

Indicaciones y complicaciones del soporte transfusional en pacientes con enfermedad de células falciformes

Indications for and complications of transfusions in patients with sickle cell disease

SANTIAGO JOSÉ MORÓN-SERRANO, CARLOS ESTEBAN GIRALDO-CUARTAS, EDWIN JESÚS ARIZA-PARRA, LINA MARÍA GAVIRIA-JARAMILLO, JUAN CARLOS HERNÁNDEZ-RODRÍGUEZ, ROBERTO MARIO CÁRDENAS-RAMOS, ROBERTO BENAVIDES-ARENAS, FABIÁN ALBERTO JAIMES-BARRAGÁN • MEDELLÍN (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2025.3785>

Resumen

Antecedentes: la enfermedad de células falciformes usualmente cursa con complicaciones agudas que pueden requerir transfusiones. Aunque en Colombia la prevalencia es relevante, la caracterización del tratamiento transfusional ha sido poco estudiada.

Métodos: se hizo un estudio descriptivo, transversal, en el Hospital San Vicente Fundación, Medellín, Colombia, entre enero de 2011 y diciembre de 2023. Se incluyeron pacientes mayores de 15 años con enfermedad de células falciformes y complicaciones.

Resultados: se incluyeron 106 pacientes, con edad promedio de 30.9 años y predominancia del fenotipo SS (90.6%). Las complicaciones principales fueron la crisis vaso oclusiva (CVO) (74.5%), la anemia aguda sintomática (AAS) (61.3%) y el síndrome torácico agudo (STA) (32.1%). El 85% recibió transfusiones, indicadas principalmente en el manejo de quienes presentaron AAS, secuestro hepático, secuestro esplénico, falla multiorgánica (FMO) y STA. Solo se hizo recambios de glóbulos rojos en siete pacientes. Hubo dos reacciones transfusionales y la sobrecarga de hierro afectó a 36.8% de los pacientes. La mortalidad general fue de 21.7% según los registros de Seguridad Social.

Conclusión: se destaca una alta frecuencia de transfusiones en pacientes con enfermedad de células falciformes, especialmente por AAS, y se observa un bajo uso de recambios de glóbulos rojos, incluso en complicaciones como el STA, la FMO y el ACV. Los resultados sientan una base para la evaluación en futuros estudios del impacto del bajo uso de recambio eritrocitario y complicaciones relacionadas con la sobrecarga de hierro, en especial la relación con la alta mortalidad documentada. (*Acta Med Colomb* 2025; 50. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2025.3785>).

Palabras claves: anemia de células falciformes, transfusión sanguínea, reacción a la transfusión, recambio total de sangre, síndrome torácico agudo.

Abstract

Background: sickle cell disease typically has acute complications that may require transfusions. Although there is a significant prevalence of the disease in Colombia, the characterization of transfusion treatment has not been studied much.

Method: this was a descriptive, cross-sectional study at Hospital San Vicente Fundación, in Medellín, Colombia, from January 2011 to December 2023. Patients over the age of 15 with sickle cell disease and complications were included.

Results: a total of 106 patients were included, with an average age of 30.9 years, and a predominance of the SS phenotype (90.6%). The main complications were vaso-occlusive crisis (VOC) (74.5%), acute symptomatic anemia (ASA) (61.3%) and acute thoracic syndrome (ATS) (32.1%). Altogether, 85% received transfusions, mainly ordered to treat those with ASA, hepatic sequestration, splenic sequestration, multiple organ failure (MOF) and ATS. Red cell exchange was only performed in seven patients. There were two transfusion reactions, and iron overload affected 36.8% of the patients. The overall mortality was 21.7%, according to the Social Security registers.

Dr. Santiago José Morón-Serrano: Médico Internista. Dr. Carlos Esteban Giraldo-Cuartas: Médico Internista, Fellow de Medicina Vascular. Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia; Dr. Edwin Jesús Ariza-Parra: Internista-Hematólogo. Clínica Las Américas AUNA; Dra. Lina María Gaviria-Jaramillo: Internista-Hematóloga. Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente Fundación; Juan Carlos Hernández-Rodríguez y Roberto Mario Cárdenas Ramos: Estudiantes de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia; Dr. Roberto Benavides-Arenas: Internista. Fellow de Neumología. Facultad de Medicina, Universidad CES; Dr. Fabián Alberto Jaimes-Barragán: Internista, MSc Epidemiología Clínica y Bioestadística, PhD Epidemiología. Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Medellín (Colombia).

Correspondencia: Dr. Santiago José Morón-Serrano. Medellín (Colombia).

E-mail: santi.moron@live.com

Recibido: 07/IX/2024 Aceptado: 03/II/2025

Conclusion: the study was remarkable for the high frequency of transfusions in patients with sickle cell disease, especially due to ASA, and red cell exchange was infrequently used, even in complications like ATS, MOF and stroke. The results provide the basis for future studies to evaluate the impact of the infrequent use of erythrocyte exchange and iron overload complications, especially their relationship with the high mortality found. (*Acta Med Colomb* 2025; 50. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2025.3785>).

