmara mediante informes médicos y estudios laboratoriales específicos. La mayor parte de los laboratorios clínicos ofrece una prueba de detección para la hemoglobina de células falciformes, el diagnóstico se confirma enseguida mediante la electroforesis de hemoglobina (32, 33).

Con respecto al conocimiento de los participantes sobre la prueba laboratorial que confirma el diagnostico de AD; más de la mitad respondió la electroforesis de Hb; un poco más de un cuarto refirió no saber cual es la prueba diagnostica y un pequeño numero selecciono el hemograma.

El consejo genético se define como aquel proceso de comunicación en el que se consideran factores médicos, genéticos y sociales asociadas al riesgo de ser portador y de aparición de una enfermedad hereditaria en una familia.

En el nivel organizativo, las actividades del consejo genético se estructuran en dos niveles: primer nivel de la atención primaria y a nivel de la atención especializada, y ambos se centraran en la identificación de casos de acuerdo con los criterios definidos para cada una de las enfermedades y el seguimiento de las personas que hallan sido identificadas como de riesgo, con el propósito de ofrecer educación sanitaria dirigida hacia la prevención (19).

En general, todos los entrevistados reconocieron no tener controles médicos; y acerca de la prevención de la AD se encontró que 28 participantes no sabían como se puede prevenir esta enfermedad y solo 15 personas de las entrevistadas hicieron alusión a la educación en AD como herramienta de prevención. Lo que evidencia un proceso asistencial en la que los ejes principales son el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad, con escasas intervenciones preventivas.

El peso de los factores genéticos en el desarrollo de las enfermedades es muy variable. Mientras que en algunas enfermedades la herencia juega en papel determinante, en otros procesos el peso de los factores genéticos es mínimo o inexistente.

Con excepción de las posibilidades de realizar un consejo genético a aquellas parejas con altas probabilidades de transmisión de enfermedades hereditarias, las posibilidades de intervención para disminuir el impacto de estos factores en los procesos de salud-enfermedad de las poblaciones son escasas.

De la población estudiada cerca de un tercio respondió que su pareja padecía en algún grado de AD (ya sea en estado de portador o la enfermedad declarada); mientras que un poco menos de la mitad refirió desconocer el estado de su pareja con respecto a AD.

La anemia falciforme tiene un amplio espectro clínico. La mayoría de los afectados tienen anemia crónica de grado variable (hemoglobinemia de alrededor de 6 a 10 g/dl).

La anemia hemolíticas crónica provoca ictericia, cálculos biliares, y úlceras de difícil cicatrización en la parte anterior de la tibia. La anemia crónica tal vez sea un riesgo para la vida cuando se desarrolla una anemia intensa debido a la crisis hemolítica o aplásicas (5, 15).

Los principales problemas se deben a la tendencia de los eritrocitos a adoptar una morfología falciforme y a bloquear los capilares cuando la tensión de oxígeno es baja. Los agregados de células falciformes ocluyen la vasculatura de los órganos afectados. Estos episodios duran desde horas hasta días y originan dolor agudo y fiebre ligera. Los sitios comunes de los episodios dolorosos agudos incluyen los huesos (especialmente largos) y el tórax. (5, 15, 17)

Se les preguntó a los entrevistados si reconocían los signos y síntomas tanto de asociación como de descompensación de AD; se presentaron una lista de manifestaciones clínicas encontrando como más frecuentes la palidez, seguido por dolores óseos e ictericia.

En general, los niveles de conocimientos fueron más altos en las variables con énfasis en procesos asistenciales desde un punto de vista médico y relacionados a factores biológicos; mientras que el nivel de conocimientos en variables relacionadas con controles médicos y formas de prevención fueron notablemente bajos, lo que evidencia un proceso asistencial en la que los ejes principales son el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad, con escasas intervenciones preventivas.

## PARAMETROS LABORATORIALES

La AD se origina por una alteración estructural de la hemoglobina normal (Hb A), la cual es sustituida por una forma anormal de hemoglobina (Hb S) que ocasiona una anemia hemolítica crónica con diversas consecuencias clínicas (4, 9).

En general, todos los entrevistados presentaron en su hemograma una cuantificación del nivel de Hb > de 10 mg/dl, con un valor medio de 13.19 mg/dl (1DE). Dichos valores pueden hacer pasar desapercibida (asintomático) la presencia de la AD, lo que puede dificultar la detección precoz de un portador de este padecimiento.

Si un progenitor es portador de HbS (rasgo falciforme) y el otro no (HbA), lo probable es que la mitad de los hijos sean portadores de HbS y la otra mitad sanos. Ninguno de los hijos tendrá enfermedad falciforme por hemoglobina S. los portadores de HbS por lo general son sanos, por lo que pueden transmitir la HbS durante muchas generaciones sin que nadie de la familia lo sepa.

El valor medio de la HbA en la población estudiada fue de 61.21 (+ / - 9.99 1DE); mientras que el valor medio de la HbS fue de 38.79 (+ / - 9.99 1DE). Este patrón electroforético demuestra el predominio de la HbA sobre la HbS confirmando el estado de portador de los entrevistados.

## XI. CONCLUSIONES

- Destaca el hecho de que el rango de edad más frecuente es de 25 a 30 años, evidenciando una población en edad reproductiva con mayor riesgo de que sus hijos adquieran en alguna medida la anemia drepanocítica de uno o ambos padres.
- Es interesante observar que la edad media de los participantes al momento del diagnóstico fue de 27 años (mostrando una distribución poblacional simétrica) y en la gran mayoría de los casos el diagnóstico se realizó después de los 15 años de edad; lo que demuestra una detección tardía de los portadores de AD, comprometiendo de forma importante las oportunidades de intervenciones preventivas.
- Sobre el grupo étnico predominante en la población entrevistada durante el presente estudio, se observó una representación mestiza mayoritaria, lo que no coincide con la mayoría de las publicaciones de la literatura internacional en la que se considera a la raza negra como uno de los grupos con mayor riesgo de padecer la AD.
- Al considerar el conjunto de la población estudiada en relación al nivel de escolaridad, no se reportó analfabetismo, sólo seis personas alcanzaron un grado universitario y al menos diez no llegaron a concluir el nivel escolar primario; estos resultados muestran una población con un nivel de educación adecuado, lo cual puede contribuir a mejorar los procesos de comunicación, información y por ende los procesos reflexivos de análisis y de comprensión de ellos mismos ante la enfermedad y de su papel en las intervenciones con los demás y con su entorno.

- En relación a la procedencia de los entrevistados, se observó que un poco más de la mitad provienen de la región central y oriental del país, lo que puede ser explicado por la apertura de las cuatro unidades satélites de atención Hemato-Oncológica (Danlí, San Pedro Sula, La paz, Choluteca), lo que disminuyó la afluencia de pacientes en el Hospital Escuela, aspecto que se puede aprovechar para promoción del trabajo preventivo dirigido a esta enfermedad.
- En general, los niveles de conocimientos fueron más altos en las variables con énfasis en procesos asistenciales desde un punto de vista médico y relacionados a factores biológicos; mientras que el nivel de conocimientos en variables relacionadas con controles médicos y forma de prevención fueron notablemente bajos, lo que evidencia un proceso asistencial en la que los ejes principales son el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad, con escasas intervenciones preventivas.
- En general, todos los entrevistados presentaron en su hemograma una cuantificación del nivel de Hb > de 10 mg/dl, con un valor medio de 13.19 mg/dl (1DE). Dichos valores pueden hacer pasar desapercibida (asintomático) la presencia de la AD, lo que puede dificultar la detección precoz de un portador de este padecimiento.
- El valor medio de la HbA en la población estudiada fue de 61.21 (+ / - 9.99 1DE); mientras que el valor medio de la HbS fue de 38.79 (+ / - 9.99 1DE). Este patrón electroforético demuestra el predominio de la HbA sobre la HbS confirmando el estado de portador de todos los participantes.

## X. RECOMENDACIONES

La presencia de una enfermedad genética como la AD conlleva un seguimiento a largo plazo, por lo que se recomienda brindar un abordaje integrador con un enfoque no solo médico sino también dirigido a las determinantes sociales, que incluya una educación adecuada y permanente. El asesoramiento genético como un proceso de comunicación, cuyo objetivo principal no sólo es contribuir a optimizar el tratamiento de las enfermedades de origen hereditario sino que, identificar a aquellos individuos portadores de alto riesgo de desarrollar determinado tipo de enfermedad, con el fin de conseguir la detección precoz y la prevención; se está pasando de una medicina en la que los ejes principales eran el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad a una medicina basada más en la predicción y la prevención, en que la atención a las implicaciones genéticas, sociales, las intervenciones preventivas, el asesoramiento personalizado y la definición de las interacciones ambientales y genéticas juegan un papel fundamental como parte del proceso asistencial y no solamente desde el punto de vista médico.

Con base en lo anterior, recomendamos que la información obtenida en esta investigación se promocióne a nivel hospitalario y Secretaría de Salud a nivel de la promoción de la salud, a fin de trabajar en proyectos que se enmarquen en la promoción de la salud y en las intervenciones para la prevención y principalmente en la formulación y práctica de políticas públicas en favor de la población afectada por esta enfermedad.

Se recomienda explorar muchos de los aspectos de la AD que continúan como interrogantes para futura investigación con el uso de metodologías cualitativas.



## XI. BIBLIOGRAFÍA

1. Starfield B. **Atención Primaria: Equilibrio entre necesidades de salud, servicios y tecnología.** Primera edición; 2001.
2. OPS/OMS. **La Renovación de la Atención primaria de salud en las Américas.** Documento de posición de la Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud (OPS/OMS). Washington, edición del 2007.
3. Mario Rovere. **Redes en Salud; los Grupos, las Instituciones, la Comunidad.** 2ª edición, publicado por El Ágora Asociación Civil. Córdoba, República Argentina, Octubre de 2006.
4. Rosse, W.F.; Narla, M.; Petz, L.D.; Steinberg, M.H.; **News views of sickle cell disease pathophysiology and treatment.** Hematology; Vol. 42: 2-17. 2001.
5. Powars, D. **Sickle cell disease.**; Pediatrics, 3° ed. : 49-52. 1998.
6. Hastings C. **Sickle cell disease.** Hematology and oncology handbook. 1° ed.: 19-38. 2002.
7. Peña A. **Uso de esplenectomía como tratamiento en trastornos hematológicos pediátricos.** Revista Honduras Pediátrica; Vol. 10: 4-10. 1999.
8. Yamaha, B.; Koneti, A. **Fetal hemoglobin in sickle cell disease.** Blood; Vol. 96: 1119-1124. 2000.
9. Madon, E.; Gabutti, V. **Anemie.** Ematologia e oncoematologia pediátrica; 1° ed. : 99-133. 1998.
10. Rahimy, M.; Gangbo, A. **Effect of active prenatal management on pregnancy outcome in sickle cell disease in an african setting.** Blood; Vol. 96: 1685- 1689. 2000.
11. Lanzkowsky, P. **Hemolytic anemia.** Manual of pediatric hematology and oncology; 3° ed. : 137- 199. 2000.

