

## Caracterización de pacientes sicklémicos en el Hospital Pediátrico “Hermanos Cordové”, papel de la hidroxiurea

Guillermo Manuel Figueredo Montero<sup>1</sup> , Jesús Daniel de la Rosa Santana<sup>10</sup> , Yoan Lázaro Álvarez Rondón<sup>1</sup>   
, Delmis Esther Montero Verdecia<sup>2</sup> , Mirtha Ofelia Rondón Peña<sup>2</sup> , Gleynis Reyes Hernández<sup>2</sup> 

1 Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencias Médicas Celia Sánchez Manduley. Granma, Cuba.

2 Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital Pediátrico Provincial Hermanos Cordové. Granma, Cuba.

### RESUMEN

**Introducción:** la drepanocitosis es un evento morboso hematológico y hereditario cuyo nombre genérico fue designado a un grupo de alteraciones genéticas caracterizadas por predominio de la hemoglobina S. **Objetivo:** describir clínicamente a los pacientes sicklémicos y la terapéutica con hidroxiurea. **Material y Método:** se realizó un estudio observacional, descriptivo retrospectivo sobre la morbilidad de los pacientes sicklémicos egresados de la sala de Oncohematología del Hospital Provincial Pediátrico Docente Hermanos Cordové durante el periodo de febrero 2013 a febrero 2018. La población quedó constituida por 37 pacientes sicklémicos. **Resultados:** se encontró que la edad predominante fue de 10 a 18 años con un total de 26 pacientes para un 70,2 %, con un predominio del sexo masculino (67,6 %). El municipio Bartolomé Masó fue el que más caso aportó con 12 pacientes, hubo un predominio de los pacientes de raza mestiza representado por 24 pacientes (64,9 %). Predominaron las crisis vasooclusivas dolorosas con 76 casos, y de las crisis hematológicas las de secuestro con 12 pacientes (100 %). **Conclusiones:** no son necesarias dosis elevadas de hidroxiurea para mejorar el cuadro clínico de la anemia drepanocítica, al administrar dosis bajas del medicamento existe menos riesgo de que el paciente presente manifestaciones tóxicas secundarias a la droga.

**Palabras clave:** Drepanocitosis; Eventos vasooclusivos; Hidroxiurea; Sicklemlia

La anemia drepanocítica -sickle cell como se denominó originalmente- constituye un descubrimiento relativamente reciente de una alteración de la sangre. No hubo referencias de esta anemia hasta el siglo XX, los primeros hallazgos clínicos fueron reportados por James Bryan Herrick en 1910<sup>1-3</sup>. En Cuba se conoce comúnmente como sicklemlia y al paciente se le denomina sicklémico lo que evidentemente fue una adaptación a nuestro lenguaje para facilitar su identificación popular<sup>4</sup>.



OPEN ACCESS

Correspondencia a: Jesús Daniel de la Rosa Santana. Correo electrónico: [jesusdaniel97@nauta.cu](mailto:jesusdaniel97@nauta.cu)

Publicado: 25/09/2020

Recibido: 12/06/2020; Aceptado: 12/07/2020

Como citar este artículo:

Figueredo Montero GM, de la Rosa Santana JD, Álvarez Rondón YL, Montero Verdecia DE, Rondón Peña MO, Reyes Hernández G. Caracterización de pacientes sicklémicos en el Hospital Pediátrico “Hermanos Cordové”, papel de la hidroxiurea. 16 de Abril [Internet]. 2020 [fecha de citación]; 59 (278): e920. Disponible en:

[http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16\\_4/article/view/949](http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_4/article/view/949).

Conflicto de intereses

Los autores no declaran ningún conflicto de intereses.

Es un evento morboso hematológico y hereditario cuyo nombre genérico fue designado a un grupo de alteraciones genéticas caracterizadas por predominio de la hemoglobina S. Incluye en orden de frecuencia la anemia drepanocítica (AD) 60%, la hemoglobinopatía SC (HSC) 30%, las S $\beta$  talasemia (S $\beta$ +tal) 10% y otras<sup>5,6</sup>.

Posee carácter autosómico recesivo, resultado de la sustitución de adenina por timina en el gen de la globina beta, ubicado en el cromosoma<sup>11</sup>, lo que conduce a una mutación de ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena polipeptídica de globina beta y a la producción de una hemoglobina funcionalmente defectuosa: la hemoglobina S. Debido al cambio del aminoácido, las moléculas de hemoglobina se agregan formando fibras y dándole al hematíe la forma de hoz<sup>7-9</sup>.

