

Manual para Padres y Cuidadores de Enfermedad de Células Falciformes

Una guía desde el nacimiento hasta los 18 años



go.cdph.ca.gov/SCPARENTS



ESTA PÁGINA SE DEJA INTENCIONADAMENTE EN BLANCO

Escrito por médicos y otros proveedores médicos
en el Centro de Células Falciformes de Oakland del Hospital Infantil Benioff de la UCSF

Publicado por el Departamento de Salud Pública de California (CDPH),
Programa de Detección de Enfermedades Genéticas
Revisado por padres y personal de la Fundación de Enfermedad de Células Falciformes

Derechos Registrados © 1990, CDPH, Programa de Detección de Enfermedades Genéticas
Revisado en 1998; Revisado en 2008; Revisado en 2024



Estimado Padre o Cuidador:

Puede que alguien le haya dicho recientemente que las pruebas muestran que su bebé o su hijo pequeño tiene la enfermedad de células falciformes. Es posible que esté escuchando nueva información de profesionales médicos sobre el futuro de su hijo. Puede parecer que hay mucho que aprender. Es posible que tenga muchas preguntas.

Debido a que necesita una fuente confiable con la información más reciente sobre la anemia de células falciformes, hemos elaborado este manual y una página web para usted.

Por favor, utilice este manual y la página web para participar en el cuidado de su hijo. Aprenda sobre la anemia de células falciformes y cómo manejar los síntomas más comunes de la enfermedad de células falciformes para que pueda ayudar a su hijo a llevar una vida plena, exitosa y feliz.

Al trabajar junto con el médico de su hijo y otros proveedores médicos, puede asegurarse de que su hijo reciba la mejor atención. Además de la atención médica, este manual aborda otras partes de la vida de su hijo que pueden verse afectadas por la anemia falciforme, como su bienestar en el hogar, la escuela y en la comunidad en general.

Este manual ha sido creado por las familias y el personal del Centro de Excelencia de Células Falciformes del Hospital Infantil Benioff de la Universidad de California en Oakland y San Francisco, en el Norte de California. La Fundación de Enfermedad de Células Falciformes y el Departamento de Salud Pública del Estado de California brindaron información, servicios y apoyo. Hemos trabajado para elaborar este libro para apoyarlo a usted y a su familia.

Tenga en cuenta que en el pasado, este manual tenía la Parte I para las edades desde el nacimiento hasta los 6 años y la Parte II para las edades de 6 a 18 años. Hemos trasladado las secciones importantes de la Parte II a este manual. Ahora cubre desde el nacimiento hasta los 18 años.

[Este manual y la información relacionada están en línea](http://go.cdph.ca.gov/SCPARENTS) (go.cdph.ca.gov/SCPARENTS).

Esperamos que este manual le sea de utilidad.

Atentamente,

The image shows two handwritten signatures in black ink. The first signature is 'Elliott Vichinsky' and the second is 'Beth Apsel Winger'. The signatures are written in a cursive, flowing style.

Elliott Vichinsky, MD, and Beth Apsel Winger, MD, PhD,

Centro de Células Falciformes de Oakland del Hospital Infantil Benioff de la UCSF



Nota a Proveedores Médicos

Este manual fue desarrollado para padres de niños con anemia falciforme. Solicitaron un manual detallado al que pudieran consultar cuando fuera necesario para guiarlos en el proceso de cuidar a un niño con anemia de células falciformes.

El papel que desempeñan los padres en la identificación temprana de infecciones, dolor y otros problemas es desafiante y crítico. Un objetivo principal de este manual, y de la página web asociada, es capacitar a los padres para que asuman el papel de socios en la prestación de atención a la anemia falciforme de sus hijos.

Esperamos que el manual también sea útil para que los padres lo compartan con los proveedores de atención primaria y el personal de la Sala de Emergencias (ER) quienes no están familiarizados con el tratamiento de la anemia de células falciformes.

No recomendamos que usted, como proveedor médico, entregue este manual a todos los padres de bebés con anemia falciforme en su primera visita. Muchos se sentirán abrumados por la cantidad de información mientras intentan comprender el nuevo diagnóstico de su hijo. Los padres deben recibir el manual sólo una vez que parezcan estar listos para recibir la información de este recurso.

Además, la intención no es que los padres se sienten en una sesión y lean el manual completo, sino que sea una herramienta de enseñanza para leer en casa y discutida en las visitas según sea necesario. Se debe alentar a los padres a que conserven el manual, escriban sus notas y preguntas y lleven dichas dudas a las visitas. Los padres pueden usar el manual para buscar términos y conceptos que no entienden o que necesitan revisar.

Los padres de niños con anemia falciforme participaron en la elaboración de este manual desde las primeras fases. En las pruebas de campo formales con consumidores, solicitamos comentarios sobre la comprensión de los lectores sobre el material, la utilidad y cantidad de información, su provecho como herramienta de referencia, la integridad, el mensaje de los gráficos, la sensibilidad cultural y el atractivo general. Las pruebas de campo se realizaron con individuos y grupos de enfoque. Más de 30 familias a través de California participaron en las pruebas de campo.

El nivel de lectura fue una consideración importante. El nivel de lectura de este libro tiene como objetivo: 1) no simplificar demasiado el material y, 2) ser lo más accesible posible. Al tratar de lograr estos objetivos, incluimos muchos términos y conceptos técnicos. Intentamos explicarlas con claridad; sin embargo. También hay un glosario al final del manual.

Reconocemos que algunos adultos aún podrían tener problemas con los términos técnicos. Sin embargo, pretendemos que el manual se utilice en conjunto con las visitas a la clínica. El personal médico puede explicar información específica y esperamos que sea útil para personas con distintos niveles de lectura. Además, el formato del manual se ha diseñado con muchas imágenes para facilitar su lectura. Los comentarios de los padres sobre ediciones anteriores han sido muy positivos.

Tabla de Contenidos

Manual para Padres y Cuidadores de Enfermedad de Células Falciformes

Carta para Padres o Cuidadores:	3
Nota a Proveedores Médicos	4
Capítulo 1: Preguntas Básicas	9
Introducción	9
¿Qué es el trastorno de células falciformes?	9
¿Qué problemas causa el trastorno de células falciformes?.....	10
¿Qué tan grave es el trastorno de células falciformes?	13
¿Qué debería esperar en el período neonatal?	17
¿Qué pasos debe tomar al planificar un embarazo?	18
¿Cuáles son las formas más importantes de ayudar a su hijo cada día?	19
Señales de peligro: Cuándo contactar a un proveedor médico	23
Capítulo 2: Atención Médica de Rutina	24
Introducción	24
Dónde acudir para recibir atención	24
Obteniendo una evaluación completa.....	25
Aprendiendo de su equipo médico.....	26
Exámenes del niño sano	26

Utilizando otros médicos (especialistas)	32
Preguntas formuladas durante un chequeo	33
Involucrando a su hijo en sus propias necesidades de salud a medida que crece	34
Información para compartir	35
Consideraciones especiales en la adolescencia	36
Capítulo 3: Cuidados en Casa	40
Introducción	40
Tomando medicamentos en casa	40
Agua y líquidos	43
Nutrición.....	45
Actividad.....	46
De viaje.....	47
Capítulo 4: Bienestar y Salud Mental	49
Introducción	49
Aprendiendo sobre el trastorno de células falciformes.....	50
Reconociendo y aceptando sus sentimientos.....	50
Ayudando a su hijo pequeño en diferentes edades.....	51
Hermanos y hermanas.....	54
Guardería.....	55
Pidiendo ayuda y apoyos	56
Manejando los años de escuela primaria y secundaria.....	58
Manejando los años de adolescencia	66
Capítulo 5: Básicos sobre la Fiebre, el Dolor y Cuándo Pedir Ayuda	76
Introducción	76
Fiebres.....	76
Aliviando el dolor en casa.....	78
Razones adicionales para contactar al médico	82
Capítulo 6: Dolor y Medicación para el Dolor	84

Introducción	84
Dolor demasiado intenso para tratarlo en casa.....	84
Medicamentos para el dolor	85
Síndrome de dolor crónico	89
Describiendo el dolor	90
Viviendo con dolor	91
Capítulo 7: Problemas médicos comunes (sin incluir el dolor)	93
Introducción	93
Infección general	94
Neumonitis o síndrome torácico agudo	96
Problemas con el bazo.....	98
Pasos para sentir el bazo de su bebé:.....	99
Anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)	100
Síndrome mano-pie (dactilitis).....	101
Cálculos biliares	102
Problemas con riñones y orina	103
Problemas que aumentan con la edad	105
Problemas médicos poco comunes pero graves.....	112
Capítulo 8: La Sala de Emergencias y el hospital.....	117
Introducción	117
La sala de emergencias.....	118
El hospital	119
Capítulo 9: Transfusiones de Sangre	130
Introducción	130
Tipos de transfusiones.....	130
Complicaciones en transfusiones	131
Transfusión crónica.....	132
Quelantes de hierro.....	132

Capítulo 10: Investigación y Tratamiento	134
Introducción	134
Hemoglobina fetal	134
Medicamentos disponibles.....	135
Ensayos clínicos	140
Terapias para curar la enfermedad de células falciformes	140
Capítulo 11: Prejuicios, Racismo y Discriminación en el Tratamiento y el Cuidado de las Células Falciformes	144
Introducción	144
¿Cómo puede el prejuicio afectar la atención que recibe su hijo?.....	144
¿Qué puede hacer?	146
Capítulo 12: Sexo y Reproducción	148
Introducción	148
Sexo y los adolescentes	149
Bases sobre el control de la natalidad	150
Infecciones de Transmisión Sexual (ITS).....	152
Embarazo.....	153
Capítulo 13: Cómo se Hereda la Enfermedad de Células Falciformes	158
Introducción	158
¿Qué causa la enfermedad de las células falciformes?	158
¿Cómo se transmite la enfermedad de padres a hijos?	158
¿Qué es el rasgo de las Células Falciformes (u otro rasgo de hemoglobina)?	159
¿Cuáles son las posibilidades de tener un bebé con trastorno de células falciformes?	160
¿Cómo puede saber qué genes de hemoglobina tiene?	164
¿Cuántas personas padecen la enfermedad de las células falciformes?	164
Glosario de Términos de Células Falciformes.....	167
Apéndice	171

Capítulo 1:

Preguntas Básicas



Introducción

Este capítulo proporciona respuestas a muchas de las primeras preguntas formuladas por los padres de niños con enfermedad de células falciformes. Las respuestas a estas preguntas y las sugerencias de este manual le ayudarán a darle a su hijo el mejor comienzo.

Dichas preguntas incluyen:

- ▶ ¿Qué es el trastorno de células falciformes?
- ▶ ¿Qué problemas causa el trastorno de células falciformes?
- ▶ ¿Qué tan grave es el trastorno de células falciformes?
- ▶ ¿Qué cuidados y tratamientos pueden hacer que la enfermedad sea menos grave?
- ▶ ¿Qué debería esperar en el período neonatal?
- ▶ ¿Qué pasos debe tomar al planificar un embarazo?
- ▶ ¿Cuáles son las formas más importantes de ayudar a su hijo cada día?
- ▶ ¿Cuáles son las señales de peligro y cuándo debería llamar a un proveedor médico?

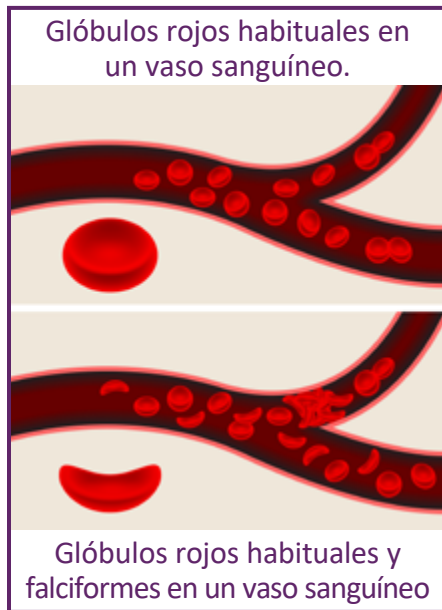
Este capítulo le enseñará que con buena atención médica y buena atención en el hogar, la mayoría de los niños con trastorno de células falciformes pueden crecer y llevar una vida plena y productiva.

