



# **Anemia de células falciformes**



---

# Anemia de células falciformes

## MANUAL PARA LA FAMILIA

### Actualizado por

Beth Savage, PhD RN CPNP CPON®

Barbara Speller-Brown, DNP MSN CPNP

### Revisores del contenido

Consejo Directivo

### Revisor por parte de los padres

Audrey Williams

Este manual ha sido publicado por Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) con fines educativos únicamente. El contenido ha sido desarrollado por fuentes confiables y no pretende ser el único tratamiento aceptable o seguro para la anemia de células falciformes. Bajo ciertas circunstancias o condiciones es posible que se requiera un tratamiento adicional o diferente. A medida que nuevas investigaciones y experiencias clínicas amplíen las fuentes de información sobre el tratamiento de la anemia de células falciformes, es posible que sea necesario ajustar el tratamiento y la terapia con fármacos.

APHON no garantiza, ni asegura, ni hace ninguna otra declaración, expresa o implícita, con respecto a la validez o suficiencia de los tratamientos o a la información relacionada contenida en este manual.

APHON proporciona este manual para uso educativo. Los usuarios pueden copiar y distribuir este material únicamente en su forma no adaptada, para uso no comercial y con atribución a APHON.

Copyright © 2020 by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses  
8735 W. Higgins Road, Suite 300 Chicago, IL 60631 • 847.375.4724  
Fax 847.375.6478 • info@aphon.org • www.aphon.org

---

## ■ ¿QUÉ ES LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES?

La anemia de células falciformes es un trastorno sanguíneo hereditario que afecta la capacidad de los glóbulos rojos para transportar oxígeno a todo el cuerpo. Normalmente, los glóbulos rojos son redondos y flexibles. La anemia de células falciformes hace que los glóbulos rojos adquieran una forma curvada o de hoz. Estos glóbulos rojos en forma de hoz se unen, bloqueando el flujo sanguíneo hacia las manos, los pies, las articulaciones, los huesos y los órganos principales. Cuando el flujo de sangre a estas áreas disminuye, los tejidos no obtienen suficiente oxígeno, causando dolor y otros problemas. Para entender cómo la anemia de células falciformes afecta el cuerpo, es bueno saber un poco más sobre la sangre.

## ■ ¿QUÉ ES LA SANGRE?

La sangre es una mezcla de células, proteínas y una sustancia acuosa llamada plasma. Las células de la sangre se producen en la médula ósea, el tejido esponjoso que se encuentra en el interior de los huesos del cráneo, la columna vertebral, la pelvis y las costillas. Como el agua que se bombea a través de una manguera, así la sangre es bombeada por el corazón a través de pequeños tubos llamados vasos sanguíneos. Hay dos tipos de vasos sanguíneos: arterias y venas. Las arterias transportan la sangre desde el corazón llevando oxígeno a los tejidos del cuerpo. Después de liberar el oxígeno en los tejidos, la sangre regresa al corazón a través de las venas.



La sangre tiene muchas funciones. Transporta nutrientes y gases por todo el cuerpo y se lleva los desechos de los tejidos y órganos, también ayuda a combatir las infecciones y a curar las heridas.

La sangre tiene cuatro componentes principales.

- Los glóbulos blancos son las células de combate, también conocidas como leucocitos. Los glóbulos blancos son parte del sistema inmunológico y protegen al cuerpo de infecciones y enfermedades.
- Las plaquetas ayudan a detener el sangrado, formando una costra en la piel o el tejido que se ha lesionado.
- Los glóbulos rojos constituyen la mayoría de las células de nuestra sangre. Estas pequeñas células, conocidas como eritrocitos, tienen una forma ligeramente aplanada, por lo que parecen una dona con el orificio lleno. La función de los glóbulos rojos es transportar oxígeno, dióxido de carbono y nutrientes por todo el cuerpo. Contienen una proteína llamada hemoglobina, que transporta oxígeno por todo el cuerpo; las células de los tejidos utilizan el oxígeno y crean dióxido de carbono, que es un desecho. Después de que los glóbulos rojos liberan oxígeno en los tejidos, recogen dióxido de carbono y lo llevan de regreso a los pulmones para ser expulsado del cuerpo.
- El plasma es un líquido amarillento que consiste principalmente en agua. El plasma actúa como un río, ayudando a que los glóbulos blancos, los glóbulos rojos y las plaquetas fluyan libremente a través de los vasos sanguíneos.

---

## ■ ¿CÓMO AFECTA LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES A LA SANGRE?

Los glóbulos rojos normalmente contienen hemoglobina A, también llamada hemoglobina adulta. El niño que padece anemia de células falciformes ha heredado un gen anormal (mutación genética) para la producción de hemoglobina. Esta mutación genética hace que el cuerpo produzca hemoglobina S, o hemoglobina falciforme, en lugar de hemoglobina A. La hemoglobina falciforme no es eficiente para transportar oxígeno. Bajo ciertas condiciones estresantes, como fiebre y deshidratación, los glóbulos rojos adquieren una forma de hoz rígida, como una luna creciente. Cuando esto sucede, las células en forma de hoz se pegan unas a otras y a las paredes de los vasos sanguíneos, en lugar de fluir fácilmente a través de los vasos sanguíneos como células sanguíneas normales, suaves y redondas. Cuando estas células en forma de hoz se pegan unas a otras, bloquean el flujo de la sangre a través de los vasos y evitan que los tejidos obtengan sangre fresca y oxigenada. Esto es lo que causa el dolor, que es uno de los síntomas más conocidos de la enfermedad de células falciformes. Sin embargo, esta falta de oxígeno también es responsable de muchos otros problemas, que iremos abordando más adelante.

Las personas que no tienen anemia de células falciformes producen glóbulos rojos que contienen hemoglobina A; estos glóbulos rojos pueden vivir casi 120 días. Las personas con anemia de células falciformes producen glóbulos rojos que contienen hemoglobina S; estos glóbulos rojos pueden deformarse y, en promedio, viven sólo de 10 a 20 días antes de descomponerse. A esta descomposición de los glóbulos rojos se le llama *hemólisis*. El cuerpo tiene dificultad para reemplazar los glóbulos rojos lo suficientemente rápido, lo que causa anemia, un nivel bajo de hemoglobina en las personas que viven con la anemia de células falciformes. *Anemia* es el término médico para el nivel bajo de hemoglobina. La anemia hace que las personas se sientan cansadas y débiles, y la anemia grave puede requerir una transfusión de sangre.



## ■ ¿QUIÉN PUEDE CONTRAER LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES?

La anemia de células falciformes es un trastorno genético, lo que significa que un niño puede heredar la enfermedad de padres que portan la mutación genética de la anemia de células falciformes. Muchas personas asocian la anemia de células falciformes con los africanos y con personas de ascendencia africana. Aunque es extremadamente común en África, la anemia de células falciformes en realidad comenzó en cuatro áreas del mundo con una alta incidencia de malaria: África, India, el Mediterráneo y el Medio Oriente. Se cree que la mutación de células falciformes se desarrolló como una forma de proteger de la malaria a las personas que viven en estas áreas. La malaria es una enfermedad de la sangre transmitida a los humanos por ciertos mosquitos. Hoy en día, hay personas con anemia de células falciformes viviendo en casi todos los países del mundo.

---

## ■ ¿CÓMO SE HEREDA LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES?

La anemia de células falciformes se hereda de la misma manera que se heredan muchos de los rasgos genéticos de los padres. La anemia de células falciformes es una condición recesiva que se produce cuando se hereda el gen de las células falciformes de ambos padres, uno de la madre y otro del padre. Si se hereda un gen de células falciformes sólo de uno de los padres, no de ambos, se tendrá el rasgo de células falciformes y esa persona será *portadora*. Las personas que viven con el rasgo de células falciformes no experimentan los síntomas o problemas que experimentan quienes viven con la anemia de células falciformes.

Cuando ambos padres tienen el rasgo de células falciformes y procrean, hay una probabilidad entre cuatro (25%) de que el/la hijo(a) tenga la enfermedad de células falciformes, dos probabilidades entre cuatro (50%) de que tenga el rasgo de células falciformes y una entre cuatro (25%) de que tenga cadenas de hemoglobina normales (sin enfermedad ni rasgo). Las probabilidades son las mismas en cada embarazo, por lo que es posible tener más de un hijo con anemia de células falciformes.

## ■ ¿CUÁLES SON LOS TIPOS DE ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES?

Aunque existen muchos tipos de anemia de células falciformes, son cuatro los tipos más comunes: anemia de células falciformes (HbSS), hemoglobina falciforme C (HbSC), talasemia falciforme beta-cero (HbS-β0 thal) y talasemia falciforme beta-plus (HbS). -β + thal).