12. Radillo, A. **Indicaciones clínicas de la transfusion.** Medicina transfusional; 1° ed. 339- 366. 1999.
13. Vichinsky, E.; Brugnara, C. **Future Therapy for sickle cell disease.** Hematology; 40 th. ed. :112- 135. 1998.
14. Velez, H.; W, Rojas. **Anemia falciforme y talasemias.** hematología 2004; 6° ed. 89- 91.
15. Organización Mundial de la Salud. **Prevalencia de la anemia falciforme.** Informe de la secretaria. 59° asamblea; 2006.
16. Organización mundial de la Salud. **Talasemia y otras hemoglobinopatías.** Informe de la secretaria. 118° asamblea; 2006.
17. Tierney, L. M. **Anemia de células falciformes y síndromes relacionados.** Diagnostico clínico y tratamiento; 39°ed. 468- 470. 2004.
18. Peña, A.; Stefan, R. **Experiencia clínica con el uso de hidroxiurea en el paciente con anemia drepanocítica.** Revista honduras pediátrica; Vol. 19: 80- 88. 1998.
19. Balmana, J. **Consejo genético: implicaciones del estudio genético y del consentimiento informado.** vol. 2. 1-8. 2001.
20. Borroto C. R, Aneiros R. R. **La comunicación humana y la calidad de la atención medica.** 1998. p 112-123.
21. Lemus L. E, Sansó S. F. **La ética médica en la atención primaria de salud.** p 133-13. 1998.
22. Galárraga J. **Principios de la ética médica.** La Habana: Editora Política; 1983.
23. Estrassen J. **La ética de la comunicación en el campo de la salud.** Forum Mundial de la Salud. 15 (2): 190 – 192, 1994.
24. Svarch E, **La drepanocitosis en Cuba.** Revista Cubana de Hematología.; 20(2). 2004.
25. Machin, S; Guerra T. **Morbiletalidad en pacientes adultos con drepanocitosis.** Revista Cubana de Hematología.; 20(2). 2004.

26. Granada H, Dorticós A, Martín M. **Eficiencia del programa de prevención de la drepanocitosis en la ciudad de La Habana.** Revista Cubana de Genética Médica.; 16(5); 430-5. 2000.
27. Escobar Y, Oliva J.L. **Propuesta de proyecto de intervención educativa sobre anemia drepanocítica.** Revista Cubana Médica.; 20(2). Agosto 2007.
28. OPS. **Promoción de la Salud: una antología.** Publicación científica número 557. Primera reimpresión 1999.
29. OPS/OMS. **Módulos de principios de epidemiología para el control de las enfermedades; Medición de las condiciones de salud y enfermedad en la población.** Unidad tres. 2ª ed. 2002.
30. Salgado C, Verdejo G, Arbeláez M. **Análisis de situación de salud.** Módulo 8. 2ª edición revisada; Enero 2000.
31. Aparicio L, Posligua K, Pérez O, Landolfi C. **Enfermedad de células falciformes. Guías de tratamiento: Terapia de Quelación en Enfermedades con Sobrecarga de Hierro.** Novartis Oncology. 42-65. 2007.
32. Rapaport S. **Hemoglobinopatías y Síndromes Talasémicos. Introducción a la Hematología.** 2ª ed. Salvat Editores S.A. 91-106 1991.
33. Bonardi R, Deambrogio V, Oliaro A. **Emoglobinoforesi. Interpretazione dei Dati di Laboratorio.** Riestampa IV edizione. Minerva Médica. 265-280. 2001.
34. Rosales A., Fú L., López R. **Perfil Clínico y Epidemiológico en Pacientes con AD, Atendidos en el Bloque Materno Infantil del Hospital escuela.** Rev. Med. Post UNAH. Vol. 6 No 3. Septiembre-Diciembre, 2001.

## **XII. ANEXOS**

1-TABLAS DE COMPLEMENTO

2-GRAFICOS DE COMPLEMENTO

3-INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

4-CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

5-PRESUPUESTO

6- SOLICITUD DE AUTORIZACION PARA LA REALIZACION DE LA  
INVESTIGACIÓN

## ANEXO 1: TABLAS DE COMPLEMENTO

Tabla No 1. Distribución de frecuencias por conocimiento de significado de AD y fuente de información. Portadores de AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Fuente de información	Conocimiento de significado de AD				Total	%
	Enfermedad de la sangre	Enfermedad ósea	Enfermedad esplénica	No sabe		
Médico	35	5	4	1	45	73,77%
Internet	9	1	0	0	10	16,39%
Enfermera	1	1	0	0	2	3,28%
Familiares	2	0	0	0	2	3,28%
Otro paciente	1	0	0	0	1	1,64%
Ninguno	0	0	1	0	1	1,64%
Total	48	7	5	1	61	100,00%

Tabla No 2. Distribución de frecuencias por edad a la entrevista, número de hijos, valor de la Hb, % de HbA y S, edad al diagnóstico en portadores AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Variable estudiada	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estándar	Mediana	Moda
Edad a la entrevista (años)	18	52	33,79	8,448	33,00	40
Número de Hijos	0	6	2,07	1,493	2,00	3
Valor de Hemoglobina (mg/dl)	10,8	16,0	13,190	1,1804	13,00	12,8
Porcentaje de Hb A	50	85	61,21	9,992	60,0	60
Porcentaje de Hb S	15	50	38,79	9,992	40,00	40
Edad al Diagnóstico (años)	7	48	27,10	8,534	27,00	28

Tabla No 3. Distribución de frecuencias por conocimiento de medidas de prevención de AD y fuente de información.  
Portadores de AD. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Fuente de información	Conocimiento de medidas de prevención de AD					Total	%
	Educación sobre AD	Medicamentos	No se puede prevenir	Planificación familiar	No sabe		
Médico	12	8	1	4	20	45	73,77%
Internet	2	2	0	3	3	10	16,39%
Enfermera	0	0	0	0	2	2	3,28%
Familiares	1	0	0	0	1	2	3,28%
Otro paciente	0	0	0	0	1	1	1,64%
Ninguno	0	0	0	0	1	1	1,64%
Total	15	10	1	7	28	61	100,0%

Tabla No 4. Distribución de frecuencias por conocimiento de significado de portador y escolaridad. Portadores de AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Escolaridad	Conocimiento significado de portador			Total	%
	Estar enfermo de AD	No estar enfermo de AD + transmitir la enfermedad	No sabe		
Primaria incompleta	2	0	8	10	16,39%
Primaria completa	4	3	6	13	21,31%
Secundaria incompleta	2	7	4	13	21,31%
Secundaria completa	5	8	2	15	24,59%
Universidad incompleta	0	3	1	4	6,56%
Universidad completa	0	6	0	6	9,84%
Total	13	27	21	61	100,00%

Tabla No 5. Distribución de frecuencias por conocimiento de forma de transmisión y escolaridad.

Portadores de AD. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008

Escolaridad	Conocimiento de forma de transmisión			Total	%
	Herencia	Infección / contagio	No sabe		
Primaria incompleta	6	0	4	10	16,39%
Primaria completa	6	2	5	13	21,31%
Secundaria incompleta	9	1	3	13	21,31%
Secundaria completa	14	0	1	15	24,59%
Universidad incompleta	4	0	0	4	6,56%
Universidad completa	6	0	0	6	9,84%
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>3</b>	<b>13</b>	<b>61</b>	<b>100,00%</b>

Tabla No 6. Distribución de frecuencias por conocimiento de enfermedad de AD y escolaridad de información.

Portadores de AD. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela Enero-Marzo, 2008

Escolaridad	Conocimiento de significado de AD				Total	%
	Enfermedad de la sangre	Enfermedad ósea	Enfermedad esplénica	No sabe		
Primaria incompleta	7	1	1	1	10	16,39%
Primaria completa	8	3	2	0	13	21,31%
Secundaria incompleta	9	2	2	0	13	21,31%
Secundaria completa	14	1	0	0	15	24,59%
Universidad incompleta	4	0	0	0	4	6,56%
Universidad completa	6	0	0	0	6	9,84%
<b>Total</b>	<b>48</b>	<b>7</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>61</b>	<b>100,00%</b>

Tabla No 7. Distribución de frecuencias por conocimiento de medidas de prevención de AD y escolaridad de información. Portadores de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Escolaridad	Conocimiento de medidas de prevención de AD					Total	%
	Educación sobre AD	Medicamentos	No se puede prevenir	Planificación familiar	No sabe		
Primaria incompleta	0	2	0	0	8	10	16,39%
Primaria completa	1	1	1	0	10	13	21,31%
Secundaria incompleta	3	1	0	2	7	13	21,31%
Secundaria completa	6	4	0	3	2	15	24,59%
Universidad incompleta	3	1	0	0	0	4	6,56%
Universidad completa	2	1	0	2	1	6	9,84%
Total	15	10	1	7	28	61	100,00%

Tabla No 8. Distribución de frecuencias por conocimiento significado de portador y sexo. Portadores de AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Sexo	Conocimiento significado de portador			Total	%
	Estar enfermo de AD	No estar enfermo de AD + transmitir la enfermedad	No sabe		
Femenino	9	17	13	39	63,93%
Masculino	4	10	8	22	36,07%
Total	13	27	21	61	100,00%



Tabla No 9. Conocimiento de forma de transmisión y sexo. Portadores AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Sexo	Conocimiento de forma de transmisión			Total	%
	Herencia	Infección / contagio	No sabe		
Femenino	31	3	5	39	63,93%
Masculino	14	0	8	22	36,07%
Total	45	3	13	61	100,00%

Tabla No 10. Conocimiento de significado de AD y sexo.  
Portadores de AD. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Sexo	Conocimiento de significado de AD				Total	%
	Enfermedad de la sangre	Enfermedad ósea	Enfermedad esplénica	No sabe		
Femenino	32	4	2	1	39	63,93%
Masculino	16	3	3	0	22	36,07%
Total	48	7	5	1	61	100,00%

Tabla No 11. Conocimiento de medidas de prevención de AD y sexo.  
Portadores AD. Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

Sexo	Conocimiento de medidas de prevención de AD					Total	%
	Educación sobre AD	Medicamentos	No se puede prevenir	No sabe	Planificación familiar		
Femenino	10	5	1	17	6	39	63,93%
Masculino	5	5	0	11	1	22	36,07%
Total	15	10	1	28	7	61	100,00%

Tabla No 12. Raza y familiar más cercano con AD. Portadores de AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