La drepanocitosis se caracteriza por una alteración morfológica de los glóbulos rojos, que pierden su forma esférica aplanada, bicóncava en el centro característica y adquieren un aspecto semilunar. Estas células anormales pierden su plasticidad, por lo que pueden obstruir los vasos sanguíneos pequeños y reducir el flujo de la sangre produciendo crisis dolorosas, infecciones bacterianas graves y necrosis<sup>10</sup>. Además la supervivencia de los glóbulos rojos está disminuida, con la consiguiente

anemia (anemia drepanocítica o de células falciformes)<sup>11</sup>.

Los síntomas de esta enfermedad son más severos durante períodos llamados "crisis drepanocíticas" y aunque este es un padecimiento que está presente al nacer, por su carácter hereditario, los síntomas no suelen manifestarse hasta después de los 4-6 meses de edad y se caracterizan por la aparición de crisis vasooclusivas (CVO), dolorosas y recurrentes con predisposición a infecciones severas. En el niño pequeño es frecuente la crisis de secuestro esplénico, que puede conducir a la muerte si no se trata rápidamente<sup>12</sup>.

Fue la primera enfermedad de origen molecular reportada en el mundo, y en la actualidad es la hemoglobinopatía más frecuente, con más de 250 millones de portadores a nivel mundial. En África Ecuatorial y Occidental hay prevalencia del gen Hb S en un índice del 40 % y en el área del Mediterráneo, Sur de Italia (Sicilia), Grecia e India, hasta de un 20 %<sup>13</sup>.

En Cuba, la anemia hemolítica es la más frecuente, se calcula que el número de portadores es de alrededor de 300 000, y el número de enfermos aproximadamente de 4 000, para una incidencia del estado de portador del 3,08 % en la población general (AS)<sup>14,15</sup>.

En los pacientes con formas severas de la enfermedad se han utilizados diversos tratamientos, pero el más eficaz en el momento actual es la hidroxiurea (HU), es un citostático inhibidor de la ribonucleótido reductasa que ha demostrado beneficios importantes en pacientes con HbSS y S $\beta$  0 -talasemia. La acción beneficiosa de la HU se ejerce a través de diferentes mecanismos de los cuales el más importante es el aumento de la hemoglobina fetal (HbF). También disminuye la expresión de algunas moléculas de adhesión, mejora la hidratación del hematíe, disminuye el número de neutrófilos, modula su actividad y libera óxido nítrico que es un potente vasodilatador<sup>16</sup>.

En Cuba se cuenta con un Programa Nacional para la atención integral a pacientes con la enfermedad, fundamentalmente en el seguimiento a los niños con el que se ha mejorado la calidad de vida del paciente y se ha disminuido de manera significativa la morbilidad y letalidad. Hasta la fecha no se cuenta con investigación en el centro del país sobre sicklemia, con el propósito de conocer, de manera objetiva y actualizada cuál ha sido el comportamiento de la morbilidad de la entidad y cómo la misma ha repercutido en el proceso de atención médico-asistencial que se le tributa.

Con este estudio se pretende describir clínicamente a los pacientes sickléMICOS y la terapéutica con hidroxiurea.

## MATERIAL Y MÉTODOS

**Tipo de estudio:** Observacional, descriptivo y retrospectivo en los pacientes sickléMICOS egresados de la sala de Oncohematología del Hospital Provincial Pediátrico Docente Hermanos Cordové durante el periodo de febrero 2013 a febrero 2018.

**Universo y muestra:** el universo de estudio estuvo constituido por 37 pacientes sickléMICOS. Se estudió todo el universo.

