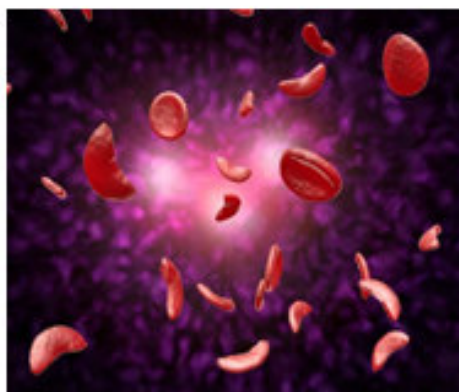




MANUAL DE PROCEDIMIENTOS ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS RED DE SERVICIOS C.C.S.S.



CÓDIGO MP.GM.DDSS.AAIP.140926

Versión 01

SAN JOSÉ, COSTA RICA
2026

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		<i>Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926</i> <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 2 de 91

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD
ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS



MANUAL DE PROCEDIMIENTOS ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS

RED DE SERVICIOS C.C.S.S.

CÓDIGO MP.GM.DDSS.AAIP.140926
Versión 01

SAN JOSÉ, COSTA RICA
2026

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 3 de 91

Elaborado por		
Dra. Roselyn Valerín Ramírez. Pediatra Neurodesarrollo Dr. Robert Moya Vásquez. Pediatra Dra. Alejandra Umaña Machado. Enfermera Dra. Adelaida Mata Solano. Educadora y Psicóloga. Dra. Marlene Montoya Ortega. Nutricionista		Programa de Normalización de la Atención del Niño y la Niña, Área de Atención Integral a las Personas, DDSS-GM.
Aportan al diseño del documento		
Dra. Gabriela Soto Herrera. Hematóloga Dra. Kathia Valverde Muñoz. Hematóloga Dra. Paola Granados Alfaro. Hematóloga		Servicio Hemato-Oncología, Hospital Nacional de Niños.
Dra. Adriana Yock Corrales. Pediatra de Emergencias		Servicio de Emergencias, Hospital Nacional de Niños.
Validado por		
PRIMERA FASE		
1. Ana Lorena Aguilar Madrigal	Hospital de Upala	Pediatría
2. Ana Patricia Medina Gutiérrez	Hospital Escalante Pradilla	Pediatría
3. Andrea García Salas	A.S. Alajuela Oeste	Medicina Familiar y Comunitaria
4. Angie Navarro Badilla	A.S. Horquetas Río Frío	Medicina Familiar y Comunitaria
5. Anna Carina Frater Bogren	A.S. Hatillo	Pediatría
6. Ariana Barrantes Mora	A.S. Esparza	Medicina General
7. Carla Sevilla Leiva	A.S. El Guarco	Medicina familiar y Comunitaria
8. Carolina Madrigal Quirós	A.S. Belén Flores	Pediatría
9. Constanza Chacón González	A.S. San Rafael de Puntarenas	Pediatría
10. Cristina Mora Álvarez	A.S. Coronado	Pediatría
11. Daisy Chinchilla Boza	A.S. Paraíso Cervantes	Enfermería
12. Diana Bonilla Quesada	A.S. Puriscal-Turrubares	Enfermería
13. Dinnia Barquero Porras	A.S. Pérez Zeledón	Enfermería
14. Dinnia Jiménez Arce	A.S. Guápiles	Enfermería
15. Elty Mayela Ortiz Murillo	Hospital Tomás Casas Casajús	Pediatría
16. Evelyn Salas Badilla	A.S. Cóbano	Medicina general
17. Ana Gabriela Chacón Hernández	A.S. Alajuela Norte	Medicina general
18. Graciela Fernández Vásquez	A.S. Carmen Montes de Oca	Medicina Familiar y Comunitaria

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 4 de 91

19. Gustavo Mendoza Alfaro	Hospital San Vicente de Paúl	Pediatría
20. Irene Cordero Núñez	A.S. Esparza	Enfermería
21. Isabel Núñez Acuña	A.S. Guápiles	Medicina general
22. Ishtar Calderón Sánchez	Hospital Carlos Luis Valverde	Medicina general
23. Jenny Allen White	A.S. Limón	Medicina general
24. Jimena González Padilla	A.S. Matina	Enfermería
25. José Alfredo Tencio Araya	CAIS CAÑAS	Pediatría
26. José Leonel Morúa Oviedo	A.S. Desamparados 2	Enfermería
27. Juan Carlos Loría Carvajal	Hospital Enrique Baltodano Briceño	Pediatra
28. Julieth Rodríguez Murillo	A.S. Zarcero	
29. Katherine González Ramírez	A.S. Mata Redonda-Hospital	Pediatría
30. Kattia Arias Vásquez	A.S. Belén Flores	Enfermería
31. Keity María Castro Blanci	A.S. Orotina - San Mateo	Enfermería
32. Laura Muñoz Alfaro	A.S. Valle de la Estrella	Medicina Familiar y Comunitaria
33. Lenis Yuahira Vargas Cruz	Hospital de Upala	Enfermería
34. Lizeth Sánchez Barboza	A.S. de Coronado	Enfermería
35. Luis Miguel Fallas Durán	A.S. Corredores	Medicina general
36. María del Rocío Salas Charpentier	A.S. San Rafael de Puntarenas	Medicina General
37. María Edith Castro Quirós	A.S. El Guarco	Enfermería
38. María José Briones Cháves	Hospital La Anexión	Pediatría
39. María Julia Alfaro Alfaro	A.S. Grecia	Medicina general
40. Mariana Rodríguez Cheung	A.S. Tibás-Uruca-Merced	Pediatría
41. Mariela Bolívar Porras	Hospital de Guápiles	Pediatría
42. Mónica Castro Pérez	A.S. Pavas	Enfermería
43. Patricia Montero Chacón	Hospital Enrique Baltodano Briceño	Medicina Familiar y Comunitaria
44. Raquel Brenes Núñez	A.S. San Isidro de Heredia	Medicina Familiar y Comunitaria
45. Rosa María Campos Viales	A.S. San Isidro de Heredia	Enfermería
46. Silvia Arias Mesén	A.S. Acosta	Medicina general
47. Susan Valverde Díaz	A.S. Puriscal-Turubares	Medicina general
48. Walter Fonseca Gamboa	A.S. Paraíso Cervantes	Medicina Familiar Y Comunitaria
49. Yeison Salazar Campos	Hospital William Allen	Enfermería
50. Yendry Salas Rodríguez	A.S. Cóbano	Auxiliar enfermería
51. Yessenia Vílchez Pizarro	Hospital Enrique Baltodano Briceño	Enfermería

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 5 de 91

52. Yessica Carballo Vázquez	Hospital Carlos Luis Valverde	Pediatría
53. Yorleny Hernández Díaz	A.S. Hojanca	Medicina Familiar y Comunitaria
SEGUNDA FASE		
54. Mildred Jiménez Hernández	Laboratorio Nacional de Tamizaje Neonatal y Alto Riesgo. Programa Nacional de Tamizaje Neonatal, Hospital Nacional de Niños	Microbióloga
55. Elvis Leonardo Delgado Delgado	Subárea de Vigilancia Epidemiológica, Área de Salud Colectiva	Enfermero, epidemiólogo
56. Rebeca Arias Durán	Coordinación Nacional de Servicios Farmacéuticos, Área de Regulación y Sistematización del Diagnóstico y Tratamiento	Farmacéutica
57. Flory Ivette Parra Sánchez	Servicio de Anestesia, Hospital Nacional de Niños	Anestesta
58. Viviana Brenes Solano	Subárea Gestión Telesalud Dirección de Red de Servicios de Salud	Medicina General
59. Euyenith Andrea Rojas Calero	Subárea Gestión Telesalud Dirección de Red de Servicios de Salud	Analista en Sistemas
Revisado por:	Dra. María José Valverde, Jefe Área de Atención Integral a las Personas.	
Aprobado por:	Dra. Ana Jéssica Navarro Ramírez. Directora, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud.	
Avalado por:	Gerencia Médica mediante oficio GM-16645-2026.	
Fecha de emisión:	2026	
Próxima revisión:	2031	
Observaciones		
- La reproducción gratuita de este material con fines educativos y sin fines de lucro es permitida, siempre y cuando se respete la propiedad intelectual del documento. - No se permitirá la reproducción comercial del producto sin la autorización de la CCSS y la Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud.		

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		<i>Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926</i> <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 6 de 91

- Las referencias bibliográficas se incluyen como consultas al pie de página para facilitar la lectura y correlación de datos con sus respectivas fuentes.

Declaración de interés

Los autores de este documento declaran que no ha existido ningún tipo de conflicto de interés en su realización. Que no poseen relación directa con fines comerciales con la industria sanitaria en dicho tema, no han recibido dinero procedente de la investigación o promoción de dicho tema. Además, declaran no haber recibido ninguna directriz de parte del solicitante o pagador (CCSS) para variar técnicamente los resultados presentados en este documento. Cada colaborador llenó su respectivo formulario de declaración de intereses; los formularios serán custodiados por 5 años.

Este documento está disponible para consulta en el Repositorio del BINASSS-CCSS, accesible a través del enlace www.binasss.sa.cr o directamente mediante el enlace proporcionado en el expediente del EDUS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		<i>Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926</i> <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 7 de 91

TABLA DE CONTENIDOS

PRESENTACIÓN	9
INTRODUCCIÓN	10
1. Definiciones y abreviaturas	11
2. Referencias normativas	15
3. Alcance y campo de aplicación	17
4. Justificación	18
5. Objetivos	20
6. Responsables del cumplimiento	20
7. Responsables de verificar el cumplimiento	20
8. Población meta	21
9. Metodología de construcción	21
10. Bioética y Derechos Humanos en la Atención del Niño y Niña con Enfermedad de Células Falciformes o Drepanocitosis	21
CONTENIDO	27
1. Introducción conceptual	28
2. Manifestaciones clínicas	30
3. Detección temprana	34
4. Intervenciones en la red de servicios de salud	34
4.1. Códigos de registro según CIE-10	34
4.2. Consulta en el EBAIS	35
4.3. Consulta en Pediatría	38
4.4. Atención en Servicio de Emergencias/Urgencias	39
CONTACTO PARA CONSULTAS, VALIDACIÓN Y MONITOREO	47
1. Contacto para consultas	48
2. Validación del Manual	48
3. Monitoreo e indicadores	50

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		<i>Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926</i> <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 8 de 91

ANEXOS 52

Anexo 1.	Oficio Aval Gerencia Médica	53
Anexo 2.	Prevención de comorbilidad en niños y niñas con enfermedad de células falciformes	54
Anexo 3.	Guías de Seguimiento en la Consulta de Hematología del Hospital Nacional de Niños	56
Anexo 4.	Evaluación del Dolor	59
Anexo 5.	Guía para las familias cuidados básicos	63
Anexo 6.	Medidas terapéuticas específicas según el cuadro clínico presentado	64

REFERENCIAS 86

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 9 de 91

PRESENTACIÓN

El presente documento tiene como propósito establecer y estandarizar el proceso de atención integral de los niños y niñas con enfermedad de células falciformes (ECF) en la Red de Servicios de Salud de la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS), con el fin de orientar la detección oportuna, el diagnóstico, el tratamiento, el seguimiento clínico y la coordinación entre los diferentes niveles de atención.

Su elaboración responde a la necesidad de contar con una guía técnica actualizada, basada en la mejor evidencia científica disponible, que contribuya a fortalecer la calidad, oportunidad, seguridad y continuidad de la atención brindada a esta población. Asimismo, busca favorecer la toma de decisiones clínicas y la implementación de intervenciones integrales dirigidas a prevenir complicaciones, mejorar la calidad de vida y optimizar los resultados en salud de los niños y niñas afectados por esta condición. Para garantizar su rigor técnico y aplicabilidad, el documento incluye el marco conceptual y normativo que sustenta las recomendaciones, así como la descripción del alcance, la población objetivo, la metodología de elaboración y los actores involucrados en los procesos de captación, diagnóstico, tratamiento y seguimiento. Además, establece los criterios diagnósticos para la detección, confirmación y clasificación de la enfermedad, las intervenciones preventivas, terapéuticas, educativas y de vigilancia clínica, así como los mecanismos de referencia y contrarreferencia entre los distintos niveles de atención.

Este documento está dirigido a las personas profesionales de salud y equipos interdisciplinarios que participan en la atención de niños y niñas con drepanocitosis, constituyéndose en una herramienta de apoyo para la prestación de una atención integral, coordinada, segura y basada en evidencia en toda la Red de Servicios de Salud de la CCSS.

Dra. María José Valverde Valverde, Jefe
ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS

INTRODUCCIÓN



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 11 de 91

1. DEFINICIONES Y ABREVIATURAS

En este apartado se incluyen las definiciones, símbolos y abreviaturas que se indican en el documento, para su comprensión. Se hace uso de conceptos ya existentes o formalizados en la Institución, cuando esto es posible. Las definiciones y abreviaturas se describen en orden alfabético.

Definiciones

Aféresis. Procedimiento por el cual se retira sangre de un donante y se separa y retiene una porción (plasma, leucocitos, plaquetas, etc.), devolviendo el resto al donante. Se realiza a través de separadores celulares, que permiten la obtención selectiva de alguno de los componentes de la sangre¹.

Alelo. Un alelo es una de dos o más versiones de una secuencia de ADN (una base única o un segmento de bases) en una ubicación genómica determinada. Las personas heredan dos alelos, uno de cada progenitor, para cualquier ubicación genómica dada donde existe dicha variación. Si los dos alelos son iguales, la persona es homocigota para ese alelo. Si los alelos son diferentes, la persona es heterocigota².

Aloinmunización. Producción de anticuerpos por un individuo dirigidos contra tejidos de otro individuo de la misma especie³.

Autosómico dominante y autosómico recesivo. “Autosómico” significa que el gen en cuestión se encuentra en uno de los cromosomas numerados, o no sexuales. “Dominante” significa que una sola copia del gen con la mutación (de uno de los progenitores) es suficiente para que el trastorno se manifieste “Recesivo” significa que se necesitan dos copias

¹ Aféresis. Diccionario médico. Clínica Universidad de Navarra. (n.d.). <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/aferesis>.

² National Human Genome Research Institute. (2024). Glossary of Genetic Terms: Allele. Genome.gov. <https://www.genome.gov/es/genetics-glossary/Alelo>.

³ Instituto Mexicano del Seguro Social. (2011). Prevención, diagnóstico y manejo de aloinmunización materno-fetal (Guía de Práctica Clínica IMSS-307-10). Guía de Práctica Clínica (GER).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 12 de 91

del gen con la mutación (una de cada progenitor) para que el trastorno se manifieste⁴.

Atención centrada en la persona. El enfoque centrado en las personas concentra el interés del prestador en las personas más que en la enfermedad. Este enfoque incluye a la familia y comunidad como unidades fundamentales que influyen sobre la salud y la determinan. El enfoque centrado en las personas, por ende, incluye a individuos, familias y comunidades como sujetos de atención. Un aspecto relevante de este enfoque es el abordaje de los determinantes de la salud de las personas, procurando equidad en el acceso y uso de los servicios de salud⁵.

Atención interdisciplinaria. La atención interdisciplinaria es un modelo de atención en el que profesionales de diferentes disciplinas de la salud y áreas afines colaboran de manera integrada, comparten objetivos, toman decisiones conjuntas y coordinan intervenciones centradas en el niño, su familia y su contexto, con el propósito de brindar una atención integral, continua y de mayor calidad. Este enfoque favorece una comprensión amplia de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y funcionales de la población pediátrica y mejora la coordinación del cuidado^{6,7}.

Atención temprana. Conjunto de intervenciones dirigidas a niños y niñas en la primera infancia que presentan alteraciones del desarrollo o riesgo de presentarlas, orientadas a favorecer su desarrollo global, potenciar sus capacidades y mejorar su participación en los diferentes entornos de vida mediante acciones oportunas, individualizadas y centradas en la familia⁸.

⁴ National Human Genome Research Institute. (2024). Glossary of Genetic Terms: Allele. Genome.gov. <https://www.genome.gov/es/genetics-glossary/Alelo>.

⁵ Caja Costarricense de Seguro Social. (2016). Fortalecimiento de la Prestación de Servicios de Salud: Propuesta Ajustada a la prueba de campo. San José, Costa Rica: CCSS. pp. 27-30.

⁶ Interprofessional Education Collaborative. (2023). IPEC core competencies for interprofessional collaborative practice: Version https://www.ipecollaborative.org/assets/core-competencies/IPEC_Core_Competencies_Version_3_2023.pdf

⁷ World Health Professions Alliance. (2025). Interprofessional collaborative practice. <https://whpa.org/activities/interprofessional-collaborative-practice> [publications.aap.org].

⁸ Gómez-Cotilla, R., López-de-Uralde-Selva, M. Á., & Valero-Aguayo, L. (2024). Efficacy of early intervention programmes: Systematic review and meta-analysis. *Psicología Educativa*, 30(1), 1-10. https://journals.copmadrid.org/psed/archivos/1135_755X_psed_30_1_0001.pdf

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 13 de 91

Factores de riesgo. Es cualquier atributo, característica, condición o exposición que incrementa la probabilidad de que una persona desarrolle una enfermedad, lesión o resultado adverso en salud. Los factores de riesgo pueden ser biológicos, conductuales, ambientales o sociales y su identificación permite orientar las estrategias de prevención y promoción de la salud ⁹.

Hipotermia. Temperatura central < 36 °C¹⁰.

Normotermia. Temperatura central ≥36 °C, idealmente entre 36.5 °C y 37.5 °C¹¹.

Manifestación. Acontecimiento, fenómeno, sensación o alteración que puede apreciar el enfermo (síntoma) o el médico (signo) como consecuencia de una enfermedad¹².

Niño o niña. Se considerará niño o niña a toda persona desde su concepción hasta los doce años, once meses y veintinueve días de edad cumplidos. “Ante la duda, prevalecerá la condición de niño frente a la de adolescente” (Artículo 2, Código de la Niñez y la Adolescencia).

Osteopenia. Disminución de la densidad o de la masa ósea en comparación con individuos de edad y sexo similares, considerando los criterios de referencia establecidos para la población correspondiente¹³.

Osteoporosis. Osteopatía metabólica, generalmente difusa, consistente en un estado sintomático de osteopenia, con disminución de la masa ósea total y de la densidad mineral ósea, y modificación de la

⁹ Clínica Universidad de Navarra. (s. f.). Factor de riesgo. En Diccionario médico. <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/factor-riesgo>.

¹⁰ Association of Surgical Technologists. (2014). AST guideline statement for the maintenance of normothermia in the perioperative patient. https://www.ast.org/uploadedFiles/Main_Site/Content/About_Us/Guideline_Normothermia.pdf

¹¹ Association of Surgical Technologists. (2014). AST guideline statement for the maintenance of normothermia in the perioperative patient. https://www.ast.org/uploadedFiles/Main_Site/Content/About_Us/Guideline_Normothermia.pdf

¹² Real Academia Nacional de Medicina de España. (s. f.). Diccionario de términos médicos. <https://dtme.ranm.es/>.

¹³ Real Academia Nacional de Medicina de España. (s. f.). Diccionario de términos médicos. <https://dtme.ranm.es/>.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 14 de 91

microestructura del tejido óseo, lo que conlleva un aumento de la fragilidad ósea y mayor riesgo de fracturas¹⁴

Red de servicios. Conjunto de establecimientos y/o servicios de salud con diversa capacidad instalada que les permite responder a las necesidades de salud de las personas del sector geográfico que atienden. Se incluye en esta red de servicios o establecimientos de primer, segundo y tercer niveles¹⁵.