### **Anemia de células falciformes**

La anemia de células falciformes, también conocida como hemoglobina SS (HbSS), es la forma más común y grave de la enfermedad de células falciformes. En ésta, cada uno de los padres transmite el gen mutado de las células falciformes (hemoglobina S). Como resultado, el cuerpo sólo produce la hemoglobina falciforme anormal.

### **Hemoglobina C falciforme (HbSC)**

La hemoglobina C es una hemoglobina anormal causada por otra mutación genética. Si uno de los padres transmite un gen de hemoglobina S mutado y el otro transmite un gen de hemoglobina C mutado, el niño o la niña será diagnosticado(a) con hemoglobina SC o HbSC. La hemoglobina C (Hb C) no es preocupante a menos que coincida con la HbS. Los pacientes con HbSC tienden a experimentar síntomas más leves que los diagnosticados con HbSS. Sin embargo, la gravedad varía de un paciente a otro y algunos pacientes pueden experimentar los mismos síntomas graves que aquellos con HbSS.



---

## Talasemia falciforme beta

La talasemia beta ( $\beta$ ) es otro trastorno hereditario que afecta la cantidad y calidad de la hemoglobina producida por el cuerpo. La combinación del gen de la beta-talasemia con el gen de las células falciformes conduce a un diagnóstico de talasemia beta falciforme, que es una forma de anemia de células falciformes. La talasemia falciforme Beta 0 (HbS- $\beta$ 0 thal) significa que el cuerpo no está produciendo hemoglobina normal y por lo general es una forma grave de anemia de células falciformes. La talasemia falciforme Beta + (HbS- $\beta$  + thal) significa que el cuerpo está produciendo una menor cantidad de hemoglobina normal y generalmente es una forma más leve de anemia de células falciformes, aunque la gravedad varía de persona a persona.

## ■ ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES POR LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES?

Debido a que la anemia de células falciformes afecta a la sangre, y la sangre viaja a todas las partes del cuerpo, los problemas pueden ocurrir casi en cualquier parte del cuerpo. Los problemas por la anemia de células falciformes son el resultado del daño causado por los glóbulos rojos en forma de hoz y la anemia crónica causada por la hemólisis. Estos problemas pueden ser *agudos*, o sea que empiezan rápidamente y se hacen evidentes inmediatamente, o *crónicos* o sea que se producen a lo largo del tiempo y son más sutiles.

### Complicaciones agudas

#### Infecciones y fiebre

Las personas con anemia de células falciformes tienen mayor riesgo de contraer infecciones potencialmente mortales. Los glóbulos rojos falciformes pueden dañar el bazo a muy temprana edad. El bazo es un órgano que ayuda a filtrar y eliminar las bacterias del torrente sanguíneo y produce algunos glóbulos blancos. El bazo dañado ya no es capaz de eliminar las bacterias del torrente sanguíneo y, como consecuencia, las bacterias pueden viajar por el torrente sanguíneo y causar una infección incontenible en cuestión de horas. Estas infecciones pueden causar un shock o incluso la muerte, por esta razón, cada vez que una persona con anemia de células falciformes tiene fiebre, debe considerarse una emergencia. Debes comunicarte con el proveedor de atención médica y buscar atención médica de inmediato si tu hijo(a) tiene fiebre. Tu hijo(a) necesitará análisis de laboratorio, incluyendo un cultivo de sangre y, posiblemente, una radiografía de tórax. Se le administrarán antibióticos por vía intravenosa o por inyección y es posible que sea hospitalizado(a), o que le administren antibióticos en la clínica o en el servicio de urgencias.

Es imposible saber a simple vista si la fiebre que tiene tu hijo(a) es causada por una infección bacteriana grave o por otra razón menos grave. Sin embargo, las bacterias pueden afectar rápida y severamente al cuerpo, por lo que se debe asumir que la fiebre es causada por bacterias y buscar un tratamiento sin tardanza. Es importante tener un termómetro a mano para controlar la temperatura de tu hijo(a) y buscar atención médica inmediata si tiene una temperatura superior a 101° F o 38.3° C.

---

## Secuestro esplénico

Los niveles de oxígeno en el bazo son bajos y la sangre se mueve lentamente a través de él. Debido a esto, los glóbulos rojos tienden a volverse falciformes en el bazo. En algunos casos esto hace que se bloquee el flujo sanguíneo hacia afuera del bazo, dejando atrapados a los glóbulos rojos y las plaquetas. Normalmente, el bazo se encuentra en el costado izquierdo bajo la caja torácica. Cuando la sangre queda atrapada, el bazo se hincha y la hemoglobina y las plaquetas disminuyen rápidamente a medida que la cantidad de sangre que circula en el resto del cuerpo disminuye. Esta condición se conoce como *secuestro esplénico* y es una emergencia médica.

El secuestro esplénico es más común en niños con HbSS y HbS-β0 thal pero puede ocurrir en las enfermedades menos severas de HbSC y HbS-β + thal. El equipo de hematología te enseñará cómo reconocer un bazo agrandado. Cuando el bazo de tu hijo(a) se vuelve más grande de lo normal, él/ella puede ponerse pálido(a), tener poca energía o quejarse de dolor abdominal. A menudo el secuestro esplénico se presenta de manera repetida y es posible que sea necesario remover quirúrgicamente el bazo de tu hijo(a) mediante una operación llamada esplenectomía. Si este es el caso, el equipo de hematología evaluará los riesgos y beneficios de someterlo/a a una esplenectomía.

## Crisis de dolor (crisis vaso-oclusiva)

Bajo ciertas condiciones, como la exposición a temperaturas extremas, fiebre, deshidratación, infección o estrés, los glóbulos rojos pueden tomar la forma de hoz en personas con anemia de células falciformes. Esto puede bloquear los vasos sanguíneos, evitando que la sangre oxigenada llegue a los tejidos del cuerpo. Esta falta de oxígeno puede ser muy dolorosa y los daños a los vasos sanguíneos y la hinchazón en el área del bloqueo pueden aumentar el dolor. La dactilitis, o síndrome de manos y pies, es a menudo el primer tipo de dolor que los bebés y niños pequeños con anemia de células falciformes experimentan. La *dactilitis* es una hinchazón y sensibilidad extrema en las manos, los pies o en ambos. El dolor que no se atribuye a una lesión (por ejemplo, un esguince, fractura de hueso o estreñimiento) debe evaluarse y tratarse como una crisis de dolor. Los niños mayores y los adolescentes experimentarán principalmente dolor en los huesos largos (brazos y piernas), pecho y espalda. El proveedor de atención médica de tu hijo(a) le recetará analgésicos y te dará instrucciones para su administración. Sin embargo, habrá ocasiones en las que el tratamiento en el hogar no sea suficiente para aliviar el dolor. En estos casos, puede ser necesario el ingreso al hospital o acudir a la sala de urgencias o la clínica. Abordaremos esto más ampliamente en la sección de Medicamentos para el dolor.



## Síndrome torácico agudo

El síndrome torácico agudo es una complicación muy grave de la anemia de células falciformes y es la segunda causa de hospitalizaciones. El síndrome torácico agudo es el resultado de que los glóbulos rojos en forma de hoz bloqueen los diminutos vasos de los pulmones. Se caracteriza por dolor de pecho, dificultad para respirar, fiebre y cambios en los

---

pulmones detectados por radiografía. El síndrome torácico agudo puede ser causado por una neumonía. Una crisis de dolor puede provocar el síndrome torácico agudo ya que el dolor dificulta que los pulmones se expandan y se respire profundamente. Los medicamentos para el dolor pueden causar somnolencia en los niños, lo que también interfiere con la respiración profunda. Por esta razón, tú y tu hijo(a) aprenderán ejercicios de respiración profunda, llamados *espirometría de incentivo*, para que los practiquen durante las crisis de dolor y así ayudar a prevenir el síndrome torácico agudo.

A menudo, las personas que experimentan el síndrome torácico agudo necesitarán de una transfusión de glóbulos rojos. Si se hace oportunamente, la transfusión puede evitar el ingreso a una unidad de cuidados intensivos o el uso de un ventilador.