Keywords: sickle cell anemia, blood transfusion, transfusion reaction, total blood exchange, acute thoracic syndrome.

Introducción

La enfermedad de células falciformes es una de las hemoglobinopatías más importantes en todo el mundo, con gran impacto en la salud pública por la alta morbimortalidad que genera en los pacientes que la padecen (1).

Las regiones del mundo con mayor carga de esta enfermedad son el África subsahariana, el sur de Asia y el norte de África y Medio Oriente, donde se concentra la mayoría de los casos nuevos y la mayor mortalidad asociada. En las Américas, Colombia es uno de los países con mayor número de recién nacidos afectados (2). Se estima que la prevalencia de la mutación de la hemoglobina S en la población negra es de aproximadamente 10-11.9%. Según el informe quinquenal epidemiológico nacional, en 2016 la prevalencia nacional fue de 0.07 por 100 000 habitantes, aumentando a 0.32 en 2017 (3-5).

Entre las complicaciones agudas se destacan el síndrome torácico agudo (STA), el dolor por crisis vaso oclusivas (CVO), el accidente cerebrovascular (ACV), la anemia aguda sintomática (AAS), el priapismo, el secuestro hepático y esplénico, entre otras (6). Uno de los pilares del tratamiento son las transfusiones de glóbulos rojos, por lo que el 90% de los adultos que padecen esta condición recibirán al menos una transfusión en su vida. La utilidad de la terapia transfusional es explicada, en parte, porque mejora el flujo sanguíneo disminuyendo el número de células falciformes, además de estar asociada con una disminución de la lesión endotelial y el daño inflamatorio (7, 8).

Sin embargo, la transfusión de glóbulos rojos conlleva riesgos de eventos adversos como la aloinmunización, las reacciones hemolíticas, la hiperhemólisis aguda y la sobrecarga de hierro. Además, al igual que con cualquier hemoderivado, existen riesgos de anafilaxia, reacciones alérgicas menores y complicaciones pulmonares, como la lesión pulmonar aguda relacionada con transfusión (TRALI, por sus siglas en inglés) o la sobrecarga circulatoria (TACO, por sus siglas en inglés), así como sepsis asociada a la transfusión (9, 10).

En Colombia, existen pocos estudios que caractericen a estos pacientes y, hasta la fecha, ninguno ha descrito las variables relacionadas con el tratamiento transfusional, a pesar de ser una estrategia terapéutica frecuente en esta enfermedad. Por lo tanto, el objetivo del presente estudio fue caracterizar las complicaciones derivadas de la enfermedad de células falciformes y el tratamiento transfusional

en pacientes atendidos en un hospital de cuarto nivel en Medellín, Colombia.

Metodología

Diseño del estudio y contexto

Se realizó un estudio observacional descriptivo de corte transversal, en el que se recolectaron datos retrospectivos de pacientes con enfermedad de células falciformes atendidos entre enero de 2011 y diciembre de 2023 en el Hospital San Vicente Fundación, Medellín, Colombia.

Población

Se identificaron pacientes mayores de 15 años con diagnóstico de enfermedad de células falciformes, según los códigos CIE-10 (D570, D571, D572 y D578, con o sin D560, D561, D563, D568 y D569) registrados en la historia clínica electrónica. Posteriormente, se verificó la presencia de antecedentes documentados o reportes de electroforesis de hemoglobina, así como ingresos hospitalarios por complicaciones de la enfermedad. Se excluyeron pacientes con fenotipo de rasgo falciforme (heterocigotos con hemoglobina A y S sin betatalasemia) y aquellos en embarazo.

Variables

Se consideraron variables clínicas como la edad al diagnóstico de la enfermedad, el fenotipo y los principales datos de laboratorio disponibles en ese momento. También se recolectaron las complicaciones agudas asociadas con la enfermedad y las variables clínicas y paraclínicas relevantes de cada evento, así como el uso de hidroxiurea y la necesidad de terapia transfusional.

Las transfusiones se caracterizaron según el tipo (manual, recambios eritrocitarios manuales o automatizados), el número de unidades de glóbulos rojos requeridas y la presencia de complicaciones o reacciones adversas. Adicionalmente, se indagó por el tamizaje, diagnóstico y tratamiento de la sobrecarga de hierro, el cumplimiento con el régimen de vacunación (neumococo, influenza y meningococo), el número total de complicaciones e ingresos hospitalarios, la mortalidad y el índice de Charlson para evaluar la carga de comorbilidades (ver apéndice suplementario para la definición completa de las variables).

Fuente de la información

Los datos se obtuvieron de la historia clínica de los pacientes, así como de ayudas diagnósticas y registros de

enfermería. El estado vital del paciente se verificó en la Base de Datos Única de Afiliados (BDUA) del Sistema General de Seguridad Social en Salud. Todos los datos recolectados fueron unificados y digitalizados en una base de datos en Microsoft Excel (licencia Microsoft 365 para la Universidad de Antioquia).

Para las variables clínicas y paraclínicas de cada tipo de complicación, se consideró el primer evento registrado en la historia clínica del paciente. En cuanto a las variables relacionadas con las transfusiones, se tomaron en cuenta todos los eventos documentados.

