



UNIVERSIDAD DE COSTA RICA.

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO.

PROGRAMA DE POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS.

**“ENCUESTA DIRIGIDA AL PERSONAL DE SALUD DE COSTA RICA RESPECTO AL MANEJO DE LA  
DREPANOCITOSIS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO”.**

Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del comité de la Especialidad en Pediatría  
para optar por el grado y título de Especialista en Pediatría.

Dra. Estefany Isabel Cortés-Morales

Tutoras: Dra. María Gabriela Soto-Herrera,

Dra. Paola Granados-Alfaro

Costa Rica, 2023.

## **AGRADECIMIENTOS**

A mi familia, pareja y amigos, quienes han estado presentes apoyándome en todo momento.

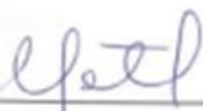
A mis tutoras, Dra. Gabriela Soto y Dra. Paola Granados por todo el tiempo, dedicación y enseñanzas.

A cada paciente, por ser mi motivación para mejorar cada día.

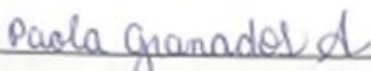
## **DEDICATORIA**

A mi madre, Laureen Morales, QEPD.

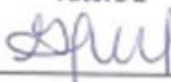
"Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado Pediatría de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en el Programa de Posgrado Pediatría"



Médico especialista en Hematología Pediátrica, Dra. María Gabriela Soto-Herrera.  
**Tutora 1**



Médico especialista en Hematología Pediátrica, Dra. Paola Granados-Alfaro.  
**Tutora 2**



Médico especialista en Neumología Pediátrica, Dra. Gloriana Loria Chavarria.  
**Lectora 1**



Dr. Roberto José Bogarín Solano.

Director Coordinador Programa de Posgrado en la Especialidad en Pediatría



Estefany Isabel Cortés Morales  
**Sustentante**

## TABLA DE CONTENIDO

Agradecimientos.....	II
Dedicatoria .....	II
Tabla de contenido .....	IV
Resumen.....	VI
Abstract .....	IX
Índice de cuadros .....	XII
Índice de figuras .....	XIII
Lista de abreviaturas .....	XIV
Introducción .....	1
Objetivos .....	4
Metodología.....	5
Consideraciones bioéticas.....	7
Financiamiento.....	7
Limitaciones .....	8
Resultados .....	9
Discusión .....	20
Conclusión .....	29
Bibliografía .....	31

Anexos ..... 33

## RESUMEN

### Introducción

La drepanocitosis es un trastorno hereditario autosómico recesivo que forma parte de las hemoglobinopatías<sup>1</sup>. Esta enfermedad se debe a una alteración estructural en las cadenas  $\beta$ , lo que produce la denominada Hemoglobina S (HbS)<sup>2</sup>. La presencia de HbS hace que los glóbulos rojos sean anormales en situaciones de desoxigenación, adquiriendo una forma de medialuna o de hoz (también llamados glóbulos rojos falciformes o drepanocitos). Los glóbulos rojos falciformes tienden a lisarse con mayor facilidad, lo que provoca anemia. Además, debido a su forma anormal y rigidez, estas células falciformes pueden obstruir los vasos sanguíneos pequeños, afectando el flujo sanguíneo y la entrega adecuada de oxígeno a los tejidos, lo que a su vez, provoca un daño orgánico progresivo<sup>3</sup>.

La Organización Mundial de la Salud ha priorizado la necesidad de elaborar, aplicar y reforzar programas nacionales integrales para la gestión y prevención de la anemia drepanocítica desde hace más de 15 años<sup>4</sup>. Debido a la gravedad y la amplia repercusión de esta enfermedad en la salud pública, se realizó el presente estudio, el cual tiene como objetivo documentar el conocimiento general del personal de salud en contacto con pacientes pediátricos que padecen drepanocitosis a nivel país. Forma parte de una estrategia inicial para un plan piloto de capacitación enfocado en el diagnóstico, manejo y seguimiento de estos pacientes, especialmente aquellos que, debido a sus características demográficas y socioeconómicas, enfrentan dificultades en el acceso al servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”.

### Objetivo

Evaluar el conocimiento general del personal de salud en el manejo de la drepanocitosis en pediatría.

## **Metodología**

Se realizó una encuesta y evaluación digital a médicos generales y pediatras de Costa Rica sobre el manejo de drepanocitosis en el paciente pediátrico mediante la plataforma Survey Monkey.

## **Resultados**

Se obtuvo un total de 148 evaluaciones, se excluyeron las evaluaciones incompletas y aquellos que no aceptaron participar, para una muestra final de 100 evaluaciones, correspondientes a 59 pediatras y 41 médicos generales que laboran en las siete provincias del país.

De los encuestados, el 50.9% de los pediatras y el 70.7% de los médicos generales indicaron desconocían la guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, manejo basado en la evidencia, Costa Rica, 2020. (ver Figura 1)

El desconocimiento de la guía de manejo se vio reflejado al preguntar aspectos de seguimiento y manejo, en el caso de la profilaxis antibiótica con amoxicilina en el paciente con drepanocitosis, donde solo un 25.4% de los pediatras y un 14.6% de los médicos generales indicaron correctamente la profilaxis antibiótica con amoxicilina; de forma similar con el esquema de vacunación, donde, hasta un 27.1% de los pediatras y un 56% de los médicos generales desconocen el esquema.

En cuanto al manejo de emergencias en pacientes pediátricos con drepanocitosis, con crisis vaso-oclusiva y dolor lumbar severo, el 67.7% de los pediatras y el 56% de los médicos generales contestaron de forma adecuada cuál sería el manejo más integral para el paciente.

Caso contrario, en el manejo de los accidentes cerebro vasculares (AVC) como complicación grave, donde solo un 32.2% de los pediatras y un 24.4% de los médicos generales indicaron la mejor conducta a seguir.

## **Conclusiones**

Este estudio demostró que la mayoría de los médicos de ambos grupos evaluados impresionan conocer las generalidades de la patología, sin embargo, desconocen la actual “Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, basado en la evidencia, Costa Rica”, poniendo de manifiesto la necesidad de capacitación tanto de pediatras como médicos generales para mejorar el manejo, seguimiento y atención de complicaciones graves del paciente pediátrico con drepanocitosis en los diferentes niveles de atención de la seguridad social.

## **Palabras claves**

Drepanocitosis, Drepanocitosis en pediatría, Manejo Drepanocitosis.

## **ABSTRACT**

### **Introduction**

Sickle cell disease is an inherited autosomal recessive disorder that is part of hemoglobinopathies<sup>1</sup>. This disease is due to a structural alteration in the  $\beta$  chains, which produces the so-called Haemoglobin S (HbS)<sup>2</sup>. The presence of HbS makes red blood cells abnormal in deoxygenation situations, acquiring a crescent or sickle form (also called sickle red blood cells or sickle cells). Sickle cells tend to become smoother, causing anaemia. In addition, due to their abnormal shape and stiffness, these sickle cells can clog small blood vessels, affecting blood flow and the proper delivery of oxygen to tissues; this in turn, causes progressive organic damage<sup>3</sup>.

The World Health Organization has prioritized the need to develop, implement and strengthen comprehensive national programs for the management and prevention of sickle cell anaemia for more than 15 years<sup>4</sup>. Due to the severity and wide impact of this disease on public health, the present study was conducted, which aims to document the general knowledge of health care staff in contact with pediatric patients suffering from sickle cell disease at the country level. It is part of an initial strategy for a pilot training plan focused on the diagnosis, management, and follow-up of these patients, especially those who, due to their demographic and socioeconomic characteristics, face difficulties in accessing the hematology service of the National Children's Hospital "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

### **Objective**

Evaluate the general knowledge of health personnel in the management of sickle cell disease in pediatrics.

### **Methodology**

Conducted a digital survey and evaluation of general practitioners and pediatricians in Costa Rica on the management of sickle cell disease in pediatric patients through the Survey Monkey platform.

## **Results**

A total of 148 evaluations were obtained, incomplete evaluations and those who do not accept to participate were excluded for a total sample of 100, representing 67.6% of respondents, representing 59 pediatricians and 41 general practitioners working in the seven provinces of the country.

Of the respondents, 50.9% of pediatricians and 70.7% of general practitioners indicated they were unaware of the management guidelines for pediatric patients with Drepanocytosis, evidence-based management, Costa Rica, 2020. (see Figure 1)

The lack of knowledge of a management guide was reflected when asked about follow-up and management aspects, in the case of antibiotic prophylaxis with amoxicillin in the patient with sickle cell disease, where only 25.4% of pediatricians and 14.6% of general practitioners correctly indicated antibiotic prophylaxis with amoxicillin; similarly with the vaccination scheme, where up to 27.1% of pediatricians and 56% of general practitioners do not know the scheme.

Regarding emergency management in pediatric patients with sickle cell disease, with vessel-occlusive crisis and severe lumbar pain, 67.7% of pediatricians and 56% of general practitioners responded to the most comprehensive management for the patient.