### **Crisis aplásica**

Si tu hijo(a) presenta signos de empeoramiento de la anemia, como fatiga (cansancio extremo), dolor de cabeza intenso o labios y base de las uñas extremadamente pálidos, el hematólogo sospechará que se trata de una crisis aplásica (una disminución en la producción de glóbulos rojos). Una crisis aplásica tiene varias causas, incluido el parvovirus. La infección por parvovirus B19, conocida como quinta enfermedad, es una infección infantil muy común que causa fiebre leve, síntomas de resfriado y erupción en las mejillas y otras partes del cuerpo. La infección por parvovirus B19 puede detener la producción de glóbulos rojos en la médula ósea durante un período de hasta 10 días. Esto no causa ningún problema serio en la mayoría de los niños, sin embargo, la vida de los glóbulos rojos de los niños con anemia de células falciformes es muy corta, por lo que la infección por parvovirus B19 puede resultar en anemia severa (una disminución de la hemoglobina). Debido a que la médula ósea ha dejado de producir glóbulos rojos, hay pocos glóbulos rojos jóvenes.



### **Accidente cerebrovascular**

Con el tiempo, la anemia de células falciformes puede dañar los vasos sanguíneos del cerebro, haciéndolos más estrechos. Los glóbulos rojos en forma de hoz pueden bloquear estos vasos dañados y evitar que el oxígeno llegue al tejido cerebral, causando un accidente cerebrovascular que puede resultar en un daño cerebral permanente. Un niño que está sufriendo un accidente cardiovascular puede presentar cualquiera de estos síntomas: dolor de cabeza severo, debilidad en uno de los lados, incapacidad para hablar o entender las palabras, debilidad en los músculos faciales (esto hace que un lado de la cara parezca ladeado o hundido), cambios en la visión y dificultad para tragar. Puede tener también un accidente isquémico transitorio (TIA), que es como un accidente cardiovascular pero con síntomas que duran menos de 24 horas. Si sospechas que tu hijo(a) está teniendo un accidente cerebrovascular o un TIA, busca atención médica inmediatamente. Cuanto antes comience el tratamiento médico, menos daño causará el accidente cerebrovascular.

Aproximadamente el 10% de los niños con HbSS y HbS-β0 están en riesgo de sufrir un evento neurológico grave. La edad promedio para experimentar este evento es de 8 años. Un niño

---

que ha sufrido un accidente cerebrovascular o TIA tiene un riesgo extremadamente alto de tener otro, posiblemente más grave. Por esta razón se inician las transfusiones regulares de glóbulos rojos. El objetivo de las transfusiones regulares de glóbulos rojos es reemplazar la sangre del niño, que puede volverse falciforme y causar más obstrucciones, con glóbulos rojos no falciformes (hemoglobina A) de un donante.

La obtención de una imagen con Doppler transcraneal (TCD) se utiliza rutinariamente como una herramienta de detección para determinar si un niño está en riesgo de sufrir un accidente cerebrovascular. Esta prueba (TCD) detecta el flujo anormal en los vasos del cerebro que han sufrido daños por los glóbulos rojos en forma de hoz. Un TCD anormal es una fuerte señal que anticipa un accidente cerebrovascular y se deben hacer transfusiones regularmente. Los niños con HbSS y HbS-β0 thal deben comenzar con exámenes anuales de TCD a partir de los 2 años de edad.

### **Priapismo**

Los glóbulos rojos falciformes pueden impedir que la sangre fluya hacia el exterior del pene. El resultado es el *priapismo*, una erección no deseada y duradera que a menudo es extremadamente dolorosa. El priapismo es una emergencia médica, especialmente si dura más de 2 horas. Es importante que los cuidadores y los profesionales de la salud instruyan a los niños para que avisen a alguien cuando estén experimentando priapismo. Si no se trata, el priapismo puede conducir a una incapacidad para tener una erección normal en el futuro. Los tratamientos de priapismo varían, pero siempre incluyen líquidos intravenosos y medicamentos para el dolor. A veces se necesitan transfusiones de sangre y medicamentos que abran los vasos sanguíneos. Si estas medidas no funcionan, un cirujano entrenado en este campo, conocido como urólogo, usará un procedimiento quirúrgico para liberar la sangre atrapada. Es común que el priapismo vuelva a ocurrir. Es posible que sea necesario practicar diariamente medidas preventivas, como tomar hidroxiurea y medicamentos que dilatan o abren los vasos sanguíneos. Otras medidas preventivas en el hogar incluyen beber mucha agua, ducharse o tomar baños de tina con agua tibia y tomar analgésicos.

### **Complicaciones crónicas**

#### **Problemas en los ojos**

La bilirrubina es una sustancia amarilla que se encuentra dentro de los glóbulos rojos. Debido a que los glóbulos rojos falciformes son frágiles, pueden romperse fácilmente y liberar la bilirrubina en la circulación, causando el color amarillento en los ojos que a menudo se observa en las personas con anemia de células falciformes.



La retina es el delgado revestimiento en el interior del ojo que recibe las imágenes que el ojo ve y transforma en mensajes que el cerebro puede leer. Los vasos sanguíneos de la retina son extremadamente pequeños y con el tiempo pueden quedar bloqueados por glóbulos rojos falciformes. Para ayudar al flujo sanguíneo, el cuerpo crea nuevos vasos sanguíneos para llevar la sangre a la retina. Sin embargo, estos nuevos vasos son débiles y tienden a romperse,

---

causando sangrado y daño a la retina, lo que se llama *retinopatía de células falciformes*. La retinopatía de células falciformes no tiene síntomas en sus etapas iniciales, que es cuando es más fácil de tratar mediante cirugía con láser. Por esta razón, los niños con anemia de células falciformes deben hacerse exámenes oculares anuales, comenzando en el jardín de niños. La retinopatía de células falciformes es más común en personas con la enfermedad de HbSC y en adolescentes y adultos mayores.

### **Complicaciones cardíacas y pulmonares**

El corazón es un músculo y su trabajo es bombear la sangre a los pulmones, que es donde la sangre recoge el oxígeno y lo lleva a todos los tejidos del cuerpo. Debido a que las personas con anemia de células falciformes tienen niveles más bajos de hemoglobina (anemia) y menos sangre oxigenada, su corazón debe trabajar más duro. Como resultado, es muy común que padezcan *cardiomegalia*, o sea un corazón agrandado. A los individuos con anemia de células falciformes a menudo se les dice que su corazón tiene un *soplo*, o sonido inusual. Con frecuencia estos soplos son el resultado de una anemia crónica.

Los niños con anemia de células falciformes pueden desarrollar una afección conocida como *hipertensión pulmonar*, que antes se pensaba que sólo afectaba a los adultos con anemia de células falciformes. La hipertensión pulmonar es la presión arterial alta en la arteria que suministra a los pulmones con sangre del corazón. La presión aumenta a medida que esta arteria se daña por los glóbulos rojos falciformes y se hace más estrecha. Este aumento de presión hace que el trabajo del corazón sea mucho más difícil. El lado derecho del corazón, que es el lado que bombea la sangre a los pulmones, puede agrandarse y debilitarse. Cuando esto pasa los pacientes pueden experimentar dificultad para respirar y mareos. Estos síntomas a menudo no se sienten hasta que la hipertensión pulmonar ha progresado. Afortunadamente, la hipertensión pulmonar puede ser detectada oportunamente por medio de una prueba simple llamada *ecocardiograma*. Es posible que sea necesario visitar a un especialista del corazón (cardiólogo) para verificar si hay hipertensión pulmonar en niños y adultos que padecen anemia de células falciformes.

Las condiciones que afectan a los pulmones y la cantidad de oxígeno que entra en el cuerpo, como el asma y la apnea del sueño, deben ser controladas en las personas con anemia de células falciformes para prevenir problemas a largo plazo. Si a tu hijo(a) se le diagnostica una de estas condiciones, es muy importante que lo(a) lleves con el especialista apropiado (neumólogo) y que siga todas las recomendaciones para el tratamiento.

### **Problemas de riñón**

El trabajo principal de los riñones es filtrar los residuos de la sangre. Más de 1 millón de pequeños filtros dentro de los riñones, llamados *nefronas*, eliminan los desechos. Los residuos recogidos se combinan con agua, que también es filtrada por los riñones, para formar la orina. La orina sale de los riñones y viaja por los uréteres hacia la vejiga. Cuando la vejiga está llena, la presión hace que la persona sienta ganas de orinar. La orina entonces sale del cuerpo a través de la uretra.

Los glóbulos rojos falciformes pueden bloquear los diminutos vasos de los riñones y dañar las nefronas, haciendo que la orina sea menos concentrada de lo que debería ser. Esto resulta en una mayor cantidad de orina, lo que facilita la deshidratación. Es también la razón de que

---

muchos niños con anemia de células falciformes se orinan en la cama, a esto se le conoce como *enuresis nocturna*. Estos niños pueden ser tratados igual que los niños que mojan la cama y no tienen anemia de células falciformes. El tratamiento para que dejen de mojar la cama incluye limitar los líquidos por la noche, usar alarmas de enuresis y, en algunos casos, tomar medicamentos.