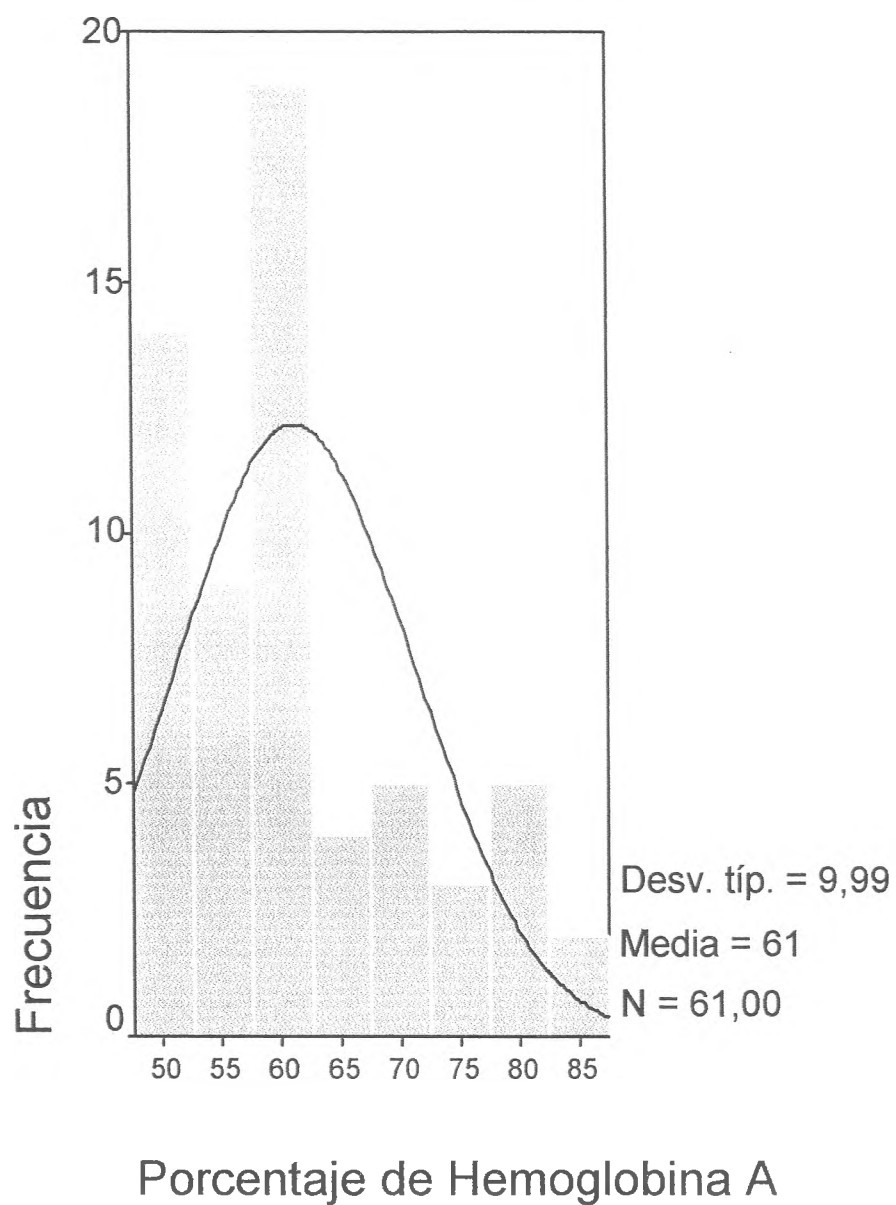
Familiar con AD	Raza del portador			Total	%
	Blanca	Mestiza	Negra		
Hijo(a)	1	41	1	43	70,49%
Sobrino(a)	0	9	0	9	14,75%
Hermano(a)	0	5	1	6	9,84%
Primo(a)	0	2	0	2	3,28%
Padre /madre	0	1	0	1	1,64%
Total	1	58	2	61	100,00%

Tabla No 13. Conocimiento de antecedente personal de ser portador de AD y grupo de edad. Portadores de AD.  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

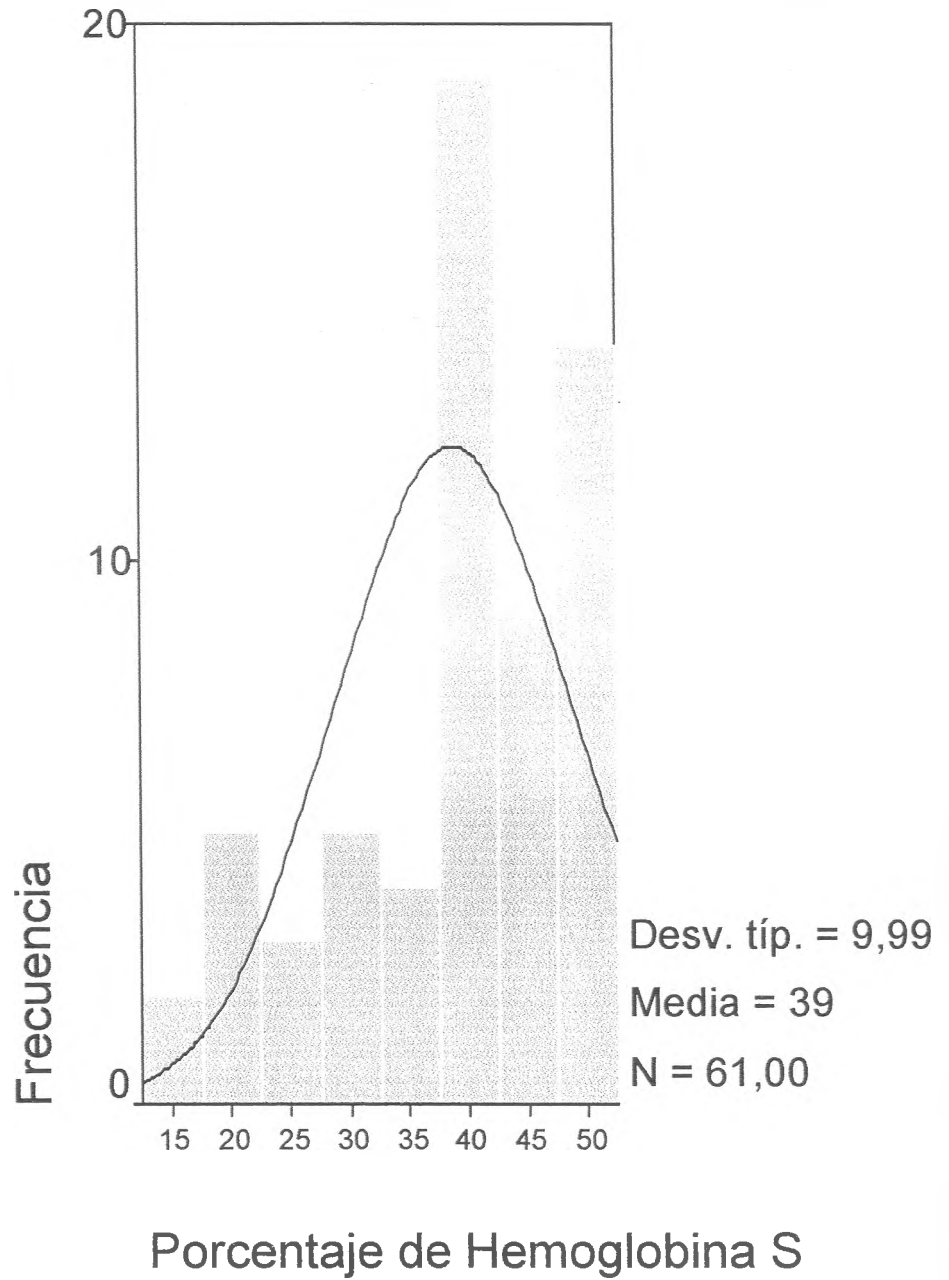
Grupo de edad	conocimiento de antecedente personal de portador de AD		Total	%
	Positivo	No sabe		
15-24	8	1	9	14,75%
25-34	20	5	25	40,98%
35-44	14	6	20	32,79%
45-54	6	1	7	11,48%
Total	48	13	61	100,00%

## ANEXO 2: GRAFICAS DE COMPLEMENTO

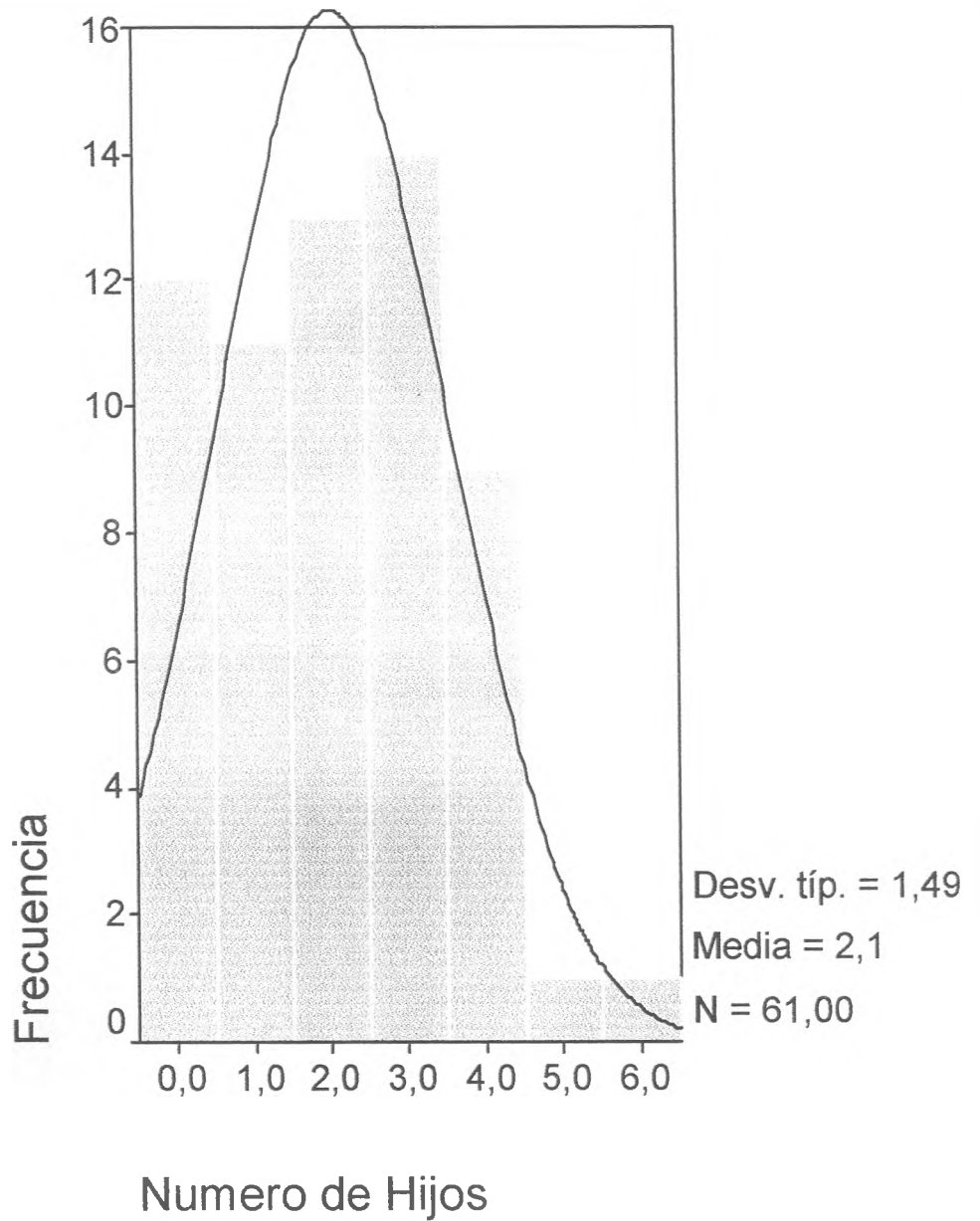
**Gráfico No 1. Distribución poblacional de portadores de anemia drepanocítica según valor de HbA, Servicio de Hemato-oncología Pediátrica Hospital Escuela. Enero-Marzo, 2008**