¿Qué es el trastorno de células falciformes?

La enfermedad de células falciformes es una condición presente al nacer. Una condición genética no se puede “contraer”, como la gripe o un resfriado.

La enfermedad de células falciformes afecta una proteína especial de nuestra sangre llamada hemoglobina. Puede pensar en una proteína como una pequeña máquina que tiene un trabajo específico. Hemoglobina es recoger oxígeno de los pulmones. Luego lleva el oxígeno a cada parte del cuerpo donde se convierte en energía.

La hemoglobina viaja por el cuerpo empaquetada en un glóbulo rojo. Los glóbulos rojos, con hemoglobina en su interior, son lisos, redondos y muy flexibles (como frisbees blandos). Pueden pasar a través de las partes más pequeñas de nuestro cuerpo para transportar oxígeno y proporcionar energía.



Una persona con enfermedad de células falciformes produce un tipo de hemoglobina diferente al de la mayoría de las personas. Esta hemoglobina hace que los glóbulos rojos cambien su forma en lugar de ser lisas, redondas y flexibles, las células se vuelven duras y pegajosas. Su forma parece un plátano o una “hoz”. Una hoz es una herramienta manual antigua que se utiliza para cortar hierba alta. Llamamos a estas células sanguíneas “falciformes” o “drepanocíticas”. La forma falciforme de los glóbulos rojos da su nombre a la enfermedad de “células falciformes”.

Los glóbulos rojos falciformes, duros y pegajosos, tienen problemas para moverse a través de los pequeños tubos que transportan sangre a todas las partes del cuerpo. Estos tubos se llaman vasos sanguíneos. A veces, las células falciformes obstruyen temporalmente los vasos sanguíneos. Esto hace que la sangre no pueda pasar y llevar oxígeno a todas las partes del cuerpo. Muy poco oxígeno

puede causar dolor y daño en estas áreas.



Consulte el Capítulo 13, Cómo se Hereda la Enfermedad de Células Falciformes, para obtener información sobre cómo la anemia falciforme se transmite de padres a hijos.

¿Qué problemas causa el trastorno de células falciformes?

La anemia de células falciformes puede causar muchos tipos de problemas. Algunos de los problemas más comunes son:

- ▶ Infecciones
- ▶ Dolor
- ▶ Anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)
- ▶ Daño a los órganos del cuerpo (como el cerebro, los pulmones, los riñones y los ojos)

No todas las personas que padecen el trastorno de células falciformes tendrán todos estos problemas. De hecho, muchas personas con anemia falciforme se sentirán bien la mayor parte del tiempo. Sin embargo, la mayoría de las personas con la enfermedad de células falciformes tendrán que enfrentarse a uno o más de estos problemas en algún momento de su vida.

Infecciones

Las infecciones son uno de los problemas más graves que tienen las personas con anemia de células falciformes. La neumonitis y otras infecciones plantean un problema especial a las personas con enfermedad de células falciformes. Pueden enfermarse gravemente o incluso morir si no reciben tratamiento rápidamente.

Estas infecciones son causadas por problemas en el bazo. El bazo es un órgano grande del cuerpo que elimina los glóbulos rojos dañados y ayuda a combatir las infecciones. Una de las funciones del bazo es crear proteínas llamadas “anticuerpos” que combaten las bacterias. Estos anticuerpos se liberan en el torrente sanguíneo para detener infecciones en cualquier parte del cuerpo.

Otra de las funciones del bazo es filtrar y matar rápidamente las bacterias de la sangre. En la enfermedad de células falciformes, las células falciformes pegajosas pueden obstruir el bazo para que no pueda realizar su trabajo. Esto deja el cuerpo expuesto a infecciones.



Los padres pueden aprender a revisar el bazo de su hijo



Consulte el Capítulo 7, Problemas Médicos Comunes, para más información sobre cómo revisar el bazo de su hijo.

Afortunadamente, podemos prevenir muchas infecciones en personas con anemia falciforme administrando penicilina a los bebés y a los niños pequeños todos los días. Esto sucede hasta que tienen al menos 5 años. La penicilina se utiliza desde 1986 y es muy eficaz. Ha disminuido drásticamente las infecciones en personas con enfermedad de células falciformes sin efectos secundarios significativos.

Otras dos acciones han reducido drásticamente las infecciones graves en la primera infancia. La primera es dando a los niños con enfermedad de células falciformes vacunas contra infecciones peligrosas, incluida la gripe. La segunda es la práctica de responder rápidamente a una fiebre de 101 °F o más alta. Hay muchas formas efectivas de tratar las infecciones una vez que ocurren, especialmente si se detectan rápidamente.

Dolor

Como ya se ha mencionado, los glóbulos rojos duros, pegajosos y falciformes pueden causar dolor al bloquear el flujo sanguíneo e impedir que el oxígeno llegue a todas las partes del cuerpo. Ésta es la fuente del dolor que surge de la enfermedad de células falciformes. En secciones posteriores de este libro se describen formas de evitar que las células se vuelvan falciformes (enfermizas), lo que reduce el dolor.

Algunos dolores de la anemia falciforme pueden ser muy intensos y deben tratarse en el hospital. La mayoría del dolor es más leve y se puede controlar en casa. En secciones posteriores de este libro se describen formas de ayudar a su hijo a sobrellevar el dolor, incluidos los medicamentos que lo previenen o lo hacen menos probable. Aunque hay muchas maneras de tratar el dolor para que su hijo se sienta mejor, tener dolor puede resultar perturbador.

El dolor de la anemia falciforme a veces se denomina "crisis". Ese término no debería utilizarse más porque podría interpretarse como que alguien con la enfermedad de células falciformes tiene la culpa del dolor, cosa que, por supuesto, no es así. Un término mejor es "episodio oclusivo de vasos", abreviado "VOE", para describir estos episodios de dolor.

Anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)

Los glóbulos rojos falciformes no viven tanto tiempo en el cuerpo como los glóbulos rojos normales. Las células falciformes pueden descomponerse cuando viajan por el torrente sanguíneo o cuando el bazo las extrae de la sangre.

El bazo y el hígado descomponen estas células y la hemoglobina que contienen dentro, más rápido que los glóbulos rojos normales. Cuando el bazo descompone la hemoglobina, se forma una sustancia química llamada "bilirrubina". La bilirrubina puede causar ictericia, coloración amarillenta de los ojos o la piel.

En una persona con anemia falciforme, el cuerpo intenta producir más glóbulos rojos para compensar la corta vida útil de las células falciformes. Sin embargo, el cuerpo no puede producir suficientes glóbulos rojos nuevos para reemplazar todas las células que se han roto y eliminado. Esto resulta en anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)

Cuando se analiza la sangre de una persona con anemia falciforme, los resultados de una prueba de laboratorio muestran un valor bajo de hemoglobina y un recuento bajo de glóbulos rojos. Una complicación de la anemia falciforme u otra enfermedad puede hacer que los resultados de laboratorio habituales para una persona con anemia falciforme bajen un poco más. Este bajo recuento de glóbulos rojos puede llegar a ser difícil de manejar para el organismo. Si esto sucede, su hijo puede cansarse mucho y necesitar una transfusión de sangre para prevenir insuficiencia cardíaca y otros problemas.

Daño a los órganos

Aunque los niños pueden desarrollar daños en los órganos, normalmente ocurre más tarde en la vida. Durante muchos años, la falta de oxígeno debido a los vasos sanguíneos obstruidos puede dañar órganos, incluidos el cerebro, los pulmones, los riñones, el corazón o los huesos.

No todos los daños a los órganos se pueden prevenir, pero la mayoría sí. Con exámenes periódicos, tratamiento temprano y buenos cuidados personales, se puede minimizar el daño a los órganos. Es importante realizarse pruebas de detección y análisis periódicos para detectar y prevenir lesiones en los órganos, incluso si su hijo parece muy sano. Las citas periódicas tendrán un impacto importante en la salud y la calidad de vida de su hijo cuando sea adulto.

A veces, los glóbulos rojos falciformes obstruyen los vasos sanguíneos pequeños y dañan partes del cuerpo sin causar dolor ni síntomas. A esto se le llama "lesión silenciosa". Este daño puede ocurrir incluso cuando su hijo parece estar bien.

Es importante estar atento a esta lesión silenciosa. Es la razón principal por la que su hijo necesita visitas periódicas a los proveedores médicos para realizar pruebas de detección y seguimiento, incluso cuando se siente saludable. Los objetivos principales de estas visitas son encontrar, prevenir y tratar los primeros signos de daño que su hijo no puede sentir.

En secciones posteriores de este libro se describe con más detalle la prevención y el tratamiento de estos problemas. Vale la pena repetir que no todas las personas con anemia de células falciformes ni siquiera tendrán los problemas más comunes. Muchas personas que viven con anemia falciforme tienen muy pocos problemas. Pueden pasar años sin dolor o sin necesidad de pasar la noche en el hospital. Sólo unas pocas personas con anemia de células falciformes sienten mucho dolor o necesitan ir al hospital con frecuencia.

En su mayor parte, los niños y adultos con anemia falciforme pueden llevar una vida normal y plena. Sus vidas pueden incluir carreras, matrimonio y tener hijos si así lo desean. Si bien pueden faltar a la escuela o al trabajo o ir al médico o al hospital con más frecuencia que otros, sus vidas aún pueden ser felices.

¿Qué tan grave es el trastorno de células falciformes?

La anemia de células falciformes es una enfermedad a largo plazo (crónica) que puede tratarse y posiblemente curarse. Los niños que viven con la enfermedad de células falciformes son niños normales. Tanto ellos como usted (el padre y el cuidador) sólo deben prestar mucha atención a su salud. Viven con una enfermedad crónica, similar a los niños con asma, fibrosis quística, diabetes y muchas otras enfermedades.



La anemia de células falciformes afecta a diferentes personas de diferentes maneras. De cada 100 niños con anemia falciforme, entre 10 y 30 tendrán problemas de salud que interfieren con su vida diaria. Nadie puede predecir si su hijo tendrá estos problemas de salud o qué tan grave será la enfermedad para su hijo. Pero sí sabemos que tres cosas pueden marcar la diferencia:



1. El tipo de enfermedad de células falciformes (ver la siguiente sección)
2. El cuidado que recibe una persona
3. Cómo afronta la enfermedad la persona y las personas que la rodean

Tipos y gravedad de la enfermedad de células falciformes

Existen muchos tipos diferentes de enfermedad de células falciformes. La siguiente tabla muestra los tres tipos más comunes y su gravedad.

Tabla: Los tres tipos más comunes de enfermedad de células falciformes

Tipo	Conocida como	¿Qué tan grave?
Anemia de células falciformes	Enfermedad SS	Es el tipo más grave, con valores de hemoglobina más bajos y más dolor
Enfermedad falciforme "C"	Enfermedad SC	A menudo es menos grave que la anemia falciforme; los pacientes con este tipo de enfermedad suelen tener, aunque no siempre, solo una anemia leve
Enfermedad falciforme beta talasémica	Ya sea Enfermedad S beta talasemia cero (SB⁰) o S beta talasemia plus (SB⁺)	La S beta cero es como la enfermedad SS, pero S beta plus generalmente tiene síntomas más leves

Los nombres de los tipos comunes de anemia falciforme se pueden abreviar a "SS," "SC," "SB⁰," "SB⁺". Otros tipos de enfermedad de células falciformes son menos comunes.