Si la anemia de células falciformes sigue dañando las nefronas, es posible que los riñones pierdan su capacidad de filtrar la sangre. En el peor de los casos, puede ocurrir una insuficiencia renal.

El daño renal se puede detectar temprano con una simple prueba de orina. La prueba analiza la orina en busca de una proteína que debería haberse eliminado y de sangre (hematuria). La primera muestra de orina de la mañana es la que mejor indica la salud de los riñones. Se puede consultar a un especialista en riñón (nefrólogo) si hay sangre o proteína en la orina.

### **Problemas de la vesícula biliar**

La vesícula biliar es un órgano del sistema digestivo que almacena la bilis que se necesita para ayudar a digerir las grasas. La bilis está constituida por la bilirrubina, una sustancia contenida en los glóbulos rojos. Cuando los glóbulos rojos se rompen, o hemolizan, la bilirrubina se libera en el torrente sanguíneo. Debido a que las personas con anemia de células falciformes poseen una alta tasa de hemólisis, tienen un exceso de bilis que puede causar cálculos biliares en la vesícula biliar. Los cálculos biliares pueden causar dolores agudos y repentinos en la parte superior derecha del abdomen, que pueden empeorar después de comer alimentos grasos o picantes. Estas piedras se diagnostican por medio de una ecografía abdominal. A veces la vesícula biliar puede inflamarse, provocando fiebre, dolor o ambos. Cuando esto sucede, es posible que sea necesario extirpar la vesícula. Comer una dieta baja en grasas puede hacer que los ataques sean menos dolorosos.

### **Problemas de articulaciones**

El suministro de sangre a las articulaciones del cuerpo es limitado. Esto sucede especialmente en las articulaciones de esfera y cavidad (anartrosis), como las que se encuentran en los hombros y las caderas. La *necrosis avascular* es un problema que ocurre en estas articulaciones cuando el flujo sanguíneo se bloquea repetidamente debido a los glóbulos rojos falciformes. La cabeza femoral, situada en la parte superior del hueso del muslo, o fémur, tiene mayor riesgo de presentar este problema. La necrosis avascular se siente como un dolor de artritis, con rigidez y dolor, especialmente en la mañana o después de estar sentado por un tiempo. Si un niño está en crecimiento, la terapia física puede ser muy útil para curar la articulación. En las personas que han terminado de crecer, la terapia física puede ayudar a aliviar el dolor, y a posponer la cirugía. En algunos casos, se necesitará una cirugía de reemplazo articular.

### **Problemas de aprendizaje**

Es posible que los niños que viven con anemia de células falciformes tengan algún daño cerebral que no es detectado. Este daño puede incluir el estrechamiento de los vasos sanguíneos que suministran sangre al cerebro o incluso accidentes cerebrovasculares silenciosos. Los accidentes cerebrovasculares silenciosos son aquellos que no causan síntomas físicos, pero que se pueden ver en una resonancia magnética (MRI) o tomografía

---

computarizada (CT) del cerebro. Además, al igual que los niños que viven con otras enfermedades crónicas, los niños con anemia de células falciformes pueden tener que faltar muchos días a clases y tener días en que no están en su mejor momento. Esto puede conducir a desafíos de aprendizaje. Se recomienda que los niños con anemia de células falciformes sean sometidos periódicamente a pruebas neuropsicológicas, un tipo de evaluación que determina las fortalezas y debilidades del niño para aprender. Es importante informar al médico de tu hijo(a) si tiene problemas de aprendizaje en la escuela.

### **Problemas de crecimiento y desarrollo**

La anemia crónica (baja hemoglobina) y la alta necesidad calórica pueden hacer que los niños con anemia de células falciformes experimenten un crecimiento tardío. También pueden experimentar los cambios de la pubertad a una edad más avanzada que aquellos que no tienen anemia de células falciformes. El equipo de atención médica pesará y medirá a tu hijo(a) regularmente. Si no presenta signos de pubertad



cuando se espera, o comienza a retrasarse en la curva de crecimiento, es posible que lo/a deriven a un especialista en crecimiento y hormonas (endocrinólogo).

### **Problemas de piel**

*Las úlceras en las piernas* son llagas cutáneas mal curadas que generalmente se encuentran en la parte inferior de las piernas. Pueden ocurrir en el 10% y el 15% de los pacientes adolescentes mayores y adultos con anemia de células falciformes, generalmente con HbSS o HbS-β0 thal. Estas úlceras son el resultado de un flujo sanguíneo deficiente y generalmente se desarrollan a partir de una lesión en la piel. Las úlceras en las piernas son muy difíciles de tratar, pero muchos métodos usados para tratar úlceras asociadas con otras condiciones de salud, como la diabetes, a menudo son usados para tratar úlceras asociadas con la anemia de células falciformes. En muchos casos, se realizan transfusiones regulares de glóbulos rojos para elevar la hemoglobina, diluir las células falciformes y promover la curación. Es importante prestar especial atención a los cambios o lesiones en la piel antes de que se conviertan en úlceras, y avisar al encargado de la atención médica sobre cualquier herida que no cure bien, especialmente en las piernas.

### **Consideraciones sobre el embarazo**

Una mujer con anemia de células falciformes puede quedar embarazada. Sin embargo, es común que la enfermedad y sus complicaciones se agraven durante el embarazo, ya que es un momento estresante para el cuerpo de la mujer. También puede haber riesgos para el bebé en desarrollo. El embarazo en una mujer con anemia de células falciformes es considerado de alto riesgo y debe ser monitoreada de cerca tanto por un especialista en embarazos de alto riesgo como por un hematólogo.

---

## Saturación de hierro

El cuerpo necesita hierro para producir hemoglobina. La fragmentación de los glóbulos rojos (hemólisis) da como resultado la liberación de hierro en el cuerpo para ser usado en la producción de nuevos glóbulos rojos. Las personas que viven con anemia de células falciformes tienen una mayor tasa de hemólisis. Las transfusiones de sangre también pueden aportar hierro adicional al cuerpo. El equipo de hematología de tu hijo(a) checará los resultados de una prueba de laboratorio (llamada prueba de *ferritina*, que también es el nombre de la proteína que contiene el hierro) para determinar si los niveles de hierro están aumentando demasiado. El cuerpo no tiene forma de deshacerse del hierro naturalmente y si el nivel de ferritina es muy alto se pueden utilizar medicamentos llamados quelantes de hierro para eliminar el exceso de hierro y prevenir el daño a los órganos.

## ■ ¿CUÁNDO DEBERÁ MI HIJO(A) ESTAR EN EL HOSPITAL?

De vez en cuando, los niños diagnosticados con anemia de células falciformes necesitarán pasar tiempo en el hospital. Las razones más comunes para su hospitalización son la fiebre y el dolor que no puede ser aliviado con medicamentos en casa. Otras razones incluyen la crisis aplásica, el secuestro esplénico y los síntomas respiratorios.

Algunos niños con anemia de células falciformes pueden necesitar cirugía. Debido a la anemia crónica y a la posibilidad de una producción de glóbulos rojos en forma de hoz (falciformes), estos niños corren mayor riesgo de tener complicaciones por la cirugía y la anestesia. Estas complicaciones incluyen infecciones, síndrome torácico agudo y accidentes cerebrovasculares. Con frecuencia tendrán que recibir líquidos intravenosos y, posiblemente, una transfusión de sangre antes de la cirugía. Después de la cirugía, deben estar bajo observación para checar que no haya complicaciones. Después de la cirugía, deberán ser observados de cerca para detectar complicaciones. Asegúrate de que el equipo de hematología de tu hijo(a) esté al tanto de cualquier cirugía planificada, incluyendo el dentista si contempla usar sedación o anestesia.

## ■ ¿QUÉ PRUEBAS Y PROCEDIMIENTOS NECESITARÁ MI HIJO(A)?

### Análisis de sangre

A menudo será necesario que a tu hijo(a) le hagan análisis de sangre para monitorear la anemia de células falciformes, ver que no haya complicaciones y checar las respuestas al tratamiento. Los siguientes son algunos análisis de sangre comunes:

- Electroforesis de hemoglobina. Esta prueba mide los diferentes tipos de hemoglobina que hay en la sangre para determinar si tu hijo(a) tiene anemia de células falciformes y, de ser así, de qué tipo.