Tamaño de la muestra

El tamaño de la muestra se obtuvo a conveniencia, sin cálculo previo de esta. El número de pacientes fue determinado por los pacientes que consultaron al hospital que cumplían criterios de inclusión y exclusión durante el tiempo evaluado por el estudio.

VARIABLES CUANTITATIVAS

Se verificó la distribución de cada variable numérica para evaluar su normalidad con la prueba de Kolmogorov Smirnov. En las variables que no siguieron una distribución normal, se informaron las medianas para indicar el valor central del conjunto de datos.

Se realizó una agrupación dicotómica al índice de comorbilidad de Charlson en menor o igual a 1 y mayor o igual a 2. Por otra parte, al expresar cada una de las complicaciones agudas, la proporción y el número absoluto corresponden a los pacientes que presentaron dicha complicación al menos una vez durante el periodo evaluado.

Análisis estadístico

Para el análisis estadístico de las variables cualitativas se utilizaron distribuciones de frecuencias absoluta y relativa de cada una de las categorías. Para las variables cuantitativas se utilizaron las medidas de tendencia central como la media con su desviación estándar (DE) o la mediana con sus rangos intercuartílicos (RIC), según la distribución de los datos. El software utilizado fue STATA-14 (licenciado para la Universidad de Antioquia).

Durante el curso del estudio, se identificaron datos faltantes en ciertas variables debido a la falta de información o registro en la historia clínica. Se aplicó un enfoque de imputación simple para manejar estos datos faltantes, otorgándose un valor igual a la media de los datos disponibles.

Aspectos éticos

El protocolo del estudio fue sometido y aprobado por el comité de ética de la investigación del Hospital San Vicente Fundación, Medellín, Colombia. Se determinó que la investigación no implica ningún procedimiento invasivo ni riesgo especial para los pacientes. En todo momento, la investigación veló por el respeto de la privacidad de los pacientes y no se revelaron datos de identificación.

Resultados

De los 913 registros disponibles, se evaluaron 551 pacientes para determinar su elegibilidad, al cumplir con el criterio de edad mayor o igual a 15 años. De estos, 274 no cumplieron los criterios de inclusión o presentaban algún criterio de exclusión, y 170 no tenían registro de un ingreso hospitalario relacionado con su enfermedad de células falciformes. Finalmente, se incluyeron 106 pacientes en la base de datos (Figura 1).

La media de edad de los pacientes al momento de la recolección de los datos fue de 30.9 años (DE 12.3), mientras que la mediana de la edad al diagnóstico fue de tres años (RIC 0.75–7, con 26.4% de datos faltantes). Sesenta y cuatro pacientes eran hombres (60.4%) y el principal fenotipo de la enfermedad de células falciformes fue SS en 90.6% de los pacientes. En 54.7% de pacientes el fenotipo se objetivó con el reporte de una electroforesis de hemoglobina, mientras que en los restantes se asumió de lo escrito en la historia clínica.

Otras variables de interés como el estado de inmunizaciones, el índice de Charlson y la mediana de complicaciones, hospitalizaciones y unidades de glóbulos rojos transfundidas por paciente, se describen en la Tabla 1.

La principal complicación por la enfermedad de células falciformes fue la CVO en 74.5% de los pacientes, seguida de la AAS en 61.3% y el STA en 32.1%. En la Tabla 2 se describe la frecuencia de todas las complicaciones y sus principales características clínicas y paraclínicas. La principal causa reportada de AAS fue la hemólisis por crisis falciforme en 95.4% de estos pacientes, 4.6% por secuestro hepático, 3.1% por secuestro esplénico y 1.5% por aplasia medular con parvovirus B19 negativo.

Con respecto al tratamiento, más de 70% de los casos venía con hidroxiurea al momento de presentar una complicación y 85% fueron sometidos a transfusiones durante su enfermedad. Las tres indicaciones más frecuentes de transfusión fueron, en orden descendente: la AAS, la CVO y el STA. Sin embargo, la terapia transfusional fue una es-

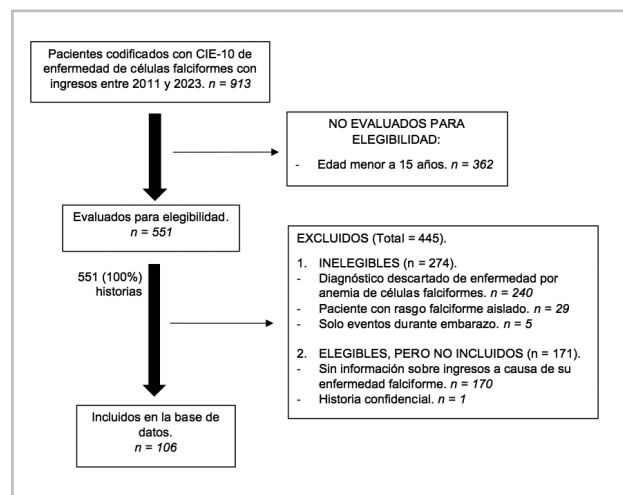


Figura 1. Flujo de selección de pacientes.