**Gráfico No 2. Distribución poblacional de portadores de anemia drepanocítica según valor de HbS, Servicio de Hemato-oncología Pediátrica Hospital Escuela. Enero-Marzo, 2008**

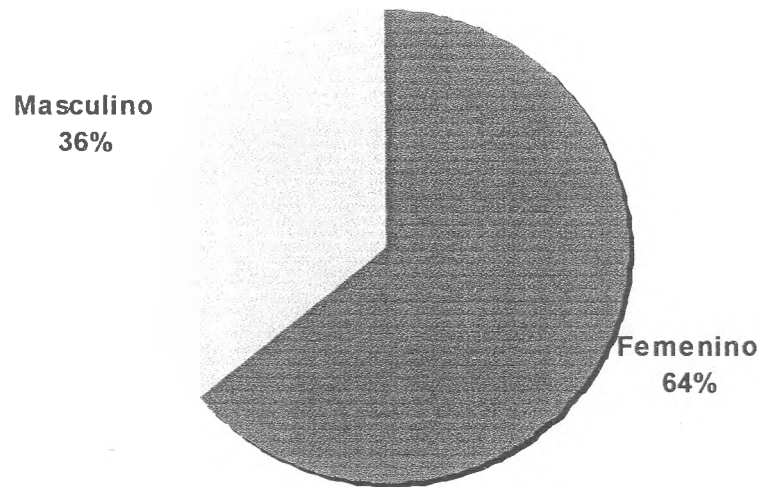


**Gráfico No 3. Distribución poblacional de portadores de anemia drepanocítica según número de hijos, Servicio de Hemato-oncología Pediátrica Hospital Escuela. Enero-Marzo, 2008**



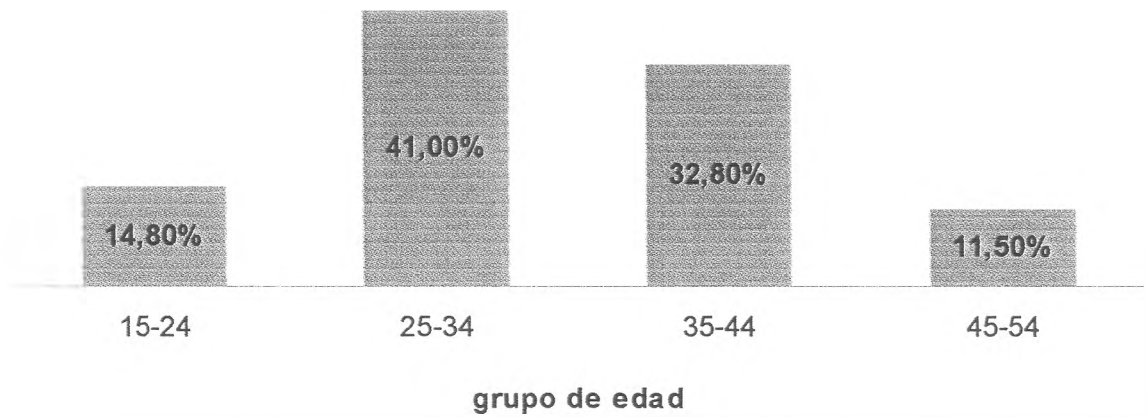
**Grafico No 4**

**Portadores de anemia drepanocítica según sexo  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica  
Hospital Escuela. Enero-Marzo, 2008**



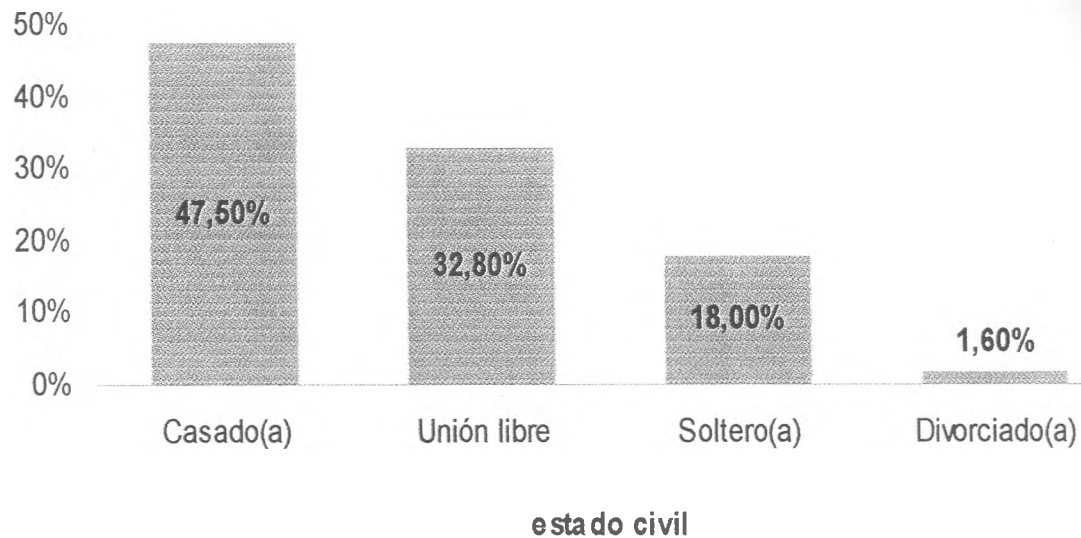
**Grafico No 5**

**Portadores de anemia drepanocítica según grupo de edad  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



**Grafico No 6**

**Portadores de anemia drepanocítica según estado civil  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



**Grafico No 7**

**Portadores de anemia drepanocítica según raza  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**

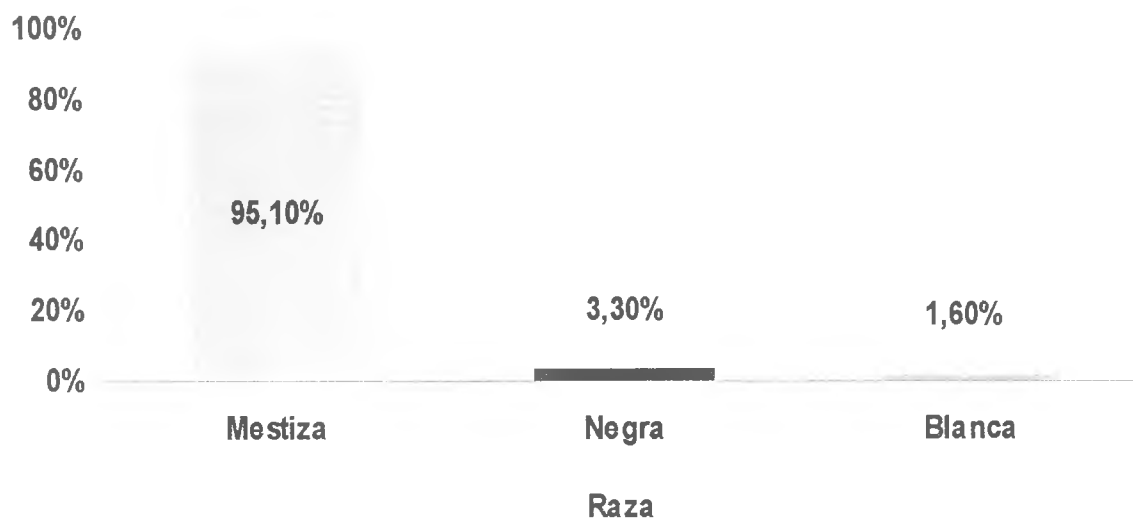


Grafico No 8

Portadores de anemia drepanocítica según procedencia  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008