Abreviaturas

ADN. Ácido desoxirribonucleico
AVC. Accidente vascular cerebral.
CCSS. Caja Costarricense de Seguro Social.
DTC. Doppler transcraneal
EBAIS. Equipo Básico de Atención Integral en Salud.
ECF. Enfermedad de células falciformes.
EGO. Examen general de orina.
GRE. Glóbulos rojos empacados.
HNN. Hospital Nacional de Niños.
IMC. Índice de masa corporal.
IV. Intravenoso.
LOM. Lista oficial de medicamentos.
PFH. Pruebas de función hepática.
RMN. Resonancia magnética nuclear.
SpO2. Saturación periférica de oxígeno.
VNC-13V. Vacuna de neumococo conjugada 13 Valente.
VO. Vía oral.

¹⁴Real Academia Nacional de Medicina de España. (s. f.). Diccionario de términos médicos. <https://dime.ranm.es/>.

¹⁵ Caja Costarricense de Seguro Social, Gerencia Médica, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud. (2019). Memoria de áreas de salud, sectores, EBAIS, sedes de área, sedes de EBAIS y puestos de visita periódica en el ámbito nacional al 30 de junio de 2019. Repositorio BINASSS. <http://hdl.handle.net/20.500.11764/4036>

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		<i>Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926</i> <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 15 de 91

2. REFERENCIAS NORMATIVAS

En este apartado se hace mención del fundamento normativo que respalda el desarrollo de los procedimientos.

N°	NOMBRE	FECHA
Leyes, Decretos y Planes Nacionales		
Ley N° 5395.	Ley General de Salud.	1973
Ley N° 7600	Ley de Igualdad de Oportunidades para las Personas con Discapacidad.	1996
CR:Ley N° 7184.	Convención sobre los Derechos del Niño.	1990
Ley N° 7739	Código de la Niñez y la Adolescencia	1998
Ley N° 8111	Ley Nacional de Vacunación.	2001
Ley N°8239	Ley de Derechos y Deberes de las Personas Usuaris de los Servicios de Salud Públicos y Privados.	2002
UNESCO 2005	Declaración Universal sobre Bioética y Derechos Humanos.	2005
Ley N° 8968	Ley de Protección de la Persona frente al Tratamiento de sus Datos Personales.	2011
Decreto N. 42108-S	Oficialización y declaratoria de interés público y nacional de la Norma para la atención integral en salud a las personas con enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis.	2019
Normativa Técnica Institucional		
Reglamento N° 7364.	Reglamento del Expediente de Salud de la Caja Costarricense del Seguro	1999

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 16 de 91

MP.GM.DDSS.101221	Manual de Procedimientos Atención al Niño y la Niña con Trastornos del Neurodesarrollo y Comportamiento. Versión:01.	2021
GM-CENDEISSS-AB-RE-001	Reglamento del Consentimiento Informado en la Práctica Clínica Asistencial en la Caja Costarricense de Seguro Social.	2023
MP.GM.DDSS. AAIP.220216.	Manual de Procedimientos para la Atención Integral del Niño y la Niña Áreas de Salud de I y II nivel de Atención. Versión: 02	2023
PAC.GM.DDSS.020.123	Protocolo de Atención Clínica: Atención del Niño y la Niña Menor de 13 años con Presión Arterial Elevada o Hipertensión Arterial.	2023
CT.GM.DDSS.131123	Criterio técnico: Aplicación de anestesia a la población pediátrica. Caja Costarricense de Seguro Social.	2023
MS-CNVE-207-2024	Criterio técnico MS-CNVE-207-2024: Vacuna contra neumococo (PCV-13) y PPSV-23 en pacientes con drepanocitosis.	2024
LT.GM.DRSS. SAGTS.02122024, Versión 04.	Lineamiento para la aplicación de las modalidades de atención telepresencial en la prestación de servicios de salud en la Caja Costarricense de Seguro Social.	2024
GM-CENDEISSS-AB-IT-001	Instructivo Bioético para el manejo de imágenes clínicas y	2024

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 17 de 91

	sus datos asociados, en la CCSS.	
GM-CENDEISSS-AB-GT-001, Versión 01.	Caja Costarricense de Seguro Social. Gerencia Médica. CENDEISSS. Área de Bioética. Guía de trabajo para la redacción de formularios de consentimiento informado y asentimiento informado para procedimientos clínicos	2024
LT.GM.DDSS. AAIP.221125	Lineamiento Técnico: Aplicación del tamizaje bioquímico neonatal: prueba del talón a los recién nacidos en la Caja Costarricense de Seguro Social.	2026

3. ALCANCE Y CAMPO DE APLICACIÓN

Este manual será utilizado por el personal de las Áreas de Salud y de los diferentes hospitales del país. Permitirá al personal de medicina general, medicina familiar y comunitaria, pediatría, enfermería general, trabajo social, entre otras, homologar las intervenciones para el manejo interdisciplinario de los niños y niñas con enfermedad de células falciformes en la Red de Servicios de Salud y de esta manera garantizar la oportunidad y calidad de la atención de los usuarios.

4. JUSTIFICACIÓN

Las hemoglobinopatías constituyen un grupo de enfermedades hereditarias autosómicas recesivas ocasionadas por alteraciones cuantitativas o cualitativas de la cadena de globina¹⁶.

¹⁶Jiménez Cobo, C., Sebastián Pérez, E., & Sevilla Navarro, J. (2021). Hemoglobinopatías: talasemia y drepanocitosis. *Pediatría Integral*, 25(5), 241.e1–241.e13. <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-07/hemoglobinopatias-talasemia-y-drepanocitosis/>

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 18 de 91

Según la Organización Mundial de la Salud, aproximadamente el 5% de la población mundial porta genes característicos de los trastornos de la hemoglobina, principalmente la anemia de células falciformes conocida como enfermedad de células falciformes y la talasemia.

Cada año nacen más de 300.000 bebés con trastornos graves de la hemoglobina¹⁷, siendo más común en individuos descendientes de África, India, Oriente Medio, el Mediterráneo, el Caribe, Sur y Centroamérica¹⁸.

En Costa Rica un avance importante para la detección de la Enfermedad por Células Falciformes ha sido la implementación de la detección de hemoglobinas anormales mediante el programa de tamizaje neonatal desde el año 2005 el cual tiene una cobertura del 99% de la población. Mediante este programa se ha logrado determinar que, en Costa Rica, 1 de cada 93 neonatos tamizados (alrededor de un 1%) tiene el rasgo de Hemoglobina S (Hb S) y 1 de cada 14.189 neonatos tamizados es homocigoto para Hb S¹⁹.

Según datos del Centro de Investigación en Hemoglobinas Anormales y Trastornos Afines (CIHATA), en Costa Rica se calcula que un 10.9% de la población afrodescendiente tiene la hemoglobina S y un 4,43% de la población mestiza presentan mutaciones heterocigotas en la hemoglobina S (portadores)²⁰.

Según el Laboratorio Nacional de Tamizaje Neonatal y Alto Riesgo, los casos nuevos de hemoglobinopatías detectados entre el año 2020 al 2023 oscilan entre 12 a 15 por año, teniendo en los años 2024 y 2025 una reducción entre 5 a 7 casos por año (Tabla 1).

¹⁷World Health Organisation. (2017). Sickle Cell Disease. WHO | Regional Office for Africa. <https://www.afro.who.int/health-topics/sickle-cell-disease>.

¹⁸ National Institute of Clinical Excellence. (2012). Sickle Cell Disease-Managing Acute Painful Episodes in Hospital.

¹⁹ Abarca G, Navarrete M, Trejos R, de Céspedes C, Saborío M. Hemoglobinas anormales en la población neonatal de Costa Rica. Revista de Biología Tropical. 2008; 56:995-1001.

²⁰Ministerio de Salud de Costa Rica. (2019). Norma para la atención integral en salud a las personas con enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis (Decreto Ejecutivo N.º 42108-S). Sistema Costarricense de Información Jurídica.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 19 de 91

Tabla 1. Número de casos nuevos anuales durante el periodo 2020-2025

Año	Casos nuevos
2020	15
2021	13
2022	12
2023	12
2024	7
2025	5

Nota. Laboratorio Nacional de Tamizaje Neonatal y Alto Riesgo, 2020–2025.

En el año 2011, fue publicado el primer manual técnico institucional para la atención integral de las personas con drepanocitosis²¹. La presente actualización tiene por objetivo el ser una guía bajo el marco institucional de la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) y con un enfoque de derechos humanos que permita sistematizar la atención del niño y la niña con enfermedad de células falciformes en los distintos niveles de atención de la CCSS.

5. OBJETIVOS

General

Estandarizar el proceso de atención a niños y niñas con Enfermedad de células falciformes en la Red de Servicios de Salud de la Caja Costarricense de Seguro Social.

Específicos

- Describir el proceso de captación, diagnóstico, atención y seguimiento de los niños y niñas con sospecha o diagnóstico confirmado de enfermedad de células falciformes.
- Enumerar los criterios diagnósticos aplicables para la detección, confirmación y clasificación de la enfermedad de células falciformes.

²¹ Caja Costarricense de Seguro Social, Gerencia Médica, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud, Área de Atención Integral a las Personas. (2013). *Manual técnico: Atención integral a personas con drepanocitosis* (Versión 1.0). Caja Costarricense de Seguro Social. [Repositorio BINASSS](#)

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 20 de 91

- Especificar el abordaje integral en salud de los niños y las niñas con enfermedad de células falciformes, considerando medidas, preventivas, terapéuticas, educativas, de seguimiento y manejo de complicaciones.
- Definir los criterios de referencia y contrarreferencia entre los niveles de atención para niños y niñas con enfermedad de células falciformes.

6. RESPONSABLES DEL CUMPLIMIENTO

- Personal del Equipo Básico de Atención Integral en Salud (EBAIS).
- Personas profesionales de todos los niveles de atención de medicina general, medicina familiar y comunitaria, medicina de emergencias, pediatría, hematología, trabajo social y enfermería.
- Responsables del Programa Nacional de Tamizaje Metabólico Neonatal.

7. RESPONSABLES DE VERIFICAR EL CUMPLIMIENTO

- Dirección General de hospitales y centros de nacimiento.
- Dirección de Enfermería de hospitales y centros de nacimiento.
- Jefaturas o Coordinaciones de Servicio de Pediatría, Hematología, Anestesiología de toda la red de servicios.

8. POBLACIÓN META

Niños y niñas con sospecha y diagnóstico de enfermedad de células falciformes.

9. METODOLOGÍA DE CONSTRUCCIÓN

El presente manual fue elaborado durante un período aproximado de dos años, su construcción se desarrolló mediante un proceso progresivo de revisión documental, análisis de la evidencia científica disponible, incorporación de normativa nacional y recomendaciones internacionales, discusión interdisciplinaria y validación por profesionales con experiencia en la atención de personas con enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 21 de 91

La revisión documental incluyó la búsqueda de información en bases de datos biomédicas, sitios web científicos y repositorios institucionales, así como la consulta de guías de práctica clínica, consensos, revisiones de la literatura, publicaciones científicas, documentos técnicos y normativa nacional. Entre las fuentes consultadas se incluyeron documentos de organismos y sociedades científicas nacionales e internacionales, así como documentos institucionales de la CCSS y del Hospital Nacional de Niños (HNN).

Se consideraron particularmente relevantes las fuentes relacionadas con la detección temprana mediante tamizaje bioquímico neonatal, diagnóstico, atención pediátrica, abordaje de complicaciones, tratamientos farmacológicos, criterios para transfusión, atención perioperatoria, intra y postoperatoria y medidas de prevención como la vacunación, entre otros.

Como criterios de exclusión se consideraron documentos sin respaldo científico o institucional identificable, información duplicada, publicaciones que no guardaran relación con el alcance del manual y documentos sustituidos por versiones actualizadas, salvo aquellos cuya información conservara relevancia para fundamentar aspectos específicos del documento.

Debido a que la elaboración del manual se extendió durante aproximadamente dos años, la evidencia fue revisada y actualizada de manera progresiva durante el proceso de construcción, incorporando publicaciones, guías y documentos técnicos relevantes disponibles durante dicho período.

10. BIOÉTICA Y DERECHOS HUMANOS

La atención integral de niños y niñas con enfermedad de células falciformes en la Red de Servicios de Salud de la Caja Costarricense de Seguro Social deberá fundamentarse en el respeto al interés superior establecido en el Código de Niñez y Adolescencia y el acceso equitativo a los servicios de salud. Todo el personal de salud involucrado en la prevención, diagnóstico, tratamiento, seguimiento y rehabilitación deberá actuar conforme a criterios científicos, éticos y humanizados,

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 22 de 91

promoviendo una atención segura, continua, oportuna y libre de discriminación. Este apartado orienta la aplicación de los principios bioéticos en las decisiones clínicas, preventivas, diagnósticas, terapéuticas, de seguimiento y rehabilitación, de conformidad con los instrumentos internacionales de derechos humanos y bioética, la normativa nacional costarricense y la normativa institucional vigente de la CCSS.

Respeto a la dignidad humana

El niño o la niña con enfermedad de células falciformes deben ser tratados con respeto, consideración y sensibilidad, reconociendo su dignidad inherente, condición clínica y necesidades biopsicosociales²². El personal de salud deberá promover una comunicación clara, empática, culturalmente pertinente y adaptada a la edad, madurez, condición clínica y capacidad de comprensión del niño, la niña y su familia o personas encargados legales²³.

Principio de beneficencia y no maleficencia

Las intervenciones clínicas deberán orientarse al mayor beneficio posible para la niña o el niño, procurando la prevención de complicaciones, el alivio del dolor, la disminución del sufrimiento y la mejora de la calidad de vida. Toda actuación sanitaria deberá realizarse bajo criterios de seguridad clínica y evidencia científica actualizada, evitando riesgos innecesarios, prácticas desproporcionadas, retrasos injustificados o intervenciones que puedan generar daño prevenible.

Principio de justicia y equidad

La Red de Servicios de Salud deberá procurar el acceso oportuno, continuo y equitativo al diagnóstico, tratamiento, medicamentos,

²² Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura. (2021). Bioética y derechos humanos: principios y aplicación en salud. UNESCO.

²³ Organización Mundial de la Salud. (2023). Framework for integrated people-centred health services. OMS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 23 de 91

seguimiento, rehabilitación, educación en salud y cuidados integrales en todos los niveles de atención²⁴.

Confidencialidad y protección de datos

La información clínica y personal de las personas usuarias deberá manejarse conforme al deber de confidencialidad, la normativa institucional vigente y la legislación nacional aplicable en materia de protección de datos y expediente de salud. El acceso a la información deberá limitarse al personal autorizado y exclusivamente para fines asistenciales, administrativos, epidemiológicos, de salud pública o legales debidamente justificados²⁵, bajo criterios de necesidad, proporcionalidad, mínima información necesaria y trazabilidad.

Humanización de la atención

La atención brindada a los niños y niñas con enfermedad de células falciformes deberá promover un abordaje integral centrado en la persona y su familia, considerando los aspectos físicos, emocionales, psicológicos y sociales asociados a la enfermedad. Se deberá fomentar el acompañamiento familiar, el trato respetuoso, la comunicación empática y la reducción de barreras que dificulten la continuidad del cuidado²⁶, evitando, prácticas estigmatizantes, culpabilizantes o despersonalizadas.

Continuidad del cuidado y trabajo interdisciplinario

La atención deberá favorecer la articulación entre los diferentes niveles de atención y disciplinas de salud, promoviendo la continuidad terapéutica, la referencia y contrarreferencia efectiva y el seguimiento integral de la persona usuaria²⁷. El trabajo interdisciplinario deberá

²⁴ Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura. (2021). Bioética y derechos humanos: principios y aplicación en salud. UNESCO.

²⁵ Caja Costarricense de Seguro Social. (2022). Lineamientos institucionales para la protección manejo de la información en salud.

²⁶ UNICEF. (2021). Atención integral y bienestar de niños y adolescentes en los servicios de salud. UNICEF.

²⁷ Organización Mundial de la Salud. (2023). Framework for integrated people-centred health services. OMS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 24 de 91

orientarse a la protección integral de la salud, la seguridad clínica, la adherencia terapéutica y al mejor interés de las niñas y niños.

Manejo ético del dolor, sufrimiento y seguridad clínica

El dolor asociado a la enfermedad de células falciformes constituye una prioridad ética y clínica, por su impacto en la dignidad, bienestar, seguridad y calidad de vida de niños y niñas. Su valoración deberá realizarse de manera diligente, oportuna, documentada, confiable y libre de prejuicios, evitando retrasos injustificados, subtratamientos, estigmatización, minimización del sufrimiento o desconfianza injustificada hacia el relato del niño, niña y su familia. El abordaje del dolor deberá considerar escalas validadas y adecuadas a la edad, condición clínica, desarrollo, discapacidad o capacidad comunicativa de los niños y niñas, así como la reevaluación periódica de la respuesta terapéutica. Deberán contemplarse las medidas farmacológicas y no farmacológicas, manejo oportuno de crisis dolorosas, vigilancia de efectos adversos y continuidad del tratamiento, según la condición clínica de los niños y niñas.

Confidencialidad, protección de datos e información genética

La información clínica, genética, familiar y social de niño o la niña será considerada sensible y de acceso restringido, de conformidad con la Ley N.º 8968, la normativa institucional y demás disposiciones aplicables. Su acceso y uso se limitarán al personal autorizado y a las finalidades sanitarias debidamente justificadas, bajo los principios de necesidad, proporcionalidad, confidencialidad y seguridad.

La información genética y familiar se utilizará exclusivamente para la atención integral, orientación clínica, vigilancia en salud pública y gestión institucional autorizada, evitando la identificación innecesaria, la discriminación, la estigmatización y cualquier uso ajeno a la finalidad sanitaria.

Consulta bioética y ruta de análisis para casos complejos

Cuando se presenten dilemas o conflictos éticos relacionados con rechazo de tratamientos necesarios, transfusiones, procedimientos invasivos, discrepancias entre personas responsables y el equipo tratante,

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 25 de 91

confidencialidad de la información genética, comunicación de resultados sensibles, sospecha de negligencia, uso secundario de datos o muestras biológicas, barreras de acceso, decisiones de alto riesgo o situaciones de especial sensibilidad cultural, social o familiar, el equipo deberá documentar los hechos, las opciones clínicas, los riesgos, las preferencias expresadas y las razones de la recomendación adoptada. El análisis deberá orientarse por los principios de dignidad humana, interés superior de los niños y niñas, autonomía progresiva, beneficencia, no maleficencia, justicia, proporcionalidad, confidencialidad, no discriminación y protección de derechos.

Según la naturaleza del caso, el equipo tratante podrá solicitar apoyo a las instancias institucionales competentes, incluyendo el Comité de Bioética Clínica o referente bioética correspondiente, asesoría legal, trabajo social, psicología, protección de la niñez u otras instancias técnicas pertinentes. La solicitud de apoyo deberá quedar documentada, así como las recomendaciones recibidas y la forma en que fueron consideradas en la decisión final. En casos urgentes o de riesgo inminente para la vida, la salud o la integridad del niño o la niña, la atención clínicamente necesaria no deberá retrasarse por la espera de un criterio bioético formal, sin perjuicio de documentar posteriormente la justificación de la decisión y solicitar revisión bioética cuando corresponda.