Tabla 1. Variables demográficas y generales de paciente con enfermedad de células falciformes atendidos en el periodo 2011 – 2023.

Variable	Pacientes (n 106)
Edad media (DE)	30.9 (12.3)
Hombres % (n)	60.4% (64)
Mediana de edad al diagnóstico (RIC)	3 (0.75-7)
Fenotipo de Hb %	
SS	90.6
S-betatalasemia	5.7
SC	3.8
Mediana del total de complicaciones por paciente (RIC)	3 (2-6)
Mediana del total de hospitalizaciones por paciente (RIC)	2.5 (1-5)
Mediana del total de unidades de GR transfundidos por paciente (RIC)	4 (2-10)
Inmunizaciones %	
Neumococo	8.4
Influenza	7.5
Meningococo	2.8
Índice de Charlson %	
≤ 1	90.6
≥ 2	9.4
Mortalidad global % (n)	21.7 (23)
Mediana de tiempo en meses entre la última complicación registrada y la muerte (RIC)	10 (0.5-37.5)
<i>DE: desviación estándar; RIC: rango intercuartílico; Hb: hemoglobina; GR: glóbulos rojos.</i>	

trategia terapéutica en todas las complicaciones, siendo más utilizada en la AAS, secuestro hepático, secuestro esplénico y falla multiorgánica (FMO). En la Tabla 3 se describen las principales indicaciones y tipos de terapia transfusional, la media de glóbulos rojos utilizados y la frecuencia del tratamiento previo con hidroxiurea, discriminados por cada complicación.

Solo un paciente se encontraba en prevención secundaria con transfusiones crónicas al momento del segundo evento isquémico cerebral (con dos años de diferencia desde el primer evento) y ninguno estaba en prevención primaria.

Por otra parte, de los pacientes que tuvieron FMO, un tercio resolvieron con la terapia transfusional mientras que los demás fallecieron (incluido un paciente que recibió recambios). Adicionalmente, cinco pacientes (4.7%) fueron sometidos en algún momento a transfusión preoperatoria (reemplazo de cadera por necrosis avascular, histerectomía por miomatosis, herida en tórax, artrotomía derecha y colestectomía) con una cantidad promedio de dos unidades de glóbulos rojos transfundidos por esta indicación. La media de hemoglobina preoperatoria osciló entre 7.2 y 8 g/dL, con una media de hemoglobina posoperatoria de 7.5 g/dL, sin reportarse sangrado perioperatorio significativo en ninguno de los procedimientos.

En 31 pacientes (29.2%) se presentaron otras complicaciones adicionales a las descritas previamente. Estas incluían la hipertensión pulmonar como la más frecuente (51.6%),

seguida de la embolia pulmonar (19.4%), enfermedad renal crónica (19.4%), necrosis avascular de la cadera (16.1%), priapismo (16.1%), síndrome de insuficiencia cardíaca (9.7%) y miocardiopatía (9.7%). Solo en cuatro ocasiones alguna de estas complicaciones motivó transfusiones simples, con un promedio de cuatro unidades de glóbulos rojos.

A pesar de todas las transfusiones registradas, solo se documentaron dos reacciones transfusionales que fueron de tipo TACO. En estos pacientes las manifestaciones clínicas fueron disnea y edema periférico, con una duración promedio de la hospitalización de 21 días, sin mortalidad relacionada a la reacción transfusional. Las indicaciones de transfusión en estos casos fueron STA y CVO.

Sin embargo, la sobrecarga de hierro si fue frecuente, presentándose en 39 pacientes (36.8%), de los cuales 15 fueron manejados con terapia de quelación de hierro. El cribado para sobrecarga de hierro se hizo en la mayoría de los pacientes (sin información en 31.1%), con ferritina (65.1%) o resonancia magnética (3.8%).

La mortalidad en general fue de 21.7%, que en datos absolutos corresponde a 23 de los 106 pacientes. La mediana del tiempo entre la última complicación registrada y la muerte fue de 10 meses, mientras que la mediana entre la última transfusión registrada y la muerte fue de 360 días (RIC 40-1132). No obstante, cabe aclarar que de los 23 pacientes que fallecieron, solo se obtuvo el registro de la atención perimortem de seis de ellos, de los cuales cuatro murieron a causa de FMO y dos por STA.

Discusión

Este estudio describió las principales características del tratamiento transfusional en pacientes con complicaciones derivadas de la enfermedad de células falciformes. Encontramos que la mayor indicación de transfusión fue la AAS y que la gran mayoría de los pacientes habían sido sometidos a terapia transfusional durante el curso de su enfermedad. Adicionalmente, observamos un bajo registro de reacciones transfusionales, pero con una importante prevalencia de sobrecarga de hierro.

La gran mayoría de los pacientes tenía fenotipo homocigoto SS, seguido de doble heterocigoto SC y, por último, heterocigoto S-betatalasemia, lo cual es similar a lo descrito en otras poblaciones de Suramérica, Europa y países como Nigeria y Senegal (11-14). Estos últimos países son relevantes, ya que en Colombia los haplotipos de hemoglobina S son en su mayoría de origen africano, principalmente Bantú y de Senegal, con asociaciones significativas entre el fenotipo SS y el mayor requerimiento de transfusiones en estas poblaciones (3, 14).