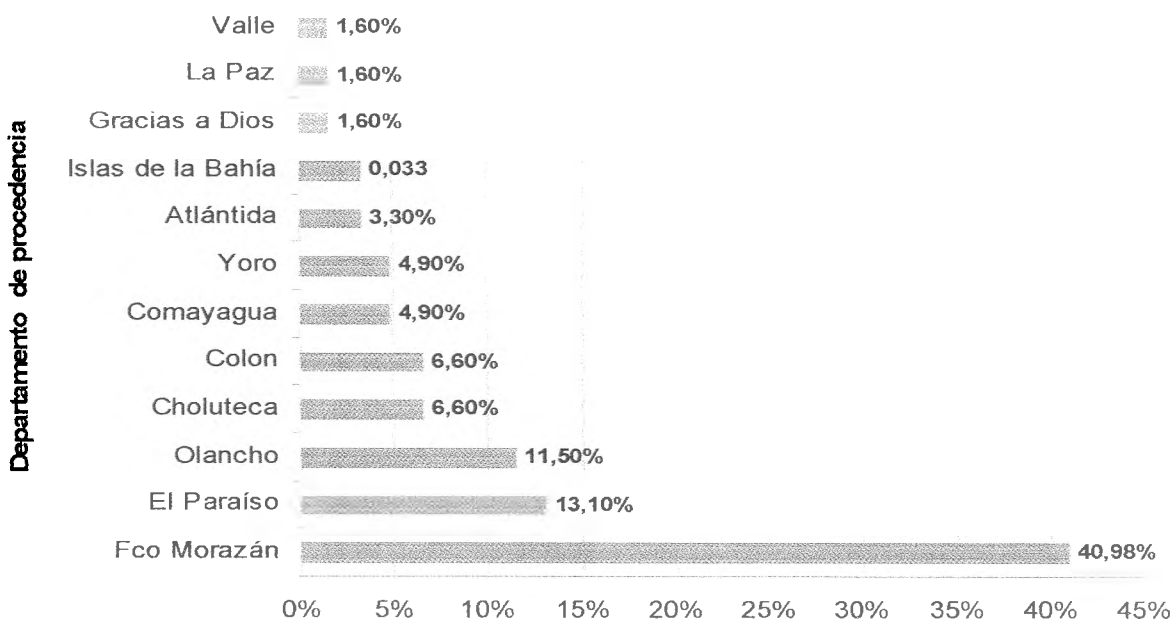
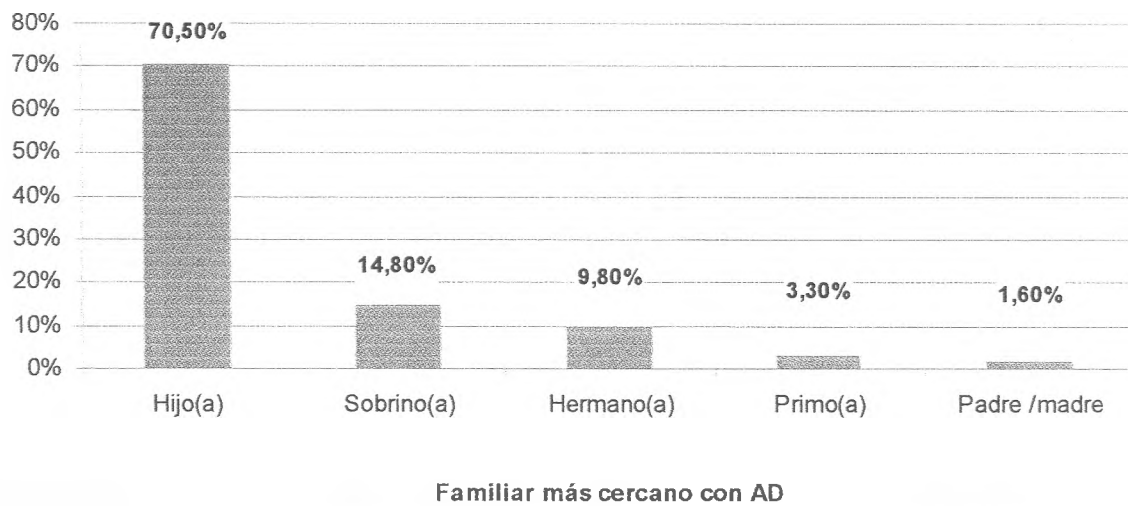


Grafico No 9

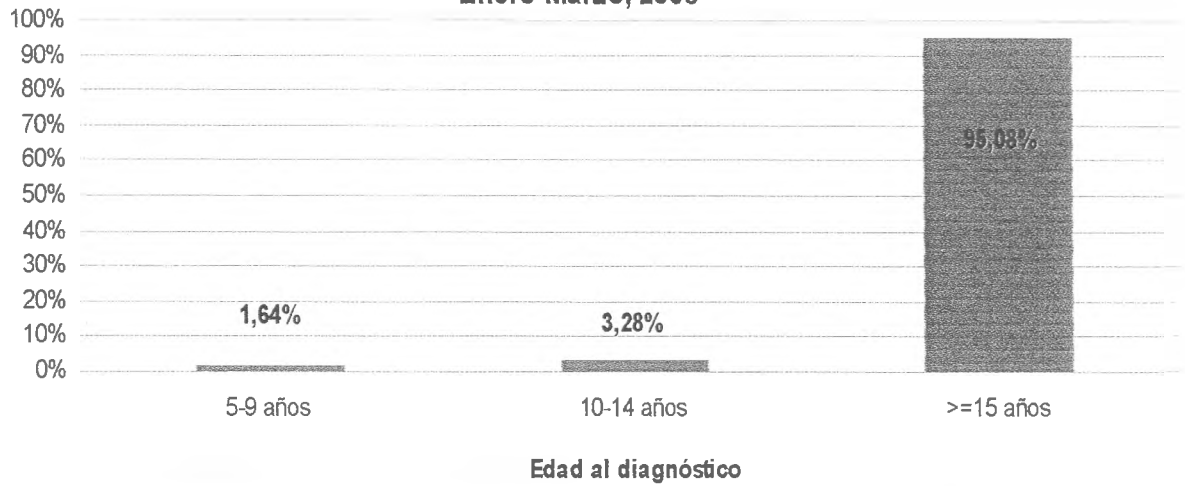
Portadores de anemia drepanocítica según familiar más cercano con AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008





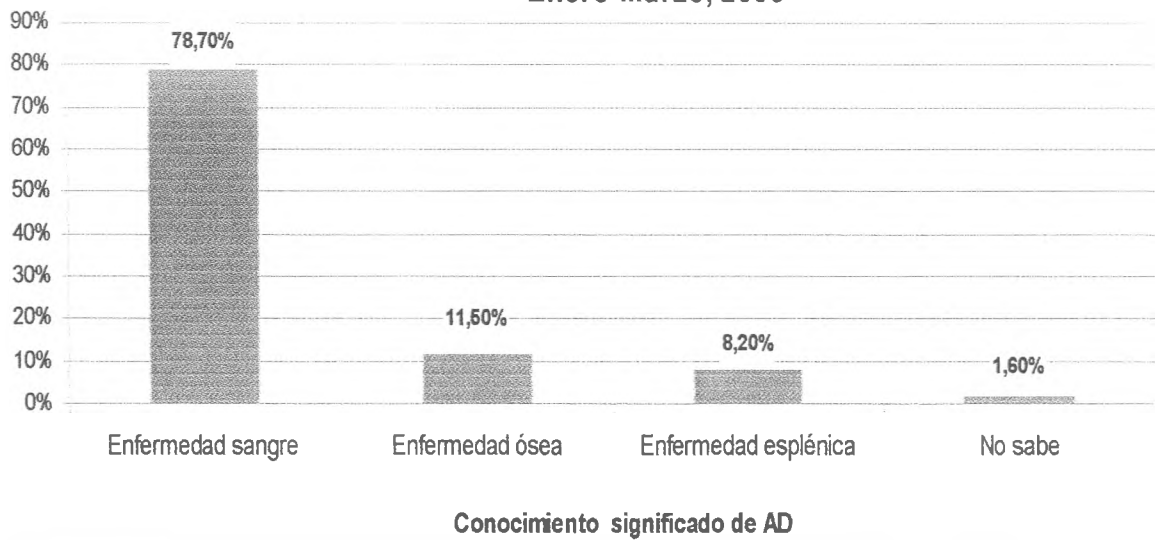
**Grafico No 10**

**Portadores de anemia drepanocítica según grupo de edad al diagnóstico  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



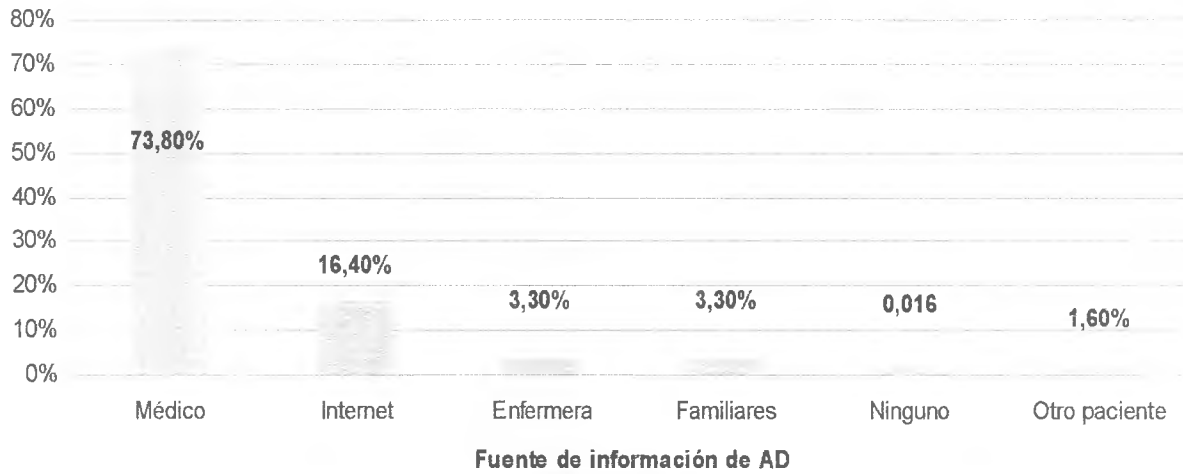
**Grafico No 11**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de significado de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



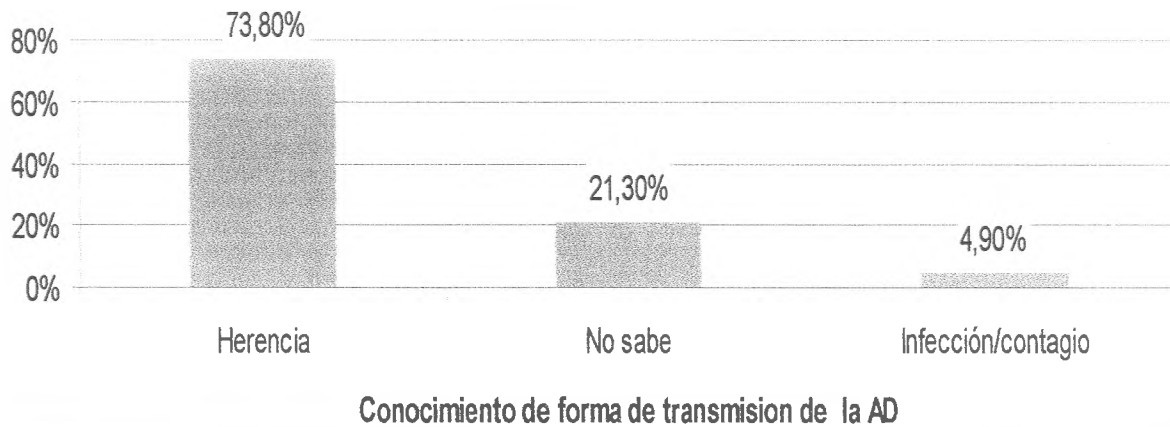
**Grafico No 12**

**Portadores de anemia drepanocítica según fuente de información de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



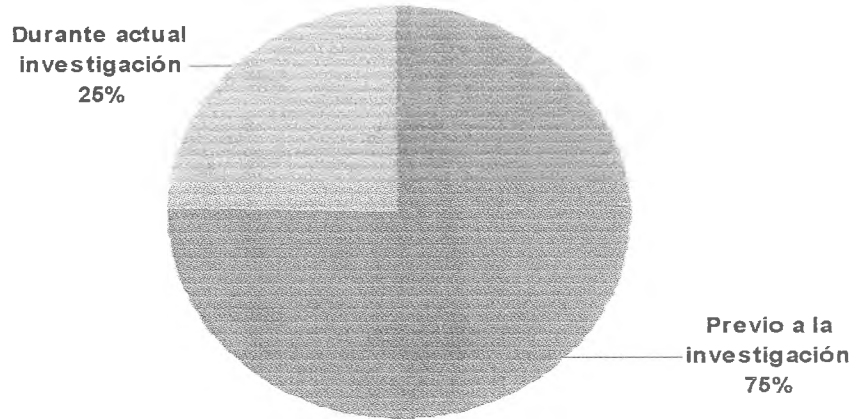
**Grafico No 13**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de forma de transmisión de la AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