- 
- **Conteo sanguíneo completo (CBC).** Determina el número de glóbulos blancos (células que combaten las infecciones), de plaquetas (células que forman coágulos) y el nivel de hemoglobina (grado de anemia) que hay en el cuerpo de tu hijo(a). A menudo se hace un CBC para realizar un recuento de reticulocitos, que mide la velocidad a la que el cuerpo está produciendo nuevos glóbulos rojos.
  - **Panel de química.** Verifica que el cuerpo de tu hijo(a) tenga la cantidad correcta de importantes sustancias como electrolitos, proteínas y azúcar. También comprueba la función hepática y renal, así como el estado nutricional.
  - **Cultivos de sangre.** Se realizan en el laboratorio para detectar el crecimiento de bacterias. Se extraerá sangre para estos cultivos cada vez que tu hijo(a) tenga fiebre.
  - **Tipificación ABO (tipo de sangre) y detección de anticuerpos.** Estas pruebas ayudan a identificar el tipo de sangre compatible de un donador en caso de que se necesite una transfusión de sangre.

### **Análisis de orina**

En ocasiones, se le pedirá a tu hijo(a) una muestra de orina. Esta muestra proporciona información sobre la salud de los riñones y si existe o no una infección en el tracto urinario.

### **Pruebas radiológicas**

Las pruebas radiológicas se utilizan para detectar cambios que pueden indicar un problema futuro, diagnosticar una complicación o supervisar la respuesta a un plan de tratamiento. Los siguientes son ejemplos de pruebas radiológicas:

- **Rayos X.** Las radiografías toman imágenes del interior del cuerpo para ayudar a diagnosticar problemas. La radiografía de tórax se usa a menudo para detectar la presencia de neumonía o de síndrome torácico agudo en niños con anemia de células falciformes.
- **Tomografía computarizada (CT).** Se utiliza con menos frecuencia pero a veces puede ser útil. Una tomografía computarizada (CT) toma múltiples imágenes transversales que luego son unidas por una computadora para dar una mejor idea de cómo están los tejidos blandos, los huesos y los órganos. Los resultados a veces son más útiles que los de una radiografía.
- **Imagen de resonancia magnética (MRI).** Utiliza un campo magnético y ondas de radio para producir imágenes similares a las de una tomografía computarizada (CT). La resonancia magnética se utiliza cuando una tomografía computarizada o una radiografía no pueden proporcionar suficiente información detallada.
- **Ultrasonido o ecografía.** Utiliza ondas sonoras para producir imágenes del interior del cuerpo. Se puede realizar una ecografía abdominal para determinar la presencia de cálculos biliares.
- **Doppler transcraneal (TCD).** Es una técnica de ultrasonido que examina los vasos sanguíneos del cerebro y qué tan bien fluye la sangre por éste. Es una herramienta de detección muy potente utilizada para determinar el riesgo de un accidente cerebrovascular en niños con anemia de células falciformes (HbSS y HbS-β 0 thal).

---

## Otras pruebas

- Ecocardiografía (ECHO). Es una forma no invasiva de ver la estructura del corazón, y cómo la sangre fluye a través de éste. Es útil en la detección temprana de la hipertensión pulmonar.
- Pruebas de funcionamiento pulmonar (PFT). Muestran qué tan bien están funcionando los pulmones de tu hijo(a).
- La polisomnografía (también llamada estudio del sueño). Diagnostica trastornos del sueño. Esta prueba puede determinar si tu hijo(a) está teniendo problemas para obtener suficiente oxígeno mientras duerme.
- Pruebas neuropsicológicas. Miden las fortalezas y debilidades de tu hijo(a) en áreas tales como habilidades de aprendizaje, lenguaje, memoria y capacidad de atención.

## ■ ¿CÓMO SE TRATA LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES?

### Penicilina

Un importante estudio realizado en los años 80 encontró que la penicilina tomada dos veces al día hasta los 5 años de edad reducía el riesgo de muerte por infección en el 84% de bebés y niños pequeños. A partir de este estudio, muchos estados comenzaron a evaluar a los recién nacidos en busca de anemia de células falciformes de manera que la penicilina se pudiera administrar de inmediato. Estos programas de detección en recién nacidos han mejorado drásticamente la tasa de sobrevivencia en la primera infancia. La penicilina tomada dos veces al día, la capacitación de los cuidadores y la inmunización con la vacuna antineumocócica polivalente (Pneumovax 23) han hecho una gran diferencia en la salud de los bebés nacidos con anemia de células falciformes.

### Ácido fólico

El ácido fólico es una vitamina necesaria para producir hemoglobina. Debido a que los niños con Anemia de células falciformes necesitan producir más hemoglobina, requieren de más ácido fólico. A menudo, el hematólogo prescribirá tomar una pastilla de ácido fólico una vez al día.

### Medicamentos para el dolor

Las crisis de dolor, o crisis vasooclusivas, son la principal razón por la cual los niños con anemia de células falciformes buscan atención médica o acuden al hospital. Sin embargo, cierto tipo de dolor puede ser manejado en casa con medicamentos recetados por el equipo de hematología. Es importante saber que el dolor se puede reducir y controlar, pero no siempre se puede eliminar. El objetivo del manejo del dolor es disminuirlo para permitir una mejor función y movilidad del paciente y permitir la capacidad de toser y respirar profundamente para evitar complicaciones como el síndrome torácico agudo.



---

Hay dos tipos principales de medicamentos para el dolor. El primero son los antiinflamatorios no esteroideos (NSAID), como ibuprofeno (Motrin®, Advil®), ketorolaco (Toradol®) y naproxeno sódico (Aleve®, Naprosyn). Estos medicamentos sirven para reducir la hinchazón e inflamación asociadas con la crisis de dolor y para aliviarlo. El segundo grupo de medicamentos son los analgésicos opioides como la morfina, la hidromorfona (Dilaudid®) y la oxicodona (incluida en Percocet®, OxyContin®). El acetaminofén (Tylenol®) con codeína rara vez se usa debido a la forma en que el cuerpo lo absorbe, no alivia el dolor en algunos pacientes y dura más de lo que es seguro en otros.

En los casos en que las crisis de dolor no se pueden controlar bien, agregar opioides como morfina, oxicodona e hidromorfona a un régimen de Tylenol o Motrin puede ser más eficaz para aliviar el dolor. Aunque agregar estos medicamentos puede hacer que los pacientes se vuelvan tolerantes y dependientes (raras veces se vuelven adictos), son seguros cuando se usan según lo prescrito. *Tolerancia* significa que el cuerpo se acostumbra a un medicamento y necesita más cantidad para tratar el dolor o un medicamento diferente. *Dependencia* se refiere a un estado en el que se necesita un medicamento para funcionar normalmente y el paciente presenta síntomas físicos angustiantes cuando se retira el medicamento. El equipo de hematología de tu hijo(a) puede abordar estos temas con mayor detalle.

Otros medicamentos que pueden usarse cuando no es posible controlar adecuadamente el dolor son ketamina y gabapentina. La ketamina es un medicamento que se usa para la anestesia sin embargo, se pueden usar dosis bajas junto con opioides para tratar el dolor agudo en pacientes con anemia de células falciformes en lugares como la sala de urgencias y el hospital. La gabapentina es un medicamento anticonvulsivo que se usa para tratar el dolor neuropático o nervioso, también se puede utilizar para ayudar a tratar el dolor crónico (dolor que dura más de 3 meses) en pacientes con anemia de células falciformes.

En el hospital se puede usar una bomba de analgesia controlada por el paciente (PCA) para administrar una cantidad continua y pequeña de analgésicos (generalmente morfina o hidromorfina [Dilaudid]) ya sea como pequeñas infusiones “frecuentes” (bajo demanda) controladas por el paciente o como una pequeña infusión continua. La enfermera programa y cambia la configuración de la bomba PCA según el nivel de dolor de tu hijo(a) y el uso de la bomba.

Los medicamentos para el dolor pueden tener efectos secundarios, los más comunes son picazón, malestar estomacal, estreñimiento y somnolencia. Si tu hijo(a) experimenta cualquiera de estos efectos secundarios, habla con su equipo de hematología para que le ayuden con estos efectos secundarios o le prescriban un medicamento diferente.