Otherwise, in the management of cerebrovascular accident (CVA) as a serious complication, where only 32.2% of pediatricians and 24.4% of general practitioners indicated the best behavior to follow.

## **Conclusions**

This study showed that most of the health practitioners of both groups evaluated impresses to know the generalities of the pathology, however, they do not know the current management guide of the pediatric patient with Drepanocytosis, based on evidence, Costa Rica, highlighting the need for training of both pediatricians and general practitioners to improve the management, follow-up and care of serious complications of the pediatric patient with sickle cell disease at the different levels of social security care.

## **Key words:**

Sickle cell disease, Pediatric Drepanocytosis, Management Drepanocytosis.

## ÍNDICE DE CUADROS

<b>Cuadro 1.</b> Distribución geográfica de las evaluaciones obtenidas de los médicos generales y pediatras en las diferentes provincias de Costa Rica .....	9
<b>Cuadro 2.</b> Distribución por nivel de complejidad del centro de atención en salud en que laboran los médicos evaluados .....	10
<b>Cuadro 3.</b> Distribución por departamento de medicina en el que se desenvuelven los médicos evaluados .....	10
<b>Cuadro 4.</b> Distribución por número de pacientes pediátricos con drepanocitosis que atiende en promedio al año .....	11
<b>Cuadro 5.</b> Efectos adversos que se presentan en el hemograma al utilizar hidroxiurea. ....	14
<b>Cuadro 6.</b> Estudios accesibles para Tamizaje por Enfermedad Renal .....	14
<b>Cuadro 7.</b> Manejo del paciente drepanocítico con crisis vaso-oclusiva, con dolor lumbar severo ..	17
<b>Cuadro 8.</b> Manejo de un paciente con drepanocitosis que consulta al SEM por alteraciones neurológicas focales, convulsiones, cefalea y/o alteración del estado de consciencia .....	19

## ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1.....	35
Figura 2.....	36
Figura 3.....	37

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

AVC : Accidente Vascular Cerebral

ECF: Enfermedad de Células Falciformes

EGO: Examen General de Orina

GRE: Glóbulos Rojos Empacados

HbS: Hemoglobina S

HU: Hidroxiurea

SEM: Servicio de Emergencias Médicas

STA: Síndrome Torácico Agudo

TAC: Tomografía Axial Computarizada

US DTC: Ultrasonido Doppler Transcraneal



**Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.**

Yo, Estefany Isabel Cortés Morales, con cédula de identidad 1-1565-0307, en mi condición de autor del TFG titulado "Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica, respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico"

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI  NO \*

\*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: \_\_\_\_\_ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

## INTRODUCCIÓN

Las hemoglobinopatías son trastornos hereditarios autosómicos recesivos del gen de la hemoglobina. Se debe distinguir entre el portador heterocigoto asintomático que solamente presenta de la afección de un alelo del gen de la globina pero con capacidad de transmitir el defecto a sus descendientes, y los homocigotos o dobles heterocigotos que sí sufren la enfermedad<sup>1</sup>. El término enfermedad de células falciformes (ECF) abarca un grupo de condiciones genéticas en las que la patología resulta de la herencia del gen de células falciformes ya sea de forma homocigota o como un doble heterocigoto con otro gen que interactúa<sup>5</sup>.

En el adulto normal existen tres tipos de hemoglobina identificables en la electroforesis. La hemoglobina A (Hb A) o adulta que es  $\alpha_2\beta_2$  corresponde al 95 a 98%, la hemoglobina A2 formada por  $\alpha_2\delta_2$  que corresponde al 2 al 3%, y la hemoglobina F o fetal formada por  $\alpha_2\gamma_2$  que está presente al nacer y va disminuyendo progresivamente hasta los seis meses de vida, correspondiendo aproximadamente al 1% de la Hb del adulto. La Enfermedad de Células Falciformes se produce por alteración estructural en las cadenas  $\beta$ , resultando la denominada Hemoglobina S (HbS); la mutación más común es en el codón 6 de la  $\beta$ -globina donde se cambia un ácido glutámico por valina (cromosoma 11). Los pacientes homocigotos para esta mutación se representan como Hb SS y corresponden al 60-65% de los pacientes sintomáticos<sup>2</sup>.

La enfermedad de células falciformes (ECF) es más prevalente en ciertos grupos étnicos cuyos ancestros vivieron en regiones del mundo propensas a la malaria. Estos grupos incluyen personas de ascendencia africana, Medio Oriente, el sur de Italia, el norte de Grecia, el sur de Turquía, las provincias occidentales de Arabia Saudita, la India y se propagó a través del comercio de esclavos a Estados Unidos de Norteamérica, América Central, el Caribe y algunos países de América del Sur<sup>3,6</sup>.

En Costa Rica, ha sido objeto de estudio desde hace más de 50 años y gracias a que en el 2005 se implementó la detección de hemoglobinas anormales en el programa de tamizaje neonatal, el cual tiene una cobertura del 99% de la población, sabemos que cerca de 1 de cada 93 neonatos tamizados (alrededor de un 1%) tiene el rasgo de Hemoglobina S (Hb S) y 1 de cada 14189 neonatos tamizados es homocigoto para Hb S<sup>1,7</sup>.

Gracias al Programa Nacional de Tamizaje Neonatal, todos los niños homocigotos y doble heterocigotos captados por este medio son remitidos al Servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños para ser incluidos en el protocolo de tratamiento y seguimiento de esta enfermedad<sup>1</sup>. Actualmente se cuenta con un registro de aproximadamente 145 pacientes en todo el país con edades comprendidas entre los 0-13 años con diagnóstico de Hb SS o SB<sup>0</sup> desde el año 2010 al 2023, en dicho registro no se incluyen pacientes nacidos fuera del territorio nacional, a no ser que se les haya realizado la prueba de tamizaje neonatal en Costa Rica (ver Figura 2).

La enfermedad de células falciformes se presenta desde el nacimiento y puede dar lugar a complicaciones de anemia y daño de órganos desde la infancia. Estas complicaciones son el resultado de glóbulos rojos anormales que, en situaciones de desoxigenación, adquieren una forma de medialuna o de hoz (también llamados glóbulos rojos falciformes o drepanocitos). Los glóbulos rojos falciformes tienden a lisarse con mayor facilidad, lo que provoca anemia. Además, debido a su forma anormal y rigidez, estas células falciformes pueden obstruir los vasos sanguíneos pequeños, afectando el flujo sanguíneo y la entrega adecuada de oxígeno a los tejidos; esto a su vez, provoca un daño orgánico progresivo<sup>3</sup>.

La drepanocitosis o anemia de células falciformes es una enfermedad con repercusiones a nivel de salud pública, lo que le ha otorgado un lugar prioritario en la agenda de la Organización Mundial de

la Salud quien ha dictado desde hace más de 15 años que se elaboren, apliquen y refuercen programas nacionales amplios de gestión y prevención de la anemia drepanocítica<sup>4</sup>.

Debido a la gravedad y la amplia repercusión de esta enfermedad en la salud pública, se realizó el presente estudio, el cual tiene como objetivo documentar el conocimiento general del personal de salud en contacto con pacientes pediátricos que padecen drepanocitosis a nivel país. Forma parte de una estrategia inicial para un plan piloto de capacitación enfocado en el diagnóstico, manejo y seguimiento de estos pacientes, especialmente aquellos que, debido a sus características demográficas y socioeconómicas, enfrentan dificultades en el acceso al servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”.

## OBJETIVOS

### Objetivo principal:

Evaluar el conocimiento general del personal de salud en el manejo de la drepanocitosis.

### Objetivos específicos:

1. Evaluar el conocimiento del manejo y seguimiento de pacientes con anemia drepanocítica por parte de pediatras y médicos generales en Costa Rica.
2. Comparar el conocimiento entre los pediatras y médicos generales del conceptos, manejo y seguimiento de pacientes con anemia drepanocítica en Costa Rica.
3. Informar sobre los resultados de dichos manejos al personal de salud que se ve involucrado en el manejo de la drepanocitosis en la población pediátrica de Costa Rica.
4. Elaborar un plan piloto para la capacitación del personal de salud en los diferentes niveles de atención de la salud en Costa Rica.

## METODOLOGÍA

Se realizó un estudio descriptivo de las evaluaciones entregadas vía digital mediante la plataforma “SurveyMonkey(R)” a médicos generales y pediatras que trabajan en los diferentes niveles de atención de Costa Rica y que tienen contacto con pacientes con anemia drepanocítica, realizando preguntas de generalidades, seguimiento, conocimiento del protocolo nacional y complicaciones de estos pacientes, en el período de junio a julio 2023. Se solicitó criterio técnico al Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, San José, Costa Rica, para realizar este estudio como un estudio no biomédico, el cual obtuvo la aprobación CT-010-2023.

La evaluación consistió en 21 preguntas, con una distribución en tres secciones: la primera abordó aspectos generales, la segunda se centró en el diagnóstico, manejo y seguimiento del paciente pediátrico con drepanocitosis y la tercera exploró el manejo de emergencias y complicaciones mediante una serie de casos clínicos.