Los diferentes tipos de enfermedad de células falciformes pueden causar enfermedades más o menos graves. Sin embargo, es importante recordar que hay algunas personas con tipos que generalmente son menos graves y que terminan teniendo muchos problemas de anemia de células falciformes. No podemos predecir completamente cuántos síntomas o complicaciones tendrá una persona basándose únicamente en su tipo de enfermedad. Dentro de cada tipo de anemia falciforme cada persona puede tener una experiencia diferente. Hay otros factores genéticos que también afectan la gravedad de la enfermedad.

Es importante comprender que el tipo de hemoglobina no es lo mismo que el tipo de sangre (como el tipo A, B u O). Las personas con cualquier tipo de anemia falciforme pueden tener cualquier tipo de sangre.

Cuidados y tratamientos que pueden hacer que la enfermedad sea menos grave

Casi todos los recién nacidos con la enfermedad de células falciformes que reciben los mejores cuidados médicos y domiciliarios sobrevivirán hasta la edad adulta (95 de cada 100 personas con la enfermedad de células falciformes o el 95%). Con una atención integral, las personas con anemia falciforme pueden vivir hasta una edad avanzada.

Para que los niños con anemia falciforme se mantengan sanos, deben hacer lo siguiente:

1. Recibir atención integral
2. Tomar ciertos medicamentos y considerar otras opciones de tratamiento para que al cuerpo le resulte más fácil manejar la enfermedad.

Cuidados integrales. El cuidado integral significa que una persona con anemia de células falciformes cuenta con un equipo de personas que supervisan y apoyan su salud y bienestar mental, físico y social.

El equipo médico debe incluir al médico de cabecera de su hijo y a un médico experto en anemia de células falciformes (un hematólogo). Las revisiones con un médico o pediatra regular son necesarias para la atención preventiva, como conseguir penicilina y vacunas para su hijo. Se necesitan visitas periódicas al hematólogo para detectar signos tempranos de daño.

El hematólogo puede trabajar en un centro de atención de anemia falciforme. Este experto en anemia de células falciformes controla periódicamente las complicaciones de la enfermedad de células falciformes para prevenirlas. Monitorear los signos y brindar tratamiento temprano realmente puede hacer una diferencia en la vida de su hijo. El equipo médico del centro de atención también puede incluir otros médicos especialistas, como cardiólogos (médicos del corazón).

El equipo de atención integral de su hijo también debe incluir trabajadores sociales, maestros o consejeros vocacionales, enfermeras, asesores genéticos y especialistas como “neuropsicólogos” para brindar salud mental y apoyo escolar adicional.

Otros miembros importantes del equipo incluyen padres, abuelos, amigos, parientes o cualquier otro cuidador que apoye al niño en casa. Los cuidadores, el equipo médico y otros profesionales de su hijo deben trabajar juntos para maximizar la salud de su hijo.



Consulte el Capítulo 2, Atención Médica de Rutina, para más información sobre la atención integral.

Opciones de tratamiento. Todas las personas con anemia falciforme deben considerar terapias que prevengan la formación de células falciformes o que ayuden a disminuir los síntomas de la anemia falciforme. Hable con el médico de su hijo sobre los tratamientos. Las opciones de tratamiento incluyen:

- ▶ Hidroxiurea: este es un medicamento seguro que se toma por vía oral y que ayuda a reducir la formación de células falciformes en los glóbulos rojos. La hidroxiurea ayuda a la mayoría de las personas que la toman a tener menos síntomas de la enfermedad y a mantenerse saludables. En los estudios, los niños que toman hidroxiurea tienen la mitad de episodios de dolor, hospitalizaciones y transfusiones, así como un mejor crecimiento que aquellos que no la toman.
- ▶ Otros tratamientos: L-Glutamina (Endari), Voxelotor (Oxbryta) y Crizanlizumab (Adakveo) son los nombres de medicamentos adicionales que son beneficiosos. Estos medicamentos pueden disminuir las complicaciones de la anemia de células falciformes solas o con hidroxiurea.
- ▶ Terapias con células madre:
 - Trasplante de células madre (médula ósea): Al niño se le administran células madre sanas, a menudo de un familiar. Esto es para niños con anemia falciforme que cumplen con ciertos requisitos médicos.
 - Terapia de genes: Las propias células madre del niño se modifican para producir glóbulos rojos sanos, en lugar de obtener células madre de otra persona. A partir de 2024, existen dos tratamientos de terapia génica aprobados por la FDA llamados Casgevy y Lyfgenia.



Consulte el Capítulo 10, Investigación y Tratamiento, para más información sobre los tratamientos aprobados y posibles curas para la anemia de células falciformes.

¿Qué debería esperar en el período neonatal?

El proceso de detección en el recién nacido

Todos los recién nacidos en California son examinados al nacer para detectar la enfermedad de células falciformes y otras enfermedades. La detección es una herramienta que identifica a los recién nacidos con mayor probabilidad de padecer una enfermedad. Durante la detección, se extrae una pequeña cantidad de sangre del talón del bebé uno o dos días después de su nacimiento. Luego, la sangre se envía a un laboratorio (lab).

Los resultados de laboratorio pueden sugerir fuertemente que el bebé tiene anemia de células falciformes. Este resultado se comparte con el médico y la familia. Se necesita otro análisis de sangre para confirmar los resultados.

El proveedor médico del bebé compartirá los resultados de las pruebas y les dirá a los padres qué tipo de enfermedad de células falciformes tiene su hijo. El objetivo de conocer la enfermedad de células falciformes mientras su bebé es tan pequeño es obtener asesoramiento familiar y atención integral de inmediato. Probablemente también participarán un hematólogo o un experto en anemia de células falciformes y una enfermera de salud pública.

Por qué su recién nacido parece sano si tiene una enfermedad

Mientras los bebés se desarrollan en el útero de la madre, se les llama fetos. El feto produce un tipo especial de hemoglobina, llamada "hemoglobina F" o "hemoglobina fetal". La hemoglobina fetal no se hace falciforme, incluso en un feto con anemia de células falciformes.

Al nacer, la cantidad de hemoglobina fetal todavía está elevada. Dado que la cantidad de hemoglobina falciforme es baja, los recién nacidos no presentarán signos de anemia falciforme.

A menudo sorprende a padres y familiares que su recién nacido con la enfermedad de células falciformes parezca tan sano.

Sin embargo, tras el nacimiento, la cantidad de hemoglobina fetal disminuye y aumenta la hemoglobina falciforme. Entre las 10 y 12 semanas de edad, los bebés tienen suficiente hemoglobina falciforme para desarrollar problemas falciformes.

A esta temprana edad, la mayoría de los bebés presentan pocos signos o síntomas de anemia falciforme. Sin embargo, el nivel de hemoglobina disminuye, lo que provoca anemia. Las células falciformes ya han comenzado a obstruir el bazo, poniendo al bebé en riesgo de infección. A los tres meses de edad, el bazo no puede filtrar ni limpiar completamente las bacterias de la sangre. Comenzar la penicilina antes de este período reduce el riesgo de infección.

¿Qué pasos debe tomar al planificar un embarazo?



Tener un hijo con anemia de células falciformes significa que su familia tendrá algunas cosas especiales que considerar acerca de tener hijos en el futuro. Esto se aplica a los niños cuando se vuelven sexualmente activos y a los padres. Obtener información puede ser fácil y muy útil.

Recomendamos hablar con un asesor genético y hacerse una prueba genética de hemoglobina antes de embarazarse. Estas medidas pueden ayudarle a usted o a su hijo a comprender las posibilidades de tener un bebé con la enfermedad de células falciformes.

Informe a su proveedor médico cuando desee hablar con un asesor genético. Está en su derecho. Puede preguntarle a su proveedor médico cómo hacerse la prueba. Las personas con rasgo de células falciformes u otro rasgo de hemoglobina también pueden llamar al Programa de Seguimiento del Rasgo de Hemoglobina para el Análisis del Recién Nacido al 1 (866) 954-2229. Ellos le proporcionan información y asesoramiento.

Tomar estas medidas permitirá a su familia planificar los embarazos y tener opciones para disminuir la probabilidad de tener un bebé con la enfermedad de células falciformes si así lo decide.



Véase el capítulo 12, Sexo y Reproducción, y el Capítulo 13, Cómo se Hereda la Enfermedad de Células Falciformes.

A continuación encontrará un resumen de las formas más importantes de ayudar a su hijo cada día. Es un adelanto de lo que se incluye en el resto del manual con más detalle.

Esperamos que utilice este capítulo y el resto del manual para aprender cómo ayudar mejor a su hijo a vivir con la enfermedad de células falciformes. Junto con el equipo médico de su hijo, puede ayudarlo a vivir una vida plena.

¿Cuáles son las formas más importantes de ayudar a su hijo cada día?

Un resumen de lo que puede hacer para ayudar a su hijo a mantenerse más saludable y feliz

Esta sección incluye la información más importante que debe saber sobre cómo ayudar a su hijo con anemia falciforme en todas las edades. Muchas de estas recomendaciones se analizan con más detalle más adelante en este manual. Las necesidades de su hijo cambiarán a medida que crezca.



Esta sección cubre estos temas:

Cuidados médicos

Cuidados de su hijo en casa

Bienestar y salud mental

Señales de peligro: Cuándo contactar a un proveedor médico



Cuidados médicos

La atención médica adecuada puede mantener a su hijo más sano y ayudar a prevenir enfermedades frecuentes. Con el apoyo de proveedores médicos, usted y su hijo pueden aprender a ayudarlo a sentirse mejor cuando tenga signos o síntomas de la enfermedad de células falciformes.

► Proveedores Médicos:

- Encuentre un proveedor médico habitual para su hijo para la atención de rutina. Intente encontrar un proveedor con el que pueda hablar fácilmente.
- Encuentre un hematólogo para su hijo. Ellos pueden trabajar en un centro de atención de anemia falciforme. Este experto en anemia de células falciformes estará atento a las señales de advertencia. Trabajan para prevenir y controlar las complicaciones de la enfermedad de células falciformes.
- Lo ideal es que su hijo cuente con un equipo médico que incluya personas como médicos especialistas, trabajadores sociales, enfermeras, asesores genéticos y psicólogos para una atención integral.

► **Atención de Rutina.** Haga que su hijo reciba exámenes médicos de rutina y atención preventiva (por ejemplo, vacunas y penicilina).

► **Tratamiento temprano.** Trate los problemas antes de que se agraven. No todos los problemas se pueden prevenir. Pero la mayoría de los problemas pueden abordarse si se detectan y tratan a tiempo.

► **Señales de peligro.** Consulte la página "señales de peligro" al final de este capítulo. Tome una foto o copie la página. Guárdelo en su teléfono y en su pared o refrigerador. También mantenga los números de teléfono de los médicos habituales y de anemia falciforme de su hijo en su teléfono y en su casa.

► Sepa cuándo contactar a su proveedor médico:

- Si su hijo tiene fiebre de 101 °F o más, o si hay algún otro problema con su hijo que se encuentra en la página de "señales de peligro", comuníquese con un proveedor médico.
- Usted conoce a su hijo mejor que nadie. Comuníquese con un proveedor médico si cree que algo podría estar mal.

► **Portal de pacientes en línea.** Pídale a su proveedor médico que lo ayude a acceder a su portal para pacientes en línea. Llegar al portal desde su teléfono podría resultar útil. Es posible que deba mostrarle a un nuevo proveedor la información del tratamiento de su hijo en la sala de emergencias, por ejemplo.

Cuidados de su hijo en casa

Un estilo de vida saludable es importante para todos los niños, pero aún más importante para los niños con anemia falciforme. Estas recomendaciones contribuirán a la mejor salud de su hijo.