**Grafico No 14**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según momento de Test de EHB  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



**Grafico No 15**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de significado de portador  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**

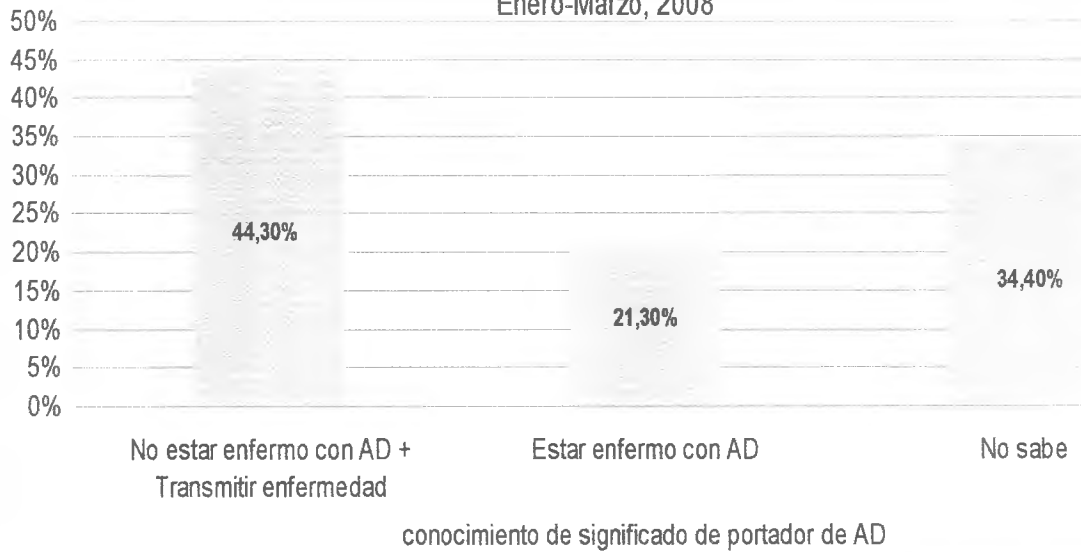


Grafico No 16

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de prueba diagnóstica de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**

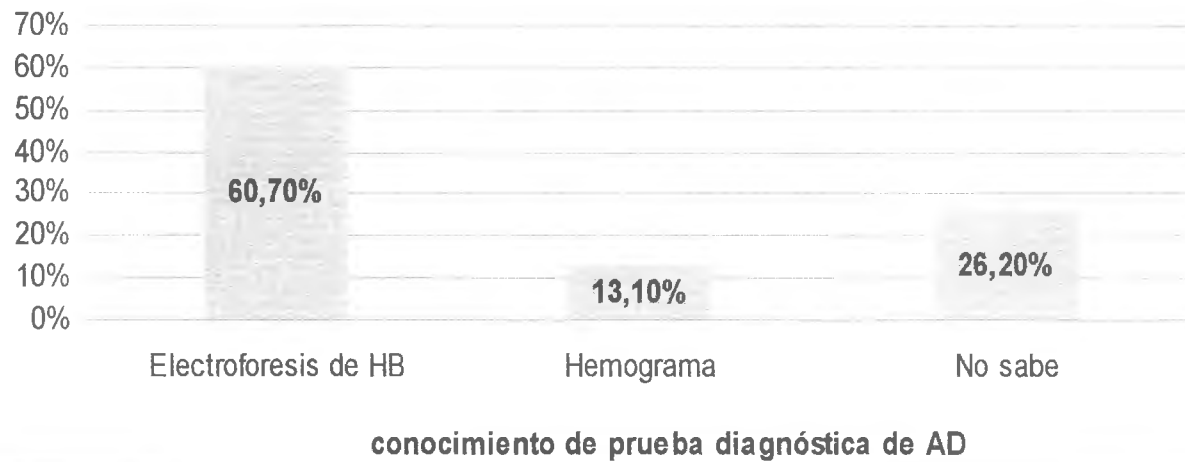
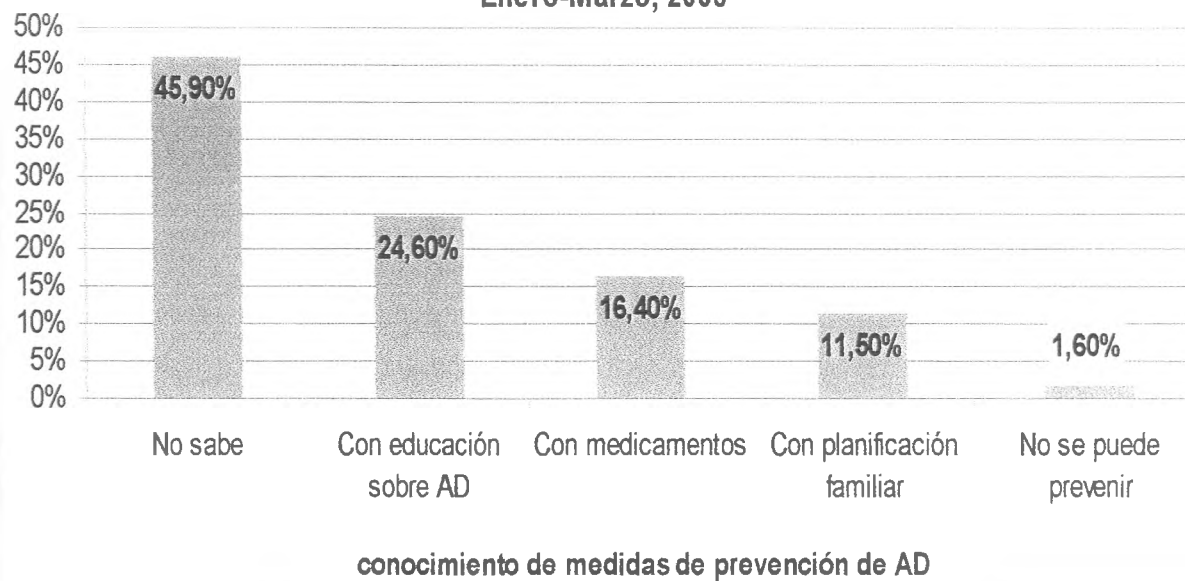


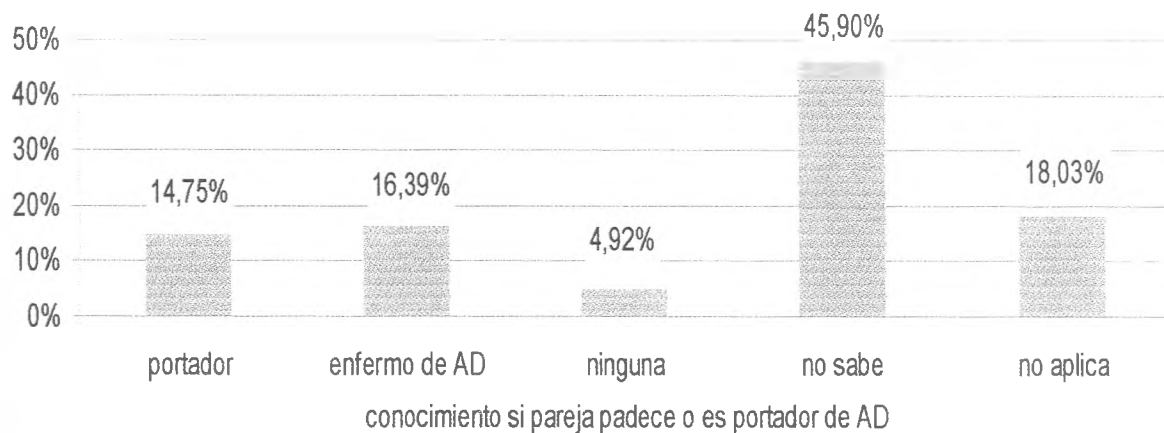
Grafico No 17

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de medidas de prevención de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



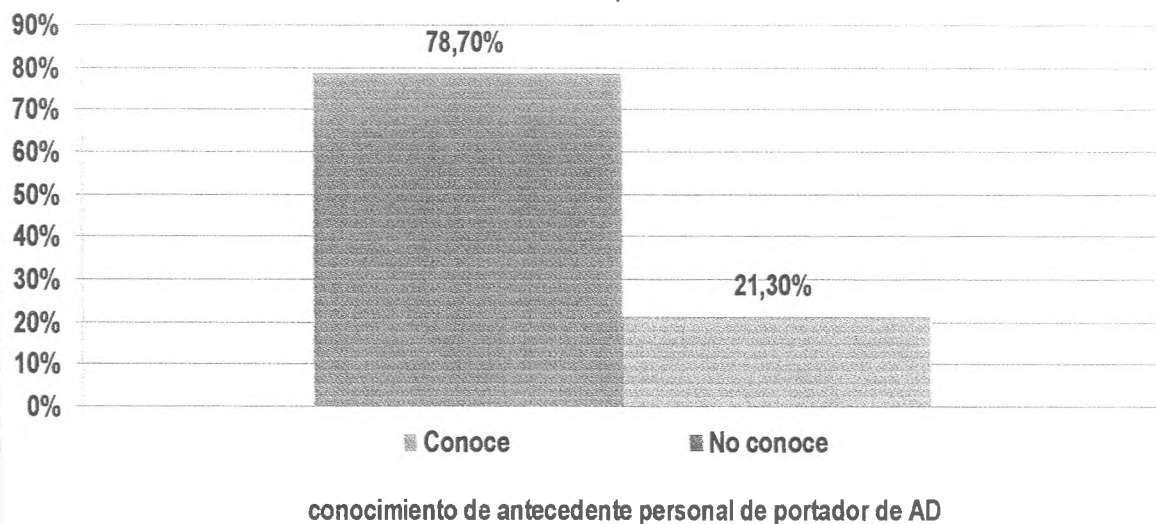
**Grafico No 18**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento si pareja padece o es portador de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