El formato de las preguntas era de opción única y dos preguntas de opción múltiple no excluyente (opciones de departamento donde laboraba y opciones de estudios que se podían realizar en su área de salud para tamizaje de enfermedad renal), la evaluación no permitía continuar al médico a la siguiente sección si no contestaba la totalidad de las preguntas. Todas las respuestas fueron de carácter anónimo y dicha encuesta no reveló información sensible con respecto a la identidad de las personas que completaron la encuesta ni de sus sitios de trabajo, tampoco reveló información personal de pacientes con dicha enfermedad ni datos sensibles de pacientes tratados que puedan llevar a la identificación de estos.

La difusión de la evaluación se realizó principalmente mediante plataformas digitales de comunicación con un enlace directo a la encuesta que se realizó con la plataforma digital “SurveyMonkey(R)”. Dicha plataforma fue utilizada para la confección, distribución y análisis de

datos. Además de la exportación de respuestas a formato Excel para la tabulación y análisis de los mismos.

## **CONSIDERACIONES BIOÉTICAS**

El estudio fue aprobado por el Comité Ético Científico (CEC) del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” con el código CEC-HNN-103-2023 (ver anexo 1); según el Lineamiento de Protocolo exentos a revisión de un CEC, emitido el 16 de junio del 2023 por el CONIS, se estableció que el presente es un estudio no biomédico. En dicho documento se menciona “Encuestas, entrevistas, pruebas educativas, observaciones públicas (que no involucran personas menores de edad), se refieren a los tipos de observaciones de comportamiento en entornos públicos, (las aulas y los entornos médicos no se consideran públicos), donde: a) La información registrada no permite que el sujeto sea identificable (directa o indirectamente / vinculada). b) Cualquier divulgación de respuestas fuera de la investigación NO pondría al sujeto en riesgo (penal, responsabilidad civil, financiero, empleabilidad, avance educativo, reputación, acciones discriminatorias)”.

## **FINANCIAMIENTO**

Los gastos del costo del servicio de encuestas, las cuales fueron 100% virtuales, así como los de presentación de resultados fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores. Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos adicionales para la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) ni para el Hospital Nacional de Niños (HNN) “Dr. Carlos Sáenz Herrera”.

## LIMITACIONES

Las limitaciones encontradas en el estudio fueron que al tratarse de no solo una encuesta, si no también, de una evaluación del manejo con casos clínicos, los participantes desertaban el cuestionario conforme las secciones se tornaban con mayor complejidad, esto a pesar de que todas las preguntas eran de respuesta obligatoria, lo cual influyó en la disminución del número total de respuestas en cada sección. Además, por la forma de difusión de la encuesta, se dificultó el control de la cantidad de personas a las que se les distribuyó la misma, principalmente con el acceso mediante enlace electrónico.

## RESULTADOS

Inicialmente se alcanzó un total de 148 encuestas entre médicos pediatras y médicos generales que participaron en la evaluación a través de la encuesta digital. De ese grupo, se excluyeron 47 encuestas que no se completaron en su totalidad y 1 encuesta de un médico que no aceptó la participación, obteniéndose una muestra final depurada de 100 evaluaciones, correspondientes a 59 pediatras y 41 médicos generales que laboran en las siete provincias del país.

En cuanto a la participación demográfica, la provincia de San José obtuvo la mayoría de las evaluaciones, con un total de 50 respuestas lo que representan el 50% de la muestra total, de estas un 66%(n=33) corresponden a pediatras y 33%(n=17) a médicos generales. En contraste, las provincias de Heredia y Cartago registraron la menor participación con tan solo un 3% para cada provincia (ver Figura 3 y Cuadro 1). Además de la distribución geográfica por provincias, se obtuvo una distribución por complejidad del centro de atención en salud en el que se desempeñaban (ver Cuadro 2).

**Cuadro 1. Distribución geográfica de las evaluaciones obtenidas de los médicos generales y pediatras en las diferentes provincias de Costa Rica. n=100**

<b>Provincia</b>	<b>Pediatras (n)</b>	<b>Médicos Generales (n)</b>	<b>Total (n)</b>
San José	33	17	50
Puntarenas	5	7	12
Alajuela	5	6	11
Limón	4	7	11
Guanacaste	7	3	10
Cartago	2	1	3
Heredia	3	0	3
<b>Total</b>	<b>59</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la “Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico”.

**Cuadro 2. Distribución por nivel de complejidad del centro de atención en salud en que laboran los médicos evaluados. n=100**

<b>Nivel de atención</b>	<b>Pediatras(n)</b>	<b>Médicos Generales(n)</b>	<b>Total (n)</b>
Primer nivel	11	17	28
Segundo nivel	29	16	45
Tercer nivel	19	8	27
Total	59	41	100

Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la “Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico”.

En cuanto a los departamentos de atención donde se desempeñaban, se encontró que un 39% (n=23) de los pediatras y un 7.3% (n=3) de los médicos generales evaluados se dedicaban a la valoración de pacientes en los tres departamentos: consulta externa, hospitalización y emergencias de pediatría. La distribución completa de departamentos donde laboran los médicos participantes puede consultarse en el Cuadro 3.

**Cuadro 3. Distribución por departamento de medicina en el que se desenvuelven los médicos evaluados. n=100**

<b>Departamento de medicina</b>	<b>Pediatras (n)</b>	<b>Médicos Generales (n)</b>	<b>Total (n)</b>
CE Pediatría + Hospitalización Pediatría + Emergencias Pediatría	23	3	26
CE Pediatría + Emergencias Pediatría	3	0	3
CE Pediatría + Hospitalización Pediatría	4	1	5
Hospitalización Pediatría + Emergencias Pediatría	1	2	3
CE Pediatría	12	0	12
Hospitalización Pediatría	12	4	16
Emergencias Pediatría	4	1	5
CE Medicina General	0	7	7
Hospitalización Medicina General	0	3	3
Emergencias Medicina General	0	13	13
CE Medicina General + Hospitalización Medicina General + Emergencias Medicina General	0	1	1
CE Medicina General + Emergencias Medicina General	0	2	2
Hospitalización Medicina General + Emergencias Medicina General	0	4	4
Total	59	41	100

CE: Consulta Externa. El n= es el equivalente al % al tratarse de una muestra total de 100 participantes. Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la "Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico".

Con respecto al número de pacientes pediátricos con diagnóstico de drepanocitosis que atendían en promedio al año, hasta un 25%(n=25) de los encuestados indicaron no atender ningún paciente con drepanocitosis, el 50% (n=50) indicó atender menos de 5 pacientes al año, el 13% (n=13) atendían en promedio entre 5 y 10 pacientes y un 12% (n=12) más de 10 pacientes al año (ver Cuadro 4).

**Cuadro 4. Distribución por número de pacientes pediátricos con drepanocitosis que atiende en promedio al año. n=100**

<b>Pacientes con Drepanocitosis que atiende en promedio/ año</b>	<b>Pediatras (n)</b>	<b>Médicos generales (n)</b>	<b>Total(n)</b>
Ninguno	13	12	25
Menos de 5	32	18	50
Entre 5-10	6	7	13
Más de 10	8	4	12
<b>Total</b>	<b>59</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la "Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico".

Se consultó a los encuestados sobre si conocían la "Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, manejo basado en evidencia, Costa Rica, 2020". Los resultados indican que el 50.9% (n=30) de los pediatras desconocían la existencia de la guía, mientras que el 70.7% (n=29) de los médicos generales también manifestaron no estar al tanto de su existencia.

De los pediatras encuestados que afirmaron estar familiarizados con la guía (49.1%, n=29), solo el 55% (n=16) la han utilizado en al menos el 50% al 100% de los casos. En el caso de los médicos generales que indicaron estar familiarizados con la guía (29.2%, n=12), un 66% (n=8) la han empleado en al menos el 50% al 100% de los casos.

En la sección de evaluación sobre el manejo del paciente pediátrico con drepanocitosis, se le planteó a los encuestados la pregunta de si ¿Deben los pacientes heterocigotos para la HbS (portadores o rasgo falciforme) manejarse igual que los pacientes drepanocíticos? El 95% (n=56) de los pediatras y el 92.6% (n=38) de los médicos generales evaluados respondieron correctamente, indicando que no se deben manejar de la misma manera, ya que los individuos portadores no padecen la enfermedad.

Durante al análisis de la profilaxis antibiótica en pacientes pediátricos diagnosticados con drepanocitosis, se observaron distintos resultados con relación a la elección de tratamiento. En primer lugar, se encontró que un 25.4% (n=15) de los pediatras y un 14.6%(n=6) de los médicos generales respondieron correctamente al identificar que se debe utilizar amoxicilina 125mg VO BID en menores de 3 años.

En contraste, un 38.9% (n= 23) de los pediatras y un 9.7% (n=4) de los médicos generales indicaron el uso de amoxicilina 125mg VO cada día en menores de 6 años; el 13.5% (n=8) de los pediatras y el 14.6% (n=6) de los médicos generales señalaron el uso de amoxicilina 125mg VO cada día en menores de 3 años. Además se observó que un 8.5% (n=5) de los pediatras y un 14.6% (n=6) de los médicos generales indicaron utilizar amoxicilina 125mg VO BID en menores de 6 años.