► Cuidados en casa:

- Asegúrese de que su hijo beba mucha agua. Necesitan más líquidos que otros niños.
- Dele a su hijo una dieta balanceada. En ocasiones, es posible que su hijo necesite más calorías que otros niños. Esas calorías deben provenir de buenas fuentes alimenticias de proteínas, vitaminas y minerales, incluidas frutas y verduras frescas.
- Asegúrese de que su hijo descanse y duerma lo suficiente.
- Haga que su hijo se abrigue cuando hace frío.

► **Dolor.** Ayude a su hijo a manejar cualquier dolor que tenga debido a la enfermedad. Dé a su hijo líquidos, medicamentos y remedios caseros, como compresas calientes. Si estos no alivian el dolor, comuníquese con el proveedor médico.

► **Estrés.** Reduzca al máximo el estrés físico y emocional en casa.

► **Escuela.** Envíe a su hijo a la guardería o a la escuela a menos que esté demasiado enfermo para ir o usted eduque a todos sus hijos en casa.

► **Actividades.** Su hijo puede participar en deportes y cualquier otra actividad para la que tenga energía. Necesitan descansar cuando estén cansados.

► **Educación sobre células falciformes.** Aprenda todo lo que pueda sobre la enfermedad de células falciformes. Utilice este manual como herramienta para la educación. Apoye a su hijo y a quienes están cerca de él para que aprendan sobre la enfermedad. Cuanto más sepan todos, más apoyo podrán obtener cuando soliciten la atención y los servicios que necesitan.



Bienestar y salud mental

“Bienestar” puede significar muchas cosas. Se trata de salud mental y sentimientos. Usamos "bienestar" para hablar de sentirnos felices, saludables, conectados socialmente y con un propósito. Puede ayudar a su hijo y a su familia a aprender cómo vivir con la enfermedad para lograr una mejor salud y bienestar.

► **Familia.** Cuidar a un niño con anemia falciforme no es fácil. La enfermedad afecta a toda la familia. Es posible que todos los miembros de la familia necesiten apoyo.

► **Obtenga apoyo:**

- Pida ayuda a familiares y amigos.
- Si las cosas se vuelven demasiado para usted, hable con su proveedor médico, consejero escolar, líderes espirituales, un trabajador social o un terapeuta. Usted no está sola.
- Descubra si hay un grupo de apoyo para padres cerca de usted y únase a él. Otros padres que tienen hijos con anemia falciforme pueden brindarle un tipo de apoyo especial.

► **Solicite atención y servicios.** Aprenda a pedir que se satisfagan las necesidades en la escuela y en la atención médica.

► **Manténgase enfocado en el futuro.** Los niños con anemia falciforme pueden llevar una vida plena, productiva y feliz. Existen nuevos tratamientos para la enfermedad de células falciformes e incluso curas. (Véase el Capítulo 10)

► **Ayude a su hijo a afrontar la experiencia de la anemia de células falciformes:**

- Trate a su hijo con anemia de células falciformes del mismo modo que trata a sus otros hijos.
- Ayude a su hijo a aprender a cuidarse a sí mismo. Los niños con anemia falciforme necesitan aprender a hacer cosas por sí mismos y desarrollar su autoestima.
- Enseñe a su hijo a solicitar los cuidados y servicios que necesita en la escuela y en la atención médica.

Señales de peligro: Cuándo contactar a un proveedor médico

Llame para ser atendido de inmediato en caso de señales de peligro a continuación

Llame a su proveedor médico de inmediato para averiguar dónde debe llevar a su hijo para que lo atiendan si presenta alguno de los signos de peligro a continuación. **Si no puede comunicarse con su proveedor médico rápidamente, lleve a su hijo a la Sala de Emergencias o llame al 911.**

Fiebre	101°F (38,3°C) o más
Cabeza o cuello	Dolor de cabeza intenso o mareos. Rigidez de nuca.
Tórax	Dolor o dificultad para respirar
Estómago	Dolor intenso e hinchazón.
Color	Pérdida del color normal de la piel, muy pálida o gris.
Pene	Erección dolorosa
Comportamiento	Convulsiones. Debilidad o parálisis (no puede mover el brazo o la pierna). No puede despertar. Cojea sin dolor.

Llame para recibir asesoramiento sobre los signos y síntomas menos graves a continuación

Estómago	Vomita más de una vez. Tiene diarrea más de una vez.
Temperatura más alta	100°F que dura más de 24 horas
Color	Ictericia (los ojos o la piel se ven amarillos)
Brazos, piernas o espalda	Dolor sin otros síntomas.
Pecho	Tos sin fiebre o dolor en el pecho.
Nariz	Secreción o congestión nasal
Comportamiento	Actúa de manera extraña. Se niega a tomar medicamentos. Se niega a comer o beber. Menos activo de lo habitual.

Información de contacto del proveedor médico: _____

Información de contacto del proveedor médico para la enfermedad de células falciformes: _____

Capítulo 2:

Atención Médica de Rutina



Introducción

Un estilo de vida saludable es importante para todos los niños con anemia falciforme. En estas visitas, el médico u otro proveedor médico controlará el crecimiento y desarrollo de su hijo. Su proveedor médico también verificará si su hijo tiene algún problema de salud. El especialista en anemia de células falciformes también debería examinar a su hijo con regularidad para detectar daños tempranos debido a la anemia falciforme.

Este capítulo cubre la primera infancia, los años de escuela primaria y la adolescencia. Parte de la información sobre la atención médica de rutina no cambia a medida que su hijo crece. Parte de la información se aplica a niños de determinadas edades.

En este capítulo, aprenderá sobre las siguientes áreas:

- ▶ Dónde acudir para recibir atención
- ▶ Exámenes del niño sano
- ▶ Utilizando otros médicos (especialistas)
- ▶ Preguntas formuladas durante un chequeo
- ▶ Información para compartir
- ▶ Tomando medicamentos en casa
- ▶ Consideraciones especiales en la adolescencia

Diferentes centros y médicos pueden utilizar otros enfoques para tratar la anemia de células falciformes además de los que se presentan en este manual. Su proveedor médico conoce mejor sus necesidades individuales. Le recomendamos que siga los consejos de su proveedor médico.

Dónde acudir para recibir atención

Su hijo puede recibir atención médica básica de un pediatra o un médico de familia. O pueden recibir atención básica de una enfermera practicante o un asistente médico que trabaje bajo la

supervisión de un médico. Una combinación de estos puede funcionar mejor. El proveedor médico habitual de su bebé se llama su “proveedor de atención primaria”.

Proveedor médico

El médico o proveedor médico habitual de su hijo puede brindarle la mayor parte de la atención que su hijo necesitará. Esto incluye cuidados al bebé sano, vacunas de rutina y tratamiento para algunas enfermedades. El proveedor médico de su hijo lo derivará a un centro de atención de anemia falciforme o a un hematólogo para recibir atención especial. Un hematólogo es un especialista en sangre. Cualquier especialista que visite su hijo trabajará junto con el proveedor médico para asegurarse de que su hijo reciba la atención que necesita.

Centro de cuidados de células falciformes

En algunos lugares, existen centros especiales de atención para la anemia de células falciformes que cuentan con un equipo de expertos capacitados en la enfermedad de células falciformes. Estos centros realizan la mayor parte de la investigación sobre la anemia de células falciformes. También capacitan a proveedores médicos.

El equipo médico de un centro de atención de la anemia falciforme puede brindar tanto atención médica de rutina como atención especial para la anemia falciforme. Además de médicos, enfermeras y enfermeras practicantes, este equipo también puede incluir asesores genéticos, trabajadores sociales, psicólogos y otras personas que puedan ayudarlo a usted y a su hijo. Este enfoque de equipo se denomina proveedores de “atención integral”.

Obteniendo una evaluación completa

Para ayudar a su proveedor médico habitual a brindarle a su hijo la mejor atención, le sugerimos que comience con una evaluación completa en el centro de atención de anemia falciforme más cercano. Esto debería suceder tan pronto como se confirme que su hijo tiene anemia de células falciformes.

El equipo médico del centro de atención de la anemia falciforme compartirá los resultados de esta evaluación con usted y el proveedor médico habitual de su hijo. El centro de atención de la anemia falciforme también le informará con qué frecuencia creen que su hijo debería verlo, ya sea en persona o mediante un chat de video o una llamada telefónica.



Aprendiendo de su equipo médico

Las visitas médicas son un momento para que usted y su hijo aprendan más sobre la anemia de células falciformes. Conozca al equipo médico y aprenda de ellos en cada visita. Aprender todo lo posible le ayudará a cuidar a su hijo lo mejor que pueda. También permitirá que su hijo desempeñe un papel importante en su propio cuidado a medida que crezca.

Una parte importante de cada visita es obtener respuestas a las preguntas que usted o su hijo tengan. Asegúrese de preguntarle a su proveedor médico sobre cualquier cosa que usted o su hijo no entiendan o encuentren preocupante. Ninguna pregunta es tonta o estúpida. Todas sus preguntas son importantes. El personal estará feliz de responderlas.

Puede ser útil anotar sus preguntas o inquietudes antes de su visita. Después puede revisar sus notas para asegurarse de que lo ha recordado todo. Cuando su adolescente o adulto joven tenga la edad suficiente para asistir solo a sus visitas, puede enseñarle a escribir sus propias preguntas y a revisarlas antes de la visita.

Exámenes del niño sano

Durante la infancia, su hijo tendrá muchas revisiones. Desde el nacimiento hasta los 6 meses, su hijo debería ser examinado una vez al mes. A usted y a su familia se les debe enseñar y ustedes deberían aprender mucho sobre la anemia de células falciformes durante esas primeras visitas.

Entre los 6 meses y 1 año de edad, su bebé debe acudir a su proveedor médico cada 2 meses. Después de 1 año de edad, las visitas deben programarse cada 3 o 4 meses hasta que su hijo tenga 8 años. Si su hijo está enfermo, necesitarán verlo con más frecuencia.

La siguiente tabla es sólo una guía. El proveedor médico de su hijo puede tener un horario diferente dependiendo de la forma específica de enfermedad de células falciformes de su hijo.

Tabla: Frecuencia con la que su hijo debe consultar a un proveedor médico para un chequeo regular

Edad	Con qué frecuencia
Nacimiento - 6 meses	Cada mes
6 meses - 1 año	Cada 2 meses
1 año - 8 años	Cada 3-4 meses
9 años o mayor	Cada 4-6 meses

A veces, estas visitas pueden realizarse por teléfono o por vídeo en línea. Sin embargo, la mayoría deberían ser en persona. En estas visitas al médico, el personal médico examinará a su hijo en:

- ▶ Temperatura
- ▶ Frecuencia cardíaca y frecuencia respiratoria.
- ▶ Estatura y peso
- ▶ Presión arterial (cuando tengan edad suficiente)
- ▶ Tamaño de la cabeza (para bebés)

Su proveedor médico también verificará en su hijo:

- ▶ Ojos, oídos, boca y garganta.
- ▶ Punto blando en la cabeza (hasta el año de edad)
- ▶ Cuello
- ▶ Corazón y pulmones
- ▶ Abdomen
- ▶ Tamaño del bazo
- ▶ Piel
- ▶ Pene y escroto o zona vaginal (los exámenes pélvicos y mamarios son en la pubertad)
- ▶ Articulaciones
- ▶ Espalda
- ▶ Sistema nervioso



Estas visitas programadas son una forma muy importante de realizar un seguimiento del tamaño del bazo y del nivel de hemoglobina que tiene su hijo cuando se encuentra bien. Cuando un niño con anemia falciforme está enfermo, es importante saber si su bazo ha crecido mucho o si el tamaño del bazo es el mismo que cuando estaba sano.

De igual forma, cada niño tiene un nivel de hemoglobina habitual. Algunos niños pueden tener un nivel de hemoglobina habitual de 6 gramos por decilitro (g/dL) y otros pueden tener un nivel de hemoglobina habitual de 9 gramos por decilitro (g/dL). Cuando su hijo enferma, es importante comparar el nivel de hemoglobina durante su enfermedad con el nivel de hemoglobina que tiene cuando está sano. Esto es para saber si hay un gran cambio.

