

**CONOCIMIENTOS Y
ACTITUDES SOBRE
LA ENFERMEDAD DE
CÉLULAS FALCIFORMES
DE CUIDADORES DE
NIÑOS AFECTADOS EN
LA CONSULTA EXTERNA
DE HEMATOLOGÍA
DE UN HOSPITAL DE
ATENCIÓN TERCIARIA
EN UN PAÍS EN
DESARROLLO**

Jeyni Claribel Vega Pérez

Instituto Nacional del Cáncer. (INCART)
Departamento de Hemato-oncología
Pediátrica
Santo Domingo, República Dominicana
ORCID: 0000-0002-4878-4639

Rosa Nieves Paulino

Hospital Infantil Robert Reid Cabral
Departamento de Hemato-oncología
Pediátrica
Santo Domingo, República Dominicana
ORCID:0000-0001-7716-6744

Virgen Gómez Alba MD

Hospital Infantil Robert Reid Cabral
Departamento de Hemato-oncología
Pediátrica
Área de enfermedades infecciosas
Santo Domingo, República Dominicana
ORCID: 0000-0001-5092-8251

All content in this magazine is licensed under a Creative Commons Attribution License. Attribution-Non-Commercial-Non-Derivatives 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0).



Abstract: Sickle cell anemia is included within the structural hemoglobinopathies, is associated with high rates of morbidity and mortality. Knowledge and counseling are the pillars of prevention. **Objectives:** To assess the knowledge and attitudes about sickle cell disease (SCD) of caregivers of homozygous children who attend the hematology outpatient clinic of the Robert Reid Cabral Third Level Children's Hospital in the Dominican Republic, before the implementation of neonatal screening in the Dominican Republic. and use it as a basis for the creation of an education and counseling program for patients and families diagnosed with sickle cell disease. **Methods:** We performed a prospective, descriptive and observational research where the mothers of children with SCD were assessed by questionnaire based on the Information Sheets for Parents of Children with Sickle Cell Disease by the Utah Department of Health and by the New England Pediatric Sickle Cell Consortium. **Results:** Most of the mothers interviewed had a bad level of knowledge (53.9%) and very bad knowledge (22.5%) about the SCD. Younger and less educated mothers had a lower level of knowledge. 58.8 percent of mothers knew the form of inheritance and only 4.9 percent the probability of transmission. Most participant had partial knowledge about complications and preventive methods. The 56.9 percent did not know their status of sickle cell trait or their partners before getting pregnant. **Conclusion:** The level of knowledge about the sickle cell disease in mothers with affected children is very low. **Keywords:** Caregivers, Knowledge and attitudes; Sickle cell anemia; developing Country, Sickle cell awareness.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de células falciformes o anemia falciforme es una de las

hemoglobinopatías estructurales y se debe a una mutación en el gen de la beta globina que sustituye al sexto aminoácido, el ácido glutámico, por valina. La hemoglobina S (HBS) se polimeriza reversiblemente cuando se desoxigena.¹

La Organización Mundial de la Salud (OMS) informa que alrededor del 5 por ciento de la población mundial porta genes que causan hemoglobinopatías. Estas patologías son más frecuentes en la raza negra, y en países con mestizaje, como República Dominicana, donde tenemos una alta población con rasgos falciformes y altas tasas de morbilidad y mortalidad asociadas a esta enfermedad.

En República Dominicana (RD), en 2015 se presentó un decreto ordenando el inicio del tamizaje neonatal, el cual aún no se ha cumplido. El conocimiento y el asesoramiento son los pilares de la prevención de esta condición.

MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal a todas las madres o cuidadores con hijos homocigóticos seguidas en el servicio de hematología del Hospital del Niño Dr. Robert Reid Cabral durante 2 meses con el propósito de evaluar conocimientos y actitudes sobre la anemia falciforme.