La mayoría de los pacientes en nuestro estudio fueron diagnosticados con la enfermedad en los primeros siete años de vida. Esto contrasta con lo reportado por Pinto y cols., quienes en 1991 describieron que, en un grupo de pacientes de la ciudad de Medellín, el 50% de los diagnósticos se realizaba después de los diez años (15). Esta diferencia podría deberse

Tabla 2. Frecuencia y principales características de las complicaciones por la enfermedad de células falciformes.

Variables	CVO (74.5%, n 79)	AAS (61.3%, n 65)	STA (32.1%, n 34)	ACV (5.6%, n 6)	SH (5.7%, n 6) y SE (1.9%, n 2)	FMO (5.7%, n 6)
Media de eventos por paciente (DE)	4.2 (5.2)	2.5 (2.1)	1.7 (1.3)	1.2 (0.4)	1 (0)	1 (0)
HbS media (DE) *	71.3% (20.1)	76.3% (20.8)	65.9% (18.8)	71.4% (29.6)	62.8% (16.9)	73.8% (23.8)
Hb media (DE)	8.5 g/dL (3.1)	6.6 g/dL (1.6)	7.5 g/dL (1.6)	12 g/dL (3)	6.6 g/dL (2.3)	5.8 g/dL (1.8)
Hematocrito medio (DE)	23.1% (6.3)	19.4% (4.6)	21.8% (5.1)	34.6% (9.5)	18.6% (7.4)	20% (11.5)
WBC medio (DE)	14997 /uL (5246)	17965 /uL (11611)	20344 /uL (13578)	10830 /uL (602)	13512 /uL (4719)	16150 /uL (8793)
IPR medio (DE) **	8.6 (4.9)	7.7 (5.5)	6.1 (4)	6.5 (3.5)	9.2 (5.1)	12.2 (9.6)
Bilirrubina total/indirecta mediana (RIC)	3.8/2.5 mg/dL (1.4-5.8/1.4-4.3)	4.1/2.4 mg/dL (2.5-6.9/1.2-4.5)	3.7/2.5 mg/dL (2.3-5.9/1.2-4.4)	4.4/3.7 mg/dL (3.5-5.2/2.8-4.6)	8.2/4.7 mg/dL (5.9-21.8/2.1-9)	29.5/8.1 mg/dL (16.4-43.1/6-11)
LDH mediana (RIC)	652 U/L (485-863)	678 U/L (554-868)	726 U/L (477-1150)	640 U/L (611-669)	1382 U/L (868-1555)	1984 U/L (1062-3973)
PO2/FiO ₂ media (DE)	N/A	N/A	270 mmHg (104)	N/A	N/A	N/A
PCO ₂ media (DE)	N/A	N/A	36 mmHg (10.1)	N/A	N/A	N/A
Plaquetas medianas (RIC)	N/A	N/A	N/A	N/A	90 x 1000/uL (48.5-141)	32.5 x 1000/uL (24 - 51.5)
FA mediana (RIC)	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	269 U/L (110-518)
AST mediana (RIC)	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	3167 U/L (822-5773)
ALT mediana (RIC)	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	1079 U/L (465-1945)
Creatinina media (DE)	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	2.7 mg/dL (1.6)
Manifestación clínica	Dolor en: Extremidades 35.4% Lumbar 22.8% Abdominal 15.2% Eternal 13.9% Cadera 12.7%	N/A	Disnea 47.1% Dolor torácico 35.3% Fiebre 11.8% Tos 5.9%	Hemiparesia 66.7% Cefalea 33.3%	Dolor abdominal 50% Ictericia 25% Fiebre 12.5% Shock 12.5%	Disfunción orgánica: Pulmón 100% Hígado 83.3% Riñón 66.7% SNC 50%
Hallazgos radiológicos	N/A	N/A	Infiltrados en la RX de tórax: Intersticiales 44% Alveolares 44% Mixtos 12%	RM cerebral: Zonas de isquemia 100%	Tomografía: Hepatomegalia 50% Infarto hepático 25% Esplenomegalia 12.5% Esplenectomía 12.5%	N/A

* Son relevante los datos faltantes, que fueron de 55.7%, 67.7%, 47.1%, 50%, 37.5% y 33.3% para CVO, AAS, STA, ACV, SH/SE y FMO, respectivamente.
 ** Son relevante los datos faltantes, que fueron de 30.4%, 26.2%, 35.3%, 66.7%, 37.5% y 33.3% para CVO, AAS, STA, ACV, SH/SE y FMO, respectivamente.
 CVO: crisis vaso oclusiva; AAS: anemia aguda sintomática; STA: síndrome torácico agudo; ACV: accidente cerebrovascular; SH: secuestro hepático; SE: secuestro esplénico; FMO: falla multiorgánica; DE: desviación estándar; HbS: hemoglobina S; Hb: hemoglobina; WBC: conteo de glóbulos blancos; IPR: índice de producción reticulocitaria; RIC: rango intercuartílico; LDH: lactato deshidrogenasa; PO2/FiO2: presión arterial de oxígeno/fracción inspiratoria de oxígeno; PCO2: presión arterial de dióxido de carbono; FA: fosfatasa alcalina; AST: aspartato aminotransferasa; ALT: alanino aminotransferasa; RX: radiografía; RM: resonancia magnética; SNC: sistema nervioso central.

a la mayor disponibilidad de pruebas diagnósticas para hemoglobinopatías en niños y al mejor acceso a la seguridad social en la actualidad (3). Sin embargo, la falta de tamizaje neonatal sigue siendo una brecha por fortalecer.