Aparte de los medicamentos, existen tratamientos alternativos para el dolor por anemia de células falciformes. Estudios han demostrado que los enfoques de la medicina complementaria y alternativa (CAM) han sido útiles tanto solos como con medicamentos para el dolor. Estos incluyen aplicación de calor, distracciones, acupuntura, aromaterapia y curación con las manos. Otros enfoques útiles son la oración, la sanación espiritual y energética, las técnicas de relajación, el ejercicio, la dieta y las medicinas a base de hierbas. Siempre consulta al equipo de hematología para saber qué enfoques pueden ser útiles para tu hijo(a).

---

## **Transfusión**

En ocasiones puede ser necesaria una transfusión de glóbulos rojos para tratar ciertas situaciones y complicaciones de la anemia de células falciformes. Esta transfusión se administra en una vena durante 2 a 4 horas. La transfusión puede ser planificada de antemano, como en el caso de algunas cirugías; sin embargo, también puede ser necesaria en una situación de emergencia. Es probable que las personas que han tenido un accidente cerebrovascular o un Doppler transcraneal anormal (TCD) necesiten una transfusión crónica, esto es, cada 2-4 semanas por algún tiempo. Si tienes dudas o reservas sobre las transfusiones, habla con el equipo de atención médica antes de que ocurra una emergencia.

## **Hidroxiurea**

Antes del nacimiento, los glóbulos rojos contienen hemoglobina fetal (hemoglobina F). Si una criatura nace con anemia de células falciformes, esta hemoglobina F es remplazada por hemoglobina S en los primeros meses de vida. Algunas personas heredan la capacidad de seguir produciendo una pequeña cantidad de hemoglobina F. A medida que se van haciendo mayores, estas personas tienden a tener menos complicaciones con la anemia de células falciformes. Se descubrió que la hidroxiurea estimula la producción de hemoglobina F. Cuando se toma correctamente y se supervisa cuidadosamente, la hidroxiurea no tiene efectos secundarios graves. Estudios han demostrado que la hidroxiurea disminuye el número de episodios de dolor, la necesidad de transfusiones, de hospitalizaciones y la incidencia de síndrome torácico agudo. La hidroxiurea está aprobada por la Administración de Drogas y Alimentos de los EE. UU. (Food and Drug Administration (FDA)) y se ha demostrado que su uso es seguro incluso en niños muy pequeños. Debido a que puede dañar al feto, las mujeres embarazadas, o que planean quedar embarazadas, no deben tomar hidroxiurea.

## **Endari**

Endari®, un aminoácido (también llamado L-glutamina), es un medicamento aprobado por la FDA en 2017 para tratar la anemia de células falciformes. Endari es un polvo que se toma por vía oral dos veces al día para ayudar a disminuir la cantidad de episodios de dolor en pacientes con anemia de células falciformes de 5 años de edad o más. Es importante tomar todos los medicamentos según lo prescrito. Habla con el equipo de hematología de tu hijo(a) para averiguar si este medicamento es adecuado para él o ella.

## **ADAKVEO (Crizanlizumab-tmca)**

ADAKVEO® es un medicamento de infusión aprobado por la FDA en 2019 para ayudar a reducir la frecuencia con la que ocurren los episodios de dolor en pacientes con anemia de células falciformes. ADAKVEO hace que los vasos sanguíneos y ciertas células sanguíneas sean menos viscosos. Está aprobado como infusión mensual en pacientes de 16 años o más. La infusión debe ser administrada por un proveedor de atención médica. Habla con el equipo de atención hematológica para averiguar si se le puede administrar a tu hijo(a).

---

## **Oxbryta (Voxelotor, GBT440)**

Oxbryta® es un medicamento oral (para tomar por la boca) aprobado por la FDA en 2019 para tratar la anemia de células falciformes en pacientes de 12 años de edad o más. Ayuda a que la hemoglobina retenga el oxígeno y a evitar que los glóbulos rojos se vuelvan falciformes. Oxbryta también ayuda a reducir las crisis de dolor causadas por las células falciformes que bloquean los vasos sanguíneos pequeños. El proveedor de atención hematológica puede darte más información sobre este medicamento.

## **Trasplante de médula ósea**

El trasplante de médula ósea es la única cura que existe para la anemia de células falciformes. Debido a que el trasplante de médula ósea puede tener efectos secundarios muy graves, se utiliza con mayor frecuencia en aquellos pacientes con los tipos de anemia de células falciformes más graves. Sin embargo, hay investigaciones que analizan los beneficios del trasplante de células madre antes de que aparezcan complicaciones significativas de la enfermedad. Antes del trasplante de médula ósea, el niño recibe quimioterapia y radiación para destruir su propia médula ósea (donde se producen las células sanguíneas), y después recibir una infusión de células madre de un donante. En las semanas o meses siguientes al trasplante, las células del donante toman el control y producen células sanguíneas que no están afectadas por la anemia de células falciformes.

El trasplante de médula ósea tiene riesgos, incluyendo infecciones graves, sangrado y daños a órganos por la quimioterapia y la radiación. También puede desarrollarse la enfermedad de injerto contra huésped, en la que la nueva médula del donante comienza a atacar a las células del cuerpo del paciente. Estas complicaciones pueden ser fatales. Además, es posible que la médula ósea no “pegue”, a esta condición se le llama fracaso de injerto.

## **■ ¿QUÉ INVESTIGACIONES SE ESTÁN LLEVANDO A CABO?**

Afortunadamente, hay una gran cantidad de investigaciones que se están llevando a cabo en el área de la anemia de células falciformes. Por ejemplo, se están realizando estudios para mejorar y limitar los efectos secundarios de los tratamientos actuales e investigaciones adicionales están buscando nuevas opciones de tratamiento.

## **Disfunción endotelial y óxido nítrico**

Las investigaciones están demostrando que la anemia de células falciformes no es simplemente una enfermedad de los glóbulos rojos, sino también una enfermedad de los vasos sanguíneos y su revestimiento, o *endotelio*. Cuando los glóbulos rojos falciformes entran en contacto con el endotelio, causan inflamación. Si el endotelio se inflama, el espacio por el que la sangre tiene que viajar se hace más estrecho y hace más probable el bloqueo de la célula falciforme.

El óxido nítrico es una sustancia importante en el cuerpo que ayuda a mantener los vasos sanguíneos abiertos, permitiendo que la sangre fluya libremente. El óxido nítrico también disminuye ciertas proteínas que hacen que los glóbulos rojos se adhieran al endotelio. Los

---

científicos han encontrado que las personas con anemia de células falciformes tienen menos óxido nítrico que aquellas que no la padecen.

Los investigadores están buscando maneras de disminuir la inflamación del endotelio y aumentar los niveles de óxido nítrico en las personas con anemia de células falciformes.

### **Terapia genética**

En 1997, investigadores descubrieron cómo insertar el gen de la anemia de células falciformes en ratones. Luego, en 2001, lograron otro avance y fueron capaces de corregir el gen de la célula falciforme en los ratones afectados. Actualmente, las investigaciones continúa avanzando hacia el siguiente paso que es extremadamente difícil: tomar ese gen corregido e insertarlo en el ADN de un ser humano con anemia de células falciformes.

Los pacientes con anemia de células falciformes tienen un mejor acceso a los estudios de terapia génica gracias a la investigación positiva en esta área y a una mejor comprensión de la terapia génica en sí. Actualmente, existen ensayos clínicos en algunos centros hospitalarios para niños y adultos con anemia de células falciformes. Sin embargo, el alto costo de la terapia génica puede limitar su disponibilidad en el futuro. Se están realizando estudios para abordar estos problemas.

### **Factores genéticos**

Aunque cada persona con anemia de células falciformes hereda la misma mutación genética, no todas tienen los mismos síntomas y complicaciones. Las personas de la misma parte del mundo y el mismo origen racial parecen tener problemas de salud similares, lo cual es probablemente debido a otros rasgos genéticos que afectan a la anemia de células falciformes. A medida que los científicos aprenden más acerca de los rasgos genéticos asociados con diferentes complicaciones, más sabrán acerca de cómo predecir la forma en que la anemia de células falciformes de un individuo podría “comportarse”. En el futuro, el tratamiento podrá personalizarse con base en los genes que una persona ha heredado junto con la anemia de células falciformes. Entonces los tratamientos como el trasplante de células madre, la terapia génica y la terapia con hidroxiurea podrán iniciarse antes de que ocurran las complicaciones y no debido a ellas.

## **■ ¿CÓMO PUEDO AYUDAR A MI HIJO(A) A MANTENERSE BIEN?**

La detección temprana en recién nacidos ha logrado que los niños sean referidos poco después de nacidos a centros donde la atención es proporcionada por un equipo interdisciplinario. Hematólogos experimentados, profesionales de enfermería (o asistentes médicos), enfermeras, nutriólogos, trabajadores sociales y otros profesionales de la salud abordan todos los aspectos de la atención. Tiene acceso a las pruebas de detección y a otros especialistas que participarán en el cuidado de tu hijo(a).