Educación, comunicación y toma de decisiones compartida

El personal de salud deberá brindar educación continua al niño, niña y su familia sobre signos de alarma, prevención de complicaciones, adherencia terapéutica, manejo del dolor, hidratación, actividad física, salud mental y uso oportuno de los servicios. La información deberá promover decisiones compartidas, reducir temores, fortalecer la confianza, favorecer la adherencia terapéutica y evitar prácticas coercitivas o paternalistas innecesarias.

Consentimiento y asentimiento informado

La atención de los niños, niñas y adolescentes con enfermedad de células falciformes deberá respetar su dignidad, autonomía progresiva y

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 26 de 91

derecho a participar en las decisiones relacionadas con su atención en salud.

El consentimiento informado deberá ser otorgado por el padre, madre, representante legal o persona que legalmente corresponda, previa información clara y suficiente sobre la atención, procedimientos o intervenciones propuestas, de acuerdo con la normativa institucional vigente.

El asentimiento informado corresponde al niño o la niña y deberá solicitarse de acuerdo con su edad, grado de madurez y capacidad de comprensión, promoviendo su participación en las decisiones relacionadas con su atención. En mayores de 12 años deberá obtenerse el asentimiento informado; en menores de 12 años se deberá considerar su opinión de acuerdo con su edad y grado de madurez. Ambos procesos deberán documentarse en el expediente de salud, según corresponda.

CONTENIDO



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 28 de 91

1. INTRODUCCIÓN CONCEPTUAL

Las hemoglobinopatías constituyen un grupo de enfermedades hereditarias, en su mayoría de herencia autosómica recesiva, ocasionadas por alteraciones en los genes que codifican las cadenas de globina de la hemoglobina (Hb). Estas alteraciones pueden deberse a mutaciones puntuales, inserciones o deleciones, dando origen a hemoglobinas estructuralmente anormales o a una disminución en la producción de una o más cadenas de globina (talasemias).

También existen formas combinadas, denominadas hemoglobinopatías talasémicas, en las que coexisten alteraciones cualitativas y cuantitativas de la hemoglobina²⁸. Las principales variantes de hemoglobinopatías relacionadas con la hemoglobina S incluyen²⁹:

- Anemia de células falciformes (HbSS) es la forma clínica más grave, producida por la herencia de dos genes para hemoglobina S.
- Síndromes drepanocíticos, entre los que se incluyen:
 - HbSC.
 - HbS/ β^+ talasemia.
 - HbS/ β^0 talasemia.
 - HbS/ δ talasemia.
 - HbS/ α talasemia.
- Rasgo drepanocítico (HbAS) que es la condición de portador caracterizada por la herencia de un gen para hemoglobina S y otro

²⁸ Mañú, M. del M., Beneítez, D., & Blanco, A. (2018). *Biología molecular en el diagnóstico de las hemoglobinopatías. Educación Continuada en el Laboratorio Clínico*. Sociedad Española de Medicina de Laboratorio (SEQCML).

<https://www.seqc.es/download/tema/28/6667/542721813/493266/cms/tema-3-biologia-molecular-en-el-diagnostico-de-las-hemoglobinopatias>.

²⁹ HNN. (2020). Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis. San José, Costa Rica: CCSS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 29 de 91

para hemoglobina A. Generalmente es asintomática, aunque en circunstancias específicas puede asociarse a complicaciones³⁰.

La enfermedad de células falciformes (ECF) es una hemoglobinopatía hereditaria de transmisión autosómica recesiva caracterizada por la presencia de hemoglobina S (HbS). Es causada por una mutación puntual en el gen de la β -globina, localizado en el cromosoma 11, que sustituye el ácido glutámico por valina en la sexta posición de la cadena β de la hemoglobina. Esta alteración modifica las propiedades fisicoquímicas de la hemoglobina y constituye la base fisiopatológica de la enfermedad.

Bases fisiopatológicas

En condiciones de desoxigenación, la HbS se polimeriza, provocando la deformación de los eritrocitos en forma de hoz o media luna (Figura 1). Estas células presentan menor deformabilidad, mayor fragilidad y una supervivencia reducida, favoreciendo dos mecanismos fisiopatológicos fundamentales: la vaso-oclusión y la hemólisis crónica mecanismos³¹.

La vaso-oclusión produce isquemia y daño tisular, mientras que la hemólisis contribuye a la disfunción endotelial, inflamación crónica y alteraciones vasculares. Como consecuencia, la ECF se considera actualmente una enfermedad sistémica que compromete múltiples órganos y sistemas.

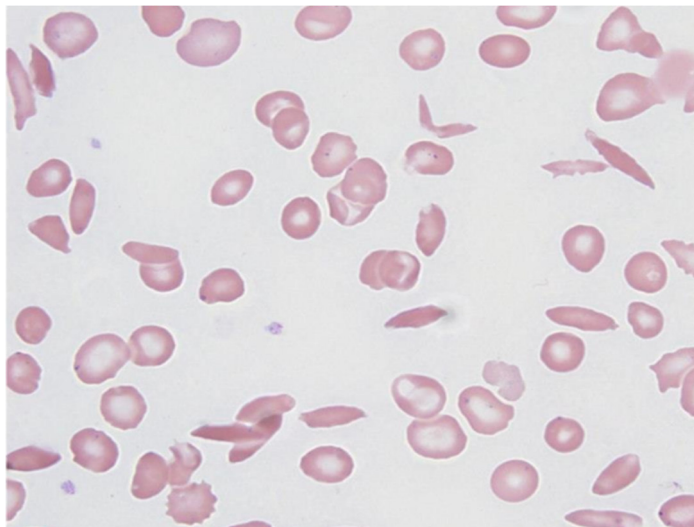
La enfermedad se transmite con un patrón autosómico recesivo. Cuando ambos progenitores son portadores del rasgo drepanocítico (HbAS), cada embarazo tiene un 25 % de probabilidad de resultar en un niño o niña con enfermedad de células falciformes, un 50 % de probabilidad de que sea portador del rasgo y un 25 % de que no herede la variante de hemoglobina S.

³⁰ Centers for Disease Control and Prevention. (2020, 14 de diciembre). Información básica sobre la enfermedad de células falciformes (anemia drepanocítica). <https://www.cdc.gov/ncbddd/spanish/sicklecell/facts.html>.

³¹ Canadian Haemoglobinopathy Association. Consensus Statement on the Care of Patients with Sickle Cell Disease in Canada. Version 2.0. Ottawa; 2015.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 30 de 91

Figura 1. Drepanocitos o células falciformes



Nota. Reimpreso de Sickle cells, por T. Scordino, 2016, ASH Image Bank (<https://imagebank.hematology.org/image/60297/sickle-cells>) [ASH Image Bank].

2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad de células falciformes (ECF) son consecuencia de la vaso-oclusión y la hemólisis crónica. Su presentación, frecuencia y gravedad varían según el genotipo, la edad y otros factores individuales. En general, los niños y niñas con genotipo HbSS y HbSβ⁰ talasemia presentan las formas más graves de la enfermedad, mientras que otras variantes, como HbSC, suelen asociarse con una evolución clínica más leve, aunque pueden presentar complicaciones específicas³². Las manifestaciones de la ECF pueden ser de presentación aguda o crónica (Tablas 2 y 3)³³⁻³⁴.

³² Canadian Haemoglobinopathy Association. Consensus Statement on the Care of Patients with Sick Cell Disease in Canada. Version 2.0. Ottawa; 2015.

³³ Manejo y pronóstico de la enfermedad de células falciformes. (2024). En UpToDate. Recuperado de <https://www-uptodate-com.binasss.idm.oclc.org/contents/overview-of-the-management-and-prognosis-of-sickle-cell-disease>.

³⁴ HNN. (2020). Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis. San José, Costa Rica: CCSS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 31 de 91

Tabla 2. Manifestaciones Agudas

Manifestación		Causas
DOLOR	-Torácico de espalda -En extremidades principalmente en dedos y ortejos	Crisis vaso oclusiva En extremidades: -Dactilitis -Fracturas
	Abdominal	Crisis vaso oclusiva, colecistitis, colestasis intrahepática y secuestro hepático y/o esplénico
FIEBRE		Procesos infecciosos como sepsis, neumonía, meningitis, entre otros.
ICTERICIA Y COLIURIA		Anemia hemolítica
ANEMIA		Crisis aplásicas, hemolítica y secuestro esplénico.
MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS: -dificultad respiratoria -taquipnea -tos -sibilancias		Neumonía y/o Síndrome torácico agudo
HEMATURIA		Síndrome nefrótico y/o infarto renal.
FALLO CARDIACO		Infarto agudo de miocardio, arritmia y disfunción autonómica.
PRIAPISMO (erección dolorosa prolongada)		Crisis vaso oclusiva
ESPLENOMEGALIA		Hiperesplenismo
MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS: - Cefalea - Náuseas, vómitos - Rigidez nuchal - Déficit neurológico focal - Convulsiones		-Accidente vascular hemorrágico -Accidente vascular isquémico

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 32 de 91

- Alteración visual, sensorial y habla - Alteración de la consciencia	
--	--

Fuente. Elaboración propia.

Tabla 3. Manifestaciones Crónicas

Manifestación		Causas
DOLOR	Óseo	- Osteomielitis - Osteonecrosis - Osteopenia - Fracturas
	Abdominal	Colelitiasis
ÚLCERAS CUTÁNEAS		- Insuficiencia venosa - Crisis vaso oclusivas
ANEMIA		- Hemólisis compensada - Hiperesplenismo crónico
PROBLEMAS CONDUCTUALES/COGNITIVOS		- Infartos silentes (Frecuentes de lóbulos parietales)
MANIFESTACIONES PULMONARES		- Hipertensión pulmonar - Enfermedad pulmonar restrictiva
FALLO CARDIACO		- Disfunción diastólica - Anormalidades en la conducción
ALTERACIONES DEL DESARROLLO	Retraso del crecimiento (talla baja, menor ganancia ponderal, retraso de maduración ósea)	- Gasto energético aumentado por hemólisis crónica, inflamación persistente y mayor demanda metabólica - Deficiencias nutricionales - Hospitalizaciones recurrentes - Daño orgánico

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 33 de 91

	Inicio tardío de cambios puberales	Alteración del eje hipotálamo-hipófisis-gónadas.
ALTERACIONES MOTORAS -Acortamientos de extremidad -Limitación en rango de movimiento -Dolor recurrente		-Necrosis avascular -Fracturas -Osteopenia -Osteoporosis
ALTERACIONES NEUROLÓGICAS -Epilepsia -Limitación permanente de función motora (hemiplejía, diplejía, entre otros)		-Accidente vascular isquémico -Accidente vascular hemorrágico -Vasculopatía cerebral
CEGUERA		Retinopatía proliferativa
PRESIÓN ARTERIAL ELEVADA DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA		Fallo renal crónico
DISFUNCIÓN ERÉCTIL		Priapismo recurrente produciendo necrosis y fibrosis irreversible
HEMATURIA RECURRENTE		Infarto de la microvasculatura renal, alteraciones de la médula renal y fragilidad vascular.
SOBRECARGA DE HIERRO Generalmente asintomática; puede presentarse: - Fatiga - Malestar general - Alteraciones en pruebas de función hepática		Transfusiones recurrentes

Fuente. Elaboración propia.

Las manifestaciones descritas constituyen la base para la sospecha clínica, la identificación temprana de complicaciones y la definición de

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 34 de 91

las intervenciones según el nivel de atención. El abordaje específico de cada una de ellas se desarrolla en el apartado "Intervenciones en la red de servicios institucional".

3. DETECCIÓN TEMPRANA

La detección temprana de la enfermedad de células falciformes (ECF) en Costa Rica se realiza mediante el tamizaje bioquímico neonatal, el cual forma parte del Programa Nacional de Tamizaje Neonatal. La muestra se obtiene a partir de sangre capilar del recién nacido, recolectada en papel filtro mediante punción del talón, idealmente entre las 24 y 72 horas de vida, una vez establecido el inicio de la alimentación. En situaciones especiales en las que el recién nacido sea dado de alta antes de las 24 horas, la muestra debe tomarse antes del egreso y repetirse posteriormente de acuerdo con los lineamientos del programa nacional.

El tamizaje bioquímico neonatal permite la identificación temprana de hemoglobinopatías, incluyendo la enfermedad de células falciformes, antes de la aparición de manifestaciones clínicas. El diagnóstico oportuno posibilita la confirmación mediante pruebas complementarias, el inicio precoz de intervenciones preventivas, la educación familiar y el seguimiento por equipos especializados, lo que contribuye a reducir la morbilidad, prevenir complicaciones graves y mejorar la calidad y expectativa de vida de los niños y las niñas afectados³⁵.

4. INTERVENCIONES EN LA RED DE SERVICIOS DE SALUD

a. Códigos de registro según CIE-10

- D57.1-Anemia falciforme sin crisis.
- D57.0-Anemia falciforme con crisis.
- D57.2 -Trastornos falciformes heterocigotos dobles.
- D57.3- Rasgo drepanocítico.
- D57.8- Otros trastornos falciformes.

³⁵ CCSS. (2025). Lineamiento Técnico LT.GM.DDSS. AAIP.221125. Aplicación del tamizaje bioquímico neonatal (prueba del talón) a los recién nacidos en la Caja Costarricense De Seguro Social San José, Costa Rica.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 35 de 91

b. Consulta en el EBAIS (Figura 2)

1. Niño o niña captado mediante el tamizaje bioquímico neonatal

- Una vez que el *Programa Nacional de Tamizaje Neonatal* realiza el contacto con la familia por alteración en el tamizaje, verificar según posibilidades que la familia del niño o niña haya recibido la información de la consulta.
- Confirmar que se mantiene al día el esquema básico de vacunación (Tabla 4).
- Fomentar en los contactos que se realicen con la familia, la asistencia a las consultas médicas y cumplimiento de las recomendaciones y tratamientos indicados por los responsables de su atención, Servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños (Anexo 2 y 3).

Tabla 4. Vacunas adicionales al esquema nacional, para la población con ECF

Vacuna	Esquema
VACUNA NEUMOCÓCICA CONJUGADA 13-VALENTE (Proteína Difteria CRM197) (VNC-13V) Suspensión estéril inyectable frasco ampolla o jeringa prellenada con 0.5 ml. dosis única. Código LOM 44-4900.	Cuatro dosis a partir de los 2 meses: 2-4- 6 y 15 meses de edad ³⁶ . Niño o niña $\geq$ 7 meses sin vacunación: • De 7 a 11 meses: Dos dosis con intervalo de 8 semanas y una tercera dosis después del año mínimo 8 semanas después de la segunda dosis. • De 12 a 23 meses: Dos dosis con intervalo de 8 semanas. • Mayores a 24 meses: Una única dosis. • Niños previamente vacunados con la vacuna 7 Valente o 10 Valente: Una única dosis de la VNC-13V con un intervalo de por lo menos 8 semanas de las VNC previa.

³⁶ Caja Costarricense de Seguro Social (2024). Oficio GM-DDSS-1638-2024. vacuna contra neumococo (PCV-13) Y PPSV-23 en pacientes con drepanocitosis.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 36 de 91

VACUNA NEUMOCÓCICA POLIVALENTE (ANTINEUMOCÓCICA POLISACÁRIDA 23-VALENTE) VPN-23V): Presentación adulta solución estéril. Inyectable. Código LOM 44-4925.	Niño o niña previamente vacunados con VNC-13V: <u>dos dosis</u> - Primera dosis: a los 2 años (debe tener mínimo 8 semanas de intervalo posterior a la VNC-13V). - Segunda dosis: 5 años posterior a la primera dosis (único refuerzo). Niño o niña que no han recibido la VNC-13V: Iniciar el esquema de la VNC-13V como indicado y 8 semanas posteriores administrar la VPN-23V.
VACUNA INFLUENZA Solución o suspensión para inyección jeringa prellenada 0.25 ml (unidosis) o ampolla 0.25 ml (unidosis), o frasco ampolla 0.25 ml (unidosis), o frasco ampolla 5 ml (multidosis con 20 dosis) Código LOM 44-4797.	Según esquema establecido a partir de los 6 meses y anualmente independientemente de la edad. Dosis Menores de 6 meses a 35 meses: 0.25 ml IM. Mayores de 3 años (36 meses): 0.5ml IM
VACUNA CONTRA EL COVID-19	Esquema según normativa vigente institucional.

Nota. Adaptado de Norma Nacional de Vacunación, por el Ministerio de Salud, 2013.

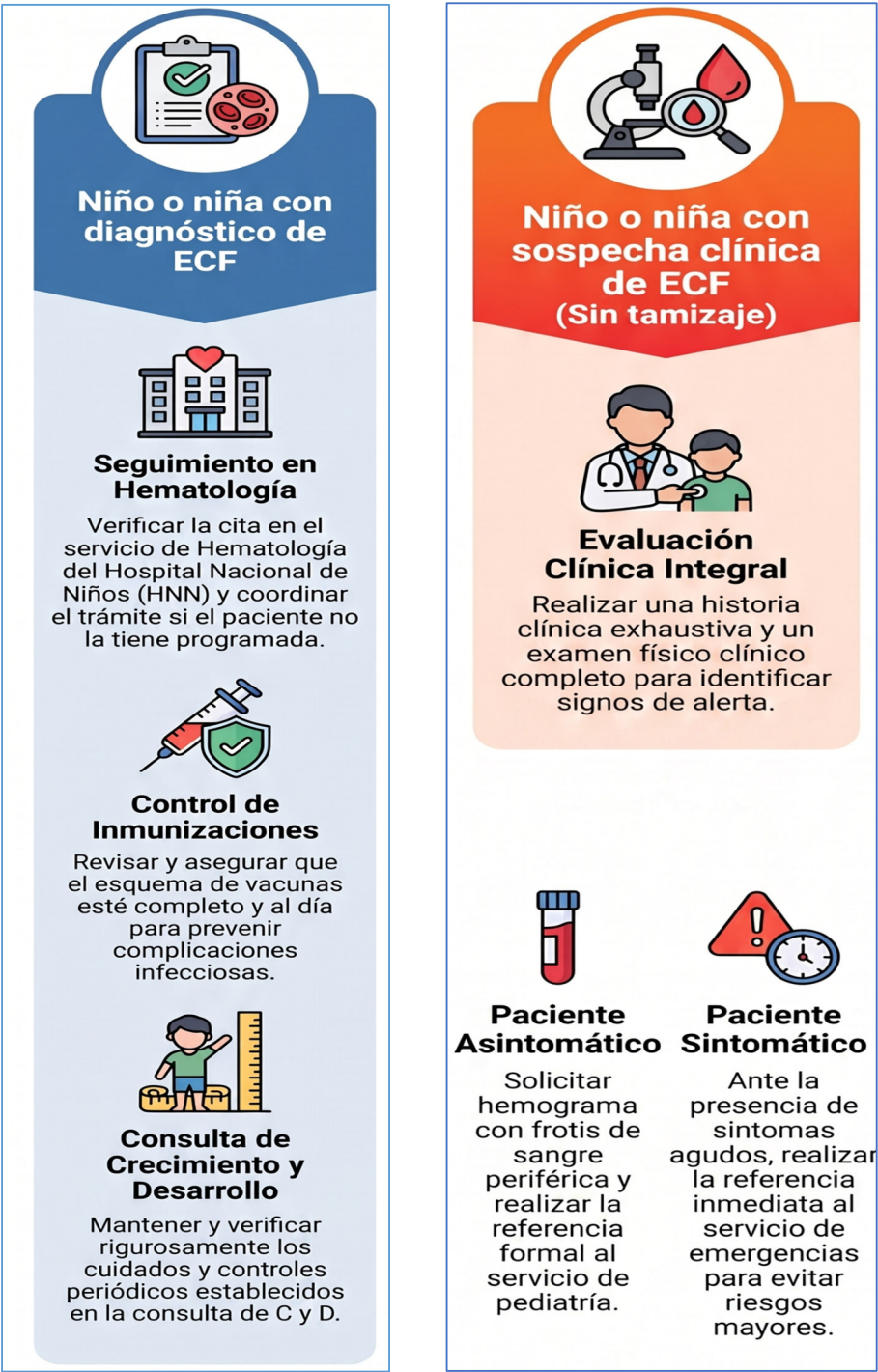
2. Niño o niña sin tamizaje bioquímico neonatal

Solicitar hemograma completo con frotis de sangre periférica y reticulocitos en los siguientes casos:

- Sospecha clínica de Drepanocitosis.
- Antecedente heredofamiliar de enfermedad de células falciformes.
- Que la persona cuidadora indique que el niño o niña cuenta con un diagnóstico de enfermedad de células falciformes dado en otro lugar (ejemplo, migrantes).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 37 de 91

Figura 2. Atención en la consulta del EBAIS del niño o niña con diagnóstico o sospecha de ECF



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 38 de 91

3. Criterio de referencia a pediatría

- El niño o niña presenta un hemograma con evidencia de anemia hemolítica con reticulocitos aumentados.
- Niño o niña con diagnóstico de enfermedad de células falciformes dado en otro lugar (ej. migrantes) sin control pediátrico.

