

**EVALUACIÓN DE LA CRISIS DOLOROSA AGUDA EN PACIENTES CON  
ANEMIA DREPANOCITICA QUE ACUDEN AL HOSPITAL DE NIÑOS  
“DR. JORGE LIZARRAGA”. CHET. VALENCIA. CARABOBO 2016-2017**



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**HOSPITAL DE NIÑOS "DR JORGE LIZARRAGA"**  
**POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA**



**EVALUACIÓN DE LA CRISIS DOLOROSA AGUDA EN PACIENTES CON  
ANEMIA DREPANOCITICA QUE ACUDEN AL HOSPITAL DE NIÑOS  
"DR. JORGE LIZARRAGA". CHET. VALENCIA. CARABOBO 2016-2017**

**Autor: Domingues, Jessika**

Valencia, Noviembre 2017



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**HOSPITAL DE NIÑOS “DR JORGE LIZARRAGA”**  
**POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA**



**EVALUACION DE LA CRISIS DOLOROSA AGUDA EN PACIENTES CON**  
**ANEMIA DREPANOCITICA QUE ACUDEN AL HOSPITAL DE NIÑOS**  
**“DR. JORGE LIZARRAGA”. CHET. VALENCIA. CARABOBO 2016-2017**

**Autor:** Medico Cirujano Domingues De J., Jessika k.

**Tutor clinico:** Pediatra Hematologo Dra. Rossana Cortez

**Tutor Metodológico:** Prof. Dra Rosa Cardozo

**Trabajo especial de grado presentado como requisito para optar al título de  
Especialista en Pediatría y Puericultura**



## ACTA DE DISCUSIÓN DE TRABAJO ESPECIAL DE GRADO

En atención a lo dispuesto en los Artículos 127, 128, 137, 138 y 139 del Reglamento de Estudios de Postgrado de la Universidad de Carabobo, quienes suscribimos como Jurado designado por el Consejo de Postgrado de la Facultad de Ciencias de la Salud, de acuerdo a lo previsto en el Artículo 135 del citado Reglamento, para estudiar el Trabajo Especial de Grado titulado:

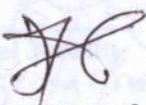
### **EVALUACIÓN DE LA CRISIS DOLOROSA AGUDA EN PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCITICA QUE ACUDEN AL HOSPITAL DE NIÑOS "DR.JORGE LIZARRAGA". CHET. VALENCIA. CARABOBO. 2016-2017.**

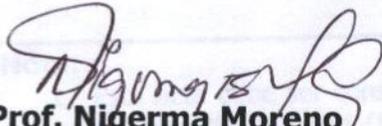
Presentado para optar al grado de **Especialista en Pediatría y Puericultura** por el (la) aspirante:

**DOMINGUES DE J., JESSIKA K.**  
C.I. V – 20180482

Habiendo examinado el Trabajo presentado, bajo la tutoría del profesor(a): Rossana Cortéz C.I. 15196649, decidimos que el mismo está **APROBADO**.

Acta que se expide en valencia, en fecha: **03/11/2017**

  
**Prof. Marcos Hernández J. (Pdte)**  
C.I. 5386858  
Fecha 03/11/2017

  
**Prof. Nigermá Moreno**  
C.I. 8.847585  
Fecha 03/11/2017

  
**Prof. Maya Azuaje**  
C.I. 5386105  
Fecha 03/11/2017

TG: 58-17

## INDICE GENERAL

Índice de tablas.....	vi
Resumen.....	vii
Abstract.....	vii
Introducción.....	1
Metodología.....	10
Resultados.....	13
Discusión.....	18
Conclusiones y recomendaciones.....	24
Referencias bibliográficas.....	26
Anexos.....	29

## INDICE DE TABLAS

### Tabla 1

Análisis de las características de los pacientes con anemia drepanocítica en cuanto a edad, sexo, tipo de hemoglobinopatía y tratamiento recibido en el hogar.....13

### Tabla 2

Descripción de las características de las crisis dolorosas agudas de dichos pacientes, en cuanto a horario de ocurrencia de las crisis y número de crisis al año..... 14

### Tabla 3

Medición del grado de dolor a través de la escala de Wong Baker en pacientes con anemia drepanocítica al momento del ingreso, el lugar específico más frecuente de la crisis dolorosa y tratamiento recibido.....15

### Tabla 4

Medición del grado de dolor a través de la escala de Wong Baker en pacientes con anemia drepanocítica a la primera y sexta hora.....16

### Tabla 5

Análisis del tiempo total de duración la crisis dolorosa en pacientes con anemia drepanocítica y condiciones del egreso.....17



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**HOSPITAL DE NIÑOS “DR JORGE LIZARRAGA”**  
**POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA**



**EVALUACION DE LA CRISIS DOLOROSA AGUDA EN PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCITICA QUE ACUDEN AL HOSPITAL DE NIÑOS “DR. JORGE LIZARRAGA”. CHET. VALENCIA. CARABOBO 2016-2017**

**Autor:** Medico Cirujano Domingues De J., Jessika k.  
**Tutor clínico:** Pediatra Hematologo Dra. Rossana Cortez  
**Tutor Metodológico:** Prof. Dra Rosa Cardozo  
**Valencia, Julio 2017**

**RESUMEN**

La anemia drepanocítica es una hemoglobinopatía hereditaria, que genera cambios en la solubilidad y estabilidad de la hemoglobina, lo que predispone a presentar fenómenos de vasooclusión y por consiguiente crisis dolorosas recurrentes que ameritan hospitalización. **Objetivo:** establecer un protocolo de manejo de la crisis dolorosa aguda en pacientes con anemia drepanocítica. **Metodología:** estudio descriptivo, tipo prospectivo, no experimental, de 18 pacientes entre 2 y 14 años drepanocíticos en crisis dolorosa. Se diseñó un instrumento con ficha patronímica relacionada a la enfermedad, descripción de las crisis dolorosas, y valoración por la escala de Wong Baker. Y un protocolo de manejo de dolor agudo basado en el uso de hidratación, AINES y opioides. El análisis estadístico fue descriptivo, representada en cuadros de asociación, con cifras absolutas y porcentajes donde se usó la T de Student para muestras pequeñas. **Resultados:** de los 18 pacientes predominó la edad preescolar, y sexo femenino, con diagnóstico de Hemoglobina SS, presentaron anualmente alrededor de 2 crisis dolorosas al año, 2 pacientes tenían indicación de hidroxiurea, ninguno régimen transfusional. El 61,11% ingreso con dolor severo 8/10 con predominio en los miembros inferiores, a todos se les administro ketoprofeno y se evidenció disminución de la intensidad del dolor; 56% refirió dolor leve, 22% dolor moderado y 22% dolor severo, a las 6 horas el 39% presento dolor leve, 50% dolor moderado y 11% dolor severo. 1 solo paciente recibió tramal, ninguno recibió opioides fuertes. **Conclusión:** deben utilizarse opioides leves y fuertes, según la puntuación obtenida en la escala de Wong Baker para el manejo del dolor.