No tenga miedo de hacerle cualquier pregunta al proveedor médico. Sus proveedores médicos están ahí para ayudarlo a comprender la salud de su hijo.



Consulte el Apéndice en línea para ver ejemplos de Planes de Atención Integrales para la Enfermedad de Células Falciformes. Ellos describen lo que se debe comprobar a diferentes edades.

Inyecciones (vacunas)

Las inyecciones (vacunas) son una forma muy importante de proteger la salud de su hijo. Las vacunas funcionan en personas con la enfermedad de células falciformes. Las personas con anemia de células falciformes no tienen una mayor probabilidad de sufrir efectos secundarios a causa de las vacunas.

Debido a que los niños con anemia falciforme contraen más infecciones que otros niños, necesitan estas vacunas incluso más que otros niños. Su hijo recibirá las mismas vacunas que reciben los demás niños. También recibirán inyecciones adicionales para ayudarlos a combatir el tipo de infecciones que son particularmente peligrosas para los niños con anemia falciforme.

Su proveedor médico repasará las vacunas necesarias y el cronograma para dichas vacunas. Son necesarias para mantener a su hijo seguro y saludable.

Muchos proveedores médicos mantienen registros de vacunas en la computadora. Esto facilita el seguimiento de las vacunas que se han aplicado y de las que aún quedan por aplicar. Sin embargo, usted debería llevar un registro de las vacunas de su hijo. Lleve este registro consigo siempre que lleve a su hijo a recibir atención médica.

Cuando se trata de COVID-19, los niños con anemia falciforme son un grupo de alto riesgo. Es importante recibir todas las vacunas y refuerzos contra el COVID-19 tan pronto como se las ofrezcan. Consulte con su proveedor de atención médica al respecto.



Consulte el Apéndice en línea para obtener enlaces a gráficos sobre qué vacunas recibir y cuándo.

Pruebas y evaluaciones comunes

Cuando su hijo vaya al consultorio del proveedor médico, es posible que lo envíen al laboratorio para realizar análisis de sangre y orina. O es posible que le hagan estas pruebas allí mismo, en el consultorio. Para un análisis de sangre, los proveedores extraerán un poco de sangre del dedo o del brazo con una aguja pequeña.

Esto puede doler como un pequeño pellizco. Si se necesita una muestra de orina, la enfermera le explicará cómo obtenerla. Las siguientes son algunas de las pruebas más comunes que se realizan en la muestra de sangre:

Electroforesis de hemoglobina. Esta es la prueba que se utiliza para determinar el tipo de hemoglobina de una persona - A, S, C, beta talasemia u otro tipo. Le indica qué tipo de enfermedad de células falciformes tiene su hijo.

Esta prueba también se realiza cuando es importante saber cuánta hemoglobina falciforme (hemoglobina S) hay en la sangre de su hijo. Puede realizarse antes de que su hijo reciba una transfusión. Una transfusión es cuando su hijo recibe sangre donada. La sangre se introduce en el cuerpo a través de una vía intravenosa (IV).

Antes de una transfusión de sangre, los proveedores médicos utilizan la prueba para ayudar a decidir cuánta sangre donada se debe administrar. Después de una transfusión, la prueba se usa para ver si se administró suficiente sangre para reducir la cantidad de hemoglobina falciforme y prevenir complicaciones relacionadas con la anemia falciforme.

Conteo sanguíneo completo (CBC). El conteo sanguíneo completo (CBC) es el análisis de sangre más común. Se realiza para determinar la cantidad, la forma y el tamaño de los glóbulos rojos y el nivel de hemoglobina. También descubre la cantidad de otras células sanguíneas (como glóbulos blancos y plaquetas). Esta información se utiliza para saber si se necesita algún tratamiento.

El nivel habitual de hemoglobina en niños sin anemia falciforme es de 11 a 14 g/dL. Los niños con anemia de células falciformes suelen tener un nivel de hemoglobina más bajo, de 6 a 10 g/dL. Esto varía según el tipo de enfermedad de células falciformes. Si el nivel de hemoglobina de su hijo es inferior a 5 o 6 g/dL, es posible que deba recibir sangre o que deba ir al hospital para que lo observen.

Recuento de reticulocitos (Retic). Los reticulocitos son glóbulos rojos jóvenes. La cantidad de estos glóbulos rojos jóvenes muestra si la médula ósea está haciendo su trabajo de producir y liberar glóbulos rojos jóvenes en la sangre. La médula ósea es la parte blanda dentro de los huesos donde se produce la sangre.

Pruebas de función renal y hepática. Estas pruebas muestran si el hígado o el riñón han sido dañados por la enfermedad de células falciformes. En los niños pequeños, este tipo de daño es raro. Sin embargo, con el tiempo, las células falciformes pueden obstruir los pequeños vasos sanguíneos y dañar el hígado, los riñones o ambos.

Pruebas de química sanguínea. Estas pruebas miden sustancias en la sangre que son importantes para la salud y el crecimiento. Estas sustancias incluyen hierro, glucosa (azúcar) y minerales.

Pruebas de muestras de orina. Las pruebas de muestras de orina pueden demostrar si existen ciertos problemas. La muestra de orina se analiza de la siguiente manera:

1. Ver si tiene mucha proteína o sangre. Estos pueden ser un signo de daño renal.
2. Ver si hay alguna infección. Con una infección bacteriana, la orina es turbia, huele mal y puede tener pequeñas bacterias y glóbulos blancos.

Evaluaciones médicas comunes que no son análisis de sangre o de orina.

Muchas de las pruebas médicas comunes que solicitadas a bebés y niños pequeños con anemia falciforme también se solicitan a niños mayores. Sin embargo, existen algunas pruebas que se realizan principalmente en niños mayores. Las pruebas y la edad en la que se realizan se describen a continuación.



Oximetría de pulso. Esta prueba se realiza en niños de todas las edades para determinar cuánto oxígeno llega de los pulmones a la sangre. En el hospital o clínica, se coloca una banda de plástico en un dedo de la mano o del pie. Luego, una máquina mide cuánto oxígeno hay en la sangre. Si su hijo está en el hospital con neumonía o síndrome torácico agudo u otros problemas pulmonares, se le conectará a esta máquina para que la prueba pueda realizarse de forma continua. El mismo tipo de prueba se puede realizar con un pequeño dispositivo en casa.

Doppler Transcraneal (DTC). Esta es una prueba indolora en la que se coloca una sonda de plástico en la cabeza. Registra cambios en las ondas sonoras que miden el flujo sanguíneo en el cerebro. Muestra si los vasos sanguíneos importantes están estrechos u obstruidos. Se trata de un análisis para detectar un derrame cerebral. Todos los niños con anemia de células falciformes (enfermedad SS) o enfermedad de talasemia falciforme beta cero (SB⁰) deben hacerse exámenes todos los años a partir de los 2 años. Deberán continuar hasta que tengan 16 años.



Pruebas de Función Pulmonar (PFP). Estas pruebas verifican qué tan bien están funcionando los pulmones de su hijo. Su hijo se coloca una boquilla de plástico en la boca y respira profundamente. Sopla en una máquina que mide cómo se expanden los pulmones y absorben oxígeno. A partir de los 6 años aproximadamente, estas pruebas deben realizarse con regularidad si su hijo tiene antecedentes de problemas pulmonares. Estos problemas incluyen el asma, la neumonía o el síndrome torácico agudo. Es muy importante que su hijo se haga esta prueba si ha tenido que tomar medicamentos por algún problema respiratorio, incluido el asma. Los resultados de estas pruebas ayudarán a los proveedores médicos a determinar los mejores medicamentos y tratamientos para ayudar a su hijo a respirar más fácilmente.

Imágenes por Resonancia Magnética (MRI). Las MRI toman una fotografía del interior del cuerpo usando una computadora. No se utilizan los rayos X. Las MRI requieren que una persona permanezca quieta dentro de un tubo de plástico grande durante hasta una hora (puede haber breves descansos si la persona lo necesita). Mientras se toma la fotografía en el tubo, se oye un ruido muy fuerte, con fuertes ruidos de golpeteo.

Una vez que su hijo tenga edad suficiente para permanecer quieto en la máquina de MRI, se le realizará esta prueba al menos una vez para examinar el cerebro y detectar cualquier daño provocado por las células falciformes. Las MRI también pueden observar las caderas u otros huesos o articulaciones. A veces los niños pueden escuchar música o ver una película durante la prueba. Si es necesario realizar esta prueba en niños más pequeños, es necesario colocarlos bajo anestesia para que duerman durante la prueba, ya que deben estar inmóviles para realizarla. Además, la MRI se utiliza para medir cuánto hierro hay en el hígado y los órganos.



Densidad Ósea. Esta prueba a veces se denomina Exploración DEXA. Mide la densidad ósea averiguando la cantidad de calcio en los huesos. Para la prueba, su hijo se acostará sobre una cómoda mesa acolchada. El brazo del instrumento se mueve hacia arriba para escanear la columna y la cadera.

Muchas personas con la enfermedad de células falciformes tienen una densidad ósea baja. Necesitan tomar tabletas de calcio. Recomendamos realizar esta prueba a todos los niños alrededor de la edad de 10 para asegurarse de que sus huesos estén fuertes. La prueba determina si necesitan tomar calcio. Los proveedores revisan los niveles de vitamina D periódicamente en los análisis de sangre. Recomiendan Vitamina D para cualquier persona cuyos niveles sean bajos. La ingesta de vitamina D se ha asociado con una mejor salud y densidad ósea. Esto reduce el dolor a largo plazo y mejora la calidad de vida.

Electrocardiograma (EKG). Esta es una prueba que mide la actividad eléctrica del corazón. La prueba se realiza colocando varias pegatinas en el pecho. Los cables están unidos a las pegatinas. Generalmente hay 12 pegatinas, pero el número puede variar. Luego, los cables se conectan a una gran máquina que lee la actividad eléctrica del corazón. Generalmente se realiza en personas acostadas sobre su espalda. Le brinda al proveedor de atención médica información sobre cómo está funcionando el corazón.

Manual para Padres y Cuidadores de Enfermedad de Células Falciformes





Ultrasonido. Se puede realizar un ultrasonido o ecografía en muchas partes diferentes del cuerpo para determinar si algo anda mal. Una ecografía utiliza ondas sonoras para observar las estructuras del cuerpo. Un técnico coloca un gel tibio en la piel sobre el área en que se desea obtener la imagen. Utilizan una sonda de plástico para tomar la fotografía con ondas sonoras. Las imágenes no son tan claras como con un MRI.

Ecocardiograma (Eco Cardíaco). Esta es una prueba para saber qué tan bien funciona el corazón. Es una ecografía del corazón. Se coloca un gel tibio en el pecho. El técnico utiliza una sonda de plástico para tomar una imagen del corazón con ondas sonoras. Se utiliza para determinar si el corazón está trabajando demasiado para bombear sangre a través de los pulmones. Esto podría suceder debido a daño pulmonar. La enfermedad de células falciformes puede provocar daños pulmonares.

Rayos X. Se utilizan rayos X para ver si hay una infección en los pulmones del niño. También se utilizan para buscar daño óseo causado por la anemia de células falciformes. Obtener una radiografía es similar a tomar una fotografía con una cámara. Sin embargo, la máquina de rayos X es más grande que una cámara normal. Utiliza una máquina mucho más grande. El técnico colocará a su hijo en la posición que sea necesaria para obtener la mejor imagen.



Utilizando otros médicos (especialistas)

Los hematólogos son especialistas en sangre y expertos en la enfermedad de células falciformes. Un hematólogo puede ser el especialista que más consulte a su hijo. Su hijo también será enviado a otros médicos para que le realicen exámenes especiales. Dos de los otros “especialistas” más importantes que su hijo puede consultar son el médico de los ojos y del corazón.