4. Criterio de referencia a emergencias

- Niño o niña con sospecha o diagnóstico de ECF dado en otro lugar y que presenta sintomatología aguda.

c. **Consulta en Pediatría (Figura 3)**

La persona profesional en pediatría recibirá y dará continuidad en los siguientes casos:

1. Niño o niña con sospecha de ECF referido desde el EBAIS

- Verificar historia clínica y examen físico.
- Valorar si requiere nuevo control de hemograma con frotis de sangre periférica y reticulocitos.
- Solicitar electroforesis de hemoglobina en el momento que se sospecha la ECF.

En caso de anemia de otra etiología completar estudios e iniciar tratamiento. En caso necesario comentar con Hematología del HNN.

2. Niño o niña con diagnóstico de ECF

- Verificar historia clínica y examen físico.
- En caso de dolor, valorar su intensidad según las escalas de dolor (Anexo 4).
- Solicitar laboratorios según condición del niño o niña.
- Brindar recomendaciones preventivas (Anexo 5).
- La continuidad en pediatría del tratamiento farmacológico prescrito por Hematología (Anexo 2 y 3) se deberá realizar mediante la red de

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 39 de 91

farmacia. Indicar en las observaciones de la receta la dosis prescrita, modo de administración y que se asocia con diagnóstico de enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis, a modo aclaratorio.

3. Criterios de referencia del Servicio de Pediatría hacia Servicio de Hemato-oncología del Hospital Nacional de Niños

- Niño o niña con electroforesis de hemoglobina compatible con Drepanocitosis.
- Niño o niña que no cuenta con seguimiento en Hematología o que por algún motivo haya perdido la continuidad de las consultas.
- Niño o niña con complicaciones agudas, mala evolución clínica que precisen de atención en cuidados críticos intensivos y/o procedimientos específicos como exanguinotransfusión, cirugía, o valoración por subespecialistas.
- Niño o niña que no está recibiendo los tratamientos correspondientes a su condición de Enfermedad de células falciformes (Anexos 2 y 3).

d. Atención en el Servicio de Emergencias/Urgencias

El niño o niña con diagnóstico de ECF que acuda con crisis aguda (respiratoria, dolor, anemia, entre otros), debe ser atendido por la persona profesional en salud quien procede con:

1. Medidas generales

Realizar la toma inmediata de signos vitales al ingreso. incluir frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, presión arterial, temperatura y saturación de oxígeno. Posteriormente, el paciente debe ser clasificado según el Perfil Funcional de los Servicios de Emergencias de Hospitales (Tabla 5).

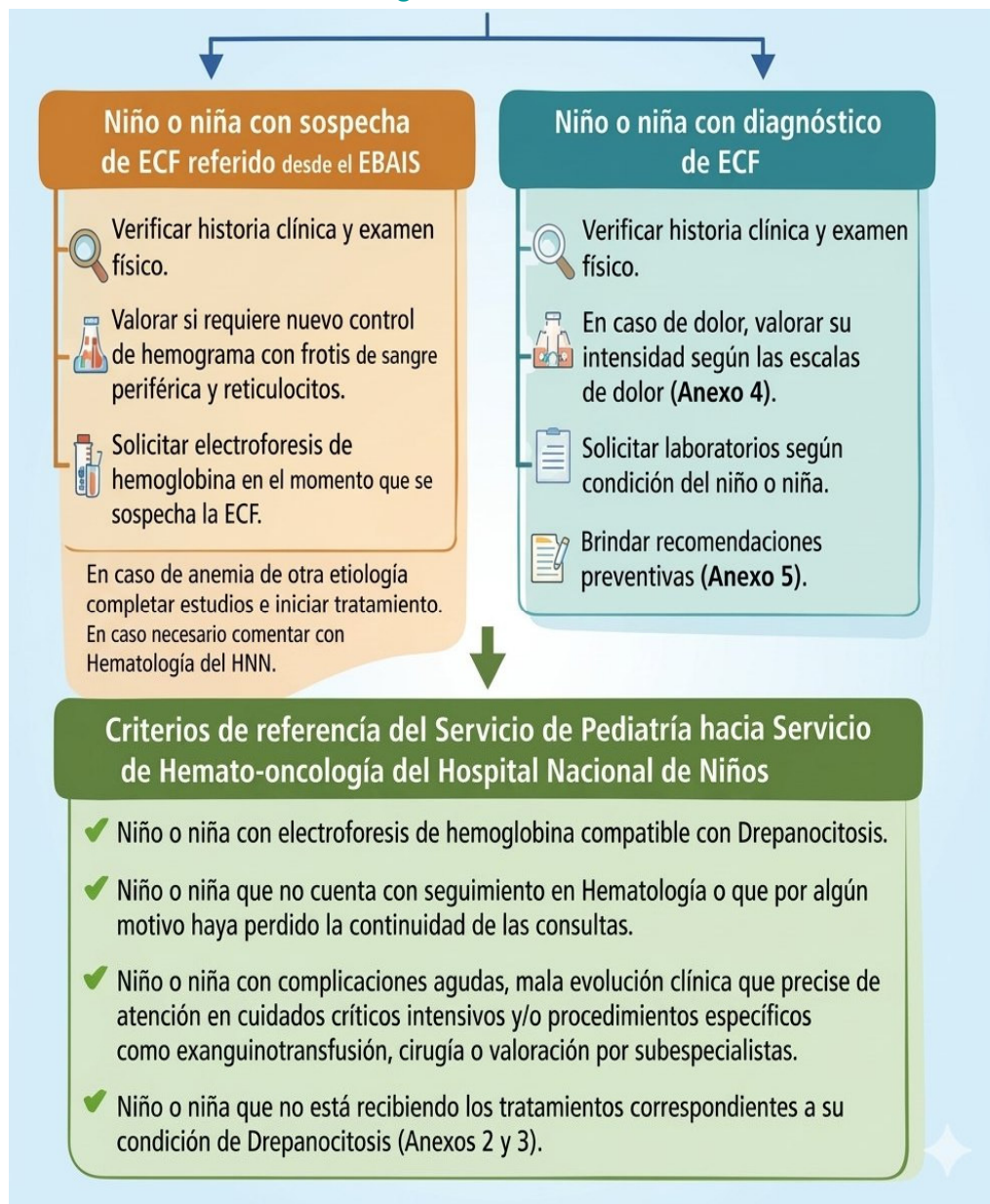
Evaluación respiratoria. Identificar signos de compromiso ventilatorio. Si la saturación de oxígeno es <92%, debe administrarse oxígeno suplementario de forma inmediata.

Evaluación neurológica. Identificar el estado neurológico según la Escala de Coma de Glasgow (Tabla 6).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 40 de 91

Figura 3. Atención en la consulta de pediatría del niño o niña con diagnóstico o sospecha de ECF

La persona profesional en pediatría recibirá y dará continuidad en los siguientes casos



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 41 de 91

Tabla 5. Perfil funcional de los Servicios de Emergencias de Hospitales

	CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL Dirección de Sistemas Administrativos Área de Estructuras Organizacionales			Código: PF-04-2018
	Perfil Funcional Servicios de Emergencias de Hospitales			
	Aprobación: 13 de diciembre 2018	Versión: 01.0	Actualización:	

1	Azul	Reanimación	Inmediato
2	Rojo	Emergencia	15 minutos
3	Amarillo	Urgente	30 minutos
4	Verde	Menos urgencia	60 minutos
5	Blanco	No urgente	120 minutos

*Corresponde a los tiempos ideales de abordaje del paciente por parte del equipo de salud según la norma CTAS. Dichos tiempos pueden variar según las condiciones trabajo de la unidad.

Nota. Reimpreso de Perfil funcional de los Servicios de Emergencias de Hospitales, por la Caja Costarricense de Seguro Social, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud, 2018. [1]
(<https://www.ccss.sa.cr/arc/cultura-organizacional/2018.pdf>)

Tabla 6. Escala de Coma de Glasgow para mayores de 5 años y su adaptación para menores de 5 años

Función	Edad		Puntaje
	2 a 5 años	>5 años	
Apertura ocular	Espontánea	Espontánea	4
	Al hablarle	Al hablarle	3
	Al dolor	Al dolor	2
	No responde	No responde	1
Respuesta verbal	Sonríe, llora	Orientada	5
	Llora continuamente	Desorientada	4
	Llanto exagerado	Palabras inapropiadas	3
	Gruñido	Sonidos incomprensibles	2
	No responde	No responde	1
Respuesta motora	Movimientos espontáneos	Obedece órdenes	6
	Localiza dolor	Localiza dolor	5
	Retirada al dolor	Retirada al dolor	4
	Decorticación (flexión)	Decorticación (flexión)	3
			2

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 42 de 91

	Descerebración (extensión) No responde	Descerebración (extensión) No responde	1
--	--	--	---

Interpretación de resultados

Según el puntaje, el estado de consciencia del niño o la niña se clasifica como:

- Compromiso leve: puntaje de 13-15
- Compromiso moderado: puntaje de 9-12
- Compromiso grave: puntaje de 3-8

Nota. Adaptado de "Uso racional de las pruebas diagnósticas: Utilidad de la escala de coma de Glasgow para el pediatra de Atención Primaria", por P. Madurga Revilla, J. P. García Íñiguez, M. Domínguez Cajal y J. López Pisón, 2017, FAPap, 10(1), p. 30. [1] (https://fapap.es/articulos_autor.php?id=3311).

Según la condición valorar la necesidad de instaurar medidas de protección de la vía aérea.

- La protección precoz de la vía aérea es prioritaria, ya que las crisis respiratorias agudas pueden evolucionar rápidamente hacia insuficiencia respiratoria hipoxémica, aumentando el riesgo de complicaciones como el síndrome torácico agudo.
- Si requiere traslado hospitalario proteger la vía aérea según condición respiratoria y/o neurológica.

Proporcionar una adecuada hidratación. Se debe priorizar inicialmente la **vía oral** siempre que sea tolerada. En los casos en que se presente intolerancia a la vía oral deberá iniciarse hidratación intravenosa (IV) con soluciones mixtas o ajustadas al estado metabólico en volúmenes de mantenimiento, calculados según la edad y condición clínica (Tabla 7). Puede además consultar el siguiente enlace el cual contiene una calculadora digital:

<https://www.msdmanuals.com/es/professional/multimedia/clinical-calculator/c%C3%A1culo-de-l%C3%ADquidos-de-mantenimiento-para-ni%C3%B1os>

Instaurar medidas terapéuticas específicas según el cuadro clínico presentado (Anexo 6). Todo niño o niña con diagnóstico de enfermedad

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 43 de 91

de células falciformes debe ser valorado por el pediatra del hospital de referencia correspondiente.

Tabla 7. Requerimientos hídricos

Peso (kg)	Requerimiento (ml/kg)
≤10	100ml/kg
11-20	1000 ml + 50 ml por cada kg a partir de los 10kg
> 20	1500ml + 20ml por cada kg a partir de los 20kg

Nota. Tomado de Manual de Nutrición, por la Asociación Española de Pediatría, 2021 (<https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/manual-de-nutricion-aep-2021.pdf>).
[1] (<https://www.renhyd.org/renhyd/article/view/2967>).

IMPORTANTE

No se recomienda la hiperhidratación sistemática, debido al riesgo de sobrecarga de volumen generando deterioro clínico y complicaciones como edema pulmonar clínico³⁷.

³⁷ Canadian Haemoglobinopathy Association. Consensus Statement on the Care of Patients with Sickle Cell Disease in Canada. Version 2.0. Ottawa; 2015.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 44 de 91

Figura 4. Medidas generales aplicables a niños y niñas con ECF en el Servicio de Emergencias/Urgencias



El niño o niña con diagnóstico de ECF que acuda con **crisis aguda** (respiratoria, dolor, anemia, entre otros) debe ser atendido por la persona profesional en salud quien **procede con:**



1 MEDIDAS GENERALES



Realizar la toma inmediata de **signos vitales al ingreso:**

- ✓ Frecuencia cardíaca
- ✓ Frecuencia respiratoria
- ✓ Presión arterial
- ✓ Temperatura
- ✓ Saturación de oxígeno



Posteriormente, el paciente debe ser clasificado según el **Perfil Funcional** de los Servicios de Emergencias de Hospitales (Tabla 7).

2 EVALUACIONES PRIORITARIAS



Evaluación respiratoria

- Identificar signos de compromiso ventilatorio.



Evaluación neurológica

- Identificar el estado neurológico según la Escala de Coma de Glasgow

3 CONSIDERACIONES CLAVE



Si la saturación de oxígeno es **<92%**, administrar oxígeno suplementario de forma inmediata.



Según la condición valorar la necesidad de instaurar medidas de protección de la vía aérea.



La protección precoz de la vía aérea es prioritaria, ya que las crisis respiratorias agudas pueden evolucionar rápidamente hacia insuficiencia respiratoria hipoxémica, aumentando el riesgo de complicaciones como el síndrome torácico agudo.



Si requiere traslado hospitalario proteger la vía aérea según condición respiratoria y/o neurológica.



IMPORTANTE
Instaurar medidas terapéuticas específicas según el cuadro clínico presentado. **Todo niño o niña con diagnóstico de drepanocitosis debe ser valorado por el pediatra del hospital de referencia correspondiente.**



RECUERDE
La evaluación rápida, el manejo oportuno y la protección de la vía aérea salvan vidas y previenen complicaciones graves en la ECF.



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 45 de 91

2. Medidas específicas

Transfusión sanguínea en los siguientes casos (Figura 6):

- Anemia aguda con un descenso de Hb de 2g/dL con respecto a la basal o presencia de anemia sintomática.
- Crisis aplásica.
- Crisis aguda de dolor con hemólisis (reticulocitos aumentados y Hb < 6g/dL o menos de 2g/dL con respecto a su basal.
- Síndrome torácico agudo moderado o grave.
- Secuestro esplénico agudo.
- Sospecha de accidente cerebrovascular.
- Colestasis intrahepática aguda.
- Fallo multiorgánico agudo si Hb < 7 g/dL.
- Oclusión de arteria retiniana.
- Priapismo (si Hb <7g/dL y no resuelto con aspiración cavernosa).
- De manera programada, como preparación prequirúrgica para procedimientos bajo anestesia general en los que se requiera mantener un nivel de hemoglobina cercano a **10 g/dL**³⁸.

IMPORTANTE

Recordar siempre consultarle a la familia el nivel basal de hemoglobina del niño o niña.

Dosis de GRE a administrar: 10cc/kg/IV.

Dosis máxima por momento transfusional: 1 unidad de GRE por momento transfusional.

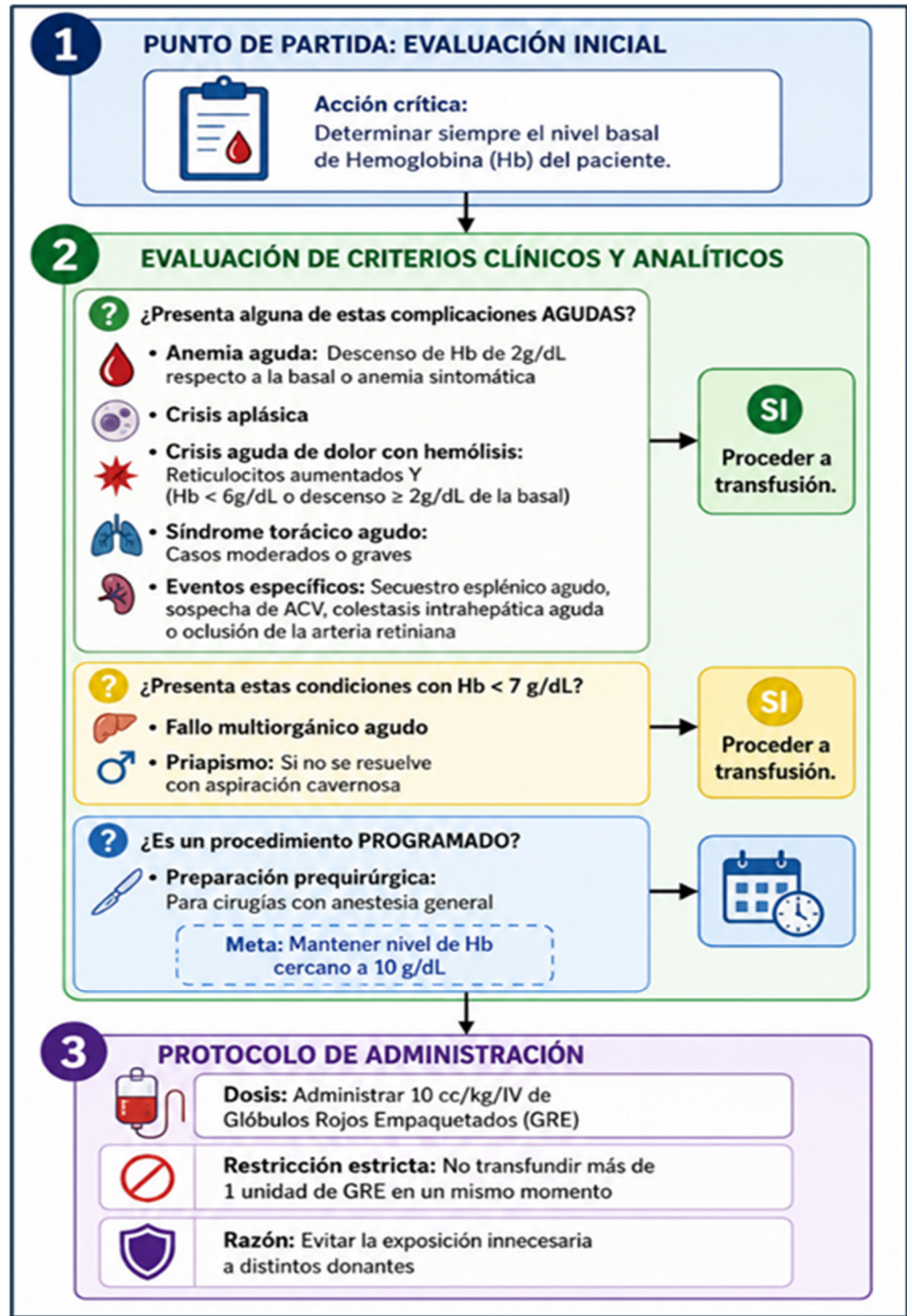
IMPORTANTE

No se recomienda transfundir más de 1 unidad de glóbulos rojos en un mismo momento transfusional evitando así la exposición a distintos donantes.