**Palabras clave:** Anemia drepanocítica, Crisis vasooclusivas, escala de Wong Baker, manejo del dolor aguda.



UNIVERSIDAD DE CARABOBO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



HOSPITAL DE NIÑOS “DR JORGE LIZARRAGA”

POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA

**EVALUATION OF ACUTE PAINFUL CRISIS IN PATIENTS WITH SICKLE CELL ANEMIA THAT WHERE AT THE PEDIATRIC HOSPITAL "DR. JORGE LIZARRAGA ". CHET. VALENCIA. CARABOBO 2016-2017**

**Author:** Medico Cirujano Domingues De J., Jessika k.

**Clinical Tuthor:** Pediatra Hematologo Dra. Rossana Cortez

**Methodological Tuthor:** Prof. Dra Rosa Cardozo

**Valencia, July 2017**

**ABSTRACT**

Sickle cell anemia is an inherited hemoglobinopathy, which causes changes in the solubility and stability of hemoglobin, and predisposes to the presence of vaso-occlusion and recurrent painful episodes that require hospitalization. **Objective:** to establish a protocol for the management of acute painful crisis in patients with sickle cell anemia. **Methodology:** this is a descriptive, prospective, non - experimental study of 18 patients between the ages 2 and 14 years with the disease in painful crisis. An instrument was designed with a disease-related patronymic record, description of painful crises, and the Wong Baker scale assessment and an acute pain management protocol based on the use of hydration, NSAIDs and opioids. The statistical analysis was descriptive, represented in association tables, with absolute numbers and percentages, the Student's T for small samples was used. **Results:** preschool and female patients were predominant, with a diagnosis of Hemoglobin SS, presenting about 2 painful crises per year, 2 patients had hydroxyurea indicated but none had a transfusional regime performed. The 61.11% were admitted with severe pain (8/10), predominantly in the lower extremities, all were given ketoprofen and showed a decrease in pain intensity; 56% reported mild pain, 22% moderate pain and 22% severe pain, after 6 hours 39% presented mild pain, 50% moderate pain, and 11% severe pain. Only 1 patient received tramadol, none received strong opioids. **Conclusion:** light and strong opioids should be used according to the score obtained in the Wong Baker scale for pain management.

**Key words:** sickle cell anemia, vaso-occlusive crisis, Wong Baker scale, acute pain management.

## INTRODUCCIÓN

La anemia drepanocítica es la hemoglobinopatía estructural genética autosómica recesiva más frecuente en el mundo, caracterizada por la presencia de una hemoglobina anormal conocida como hemoglobina S (Hb S), resultante de la mutación puntual en el exón 1 del gen beta ( $\beta$ ) en la posición 6 de la globina, del cromosoma 11, sustituyendo el ácido glutámico con carga negativa por la valina no polar. La Organización Mundial de la Salud (OMS), estima que el 5,2 % de la población mundial padece una hemoglobinopatía, y que cada año nacen alrededor de 300.000 niños con alguna hemoglobinopatía y el 83% de ellos padecen drepanocitosis, afirmándose su posible reducción a través de programas de salud sobre su prevención.<sup>1-4</sup>

Los homocigotos o dobles heterocigotos, son aquellos individuos que portan el gen anormal de la Hb S o asociado a otro gen anormal que afecta a la cadena de  $\beta$ -globina, siendo las formas más frecuentes Hb SC, o la Hb S- $\beta^0$ - talasemia o S- $\beta$ -talasemia. Las altas concentraciones de la cadena  $\beta$ , y hemoglobina S, alcanzan su pico máximo entre los 3-6 meses de vida post natal, por lo cual los síntomas son infrecuentes en edades inferiores. Se evidencia mayor predisposición en el sexo femenino, está asociado a una morbilidad significativa y disminución de la expectativa de vida.<sup>2,5</sup>

Históricamente se describe que la mutación ocurrió hace más de 4000 años en África y Asia, donde se cree este se mantuvo sin expresión por la protección que confiere al padecimiento de la malaria en dichos países. Los portadores en la población afroamericana alcanzan un 30-40%, la enfermedad es característica, pero no exclusiva, de la raza afrodescendiente. Se han descrito casos en el mediterráneo

con el gen de Hb S en Grecia, Italia, Turquía y norte de África además de Arabia Saudí y la India.<sup>2</sup>

La distribución de dicha enfermedad en Venezuela estuvo limitada a la zona norte costera, hacia regiones que se mantuvieron relativamente aisladas, como Miranda donde la prevalencia del gen es de 19% y en Zulia 15% respectivamente. Se estima que en Venezuela existen 6.622 personas con anemia drepanocítica, y que cada año nacen alrededor de 735 niños con dicha enfermedad. Según el Ministerio Popular para la Salud (MPPS) ocurrieron 46 muertes en el 2010 por trastornos falciformes, 2 de ellas en niños. Sin embargo actualmente no se dispone de data actualizada para conocer la realidad de la cantidad de individuos afectados.<sup>2,5,6</sup>

El curso crónico de la enfermedad se caracteriza clínicamente por la presencia de palidez cutaneomucosa, ictericia, crisis vasooclusivas intermitentes y lesiones diversas en múltiples órganos. La anemia se caracteriza por ser normocítica normocrómica y suelen mostrar concentraciones basales de hemoglobina entre 7 y 10 g/dL. Este valor puede descender ante un secuestro esplénico o crisis aplásica, sin embargo las manifestaciones clínicas varían de sujeto a sujeto y en general tienden a mejorar con la edad.<sup>5</sup>

El mecanismo fisiopatológico del dolor asociado a la anemia de células falciformes aún no se ha dilucidado por completo. En el paradigma clásico de la enfermedad los hematíes SS al circular por vénulas y capilares producen falciformación y la subsecuente obstrucción de la microcirculación; junto al mecanismo clásico (falciformación-vasooclusión) se sabe que la hemólisis de los drepanocitos produce una importante disfunción endotelial por múltiples mecanismos que incluyen aumento de la hemoglobina libre, desregulación del metabolismo de la arginina, aumento del estrés oxidativo, disminución local de óxido nítrico y

liberación de mediadores inflamatorios: interleukina 1, bradikina, histamina y sustancia P, así como prostaglandina E2 e I2.<sup>7</sup>

Estos mediadores inflamatorios inician una serie de eventos bioquímicos, neurológicos y electroquímicos, que se traducen en estímulos percibidos por terminaciones nerviosas aferentes primarias, principalmente las fibras A y C que se encargan de transmitir el dolor al cuerno dorsal de la medula espinal, facilitada por la presencia del glutamato e inhibida por el GABA. Actualmente, se considera que la interacción entre las endorfinas endógenas y el control del tráfico de estímulos dolorosos por el canal receptor de sodio determinan el tipo, gravedad y duración del dolor.<sup>7</sup>

La sensibilización central intenta explicar cómo el dolor puede migrar o convertirse en bilateral tras generarse un bombardeo de estímulos dolorosos a nivel del SNC y éste amplificar la sensación de dolor y se estudia el papel de la glía en la transmisión de dolor por neuroinflamación. El nuevo enfoque de la terapia se basa en tratar agresivamente su comienzo; para producir menor duración de la crisis con menos complicaciones asociadas. Aunque las crisis de dolor asociado a vasooclusión se presentan de forma intermitente se describen cuatro fases durante la progresión de una crisis dolorosa, fases prodrómica, inicial, establecida y de resolución.<sup>7</sup>

Los pacientes pediátricos con anemia drepanocítica, presentan alrededor de 3 a 10 episodios de crisis dolorosas al año, cuya frecuencia, gravedad, localización y duración varían considerablemente de paciente a paciente; implicando así una estancia hospitalaria de 5 a 7 días, según estudios realizados por Barraza y colaboradores<sup>9</sup> en el 2014 en el Hospital Universitario CARI E.S.E, Colombia. El dolor en estos pacientes debe valorarse adecuadamente, en vista de que la percepción infantil es diferente a la de los adultos, su óptima apreciación establece un buen

manejo, para brindar analgesia apropiada y oportuna a través de parámetros de atención adecuados.<sup>8,9</sup>

Según Bracho y col.<sup>(10)</sup> en la guía de práctica clínica en enfermedad drepanocítica explican que el dolor es la característica clínica más frecuente, siendo la primera causa de hospitalización, describen que básicamente es de tipo nociceptivo, con o sin evidencia de lesión de tejido neuronal central o periférico. El dolor según la asociación Internacional de Estudio del Dolor (IASP por sus siglas en inglés) es toda experiencia emocional y sensorial desagradable asociada a un daño tisular real o potencial. En niños la percepción del dolor debe ser amplia, ya que deben asociarse aspectos anatómicos y físicos donde intervienen aspectos psicológicos, culturales, espirituales y del entorno infantil, que repercuten y modulan la sensación nociceptiva, por lo que una misma situación patológica puede provocar reacciones dolorosas diferentes.<sup>10-13</sup>