La población de estudio estuvo constituida por 180 pacientes y sus familiares que asistieron a la consulta externa durante el periodo de estudio, la muestra seleccionada estuvo conformada por 102 madres, que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión

Los datos se obtuvieron directamente a través de un cuestionario basado en las Hojas Informativas Para Padres De Niños Con Anemia De Células Falciformes desarrolladas por el Departamento de Salud de Utah y el Consorcio Pediátrico de Células Falciformes de Nueva Inglaterra y se completaron y

procesaron manualmente para fines de recopilación de datos. Análisis descriptivo y tabulación se realizaron en el software estadístico SPSS versión 22.0.

RESULTADOS

Durante el período de estudio, 180 niños asistieron a la consulta externa de anemia falciforme con sus madres, 102 cumplieron con los criterios de inclusión, aceptaron participar en el estudio y firmaron el consentimiento.

El conocimiento sobre la enfermedad fue bajo en 55 madres (53,9%), muy bajo en 23 madres (22,5%) Sólo el dos por ciento (2%) de la población estudiada tenía conocimiento adecuado sobre la enfermedad. (Figura 1)

El 100 por ciento de las madres menores de 20 años desconocía la enfermedad y según nivel educativo el conocimiento fue bueno en el 100 por ciento de las madres con nivel universitario.

El 58,8 por ciento de las madres entrevistadas conocía el patrón de transmisión de la enfermedad con herencia recesiva, pero solo el 5 por ciento conocía la probabilidad de afectación en cada embarazo. (Figura 2)

Sobre las complicaciones de la enfermedad de células falciformes el 44,1 por ciento tenía un conocimiento parcial y el 39,2 por ciento las desconocía, además el 48 por ciento de las madres no conocía ningún método preventivo de las complicaciones. (Figura 3).

El 56,9% de las madres desconocía su estado de rasgo drepanocítico, así como el de su pareja.

antes de quedar embarazada y la principal fuente de información sobre sus conocimientos en un 62,7% fueron los médicos, un 16,7% familiares e Internet respectivamente. (Figura 4)

Nuestra investigación mostró una relación inversamente proporcional entre el nivel de conocimiento y el deseo de tener más hijos.

DISCUSIÓN

El nivel de conocimiento de las madres de niños homocigotos con anemia falciforme está directamente asociado con la calidad de los servicios de salud. Así lo confirman estudios realizados en países subdesarrollados como Nigeria con resultados similares en nuestro país, donde solo el 2% de las madres tienen conocimientos adecuados sobre la enfermedad⁷. Sin embargo, en los países donde existe el tamizaje neonatal y un buen asesoramiento genético, las madres tienen un nivel de conocimiento adecuado.

Si bien el nivel de conocimiento debe ser proporcional al nivel educativo, encontramos que el 49 por ciento de la población encuestada eran estudiantes universitarios, porcentaje inesperado debido al nivel de la población que asiste a nuestro hospital, mostrando un nivel de conocimiento menor al esperado, datos comparables a los encontrados en un estudio realizado por Oludare, Go et al en Nigeria⁷.

Encontramos que existe una gran confusión respecto a la probabilidad de transmisión de la enfermedad a la descendencia en las madres entrevistadas, solo el 4,9 por ciento de ellas sabía que la probabilidad de transmisión es del 25 por ciento en cada embarazo. Estos datos están relacionados con los encontrados por Al Arrayed et al, donde el 84 por ciento de las madres reconoció correctamente la SCD como un trastorno hereditario y el 72 por ciento dice que puede saltar generaciones¹

En cuanto a las complicaciones de la ECF, la mayoría las desconocía. Siendo las complicaciones crónicas las que presentaron mayor índice de desconocimiento por parte de los cuidadores. Este dato se relaciona con los resultados obtenidos en un estudio realizado en Lomé, Togo, donde el 62,4 por ciento desconocía las complicaciones de la enfermedad.⁴

Los métodos preventivos son la base para mejorar la calidad y la esperanza de vida

de estos pacientes, pero solo el 11,8% los conocía, en desacuerdo con la investigación de Guédéhoussou T, Atakouma DY et al, donde el 69,5% conocía los métodos preventivos⁴.