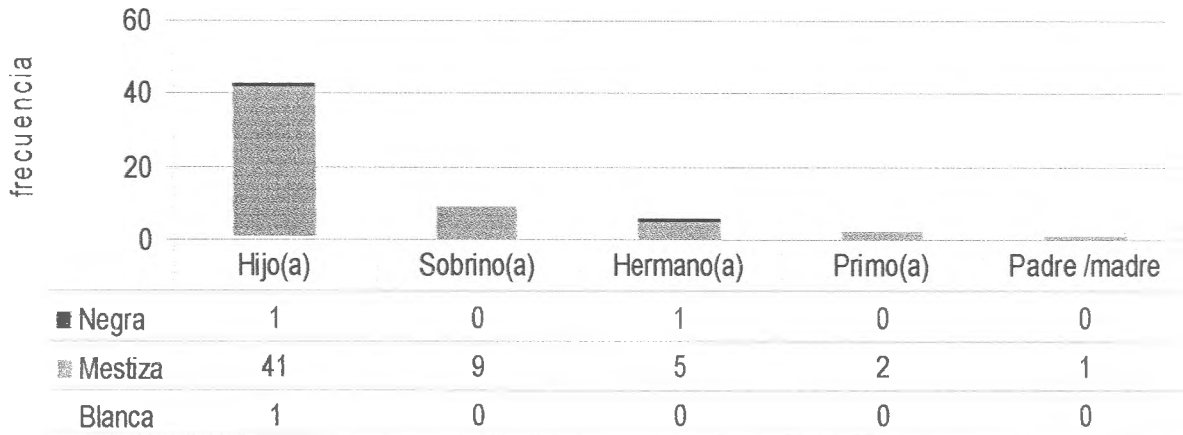
**Grafico No 19**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de antecedente personal de portador de AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



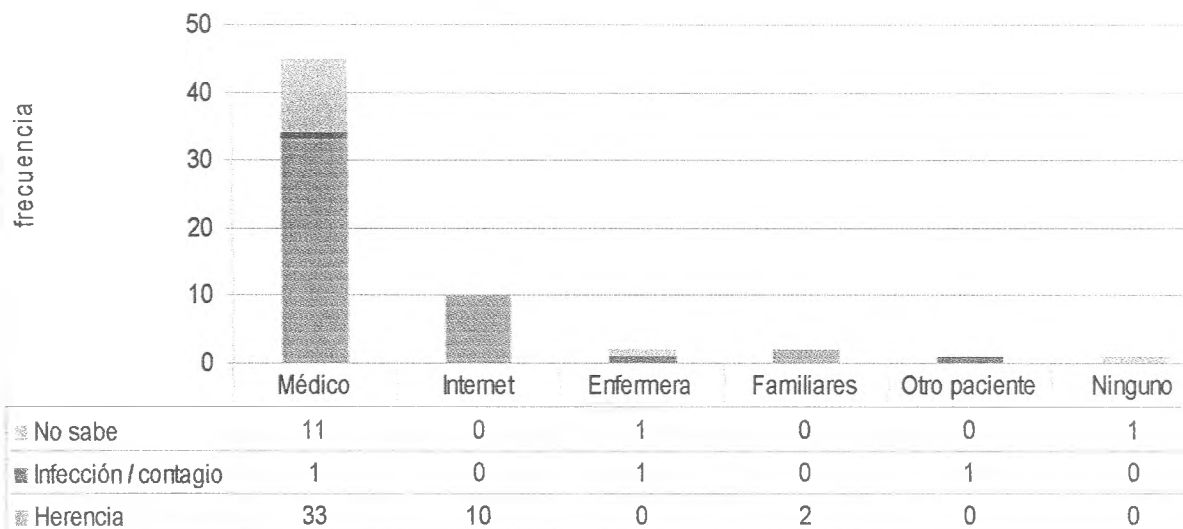
**Grafico No 20**

**Portadores de anemia drepanocítica según raza y familiar más cercano con AD  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



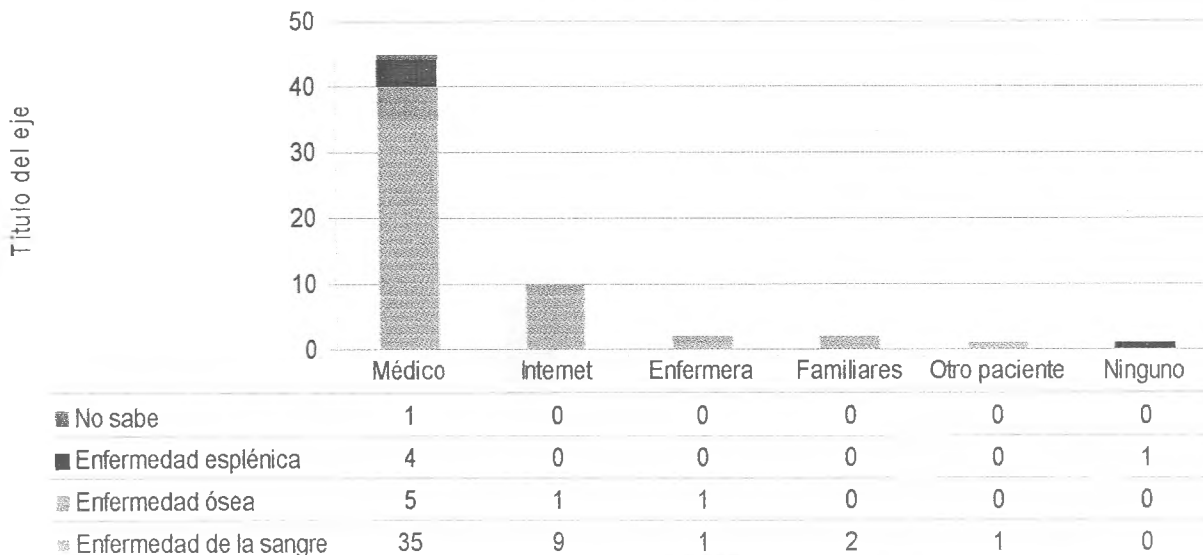
**Grafico No 21**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de forma de transmisión y fuente de información  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



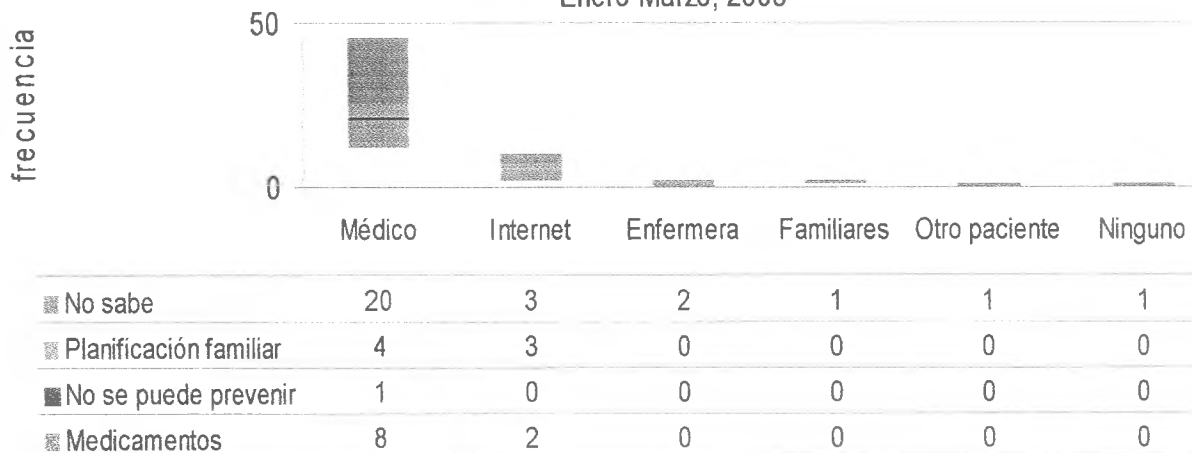
**Grafico No 22**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de significado de AD y fuente de información  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



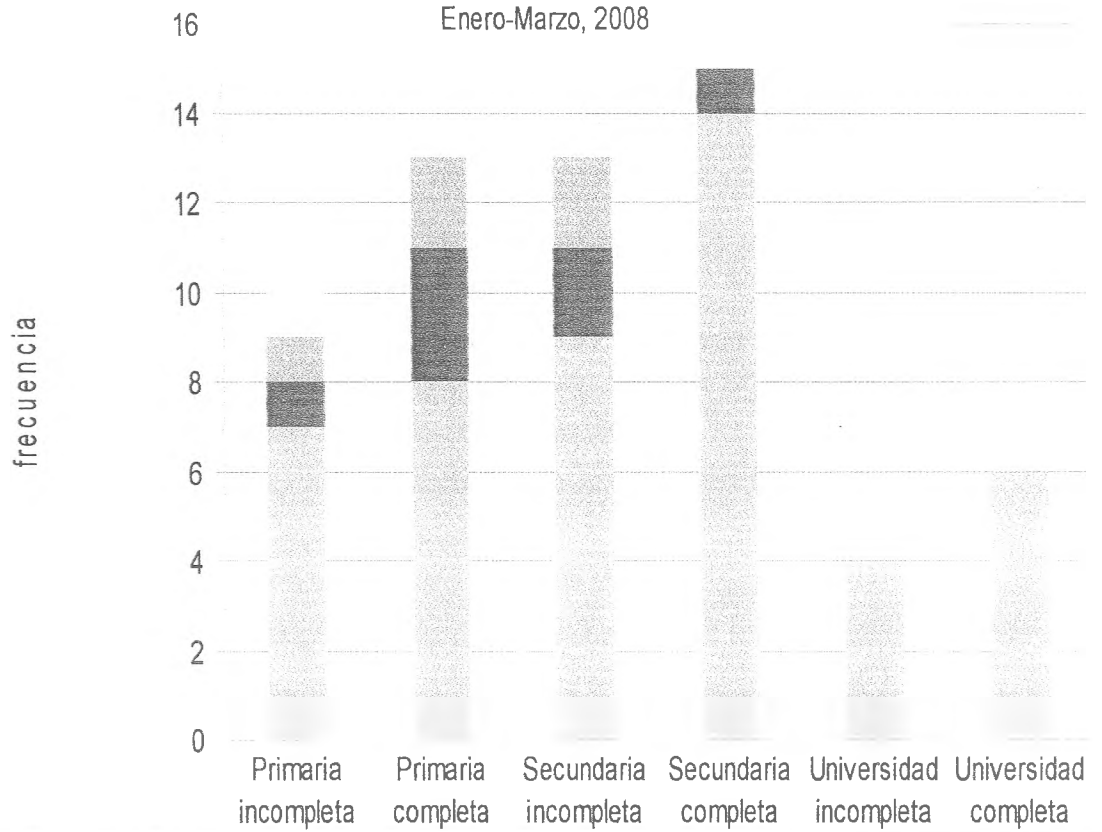
**Grafico No 23**

**Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de medidas de prevención de AD y fuente de información  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008**



**Grafico No 24**

Portadores de anemia drepanocítica  
según conocimiento de enfermedad de AD y escolaridad de información  
Servicio de Hemato-oncología Pediátrica, Hospital Escuela  
Enero-Marzo, 2008



No sabe	1	0	0	0	0	0
Enfermedad esplénica	1	2	2	0	0	0
Enfermedad ósea	1	3	2	1	0	0
Enfermedad de la sangre	7	8	9	14	4	6



ANEXO 3: INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

**Encuesta de investigación en personas portadoras de Anemia Drepanocítica (AD).  
Caracterización de los factores que favorecen la implementación de un programa  
de consejo genético.**

**Características socio-demográficas**

Sexo ..... Edad ..... Estado civil ..... Raza.....  
Escolaridad ..... Procedencia .....