Los pacientes con dolor y drepanocitosis deben individualizarse, ya que la severidad y la frecuencia dependerán además de factores genéticos ligados a niveles de hemoglobina fetal, asociación de talasemias, y otras condiciones relacionadas a la deformidad, anemia, viscosidad, sin dejar de mencionar factores ambientales. La coexistencia con factores asociados a la oclusión de los vasos, incluye factores intrínsecos y extrínsecos al eritrocito como la polimerización de la hemoglobina S, deshidratación celular, deformidad, fragilidad mecánica del eritrocito, viscosidad, adhesión al endotelio y hemostasia.<sup>8,10</sup>

El dolor según sus características se puede clasificar en agudo, siendo la primera causa de consulta, se describe de inicio brusco, impredecible, y en la mayoría de las veces no presenta desencadenante, dura horas o pocos días, puede persistir, recurrir o migrar. Existen condiciones clínicas causantes de dolor en pacientes

drepanocíticos, como el síndrome mano-pie o dactilitis frecuente en menores de 1 año, crisis vasooclusivas, síndrome torácico agudo, priapismo, síndrome de cuadrante superior derecho y el secuestro esplénico en niños mayores. El dolor crónico se relaciona frecuentemente con artritis, artropatía, necrosis aséptica avascular de huesos, úlceras, y aplastamiento vertebral.<sup>10,14</sup>

La medición se define como el proceso que permite asignar números a propiedades específicas de acontecimientos, procesos, objetos y personas, se torna importante a la hora de generar resultados específicos, sensibles, válidos y simples para denotar un valor real. Actualmente, en pediatría se describen métodos comportamentales o conductuales basados en la observación y los cambios conductuales ante el dolor; son útiles en niños pequeños menores de 3 años, al igual que los fisiológicos y biológicos que se generan por cambios producidos en el organismo por la medición neuroquímica, para mayores de 4 años los métodos autoevaluativos, psicológicos o cognitivos cuantifican el dolor a través de las expresiones que el niño manifiesta.<sup>11</sup>

Gancedo et al refieren la utilidad en niños de las escalas numérico-verbales ya que reflejan la intensidad según la percepción. La Escala Facial de Dolor (Faces Pain Scale) de Wong-Baker, es la más utilizada en protocolos de medidas del dolor, el número de caras que utiliza son seis, suele acompañarse cada cara de una graduación numérica para convertir la cara que indica el niño en un número; la puntuación de las seis caras es 0, 2, 4, 6, 8, 10, donde 0 es sin dolor, 2-4 dolor leve, 4-6 dolor moderado y 8-10 dolor severo.<sup>11</sup>

La Sociedad Venezolana de Hematología en su última revisión sobre el manejo de la anemia drepanocítica, implementan recomendaciones tales como la administración oral y endovenosa de líquidos, para disminuir la intensidad y duración

del dolor, especialmente con soluciones hipotónicas como solución 0.45% con dextrosa y asocian algunos medicamentos usados en el dolor agudo.<sup>2</sup>

Existen en la actualidad numerosos estudios aleatorios y controlados que pudieran servir de guía con respecto a la dosificación de analgésicos y especialmente de opiáceos en niños. La titulación de la dosis adecuada para eliminar el dolor resulta efectiva en los hospitales cuyos protocolos de manejo estén bien establecidos, pero esta práctica es difícil de implementar en los servicios de emergencia especialmente en nuestro país.

Sin embargo la Sociedad Venezolana de Hematología refiere que el dolor leve y moderado debe manejarse con el uso de acetaminofén o paracetamol ya que estos disminuyen el umbral del dolor inhibiendo las ciclooxigenasas en el sistema nervioso central. También pueden utilizarse los inhibidores no selectivos de la ciclooxigenasa (ibuprofeno, diclofenac) cuyo efecto dependerá de la inhibición de la síntesis de prostaglandinas. Para el dolor moderado esta descrito el tramadol como analgésico de acción central no selectivo, de los receptores opioides  $\mu$ ,  $\delta$  y  $\kappa$ , con mayor afinidad por los  $\mu$ .<sup>2,15</sup>

Para el dolor severo está contemplado el uso de morfina, fentanilo u oxycodona, el primero es un agonista de los receptores opiáceos  $\mu$ , disminuye el AMP cíclico intracelular e inhibe la adenilato ciclase, que es una enzima moduladora de la liberación de neurotransmisores como la sustancia P, GABA, dopamina, se utiliza a dosis 0,1-0,2mg/kg/dosis cada 2-4 horas endovenoso lento, si persiste el dolor la dosis debe aumentarse progresivamente o usarse en infusión continua. El fentanilo es un agonista opiáceo que produce analgesia y sedación por interacción con el receptor opioide  $\mu$ , y la oxycodona es un agonista de los receptores opioides del cerebro y de la

medula espinal. Cuando el dolor no se trata adecuadamente en una crisis aguda, conduce al síndrome de dolor crónico intratable. <sup>2,15-17</sup>

La prevención de las crisis vaso oclusivas podría minimizar o prevenir el daño a los tejidos y órganos, además disminuir el riesgo posterior de muerte entre los pacientes con enfermedad de células falciformes. La hidroxiurea, aprobada por la Administración de Alimentos y Drogas (FDA) en 1998, siendo la única droga que ha demostrado modificar la historia natural de la enfermedad. <sup>18</sup>

Su mecanismo de acción se basa en ser un potente inhibidor de la enzima ribonucleósido disfosfato reductasa, disminuye la reserva de trifosfato desoxinucleótido intracelular y actúa como un agente de la fase S-específica con inhibición de la síntesis del ADN, y citotoxicidad celular. Induce la inhibición química de la polimerización de la hemoglobina S, la reducción de la concentración intracelular de la hemoglobina S, aumento de la hidratación eritrocitaria, y libera óxido nítrico. Descrito como el tratamiento ideal para el tratamiento de los niños con drepanocitosis. Los criterios de inclusión para iniciar tratamiento con hidroxiurea en niños y adolescentes son: portar la enfermedad drepanocítica con hemoglobina SS o hemoglobina S/ $\beta$ -talasemia, ser mayores de 24 meses con crisis aguda de dolor, incluye dactilitis, síndrome torácico agudo, poseer concentraciones bajas de hemoglobina, bajo porcentaje de hemoglobina fetal, lactato deshidrogenasa y leucocitos elevados, hipoxemia, microalbuminuria y alteraciones en la ecografía doppler transcraneal.<sup>6</sup>

En el 1999 se realizó el primer ensayo de fase I y II multicéntrico pediátrico HUG-KIDS donde se evidencian cambios hematológicos asociados al aumento de hemoglobina total, volumen corpuscular medio y hemoglobina fetal, con disminución de glóbulos blancos y plaquetas. En Venezuela específicamente en el estado

Carabobo, se realizó un estudio no experimental, transversal retrospectivo en el Hospital Universitario Dr. Ángel Larralde que incluía a pacientes entre 1 y 19 años, en el mismo se evidenció que los valores de hemoglobina aumentaron, disminuyeron los episodios dolorosos, hubo mejoría clínica, disminución de transfusiones y de hospitalizaciones.<sup>6</sup>

Ante lo anteriormente descrito, resalta la importancia de la percepción del dolor como elemento fundamental para establecer un buen manejo, debiendo objetivarse su apreciación para establecer medidas terapéuticas adecuadas al grado del mismo. Sin embargo, en el centro hospitalario estudiado no se utilizan escalas para medir el dolor adaptadas a pacientes pediátricos, así mismo, no existe consenso para la actuación clínica ante una crisis dolorosa, lo que repercute en prolongación de la crisis y la estancia hospitalaria, generando mayores costos y alto riesgo de adquisición de otras morbilidades.

En Venezuela no existen estudios controlados que reporten mediciones del dolor asociado a crisis vasooclusivas en población pediátrica, enfocadas a la toma de decisiones terapéuticas. En este sentido se plantea el siguiente objetivo general: Establecer un protocolo de manejo de la crisis dolorosa aguda en pacientes con anemia drepanocítica que ingresan a la emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga” entre el período noviembre 2016 y abril 2017 basado en la medición de la percepción del dolor.