Asimismo, se documentó que un 13.5% (n=8) y un 51.2% (n=21) de los pediatras y médicos generales respectivamente, indicaron que los pacientes no ameritaban antibiótico profiláctico.

Con relación al esquema de vacunación en pacientes con drepanocitosis, se realizó la siguiente consulta: "¿Cuáles son las vacunas que deben incluirse en el esquema de prevención contra el neumococo en pacientes con drepanocitosis?" Los resultados indicaron que un 72.8% (n=43) de los pediatras y un 43.9% (n=18) de los médicos generales proporcionaron la respuesta correcta, que

corresponde al esquema de la vacuna conjugada contra el neumococo 13 valente (VNC-13V) a los 2-4-6-15 meses de edad.

Por otro lado, el 27.1% (n=16) de los pediatras desconocían el esquema, y entre ellos, un 37.5% (n=6) mencionaron erróneamente que solo se requería la vacuna neumococo 23 polivalente (VPN-23V) a los 2 años. De manera similar, un 56% (n=23) de los médicos generales indicaron que desconocían el esquema, y de ese grupo, un 47.8% (n=11) afirmaron equivocadamente que solo se necesitaba la vacuna neumococo 23 polivalente (VPN-23V) a los 2 años.

Al consultar sobre los efectos secundarios del principal fármaco utilizado en la drepanocitosis, la hidroxiurea, que se emplea a partir de los 9 meses de edad, se encontró que el 49.1% (n=29) de los pediatras y el 21.9% (n=9) de los médicos generales respondieron de manera correcta, identificando las alteraciones esperadas en el hemograma, como trombocitopenia y neutropenia (ver Cuadro 5).

Además, se indagó sobre en qué pacientes se debe utilizar la hidroxiurea, brindando opciones basadas en los tipos de hemoglobina. Los resultados revelaron que el 79.6% (n=47) de los pediatras y un 46.3% (n=19) de los médicos generales contestaron adecuadamente, indicando que la hidroxiurea debe ser utilizada en pacientes con Hb SS y Hb S $\beta^0$ . Por otro lado, el resto de los evaluados, que representaron el 20.3% de los pediatras y el 53.6% de los médicos generales, opinaron erróneamente que la hidroxiurea debía ser usada en pacientes portadores de otras hemoglobinopatías, como Hb SC, Hb AS+ y Hb S $\beta^+$ .

**Cuadro 5. Efectos adversos que se presentan en el hemograma al utilizar hidroxiurea. n=100**

<b>Efecto adverso esperado de la hidroxiurea en el hemograma</b>	<b>Pediatras (n)</b>	<b>Médicos generales (n)</b>	<b>Total (n)</b>
Trombocitopenia y Neutropenia	29	9	38
Trombocitopenia, Neutropenia y Anemia	13	17	30
Solo Neutropenia	10	8	18
Trombocitopenia y Anemia	7	7	14
<b>Total</b>	<b>59</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la “Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico”.

En cuanto a la posibilidad de realizar tamizaje para enfermedad renal en el paciente pediátrico con drepanocitosis, se preguntó ¿qué estudios podría realizar en su centro de salud de forma anual a partir de los 10 años?, donde la mayoría de los pediatras, el 49.1%(n=29) y el 29.2% (n=12) de los médicos generales indicaron tenían la posibilidad de realizar pruebas de función renal, examen general de orina, orina de 12 horas y toma de presión arterial con manguito adecuado para la edad (ver Cuadro 6).

**Cuadro 6. Estudios accesibles para Tamizaje por Enfermedad Renal. n=100**

<b>Estudio</b>	<b>Pediatras (n)</b>	<b>Médicos Generales (n)</b>	<b>Total (n)</b>
PFR+ EGO+ Orina 12h+ PA	29	12	41
PFR+ Orina 12h+ PA	3	0	3
PFR+ EGO+ PA	11	4	15
PFR+ EGO	1	4	5
PFR + PA	2	3	5
PFR + Orina 12h	0	3	3
PA + EGO	0	1	1
Solo EGO	3	2	5
Solo Orina 12h	2	3	5
Solo PA	2	0	2
Solo PFR	6	9	15
<b>Total</b>	<b>59</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

PFR pruebas de función renal; EGO examen general de orina; PA presión arterial con manguito adecuado para la edad. Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la “Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico”.

Como parte del manejo y tamizaje de los pacientes con drepanocitosis se preguntó a los médicos ¿A partir de qué edad se utiliza el Ultrasonido Doppler Transcraneal (US DTC) de los vasos sanguíneos intracraneales para predecir el riesgo de accidente vascular cerebral (AVC) en los pacientes con Hb SS y Sβ<sup>0</sup>?. Se obtuvo que el 38.9% (n=23) y el 36.6%(n=15) de los pediatras y médicos generales respectivamente, indicaron adecuadamente que el Ultrasonido Doppler Transcraneal (US DTC) se utiliza desde los 2 años de edad, mientras que el 42.4% (n=25) de los pediatras y el 31.7% (n=13) de los médicos generales desconocían la edad de inicio para tamizaje con US DTC para AVC e incluso el 18.6% (n=11) de los pediatras y el 31.7% (n=13) de los médicos generales indicaron que los pacientes con Hb SS y Hb Sβ<sup>0</sup> (drepanocíticos) no ameritaban dicho estudio de tamizaje.

En cuanto a la consejería genética, se les preguntó ¿qué consejo le daría a un paciente portador de Hb AS? el 91.5% (n=54) de los pediatras y un 82.9% (n=34) de los médicos generales, indicaron de forma correcta que es importante la electroforesis de Hb en la pareja en caso de querer tener hijos, sin embargo un 8.5%(n=5) de los pediatras y un 17.1% (n=7) de los médicos generales evaluados indicaron no ameritaban consejería genética, no deberían de tener hijos o que tenían una probabilidad del 100% de tener un hijo con drepanocitosis sin importar la Hb de la pareja.

En la tercera sección de la evaluación, se presentaron casos clínicos del manejo de emergencias y complicaciones en el paciente pediátrico con drepanocitosis. En primer lugar se consultó sobre la indicación de transfusiones sanguíneas, en el caso de un paciente drepanocítico que consulta al servicio de emergencias médicas (SEM) por dolor, en quien se documenta una Hb en 6 g/dl (basal de Hb 8.5 g/dl). El 66.1%(n=39) de los pediatras y un 43.9% (n=18) de los médicos generales indicaron correctamente transfundir glóbulos rojos empacados (GRE) a 10cc/kg IV STAT para no sobrepasar un nivel de Hb 10-11 g/dL o de un hematocrito de 30-33%. Un 15.25% (n=9) de los pediatras y un 31% (n=13) de los médicos generales difirieron la transfusión de GRE y refirieron al

paciente; un 15.25% (n=9) de los pediatras y un 14.6% (n=6) de los médicos generales indicaron transfundir GRE a 5cc/kg IV STAT y repetir las veces que fuera necesario hasta alcanzar una Hb normal para la edad y solo un 3.4% (n=2) de los pediatras y un 9.7% (n=4) de los médicos generales indicaron transfundir GRE a 20cc/kg IV STAT, ya que es una emergencia y no importa el nivel de Hb o hematocrito que se alcance.

En cuanto al manejo del paciente drepanocítico con crisis vaso-oclusiva, con dolor lumbar severo, se interrogó cuál sería el mejor manejo, siendo que el 67.7% (n=40) de los pediatras y el 56% (n=23) de los médicos generales contestaron correctamente la mejor conducta a seguir (ver Cuadro 7).

**Cuadro 7. Manejo del paciente drepanocítico con crisis vaso-oclusiva, con dolor lumbar severo. n=100**

<b>Manejo de crisis vasooclusiva</b>	<b>Pediatras (n)</b>	<b>Médicos generales (n)</b>	<b>Total (n)</b>
Realizar exámenes de laboratorio y gabinete + Colocar Morfina a 0.1 mg/kg/dosis IV lento cada 4-6h y si no se alivia agregar Metamizol 10-15 mg/kg IV cada 6-8h + Oxigenoterapia en caso de saturación de oxígeno menor a 92% + Inspirometría incentiva y según evolución bajar frecuencia de analgesia y egresar 12-24h posterior a tolerar analgesia VO nuevamente.	40	23	63
Realizar exámenes de laboratorio y gabinete + Colocar Morfina a 0.1 mg/kg/dosis IV lento + Oxigenoterapia en caso de saturación de oxígeno menor a 92% + Inspirometría incentiva + medidas de hiperhidratación + transfusión de GRE sin importar el nivel de Hb y según evolución del dolor egresar a las 24h con analgesia VO.	8	9	17
Realizar exámenes de laboratorio y gabinete + Colocar Morfina a 0.1 mg/kg/dosis IV lento cada 8h y si no se alivia agregar Metamizol 10-15 mg/kg IV cada 6-8h y con exámenes normales se podría egresar a las 24h.	6	7	13
Realizar exámenes de laboratorio y gabinete + Colocar una dosis de morfina a 0.1 mg/kg IV lento y si se alivia, a las 4h con exámenes normales se podría egresar.	5	2	7
<b>Total</b>	<b>59</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

VO Vía Oral, IV intravenoso, Hb hemoglobina, GRE Glóbulos Rojos Empacados

Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la “Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico”.