En un estudio más reciente en la ciudad de Medellín, Martínez y cols. encontraron una edad al momento del diagnóstico de la enfermedad similar a nuestro estudio, con una mediana de tres años y con una mayoría de sexo masculino (16). Además, reportaron que solo 19% de los pacientes recibieron transfusiones en el último año, lo

cual contrasta con nuestro estudio, donde encontramos que 85% de los pacientes recibieron en algún momento la terapia transfusional. En este aspecto, nos asemejamos más a lo descrito en otros países de la región como Brasil, donde en un grupo de 122 pacientes se encontró que 82.6% recibieron transfusiones (11). No obstante, en otras partes del mundo la frecuencia de la terapia transfusional es más heterogénea, como en Francia, Nigeria y Senegal con 78.4, 39.1 y 28.5% respectivamente, posiblemente relacionada con las características basales de las poblaciones incluidas,

Tabla 3. Descripción de la terapia transfusional y tratamiento previo con hidroxiurea.

	Transfusiones simples % (n)	Recambios manuales % (n)	Recambios automatizados % (n)	Mediana de GR usadas por paciente (RIC)	En manejo con hidroxiurea % (n)
AAS (n 65)	100 (65)	0 (0)	0 (0)	4 (2-8)	73.7 (48)
SH/SE (n 8)	100 (8)	0(0)	0 (0)	6 (3-10)	87.5 (7)
FMO (n 6)	83.3 (5)	0 (0)	16.7 (1)	12 (7-16)	83.3 (5)
STA (n 34)	82.4 (28)	2.9 (1)	2.9 (1)	2.5 (2-5)	70.6 (24)
CVO (n 79)	48.1 (38)	1.3 (1)	2.5 (2)	1 (0-4)	74.7 (59)
ACV (n 6)	33.3 (2)	16.7 (1)	0 (0)	1 (0-8)	50 (3)

AAS: anemia aguda sintomática; SH: secuestro hepático; SE: secuestro esplénico; FMO: falla multiorgánica; STA: síndrome torácico agudo; CVO: crisis vaso oclusiva; ACV: accidente cerebrovascular; GR: glóbulos rojos; RIC: rango intercuartílico.

por ejemplo, la alta representación de población adulta en los estudios franceses (12-14).

Encontramos que casi todas las transfusiones realizadas fueron simples y solo se hicieron recambios de glóbulos rojos, tres manuales y cuatro automatizados en siete pacientes. Estos recambios fueron por STA, FMO, ACV y CVO, siendo esta última la complicación donde se observó con mayor frecuencia, a pesar de que, según las recomendaciones actuales, las CVO por sí sola no es una indicación usual de transfusión urgente ni de recambios. En cambio, en las otras complicaciones, las recomendaciones para hacer recambios son más consistentes, por lo cual es llamativo la falta de su uso (por ejemplo, cinco de los seis pacientes con FMO solo se manejaron con transfusiones simples) (7, 17). Una posible explicación para la baja frecuencia de recambios en los pacientes que presentaron STA, la tercera complicación más frecuente, puede ser que la mayoría no tuvieron una enfermedad grave o rápidamente progresiva y los niveles de hemoglobina no eran elevados (media de 7.5 g/dL).

La mayoría de las transfusiones simples se hicieron por AAS seguida de CVO, seguramente en relación con que fueron las complicaciones más frecuentes, especialmente la segunda. Al recolectar los datos se tuvo cuidado al asignar cada indicación transfusional, considerando que algunos pacientes con CVO cursaron concomitantemente con otra complicación que realmente justificaban la transfusión. Aun así, encontramos que casi la mitad de los pacientes con CVO fueron manejados con transfusiones simples, a pesar de que los niveles de hemoglobina eran en promedio 8.5 gr/dL. Uno de los motivos mencionados fueron aquellas CVO con dolor no controlado con el manejo inicial. Un hallazgo similar fue reportado en un estudio pediátrico en Yemen por Al-Saqladi y cols., donde las indicaciones transfusionales más comunes fueron la AAS (41.1%), la CVO (13.8%) y el STA (8.7%) (18).