---

Estos centros suelen estar ubicados en el mismo hospital en el que se encuentra tu hijo(a) para asegurar un cuidado continuo.

Es importante que tu hijo(a) vea a su equipo de hematología de manera regular, incluso si está bien. El equipo te proporcionará la información que necesitas para cuidar a tu hijo(a) de la mejor manera. Así mismo, las revisiones y las pruebas continuas realizadas en estas visitas de rutina son necesarias para la prevención y detección temprana de complicaciones a largo plazo.

El médico de atención primaria de tu hijo(a) continuará con las revisiones de rutina que no estén relacionadas con la anemia de células falciformes. Esto incluye vacunas, chequeos y tratamientos para enfermedades o lesiones menores. Es muy importante mantenerse al día con las vacunas ya que esto ayuda a tu hijo(a) a evitar infecciones graves. Además de las vacunas que se le ponen a todos los niños, tu hijo(a) también debe recibir la vacuna antineumocócica polivalente (Pneumovax 23) a los 2 y 5 años. También le administrarán la vacuna contra el meningococo. Esto proporciona una protección adicional contra las bacterias que amenazan a los niños con anemia de células falciformes cuyo bazo tiene un funcionamiento deficiente. Tu hijo(a) también debe recibir una vacuna anual contra la gripe.

Es muy importante evitar situaciones que lleven a una crisis de células falciformes. Esto significa que tu hijo(a) debe descansar lo necesario, mantenerse bien hidratado(a) y vestirse de manera apropiada según el clima. Enseña a tu hijo(a) a lavarse bien las manos así como higiene en general para evitar la propagación de infecciones.

### **Qué hacer y qué no hacer**

- Mantén siempre a tu hijo(a) bien abrigado(a) durante el tiempo de frío.
- Mantén a tu hijo(a) lejos del calor extremo para evitar la deshidratación.
- Asegúrate de que tu hijo(a) beba muchos líquidos. Siempre hay que animar a los niños a llevar una botella de agua.
- No dejes que tu hijo(a) se quede con el bañador mojado. Sécalo(a) inmediatamente después de salir de la piscina o el mar.
- Asegúrate de que tu hijo(a) duerma lo suficiente.
- Mantén siempre a la mano sus medicamentos (Advil, Motrin u otros analgésicos).

### **■ ¿ES IMPORTANTE LA DIETA DE MI HIJO(A)?**

Tu hijo(a) debe llevar una dieta bien balanceada que tenga el número de calorías saludables recomendadas para su edad. Si se le prescribe, debe tomar un suplemento diario de ácido fólico. Tu hijo(a) será pesado(a) y medido(a) cada vez que visite al equipo de hematología; y si no está creciendo o ganando peso necesitará del apoyo de un nutriólogo. Es importante mantener un peso saludable ya que la obesidad puede sobrecargar las articulaciones y el corazón, además de provocar otras condiciones como hipertensión y diabetes.

Es muy importante que tu hijo(a) tome líquidos, especialmente agua, ya que la deshidratación puede provocar la formación de células falciformes. Esto es especialmente cierto en momentos

---

de estrés, como una crisis de dolor, una enfermedad o estar en un clima caluroso. Se deben evitar tanto las bebidas con cafeína como las azucaradas. Es importante llevar una dieta bien balanceada que incluya frutas y verduras así como beber mucha agua para evitar el estreñimiento, que puede causar dolor abdominal. Contacta con el equipo de hematología o con el proveedor de atención primaria si tu hijo(a) tiene estreñimiento o dolor abdominal.

## ■ ¿ES NORMAL LO QUE SIENTO?

Los sentimientos de culpa, miedo, preocupación e impotencia, entre otros, son comunes cuando se tiene un hijo(a) que vive con anemia de células falciformes. Aunque la anemia de células falciformes es una condición grave, debes saber que hay muchas medidas que puedes tomar para ayudar a mejorar la calidad de vida de tu hijo(a).

Resulta de mucha ayuda relacionarse con proveedores de atención médica que puedan resolver tus dudas y proporcionar tratamiento a tu hijo(a). El equipo de atención médica puede presentarte a otros padres y niños afectados por la anemia de células falciformes, para que puedan compartir información y ofrecerse apoyo mutuo y consejos prácticos.

En ocasiones, los padres se sienten ansiosos por lo que pudiera sucederle a su hijo(a) porque no cuentan con la suficiente información sobre esta enfermedad. A muchos padres les resulta útil aprender todo lo que puedan sobre la anemia de células falciformes. Aprender cómo ayudar a prevenir el dolor y a palpar el bazo es esencial para mantener a tu hijo(a) sano(a). Debes llevar a tu hijo(a) regularmente a que lo(a) revise el hematólogo. Puedes colaborar con el equipo de hematólogos y especialistas en anemia de células falciformes de tu hijo(a) para aprender más acerca de lo que puedes hacer para ayudar lo(a) a mantenerse sano(a). De esta forma, también podrás ayudarlo(a) a que reciba atención médica rápidamente en caso de que surjan problemas.

Tener un(a) hijo(a) con una enfermedad crónica puede desencadenar muchas emociones y sentimientos. Debido a que la anemia de células falciformes es hereditaria, algunos padres se sienten culpables por haber “pasado” la enfermedad a su hijo(a). Algunos padres encuentran apoyo en su iglesia u otra comunidad religiosa, así como en el consejero escolar, trabajador social y enfermera de su hijo(a). Es posible que quieras asistir a grupos de apoyo con otros padres de niños con anemia de células falciformes. Que no te dé pena acercarte y preguntar o buscar ayuda para tu hijo(a).

Eres un modelo importante para tu hijo(a), así es que cuando ve cómo obtienes información y orientación para tomar decisiones para mantenerlo saludable, él/ella aprenderá buenos hábitos de autocuidado. Ver cómo cuidas tu salud y disfrutas tu vida le motivará a seguir tus pasos.

Lo desconocido puede ser aterrador para los niños. Sé honesto con tu hijo(a) cuando te pregunte sobre la anemia de células falciformes, su tratamiento y sus complicaciones y hazlo en palabras apropiadas para su edad. Esto le ayudará a sentirse empoderado(a) y en control. Permite que asuma la responsabilidad de algunos aspectos de su cuidado sin perder de vista el nivel de su desarrollo. Esto ayudará a prepararlo(a) para cuando tenga que cuidarse a sí mismo(a) al entrar a la edad adulta.

---

## ■ ¿PUEDE MI HIJO(A) IR A LA ESCUELA ?

La escuela es parte importante de la vida de todo niño. Además de aprender lectura, escritura y matemáticas, en la escuela los niños aprenden a relacionarse con los demás. Vivir de manera similar a la de sus hermanos y compañeros también les da la sensación de estar siendo incluidos en el mundo “normal” y les ayuda a sentirse seguros. Los niños que se sienten incluidos y seguros crecen sintiéndose cómodos al pedir ayuda y deseando contribuir con su comunidad.

Puedes ayudar a tu hijo(a) a participar en actividades que fomenten su autoestima e independencia. El hematólogo puede recomendar que se limiten cierto tipo de actividades, sin embargo, puedes explorar alternativas que le den a tu hijo(a) oportunidades para desarrollar habilidades y talentos fuera del salón de clases.

Considera la posibilidad de reunirte con el maestro de tu hijo(a), el director y la enfermera de la escuela al comienzo del año escolar. Desde preescolar y jardín de niños puedes ayudar a concientizar al personal de la escuela sobre la anemia de células falciformes proporcionándole el material educativo que te da el equipo médico. A veces, las enfermeras y las trabajadoras sociales pueden llamar o visitar la escuela y hablar con los maestros de tu hijo(a) sobre la anemia de células falciformes. Pídeles que compartan la información con los demás en la escuela. Ellos pueden aprender sobre la enfermedad y apoyar a tu hijo(a) durante la jornada escolar.

Aunque los niños con anemia de células falciformes pueden perder clases debido a las visitas con los médicos y los momentos en que no se sienten bien, es bueno para ellos asistir a la escuela lo más posible. Después de una enfermedad o episodio doloroso, es mejor enviarlos a la escuela tan pronto como sea posible. En general, los niños están mejor cuando asisten a la escuela regularmente.

Si tu hijo(a) no va bien en la escuela, habla con sus maestros, es posible que necesite ser valorado(a) para ver si tiene problemas de aprendizaje. Los niños con problemas de aprendizaje necesitan planes educativos individualizados (IEPs) que les ayuden a tener éxito en la escuela.