Se evaluó el conocimiento de las definiciones de complicaciones que pueden presentar los pacientes con drepanocitosis, preguntando: “¿En el paciente con drepanocitosis, la presencia de síntomas respiratorios (tos, sibilancias, dolor torácico, disnea, taquipnea, aumento del trabajo respiratorio),

con infiltrados en la radiografía de tórax, con o en ausencia de fiebre, en qué diagnóstico piensa como primera posibilidad?”, los evaluados indicaron como primer posibilidad diagnóstica el síndrome torácico agudo en un 89.8% (n=53) de los pediatras y un 68.3%(n=28) de los médicos generales. El 10% (n=6) y el 26.8% (n=11) de los pediatras y médicos generales respectivamente, indicaron como primera sospecha diagnóstica una bronconeumonía, y solo un 4.8% (n=2) de los médicos generales indicaron se podía tratar de una bronquiolitis, ninguno de los dos grupos de médicos indicó exacerbación asmática como primera posibilidad diagnóstica.

En cuanto a los accidentes vasculares cerebrales (AVC) como complicación grave, se evaluó cual sería el manejo en un paciente con drepanocitosis que consulta al SEM por alteraciones neurológicas focales, convulsiones, cefalea y/o alteración del estado de consciencia y se obtuvo que un 32.2% (n=19) de los pediatras y un 24.4% (n=10) de los médicos generales indicaron la mejor conducta a seguir (ver Cuadro 8).

**Cuadro 8. Manejo de un paciente con drepanocitosis que consulta al SEM por alteraciones neurológicas focales, convulsiones, cefalea y/o alteración del estado de consciencia. n=100**

<b>Manejo de sospecha de un accidente vascular cerebral (AVC)</b>	<b>Médicos</b>		<b>Total (n)</b>
	<b>Pediatras (n)</b>	<b>generales (n)</b>	
Realizar medidas básicas en sala de shock con ABC + estudios de laboratorio y gabinete + exanguinotransfusión en las primeras 4h y si no puede realizarlo en las primeras 4h realiza una transfusión simple sin sobrepasar la Hb final de 10g/dL para trasladarlo lo antes posible.	19	10	29
Realizarle estudios de laboratorio y gabinete + TAC de cabeza STAT y si no hay disponibilidad del estudio referirlo para que se realice el mismo lo más pronto posible.	20	14	34
Realizar medidas básicas en sala de shock con ABC + estudios de laboratorio y gabinete para luego realizar TAC de cabeza sin y con medio de contraste lo más pronto posible para luego iniciarle agentes trombolíticos, anticoagulantes o antiplaquetarios	20	17	37
<b>Total</b>	<b>59</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

Fuente: Elaboración propia con datos recolectados de la “Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico”.

Por último, para hacer mención de la definición de un secuestro esplénico, se preguntó cuál era la primera sospecha diagnóstica en “un paciente con drepanocitosis que consulta al SEM por dolor abdominal, esplenomegalia y descenso de la Hb en al menos 2g/dL con respecto al basal”, obteniendo que el 96.6%(n=57) de los pediatras y el 85.4%(n=35) de los médicos generales evaluados, contestaron correctamente un secuestros esplénico, un 3.4% (n=2) de los pediatras y un 12.2% (n=5) de los médicos generales indicaron una ruptura esplénica como primer posibilidad diagnóstica, un 2.4% (n=1) de los médicos generales indicó insuficiencia cardíaca congestiva como

primer diagnóstico, y ninguno de los dos grupos de médicos indicaron abdomen agudo como posibilidad diagnóstica.

## DISCUSIÓN

La evaluación realizada mediante plataforma digital tuvo un alcance real en la población objetivo, pediatras y médicos generales de Costa Rica. La participación por provincias fue liderada por San José, seguida de Puntarenas, Alajuela, Limón y Guanacaste y las provincias con menor participación fueron Cartago y Heredia como se puede observar tanto en el Cuadro 1 como en la Figura 3. Al correlacionar esta distribución de participación por provincias con la epidemiología nacional actual de los pacientes pediátricos con diagnóstico de Hb SS o SB<sup>0</sup> desde el año 2010 al 2023 captados únicamente por tamizaje neonatal, en las siete provincias según datos recopilados por Dra. Abarca, Departamento de Tamizaje del Hospital Nacional de Niños, “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, representados en la Figura 2, se puede concluir que las provincias con mayor incidencia de la patología como Guanacaste, Puntarenas, Limón y San José fueron igualmente las que tuvieron mayor colaboración con la evaluación.

La participación también se distribuyó por el grado de complejidad de los centros de salud en los que trabajaban los participantes. La mayoría de los pediatras evaluados (49%, n=29) pertenecían a un segundo nivel de atención, sitios donde laboran principalmente los pediatras en la periferia, mientras que la mayoría de los médicos generales evaluados (41%, n=17) se encontraban en centros de salud de un primer nivel de atención. Además, los médicos evaluados también indicaron el departamento de medicina en el que laboran y en que podrían tener contacto con pacientes pediátricos con drepanocitosis. Como se visualiza en la Cuadro 3, los departamentos mayormente involucrados fueron hospitalización en pediatría, emergencias de medicina general, consulta externa

de pediatría y aquellos que se dedicaban a los tres departamentos, consulta externa, hospitalización y emergencias de pediatría, alcanzando la población médica objetivo del estudio.

En cuanto al número de pacientes pediátricos con diagnóstico de drepanocitosis que atienden los encuestados anualmente en promedio, se encontró que aproximadamente la mitad de los médicos generales y pediatras atienden a menos de cinco pacientes con drepanocitosis al año. Esta cifra reducida podría atribuirse al hecho de que actualmente existen alrededor de 145 pacientes con drepanocitosis en edades comprendidas entre 0 y 13 años, con una concentración principal en la provincia de Guanacaste, según los datos del Departamento de Tamizaje del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica.

La mayoría de los pacientes con ECF se encuentran bajo control y seguimiento en el servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños, “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, desde el momento en que se realiza el diagnóstico. En este sentido, el principal punto de contacto sería en los servicios de emergencias, o en los casos en que los pacientes, debido a sus características demográficas y socioeconómicas, mantienen un manejo conjunto con el hematólogo y el médico de la localidad.

Con relación al conocimiento y empleo de la “Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, manejo basado en evidencia, Costa Rica, 2020” (ver Figura 1), se constata que únicamente el 49.1% de los pediatras y un 29.3% de los médicos generales informaron conocer dicha guía. De este grupo, únicamente el 55% de los pediatras y el 66% de los médicos generales que afirmaron conocerla, declararon utilizarla en al menos un rango del 50% al 100% en los casos que se presentan durante sus consultas. Este desconocimiento destaca la importancia que tiene el conocimiento de la guía de manejo para prevenir o evitar complicaciones en esta población tan vulnerable, y resalta así, la necesidad de fortalecer esta estrategia, dando paso a la concepción de un plan piloto de capacitación. Dicho plan estaría enfocado en el diagnóstico, tratamiento y

seguimiento de pacientes con drepanocitosis en los diversos niveles de atención dentro del sistema de seguridad social.

Con respecto al manejo general de esta patología, a pesar de que la mayoría tanto de pediatras como de médicos generales expresaron que los pacientes heterocigotos para la HbS (portadores o con rasgo falciforme) no deberían recibir el mismo tratamiento que los pacientes drepanocíticos, ya que son individuos portadores y no afectados por la enfermedad; se observó un reducido porcentaje de los evaluados, alrededor del 7.5%, que sugirieron que tanto portadores como enfermos debían ser tratados de manera similar. Este porcentaje podría atribuirse al desconocimiento del hecho de que el término "portador" o "rasgo" no implica la presencia de la enfermedad. Es importante recalcar que los pacientes portadores generalmente no presentan manifestaciones clínicas, mientras que los individuos homocigotos (Hb SS) o aquellos con doble heterocigosis (Hb S + otra variante de Hb) presentan una enfermedad clínicamente significativa<sup>7,8</sup>.

En cuanto a la profilaxis infecciosa con antibióticos como la amoxicilina, su objetivo principal es reducir el riesgo significativamente elevado que enfrentan los pacientes con drepanocitosis de desarrollar septicemia y meningitis debido a su condición de asplenia funcional<sup>7,9</sup>. Debido a esta razón, adquiere una importancia considerable el conocimiento preciso sobre qué pacientes requieren esta profilaxis, en qué momento es apropiada y cuál es el esquema adecuado de administración de amoxicilina.

Resulta fundamental abordar este conocimiento dado que este aspecto específico fue evaluado con notables carencias tanto entre los pediatras como los médicos generales. Solamente un 21% (n=15 pediatras y n=6 médicos generales) de los profesionales médicos consultados lograron indicar la profilaxis de forma correcta, lo que subraya la necesidad de una mayor comprensión en esta área crucial de la atención médica.