Las complicaciones que principalmente recibieron manejo transfusional fueron la AAS, los secuestros hepáticos y esplénicos, la FMO y el STA. Esto fue similar a lo encontrado en un estudio jamaicano hecho por Thame y cols. (19), donde los pacientes con AAS (en su mayoría por crisis aplásica y secuestro esplénico) y STA fueron aquellos que recibieron más transfusiones. También encontramos una gran similitud en el tipo de transfusión, ya que de 464 episodios donde hubo

una indicación aguda, se realizaron 460 transfusiones simples y solo cuatro recambios. En un estudio en Senegal hecho por Seck y cols. (14), la principal indicación transfusional fue la AAS y, a diferencia de nuestro estudio, la segunda correspondió a las úlceras en miembros inferiores (50 y 15.6% de las transfusiones, respectivamente). En este estudio, la mayoría fueron transfusiones simples (95.7 vs 4.3% de recambios). Es llamativo que esta última complicación no fue descrita en nuestra población estudiada.

En nuestro estudio, solo encontramos el reporte de dos reacciones transfusionales, las cuales fueron de tipo TACO. Al compararnos con otros estudios, Thame y cols. (19) solo describieron dos reacciones transfusionales (reacción alérgica y fiebre no hemolítica), mientras que Seck y cols. en Senegal (14) encontraron 20 incidentes de 339 transfusiones realizadas (en su gran mayoría reacciones alérgicas leves). En un estudio multicéntrico que revisó 4857 transfusiones por cualquier indicación, se encontró que 1.1% se asoció con reacciones graves (en su mayoría TACO), mientras que las reacciones leves como la alergia y la fiebre no hemolítica se asociaron a 0.29 y 0.62% de las transfusiones, respectivamente (20). Con base en lo anterior, es difícil aclarar si nuestra baja frecuencia de reacciones transfusionales obedece a la baja incidencia o a un subregistro.

La sobrecarga de hierro es una complicación frecuente en pacientes con enfermedad de células falciformes, especialmente en aquellos que han recibido 11-20 transfusiones, como se describió en una encuesta hecha a médicos de diferentes regiones de Europa, Latinoamérica, Estados Unidos, medio oriente y África, donde informaron que entre 51% y 75% de sus pacientes tenían sobrecarga de hierro, con la medición de ferritina sérica como principal método de evaluación (21). No obstante, fue relativamente baja en nuestro estudio (36.8%), a pesar de un cribado relativamente alto con mismo método.

La mortalidad global que encontramos durante el periodo evaluado fue de 21.7%, pero solo 5.7% se pudo atribuir a complicaciones por la enfermedad de células falciformes por disponibilidad de historia clínica durante la muerte. En el estudio de Thame y cols. hubo una mortalidad de 19.3% entre los pacientes que habían recibido transfusión, con una mediana de 1.3 años entre la última transfusión y la muerte

(19), hallazgos similares a los nuestros. Es llamativo que en una cohorte estadounidense donde se revisaron 109 783 hospitalizaciones por enfermedad de células falciformes (28 300 transfundidos y 81 483 no transfundidos), se encontró una asociación entre la mortalidad y los eventos donde hubo transfusiones, al compararlos con los que no (0.43 vs 0.28%, p 0.007) (22).

Nuestro estudio presenta algunas limitaciones. Primero, evaluamos las complicaciones presentadas por los pacientes y, a partir de estas, identificamos cuáles fueron manejadas con terapia transfusional. Este enfoque difiere de otros estudios que han analizado inicialmente los episodios de transfusión y, desde ahí, han determinado sus indicaciones, lo que puede dificultar la comparación de resultados. Segundo, al tratarse de un estudio realizado en un único centro, no podemos determinar si los pacientes presentaron complicaciones adicionales o requirieron transfusiones en otras instituciones. Además, dado que nuestro hospital es un centro de referencia, podría existir un sesgo de selección, ya que es probable que hayamos recibido casos de mayor complejidad o con complicaciones más graves, lo que podría limitar la representatividad de la población general con enfermedad de células falciformes. Tercero, debido a la naturaleza retrospectiva del estudio, es posible que existan sesgos de información en los datos recolectados.

A pesar de estas limitaciones, nuestro estudio presenta fortalezas importantes. Contamos con una muestra significativa de población adulta, con una amplia representación de diversas complicaciones de la enfermedad, lo que aporta valiosa información en un campo con escasez de datos. Además, nuestros hallazgos proporcionan evidencia sobre la baja frecuencia de reacciones transfusionales y la alta mortalidad en esta población. Esto promueve la necesidad de evaluar de forma analítica los potenciales factores relacionados a cada desenlace, además del impacto de la presencia de complicaciones pese al uso de hidroxiurea, en especial teniendo en cuenta la falta de disponibilidad en nuestro medio de alternativas terapéuticas.

Conclusiones

Se evidenció una alta tasa de transfusiones en los pacientes con enfermedad de células falciformes, con la AAS como la principal indicación transfusional y siendo notable la escasa utilización de recambios de glóbulos rojos en complicaciones como el STA, la FMO y el ACV. Hubo una baja frecuencia de reacciones transfusionales adversas, aunque se destaca la significativa sobrecarga de hierro observada en estos pacientes, lo que subraya la importancia de implementar estrategias de manejo adecuadas para mitigar este riesgo. Estos resultados contribuyen al entendimiento de la gestión clínica de los pacientes con enfermedad de células falciformes, resaltando la necesidad de un enfoque integral que considere tanto los beneficios como los riesgos asociados con la terapia transfusional.