**Variables y recolección de datos:** Se analizaron variables como: edad, sexo, procedencia, color de la piel, manifestaciones clínicas y la respuesta a la terapéutica con hidroxiurea. La HU se administró en cápsulas de 500 mg a 15 mg/kg/día durante 24 meses. Se inició la dosis con 20 mg/Kg/día. En mayores de 3-5 años, se incrementó la dosis en 5 mg/Kg/d cada 8 semanas, hasta conseguir alcanzar la dosis máxima de 30-35 mg/Kg/día o hasta que haya evidencia de toxicidad. Se puede plantear dejar de incrementar a dosis inferiores a la máxima tolerada, en aquella dosis en la que se haya alcanzado un beneficio clínico (difícil de evaluar) o mejor una HbF >20%. Sin embargo, el incrementar a la dosis máxima tolerada podría aumentar su eficacia en la posible prevención de daño de órganos a largo plazo. Los datos fueron recogidos de las historias clínicas, así como el libro control de pacientes hospitalizados de la sala. Los expedientes fueron buscados, explorados y revisados en el Departamento de Archivos y Registros Médicos del hospital.

**Análisis estadístico:** Se confeccionó una base de datos utilizando medios computarizados y su procesamiento por el programa estadístico Statistic Package for Social Sciences (SPSS) versión 13.0. Los datos fueron llevados a una hoja de cálculo elaborada en dicha aplicación y se procesaron mediante estadística descriptiva. La presentación se realizó mediante tablas estadísticas.

**Normas éticas:** Los datos personales de los pacientes fueron manejados con la debida discreción. El proyecto del trabajo fue revisado y avalado por el Comité de Ética y de Investigación de la institución. Y se tuvo en cuenta los principios éticos dictados en la Declaración de Helsinki.

## RESULTADOS

La tabla 1 refleja un predominio del sexo masculino con 25 pacientes para un 67,7 %, siendo más frecuente el intervalo de edad entre los 10 y 18 años. Predominaron los pacientes mestizos (64,9 %), y solo se encontraron 3 pacientes de color de piel negra (8,1 %). Según la tabla 2, el municipio de Bartolomé Masó fue el que mayor número de enfermos aportó con 12 pacientes representando un 32,4%. La tabla 3 muestra un predominio de las crisis vasooclusivas dolorosas con un total de 76,

seguido el síndrome torácico agudo con 43 presentaciones, en la edad de 10 a 14 años ambos. Dentro de las crisis hematológicas las de secuestro aportan 12 con mayor frecuencia en los niños de 5 a 9 años.

Tabla 1: Distribución de pacientes según edad y sexo. Hospital Pediátrico Hermanos Cordové, Manzanillo en el periodo de febrero 2013 a febrero 2018

Grupo de edad (años)	Sexo			
	Masculino		Femenino	
	No	%	No	%
0-4 años	1	2,7	4	10,8
5-9 años	4	10,8	2	5,4
10-14 años	10	27	4	10,8
15-18 años	10	27	2	5,4
Total	25	67,6	12	32,4

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 2: Distribución de pacientes según municipio de procedencia.

Municipio de procedencia	No	%
Bartolomé Masó	12	32,4
Manzanillo	9	24,3
Yara	6	16,2
Campechuela	3	8,1
Media Luna	3	8,1
Pilón	3	8,1
Niquero	1	2,7
Total	37	100

Tabla 3: Distribución de pacientes relacionando edad y manifestaciones clínicas más frecuentes.

Edad (años)	Crisis clínicas vasooclusivas				Crisis hematológicas				Total
	Dolorosas		Síndrome torácico agudo		Secuestro		Aplásica		
	No	%	No	%	No	%	No	%	
0-4 años	13	17,1	5	11,6	3	25	0	0	21
5-9 años	19	25	11	25,6	5	41,7	0	0	35
10-14 años	24	31,6	14	32,6	3	25	1	100	42
15-18 años	20	26,3	13	30,2	1	8,3	0	0	34
Total	76	100	43	100	12	100	1	100	132

En la tabla 4 se expone que el número de crisis disminuye luego de la terapéutica con hidroxíurea, en las crisis vasooclusivas dolorosas de 32 a 19 y en el síndrome torácico agudo de 18 a 10..

Tabla 4: Distribución de pacientes según respuesta a la terapéutica con hidroxíurea.

Pacientes	Crisis clínicas vasooclusivas			
	Dolorosas		Síndrome torácico agudo	
	Antes	Después	Antes	Después
1	5	2	3	1
2	5	3	2	1
3	3	2	2	1
4	4	2	1	1
5	4	2	2	2
6	4	2	3	2
7	3	2	2	1
8	3	2	3	1
Total	32	19	18	10

## DISCUSIÓN

La sickleemia es la anemia hemolítica crónica hereditaria más frecuente en el mundo, que cursa con episodios agudos y daño progresivo de órganos <sup>2</sup>.