Cabe destacar que la elección de amoxicilina como antibiótico de preferencia, se basó en una adaptación a la realidad de Costa Rica, ya que las guías internacionales recomiendan el uso de penicilina sódica, medicamento que no está disponible en la seguridad social.

En relación con el segundo aspecto evaluado sobre la profilaxis infecciosa, se centró en el esquema de vacunación destinado a prevenir infecciones por neumococo en pacientes con drepanocitosis. Los resultados mostraron que el 72.8% de los pediatras (n=43) estaban al tanto del esquema de vacunación correcto, mientras que menos de la mitad de los médicos generales, un 43.9% (n=18), lo habían indicado adecuadamente.

Es importante destacar que el esquema nacional de vacunación establece únicamente tres dosis de vacuna antineumocócica conjugada (PCV13) administradas a los 2, 4 y 15 meses de edad, sin embargo, en el caso de pacientes con drepanocitosis, es crucial añadir una dosis adicional a los 6 meses de edad. Además, se debe incluir la vacuna de neumococo polisacárida (VPN-23V) a los 2 años y un refuerzo a los 5 años después de la primera dosis. Estas medidas están diseñadas con el objetivo de reducir al mínimo el riesgo de complicaciones infecciosas relacionadas con la asplenia funcional<sup>7,8</sup>.

Según las guías nacionales e internacionales, se recomienda que todos los pacientes con Hb SS y Hb S $\beta^0$  Talasemia, una vez cumplidos los 9 meses de edad, inicien el tratamiento con hidroxiurea (HU) a una dosis de 20mg/kg<sup>7,10</sup>. El propósito de este tratamiento es mantener niveles más elevados de Hb Fetal y así evitar que los glóbulos rojos se deformen a células falciformes.

Al evaluar a los médicos, se obtuvo que un 79.6% de los pediatras, aunque menos del 50% de los médicos generales, recomendaron la hidroxiurea como tratamiento estándar para los pacientes con Hb SS y Hb S $\beta^0$ . Esta disparidad de opiniones podría derivarse de una confusión entre los médicos

evaluados al considerar otras opciones como Hb SC, Hb AS<sup>+</sup> y Hb Sβ<sup>+</sup>, lo que posiblemente refleje una falta de comprensión respecto a las distintas hemoglobinopatías.

La hidroxiurea es un fármaco de tipo antimetabolito, por lo que produce efectos adversos esperables en el hemograma que deben controlarse de forma seriada, con el objetivo de mantener conteos plaquetarios mayores a 80 000/ $\mu$ l y neutrófilos absolutos mayores a 2000/ $\mu$ l, o 1250/ $\mu$ l para pacientes pequeños con conteos de base menores<sup>7,9</sup>. Dentro de los datos obtenidos de la evaluación, llama la atención que un 33.9% de los pediatras y hasta un 58.5% de los médicos generales indicaron opciones con anemia, cuando el objetivo del tratamiento es como se mencionó previamente la elevación de la Hb fetal y por tanto menor deformidad de los eritrocitos hacia drepanocitos y por consecuencia menor lisis celular y anemia, recalcando así, la importancia de estar al tanto de los efectos adversos esperados del tratamiento crónico, ya que son los médicos generales y pediatras de los hospitales periféricos los que se verán enfrentados a la atención de estos pacientes en las salas de emergencias .

Se evaluó la viabilidad de realizar estudios de tamizaje renal en cada centro, ya que la nefropatía se presenta como una de las complicaciones más significativas de la drepanocitosis. Esta complicación provoca disfunción tubular, hipertrofia glomerular y glomeruloesclerosis, y hasta un 20% de los pacientes con proteinuria desarrollan eventualmente insuficiencia renal crónica<sup>7,9</sup>.

Al analizar los resultados, se constató que la mitad de los pediatras y aproximadamente un tercio de los médicos generales afirmaron contar con la capacidad para llevar a cabo los cuatro tipos de estudios de tamizaje renal recomendados (pruebas de función renal, análisis general de orina, recopilación de orina en un periodo de 12 horas y medición de la presión arterial utilizando un manguito adecuado para la edad).

No obstante, es importante resaltar que un 34% de los médicos encuestados refirieron no tener acceso a la toma de presión arterial con un manguito adecuado para la edad, no solo para control como tamizaje renal si no para la atención óptima de los pacientes con diferentes patologías crónicas, e incluso hasta un 27% de los médicos evaluados tenían acceso únicamente a uno de los cuatro estudios mencionados. Esta limitación podría estar vinculada a la predominancia de médicos generales en el primer nivel de atención, lo que podría restringir el acceso a todos los estudios requeridos debido a posibles limitaciones de recursos y disponibilidad.

En lo que respecta al tamizaje para detectar AVC mediante el uso de US DTC en los vasos sanguíneos intracraneales como una medida predictiva de riesgo en pacientes con drepanocitosis, se debe considerar que, en ausencia de intervenciones preventivas primarias, hasta un 10% de los pacientes pediátricos con drepanocitosis pueden sufrir un AVC<sup>8</sup>.

Los resultados revelaron que un 38% de los médicos evaluados identificaron correctamente que el tamizaje debe iniciarse cuando el paciente alcanza los 2 años de edad. Sin embargo, la mayoría de los profesionales desconoce el momento preciso para comenzar este estudio de tamizaje. Es preocupante que un 18% de los pediatras y un 31.7% de los médicos generales incluso sugirieran que dicho estudio no es necesario. Una vez más, este desconocimiento podría derivar de la confusión en cuanto a si los pacientes con Hb SS y Hb S $\beta^0$  deben considerarse enfermos, o bien, podría reflejar una falta de comprensión total sobre el papel esencial que desempeña este estudio en la atención de estos pacientes.

La ECF es una hemoglobinopatía heredada de forma autosómica recesiva, presenta pleiotropía (varios fenotipos para la misma enfermedad) que afecta a casi todos los órganos durante la vida de los pacientes afectados. Las manifestaciones fenotípicas específicas de la enfermedad son de naturaleza variable y varían considerablemente en frecuencia y gravedad latitudinalmente entre

pacientes y longitudinalmente en el mismo paciente a lo largo del tiempo<sup>11</sup>. Debido a su componente genético y forma de herencia, es importante entender que cuando la Hb S es heredada en forma heterocigota los pacientes son llamados portadores del rasgo falciforme o portadores de Hb S (HB AS) y que normalmente no tienen implicaciones clínicas, sin embargo, en situaciones en las que un individuo portador se une con una pareja portadora, resulta en la posibilidad de tener hijos homocigotos (Hb SS) o dobles heterocigotos (Hb S + otra variante de Hb) que tendrían enfermedad clínicamente significativa<sup>7,8</sup>. Es por este motivo, que la consejería genética en individuos portadores debería de brindarse desde el momento del diagnóstico. Al preguntar por la consejería, el 91.5% de los pediatras y un 82.9% de los médicos generales indicaron adecuadamente se debe realizar electroforesis de Hb a las parejas de los individuos portadores, sin embargo un 10%-20% de los médicos evaluados no indicaron consejería o la habrían brindado erróneamente.

Tanto las directrices nacionales como las internacionales respaldan la utilización de transfusiones sanguíneas como estrategia para reducir la proporción de glóbulos rojos con Hb S en pacientes. Sin embargo, es crucial aplicar esta medida con prudencia, ya que las transfusiones pueden aumentar la viscosidad de la sangre, incrementando así el riesgo de vasooclusión. Por esta razón, en el caso de pacientes con drepanocitosis, se recomienda no elevar la concentración de hemoglobina por encima de los niveles de 10-11 g/dL o el hematocrito más allá de 30-33%<sup>7,8</sup>.

En cuanto a la evaluación del enfoque en las transfusiones de glóbulos rojos empacados (GRE), se evidenció una marcada variabilidad en las indicaciones. En comparación con la indicación más apropiada de transfusión según la literatura, la relación fue de 2:1. Entre los encuestados, un total de 39 pediatras y 18 médicos generales eligieron la opción de transfusión que mejor se ajustaba a las recomendaciones. Por otro lado, un 15% de los pediatras optaron por posponer la transfusión y remitir al paciente, mientras que el doble de médicos generales (31%) decidieron diferir la transfusión de GRE y remitir al paciente para una evaluación más especializada.

El la "Guía de Manejo del Paciente Pediátrico con Drepanocitosis, Manejo Basado en la Evidencia, Costa Rica, 2020" (Figura 1), se propone un enfoque para abordar el dolor y las estrategias médicas en situaciones en las que el paciente requiera hospitalización debido a crisis vasooclusivas severas. Tras evaluar a los médicos mediante un caso clínico de crisis vasooclusiva, se constató que un 67.7% de los pediatras y un 56% de los médicos generales proporcionaron respuestas adecuadas, alineadas con el enfoque óptimo sugerido por la guía nacional.