Referencias

1. **Kavanagh PL, Fasipe TA, Wun T.** Sickle Cell Disease: A Review. *JAMA*. 2022; 328(1):57-68.
2. **Thomson AM.** Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000–2021: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet Haematol*. 2023; 10(8):e585–99.
3. **Durán CL, Morales OL, Echeverri SJ, Isaza M.** Beta globin haplotypes in hemoglobin S carriers in Colombia. *Biomédica*. 2012; 32(1):103–11.
4. **Rodríguez WE, Sáenz GF, Chávez MA.** Haplotipos de la hemoglobina S: importancia epidemiológica, antropológica y clínica. *Rev Panam Salud Pública*. 1998; 3:1-8.
5. **Misnaza SP.** Drepanocitosis en Colombia: análisis de la notificación como enfermedad huérfana o rara al sistema de vigilancia en salud pública, 2016 y 2017. *Informe Quincenal Epidemiológico Nacional*. 2018; 23(1): 1-13. Disponible en: www.ins.gov.co/buscador/IQEN/IQEN%20vol%2023%202018%20num%201.pdf
6. **Onimoe G, Rotz S.** Sickle cell disease: A primary care update. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*. 2020; 87(1):19–27.
7. **Piel FB, Rees DC, DeBaun MR, Nnodu O, Ranque B, Thompson AA, et al.** Defining global strategies to improve outcomes in sickle cell disease: a Lancet Haematology Commission. *Lancet Haematol*. 2023; 10(8):e633–e686.
8. **Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al.** Sickle cell disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2018; 4(1):1–22.
9. **Rollins MR, Chou ST.** Adverse events of red blood cell transfusions in patients with sickle cell disease. *Transfus Apher Sci*. 2022; 61(5): 103557.
10. **Ackfeldt T, Schmutz T, Guechi Y, Le Terrier C.** Blood Transfusion Reactions—A Comprehensive Review of the Literature including a Swiss Perspective. *J Clin Med*. 2022; 11(10): 2859.
11. **Cesar P, Dhyani A, Augusto-Schwade L, Acordi P, Xerez-Albuquerque C, Nina R, et al.** Epidemiological, clinical, and severity characterization of sickle cell disease in a population from the Brazilian Amazon. *Hematol Oncol Stem Cell Ther*. 2019; 12(4):204-210.
12. **Gerardin M, Rousselet M, Couec ML, Masseur A, Guerlais M, Authier N, et al.** Descriptive analysis of sickle cell patients living in France: The PHEDRE cross-sectional study. *PLoS ONE*. 2021; 16(3):e0248649.
13. **Brown BJ, Jacob NE, Lagunju IA, Jarett OO.** Morbidity and mortality pattern in hospitalised children with sickle cell disorders at the UCH Ibadan, Nigeria. *Niger J Paed*. 2013; 40(1): 34 –39.
14. **Seck M, Tall A, Faye BF, Bah DS, Guéye Y, Sall A, et al.** Evaluation of transfusion practices in sickle cell disease in Senegal: cohort study of 1078 patients with sickle cell disease. *Med Sante Trop*. 2017; 27(4):402-406.
15. **Pinto L, Cuéllar F, Maya LM, Murillo ML, Mondragón MC, Alvarez L.** Anemia de células falciformes en adultos: estudio clínico de 51 pacientes tratados en el Hospital Universitario San Vicente de Paúl. *Acta Med Colomb*. 1991; 16(6):309–316.
16. **Martínez-Sánchez LM, Villegas-Alzate JD, Herrera-Almanza L, Correa-Saavedra MA, Gálvez-Cárdenas KM, Hernández-Martínez A, et al.** Caracterización de pacientes con anemia de células falciformes en Medellín, Colombia. *Med Int Méx*. 2022; 38(5):1012-1018.
17. **Han H, Hensch L, Tubman VN.** Indications for transfusion in the management of sickle cell disease. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2021; 2021(1):696-703.
18. **Al-Saqladi AM, Maddi DM, Al-Sadeeq AH.** Blood Transfusion Frequency and Indications in Yemeni Children with Sickle Cell Disease. *Anemia*. 2020; 2020:7080264.
19. **Thame JR, Hambleton IR, Serjeant GR.** RBC transfusion in sickle cell anemia (HbSS): experience from the Jamaican Cohort Study. *Transfusion*. 2001; 41(5):596-601.
20. **Hendrickson JE, Roubinian NH, Chowdhury D, Brambilla D, Murphy EL, Wu Y, et al.** Incidence of transfusion reactions: a multicenter study utilizing systematic active surveillance and expert adjudication. *Transfusion*. 2016; 56(10):2587-2596.
21. **Vichinsky EP, Ohene-Frempong K; Transfusion Committee.** Approaches to transfusion therapy and iron overload in patients with sickle cell disease: results of an international survey. *Pediatr Hematol Oncol*. 2011; 28(1):37-42.
22. **Sharma A, Dahiya A, Alavi A, Woldie I, Karson J, et al.** Patterns of Blood Transfusion in Sickle Cell Disease Hospitalizations. *Hemato*. 2024; 5(1):26-34.