Para concretar el propósito antes planteado se establecieron como objetivos específicos determinar las características de los pacientes con anemia drepanocítica en cuanto a: edad, sexo, tipo de hemoglobinopatía y tratamiento recibido, describir las características de las crisis dolorosas agudas de dichos pacientes, en cuanto a: intensidad del dolor, tiempo de evolución, sitio de presentación y duración total del

episodio y finalmente, establecer la utilidad de la medición del grado de dolor a través de la escala de Wong Baker en pacientes con anemia drepanocítica que ingresan a la emergencia del Hospital de Niños Dr. Jorge Lizárraga.

## MATERIALES Y MÉTODOS

De acuerdo a las características que identifican este estudio, se realizó una investigación bajo el paradigma cuantitativo de nivel descriptivo, tipo prospectivo, no experimental. La población estuvo constituida por todos los pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica con crisis dolorosa adscritos a la consulta de hematología que ingresaron a la emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga” en el período noviembre 2016 abril 2017.

La muestra fue de tipo intencional, no probabilística, conformada por los pacientes que ingresaron a la emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga” que cumplieron con los criterios de inclusión tener edades comprendidas entre 2 y 14 años, diagnóstico presuntivo mediante frotis de sangre periférica con células falciformes e inducción drepanocítica con metabisulfito de sodio positiva, además de clínica característica y diagnóstico definitivo por electroforesis de hemoglobina, que acudieron por crisis dolorosa durante el período en estudio noviembre 2016 y abril 2017. Como criterios de exclusión: pacientes con control hematológico en otras instituciones, pacientes con limitaciones cognitivas en quienes no sea posible aplicar la escala de medición del dolor, y los que se negaran a ser incluidos en el estudio.

En cuanto a la recolección de la información se realizó consentimiento informado (Anexo A) explicando a los familiares sobre los riesgos y beneficios que implica su participación y garantizando el anonimato. Posteriormente se aplicó un protocolo de manejo de dolor agudo en pacientes con anemia drepanocítica basado en recomendaciones del manejo de la enfermedad de células falciformes publicadas por el Instituto Nacional de Salud de los Estados Unidos, la guía de práctica clínica en enfermedad drepanocítica de la Sociedad Venezolana de Hematología y la experiencia clínica de los hematólogos adscritos al Hospital de Niños “Dr. Jorge

Lizarraga” (Anexo B) dicho instrumento incluye la medición de signos vitales y realización de un examen físico prolijo, luego se valora el dolor en cada paciente al momento del ingreso a través de la escala de Wong Baker<sup>(8)</sup> y se solicita un perfil de laboratorio básico.

En la sala de tratamiento inicialmente se cateterizó acceso venoso, para cumplir la dosis de AINES vía endovenosa con analgésicos tipo ketoprofeno o diclofenac a 2mg/kg/dosis en bolus, y se inició hidratación parenteral con solución 0.45% a 2500-3000 ml/mt2sc. Al revalorar al paciente una hora después de administrada la primera dosis de analgésico, se apreció según la escala de Wong Baker, si el dolor era severo (>8 pts) se administró tramadol endovenoso, a dosis 0.5-2 mg/kg/dosis diluido en 50 ml de solución 0.9% en 20 min. Si el dolor fue leve o moderado, se mantuvo a los pacientes en observación con hidratación.

Al revalorar al paciente seis horas, se midió nuevamente la escala del dolor, si el dolor fue severo se administró morfina 0.05-0.1mg/kg/dosis en 50 ml de dextrosa al 5% o solución 0.9% en 20 minutos cada 4 horas o en infusión continua a 0.02mg/kg/hora, si el dolor fue moderado se aplicó tramadol cada 8 horas o vía oral alternándolo si fuese necesario con ketoprofeno o diclofenac, si el dolor fue leve se mantuvo el analgésico inicial. Si no presentaba dolor, se egresó, con hidratación vía oral y AINES por 24 horas.

Como instrumento de recolección de datos se diseñó un cuestionario (Anexo C) de preguntas abiertas y cerradas, validado por expertos en el área de hematología, donde se señala: # historia de hematología, edad, la fecha de nacimiento, sexo, diagnóstico, el tratamiento indicado de hidroxiurea, fecha de inicio, dosis que recibe, régimen transfusional con fecha de inicio, fecha de inicio de crisis dolorosa, hora, el tratamiento administrado en el hogar, el número de crisis que presentó durante el

último año, para describir el área del dolor se usó el esquema corporal de Chambers y McGrath, para medir la intensidad del dolor se utilizó la escala de caras de Wong-Baker, describiendo el tiempo total de duración de la crisis, el diagnóstico de egreso, especificar si hubo limitación el cumplimiento de protocolo, cuál fue el elemento, y su causa.

Como técnica de análisis, se usó el análisis descriptivo de las variables representadas en cuadros de asociación, con cifras absolutas y porcentajes. Para las variables numéricas, se utilizaron medidas de tendencia central y dispersión, de acuerdo a la distribución de los datos. Para la comparación de porcentajes se usó la *t* de Student para muestras pequeñas, asumiendo *p* valores <0.05.<sup>19</sup>

## RESULTADOS

De los 18 pacientes que conformaron la muestra en estudio se registró una edad promedio de 7,67 años  $\pm$  1,09, con una edad mínima de 2 años y una máxima de 14 años. Aunque la edad promedio del sexo femenino fue mayor que la del masculino, no se encontró una diferencia estadísticamente significativa entre los promedios de edad según el sexo ( $t = 0,64$ ;  $p$  valor =  $0,5303 > 0,05$ ).

**TABLA N° 1**

Análisis de las características de los pacientes con anemia drepanocítica en cuanto a edad, sexo, tipo de hemoglobinopatía y tratamiento recibido en el hogar. Emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga”. Valencia, Estado Carabobo Noviembre 2016 Abril 2017

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
<b>Grupo etario</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
Pre escolar	4	22,22	4	22,22	8	44,44
Escolar	1	5,56	3	16,67	4	22,22
Adolescente	5	27,78	1	5,56	6	33,33
Edad $\bar{X} \pm Es$	8,3 +/- 3,63		6,875 +/- 3,4		7,67 +/- 1,08	
<b>Hemoglobinopatía</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
Hemoglobina SS	8	44,44	7	38,89	15	83,33
Hemoglobina SC	0	0	0	0	0	0
Hemoglobina S $\beta$ talasemia	0	0	0	0	0	0
No refiere	2	11,11	1	5,56	3	16,67
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>55,56</b>	<b>8</b>	<b>44,44</b>	<b>18</b>	<b>100</b>
<b>Tratamiento recibido en el hogar</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
Acetaminofén	4	22,22	3	16,67	7	38,89
Ibuprofeno	3	16,67	4	22,22	7	38,89
Diclofenac	2	11,11	0	0	2	11,11

Fuente: Datos propios de la investigación (Domingues; 2017)

El grupo etario más frecuente entre los pacientes con anemia drepanocítica que presentaban crisis dolorosas fueron los preescolares con un 44,44% (8 casos), siendo frecuente en ambos sexos.

Prevalció el tipo de hemoglobinopatía SS con un 83,33% (15 casos), siendo el más frecuente en ambos sexos. El tratamiento para el dolor recibido en el hogar mayormente referido fue el uso de AINES (50%= 9 casos). Entre el sexo femenino fue más frecuente el uso de acetaminofén (4 casos), mientras que en el sexo masculino el fármaco más frecuentemente usado fue el ibuprofeno (4 casos). Dos individuos no recibieron analgésicos en el hogar 1 por cada sexo.