³⁸ Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. (2019). *Enfermedad de células falciformes: Guía de práctica clínica*. <https://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 46 de 91

Figura 6. Criterios clínicos para transfusión sanguínea



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

**CONTACTO PARA
CONSULTAS,
VALIDACIÓN Y
MONITOREO**



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 48 de 91

1. CONTACTO PARA CONSULTAS

Area de Atención Integral a las Personas. Programa de Normalización de la Atención del Niño y la Niña corraaip@ccss.sa.cr

2. VALIDACIÓN DEL MANUAL

El proceso de validación del Manual supuso dos fases. **La primera** implementada a través una sesión virtual con representantes de Áreas de Salud y hospitales con formación en Medicina Familiar y Comunitaria, Enfermería, Medicina General y Pediatría.

La segunda fase, implementada a través de solicitud escrita de validación, a representantes de las Coordinaciones Nacionales por Disciplinas del Área de Regulación y Sistematización del Diagnóstico y el Tratamiento, el Servicio de Anestesia del Hospital Nacional de Niños y a la Subárea Gestión Telesalud Dirección de Red de Servicios de Salud. La lista de participantes de ambas fases se incluye en la contraportada de este documento.

La metodología aplicada en la primera fase fue criterio de experto, en la cual se emplea una encuesta de validación estructurada en línea. Cada persona funcionaria lee el documento que se le entrega, valora numéricamente cada apartado según su juicio y anota sobre el documento cualquier observación. Si hace una sugerencia de modificación de fondo y, le es posible, sugiere fuentes que pueden consultarse al respecto. Como validadores del documento se consignan únicamente personal clínico de salud. En la segunda la metodología fue solicitud de revisión e inclusión de observaciones al documento según criterio experto y ámbito de competencia.

En la primera fase la encuesta contó con preguntas vinculadas con cada apartado del documento, respecto a cada uno se aplicó una escala de valoración de 1 al 9. Donde la puntuación de 1 significa que el apartado es extremadamente inapropiado, la 9 significa que es extremadamente apropiado. Una puntuación 5 indica que los riesgos y beneficios son aproximadamente iguales. La escala de valoración utilizada fue la siguiente:

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 49 de 91



Cuando el experto asigna una calificación de 6 o menos debe agregar una propuesta de cambio sobre el documento o en el espacio de comentario y aportar sustento bibliográfico para que sea más fácil para el grupo que analiza los resultados del consenso poder realizar los cambios pertinentes. Para hacer la valoración cuantitativa de cada apartado se sugiere a cada experto considerar los siguientes factores:

Balance entre beneficios y riesgos: se tomó en cuenta el riesgo basal de la población a la que va dirigida el documento y el efecto tanto en términos relativos como absolutos de las intervenciones que se sugieren.

Calidad de la evidencia científica: el contenido del documento es coherente con la evidencia científica, económica, social e institucional disponible por Usted hasta el momento.

Valores y preferencias: la incertidumbre sobre los valores y preferencias de la población a la cual va dirigido el documento es otro de los factores que ha tenido en cuenta.

Costos: las intervenciones que se sugieren según su experiencia y conocimiento mantienen un equilibrio costo-beneficio.

Resultados

Los resultados obtenidos en la primera fase de validación se analizan y se promedia la valoración del panel de expertos para definir si se llega o no al consenso. Se alcanza consenso cuando el promedio de las validaciones para cada apartado alcanza una puntuación entre 7 y 9 puntos. Los apartados que no alcanzan esta puntuación requieren de una segunda validación.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 50 de 91

Con base en lo anterior, los resultados de la primera fase de validación indican que se obtiene el consenso. Se reciben calificaciones para todos los apartados que se ubican entre 8.22 y 8.65 para una calificación promedio de final de 8.44 del total de nueve puntos, lo cual alude a que según la perspectiva del grupo de validadores el contenido de todos los apartados del documento es muy apropiado. Por su parte, los resultados de la segunda fase de validación implicaron obtener observaciones al documento, las cuales fueron valoradas por el equipo ejecutor e incluidas según su pertinencia.

3. MONITOREO E INDICADORES

Dado que el Manual describe intervenciones que la institución debe fortalecer e impulsar, la definición de indicadores para valorar su avance es de suma importancia. En este sentido, vale mencionar que la propuesta de indicadores siguiente más que monitorear el manual como documento normativo permite valorar el avance de las intervenciones en la práctica institucional. Para el diseño de los indicadores vinculados con la atención de niños y niñas con Enfermedad de Células Falciforme se utiliza la clasificación con mayor uso internacional³⁹ que los agrupa en:

- Estructurales o de habilitación que refieren a las condiciones macro necesarias para que el proceso a evaluar funcione (estructura de la oferta, estructura de la demanda, entre otros).
- De proceso. Que refieren a la evaluación del encuentro entre la oferta y la demanda, incluyendo la calidad, eficiencia, eficacia, entre otras. Estos indicadores pueden ser tanto de cantidad, calidad como de costos.
- De resultado. Vinculados con la producción cuantitativa, los resultados intermedios y los resultados de impacto. Tienen como condición que los procesos se encuentren organizados y en marcha, sin esta condición no es posible aplicar indicadores de impacto.

³⁹ Chacón, H. (2017). Conferencia. Indicadores en salud: concepto y metodología para su definición. Sesión de trabajo. Manuscrito no publicado.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 51 de 91

Considerando lo anterior, indicadores que pueden tomarse en cuenta son los siguientes:

Nombre	Descripción	Tipo (qué indica)	Fórmula	Fuente de información (evidencia)	Periodicidad sugerida
Total de niñas y niños atendidos según edad con diagnóstico	N.º total de niños y niñas atendidos en el establecimiento de salud con diagnóstico confirmado de drepanocitosis según edad	Indicador de proceso (números absolutos)	Sumatoria de niños y niñas atendidos en el establecimiento de salud con diagnóstico confirmado de drepanocitosis agrupados por edad	Cubos AES-CCSS	Anual
Total de niños y niñas referidos por sospecha diagnóstica al HNN	Total de niños y niñas referidos por sospecha diagnóstica de enfermedad de células falciformes al HNN	Indicador de proceso (números absolutos)	Total de niños y niñas referidos por sospecha diagnóstica de enfermedad de células falciformes al HNN	Cubos AES-CCSS	Anual

La lista de indicadores presentada no es exhaustiva, sin embargo, permite generar una línea base institucional para el seguimiento de la evolución de las intervenciones. Como pasos siguientes, cada equipo debe generar nuevos indicadores que permitan visibilizar el impacto tanto de la gestión del trabajo en equipo como de las intervenciones articuladas en red con la participación de la persona, la familia y la comunidad, en aras de disponer de más información respecto a la puesta en marcha del enfoque centrado en la persona, el trabajo en red, la atención integral e integrada y la atención compartida entre niveles y equipos de salud.

ANEXOS



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 53 de 91

ANEXO 1.

Oficio Aval Gerencia Médica



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL
Gerencia Médica
Teléfono: Directo 2539-0921 - 25390000 ext. 7600 / 8253
Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

GM-16645-2026
30 de setiembre de 2026

Doctor
Mario Mora Ulloa, director a. i.
DIRECCIÓN DE DESARROLLO SERVICIOS DE SALUD - UP 2904

Estimado señor:

ASUNTO: AVAL DEL MANUAL DE PROCEDIMIENTOS «ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS. RED DE SERVICIOS C.C.S.S.», CÓDIGO MP.GM.DDSS.AAIP.140926, VERSIÓN 01 (Rev.).

Reciba un cordial saludo. En atención al oficio N° GM-DDSS-2736-2026, del 16 de setiembre de 2026, suscrito por su persona, mediante el cual esa se solicita el aval del *Manual de Procedimientos «Atención al niño y niña con enfermedad de células falciformes o drepanocitosis. Red de Servicios C.C.S.S.», código MP.GM.DDSS.AAIP.140926, versión 01 (Rev.)*, se comunica lo siguiente:

Una vez efectuada la revisión correspondiente, y considerando que el documento se ajusta a los requerimientos técnicos y normativos establecidos para este tipo de instrumentos institucionales, este despacho otorga el aval al citado Manual de Procedimientos, en su versión 01.

En virtud de lo anterior, se solicita a esa dirección continuar con las gestiones correspondientes para su oficialización, divulgación e implementación en la Red de Servicios de Salud de la Caja Costarricense de Seguro Social, conforme a los procedimientos institucionales vigentes y dentro del ámbito de sus competencias.

Se agradece el trabajo realizado por el equipo técnico responsable de la elaboración del documento, así como las gestiones desarrolladas para el fortalecimiento y la estandarización de la atención integral de la población pediátrica con enfermedad de células falciformes o drepanocitosis.

Atentamente,

GERENCIA MÉDICA

 **Firma Digital**

Dr. Marvin Palma Lostalo
Gerente a. i.

MPL/bvo/ingh/Glenda
Estudio y redacción: Dra. Natalia Garita Hernández / Revisión técnica: Dr. Berny Villarreal Cortés.

Anexo: MP.GM.DDS.AAIP.140926 Drepanocitosis niños y niñas (V02)

Copia: Archivo

Referencia (2901-47155-26; 2901-47493-26)

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 54 de 91

ANEXO 2.

Prevención de comorbilidad en niños y niñas con enfermedad de células falciformes

Tipo de comorbilidad	Intervención	Dosis	Disponibilidad institucional	Responsables de la intervención
Prevención de infecciones	Antibióticos: Amoxicilina	Niño o niña menor de 3 años debe recibir profilaxis: Dosis: 125mg BID VO	Amoxicilina base 500 mg (como amoxicilina trihidrato), cápsulas o tabletas recubiertas. Código LOM.02-0185.	Inicio del tratamiento Hematólogo Pediatra La primera receta siempre se dispensa en HNN. La continuidad de tratamiento farmacológico prescrita por Hematología se deberá realizar mediante la red de farmacia. Indicar en las observaciones de la receta la dosis prescrita, modo de administración y que se asocia con diagnóstico de con enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis, a modo aclaratorio.
		Niño o niña de 3 a 5 años y/o esplenectomizadas: Dosis: 250mg BID VO.	Amoxicilina base 250 mg / 5 ml (como amoxicilina trihidrato), polvo para suspensión oral, frasco para 60 ml o 100 ml. Código LOM.02-6205.	
Prevención de crisis vaso-oclusivas y hemólisis	Hidroxiurea	A partir de los 9 meses de edad. Dosis: 20mg/kg/día VO.	Hidroxicarbamida 500 mg, cápsula. Código LOM. 41-0865	En casos necesarios el Servicio de Hematología podrá coordinar con la persona profesional de pediatría según red de servicios o realizar teleconsulta ⁴⁰ para resolver la situación particular de un niño o niña. • Médico de emergencias
	Transfusión de GRE.	Dosis: 10cc/kg		

⁴⁰ Caja Costarricense de Seguro Social. (2024). Lineamiento para la aplicación de las modalidades de atención telepresencial en la prestación de servicios de salud en la Caja Costarricense de Seguro Social (LT.GM.DRSS. SAGTS.02122024, Versión 04).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 55 de 91

		Dosis máxima: 1 unidad por momento de transfusión		• Médico general • Pediatra • Hematólogo pediatra
Prevención de retinopatía	Valoración ocular anual: -A partir de los 8 años en niños y niñas con Hb SC. -A partir de los 10 años en otras hemoglobinopatías.			Hematólogo pediatra coordina estudio
Prevención de enfermedad renal	A partir de los 10 años, tamizaje anual con pruebas de función renal, proteinuria y examen general de orina. Monitoreo de presión arterial en cada consulta regular según normativa vigente institucional ⁴¹ .			Hematología pediátrica
Prevención de accidentes vasculares cerebrales de tipo isquémico	Prevención primaria Para niños y niñas con Hb SS y Hb Sβ0, Ultrasonido Doppler transcraneal a partir de los 2 años y anualmente coordinado por el Servicio de Hemato-oncología del HNN. Prevención secundaria Esquema de aféresis hasta cumplir los 16 años.			Hematólogo pediatra
Sobrecarga férrica	Tratamiento quelante Se recomienda iniciar el tratamiento quelante si: • Han recibido más de 10-12 transfusiones • Ferritina ≥ 1000 ng/ml en al menos dos ocasiones.			Hematólogo pediatra
Litiasis vesicular	Ultrasonido de abdomen a los 5 años. Si ultrasonido es normal, repetir cada 3 a 5 años.			Hematólogo pediatra coordina estudio

Nota. Adaptado de Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, por el Hospital Nacional de Niños, Caja Costarricense de Seguro Social, 2020, Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP, 2019).

IMPORTANTE

La profilaxis con amoxicilina puede suspenderse después de 5 años de realizada la esplenectomía y en ausencia de infecciones por bacterias capsuladas durante ese período.

⁴¹ Protocolo de Atención Clínica Atención del Niño y la Niña Menor de 13 años con Presión Arterial Elevada o Hipertensión Arterial. PAC.GM.DDSS.020.123. 2023.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 56 de 91

ANEXO 3.

Guías de Seguimiento en la Consulta de Hematología del Hospital Nacional de Niños

A. Abordaje de niños y niñas con Hemoglobina SS y Sβ0 en el Servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños

Pacientes SS y Sβ0					
Diagnostico por tamizaje neonatal con primera consulta a los 2 meses de edad con hemograma y fenotipo de grupo y Rh					
Edad	Consultas	Laboratorios	Amoxicilina (dosis VO)	Vacunas	Tamizajes
2-11 meses	Cada 2 meses	En cada consulta Hemograma con reticulocitos	125 mg BID	Aplicar el esquema de vacunación nacional y las vacunas.	Trabajo Social
1-2años	Cada 3 meses	En cada consulta - Hemograma con reticulocitos. Anual - Hb fetal - Nitrógeno ureico y creatinina - PFH.	125 mg BID		- Valoración dental - Valoración de desarrollo
2-5años	Cada 4 meses	En cada consulta - Hemograma con reticulocitos. Anual. - HB fetal. - Nitrógeno ureico y creatinina - PFH.	<3 años 125 mg BID >3años 250 mg BID		Doppler transcranial (DTC) anual
> 5años	Cada 6 meses	Anual - Hemograma con reticulocitos - Nitrógeno ureico y creatinina,	Solo si esplenectomía		- FO anual a partir de los 10años - DTC anual

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 57 de 91

		- o PFH - o Hb F. - o <u>EGO a partir de los 10 años.</u>			hasta los 16 años - o Tamizaje para HTA según normativa institucional. - o Ultrasonido de abdomen cada 3-5 años.
--	--	---	--	--	---

Nota. Adaptado de Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, por el Hospital Nacional de Niños, Caja Costarricense de Seguro Social, 2020.

B. Seguimiento de niños y niñas con Hemoglobina SC, Sβ+, Sδβ en el Servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños

Niño o niña con Hemoglobina SC S Beta + y S Delta Beta					
Diagnostico por tamizaje neonatal con primera consulta a los 2 meses de edad con hemograma y fenotipo de grupo y Rh.					
Edad	Consultas	Laboratorios	Amoxicilina (dosis VO)	Vacunas	Tamizajes
2-11 meses	Cada 2 meses	En cada consulta o Hemograma con reticulocitos.	Dosis: 125 mg BID VO.	Aplicar el esquema de vacunación nacional y las vacunas indicadas en la Tabla 6.	o Trabajo Social
1-2 años	Cada 3 meses	En cada visita - o Hemograma con reticulocitos. Anual - o Nitrógeno ureico, creatinina. - o Pruebas de función hepática. - o Hb fetal.	Dosis: 125 mg BID VO.		- o Dental - o Desarrollo
2-5 años	Cada 4 meses	En cada visita	Dosis en niños y niñas ≤ 3		

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 58 de 91

		- o Hemograma con reticulocitos. Anual - o Nitrógeno ureico, creatinina. - o Pruebas de función hepática. - o Hb fetal.	años: 125 mg BID VO. Dosis en niños >3 años: 250 mg BID VO.		
> 5 años	Cada 6 meses	Anualmente: - o Hemograma con reticulocito. - o Nitrógeno ureico, creatinina, pruebas de función hepática y Hemoglobina fetal. Anualmente a niños y niñas ≥ 10 años: los exámenes anteriores y examen general de orina.	Solo si el niño o niña se encuentra esplenectomizado.		- o FO anual a partir de los 8 años en SC - o Tamizaje para HTA según normativa. - o US de abdomen y control cada 3-5 años.

Nota. Adaptado de Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis, por el Hospital Nacional de Niños, Caja Costarricense de Seguro Social, 2020.

IMPORTANTE

Recordar que para la prevención de úlceras se debe:

- Mantener una buena humectación de la piel con cremas hidratantes.
- Uso de calzado apropiado que no genere presión de la piel.
- Evitar periodos largos de pie.