Oftalmólogo (médico de los ojos). A partir de los 10 años de edad, su hijo debe consultar a un oftalmólogo que conozca la enfermedad de células falciformes una vez al año. El oftalmólogo dilata la pupila para comprobar si hay daños por la enfermedad de células falciformes en la parte posterior del ojo. Esto no es lo mismo que un examen de la vista.

Cardiólogo (médico del corazón). Si su proveedor de atención médica está preocupado por problemas cardíacos, el cardiólogo verificará que el corazón de su hijo esté sano. La enfermedad de células falciformes puede hacer que un lado del corazón se agrande. Es posible que el corazón necesite trabajar más de lo normal y eso puede causar problemas con el tiempo. Cuanto antes se detecte esto, antes se podrá tratar.



Consulte el Apéndice en línea para obtener descripciones de otros tipos de proveedores médicos.

Preguntas formuladas durante un chequeo

Durante los exámenes médicos, los proveedores médicos normalmente le pedirán información sobre su hijo. Sus respuestas les ayudarán a aprender más sobre la salud, el desarrollo y los hábitos de su hijo. Trate de responder las preguntas completamente para que puedan brindarle a su hijo la mejor atención. Es posible que desee escribir sus respuestas a las preguntas aquí antes de consultar a su proveedor médico.

A continuación se muestran algunos ejemplos de los tipos de preguntas que le pueden hacer:

Pregunta: ¿Qué hace su bebé? ¿Sonríe? ¿Se da la vuelta? ¿Habla?

Motivo de la pregunta: Es importante saber si su bebé se está desarrollando normalmente.

Pregunta: ¿Su hijo ha tenido fiebre, resfriado o ictericia (ojos o piel amarillos)?

Motivo de la pregunta: Su proveedor médico necesita saber acerca de cualquier enfermedad que haya tratado en casa o en otro lugar. Están tratando de conocer acerca de la salud general de su hijo. Es muy importante comunicarse o consultar siempre a su proveedor médico de inmediato si su hijo tiene fiebre, ictericia o parece enfermo. Esta pregunta también es una forma para que su proveedor médico se asegure de que usted entiende cómo comunicarse con él cuando su hijo tenga síntomas que podrían ser peligrosos.

Pregunta: ¿Qué come su hijo?

Motivo de la pregunta: Esto ayuda al personal médico a saber si su hijo está comiendo bien. A veces los niños comen demasiado, muy poco o los alimentos equivocados. Si su hijo tiene problemas con el peso o la comida, el personal puede ayudarlo a planificar una dieta saludable.

Pregunta: ¿Qué medicamento está tomando su hijo en casa?

Motivo de la pregunta: Su proveedor médico necesita saber los tipos y cantidades de medicamentos que le da a su hijo. Esto incluye tanto los medicamentos recetados como los que se compran sin receta en la tienda. Trate de llevar fotografías de todos los medicamentos de su hijo a cada visita a la clínica. Esté preparado para discutir la dosis de su hijo si puede. Puede ser útil tomar fotografías o escribir una lista. Llévelos a las visitas a la clínica.

Pregunta: ¿Tiene su hijo algún problema para tomar medicamentos recetados, como penicilina?

Motivo de la pregunta: Su proveedor médico necesita saber si usted o su hijo tienen algún problema con los medicamentos. Por ejemplo, es posible que tenga problemas para surtir la receta o para que el niño la trague. Si hay algún problema, informe al personal para que puedan ayudarlo a encontrar una manera de asegurarse de que su hijo reciba el medicamento que necesita.

Involucrando a su hijo en sus propias necesidades de salud a medida que crece

A medida que crecen, los niños deben aprender a desempeñar un papel activo en su propia atención médica. Incluso los niños pequeños pueden responder algunas preguntas sobre sí mismos. Su proveedor médico debería hacerle algunas preguntas a su hijo. De lo contrario, debe dirigir las preguntas del proveedor a su hijo.

A medida que su hijo crezca, podrá hacer más y más cosas por sí solo, incluidas algunas de esta lista.

Niños más jóvenes

- ▶ Beban agua y otros líquidos con regularidad.
- ▶ Tomen descansos y descansen cuando se sientan cansados.
- ▶ Conozcan las señales de peligro de las complicaciones de la anemia falciforme (como fiebre o dolor)
- ▶ Sepan qué medicamento toman y poder recordarle a alguien cuando lo necesiten.
- ▶ Hablen en las visitas médicas haciendo preguntas y dando respuestas.

Hable con los niños más pequeños sobre la anemia falciforme para que puedan contársela a otros.

Otros niños

- ▶ Comunicarse con su equipo médico por sí mismos si tienen inquietudes.
- ▶ Tomar sus medicamentos (hasta que sean lo suficientemente mayores, usted aún deberá controlar la cantidad que toman)
- ▶ Ver al equipo médico solo, ya sea con un adulto en la sala de espera o no, dependiendo de la edad del niño
- ▶ Aprender a controlar el dolor leve tomando acetaminofén (Tylenol) o ibuprofeno (Advil o Motrin), bebiendo más líquidos, usando almohadillas térmicas y otros remedios caseros, manteniéndose ocupado o relajándose
- ▶ Llevar un diario sobre el dolor en casa para compartirlo con el proveedor médico para que pueda ver qué tan bien el tratamiento aborda el dolor y la calidad de vida.
- ▶ Hablar con un asesor genético y otros especialistas sobre las opciones reproductivas y su salud.

Los niños mayores pueden escribir un informe para la escuela, leer libros y pedir más información a sus proveedores médicos.



Información para compartir

Muchas cosas pueden afectar la salud de su hijo. Cuanto más sepa su proveedor médico sobre la vida de su hijo, mejor atención podrá brindarle. Asegúrese de informar a su equipo médico en el centro de atención de células falciformes si se aplica alguna de las siguientes situaciones.

Su hijo ha sido tratado por otro médico o clínica. El proveedor médico de su hijo necesita saber qué problemas tenía su hijo. Necesitan saber qué tratamiento o pruebas se realizaron. Si se le administró algún medicamento, inyección o prueba, el proveedor médico de su hijo debe saberlo para no repetirlos a menos que sea necesario. Pueden darle un Formulario de Autorización para la Divulgación de Información Médica. Este formulario estipula que está de acuerdo en obtener una copia de los registros de otros lugares y que se agreguen al registro médico de su hijo para completarlo.



Vea el Apéndice en línea para obtener una muestra de un Formulario de Autorización de Divulgación de Información Médica.

Su hijo se ve o actúa de una manera que le preocupa o le molesta. Usted conoce a su hijo mejor que nadie. Es posible que su proveedor médico no vea cosas durante la visita que usted pueda ver en casa. Ayude a su proveedor médico compartiendo cosas que le molesten o le preocupen a usted o a su hijo. Si su hijo lleva una bitácora del dolor, pueden compartirlo.

Su hijo ha sufrido una pérdida importante. Esto podría incluir el divorcio o la muerte o enfermedad de un familiar o amigo. Los trastornos emocionales pueden afectar el cuerpo. Si su hijo está pasando por un momento estresante, es posible que su proveedor médico quiera vigilarlo más de cerca.

Usted o su hijo están molestos por algo que sucedió en la clínica o en el hospital. Hablar de los problemas puede ayudar a encontrar soluciones. Es posible que su proveedor médico pueda ayudarlo a asegurarse de que algo no vuelva a suceder. Puede encontrar una mejor manera de manejar un problema hablando acerca de ello.

Su hijo tiene problemas en la guardería o la escuela. También en este caso hablar de un problema puede ayudarte a resolverlo. Es posible que los maestros o el personal de la guardería necesiten aprender más sobre la anemia de células falciformes para poder comprender mejor a su hijo. Su proveedor médico podrá ayudarlo a obtener la información adecuada para ellos.

Está planeando hacer un viaje. Pídale a su proveedor médico que le entregue una carta que indique:

- ▶ Qué tipo de enfermedad de células falciformes tiene su hijo.
- ▶ El nivel normal de hemoglobina de su hijo
- ▶ La medicación que toma su hijo

- ▶ Otros problemas especiales
- ▶ A quién contactar en caso de una emergencia

Lleve la carta consigo cuando viaje con su hijo. Además, pregunte a su equipo médico dónde debe llevar a su hijo si necesita atención médica durante su viaje.



Consulte el Apéndice en línea para obtener un modelo de carta de viaje que puede utilizar para solicitar una carta a su médico.

Está planeando mudarse. Solicite información al personal médico. Pueden darle el nombre de un centro de atención de anemia falciforme u otro médico cerca del lugar donde se mudará. Su equipo médico puede enviar una copia de los registros médicos de su hijo a su nuevo equipo médico.

Es posible que permanezca dentro del mismo sistema médico cuando se mude. Su sistema médico puede tener un portal para pacientes en línea que puede utilizar para consultar registros médicos y comunicarse con el proveedor. Regístrese para ello. Es una herramienta muy útil, especialmente cuando cambia de médico dentro del mismo sistema. Por lo general, puede consultar el portal tanto en un teléfono inteligente como en una computadora.

Consideraciones especiales en la adolescencia

La edad adolescente es una época rica y desafiante, ya que los niños se vuelven más independientes. Con la pubertad, las necesidades médicas cambian. El dolor, la fatiga y otros síntomas de la anemia falciforme pueden empeorar. Los adolescentes también pueden empezar a asumir más responsabilidad por las decisiones que afectan su propia salud.



Véase el capítulo 12, Sexo y Reproducción.

Cuidando de sus propias necesidades de salud

Es posible que su hijo haya estado involucrado en su propia atención médica desde una edad más temprana. Es posible que hayan hecho y respondido preguntas con un proveedor médico, por ejemplo. A medida que su hijo crece, su participación también debería crecer.

Su adolescente debe saber el nombre de su condición (por ejemplo, anemia falciforme o enfermedad SS). Deben saber qué tipo de medicamentos deben tomar todos los días y en qué dosis. Ellos deberían saber los pasos a seguir cuando tienen dolor, qué desencadena su dolor y cómo prevenir el dolor cuando pueden. También deben saber qué medidas tomar cuando tienen fiebre.



Debe ayudar a su adolescente a realizar un seguimiento de las citas médicas y a comenzar a programar sus propias citas. Sin embargo, aún debe asegurarse de que cumplan con el programa de citas.

Puede asistir a las citas, pero su adolescente debe ver al proveedor médico a solas durante parte de la cita. Aún puede surtir recetas y controlar que su hijo esté tomando sus medicamentos con regularidad.

Cuando la mayoría de los adolescentes con anemia falciforme llegan al último año de la escuela secundaria, pueden surtir recetas, programar citas médicas y llegar a las citas por sí solos. Sin embargo, muchos adolescentes todavía necesitan el apoyo de sus padres con estas actividades.

Cada persona es diferente. Los adolescentes difieren entre sí en cuanto a cuándo comenzarán a ocuparse de su propia atención médica. Algunas personas con anemia falciforme seguirán necesitando apoyo médico hasta la edad adulta.

La mayoría de las personas con anemia falciforme deberían poder atender sus necesidades de salud y atención domiciliaria una vez que sean adultos.

Incluso si su hijo adolescente se ocupa de su propia salud y atención médica, es posible que quiera que usted participe. Compruebe y vea cómo van las cosas de vez en cuando. Una vez que haya dejado de atender todas las necesidades médicas de su hijo adolescente, a veces puede ser agradable ayudarlo.

Más información sobre entornos médicos para adultos

Hable con su hijo adolescente sobre las opciones de atención médica para adultos. Hable sobre qué cosas serán iguales o diferentes en el entorno de atención médica para adultos. Una diferencia es que los hematólogos pediátricos (especialistas en sangre) a veces, pero no siempre, pueden ser el médico de cabecera del niño y también brindar atención especializada. Los hematólogos adultos a menudo no brindan atención primaria. Su adolescente o adulto joven necesitará un médico de atención primaria junto con un hematólogo.