En este estudio la distribución de pacientes con sickleemia según edad y sexo refleja que hubo un predominio del sexo masculino, duplicando al sexo femenino, coincidiendo con estudios realizados a nivel internacional como el de Zúñiga et al <sup>2</sup> y Cabrera et al <sup>3</sup>.

Los pacientes son diagnosticados en su mayoría por un cuadro clínico florido pasados los 5 años de edad, consistente en dolores en las extremidades o ictericia en la cara fundamentalmente. Pocos se definen en la etapa prenatal, infiere como causas el bajo nivel cultural de los progenitores y/o familia, en otros casos la no vigilancia adecuada de los niños, añadiendo la no sistemática atención especializada del personal de salud.

Varios autores <sup>4, 5, 6</sup> en diferentes investigaciones llevadas a cabo plantean que la anemia drepanocítica representa un problema de salud pública por su alta morbilidad en niños, lo que coincide con que en el presente predominó el sexo masculino.

En el actual estudio predominan los mestizos, resultado que no coincide con el estudio realizado

por Solís-Solís<sup>8</sup> que se inclinan por el predominio del color negro de la piel.

La enfermedad es característica, pero no exclusiva, de la raza negra. Se ha asociado a familias descendientes de África, Sur o Centro América, Islas Caribeñas y países Mediterráneos (como Turquía, Grecia e Italia), India y Arabia Saudita. En general la prevalencia del rasgo drepanocítico oscila entre el 10 y el 40 % en África ecuatorial y disminuye entre el 1 % y 2 % en la costa norte de África y a menos del 1 % en Sudáfrica<sup>11</sup>.

En la investigación se considera que el predominio de los mestizos obedece a la mezcla de razas existente en el país, en el periodo de la colonización eran puras y se relacionaba el gen con el color negro de piel, actualmente esto ya no sucede.

En la presente investigación según la distribución de las crisis que presentan los casos predominan las vasooclusivas dolorosas, coincidiendo con la investigación realizada por Bello<sup>12</sup>.

La investigación expone que el elevado número de crisis vasooclusivas obedece a que, en primer lugar, son las más frecuentes por lo descrito en la fisiopatología de la enfermedad coincidiendo con varias investigaciones<sup>13-15</sup>, unido a ello son padres o familias con bajo nivel cultural que en ocasiones no le brindan a los niños la atención que merecen en su protección y cuidado para evitar complicaciones mayores, pudiendo impedir la aparición de algunos factores predisponentes tales como las infecciones, fiebre, deshidratación, acidosis, exposición a medios con baja concentración de oxígeno, apnea obstructiva del sueño, exposición al frío, ansiedad, depresión y el ejercicio físico exagerado<sup>15</sup>.

Dicha investigación expone que el número de crisis disminuye luego de la terapéutica con hidroxIUrea, en las crisis vasooclusivas dolorosas, concordando con los artículos revisados<sup>4-7</sup>.

La hidroxIUrea es un citostático que demuestra beneficios importantes en pacientes con Hb SS, Hb S-beta talasemia y SC. Es el único medicamento aprobado por la Food and Drug Administration de los Estados Unidos (FDA) para el tratamiento de la enfermedad de células falciformes. Actúa a través de una mielosupresión, con una disminución de los neutrófilos circulantes, células cuyo papel en la patogénesis de algunas complicaciones de la sickle-mia ha sido reconocido recientemente<sup>1-3</sup>.

Disminuye las tasas de hospitalización, transfusiones de sangre, mejora el crecimiento y desarrollo. Reduce además complicaciones clínicas como sepsis, dactilitis, secuestro esplénico, crisis vasooclusivas, entre otras<sup>7</sup>.

Aún se estudian los efectos a largo plazo de la medicina hidroxIUrea y sus efectos en los niños con anemia falciforme<sup>12</sup>.

Cabrera<sup>14</sup> y Cândida et al<sup>15</sup> afirman que pacientes sickléMICOS tras la administración de hidroxIUrea, las manifestaciones clínicas disminuyen significativamente con una mediana de cero apariciones de crisis vasooclusivas, síndrome torácico agudo, ingresos y transfusiones.