Usar repelente en lugares con riesgo a piquetes de zancudos.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 59 de 91

ANEXO 4. Evaluación del Dolor

NIÑO O NIÑA MENOR DE 3 AÑOS

1. Respuesta fisiológica al dolor: el niño o niña presenta

Proceda a observar si el niño o niña presenta las siguientes manifestaciones indicativas de dolor:

- Desaturación
- Llanto
- Diaforesis
- Palidez o enrojecimiento facial
- Incremento de la presión arterial
- Taquicardia
- Taquipnea

2. Respuesta conductual: Valore con la Escala de FLACC:

- Para cada categoría seleccione una puntuación de 0 a 2.
- Suma la puntuación total y ubique dicho puntaje según el puntaje ubicado debajo de cada una de las caras de la escala de dolor.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 60 de 91

ESCALA NO VERBAL DE VALORACIÓN DEL DOLOR FLACC

CATEGORÍA	PUNTUACIÓN			COMPORTAMIENTOS INDIVIDUALIZADOS*
	0	1	2	
Face / Expresión facial	Ninguna expresión en particular o sonríe	Hace muecas, ocasionalmente frunce la frente, parece triste o intranquilo(a)	Hace muecas o frunce la frente continuamente, cara de angustia, de susto o pánico*	Labios fruncidos; dientes apretados, rechina dientes, mirada nerviosa, ojos muy abiertos, parece sorprendido.
Legs/ Piernas	Posición normal o relajada	Está inquieto o tenso(a)	Patea o mantiene las piernas hacia arriba	rigidez repentina, flexión protectora, resistencia al movimiento o retirada cuando se intenta movilizarlas. También pueden mantener una postura fija, evitar cargar peso, o presentar temblores o inquietud superior a su patrón habitual.
Actividad	Está acostado (a) en silencio, posición normal, se mueve fácilmente	Se retuerce, cambia de posiciones con frecuencia, tenso(a)	Se arquea, se sacude o se presenta rigidez	Se agarra del sitio de dolor, aprieta puños, asienta con la cabeza, levanta brazos, arquea el cuello, sobresaltos, gira de lado a lado, agita la cabeza, señala donde le duele, se golpea la cara, se muerde la mano, contiene la respiración.
Cry/llanto	Sin llanto (despierto o dormido(a))	Llanto presente o en ocasiones quejidos	Llanto continuo, grito, sollozo, quejidos frecuentes	Llanto continuo, jadeos, gritos, gruñidos, respuestas cortas.
Consuelo	Está contento o relajado(a)	Se tranquiliza al ser tocado, abrazado o al hablarle, se puede distraer	Es difícil de consolar o brindar comodidad	Responde a caricias, abrazos, besos, de los padres, distante cuando está con dolor
Interpretación: Puntuación total entre 0 a 10. Relajado y confortable = 0 Malestar leve= 1-3 Dolor moderado=4-6 Dolor severo=7-10				

Nota. Adaptado de "The FLACC: A behavioral scale for scoring postoperative pain in young children", por S. I. Merkel, T. Voepel-Lewis, J. R. Shayevitz y S. Malviya, 1997, *Pediatric Nursing*, 23(3).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 61 de 91

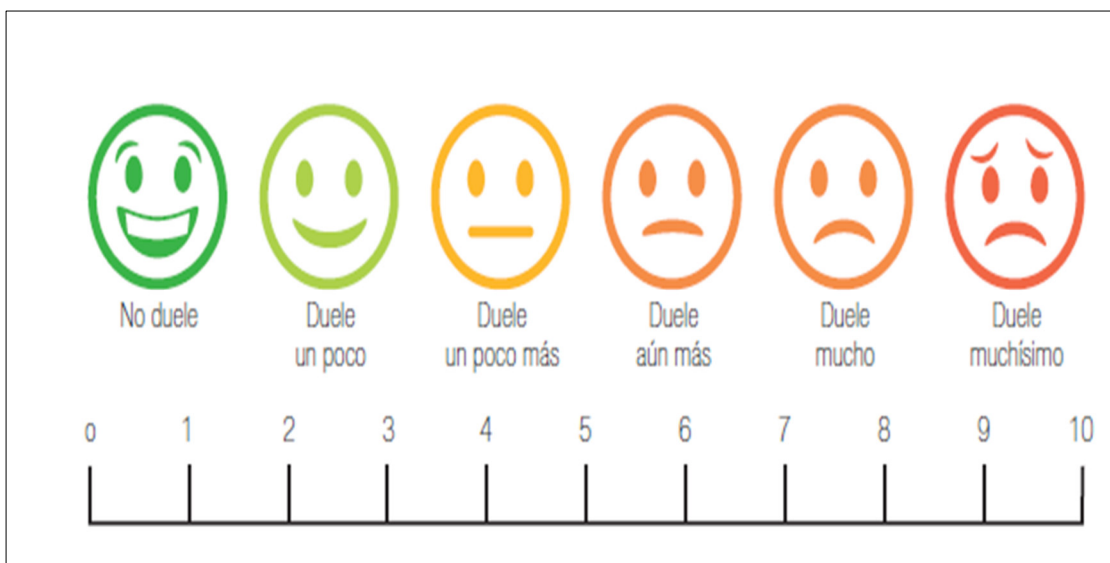
NIÑO O NIÑA DE 3 A 7 AÑOS

1-Respuesta fisiológica y conductual

- Localiza e identifica el sitio del dolor
- Depende de información visual como la escala numérica del dolor

2-Escala de caras de dolor Wong-Baker (3-7 años) / Escala numérica de valoración del dolor:

Muestre la escala de caras al niño o niña e indique que señale la cara de la manera en que siente producto del dolor



Nota. Reimpreso de Enfermedad de células falciformes: Guía de práctica clínica (p. 76), por la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas, 2019.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 62 de 91

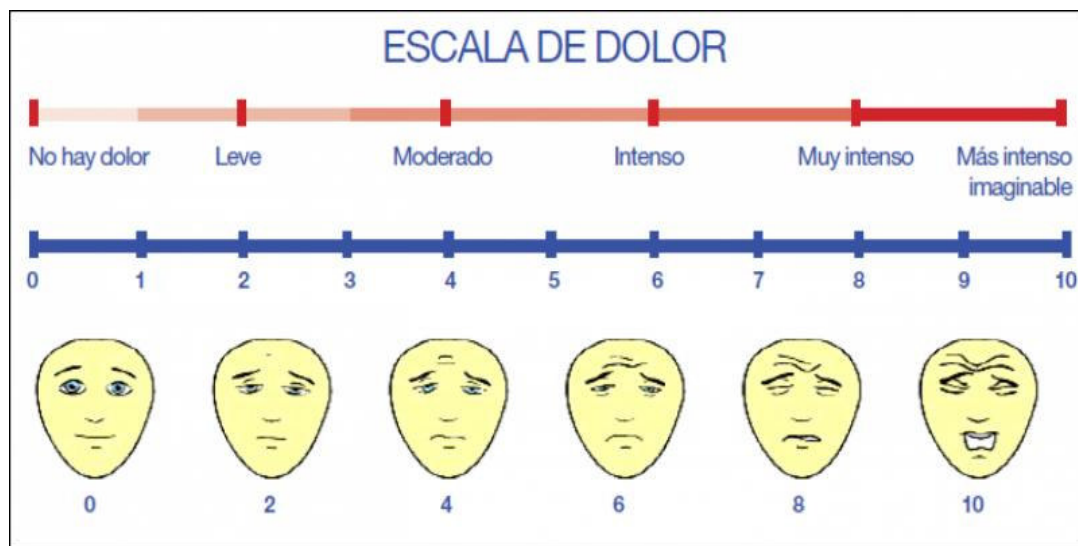
NIÑOS O NIÑAS MAYORES DE 7 AÑOS

1-Respuesta fisiológica y conductual

Coopera en la localización del dolor.

2-Evaluación con escala de dolor

Instrucciones: proceda a indicarle al niño o la niña que señale la cara que mejor represente su estado de dolor.



Nota. Reimpreso de Manual Harriet Lane de Pediatría (23.ª ed., p. 76), por C. C. Anderson, S. Kapoor y T. E. Mark (Eds.), 2023, Elsevier; y de Salud y Medicina (s. f.), (enlace web de la página si aplica).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 63 de 91

ANEXO 5

Guía para las familias cuidados básicos



GUÍA PARA MADRES, PADRES Y PERSONAS CUIDADORAS de niñas y niños con DREPANOCITOSIS

Con amor, información y cuidados, podemos mejorar su calidad de vida.



¿QUÉ ES LA DREPANOCITOSIS?



Es una enfermedad hereditaria de la sangre que afecta los glóbulos rojos, haciéndolos con forma de hoz o media luna.

Esto puede causar dolor, infecciones y otros problemas graves.

SIGNOS DE ALARMA



Acuda al centro de salud más cercano si su hijo o hija presenta:

-  Fiebre de 38 °C o más.
-  Dolor intenso (en pecho, abdomen o extremidades).
-  Dificultad para respirar.

CUIDADOS DIARIOS EN EL HOGAR



-  Vacunas al día, incluyendo vacunas especiales: neumococo, meningococo, influenza y COVID-19.
-  Cumplir con los medicamentos indicados por el médico hematólogo.
-  Promover una alimentación saludable rica en hierro, ácido fólico y vitamina D.
-  Brindarle al niño o niña una hidratación diaria.
-  Promover actividad física al aire libre de forma segura y adecuada.
-  Asistir a todas las citas médicas programadas.

 La constancia en los cuidados hace la diferencia.

RECOMENDACIONES PARA EL CENTRO EDUCATIVO



-  Permitir descansos frecuentes durante actividades físicas.
-  Asegurar que el niño o la niña tenga acceso a suficiente hidratación.
-  Evitar la exposición a temperaturas extremas (calor o frío).
-  Mantener una comunicación fluida con la familia.

 La escuela y la familia somos un equipo.

RECUERDE SIEMPRE



- ✓ Conozca la enfermedad.
- ✓ Siga el plan de cuidados del médico.
- ✓ Actúe a tiempo ante cualquier señal de alarma.

 Su amor y atención son el mejor tratamiento.



JUNTOS Y JUNTAS, CUIDEMOS SU PRESENTE PARA UN MEJOR FUTURO.

 Información no sustituye la orientación médica profesional.

Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 64 de 91

ANEXO 6

Medidas terapéuticas específicas según el cuadro clínico presentado

1. Abordaje del síndrome febril

Concepto. La fiebre es con frecuencia la primera indicación de infección bacteriana grave y potencialmente mortal. Se considera fiebre a la temperatura tomada a nivel central $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$ o $\geq 38^{\circ}\text{C}$ a nivel axilar. Dicha manifestación requiere de una intervención rápida ante el riesgo de complicaciones⁴². Dentro de los procesos infecciosos más frecuentes se encuentran:

- Bacteriemia por gérmenes encapsulados como *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* y otros agentes como *Escherichia coli*, *Staphylococcus aureus* y *Salmonella* sp.
- Meningitis por gérmenes encapsulados como *S. pneumoniae* y *H. influenzae*.
- Neumonía secundaria a *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y *Legionella*.
- Infecciones virales como parvovirus B-19 e influenza
- Colecistitis y otros procesos intraabdominales con un aumento de bacterias intestinales incluyendo *Salmonella*.

Abordaje

- Manejo **Ambulatorio:** Si el niño o la niña se encuentra hemodinámicamente estable y presenta un foco claro de su fiebre:
 - Brindar abordaje ambulatorio.
 - Tratamiento con Claritromicina a una dosis de 7.5mg /k/dosis cada 12 horas VO por 7 días.
 - Los niños y niñas esplenectomizados requieren de seguimiento.

⁴² HNN. (2020). Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis. San José, Costa Rica: CCSS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 65 de 91

- Indicar a la familia que si el niño o la niña presenta deterioro clínico consulten nuevamente.

Manejo en observación. Si el niño o niña se encuentra febril y asocia compromiso del estado general:

- Se deberá ingresar al área de observación.
- Solicitar estudios de laboratorio y gabinete de acuerdo con la condición clínica:
 - Laboratorios básicos sugeridos: hemograma, perfil hepático, pruebas de función renal, PCR y hemocultivos.
 - Radiografía de tórax ante manifestaciones respiratorias.
 - Otros estudios según clínica.
- Iniciar tratamiento con antibióticos según foco probable (Tabla 1).

Tabla 1. Tratamiento inicial del síndrome febril

Patología	Tratamiento de Elección y Dosis	Disponibilidad Institucional
Sepsis/bacteremia	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 8 hrs IV. (administrar cada 6 horas en sepsis severa y/o descompensación hemodinámica)	o Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275.
	+ Claritromicina 7.5mg/kg/dosis cada 12 horas VO.	o Claritromicina 500 mg tableta recubierta. CÓDIGO LOM. 02-0310. o Claritromicina 250mg/5ml, gránulos para suspensión oral o polvo para suspensión

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 66 de 91

		oral, sabor agradable. Código LOM. 02-6458
Sepsis/ presencia de catéter venoso central	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 8 hrs. IV. (administrar cada 6 horas en sepsis severa y/o descompensación hemodinámica) + o Vancomicina 60mg/kg/día IV dividido en 4 dosis.	o Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275. o Vancomicina (como hidrocloreuro) 500 mg, polvo para inyección frasco ampolla de 10 ml. Código LOM 02-4810.
Sospecha de Meningitis	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 6 hrs IV + Vancomicina 60mg/kg/día IV dividido en 4 dosis. Valorar el uso de Dexametasona en niños y niñas > de 6 semanas de edad.	o Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275. o Vancomicina (como hidrocloreuro) 500 mg, polvo para inyección frasco ampolla de 10 ml. Código LOM 02-4810.
Síntomas respiratorios	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 8 hrs IV (administrar cada 6 horas en sepsis severa y/o descompensación hemodinámica) + Claritromicina 7.5mg/kg/dosis cada 12 horas VO.	Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 67 de 91

Neumonía complicada	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 6 hrs IV + Claritromicina 7.5mg/kg/dosis cada 12 horas VO + Clindamicina 10mg/k/dosis IV cada 6 horas.	- o Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275. - o Claritromicina 250mg/5ml, gránulos para suspensión oral o polvo para suspensión oral, sabor agradable. Código LOM. 02-6458. - o Clindamicina base 600 mg (como fosfato. solución inyectable, frasco ampolla o ampolla o Clindamicina base 900 mg (como fosfato) frasco ampolla. Código 02-3320.
Sospecha de osteomielitis	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 6 hrs IV + Vancomicina 60mg/kg/día IV dividido en 4 dosis.	- o Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275. - o Vancomicina (como hidrocloreuro) 500 mg, polvo para inyección frasco ampolla de 10 ml. Código LOM 02-4810.
ITU⁴³	Trimetoprima-Sulfametoxazol 6 a	o Trimetoprima 40mg/5ml, con Sulfametoxazol

⁴³ Caja Costarricense de Seguro Social. (2024). Protocolo de atención clínica: Detección, abordaje y seguimiento de la infección del tracto urinario (ITU) en niños y niñas (PAC.GM.DDSS.220524, Versión 01). Repositorio BINASSS

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 68 de 91

	12mg/ kg/día dividido cada 12 horas VO.	200mg/5 ml. Presentación frasco de 100 y 120 ml en suspensión oral. Código LOM 1-10-02- 7720
Pielonefritis	1 mes-12 años Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 8 hrs IV. (administrar cada 6 horas en sepsis severa y/o descompensación hemodinámica). Mayores 12 años Infección no complicada: Cefotaxima 1g /IV c/ 8-12 horas. Infección moderada o severa Cefotaxima 1-2 g /IV c/8 horas.	o Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275.
Colecistitis febril	Cefotaxima 50 mg/kg/dosis cada 8 hrs IV	Cefotaxima base 1 g (como cefotaxima sódica) polvo para inyección. Inyectable frasco ampolla de 10ml a 15 ml, con o sin diluyente. Código LOM. 02-3275.

Nota. Elaboración propia.

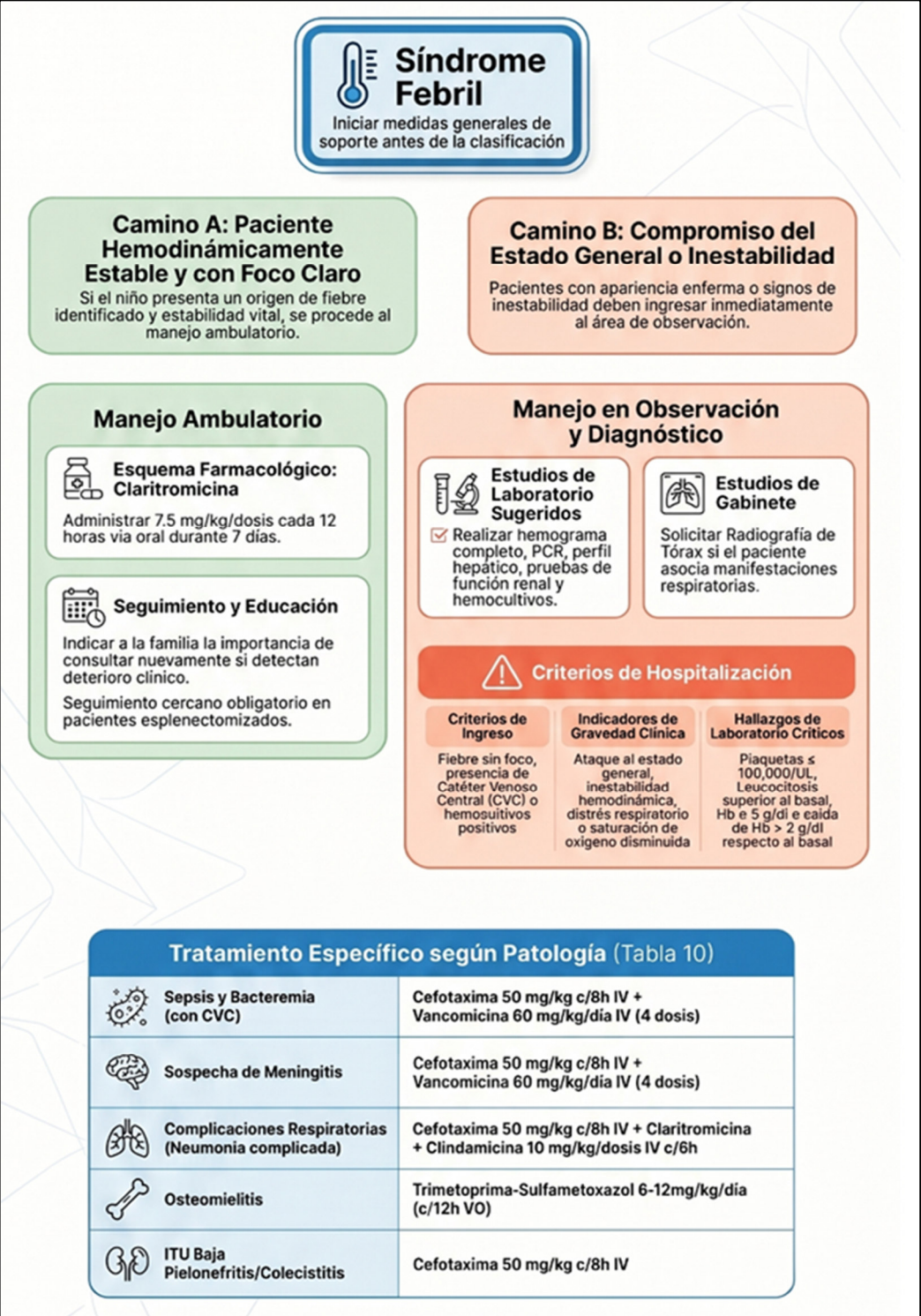
CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 69 de 91

- Modificar antibióticos según resultados de los diferentes cultivos y pruebas de sensibilidad.
- En caso de duda, comentar el caso con Hematología del HNN.

Criterios de hospitalización

- Ataque al estado general.
- Fiebre sin foco determinado.
- Niño o niña febril con catéter venoso central.
- Inestabilidad hemodinámica.
- Presencia de infiltrados en radiografía de tórax, distrés respiratorio, disminución en la saturación de oxígeno y cualquier otro dato sugestivo de Síndrome torácico agudo.
- Disminución de la Hb de 2gr/dl con respecto a su basal o $Hb \leq 5$ g/dl.
- Leucocitosis mayor a su basal, en busca de bacteremia oculta.
- Plaquetas $\leq 100\ 000/UL$.
- Hemocultivos positivos.

Figura 1. Abordaje del niño o niño con ECF y síndrome febril



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 71 de 91

2. Abordaje del secuestro esplénico

Concepto. El secuestro esplénico es una complicación aguda y potencialmente mortal que debe ser abordada de manera rápida. Es causada por el atrapamiento de sangre dentro del bazo ocasionando un descenso súbito de la concentración de hemoglobina usualmente $\geq 3\text{g/dl}$, reticulocitosis y trombocitopenia. Se presenta principalmente entre los 6 meses y 5 años. El antecedente de un episodio de secuestro esplénico previo y la presencia de Hemoglobina SC y betatalasemia son factores de riesgo para su aparición. Dentro de las manifestaciones clínicas se incluyen la esplenomegalia palpable, dolor abdominal en el cuadrante superior izquierdo, dolor de espalda, debilidad, palidez, taquicardia, taquipnea, alteración de la conciencia e incluso la muerte debido a shock hipovolémico⁴⁴.

Abordaje

- Establecer de inmediato las medidas generales.
- Medidas específicas:
 - En caso de inestabilidad hemodinámica: transfundir con GRE hasta que la Hb llegue a 8gr/dl.
 - Coordinar su traslado al HNN.

Criterios de hospitalización. Todo niño o niña con sintomatología de secuestro esplénico se debe de hospitalizar.