Una cuestión clave es que el proveedor de atención primaria debe estar en estrecha comunicación con los especialistas, incluido el hematólogo. Los proveedores deben trabajar juntos como un equipo.

Pasar de un pediatra que atiende a niños a un proveedor médico que trata a adultos puede ser difícil. Una parte difícil puede ser encontrar un médico para adultos que tenga conocimientos y experiencia en ayudar a personas con anemia de células falciformes. Si usted o su hijo tienen este problema, lo mejor es buscar un médico que le agrade a su hijo adolescente. Su hijo adolescente debería sentirse cómodo hablando con él. El proveedor médico debe escuchar sin juzgar. Deberían estar dispuestos a aprender sobre la enfermedad.

Pasando a un entorno médico para adultos

Es importante ayudar a su adolescente a adaptarse a un entorno médico para adultos. Este proceso generalmente ocurre entre los 18 y 26 años de edad. Es un proceso gradual. Como se mencionó anteriormente, la preparación para esta transición se produce durante la adolescencia. Su hijo adolescente debe visitar al médico en el entorno médico para adultos, idealmente entre 2 y 6 meses después de la última visita con su pediatra o proveedor médico regular. La visita puede realizarse por teléfono, vídeo o en persona.

Lo mejor es que el pediatra y el nuevo proveedor de atención médica para adultos tengan un “traspaso cordial”. Esto significa que hablan entre sí por teléfono, se comunican por correo electrónico o, mejor aún, tienen una visita a la clínica junto con su hijo adolescente y ambos proveedores médicos para que la transición sea fluida. Ambos proveedores médicos deben confirmar entre sí cuándo su adolescente ha sido transferido formalmente de un entorno de atención a otro. Su pediatra también debe seguir estando disponible para responder las preguntas del médico de adultos.

Su adolescente y su familia deberían poder decirle a los médicos si está satisfecho con el proceso de pasar de un entorno de atención a otro. Los médicos deben saber si usted está satisfecho con el entorno médico para adultos.

Privacidad y consentimiento de la atención médica

Antes de que su hijo cumpla 18 años, requieren que un padre o tutor esté con él para tomar decisiones médicas importantes o para dar su consentimiento a una cirugía o transfusiones. Una vez que su hijo cumpla 18 años, los proveedores médicos no pueden hablar con usted sobre su hijo sin su permiso. Por eso, a los 18 años, es importante que su hijo pueda comunicarse de forma independiente.

Guardando documentos médicos

Su hijo tendrá importantes informes médicos. Estos pueden incluir sus vacunas y su historial médico. Mantenga estos registros juntos en una carpeta, ya sea una carpeta de papel o una carpeta en su computadora. Tanto usted como su hijo adolescente deben registrarse en el portal para pacientes en línea del proveedor médico, si lo tienen. Asegúrese de que su adolescente conozca la carpeta de registros o tenga acceso al portal. Su adolescente debe aprender a administrar y actualizar los registros. Deberían poner los documentos de las visitas en la carpeta.

Preparándose para dejar el hogar

Dele a su hijo una copia de todo lo que hay en su carpeta de registros médicos cuando deje el hogar o vaya a la universidad. Asegúrese de que se hayan registrado en el portal para pacientes en línea de su proveedor médico antes de irse.

Muchos adolescentes que van a la universidad pueden beneficiarse al solicitar adaptaciones especiales a través de los servicios estudiantiles en el campus. Su equipo de anemia falciforme puede ayudarlos con estas solicitudes.

Hable con su hijo sobre recursos financieros. Analice el seguro médico, los gastos relacionados con la atención médica y los gastos relacionados con la vida diaria fuera del hogar. La mayoría de los empleadores permiten que los niños permanezcan en el seguro médico de sus padres hasta los 26 años. Su hijo adolescente debe empezar a pensar en cómo y cuándo podrá mantenerse a sí mismo o contribuir a su hogar.



Consulte el Capítulo 4, Bienestar y Salud Mental, para obtener más información sobre cómo manejar los años de la adolescencia.



Consulte el Apéndice en línea para obtener información sobre los problemas de salud que su hijo puede esperar cuando sea un adulto.

Capítulo 3:

Cuidados en Casa



Introducción

Los niños con anemia falciforme necesitan cuidados adicionales en casa para ayudarles a mantenerse sanos. Administrar a su hijo penicilina dos veces al día e hidroxiurea todos los días según lo recetado son partes importantes de una buena atención domiciliaria para los niños con anemia falciforme.

Agua y otros líquidos adicionales y una buena dieta también ayudan a mantener sano a su hijo. Con sólo un poco de cuidado adicional, su hijo puede estar activo, salir de viaje y hacer casi todas las cosas que hacen los niños sin anemia falciforme.

Este capítulo cubre la atención domiciliaria, incluida la toma de medicamentos, líquidos, nutrición, mantenerse activo y viajar. No cubre el alivio del dolor en el hogar.



Véase el Capítulo 5, Aspectos Básicos sobre la Fiebre, el Dolor y Cuándo Pedir Ayuda, sobre cómo aliviar el dolor en casa.

Tomando medicamentos en casa

Administre a su hijo los medicamentos que le indique su equipo médico. Haga que su hijo participe en la toma de medicamentos a medida que crezca. Conviértalo en un juego o deje que su hijo se encargue de cómo lo toma. Incluso un niño de 4 años puede ayudarle a recordar que debe tomar sus medicamentos.

Penicilina

Su proveedor empezará a administrar penicilina a su hijo desde que es un bebé. Asegúrese de que su hijo siga tomando penicilina en casa dos veces al día hasta que su proveedor médico le indique que pare. Todos los niños continúan con penicilina hasta los 5 años.

Que su hijo tome o no penicilina después de los 5 años depende de la evaluación de su equipo médico sobre el riesgo que corre de contraer infecciones. Si su hijo ha tenido muchas infecciones o le extirparon el bazo, es posible que necesite continuar con la penicilina por más tiempo. Algunas personas continúan con la penicilina toda su vida.

Su hijo puede tomar penicilina líquida o una pastilla de penicilina. Es mejor administrar penicilina en pastillas porque no necesitan refrigeración y no caducan tan rápido como la penicilina líquida.

La penicilina líquida debe desecharse al cabo de 2 semanas. De cualquier manera, la penicilina debe tomarse dos veces al día, por la mañana y por la noche.

Las pastillas se pueden triturar y mezclar con una cucharadita de puré de manzana, helado, yogur de sabor u otro alimento blando. No es bueno poner medicamentos en la leche de fórmula o en el jugo porque puede que el bebé no se lo beba todo. El líquido se puede administrar con una cuchara o un gotero.

La cantidad de penicilina que su hijo debe tomar depende de su edad, como se muestra a continuación:

Tabla: Con qué frecuencia debe tomar su hijo penicilina y la dosis

Edad	Dosis de penicilina	Con qué frecuencia
2 meses a 3 años	125 mg	Dos veces al día
3 años a 5 años	250 mg	Dos veces al día

A medida que los niños crecen, es más difícil obligarlos a tomar algo que no quieren tomar. Si este es un problema con su hijo, explíquelo por qué este medicamento es tan importante. Si su hijo aún no quiere tomarlo, informe a su equipo médico. Como último recurso, pueden programar inyecciones.

Hidroxiurea

Una vez que su hijo cumpla 9 meses, debe hablar con su proveedor médico sobre comenzar con hidroxiurea. La hidroxiurea es un medicamento recetado que ayuda a reducir las células falciformes en los glóbulos rojos.

La hidroxiurea ayuda a la mayoría de las personas que la toman a tener menos síntomas de la enfermedad y a mantenerse saludables.



Consulte el Capítulo 10, Investigación y Tratamiento, para más información sobre la hidroxiurea.

Otros medicamentos comunes

Antibióticos

Si su hijo tiene una infección, un proveedor médico probablemente le dirá que necesita antibióticos. El proveedor escribirá una receta para surtirla en una farmacia. Los antibióticos vendrán con instrucciones.

Los antibióticos deben tomarse hasta que no quede medicamento. Incluso si su hijo se siente bien, debe tomar el medicamento hasta que se acabe. Dejar de tomarlo temprano puede hacer que la infección regrese. Podría aumentar las posibilidades de que la infección se vuelva resistente al antibiótico.

La mayoría de las veces, los antibióticos se toman en forma de pastillas. Si está en forma líquida, revise la botella para ver si es necesario conservarlo en el refrigerador.

Analgésicos

Los analgésicos comunes que se pueden tener en casa incluyen los siguientes:

- ▶ Acetaminofén (Tylenol) para la fiebre, el dolor leve o ambos
- ▶ Ibuprofeno (Advil o Motrin) para la fiebre, el dolor leve o ambos
- ▶ Hidrocodona para el dolor intenso (solo con receta médica)
- ▶ Oxidodona para el dolor intenso (solo con receta médica)

Algunos analgésicos se pueden comprar en una tienda. Para obtener un analgésico es necesario presentar una receta en una farmacia.

Los antibióticos y los analgésicos no son lo mismo. Los antibióticos combaten las infecciones y los analgésicos sólo tratan el dolor. Como se indicó anteriormente, los antibióticos deben tomarse durante el tiempo prescrito.

Los analgésicos sólo deben tomarse durante el tiempo necesario para aliviar el dolor. Tan pronto como desaparezca el dolor, su hijo deberá dejar de tomarlo. Los analgésicos deben tomarse exactamente según lo indicado por el médico de su hijo.

Asegúrese de haber recibido y comprendido las instrucciones del analgésico y qué hacer si el dolor empeora. Es útil que su médico le escriba esta información. Puede resultar útil tener en casa una cantidad limitada de analgésicos recetados (como oxidodona o hidrocodona). Todos los medicamentos deben guardarse en un lugar seguro. El medicamento debe usarse únicamente según las indicaciones de su médico.

Quelantes de hierro

Los medicamentos llamados “quelantes de hierro” se administran cuando los niños con anemia falciforme necesitan transfusiones frecuentes. Las transfusiones crónicas previenen la formación de hemoquelantinas, pero pueden provocar que se acumule demasiado hierro en el cuerpo. Esto puede dañar el corazón, el hígado, los riñones u otros órganos. Los quelantes de hierro previenen y tratan la sobrecarga de hierro. Los medicamentos llamados Jadenu, Exjade, Ferriprox y Desferal (Deferoxamine) son todos quelantes de hierro.



Véase el capítulo 9, Transfusiones Sanguíneas, para más información sobre los quelantes del hierro.

Folato

El folato es una vitamina, no un medicamento. Los médicos suelen recetar folato a los niños con la enfermedad de células falciformes. Consulte la sección sobre vitaminas más adelante en este capítulo.

Agua y líquidos



Los niños con anemia falciforme necesitan más agua y líquidos que otros niños porque continúan orinando incluso cuando están deshidratados. Suelen tener sed con más frecuencia que otros niños. Dele líquidos a su niño cada vez que tenga sed. Lo mejor es beber agua. Trate de reemplazar por agua los líquidos que contengan azúcar (como refrescos y jugos).

Tenga suficientes líquidos a mano para que su hijo pueda tomar tanto como quiera. A los bebés amamantados se les debe permitir mamar con frecuencia. Los bebés alimentados con biberón deben tener fórmula o leche materna en el biberón cuando lo deseen. Una vez que su pediatra diga que su bebé tiene edad suficiente para tomar agua, se le debe permitir beber agua cuando lo desee.

Momentos especiales en los que su hijo necesita beber más

Su hijo necesita más líquidos en caso de:

- ▶ fiebre
- ▶ dolor
- ▶ clima cálido
- ▶ actividades que son muy movidas, como deportes
- ▶ viajes

Es posible que su hijo no quiera beber muchos líquidos en estos momentos, pero aun así los necesita. Es posible que tenga que presionar a su hijo para que beba más líquidos. Pruebe con trocitos de hielo, paletas heladas, gelatina, leche o sopa, además de agua. Utilice el cuadro a continuación para determinar cuánto líquido necesita su hijo durante estos momentos especiales.