Antec. familiares AD: Si  No  NS  Antec. personales AD Si  No  NS

Familiar con antecedentes de AD: Padre  Madre  Abuelo(a)  Hermano(a)   
Tío(a)  Primo(a)  Hijo(a)  Otro

Edad al diagnóstico de AD: .....

**Conocimientos sobre AD**

*Según usted, ¿Qué es la AD?*

Enf. de la sangre  Enf. Renal  Enf. de los huesos  Enf. del hígado  Otro.

*¿Quién le ha proporcionado información sobre la AD?*

Revistas  TV  Amigos  Interet  Médicos  Enfermería  Otros pacientes

Familiares  Programas de radio  Escuela  Otros.

*Según usted, la AD se transmite o se adquiere a través de:*

Transfusión sanguínea  De los padres a los hijos(herencia)  Infección o contagio

Alimentos  Relaciones sexuales  No sabe.

*¿Se ha realizado alguna vez el test de electroforesis de hemoglobina?*

Si  No  No sabe ; Si la respuesta es si, ¿Cuál ha sido el resultado? (+) (-) NS .

*¿Sabe lo que significa ser portador de la enfermedad? Estar enfermo  NS*

*No tener manifestaciones de AD pero puede transmitir la enfermedad*

*¿Cuales son los síntomas o manifestaciones de la AD? Palidez  Ictericia*

*Dolores oseos  Cardiacas  Renales  Respiratorias  Otras  NS*

*¿Cómo se diagnostica la AD?.....*

*¿Tiene controles médicos periódicos? Si  No  frecuencia.....*

*¿Conoce los síntomas de descompensación por AD?. ? Palidez  Ictericia*

*Dolores oseos  Cardiacas  Renales  Respiratorias  Otras  NS*

*¿Se puede prevenir la AD? Medicamentos  Cirugía  Educación en salud  otros*

*¿Cuántos hijos tiene?..... ¿Su pareja padece de la enfermedad?  Si  No  No sabe*

**Laboratoriales**

Nivel de hemoglobina..... Patrón electroforético %.....

### ANEXO 4: CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	2007												2008					
	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO	SEPTIEMBRE	OCTUBRE	NOVIEMBRE	DICIEMBRE	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO
REVISION BIBLIOGRAFICA	X	X	X	X	X	x	x	x	x									
ELABORACION DE MARCO TEORICO		X	X	X	X	X	x	x	x									
ELABORACION INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS										x	x							
VALIDACION DEL INSTRUMENTO												x						
RECOLECCION DE DATOS													x	x	x			
ELABORACION DE BASE DE DATOS														x				
PRUEBA PILOTO DE BASE DE DATOS															x			
DIGITACION DE DATOS																x		
PROCESAMIENTO Y ANALISIS																x	x	
PREDEFENSA																		x
IMPRESIÓN Y COPIAS																		x
DEFENSA FINAL																		x

## ANEXO 5: PRESUPUESTO

Recursos/ Materiales / Equipo	Valor unidad	Numero unidades	Total
<b>Recursos humanos</b>			
Medico investigador	---	1	---
Medico tutor	---	1	---
Validación instrumento:			
3 Entrevistadores:			
-un Médico investigador (maestrante)		1	---
-2 Médicos colaboradores		2	
Elaboración base de datos:			
Medico maestrante	---	1	---
Validación Base de datos			
Medico colaborador	---	1	---
Digitación de datos:			
2 médicos (maestrante y colaborador)	---	2	---
<i>Subtotal 1</i>			----
<b>Materiales y equipo</b>			
Fotocopias de instrumento (2 páginas)	Lps. 0.50	150	Lps. 75.00
Tinta negra	Lps. 500.00	2	Lps. 1,000.00
Tinta color	Lps. 600.00	2	Lps. 1200.00
Internet (búsqueda bibliográfica)			
Tarjeta de usuario (ATM)	Lps. 200.00	3	Lps. 600.00
Línea telefónica (HONDUTEL)	Lps. 300.00	3	Lps. 900.00
Fotocopias e impresión de material bibliográfico.	Lps. 400.00	varios	Lps. 400.00
Impresión de tesis (originales)	Lps. 250.00	8	Lps. 2,000.00
Empastado de tesis	Lps. 280.00	6	Lps. 1,680.00
Equipo de computo	---	1	---
Impresora de color	---	1	---
<i>Subtotal 2</i>			<b>Lps. 7, 855.00</b>
<b>Total</b>			<b>Lps. 7, 855.00</b>

## “POLITICAS Y AREAS ESTRATEGICAS DE INVESTIGACION EN EL HOSPITAL ESCUELA”.

Este documento fue elaborado en el mes de Marzo de 1996 por profesionales de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH) y el Comité de Investigación científica del Hospital Escuela (CIHE), la última revisión se realizó en Febrero de 1998, Tegucigalpa, Honduras.

Las políticas de investigación del Hospital Escuela planteadas en este documento son:

1. El desarrollo de los trabajos de investigación en el Hospital Escuela deben estar enmarcados en las políticas generales establecidas por el Comité de Investigación científica del mismo. Esas políticas también deben responder a los objetivos nacionales en términos de desarrollo de la ciencia y tecnología en Honduras.
2. El desarrollo de las investigaciones en el Hospital Escuela, debe buscar la interdisciplinariedad, la ínter institucionalidad e intersectorialidad, a fin de lograr una mejor coordinación y un uso más racional de los recursos.
3. Los resultados de las investigaciones en el Hospital Escuela, deben estar orientadas a fortalecer la articulación docencia-servicio-población, permitiendo aportar alternativas de solución a los problemas priorizados.
4. El desarrollo de la investigación debe contemplar las normas legales y éticas que garanticen los deberes y derechos de los investigadores, de los sujetos de investigación y de las instituciones involucradas.
5. En el desarrollo de la investigación se deben establecer los lineamientos para la asesoría, colaboración interinstitucional y el apoyo de organismos nacionales e internacionales.

6. La participación de los docentes y asistentes en la asesoría y ejecución de los trabajos de investigación deben ser reconocidos como parte de su proceso de trabajo docente asistencial y de investigación.
7. El desarrollo de la investigación en el Hospital Escuela, debe de contribuir al establecimiento de prioridades y políticas nacionales en materia de investigación en salud y/o a la toma de decisiones.
8. Para cumplir con las políticas de investigación anteriormente citadas se constituye el Comité de Investigación científica del Hospital Escuela (CIHE), el cual es responsable de :
  - a. La coordinación, evaluación y monitoria de las investigaciones que se realicen en la institución.
  - b. Transformar la investigación en un instrumento de trabajo para mejorar la calidad de atención y el proceso de enseñanza-aprendizaje en el Hospital Escuela, según problemas identificados, compatibilizando los intereses entre el investigador y la institución, de manera que sean preservadas la libertad del primero y las prioridades que se fija la institución.
  - c. Obtener una asignación presupuestaria del presupuesto general del hospital para el financiamiento de investigaciones en la institución.

Los criterios para la selección y aprobación de proyectos de investigación en el Hospital Escuela descritos en el documento son:

1. Contribución potencial del proyecto a la solución de problemas del Hospital Escuela en consonancia a las políticas nacionales de investigación.

2. Contribución del proyecto para la toma de decisiones y acciones transformadoras.
3. Contribución del proyecto en la implementación y/o estudio de modelos terapéuticos que agilicen la recuperación del paciente.
4. Ausencia o insuficiencia de conocimientos sobre el tema, de tal modo que las investigaciones aporten contribuciones originales llenando espacios pre-existentes y evitando que las investigaciones sean repetitivas.
5. Magnitud y trascendencia de los problemas abordados en los proyectos.
6. Viabilidad y factibilidad política, metodológica, financiera y de recursos humanos para la realización en un área determinada.
7. Calidad técnico-metodológica de la propuesta de investigación.

## **ANEXO 6: SOLICITUD DE AUTORIZACION PARA LA REALIZACION DE LA INVESTIGACION**

Es importante mencionar que aunque en 1998 se formo el Comité de Investigación científica del Hospital Escuela, actualmente este comité se encuentra inactivo, por lo que las investigaciones que se realizan están a cargo de la coordinación del post-grado respectivo.

Frente a esta dificultad se procedió a solicitar permiso al Jefe del Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela (se anexa copia de solicitud).

**Dr. Rene Stefan Hode**  
**Jefe del Servicio de Hemato-oncología Pediátrica**  
**Hospital Escuela**  
**Su oficina**

05/Nov/2007

Estimado Dr. Stefan:

Reciba un cordial saludo, deseándole éxitos en sus múltiples funciones. Me dirijo a Usted con todo respeto para solicitarle me autorice la realización de mi investigación de tesis post-grado sobre: **“El Consejo o Asesoramiento Genético en la Prevención de la Enfermedad Homocigota en Portadores de Anemia Drepanocítica”**, mismo que se realizará en la consulta externa del Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela, en el periodo de Enero a Marzo del 2008”.

Agradeciendo de antemano su apoyo.  
Atentamente,

**Dr. Ricardo Arturo López Urquía**  
**Alumno del Post-grado de Salud Pública**  
**Facultad de Ciencias Médicas**  
**Universidad Nacional Autónoma de Honduras.**

CC. Archivo



**CONSENTIMIENTO INFORMADO**

pagina No: \_\_\_\_

Por medio de la presente hago constar que estoy participando de manera voluntaria en el estudio ***“El Consejo o Asesoramiento Genético en la Prevención de la Enfermedad Homocigota en Portadores de Anemia Drepanocítica”***, mismo que se realizará en la consulta externa del Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital Escuela, en el periodo de Enero a Marzo del 2008”.

Declaró que se me ha explicado ampliamente en que consiste el estudio y que el investigador (Dr. Ricardo López) se ha comprometido a mantener mi nombre en anonimato.

No	No Expediente del familiar	Fecha	Firma
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	
		____ / ____ /2008	