Sin embargo, es relevante señalar que un 27% de los médicos evaluados indicaron el alta del paciente a las 24 horas, con laboratorios dentro de la normalidad pero sin medidas de soporte ni traslape de analgesia intravenosa a vía oral. En adición, un 17% de los médicos propusieron medidas como la hiperhidratación, cuando el manejo de líquidos intravenosos debería limitarse a cubrir las necesidades básicas con soluciones glucosalininas  $\frac{1}{2}$  (0.45% de cloruro de sodio) o isotónicas (solución salina al 0.9% o glucosalina al 5%), que incluso en situaciones con síntomas respiratorios, la administración de líquidos debería estar limitada a satisfacer las necesidades básicas, sin recurrir a la hiperhidratación<sup>8</sup>, y la transfusión de glóbulos rojos empacados (GRE), sin considerar el nivel de hemoglobina del paciente. Estos últimos enfoques reflejan la falta de familiaridad con una guía que orienta a los médicos en la toma de decisiones, incluyendo la realización de procedimientos necesarios y el evitar intervenciones sin evidencia científica de beneficio para el paciente.

Al evaluar el conocimiento de las definiciones de complicaciones, en el caso del Síndrome Torácico agudo (STA), se obtuvo que la mayoría de los pediatras con un 89.8% de los evaluados y un 68.3% de los médicos generales conocían la definición de la complicación en pacientes drepanocíticos, por lo que lo indicaron como primer posibilidad diagnóstica al preguntarles un caso clínico con las características clínicas incluidas en la definición; de igual manera, en el caso de Secuestro esplénico, se obtuvo que la mayoría de los dos grupos evaluados, el 96.6% y el 85.4% de los pediatras y médicos

generales respectivamente, indicaron como primer posibilidad diagnóstica un secuestro esplénico al preguntarles un caso clínico con las características clínicas incluidas en la definición del mismo<sup>8</sup>.

Llama la atención que en el caso clínico de STA, ningún participante de la evaluación indicó como primera posibilidad diagnóstica una exacerbación asmática dado la alta comorbilidad y similitud de las presentaciones en la práctica clínica<sup>12</sup>.

Por último, las guías nacionales e internacionales actuales sugieren el plan de manejo a seguir en pacientes pediátricos con drepanocitosis con sospecha de accidente vascular cerebral (AVC)<sup>7,8,10</sup>, en el caso clínico expuesto en la evaluación, se obtuvieron grandes diferencias en el manejo esperado, con un tercio de los participantes que priorizaron el estudio de gabinete lo antes posible, un tercio de los médicos evaluados indicaron estabilizar al paciente para realizar el estudio de imagen seguido de agentes trombolíticos, anticoagulantes o antiplaquetarios y un tercio de los médicos evaluados estabilizaron al paciente para realizarle exanguinotransfusión en las primeras 4h y si no podían realizarlo en las primeras 4h realizaron una transfusión simple sin sobrepasar la Hb final de 10g/dL y trasladaron lo antes posible. Cabe recalcar que no existe evidencia para recomendar el uso de agentes trombolíticos en niños con AVC y ECF. El uso de anticoagulantes no se recomienda tampoco de rutina y debe reservarse para aquellos casos en los que coexista un estado de hipercoagulabilidad. El uso de agentes antiplaquetarios como la aspirina, a diferencia de lo que ocurre en otras causas de AVC en pediatría no está recomendado en pacientes con ECF<sup>8</sup>.

## CONCLUSIÓN

Tras llevar a cabo un estudio descriptivo sobre la evaluación del manejo de pacientes pediátricos con diagnóstico de drepanocitosis, en función de establecer una estrategia preliminar de capacitación para el personal de salud en las siete provincias del país, se destacan varios puntos fundamentales. Tanto los médicos generales como los pediatras demuestran un conocimiento general sobre la patología; no obstante, se evidencia una carencia de capacitación completa para abordar adecuadamente a estos pacientes en los centros de salud periféricos, donde se concentra la mayoría de la población afectada.

Esta limitación se manifiesta en la gestión integral del paciente, incluyendo el seguimiento, los protocolos de tamizaje, la profilaxis infecciosa y el tratamiento. Estos aspectos aún no son ampliamente dominados, especialmente por los médicos generales, quienes presentaron debilidades en el conocimiento sobre la utilización de la amoxicilina profiláctica, la hidroxiurea y sus efectos secundarios, así como la utilidad de los ultrasonidos Doppler transcraneales.

Si bien tanto los pediatras como los médicos generales muestran un manejo esperado y positivo en relación con las complicaciones y emergencias asociadas con la drepanocitosis, existe un vacío significativo en el manejo de accidentes cerebrovasculares, donde ambos grupos desconocen la pauta más adecuada a seguir.

Este estudio demuestra que la mayoría de los médicos en ambos grupos comprenden los aspectos generales de la patología, pero carecen de conocimiento sobre la guía de manejo actualizada del paciente pediátrico con drepanocitosis, tal como se encuentra establecida en "Guía de Manejo del Paciente Pediátrico con Drepanocitosis, Manejo Basado en la Evidencia, Costa Rica". Esto pone de relieve la urgente necesidad de llevar a cabo programas de capacitación tanto para pediatras como para médicos generales, con el propósito de fortalecer sus competencias en el manejo, seguimiento

y atención de las complicaciones graves que afectan a los pacientes pediátricos con drepanocitosis, en los diversos niveles de atención dentro del sistema de seguridad social.

**BIBLIOGRAFÍA:**

1. Abarca G, Navarrete M, Trejos R, Céspedes C, Saborío M. Hemoglobinas anormales en la población neonatal de Costa Rica. *Rev Biol Trop*. 2007;56(3). DOI:10.15517/rbt.v56i3.5687
2. Zúñiga C. P, Martínez G. C, González R. LM, Rendón C. DS, Rojas R. N, Barriga C. F, et al. Enfermedad de células falciformes: Un diagnóstico para tener presente. *Rev Chil Pediatr*. 2018. DOI:10.4067/s0370-41062018005000604
3. Ngo D, Steinberg M. Sick cell disease. *Hematology*. 2014;19(4):244-5. DOI:10.1179/1024533214z.000000000276
4. Gerencia Medica DDdsds. Manual Técnico: Atención Integral a Personas con Drepanocitosis. Caja Costarricense del Seguro Social. 2013.
5. Serjeant GR. The natural history of sickle cell disease. *Cold Spring Harb Perspect Med*, 13;3(10):a011783–a011783. DOI:10.1101/cshperspect.a011783
6. García W. Síndrome torácico agudo en niños con drepanocitosis en el Instituto de Hematología e Inmunología. *Revista Cubana Hematología, Inmunología y Hemoterapia*. 2014;30(2):137–45.
7. Gerencia Medica DDdsds. Guía de Manejo del Paciente Pediátrico con Drepanocitosis, Manejo Basado en la Evidencia, Caja Costarricense del Seguro Social. 2020.
8. Pediatría Sedhyo. Enfermedad de células falciformes: Guía de práctica clínica SEHOP (Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas). 2019.
9. National Heart and Lung Institute. Evidence-based management of sickle cell disease: expert panel report, 2014: guide to recommendations. Bethesda, Maryland: U.S. Department of Health and Human Services, National Institutes of Health, National Heart, Lung, and Blood Institute. 2014.

10. Association TCH. Consensus Statement on the Care of Patients with Sickle Cell Disease in Canada. 2014.
11. Ballas SK, Lief S, Benjamin LJ, Dampier CD, Heeney MM, Hoppe C, et al. Definitions of the phenotypic manifestations of sickle cell disease. *Am J Hematol.* 2010;85(1):6-13. doi: 10.1002/ajh.21550
12. Gutiérrez A, Arencibia A, Rodríguez R, Svarch E, Jaime J, Machín S, Menéndez A, Anoceto A, Delgado T, Serrano J, Valdés F, González A. La drepanocitosis y el asma bronquial. *Revista Cubana Hematología, Inmunología y Hemoterapia.* 2013;29(3):233-245.

## ANEXOS

## Anexo 1. Excepción de estudio biomédico.



**CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL**  
 Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"  
 Comité Ético Científico  
 Teléfono: 2523-3600 ext. 3517  
 Correo electrónico: gfesquivel@ccss.sa.cr



16 de junio del 2023  
**CEC-HNN-103-2023**

Doctora  
 Estafany Cortés Morales  
**Presente**

Estimada Dra. Cortés:

Primero me permito saludarle y posteriormente comunicarle que este CEC ha revisado su solicitud de criterio técnico para proyecto, con el número de investigación no biomédica **CT-010-2023** y titulado: **"Encuesta dirigida al personal de salud de Costa Rica respecto al manejo de la drepanocitosis en el paciente pediátrico"**. Después de realizar la revisión y se concluye lo siguiente:

1. Este estudio se trata de un estudio No Biomédico.
2. En el anteproyecto que se presenta está claramente establecido el beneficio que se obtiene con este estudio, sobre los potenciales riesgos.
3. No hay contacto con los pacientes.
4. Se menciona claramente el respeto al derecho a la intimidad, confidencialidad y autonomía de los participantes.
5. Presenta el cuestionario para el personal de salud de Costa Rica, con la respectiva solicitud de permiso.
6. Adjunta oficio en papel membretado de la universidad donde se indica que la investigación fue aprobada por el Posgrado de Pediatría.
7. Cuenta con la Dra. Paola Grandos Alfaro y la Dra. Gabriela Soto Herrera como tutora institucional y académico.
8. Cuenta con la anuencia de la Directora del Hospital y Jefatura del Servicio.
9. Otros.