**TABLA N° 2**

Descripción de las características de las crisis dolorosas agudas, en cuanto a horario de ocurrencia de las crisis y número de crisis al año. Emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga”. Valencia, Estado Carabobo Noviembre 2016 Abril 2017

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
	f	%	f	%	f	%
<b>Horario de ocurrencia de las crisis</b>						
Madrugada	2	11,11	2	11,11	4	22,22
Mañana	1	5,56	2	11,11	3	16,67
Tarde	6	33,33	2	11,11	8	44,44
Noche	1	5,56	2	11,11	3	16,67
<b>Número de crisis al año</b>						
1	2	11,11	2	11,11	4	22,22
2	4	22,22	3	16,67	7	38,89
3	2	11,11	2	11,11	4	22,22
>3	2	11,11	1	5,56	3	16,67
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>55,56</b>	<b>8</b>	<b>44,44</b>	<b>18</b>	<b>100</b>

Fuente: Datos propios de la investigación (Domingues; 2017)

El horario de inicio de las crisis dolorosas fue más frecuente durante la tarde con un 44,44% (8 casos), siendo el horario más referido por el sexo femenino (6 casos). La hora específica mayormente referida fue las 6 de la tarde (33,33%= 6 casos). Fueron más frecuentes aquellos pacientes que presentaban 2 crisis dolorosas por año (38,89%= 7 casos).

**TABLA N° 3**

Medición del grado de dolor a través de la escala de Wong Baker en pacientes con anemia drepanocítica al momento del ingreso, el lugar específico más frecuente de la crisis dolorosa y tratamiento recibido. Emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga”. Valencia, Estado Carabobo Noviembre 2016 Abril 2017

<b>Sexo</b>	<b>Femenino</b>		<b>Masculino</b>		<b>Total</b>	
<b>Fármaco recibido IH</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
Ketoprofeno	10	55,56	8	44,44	18	100
<b>Dolor inicial</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
4/10	0	0	1	5,56	1	5,56
6/10	1	5,56	1	5,56	2	11,11
8/10	6	33,33	5	27,78	11	61,11
10/10	3	16,67	1	5,56	4	22,22
Total	10	55,56	8	44,44	18	100
<b>Lugar dolor inicial</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
Miembro inferior	7	38,89	3	16,67	10	55,56
Abdomen	3	16,67	3	16,67	6	33,33
Lumbar	4	22,22	1	5,56	5	27,78
Miembro superior	0	0	3	16,67	3	16,67
Tórax	1	5,56	2	11,11	3	16,67
Cabeza	1	5,56	0	0	1	5,56

Fuente: Datos propios de la investigación (Domingues; 2017)

Al momento de la hospitalización todos los pacientes recibieron AINES, siendo el fármaco comúnmente suministrado el ketoprofeno (18 casos), mientras que el nivel de dolor predominante al momento del ingreso fue el 8/10 (dolor intenso) con 61,11% (11 casos), siendo el nivel más frecuente en ambos sexos. El lugar del dolor mayormente referido fue los miembros inferiores

**TABLA N° 4**

Medición del grado de dolor a través de la escala de Wong Baker en pacientes con anemia drepanocítica a la primera y sexta hora. Emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga”. Valencia, Estado Carabobo Noviembre 2016 Abril 2017

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
<b>Dolor a la 1 hora</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
2/10	6	33,33	4	22,22	10	55,56
4/10	0	0	2	11,11	2	11,11
6/10	2	11,11	0	0	2	11,11
8/10	2	11,11	1	5,56	3	16,67
10/10	0	0	1	5,56	1	5,56
<b>Dolor 6 horas</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
2/10	3	16,67	4	22,22	7	38,89
4/10	5	27,78	3	16,67	8	44,44
6/10	0	0	1	5,56	1	5,56
8/10	1	5,56	0	0	1	5,56
10/10	1	5,56	0	0	1	5,56
<b>Total</b>	10	55,56	8	44,44	18	100

Fuente: Datos propios de la investigación (Domingues; 2017)

Una hora después de la administración de la primera dosis de analgésico, predominaron aquellos pacientes con un nivel de dolor 2/10 con un 55,56% (10 casos), siendo el nivel de dolor más frecuente en ambos sexos. Aunque todavía existían 4 pacientes que tenían dolores de niveles más severos (8/10 y 10/10). A las 6 horas posteriores el nivel de dolor predominante era el 4/10 con un 44,44% (8 casos), siendo más frecuente en el sexo femenino (5 casos).

**TABLA N° 5**

Análisis del tiempo total de duración la crisis dolorosa en pacientes con anemia drepanocítica y condiciones del egreso. Emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga”. Valencia, Estado Carabobo Noviembre 2016 Abril 2017

<b>Sexo</b>	<b>Femenino</b>		<b>Masculino</b>		<b>Total</b>	
<b>Tiempo total de la crisis</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
12 horas	1	5,56	1	5,56	2	11,11
24 horas	3	16,67	2	11,11	5	27,78
48 horas	1	5,56	3	16,67	4	22,22
72 horas	4	22,22	1	5,56	5	27,78
>3 días	0	0	1	5,56	1	5,56
Indeterminado	1	5,56	0	0	1	5,56
<b>Condiciones de egreso</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>	<b>f</b>	<b>%</b>
Sin dolor	9	55,56	8	44,44	17	100
Total (*)	9	55,56	8	44,44	17	100

Fuente: Datos propios de la investigación (Domingues; 2017)

(\*) Deceso de un paciente

En cuanto al tiempo total de superación de las crisis, se evidenció en igual porcentaje (27,78%) la superación de la crisis a las 24 horas y 72 horas respectivamente.

El 94.44% de los pacientes egresaron sin dolor (17 casos), uno de ellos se desconoció el tiempo de duración de la crisis, ya que amerito ingresar a la unidad de cuidados intensivos pediátricos y falleció a las 72 horas.

## DISCUSION

El paradigma clásico de la anemia drepanocítica se fundamenta en la falciformación del eritrocito circulante por las vénulas y capilares con subsecuente obstrucción de la microcirculación, hoy día se considera más una enfermedad de disfunción endotelial vasculopática, asociada al aumento de la hemoglobina libre, desregulación del metabolismo de la arginina, aumento del estrés oxidativo, y liberación de mediadores inflamatorios. Los pacientes con drepanocitosis pueden, sin embargo, presentar múltiples tipos de dolor dependiendo de las estructuras lesionadas (tejidos blandos, huesos, vísceras, vasa nervorum). Siendo el dolor musculoesquelético el más frecuente en la población pediátrica.<sup>20</sup>

El servicio de hematología pediátrica de la Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera” tiene adscritos a la consulta externa 100 pacientes pediátricos con diagnóstico de anemia drepanocítica, la atención médica en episodios agudos se realiza en la emergencia del Hospital de Niños “Dr. Jorge Lizárraga”, adscrito a la Ciudad Hospitalaria, a cargo de pediatras con asesoría del hematólogo. El esquema de tratamiento habitual utilizado en el manejo de dolor agudo se basa en la administración de hiperhidratación y AINES, en un esquema dependiente de la presencia o ausencia de dolor según la apreciación médica y la referencia del paciente o su cuidador.<sup>21</sup>

La presente investigación evaluó la respuesta de 18 pacientes en edad pediátrica sometidos a un algoritmo de manejo de dolor agudo basado en la medición objetiva de la intensidad del dolor mediante la escala de Wong-Baker y la administración ordenada de hidratación, AINES y opioides.