Algo importante a destacar en nuestro estudio es que un alto porcentaje de madres desconocía su condición de portadora del rasgo drepanocítico así como la de su pareja antes de quedar embarazada y tener hijos, el 34.1 por ciento conocía su propia condición de rasgo drepanocítico, mientras que solo el dos por ciento conocía la condición de rasgo de ambos padres. Esto representa un factor importante en el aumento del número de casos de portadores y homocigotos con sus consecuencias. Los datos también se observaron en un estudio realizado por Lang y Ross en la Universidad de Chicago, donde el 55 por ciento de los entrevistados desconocía su estado de portador.⁵

En cuanto a las fuentes de información, se evidencia que a pesar de que la mayor

parte de la información se obtiene de personal capacitado, la información no está llegando adecuadamente, no existe un plan de educación continua a través del consejo genético, o la forma de dar la información no es dando los resultados esperados.¹ (Figura 4)

CONCLUSIÓN

En nuestra investigación, el nivel de conocimiento sobre la enfermedad de células falciformes en los cuidadores fue muy bajo. En los países donde existe el tamizaje neonatal y un buen asesoramiento genético y educativo, los cuidadores tienen un mejor nivel de conocimiento y por lo tanto los niños tienen un menor índice de complicaciones de la enfermedad. Se necesitan mejores métodos y planes para mejorar la educación, el seguimiento continuo y el asesoramiento genético de calidad en estas familias, especialmente cuando se inicia el programa de tamizaje neonatal en nuestro país.

REFERENCIAS

1. Al Arrayed S, Al Hajeri A. **Public awareness of sickle cell disease in Bahrain.** Ann Saudi Med. 2010 Jul-Aug;30(4):284-8 MRM Ruiz, JC Buchillón. Conocimientos sobre sickleemia y riesgo genético en portadoras sanas que habían recibido asesoramiento genético. Revista Habanera de Ciencias médicas. 2013; 5(4). Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/rhab/vol5_num4/rhcm09406.htm
2. Baldeón Mendoza JJ, **Prevalencia de Anemia de Células Falciformes en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante.** Repositorio digital institucional de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Ecuador. 2014. Disponible en: <http://repositorio.ucsg.edu.ec/handle/123456789/2179>
3. Famuyiwa OO, Aina OF. **Mother's knowledge of sickle-cell anaemia in Nigeria.** Int Q Community Health Educ. 20012-2011;30(1):69-80. doi: 10.2190/IQ.30.1.f.
4. Guédéhoussou T, Gbadoé AD, Lawson-Evi K, Atakouma DY. **Knowledge of sickle cell disease and prevention methods in an urban district of Lomé, Togo.** Bull Soc Pathol Exot. 2009 Oct;102(4):247-51
5. Lang CW, Ross LF. **Maternal attitudes about sickle cell trait identification in themselves and their infants.** J Natl Med Assoc. 2013 Nov;102(11):1065-72.
6. New England pediatric sickle cell consortium. **La anemia falciforme (sickle cell) en bebés y niños pequeños.** Disponible en: http://www.nepscc.org/NewFiles/spanish_versions/sp_infant_ss_handout.pdf
7. Oludarei GO, Ogili MC. **Knowledge, attitude and practice of premarital counseling for sickle cell disease among youth in Yaba, Nigeria.** Afr J Reprod Health. 2015 Dec;17(4):175-82
8. Ruiz; M R; Buchillón, JC. **Conocimientos sobre sickleemia y riesgo genético en portadoras sanas que habían recibido asesoramiento genético.** Revista Habanera de Ciencias médicas. 2013; 5(4). Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/rhab/vol5_num4/rhcm09406.htm.