3. Crisis vaso-oclusivas

Concepto. La crisis vaso-oclusiva es la complicación más frecuente y la principal causa de hospitalización en niños y niñas con enfermedad de células falciformes (ECF) con una mortalidad temprana en la adultez. Su fisiopatología se debe a una oclusión vascular que genera hipoxia, isquemia tisular (principalmente en la médula ósea) y la activación de una cascada inflamatoria, lo que provoca un dolor agudo e intenso con limitación funcional que afecta a tejidos blandos, vísceras y huesos como

⁴⁴ Kato, G. J., & Vichinsky, E. P. (2025). Overview of the management and prognosis of sickle cell disease. In *UpToDate*. Wolters Kluwer.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 72 de 91

la columna, la pelvis y los miembros largos. Este cuadro no cuenta con biomarcadores diagnósticos específicos, por lo que el parámetro clínico fundamental es el reporte del paciente o su cuidador. Sus principales factores desencadenantes incluyen la deshidratación (por calor, ejercicio, vómitos o diarrea), traumatismos, frío, cirugías mayores sin preparación transfusional e hipoxia por altitudes superiores a los 1500 metros; asimismo, puede manifestarse como priapismo (erección dolorosa), el cual afecta hasta al 80% de los varones a los 20 años y representa una emergencia médica si su duración supera las 4 horas debido al riesgo de disfunción eréctil ⁴⁵.

Abordaje

- Establecer de inmediato las medidas generales.
- Medidas específicas:
 - Abordaje no farmacológico. Antes de instaurar tratamiento farmacológico, determine mediante la historia clínica y examen físico minucioso el tipo y localización del dolor, incluyendo la exploración del bazo en el caso de dolor abdominal. Valoración con escalas del dolor según edad (Anexo 4 de este Manual).
 - Abordaje farmacológico. La analgesia debe iniciarse dentro de los primeros 15 a 30 minutos de ingresado al servicio de emergencias/urgencias y se espera que éste sea controlado durante la primera hora (Tabla 2).
 - Si el niño o niña presenta prurito asociado con la morfina, administrar antihistamínicos.
 - Si el dolor persiste luego de **48 horas** de tratamiento y si la hemoglobina es inferior a 10g/dl se debe valorar transfundir con GRE con el objetivo de aumentar el número de glóbulos rojos normales que permitirá reducir la viscosidad sanguínea y la vaso-oclusión favoreciendo una mejor oxigenación de los tejidos.
 - Se debe indicar laxante concomitante con la morfina si el niño o la niña va a ser hospitalizado o si egresa con morfina oral.

⁴⁵ Habibi, A., Galactéros, F., Bachir, D., et al. (2025). Guidelines for the management of emergencies and critical illness in pediatric and adult patients with sickle cell disease. *British Journal of Haematology*. Advance online publication. <https://doi.org/10.1111/bjh.20310>

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 73 de 91

IMPORTANTE

En la enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis el control del dolor debe considerarse una prioridad clínica en cada episodio y en el seguimiento integral del niño o niña.

Tabla 2. Abordaje Farmacológico del Dolor

Medicamento	Dosis	Presentación
PRIMERA ELECCIÓN		
Morfina	○ Dosis: Bolo a 0.1mg/kg/dosis IV lento. ○ Si persiste el dolor aumentar la dosis a 0.15mg/kg/cada 4 hrs IV.	○ Solución estéril en agua para inyección, ampolla con 1 ml. Código LOM.17-4320 ○ Morfina Sulfato Pentahidrato 15 mg o 10mg. ○ Morfina Sulfato Anhidra 15 mg o 10mg. ○ Morfina Hidrocloruro Trihidrato 15 mg o 10 mg.
SEGUNDA ELECCIÓN		
Tramadol	Dosis: 1mg/kg/dosis/ cada 6 a 8 hrs. VO o IV.	○ Tramadol hidrocloruro 50mg/ml, solución inyectable ampolla con 2 ml. Código LOM.17-4705. ○ Tramadol hidrocloruro 100 mg / ml, solución oral frasco gotero con 10 ml. Código LOM.17-7715.
EN CASO DE PERSISTENCIA DEL DOLOR, ADICIONAR CONCOMITANTE UNA DE LAS SIGUIENTES OPCIONES SEGÚN CONDICIÓN DEL PACIENTE		
Ibuprofeno	Dosis: 10mg/kg/dosis c/8 horas VO.	○ Ibuprofeno 100 mg/ 5 ml suspensión oral, frasco con 50 ml o 60 ml. Código LOM. 16-7085.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 74 de 91

Metamizol	Dosis: 10-15 mg/kg/dosis IV cada 6 a 8 horas, previo control de fiebre antes de cada dosis y en ausencia de crisis aplásica	Metamizol sódico 500 mg/ml o metamizol magnésico 400 mg/ml [sinónimo: Dipirona], solución inyectable ampolla con 5 ml. Código LOM.16-3655.
------------------	---	--

Nota. Elaboración propia.

- En caso de fiebre y manifestaciones respiratorias solicitar radiografía de tórax cada 3 días y seguir el abordaje indicado para Síndrome febril.
- En caso de priapismo (erección peneana prolongada, total o parcial, no relacionada con un estímulo sexual), constituye una urgencia urológica. Su tratamiento tiene como objetivo prevenir la deformidad o el acortamiento del pene, la disfunción eréctil y secuelas psicológicas⁴⁶.
- En todo niño con episodio de priapismo **mayor a 2 horas** de duración se debe iniciar el abordaje intrahospitalario:

Brindar analgesia intravenosa:

- Morfina: un bolo de 0.1 mg/kg dosis IV lento. Si el dolor no cede, administrar con una frecuencia de cada 4 horas y aumentar la dosis hasta un máximo de 0.15 mg/kg/dosis, una vez controlado el dolor disminuir la frecuencia progresivamente.
- Puede asociarse Ibuprofeno.
- Indicar laxante de manera concomitante a la morfina para prevenir el estreñimiento secundario.
- Si el niño o la niña presenta prurito asociado con la morfina, administrar antihistamínicos.

Coordinar su traslado con el Servicio de Hemato-oncología del HNN para valoración conjunta con Urología.

⁴⁶ Donaldson, J. F., Rees, R. W., & Steinbrecher, H. A. (2014). Priapism in children: a comprehensive review and clinical guideline. *Journal of pediatric urology*, 10(1), 11-24.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 75 de 91

IMPORTANTE

Puede comunicarse con el Servicio de Hemato-oncología del HNN para recomendaciones y seguimiento.

Criterio de hospitalización. Todo niño o niña con persistencia de crisis de dolor a pesar de la analgesia oral previamente suministrada por la familia e indicada por el Servicio de Hemato-oncología del HNN.

Figura 2. Abordaje de crisis vaso oclusiva



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 76 de 91



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

4. Abordaje del síndrome torácico agudo (STA)

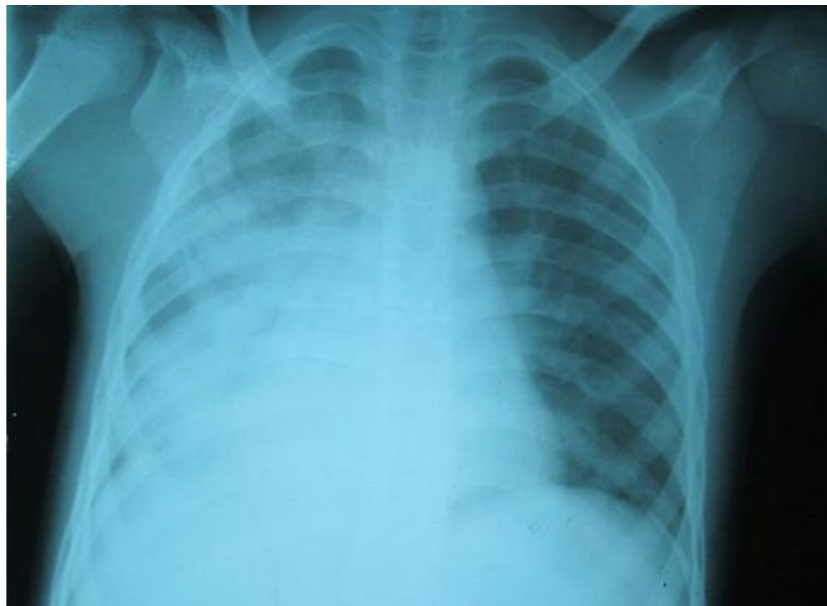
Concepto. El síndrome torácico agudo (STA) se define como la presencia de un nuevo infiltrado en la radiografía de tórax (Figura 9) que involucra al menos un segmento pulmonar completo asociado a una o varios de las siguientes manifestaciones⁴⁷:

- Temperatura $\geq 38,5$ °C
- Disminución de 3% o más en la Saturación de oxígeno (SpO₂) a partir de un porcentaje basal en aire ambiente.
- Taquipnea (según lo normal ajustado por edad)
- Retracciones intercostales, aleteo nasal o uso de músculos accesorios de la respiración.
- Dolor en el pecho
- Tos
- Sibilancias
- Estertores.

⁴⁷ Habibi, A., Galactéros, F., Bachir, D., et al. (2025). Guidelines for the management of emergencies and critical illness in pediatric and adult patients with sickle cell disease. British Journal of Haematology. Advance online publication. <https://doi.org/10.1111/bjh.20310>.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 77 de 91

Figura 3. Infiltrado pulmonar derecha



Nota. Reimpreso de "Síndrome Torácico Agudo en un paciente Sicklémico. Presentación de un caso", por M. Saborit Acuña et al., 2015, Revista de Medicina Isla de la Juventud, 16(1).

En general, todo niño o niña con Síndrome Torácico Agudo (STA), con o sin cambios radiológicos agudos, que presente deterioro respiratorio y/o neurológico significativo debe permanecer en observación intrahospitalaria. Además del STA, las personas con enfermedad de células falciformes pueden presentar otras complicaciones respiratorias agudas y crónicas, entre ellas neumonía, asma, hipertensión pulmonar y apnea obstructiva del sueño, las cuales requieren un abordaje diagnóstico y terapéutico específico.

Abordaje

- Establecer de inmediato las medidas generales.
- Medidas específicas:
 - Iniciar el abordaje de STA en caso de que el niño o niña presente manifestaciones de insuficiencia respiratoria y/o saturación de Oxígeno menor al 92% con o sin hallazgos radiológicos.

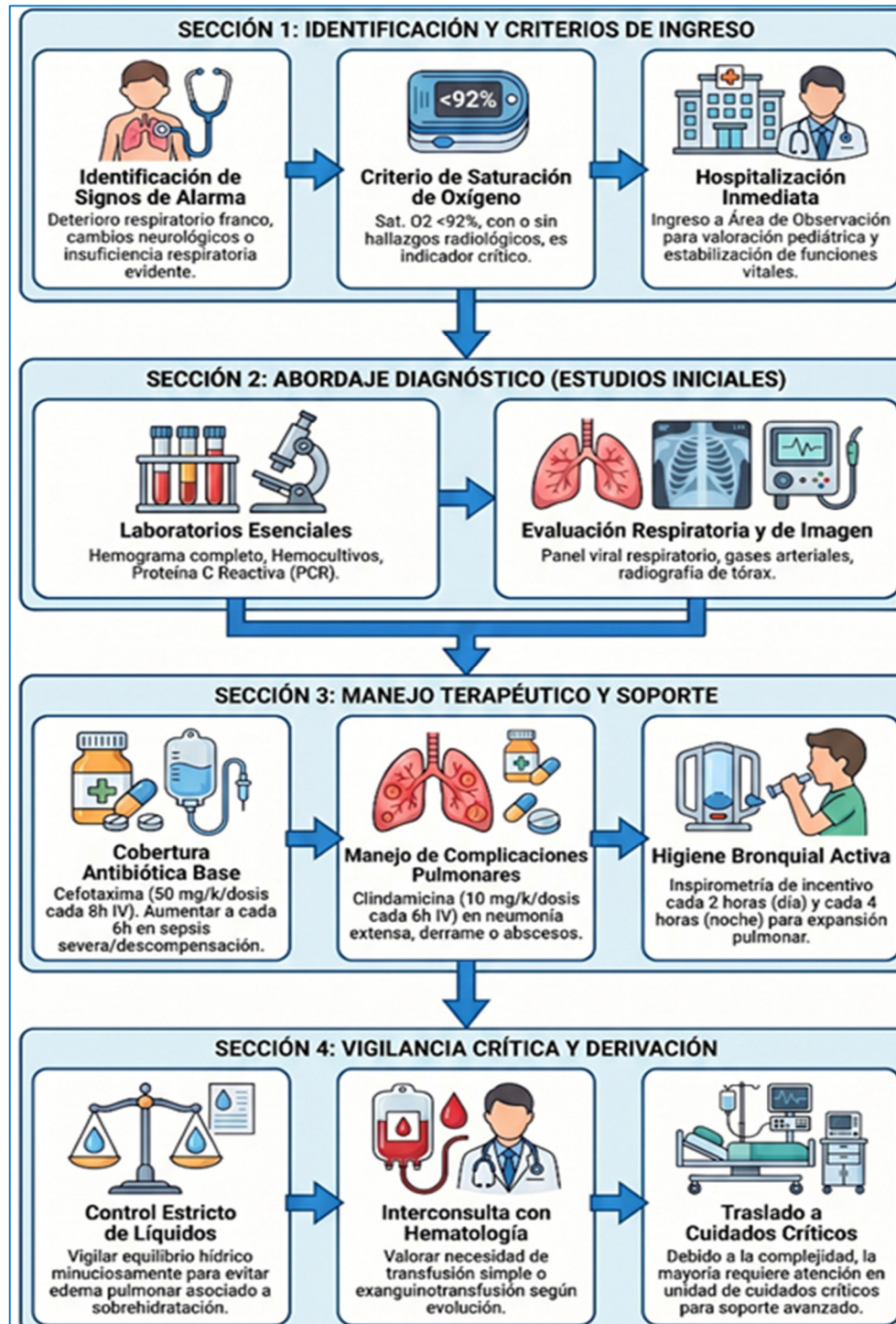
CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 78 de 91

- Solicitar los siguientes estudios: hemograma, hemocultivos, PCR panel viral respiratorio, gases arteriales y radiografía de tórax.
- Cobertura antibiótica: Cefotaxima 50 mg/k/dosis c/8h IV (administrar cada 6 horas en sepsis severa y/o descompensación hemodinámica).
- Ante la presencia de neumonía y/o infección pulmonar complicada (presencia neumonía extensa, derrame o absceso) agregar Clindamicina 10mg/k/dosis cada 6 horas IV.
- Inicie la espirometría con espirómetro de incentivo cada 2 horas durante el día y cada 4 horas en la noche para favorecer la expansión pulmonar (Figura 10).
- En algunos casos se va a requerir exanguinotransfusión o en su defecto transfusión para lo cual se sugiere comentar el caso con Hematología del HNN.

Criterios de hospitalización.

- Niño o niña con sintomatología de insuficiencia respiratoria.
- Saturación de oxígeno inferior a 92% con o sin hallazgos radiológicos.
- Ingresar al Área de Observación, valorar por pediatra de hospital de referencia y comentar el caso a Hematología del HNN para su traslado ya que en la mayoría de los casos se requerirá de atención crítica.

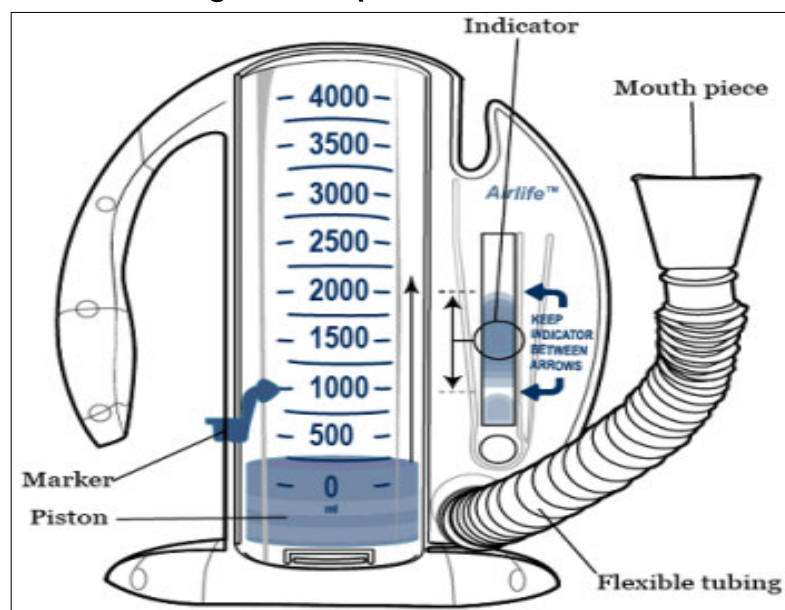
Figura 4. Abordaje Síndrome Torácico Agudo



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (NotebookLM, 2026).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 80 de 91

Figura 5. Inspirómetro de Incentivo



Nota. Reimpreso de Cómo utilizar el espirómetro de incentivo, por el Memorial Sloan Kettering Cancer Center, s. f. (<https://www.mskcc.org/es/cancer-care/patient-education/how-use-your-incentive-spirometer>) [ASH Image Bank]

En el siguiente video se puede observar su uso correcto:

<https://youtu.be/unRxU-3PW58?si=OVMgZ4d2cslUTdsx>

5. Abordaje de la sospecha de accidente cerebro vascular (ACV)

Concepto. El ACV es una interrupción del flujo sanguíneo cerebral, ya sea por isquemia (falta de sangre) o hemorragia⁴⁸. La aparición de cualquier signo neurológico agudo debe hacer sospechar un ACV (déficit motor, sensitivo o sensorial (trastorno del lenguaje, trastorno de la visión, vértigos, sordera brusca), cefalea intensa, convulsiones, trastornos del comportamiento y coma.) Los primeros episodios de ictus se presentan con mayor frecuencia entre los 2 y 5 años, sin embargo, se pueden presentar a cualquier edad. En ausencia de medidas preventivas, un 11%

⁴⁸ Linguet, S. L., Verlhac, S., Missud, F., Holvoet-Vermout, L., Brousse, V., Ithier, G., ... & Koehl, B. (2024). Stroke without cerebral arteriopathy in sickle cell disease children: causes and treatment. *Haematologica*, 109(10), 3346.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 81 de 91

de los niños y niñas con ECF sufrirá un AVC antes de los 20 años⁴⁹. Todo niño o niña con sospecha de ACV debe abordarse de manera intrahospitalaria y con carácter de emergencia.

Abordaje

- Ingreso al área de observación
- Monitoreo cardíaco no invasivo.
- Dejar nada vía oral e iniciar solución de mantenimiento (solución isotónica).
- Mantener saturaciones de oxígeno >95%
- Controles neurológicos horarios con la escala de Glasgow.
- Medidas específicas:
 - Solicitar estudios de laboratorio: Hemograma con reticulocitos, tiempos de coagulación y bioquímica, Dímero D, fibrinógeno, Grupos ABO y Rh, lactato. En caso de fiebre, además de los estudios anteriores, realizar hemocultivos, PCR y otros según sospecha etiológica e iniciar abordaje farmacológico como indicado para el síndrome febril.
 - Electrocardiograma de 12 derivadas.
 - Si no es posible efectuar exanguinotransfusión, se debe transfundir de inmediato con GRE a una dosis de GRE a 10cc/k IV (máximo 1 unidad por trasfusión) con objetivo de reducir el porcentaje de HbS y elevar a nivel sanguíneo el nivel de HbA y así reducir el riesgo de secuelas neurológicas.
 - Mantener nivel de Hb cercano a 10g/dl.
 - Neuro-imágenes: Los cambios radiológicos son tardíos. Está indicado el TAC de cráneo sin medio de contraste (comentar con Radiólogo disponible para reporte de estudio).