Los pacientes participantes estaban representados por niños con diagnóstico de hemoglobinopatía SS en control por la consulta de hematología de la institución, excepto tres pacientes con hallazgos clínicos propios de la enfermedad y células falciformes en sangre periférica en quienes el diagnóstico definitivo por electroforesis de hemoglobina no se había realizado, no pudiendo distinguir si eran homocigotos o heterocigotos para el alelo S al momento del estudio. Los datos obtenidos se correlacionan con el estudio realizado por Mathias y McCavit<sup>22</sup>, donde la mayoría de sus pacientes tenían hemoglobina SS.<sup>22</sup>

La muestra evidenció que los pacientes referían episodios previos de dolor en promedio principalmente menos de 3 al año (11 pacientes) y 7 pacientes con más de 3 episodios por año. La pauta del servicio de hematología basada en experiencia de grupos de trabajo internacionales es indicar hidroxiurea en pacientes con más de tres episodios de dolor intenso por año, en el grupo estudiado sólo dos pacientes refirieron indicación previa del medicamento y uno de ellos no lo recibía por limitaciones en la adquisición del mismo debido a escases de este en farmacias públicas y privadas del país. Nuestro estudio guarda íntima relación con el estudio realizado por Mathias y McCavit<sup>22</sup> ya que reportan la misma cantidad de episodios de crisis agudas al año.<sup>22</sup>

Frecuentemente los padres de pacientes que se encuentran en control regular y cuyos hijos presentan crisis repetidas, inician algún tipo de terapéutica en el hogar antes de consultar al hospital, en este estudio 16 pacientes recibieron tratamiento previo basado en acetaminofén 7 pacientes, el cual pese a no ser un potente analgésico, se puede adquirir fácilmente por su bajo costo y venta sin prescripción médica, 9 pacientes recibieron ibuprofeno o diclofenac. La efectividad de la terapéutica en el hogar esta modificada en función de la educación de los padres en relación con la enfermedad, la disponibilidad de tratamiento, la intensidad del dolor y la presencia de otros síntomas concomitantes. Entre los pacientes que refirieron no

recibir tratamiento previo en el hogar las razones fueron no disponibilidad y dolor intenso, lo que motivo a incurrir precozmente a emergencia.

Existen múltiples factores por los cuales no se utilizan analgésicos más potentes en el hogar como los opiáceos débiles, entre ellas destacan alto costo, venta sólo con prescripción médica, escasez, asociación cultural con riesgo de adicción; pese a ser aceptados y recomendados por múltiples protocolos de manejo del dolor en estos pacientes. Smith<sup>23</sup> evaluó la epidemiología y etiología del dolor en la anemia de células falciformes; y evidenció que de 232 pacientes, el 88% utilizó opiáceos en el hogar, y que gracias a su utilización disminuyó el número de visitas hospitalarias.<sup>23</sup>

Reportes de mediciones de la intensidad del dolor durante la admisión hospitalaria como el realizado por Smith<sup>23</sup> informan una intensidad media de dolor de  $6,2 \pm 0,2$ , igualmente Panepinto<sup>24</sup> describe intensidad de moderado a severa. En contraposición con el grupo de estudio la descripción con respecto al dolor severo fue superior a la reportada por otros grupos, por lo que las medidas aplicadas en el hogar fueron insuficientes para disminuir adecuadamente la intensidad del dolor e inducir acalmia. El fracaso del tratamiento en el hogar señala la necesidad de parenteral de medicamentos, que incluyen opiáceos fuertes como morfina así lo reporta el Instituto Nacional de Salud<sup>15</sup>. El lugar del dolor mayormente referido fue los miembros inferiores 56%, seguido del dolor abdominal y el dolor lumbar. Al igual que las referidas por Smith<sup>24</sup> y Dampier<sup>25</sup> apoyan el hallazgo de mayor frecuencia de inicio de la crisis en extremidades inferiores.

Para valorar objetivamente el dolor se usó la escala de Wong Baker, al momento del ingreso los pacientes en estudio reportaron presentar dolor severo 8/10 en el 61% de los casos, a todos los pacientes se les administró ketoprofeno durante su

ingreso, sin embargo, se evidenciaron retrasos en la administración de la primera dosis de analgésico por vía parenteral entre las causas destacan, escaso personal para generar las ordenes médicas y cumplimiento de las mismas por parte del personal de enfermería, no disponibilidad de analgésicos endovenosos y déficit de insumos para su administración. Vincent et all <sup>26</sup> reportan en su estudio sobre como aliviar el dolor en la anemia drepanocítica a través de la inhibición de la activación de los mastocitos, que la morfina es el fármaco de elección para el tratamiento del dolor severo, en contraposición pese a ser severo en la escala del dolor.

Es importante que el tratamiento sea efectivo y colocado durante los primeros 60 minutos de ingreso como lo refieren la mayoría de las literaturas, una de las más recientes en el 2016 realizada por Cacciotti y Vaiselbuh<sup>27</sup> sobre el Manejo del Dolor en la Enfermedad Falciforme en el Servicio de Urgencias Pediátricas, reportan que hubo mejoría significativa en aquellos pacientes donde la administración del medicamento fue realizada en la primera hora posterior a la llegada al servicio de urgencias, a la par reportan que la mejoría del dolor se debió a la combinación de AINE con narcóticos. Igualmente Sheno<sup>28</sup> describe que el retraso superior a 60 minutos desde la llegada del paciente a la administración de analgésicos, representó un mal cuidado por parte del personal de salud.

Posteriormente al revalorar a los pacientes, después de cumplida la primera hora de administración del ketoprofeno, se evidenció disminución de la intensidad del dolor 56%, refirió dolor leve, 22% dolor moderado y 22% se mantuvo con dolor severo. El protocolo contempla uso de opioides tipo tramadol vía endovenosa en pacientes que persisten con dolor severo, el manual Latinoamericano del uso de opioides en tratamiento del dolor sugiere su uso en urgencias ya que no libera histamina, y puede utilizarse por vía subcutánea y tiene ventaja sobre los AINES de menor incidencia de hemorragia gastrointestinal, no se asocia a daño renal y se ha

observado menor incidencia de tolerancia/abuso que con otros opioides. Sin embargo, no pudo asegurarse la administración a los pacientes que así lo requirieron (7 pacientes) por limitaciones en la disponibilidad del mismo en la institución.<sup>29</sup>

Consecutivamente a las 6 horas el 39% de los pacientes presentó dolor leve, 50% dolor moderado y 11% dolor severo, este resultado está influenciado por el hecho de que los pacientes fueron manejados solamente con ketoprofeno por no disponibilidad de tramadol, en este caso el protocolo contempla el uso de morfina para los pacientes con dolor severo ya que constituye el opioide más usado para el tratamiento del dolor severo, se indicó a dosis fija a pesar de que se recomienda titular la dosis hasta lograr analgesia considerando que la administración estaría a cargo de personal no familiarizado con su uso regular.

Sin embargo, ningún paciente del estudio recibió morfina ya que su uso está limitado en la institución por no disponibilidad regular del mismo, negativa del personal médico y de enfermería a su cumplimiento en el área de emergencia donde no hay disponibilidad de equipos para monitorización de constantes vitales y para la detección y atención oportuna de efectos adversos. El tramadol vía oral representa una alternativa terapéutica para estos pacientes ya que su administración estuvo a cargo del familiar al cuidado del paciente, evitando demoras en su administración, sin reportes de efectos adversos en los pacientes participantes.

En sólo un paciente se evidenció prolongación de la crisis por más de 72 horas, un paciente en edad preescolar con dolor localizado en rodilla derecha, la primera dosis de opioide endovenoso se administró luego de 72 horas de ingreso a la institución de manera irregular por limitaciones en la adquisición de insumos para su administración, su diagnóstico final fue sinovitis de rodilla y la duración total de la crisis fue de 10 días. Samir<sup>29</sup> en su estudio reporta que cada crisis dolorosa está

asociada con daño inflamatorio residual que se acumula con las crisis recurrentes, lo cual genera disfunción del órgano, por ello el enfoque racional para abortar una crisis es tratarlo tan temprano como sea posible, preferiblemente en la fase prodrómica.

En cuanto al tiempo total para la superación de las crisis, sólo 2 pacientes superaron la crisis en un lapso menor a 12 horas, al 78% le tomó entre 24 y 72 horas, cifra que podría estar en relación por el poco uso de opioides endovenosos dentro de la muestra, repercutiendo negativamente en prolongación de la duración total de la misma.