Los resultados muestran que no son necesarias dosis elevadas de hidroxIUrea para mejorar el cuadro clínico de la enfermedad. Con dosis bajas no se producen manifestaciones tóxicas secundarias a la droga; permite un seguimiento menos estricto, lo cual facilita la asistencia a consulta de los pacientes que residen alejados de los centros hospitalarios y disminuyen los costos por concepto de reducción de la droga, la atención médica, número de estudios complementarios, admisiones en sala y utilización de tratamientos de soporte<sup>10-13</sup>.

La investigación denota las posibles ventajas en la terapéutica con hidroxIUrea con similares resultados a los señalados en la literatura. La evidencia clínica, pone a la hidroxIUrea como el tratamiento farmacológico de elección para aquellos niños con eventos vasooclusivos recurrentes; lo cual puede hacer que los pacientes pediátricos con esta enfermedad evolucionen hacia la mejoría, su condición clínica, así como su calidad de vida.

## CONCLUSIONES

Con este trabajo se pudo corroborar que se debe asegurar una buena adherencia a las terapias prescritas por hematología en la prevención de las crisis dolorosas: la hidroxIUrea, la cual disminuye fenómenos vasooclusivos en pacientes con enfermedad de células falciformes, a través de varios posibles mecanismos. Y no son necesarias dosis elevadas para mejorar el cuadro clínico de la anemia drepanocítica, al administrar dosis bajas del medicamento existe menos riesgo de que el paciente presente manifestaciones tóxicas secundarias a la droga.

## AUTORÍA

GMMV, JDRS: diseño del estudio, adquisición de los datos e interpretación de los resultados. YLAR: Concepción y diseño del estudio, adquisición de los datos e interpretación de los resultados. DEMV: revisión crítica del estudio, interpretación de los resultados. MORP, GRH: revisión crítica del estudio, análisis de los datos. Todos aprobaron la versión final del manuscrito.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rojas-Martínez A, Calderón E, Vidal MA, Arroyo F, García-Hernández R, Torres LM. Crisis drepanocítica y tratamiento del dolor.