Puedes hablar con los miembros del equipo de atención médica de tu hijo(a) sobre la información que quieres compartir con la escuela para asegurarte de que sus necesidades educativas y de salud están siendo atendidas. Por ejemplo, los niños con anemia de células falciformes deben estar autorizados a tener agua en su escritorio todo el tiempo y a ir al baño con más frecuencia que sus compañeros de clase. Nunca se les debe aplicar hielo en una lesión. También se les debe animar a participar en todas las actividades de la clase, a menos que el equipo médico indique lo contrario. Cada niño es único, y puede haber otras maneras de diseñar un plan educativo para ayudar a tu hijo(a). Es posible que necesite clases particulares para ponerse al día después de faltar a la escuela debido a la enfermedad. Pregunta a la escuela y al equipo de salud si hay programas de este tipo en la escuela o en el hospital. Que tu objetivo sea que tu hijo(a) se saludable, feliz y exitoso(a); trabaja con el equipo de atención médica para darle el tipo de apoyo que se merece.

---

## ■ TRANSICIÓN DE LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA A LA DE ADULTOS

Cuando tu hijo(a) se convierta en adulto(a) (generalmente a los 18 años), es posible que deba pasar de la atención hematológica pediátrica a la de adultos. Este puede ser un proceso desafiante y difícil. Es posible que tú y tu hijo(a) adolescente o adulto(a) joven experimenten miedo y ansiedad durante este tiempo. Sin embargo, esto debe verse como un proceso natural, como una graduación. La mala transición a la atención para adultos se ha relacionado con una disminución en la calidad de la salud, un aumento de las visitas a la sala de urgencias y un aumento de las hospitalizaciones y de los costos de la atención médica. La transición exitosa se ha relacionado con mejores resultados de salud y una mejor calidad de vida. Verifica si el hospital de tu hijo(a) cuenta con un programa de transición.

La transición debe incluir el desarrollo de habilidades y conocimientos no sólo para pasar a un cuidado hematológico para adultos, sino también para aprender a autocontrolar la anemia de células falciformes. Trabaja con el equipo de hematología para ayudar a tu hijo(a) adolescente o adulto(a) joven a desarrollar habilidades de autocontrol y a estar adecuadamente preparado(a) para la transición a la atención hematológica para adultos cuando sea el momento.

## ■ RECURSOS EN LÍNEA

**Centers for Disease Control and Prevention (Centros de Control y Prevención de Enfermedades). Consejos para apoyar a los estudiantes con Anemia de células falciformes**

[https://www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell/documents/tipsheet\\_supporting\\_students\\_with\\_scd.pdf](https://www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell/documents/tipsheet_supporting_students_with_scd.pdf)

**KidsHealth for Parents (Salud infantil para padres) – Anemia de células falciformes**

[http://kidshealth.org/parent/medical/heart/sickle\\_cell\\_anemia.html](http://kidshealth.org/parent/medical/heart/sickle_cell_anemia.html)

**National Heart, Lung, and Blood Institute; National Institutes of Health (Instituto Nacional de corazón, pulmones y sangre; Institutos Nacionales de Salud) – Anemia de células falciformes**

[www.nhlbi.nih.gov/health/dci/Diseases/Sca/SCA\\_WhatIs.html](http://www.nhlbi.nih.gov/health/dci/Diseases/Sca/SCA_WhatIs.html)

**Center of Parent Information & Resources (Centro de información y recursos para padres); Parent Training and Information Center (Centro de información y capacitación para padres)**

[www.parentcenterhub.org/find-your-center](http://www.parentcenterhub.org/find-your-center)

**Sickle Cell Disease Association of America, Inc. (Asociación Americana de Anemia de células falciformes, Inc.)**

[www.sicklecelldisease.org](http://www.sicklecelldisease.org)

**The Sickle Cell Information Center (Centro de información de células falciformes)**

[www.scinfo.org](http://www.scinfo.org)

**Be the Match; Sickle Cell Disease (SCD) (Anemia de células falciformes (SCD))**

<https://bethematch.org/patients-and-families/about-transplant/blood-cancers-and-diseases-treated-by-transplant/sickle-cell-disease--scd-/>

*Las URL de los sitios web corregidas y activadas a partir de julio de 2020.*

---

## ■ REFERENCIAS

- ADAKVEO website. The power of protection against pain crisis with ADAKVEO. Retrieved from <https://www.us.adakveo.com/sickle-cell-disease/>
- Chen, E., Cole, S. W., & Kato, P. M. (2004). A review of empirically supported psychosocial interventions for pain and adherence outcomes in sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology, 29*(3), 197–209 en, E., Cole, S. W., & Kato, P. M. (2004). A review of empirically supported psychosocial interventions for pain and adherence outcomes in sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology, 29*(3), 197–209.N., Meneghello, L., ... Sainati, L. (2010). Pulmonary hypertension in sickle cell children under 10 years of age. *British Journal of Haematology, 150*(5), 601–609.
- Harrington, J. K., & Krishnan, U. S. (2019). Pulmonary hypertension in children with sickle cell disease: A review of the current literature. *Current Pediatrics Reports, 7*(2), 33–44.
- Colombatti, R., Maschietto, N., Varotto, E., Grison, A., Grazzina, N., Meneghello, L., ... Sainati, L. (2010). Pulmonary hypertension in sickle cell children under 10 years of age. *British Journal of Haematology, 150*(5), 601–609.
- Harrington, J. K., & Krishnan, U. S. (2019). Pulmonary hypertension in children with sickle cell disease: A review of the current literature. *Current Pediatrics Reports, 7*(2), 33–44.
- Jain, S., Bakshi, N., & Krishnamurti, L. (2017). Acute chest syndrome in children with sickle cell disease. *Pediatric Allergy Immunology and Pulmonology, 30*(4), 191–201
- Kanter, L., & Kruse-Jarres, R. (2013). Management of sickle cell disease from childhood through adulthood. *Blood Review, 27*(6), 279–287.
- Lee, E. J., Phoenix, D., Jackson, B. S., & Brown, W. (1999). The role of family: Perceptions of children with sickle cell. *Journal of National Black Nurses' Association, 10*(2), 37–45.
- Rab, M., van Oirschot, B. A., Bos, J., Merckx, T. H., Van Wesel, A., Abdulmalik, O., ... van Wijk, R. (2019). Rapid and reproducible characterization of sickling during automated deoxygenation in sickle cell disease patients. *American Journal of Hematology, 94*(5), 575–584.
- Mayes, S., Wolfe-Christensen, C., & Mullins, L. L. (2011). Psychoeducational screening in pediatric sickle cell disease: An evaluation of academic and health concerns in the school environment. *Childrens Health Care, 40*, 101–115.
- Platt, A. F., Jr., & Sacerdote, A. (2002). *Hope and destiny: A patient's and parent's guide to sickle cell disease and sickle cell trait*. Roscoe, IL: Hilton Publishing.
- Platt, O. S., Rosenstock, W., & Espeland, M. A. (1984). Influence of sickle hemoglobinopathies on growth and development. *New England Journal of Medicine, 311*(1), 7–12.
- Radcliffe, J., Barakat, L. P., & Boyd, R. C. (2006). Family systems issues in pediatric sickle cell disease. In R. T. Brown (Ed.), *Comprehensive handbook of childhood cancer and sickle cell disease* (pp. 496–513). New York, NY: Oxford University Press.
- Speller-Brown, B., Varty, M., Thaniel, L., & Jacobs, M. B. (2018). Assessing disease knowledge and self-management in youth with sickle cell disease prior to transition. *Journal of Pediatric Oncology Nursing, 36*(2), 143–149.
- Telfair, J., Merriweather, F., & Vichinsky, E. (2004). A parent's handbook for sickle cell disease, part II. Richmond, CA: State of California Department of Health Services, Genetics Disease Branch.
- U.S. Department of Health and Human Services, National Institutes of Health, National Heart, Lung, and Blood Institute. (2014). Evidence-based management of sickle cell disease: Expert panel report, 2014. Retrieved from [https://www.nhlbi.nih.gov/sites/default/files/media/docs/sickle-cell-disease-report%20020816\\_0.pdf](https://www.nhlbi.nih.gov/sites/default/files/media/docs/sickle-cell-disease-report%20020816_0.pdf).



8735 W. Higgins Road, Suite 300  
Chicago, IL 60631  
847.375.4724 • Fax 847.375.6478  
info@aphon.org  
www.aphon.org