Los pacientes egresaron sin dolor, sin embargo, la prolongación de la estancia hospitalaria condicionó procesos febriles que ameritaron prescripción de antibióticos en 11 pacientes, sólo uno cumplió con criterios de infección asociada a cuidados de la salud y en dos pacientes se documentó neumonía adquirida en la comunidad. En menor instancia 5 casos presentaron sólo crisis dolorosa, y 1 paciente síndrome torácico agudo. En un paciente el motivo de ingreso fue crisis dolorosa abdominal, presentando posteriormente compromiso neurológico que ameritó cuidados intensivos y falleció con diagnóstico final de meningitis bacteriana.

Considerando las características particulares del dolor agudo en el paciente con anemia drepanocítica, la terapéutica debe individualizarse del dolor asociado a otras patologías, la tendencia actualmente es tratamiento agresivo que permita lograr acalmia y preservar la función del individuo. Los organismos especializados tanto a nivel nacional como internacional sugieren que el dolor leve puede ser manejado con AINES y acetaminofén, en dolor moderado el uso de opioides débiles como el tramadol y la codeína, y el tratamiento del dolor severo se basa en el uso de opioides fuertes como la morfina, metadona, fentanilo y coadyuvantes.

## CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

La piedra angular del manejo del dolor es el reconocimiento de su existencia y la evaluación de su severidad. Esta valoración debe ser continua, dado que el proceso patológico y los factores que influyen sobre el dolor se modifican constantemente. La apreciación del dolor es individual, multidimensional y subjetiva, por ello la elección del método de valoración debe adecuarse a la edad y al desarrollo cognitivo del paciente. La escala de Wong Baker permitió designar valoraciones objetivas al dolor de los pacientes aportando datos valiosos al seguimiento de la eficacia en la terapéutica implementada.

La muestra estudiada en el presente trabajo conformada por 18 pacientes pediátricos estuvo clasificada de acuerdo a los criterios de sexo y grupos etarios obteniéndose como resultado una mayor prevalencia de pacientes del sexo femenino y dentro de las edades comprendidas entre 2 y 14 años de edad. Es conveniente resaltar que se observó un alto predominio de pacientes en edad preescolar. Con diagnóstico confirmatorio de hemoglobinopatía SS en el 83% de la población estudiada.

En lo que concierne a las características del dolor, el 44% de la muestra refiere dolor que inició a las 6 de la tarde, principalmente en miembros inferiores, seguido por dolor abdominal y posteriormente lumbar. Los familiares administraron en el hogar analgésicos tipo acetaminofén e ibuprofeno en proporciones iguales.

En cuanto a la valoración del dolor, según la escala de Wong Baker, al momento del ingreso los pacientes en estudio reportaron dolor severo 8/10 en el 61% de los casos, a todos los pacientes se les administró ketoprofeno durante su ingreso,

posteriormente al revalorar a los pacientes, después de cumplida la primera hora, se evidenció disminución de la intensidad del dolor 56% refirió dolor leve, 22% dolor moderado y 22% se mantuvo con dolor severo. Consecutivamente a las 6 horas el 39% de los pacientes presento dolor leve, 50% dolor moderado y 11% dolor severo. En ellos no se siguió el protocolo pautado según la revaloración del paciente, solo se limitaron al uso del ketoprofeno cada 8 horas, un solo paciente se benefició del uso de tramadol, sin embargo luego de tener más de 72 horas sin mejoría del dolor.

En cuanto a las recomendaciones se sugieren:

- Implementar el uso de escalas de intensidad del dolor para su clasificación, que nos permitan abordar conductas adecuadas según la evaluación.
- Implementar medidas que permitan acortar la estancia hospitalaria en el área de emergencia y evitar complicaciones infecciosas.
- Entrenamiento al personal de salud en el área de emergencia sobre el tratamiento adecuado y oportuno del dolor.
- Uso de opioides VO en triaje para tratamiento rápido de dolor severo como una alternativa ante retraso por tramites de admisión y adquisición de insumos.
- Establecer protocolos de uso de analgésicos de mayor potencia.
- Entregar al egreso resumen que incluya intensidad de dolor y manejo a todo paciente que consulte a la emergencia, lo cual permitirá un seguimiento objetivo por consulta externa que favorezcan la implementación de estrategias que prevengan las crisis dolorosas como educación en el hogar, hidroxiurea y transfusiones crónicas.

## BIBLIOGRAFIA

1. Organización Mundial de la Salud. Notas descriptivas de la OMS sobre la drepanocitosis y otras hemoglobinopatías. Enero de 2011. Nota descriptiva N.º 308. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/es/> (acceso: 28 enero 2016)
2. Figueredo R., Tersek Y. Epidemiología y fisiopatología de la enfermedad drepanocítica, Guía de Práctica Clínica en enfermedad drepanocítica 2013;1: 20-28
3. Cervera A., Cela J. Anemia falciforme Manejo en atención primaria. Rev.Pediatr.Atenc.Prim 2007; 9 (36): 101-120.
4. Darbari D., Ballas S., Clauw D., Thinking beyond sickling to better understand pain in sickle cell disease Eur.J.Haematol. 2014; 8:(2):89-95
5. Córdova F., Tineo M, Incidencia de síntomas ansiosos en pacientes con anemia drepanocítica atendidos en la unidad de hematología del complejo hospitalario Dr. Luis razetti de Barcelona. [tesis de grado] Barcelona: Universidad de Oriente; 2010.
6. Sanchez M., Salazar C. Evolución Clínica y de laboratorio de pacientes con anemia drepanocítica de 1 a 19 años de edad que reciben tratamiento con hidroxiurea RevHematMex 2014;15 (2):53-59.
7. Ballas S., Pathophysiology and principles of management of the many faces of the acute vaso-occlusive crisis in patients with sickle cell disease European Journal of Hematology 2014; (95) :113–123.
8. Organización Mundial de la salud. Directrices de la OMS sobre el tratamiento farmacológico del dolor persistente en niños con enfermedades medicas 2012. Disponible en: [http://www.who.int/medicines/areas/quality\\_safety/3PedPainGLs\\_coverspanish.pdf](http://www.who.int/medicines/areas/quality_safety/3PedPainGLs_coverspanish.pdf) (acceso 12 de febrero 2016).

9. Barraza J., Guzmán A., Vargas R. Eficacia de la hidroxiurea en la disminución de la frecuencia de crisis dolorosas en pacientes con anemia de células falciformes, *Biociencias* 2014; 9 (1):45-51.
10. Bracho J., Cárdenas A., Tratamiento de las complicaciones agudas- guía de práctica clínica en enfermedad drepanocítica 2013; (4):64-78.
11. Gancedo C., Malmierca F., Hernandez C., Reinoso F. Curso de Formación Continuada de Dolor en Pediatría *RevEducIntegPedExtrahosp* 2008 ; (2) 3-17.
12. Narvárez M. Tratamiento del dolor en pediatría. *RevSocBolivPediatri* 2010; (1):66-74.
13. García MB. y colaboradores Enfermedad de células falciformes: registro de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica. *AnPediatr (Barc)*.2006; (1):78-84.
14. Rivero Jiménez RA. Medio diagnóstico rápido y de bajo costo en la anemia drepanocítica. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [revista en Internet]*. 2016 [citado 2017 Jul 3];32(2):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/443>
15. National institutes of health National Heart, Lung, and Blood Institute Division of Blood Diseases and Resources. The management of sickle cell disease, nota descriptiva N° 02-2117 [https://www.nhlbi.nih.gov/files/docs/guidelines/sc\\_mngt.pdf](https://www.nhlbi.nih.gov/files/docs/guidelines/sc_mngt.pdf) (Acceso: 15 Junio 2017)
16. Bello A, Anemia de células falciformes. Guía de manejo pediátrico; *ArchVenezPueriPediatr* 2012;75 (2):52-58.
17. Guía Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas: Enfermedad de células falciformes. [www.SEHOP.org](http://www.SEHOP.org). (Acceso: 6 noviembre 2015)
18. Ataga K., et al Crizanlizumab for the Prevention of Pain Crises in Sickle Cell Disease. *N Engl J Med* 2017; 376 (5): 429-439