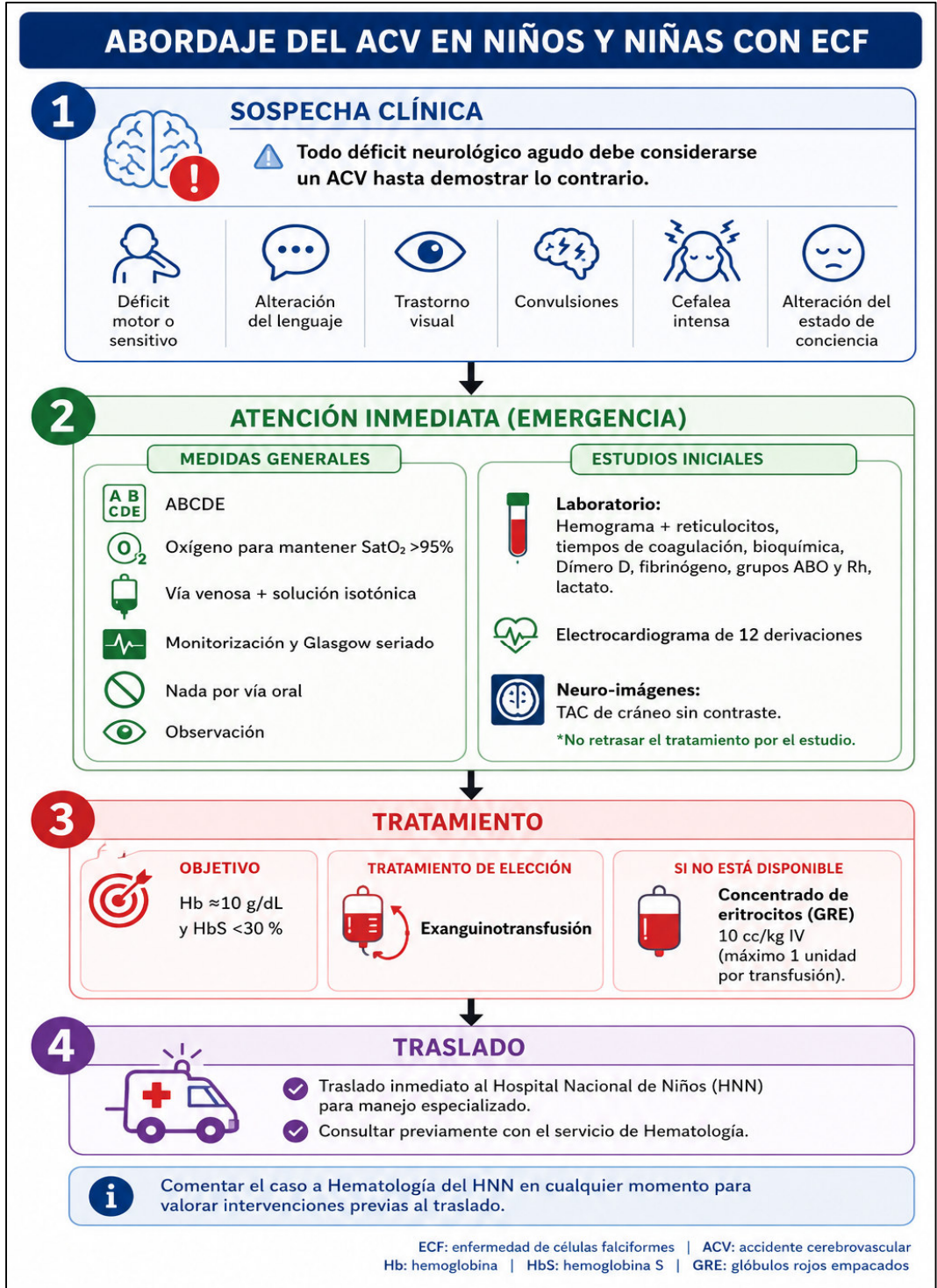
IMPORTANTE

*El envío de estudios radiológicos debe ser valorado según la presentación clínica y éstos NO deben retrasar el inicio del tratamiento y su traslado.

- Se debe comentar el caso a Hematología del HNN para valorar alguna otra intervención previa al traslado del niño o la niña al HNN.

⁴⁹ Canadian Haemoglobinopathy Association. Consensus Statement on the Care of Patients with Sickle Cell Disease in Canada. Version 2.0. Ottawa; 2015.

Figura 6. Sospecha de accidente vascular cerebral



Nota. Elaboración propia con apoyo de inteligencia artificial generativa (ChatGPT, 2026).

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 83 de 91

En caso de requerir algún tipo de procedimiento quirúrgico

La valoración preoperatoria es importante debido a que los niños y niñas con Enfermedad de Células Falciformes presentan un mayor riesgo de morbilidad durante un procedimiento quirúrgico. Es fundamental que exista una buena comunicación entre los profesionales a cargo del procedimiento quirúrgico y hematología⁵⁰. Dentro de las recomendaciones, se incluyen las siguientes.

- Se recomienda que todo procedimiento quirúrgico que NO sea de urgencia sea efectuado en el Hospital Nacional de Niños.
- En caso de cirugía urgente es indispensable que los profesionales responsables de la intervención conozcan los riesgos derivados de la anestesia en estos niños y niñas. La persona profesional especialista en anestesia deberá aplicar la normativa vigente.

NOTA. En caso de dudas o consultas, contactar al Servicio de Hemato-oncología del Hospital Nacional de Niños.

Previo a la cirugía se recomienda

- Implementar medidas dirigidas a la reducción de factores de estrés perioperatorio, incluyendo:
 - Controlar el dolor.
 - Ayudar al niño o niña a reducir la ansiedad.
 - Evitar periodos de ayunos prolongados.
 - Evitar desencadenantes de polimerización de la hemoglobina S tales como hipoxia, acidosis, deshidratación e hipotermia, los cuales incrementan el riesgo de crisis vasooclusivas⁵¹. Para ello se

⁵⁰Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. (2019). Enfermedad de células falciformes: Guía de práctica clínica. <https://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>

⁵¹ Arkansas, Marie F, Houston H. Sick Cell Disease: Perioperative Management [Internet]. OpenAnesthesia. 2024. Available from: <https://www.openanesthesia.org/keywords/sickle-cell-disease-perioperative-management/>.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 84 de 91

recomienda mantener una adecuada hidratación con solución de mantenimiento (No se debe hiperhidratar) y oxigenación (Saturación de oxígeno > 94%.) previo, durante y en el postoperatorio.

- Solicitar los siguientes estudios: hemograma con reticulocitos, bioquímica con función renal, hepática, Grupo y Rh y cribado de anticuerpos.
- Medir función pulmonar en caso necesario y radiografía de tórax si no hay una reciente.

No se requiere de transfusión sanguínea en los siguientes casos:

- Si la hemoglobina es cercana o superior a 10 g/dl, (se debe evitar superar este nivel de hemoglobina ante el riesgo de un incremento en la viscosidad sanguínea con la consecuente posibilidad de generar un fenómeno vaso oclusivo).
- Si la hemoglobina es de 8.5g/dl o superior y el niño requiere de sedación para un procedimiento de bajo riesgo (p. ej. extracción dental o anestesia epidural).

Se requiere transfusión de GRE si:

- Hb inicial está por debajo de 7g/dl.

En el postoperatorio inmediato

- Mantener una adecuada hidratación y oxigenación.
- Controlar la temperatura de manera que el niño o niña permanezca en normotermia (temperatura entre 36.5 °C y 37.5 °C.)
- Brindar una adecuada analgesia
- Iniciar la espirometría con espirómetro de incentivo cada 2 horas durante el día y cada 4 horas en la noche para favorecer la expansión pulmonar y de esta manera reducir el riesgo de complicaciones pulmonares (Figura 10).
- Promover la deambulación y actividad física temprana.
- Controlar el dolor.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 85 de 91

- Vigilar signos de alarma de trombosis (edema, dolor, calor o eritema en extremidades, cianosis, taquicardia, disnea, dolor torácico, hipoxemia y tos con hemoptisis)⁵².

En caso de requerir anestesia local

Se recomienda utilizar lidocaína al 2% sin epinefrina⁵³. Si se considera necesario el uso de una presentación con epinefrina, su indicación deberá individualizarse según el estado clínico del paciente, la dosis requerida y el sitio de administración. Se debe mantener una adecuada oxigenación e hidratación y evitar la inyección intravascular.

⁵² Avila L, Betensky M, Cohen C, Ahuja S, Goldenberg N, Zia A. Clinical care of pediatric patients with or at risk of postthrombotic syndrome: guidance from the ISTH SSC Subcommittee on pediatric and neonatal thrombosis and hemostasis. J Thromb Haemost. 2024;22(2):365-378. doi:10.1016/j.jtha.2023.10.012.

⁵³ Caja Costarricense de Seguro Social. (2025). *Lista Oficial de Medicamentos (LOM)*. <https://aissfa.ccss.sa.cr/lom>

REFERENCIAS



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 87 de 91

Abarca, G., Navarrete, M., Trejos, R., de Céspedes, C. y Saborío M. (2008). Hemoglobinas anormales en la población neonatal de Costa Rica. *Revista de Biología Tropical*; 56: 995-1001.

Aféresis. Diccionario médico. Clínica Universidad de Navarra. (n.d.). En: <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/aferesis>.

Anderson, C. C., Kapoor, S., y Mark, T. E. (Eds.). (2023). *Manual Harriet Lane de Pediatría* (23.^a ed.). Elsevier. [1] (<https://es.scribd.com/document/818014770/Manual-Harriet-Lane-de-Pediatría-23-Edicion>), [2] (<https://shop.elsevier.com/books/the-harriet-lane-handbook/anderson/978-0-323-87698-8>).

Arkansas, Marie F, Houston H. Sickle Cell Disease: Perioperative Management [Internet]. OpenAnesthesia. 2024. Available from: <https://www.openanesthesia.org/keywords/sickle-cell-disease-perioperative-management/>.

Asociación Española de Pediatría. (2021). *Manual de Nutrición*. <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/manual-de-nutricion-aep-2021.pdf> [1] (<https://www.renhyd.org/renhyd/article/view/2967>)

Association of Surgical Technologists. (2014). AST guideline statement for the maintenance of normothermia in the perioperative patient. https://www.ast.org/uploadedFiles/Main_Site/Content/About_Us/Guideline_Normothermia.pdf.

Avila L, Betensky M, Cohen C, Ahuja S, Goldenberg N, Zia A. Clinical care of pediatric patients with or at risk of postthrombotic syndrome: guidance from the ISTH SSC Subcommittee on pediatric and neonatal thrombosis and hemostasis. *J Thromb Haemost*. 2024;22(2):365-378. doi: 10.1016/j.jtha.2023.10.012.

Caja Costarricense de Seguro Social, Gerencia Médica, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud. (2019). *Memoria de áreas de salud, sectores, EBAIS, sedes de área, sedes de EBAIS y puestos de visita periódica en el ámbito nacional al 30 de junio de 2019*. Repositorio BINASSS. <http://hdl.handle.net/20.500.11764/4036>.

Caja Costarricense de Seguro Social. (2016). *Fortalecimiento de la Prestación de Servicios de Salud: Propuesta Ajustada a la prueba de campo*. San José, Costa Rica: CCSS.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 88 de 91

Caja Costarricense de Seguro Social, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud. (2018). Perfil funcional de los Servicios de Emergencias de Hospitales. [1] (<https://www.ccss.sa.cr/arc/cultura-organizacional/2018.pdf>)

Caja Costarricense de Seguro Social, Gerencia Médica, Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud, Área de Atención Integral a las Personas. (2013). Manual técnico: Atención integral a personas con drepanocitosis (Versión 1.0). Caja Costarricense de Seguro Social. Repositorio BINASSS.

Caja Costarricense de Seguro Social. Gerencia Médica. Centro de Desarrollo Estratégico e Información en Salud y Seguridad Social. Área de Bioética. (2023). Reglamento del consentimiento informado en la práctica clínica asistencial en la Caja Costarricense de Seguro Social (GM-CENDEISS-AB-RE-001). Caja Costarricense de Seguro Social.

Caja Costarricense de Seguro Social. (2022). Lineamientos institucionales para la protección y manejo de la información en salud.

Caja Costarricense de Seguro Social. (2024). Protocolo de atención clínica: Detección, abordaje y seguimiento de la infección del tracto urinario (ITU) en niños y niñas (PAC.GM.DDSS.220524, Versión 01). Repositorio BINASSS.

Caja Costarricense de Seguro Social (2025). Aplicación del tamizaje bioquímico neonatal (prueba del talón) a los recién nacidos en la Caja Costarricense De Seguro Social. LT.GM.DDSS. AAIP.221125. San José, Costa Rica.CCSS.

Caja Costarricense de Seguro Social (2024). Oficio GM-DDSS-1638-2024. Vacuna contra neumococo (PCV-13) Y PPSV-23 en pacientes con drepanocitosis.

Caja Costarricense de Seguro Social. (2025). *Lista Oficial de Medicamentos (LOM)*. <https://aissfa.ccss.sa.cr/lom>.

Canadian Haemoglobinopathy Association. Consensus Statement on the Care of Patients with Sickle Cell Disease in Canada. Versión 2.0. Ottawa; 2015.

Centers for Disease Control and Prevention. (2020, 14 de diciembre). Información básica sobre la enfermedad de células falciformes (anemia drepanocítica). <https://www.cdc.gov/ncbddd/spanish/sicklecell/facts.html>

Clínica Universidad de Navarra. (s. f.). Factor de riesgo. En Diccionario médico. <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/factor-riesgo>.

Donaldson, J. F., Rees, R. W., & Steinbrecher, H. A. (2014). Priapism in children: a comprehensive review and clinical guideline. *Journal of pediatric urology*, 10(1), 11-24.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 Versión 01
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 89 de 91

Habibi, A., Galactéros, F., Bachir, D., et al. (2025). Guidelines for the management of emergencies and critical illness in pediatric and adult patients with sickle cell disease. British Journal of Haematology. Advance online publication. <https://doi.org/10.1111/bjh.20310>.

HNN. (2020). Guía de manejo del paciente pediátrico con Drepanocitosis. San José, Costa Rica: CCSS.

Instituto Mexicano del Seguro Social. (2011). *Prevención, diagnóstico y manejo de la aloinmunización materno-fetal (Guía de Práctica Clínica IMSS-307-10). Guía de Práctica Clínica (GER)*

Interprofessional Education Collaborative. (2023). IPEC core competencies for interprofessional collaborative practice: Version https://www.ipeccollaborative.org/assets/corecompetencies/IPEC_Core_Competencies_Version_3_2023.pdf

Jiménez Cobo, C., Sebastián Pérez, E., & Sevilla Navarro, J. (2021). Hemoglobinopatías: talasemia y drepanocitosis. *Pediatría Integral*, 25(5), 241.e1–241.e13. <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-07/hemoglobinopatias-talasemia-y-drepanocitosis/>.

Kato, G. J., & Vichinsky, E. P. (2025). Overview of the management and prognosis of sickle cell disease. In UpToDate. Wolters Kluwer.

Linguet, S. L., et al. (2024). Stroke without cerebral arteriopathy in sickle cell disease children causes and treatment. *Haematologica*, 109(10), 3346.

Madurga Revilla, P., García Íñiguez, J. P., Domínguez Cajal, M., y López Pisón, J. (2017). Uso racional de las pruebas diagnósticas: Utilidad de la escala de coma de Glasgow para el pediatra de Atención Primaria. *FAPap*, 10(1), 28–34. <https://fapap.es/articulo/417/utilidad-de-la-escala-de-coma-de-glasgow-para-e> [1] (<https://fapap.es/articulo/417/utilidad-de-la-escala-de-coma-de-glasgow-para-e>), [2] (https://fapap.es/articulos_autor.php?id=3311).

Manejo y pronóstico de la enfermedad de células falciformes. (2024). En UpToDate. En: <https://www.uptodate-com.binass.idm.oclc.org/contents/overview-of-the-management-and-prognosis-of-sickle-cell-disease>.

Mañú, M. del M., Beneítez, D., & Blanco, A. (2018). Biología molecular en el diagnóstico de las hemoglobinopatías. Educación Continuada en el Laboratorio Clínico. Sociedad Española de Medicina de Laboratorio (SEQCML). <https://www.seqc.es/download/tema/28/6667/542721813/493266/cms/tema-3-biologia-molecular-en-el-diagnostico-de-las-hemoglobinopatias>.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926 <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 90 de 91

Memorial Sloan Kettering Cancer Center. (2023, 24 de noviembre). Cómo utilizar el espirómetro de incentivo. <https://www.mskcc.org/es/cancer-care/patient-education/how-use-your-incentive-spirometer>

Merkel, S. I., Voepel-Lewis, T., Shayevitz, J. R., y Malviya, S. (1997). The FLACC: A behavioral scale for scoring postoperative pain in young children. *Pediatric Nursing*, 23(3), 293–297.

Ministerio de Salud de Costa Rica. (2020). Norma para la atención integral en salud a las personas con enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis. Decreto Ejecutivo N.º 42108-S. https://www.pgrweb.go.cr/scij/Busqueda/Normativa/Normas/nrm_texto_completo.aspx?nValor1=1&nValor2=90444&nValor3=119149¶m1=NRTC&strTipM=TC.

Ministerio de Salud. (2013). Norma Nacional de Vacunación. Gobierno de Costa Rica.

National Human Genome Research Institute. (2024). Glossary of Genetic Terms: Allele. Genome.gov. <https://www.genome.gov/es/genetics-glossary/Alelo>

National Institute of Clinical Excellence. (2012). Sickle Cell Disease-Managing Acute Painful Episodes in Hospital.

Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura. (2021). Bioética y derechos humanos: principios y aplicación en salud. UNESCO.

Organización Mundial de la Salud. (2023). Framework for integrated people-centred health services. OMS.

Scordino, T. (2016, 13 de enero). Sickle cells [Imagen]. ASH Image Bank. <https://imagebank.hematology.org/image/60297/sickle-cells>

Saborit Acuña, M., Salazar Caballeros, O., Rives Martell, B., Guerra Vega, A., Suárez Cabreja, C., y Hernández Osorio, A. (2015). Síndrome Torácico Agudo en un paciente Sicklémico. Presentación de un caso. *Revista de Medicina Isla de la Juventud*, 16(1). <https://remij.sld.cu/index.php/remij/article/view/115>

Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. (2019). *Enfermedad de células falciformes: Guía de práctica clínica*. <https://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>

UNICEF. (2021). Atención integral y bienestar de niños y adolescentes en los servicios de salud. UNICEF.

CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL GERENCIA MÉDICA ÁREA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LAS PERSONAS		<i>Código MP.GM.DDSS.AAIP.140926</i> <i>Versión 01</i>
MANUAL DE PROCEDIMIENTOS	ATENCIÓN AL NIÑO Y NIÑA CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS	Página 91 de 91

World Health Professions Alliance. (2025). Interprofessional collaborative practice. <https://whpa.org/activities/interprofessional-collaborative-practice-publications.aap.org>].

WHO. (2017). Sickel Cell Disease. WHO | Regional Office for Africa. <https://www.afro.who.int/health-topics/sickle-cell-disease>.