- Rev Soc Esp Dolor [Internet]. 2015 [citado 28 Mar 2020]; 22(4): [aprox. 2p.]. Disponible en: [http://scielo.icsii.es/pdf/dolor/v22n4/04\\_notas.pdf](http://scielo.icsii.es/pdf/dolor/v22n4/04_notas.pdf)
- 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 [Internet]. 2018 [citado 28 Mar 2020]; 89 (4): [aprox. 4p.]. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v89n4/0370-4106-rcp-00604.pdf>
  - Cabrera-Zamora M. Anemia drepanocítica: de los eventos agudos al daño crónico de órganos. Medisur [Internet]. 2016 [citado 28 Mar 2020]; 14 (4): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3387>
  - Garcés MC, Escobar DA. Fenotipificación de un caso de anemia de células falciformes. Rev Cient Cienc Méd [Internet]. 2019 [citado 28 Mar 2020]; 22 (1): [aprox.4p.]. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/pdf/rccm/v22n1/v22n1\\_a12.pdf](http://www.scielo.org.bo/pdf/rccm/v22n1/v22n1_a12.pdf)
  - Quintero-Sierra Y, Dávila-Ramos Y, Svarch E, Hernández-Padrón C, Granda Bualles M. Atención de urgencia al paciente adulto con drepanocitosis del Instituto de Hematología e Inmunología. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [Internet]. 2017 [citado 28 Mar 2020]; 33 (2): [aprox.11p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubhem/mhem/rch-2017/rch172g.pdf>
  - Ayala AJ, González HJ, David GJ. Anemia de células falciformes: una revisión. Salud Uninorte. Barranquilla [Internet]. 2016 [citado 28 Mar 2020]; 32 (3): [aprox.14p.]. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/sun/v32n3/v32n3a14.pdf>
  - Borrego D, Velázquez A, Pérez O, Torres JE. Caracterización clínica epidemiológica de niños tuneros con sickleemia. Rev. electron. Zoilo [Internet]. 2015 [citado 28 Mar 2020]; 40 (5): [aprox. 4p.]. Disponible en: <http://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/60>
  - Solís-Solis M. Detección de variantes de hemoglobina en pacientes examinados por hemoglobina A1c. Acta Méd Costarrí [Internet]. 2019 [citado 28 Mar 2020]; 61 (4): [aprox. 5p.]. Disponible en: <https://www.scielo.sa.cr/pdf/amc/v61n4/0001-6002-amc-61-04-160.pdf>
  - Tirado-Pérez IS, Zárate-Vergara AC. Anemia de células falciformes en pediatría: Revisión de la literatura. Med Unab [Internet]. 2018 [citado 28 Mar 2020]; 20 (3): [aprox. 8p.]. Disponible en: <https://revistas.unab.edu.co/index.php/medunab/article/view/2378/2862>
  - Rojas-Jiménez S, Lopera-Valle J, Yabur-Espítia M. Complicaciones cardiopulmonares en anemia de células falciformes. Arch Cardiol Mex [Internet]. 2013 [citado 28 Mar 2020]; 83 (4): [aprox. 5p.]. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v83n4/v83n4a11.pdf>
  - Díaz-Morejón L, Rodríguez-Jorge B, García-Sánchez D, León-Rayas Y, Aguilar-Lezcano L, Santacruz-Leonard M. Anemia drepanocítica: características generales de los pacientes a su diagnóstico. Revista Finlay [Internet]. 2019 [citado 28 Mar 2020]; 9 (1): [aprox. 6p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/681>
  - Bello A. Anemia de células falciformes. Guía de manejo pediátrico. archivos venezolanos de puericultura y pediatría [Internet]. 2012 [citado 28 Mar 2020]; 75 (2): [aprox. 6p.]. Disponible en: <http://ve.scielo.org/pdf/avpp/v75n2/art05.pdf>
  - Martínez Beckerat. R. La anemia drepanocítica; enfermedad crónica y dolorosa. ¿cómo prevenirla? Rev. Cient. Esc. Univ. Cienc. Salud [Internet]. 2017 [citado 28 Mar 2020]; 4 (2): [aprox.1p.]. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RCEUCS/pdf/RCEUCS4-2-2017-2.pdf>
  - Cabrera-Zamora M. Anemia drepanocítica: de los eventos agudos al daño crónico de órganos. Medisur [Internet]. 2016 [citado 28 Mar 2020]; 14 (4): [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medisur/msu-2016/msu164r.pdf>
  - Cândida Cordeiro R, Lúcia Ferreira S, Cruz Santos AC da. Rev. El proceso de enfermar de mujeres y hombres con anemia falciforme: un estudio de Grounded Theory. Latino-Am. Enfermagem [Internet]. 2015 [citado 28 Mar 2020]; 23 (6): [aprox. 7p.]. Disponible en: [http://www.scielo.br/pdf/rlae/v23n6/es\\_0104-1169-rlae-23-06-01113.pdf](http://www.scielo.br/pdf/rlae/v23n6/es_0104-1169-rlae-23-06-01113.pdf)
  - CeGe. Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica. [Internet]. España: Sociedad Española de Hematología y Oncología pediátricas; 2019 [citado 28 Mar 2020]. Disponible en: <http://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SE-HOP-Falciforme-2019.pdf>

## Characterization of sickle patients in "Hermanos Cordové" Pediatric Hospital; role of hydroxyurea

### ABSTRACT

**Introduction:** Sickle cell disease is a hematological and hereditary disease whose generic name was assigned to a group of genetic alterations characterized by the predominance of hemoglobin S. **Objective:** To describe sickle patients and hydroxyurea therapy clinically. **Material and Method:** An observational, descriptive, and retrospective study specially focused on morbidity was conducted in sickle patients that were discharged from the Department of Oncohematology of "Hermanos Cordové" Provincial Teaching Pediatric Hospital from February 2013 to February 2018. The population consisted of 37 sickle patients. **Results:** Of a total of 26 patients, those aged 10-18 years predominated in the study (70.2%) with a predominance of males (67.6%). The Bartolomé Masó municipality was the one with the greatest number of patients (12 patients); there was a predominance of patients of mixed race, represented by 24 patients (64.9%). Painful vaso-occlusive crises predominated in 76 cases, and seizure crises with seizures occurred in 12 patients (100%). **Conclusions:** High doses of HU are not necessary to improve the clinical picture of sickle cell anemia; the patient is less likely to present toxic manifestations secondary to the administration of the drug when it is administered at low doses.

**Keywords:** Hydroxyurea; Sickleemia; Sickle cell; Vessel occlusive events



Este artículo de Revista 16 de Abril está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Revista 16 de Abril.