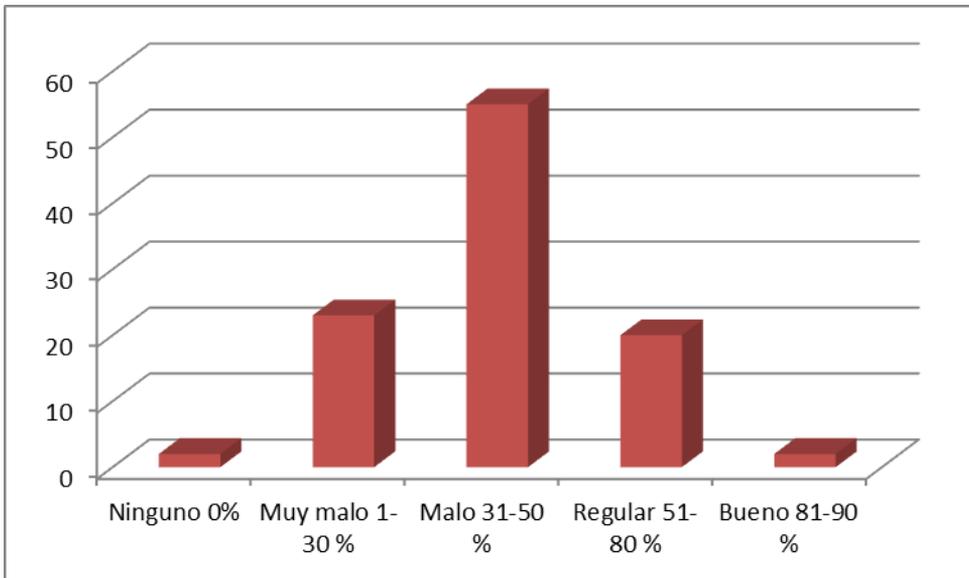


Figura 1: Nivel de conocimiento sobre la enfermedad de células falciformes de las madres con niños afectados en la consulta externa de hematología del Hospital de Niños Robert Reid Cabral.

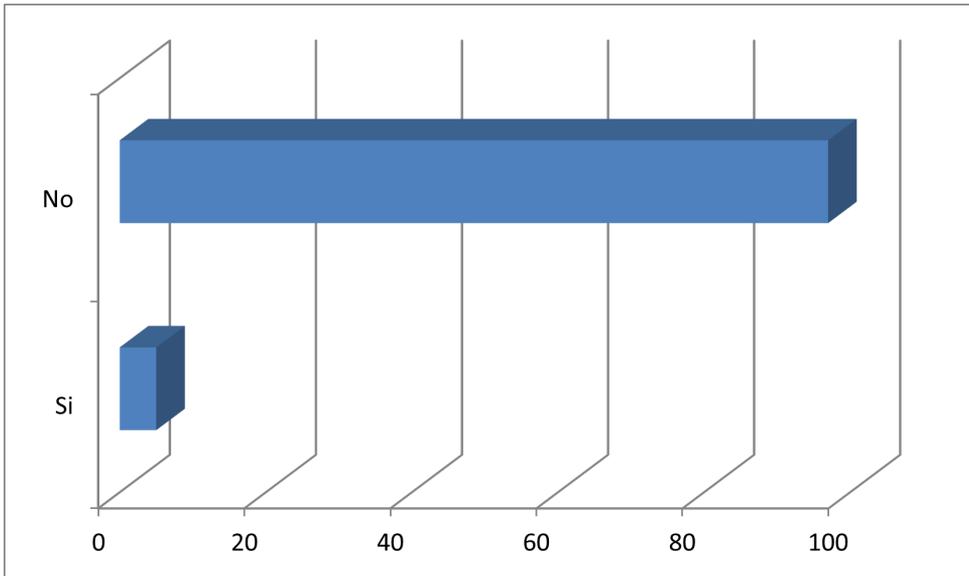


Figura 2 Conocimiento general sobre la probabilidad de transmisión de la enfermedad en cada embarazo de las madres con hijos afectados en la consulta de hematología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral

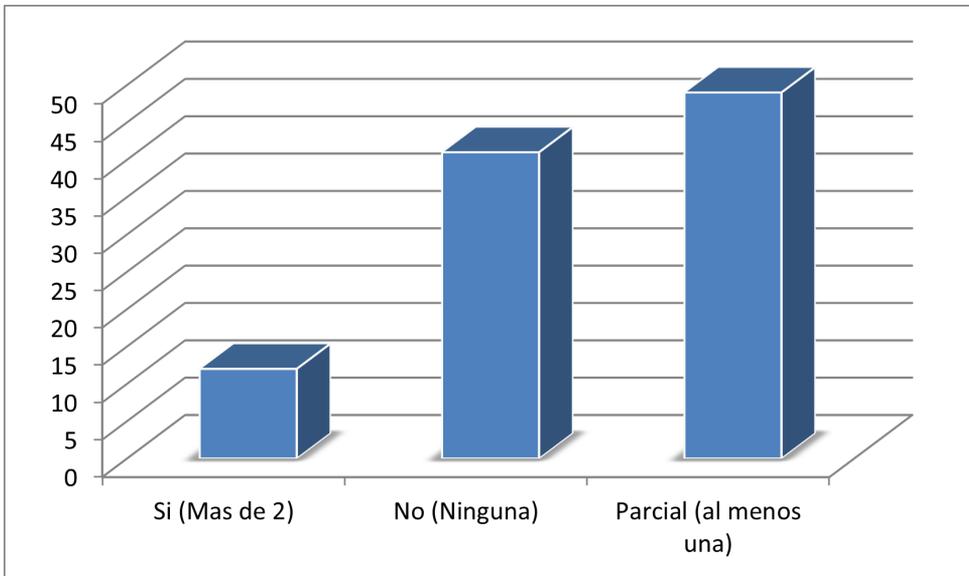


Figura 3: Conocimiento sobre medidas preventivas de las madres con hijos afectados en la consulta de hematología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral.

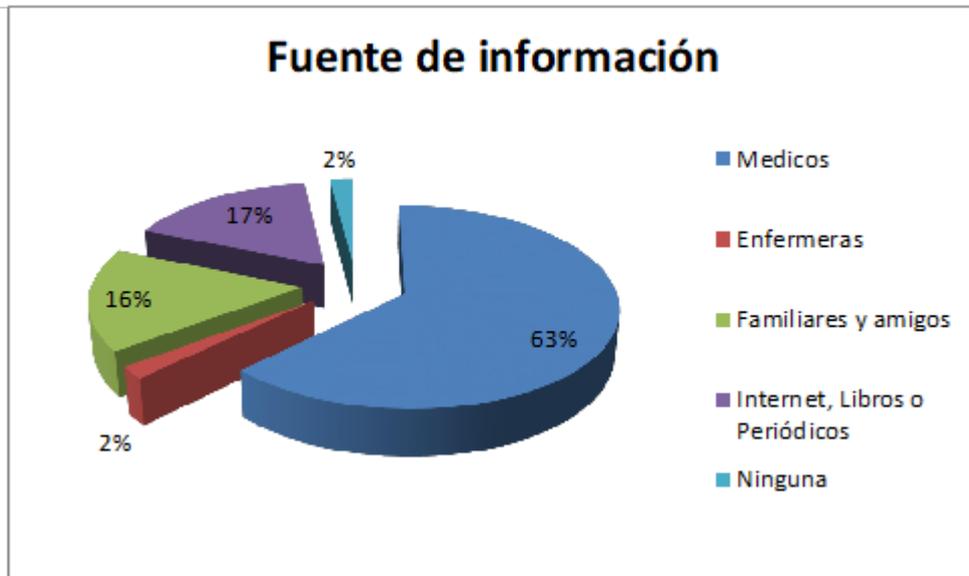


Figura 4: Fuentes de información sobre la enfermedad de células falciformes