19. Sanches R., t-Student. Usos y abusos. Rev. Mex .Cardiol. 2015; 26 (1): 59-61.
20. Carvajal V., Díaz A., Chacon L., Manejo del dolor en la drepanocitosis. RevMédCostaRicaCentroAmérica 2011; 597(68): 229-234 .
21. Archivos médicos de la consulta externa del servicio de Hematología. Ciudad Hospitalaria Enrique Tejera Agosto 2017.
22. Mathias M., McCavit T., Timing of Opioid Administration as a Quality Indicator for Pain Crises in Sickle Cell Disease, PEDIATRICS 2015; 135(3)
23. Smith WR., Scherer M. Sickle-cell pain: advances in epidemiology and etiology. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2010(1);409-15.
24. Panepinto J., Brousseau D., Hillery C. Variation in hospitalizations and hospital length of stay in children with vaso-occlusive crises in sickle cell disease Journal pediatric blood and cancer 2005;44(2):182–186.
25. Dampier C., Ely E., Brodecki D., O'Neal P. Home management of pain in sickle cell disease: a daily diary study in children and adolescents. J Pediatr Hematol Oncol 2002; 24(8):643–647.
26. Vincent L., Vang D., Nguyen J., Benson B., Lei J., Gupta K., Cannabinoid receptor-specific mechanisms to alleviate pain in sickle cell anemia via inhibition of mast cell activation and neurogenic inflammation. Red Cell Biology & Its Disorders 2016 101(5):566-577.
27. Cacciotti C., Vaiselbuh S., Romanos-Sirakis E. Pain Management for Sickle Cell Disease in the Pediatric Emergency Department . SAGE Journal First published date2016.
28. Shenoi R., Ma L., Syblik D., Yusuf S. Emergency department crowding and analgesic delay in pediatric sickle cell pain crises. Pediatr Emerg Care. 2011; 27(10):911-7.
29. Bonilla P., De Lima L., Diaz P., León M., Gonzalez M. Uso de opioides en tratamiento del dolor manual para Latinoamérica. IAHP, 1era edición 2011.



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**HOSPITAL DE NIÑOS “DR JORGE LIZARRAGA”**  
**POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA**



**ANEXO A**

**CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Por medio de la presente Yo, \_\_\_\_\_,  
CI: \_\_\_\_\_, autorizo a la Dra. Jessika Karina Domingues de Jesús, a incluir a mi representado en la investigación titulada **“EVALUACION DE LA CRISIS DOLOROSA AGUDA EN PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCITICA QUE ACUDEN AL HOSPITAL DE NIÑOS “DR. JORGE LIZARRAGA”. CHET. VALENCIA. CARABOBO 2016-2017”** Yo, Dra. Jessika Karina Domingues de Jesús le he explicado al Sr(a). \_\_\_\_\_ la naturaleza y los propósitos de la investigación; le he explicado acerca de los riesgos y beneficios que implica su participación. He contestado a las preguntas en la medida de lo posible y he preguntado si tiene alguna duda. Acepto que he leído y conozco la normatividad correspondiente para realizar investigación con seres humanos y me apego a ella. Una vez concluida la sesión de preguntas y respuestas, se procedió a firmar el presente documento

-Firma del Representante del participante del estudio \_\_\_\_\_

- Firma del investigador \_\_\_\_\_

Fecha \_\_\_\_\_



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**HOSPITAL DE NIÑOS “DR JORGE LIZARRAGA”**  
**POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA**



**Anexo B**

**Protocolo de Manejo de Dolor Agudo en Pacientes con Anemia Drepanocítica**

**Triaje**

Medir signos vitales.

Examen físico.

**Escala del dolor.**

Solicitar laboratorio: hematología completa, TGO, TGP, bilirrubina total y fraccionada, urea, creatinina.

**Sala de Tratamiento**

Cateterizar acceso venoso periférico.

Cumplir una dosis de AINES VEV. Ketoprofeno o diclofenac 2mg/kg/dosis en bolus.

Iniciar hidratación parenteral con Solución 0,45% 2500-3000ml/m<sup>2</sup>sc y mantener hasta el egreso del paciente.

**Reevaluar 1 hora después de administrada primera dosis de analgésico**

**Escala del dolor.**

Dolor severo >8: Administrar tramadol VEV 0,5-2mg/kg/dosis diluido en 50ml Sol 0,9% en 20 minutos.

Dolor leve a moderado: mantener en observación con hidratación.

**Reevaluar 4-6 horas después de administrada primera dosis de analgésico**

**Escala del dolor.**

Dolor severo: morfina 0,05-0,1mg/kg/dosis en 50ml dextrosa al 5% o sol 0,9% en 20 minutos cada 4 horas fijo o en infusión continua 0,02mg/kg/hora titular dolor hasta lograr acalmia.

Dolor moderado: tramadol VEV 0,5-2mg/kg/dosis diluido en 50ml Sol 0,9% en 20 minutos cada 8-12 horas o VO 0,5-2mg/kg/dosis (1 gota=2,5mg) fijo alterno con ketoprofeno o diclofenac cada 8 horas.

Dolor leve: mantener Ketoprofeno o diclofenac 2mg/kg/dosis en bolus cada 8 horas.

No dolor: egreso con recomendaciones de hidratación oral y AINES por 24 horas más.

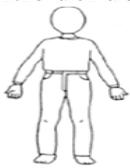
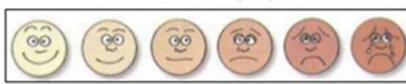


**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**HOSPITAL DE NIÑOS “DR JORGE LIZARRAGA”**  
**POSTGRADO DE PEDIATRÍA Y PUERICULTURA**



**Anexo C**

**Cuestionario para la Evaluación del Dolor Agudo en Pacientes con Anemia Drepanocítica**

<p><b>Nombre y Apellido:</b> _____</p> <p>_____</p> <p><b>#Historia consulta de hematología:</b></p> <p>_____</p> <p><b>Edad:</b> _____ años</p> <p><b>Fecha de nacimiento:</b> _____</p> <p><b>Sexo</b> _____</p> <p><b>Diagnóstico:</b> SS ___ SC ___ Sβ</p> <p>Talasemia (drepanotalasemia) _____</p> <p><b>Tratamiento indicado por el hematólogo:</b></p> <p>Hidroxiurea Si _____ No _____</p> <p><b>Fecha de inicio</b> _____</p> <p><b>Dosis</b> _____</p> <p><b>Régimen de transfusión crónica</b></p> <p>Si _____ No _____</p> <p><b>Fecha de inicio</b> _____</p> <p><b>Inicio de la crisis</b></p> <p><b>Fecha:</b> _____ <b>Hora</b> _____</p> <p><b>Tratamiento administrado en el hogar:</b></p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p><b>N° de crisis dolorosas presentadas en el último año</b> _____</p> <p><b>Sitio del dolor</b></p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;">   </div>	<p><b>Intensidad del dolor</b></p> <p><b>Evaluación inicial:</b> _____</p> <p><b>Evaluación 1 hora después de administrada la primera dosis de analgésico</b> _____</p> <p><b>Evaluación 4-6 horas después de administrada la primera dosis de analgésico:</b> _____</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; margin: 10px 0;"> <p><b>Escala de caras Wong-Baker:</b> elija la cara que mejor describe la manera como se siente.</p>  <p align="center">         0 Sin dolor    2 Duele un poco    4 Duele un poco más    6 Duele aún más    8 Duele mucho    10 El peor dolor       </p> </div> <p><b>Tiempo total de duración de la crisis:</b> _____</p> <p><b>Diagnósticos de egreso:</b> _____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p><b>Especifique si hubo limitaciones para el cumplimiento del protocolo propuesto:</b></p> <p><b>Elemento incumplido:</b> _____</p> <p><b>Causa de incumplimiento:</b> _____</p> <p><b>Médico que aplico el cuestionario:</b> _____</p> <p><b>Fecha:</b> _____</p> <p>_____</p>
---	--