Este CEC realizó una evaluación de estos datos basado en la definición y lineamientos de la Ley 9234 y su Reglamento. Se puede otorgar excepción de estudio biomédico y se le recuerda que de acuerdo al oficio **GG-1191-2019** con fecha del 05 de agosto de 2019, se solicita que al finalizar su estudio se remita una copia del documento final en formato, a la siguiente dirección: Área de Investigación, CENDEISSS correo electrónico [inves2931@ccss.sa.cr](mailto:inves2931@ccss.sa.cr). Además, cualquier consulta adicional, comunicarse con la Dra. Amada Aparicio Llanos, coordinadora del Área Gestión de la Investigación del CENDEISSS al teléfono 2519-3087. Asimismo los oficios **GM-AUDB-7355-2018** y **GM-AUDB-7825-2018**, emitidos por la Gerencia Médica, donde se giran instrucciones para regular el acceso a la información institucional en proyectos de graduación o investigaciones no biomédicas.

Página 1 de 2

"La CAJA es una"

Oficio criterio técnico de estudio no Biomédico  
 Versión 2.0 del formulario. Fecha de realización 25-10-2022, fecha de aprobación CEC:  
 26/10/2022 sesión 012-2022



**CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL**  
 Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"  
 Comité Ético Científico  
 Teléfono: 2523-3600 ext. 3517  
 Correo electrónico: gfesquivel@ccss.sa.cr



Sin otro particular, se despide.

Atentamente,

**GABRIELA  
 IVANKOVICH  
 ESCOTO (FIRMA)**

Firmado digitalmente por  
 GABRIELA IVANKOVICH  
 ESCOTO (FIRMA)  
 Fecha: 2022.09.16 13:04:00  
 +0500

Dra. Gabriela Ivankovich Escoto  
**Presidente CEC-HNN**

📧 Dra. Olga Arguedas Arguedas, Directora General.

Dra. Marianela Sánchez Rojas, Subárea de Bioética en Investigación, CENDEISSS

Dra. Gabriela Soto Herrera, Subinvestigadora y tutora.

Dra. Paola Granados Alfaro, Subinvestigadora y tutora.

Archivo



Figura 1. Código QR que corresponde a la Guía de Manejo del Paciente Pediátrico con Drepanocitosis, Manejo Basado en la Evidencia, Costa Rica, 2020 en PDF.

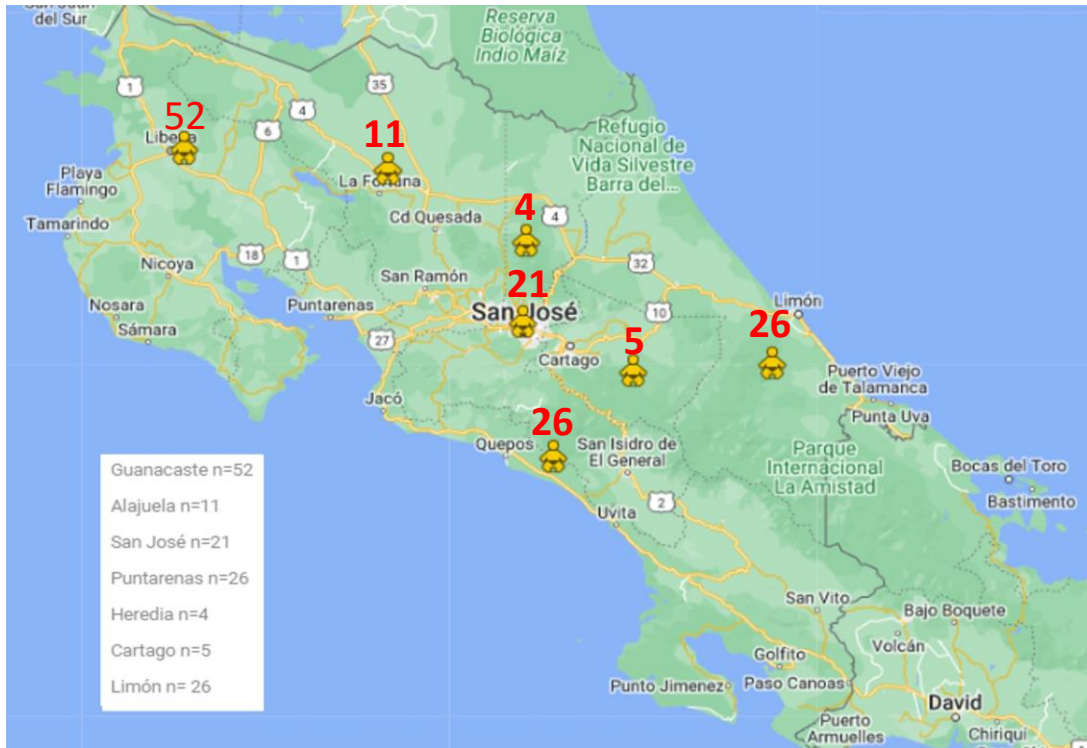


Figura 2. Elaboración propia con datos de la distribución demográfica de pacientes con edades comprendidas entre los 0-13 años con diagnóstico de Hb SS o SB<sup>0</sup> desde el año 2010 al 2023, captados únicamente por tamizaje neonatal, por provincias según datos recopilados por Dra. Abarca, Departamento de Tamizaje del Hospital Nacional de Niños, “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, Costa Rica.

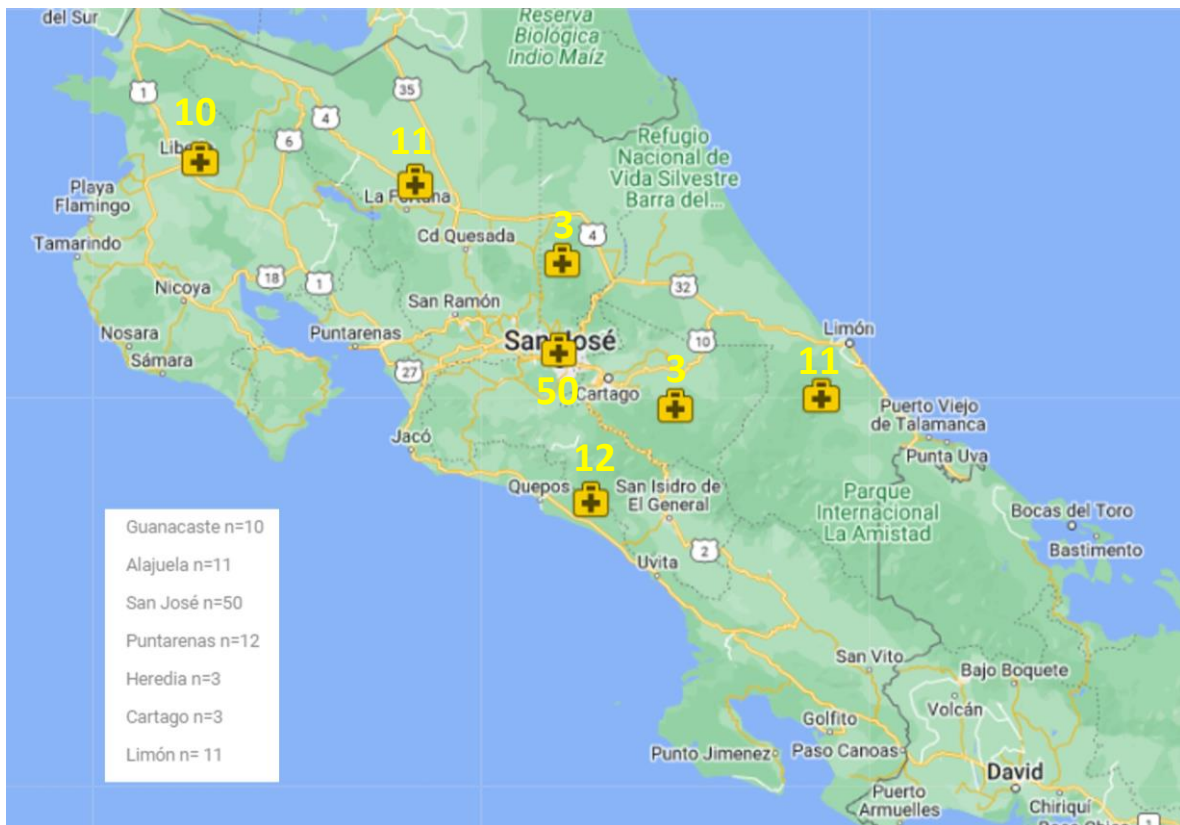


Figura 3. Elaboración propia según distribución geográfica de las evaluaciones obtenidas de los médicos generales y pediatras en las diferentes provincias de Costa Rica.