Un bebé que es amamantado o que toma fórmula infantil solo necesita líquidos adicionales durante momentos especiales. En estos momentos, debe animarles a tomar leche materna o fórmula, a menos que estén vomitando.

Tabla: Cantidad de líquidos claros que su hijo necesita cada día durante momentos especiales

Peso del niño	Número de tazas de 8 onzas por día
10 libras	2 tazas
15 libras	3 tazas
20 libras	4 tazas
25 libras	5 tazas
30 libras	5-6 tazas
35 libras	6-7 tazas
40 libras	7 tazas
50 libras	8 tazas
60 libras	9 tazas
Sobre 60 libras	10 o más tazas

Nutrición

Una buena nutrición es especialmente importante para las personas con enfermedad de células falciformes. Ayuda a promover la salud y prevenir complicaciones.

Los niños con anemia falciforme a veces necesitan más calorías en su dieta para producir nuevos glóbulos rojos. Todavía necesitan llevar una dieta bien equilibrada como todos los demás. Esto significa tener cada día buenas fuentes alimenticias de proteínas, vitaminas y minerales. Es útil comer más frutas y verduras. Es mejor no saltarse comidas. El comer porciones más pequeñas es bueno para desarrollar buenos hábitos alimentarios.

Algunos niños con anemia de células falciformes, especialmente aquellos con un tipo grave, pueden tener dificultades para aumentar de peso en la niñez. Por otro lado, la obesidad es un problema creciente en los niños con anemia falciforme.

Es importante hacer algo con respecto al exceso de peso porque ese exceso de peso puede contribuir a que su hijo tenga problemas de salud. Si su niño tiene mucho sobrepeso, hable con un nutricionista que sepa sobre la enfermedad de células falciformes. Pueden revisar lo que come su hijo y sugerir cambios si es necesario. Hable con su trabajador social sobre los recursos disponibles para que los niños con anemia falciforme puedan disfrutar de una comida saludable si es necesario.



Hay tres razones comunes por las que los niños con anemia falciforme pueden adquirir sobrepeso:

- ▶ El miedo a que el ejercicio y la actividad física provoquen dolor es un factor importante. Las personas con la enfermedad de células falciformes deben participar en el ejercicio. No se les debe excluir de las actividades físicas en la escuela.
- ▶ La dieta de los niños con anemia de células falciformes suele ser rica en calorías, pero baja en buenas fuentes alimenticias de proteínas, vitaminas y minerales.
- ▶ Como todos los niños, los niños con anemia falciforme necesitan calorías adicionales durante el período de crecimiento acelerado. Después del crecimiento acelerado relacionado con la pubertad, la cantidad de calorías que necesitan disminuye. Los niños pueden aumentar demasiado de peso si continúan comiendo como lo hacían cuando necesitaban más calorías.

Vitaminas

Cuando su hijo tenga aproximadamente un año, es posible que le administren un suplemento vitamínico de folato para que lo tome diariamente. Al folato también se le llama ácido fólico. Ayuda al cuerpo a producir nuevos glóbulos rojos. La vitamina se puede triturar y mezclar con leche, jugo o comida. Algunos niños no necesitan folato adicional. Consulte con el proveedor médico para ver si su hijo necesita más folato.

Además del folato, es posible que algunos niños con anemia de células falciformes necesiten tomar otras vitaminas y minerales como zinc, hierro y vitaminas D y E. Su médico se los recetará cuando sea necesario. También puede darle a su hijo un multi-vitamínico **sin hierro**. El multi-vitamínico no es necesario pero puede resultar útil.

Estatura y peso

Su hijo puede ser más pequeño o más delgado que sus hermanos o primos, incluso con una buena alimentación. Esto se debe a que utilizan más energía para producir nuevos glóbulos rojos. A medida que su hijo crezca, su estatura y peso deberían recuperarse.

Si le preocupa el peso de su hijo o sus hábitos alimentarios, hable con un nutricionista que conozca la enfermedad de células falciformes. Ellos pueden evaluar lo que come su hijo. Pueden sugerir cambios si es necesario. Estos cambios pueden incluir darle a su hijo refrigerios adicionales o alimentos más ricos en calorías.

Ayuno

Las personas con anemia falciforme que ayunan deben hablar con su proveedor médico sobre un plan individual. Los grupos religiosos permiten que las personas con necesidades de salud cambien los planes de ayuno para adaptarlos a sus necesidades.

Actividad

La anemia falciforme no impedirá que su hijo realice la mayoría de las actividades que disfruta, siempre y cuando cuide su salud. Eso significa:

- ▶ Descansar cuando se sienten cansados
- ▶ Beber líquidos adicionales cuando están activos
- ▶ Vestirse según el clima

Dígale a su hijo que descanse tantas veces como sea necesario. Luego déjeles encontrar su propio nivel de actividad y disfrutarlo. Hay actividades que a veces pueden causar problemas relacionados con la enfermedad de células falciformes. Estas actividades deben evitarse. Si su hijo quiere hacer alguna de éstas, hable primero con su proveedor médico. Estas actividades son las siguientes:

- ▶ Actividades que los exponen a temperaturas frías, como nadar en agua fría
- ▶ Actividades a gran altura, como caminatas, montañismo o esquiar.



Todas las actividades del patio de juegos de preescolar y guardería y la mayoría de las actividades de las clases de educación física de primaria son seguras y saludables para su hijo. Si están en un programa donde hay un líder o un maestro, informe a esa persona sobre la necesidad de su hijo de beber más líquidos y descansar cuando esté cansado. El líder de la actividad puede ayudar a su hijo a cuidarse bien.

Los niños con la enfermedad de células falciformes pueden participar en deportes por diversión. Sin embargo, deben evitar el esfuerzo excesivo, el sobrecalentamiento, la deshidratación o el frío.

De viaje

La mayoría de los viajes están bien para los niños con enfermedad de células falciformes. Hay algunas reglas que su hijo debe seguir cuando viaja.

- ▶ Vuele únicamente en un avión presurizado. Esto no debería suponer un problema para la mayoría de los viajes porque casi todos los aviones comerciales están presurizados.
- ▶ Beba muchos líquidos cuando viaje. Esto es importante cuando su hijo:
 1. Vuele en un aeroplano
 2. Viaje en automóvil
 3. Visite una zona muy seca o muy calurosa
 4. Monte o camine a grandes alturas
- ▶ En elevaciones superiores a 5,000 pies, su hijo debe beber más líquidos y descansar con frecuencia. Si su hijo comienza a sentirse mal, llévelo a una elevación más baja.
- ▶ Que se vista según el clima y que permanezca abrigado.



Informe a su médico si planea llevar a su hijo de viaje y solicite al personal de la clínica una “carta de viaje”.



Vea en el Apéndice en línea un modelo de carta de viaje.

Asegúrese de llevar consigo la penicilina que su hijo necesita. Asegúrese de llevar también hidroxurea y cualquier otro medicamento que esté tomando. Hable sobre sus planes con su médico para ver si es necesario tener algún otro cuidado especial.

Lista de Verificación de Viaje:

- Hable con el médico
- Tenga una carta de viaje redactada por un médico
- Receta dispensada de penicilina
- Haga los preparativos para la hidroxiurea y otros medicamentos
- Empaque líquidos adicionales
- Tenga los nombres y direcciones del médico o centro a contactar si es necesario
- Incluya un termómetro

Capítulo 4: Bienestar y Salud Mental



Introducción

“Bienestar” puede significar muchas cosas. Puede significar sentirse feliz, saludable, socialmente conectado y con un propósito. El bienestar incluye salud mental y sentimientos.

Tomar el control puede aumentar la sensación de bienestar. Ahora que sabe más sobre la anemia de células falciformes, puede encargarse de ayudar a su hijo a vivir una vida saludable con la enfermedad de células falciformes. Hacerse cargo implica aprender más sobre usted y su hijo. También significa tratar eficazmente con las personas cercanas a su hijo.

Es difícil ser padre, tenga o no su hijo una enfermedad crónica. Recuerde que siempre habrá buenos momentos. Intente centrarse en lo positivo, incluso si los pasos hacia adelante son pequeños.

Una forma de ayudar a su hijo es prepararlo y empoderarlo para que maneje sus propias necesidades personales y de salud. Puede prepararlos pidiéndoles en todo momento que desempeñen un papel activo en su propio cuidado. La forma de hacerlo dependerá de su edad y habilidades.

Este capítulo describe lo que usted puede hacer para apoyar las necesidades mentales, emocionales y sociales de su hijo y su familia. Ello incluye:

- ▶ Aprendiendo sobre el trastorno de células falciformes
- ▶ Reconociendo y aceptando sus sentimientos
- ▶ Ayudando a su hijo pequeño en diferentes edades
- ▶ Apoyando a los hermanos y hermanas
- ▶ Obteniendo el mejor cuidado infantil
- ▶ Pidiendo ayuda y apoyos
- ▶ Manejando los años de escuela primaria y secundaria
- ▶ Manejando los años de adolescencia

Utilice este capítulo para aprender mejores maneras de ayudar a su hijo y a su familia.

Aprendiendo sobre el trastorno de células falciformes

Para la mayoría de las personas, saber más sobre la enfermedad les ayuda a sentirse menos asustadas y menos impotentes. Es posible que descubra que algunas de sus creencias sobre la enfermedad no son ciertas. Es posible que la enfermedad no sea como pensaba al principio.

También puede descubrir que hay muchas cosas que puede hacer para ayudar a su hijo y que no conocía. Aprender sobre estas cosas puede hacerle sentir más en control.

A medida que sepa más, tomará mejores decisiones para su hijo. Podrá planificar mejor su futuro. También puede enseñar a otras personas cómo ayudar a su hijo. Leer este manual y compartirlo con otras personas le ayudará a usted y a su comunidad a aprender sobre la enfermedad.

Reconociendo y aceptando sus sentimientos

Tendrá emociones después de enterarse de que su hijo tiene anemia falciforme. A veces estos sentimientos son negativos. Si tiene estos sentimientos negativos, está bien y es algo común. Es posible que se sienta triste por la pérdida del “bebé perfecto” que deseaba. Es posible que se sienta culpable por el hecho de que la enfermedad sea causada por los genes que usted y su pareja tienen.

Es posible que esté molesta porque usted o su pareja no sabían que ambos son portadores del rasgo de células falciformes. Es posible que se sienta molesta porque el futuro de su bebé y su familia cambiará de una manera que ignora. También puede sentirse asustada e impotente ante el futuro de su bebé. No importa cómo se sienta, está bien sentirte así. Los sentimientos no son correctos o incorrectos. Lo que importa es cómo maneja dichos sentimientos.

El primer paso es tomar conciencia de cómo se siente. Mucha gente no es consciente de sus sentimientos. Pero a menos que sepas cuáles son tales sentimientos, no podrá controlarlos. En cambio, sus sentimientos la controlarán. Para comprender mejor sus sentimientos acerca de la anemia falciforme de su hijo, piense en sus respuestas a las siguientes preguntas:

- ▶ ¿Se siente enojada, incluso cuando no hay una razón clara?
- ▶ ¿Tiene ganas de llorar con más frecuencia que antes?
- ▶ ¿Siente que es culpa suya que su hijo tenga anemia falciforme?
- ▶ ¿Le preocupa todo el tiempo?
- ▶ ¿Quiere ver menos a sus amigos y familiares?
- ▶ ¿Está más sola que antes?

Podría preguntarle a un amigo cercano o a su pareja si notan algún cambio en usted, positivo o negativo. Es posible que vean cosas que usted no puede ver. Además, simplemente hablar con otras personas le ayudará a aprender más sobre cómo se siente.

El simple hecho de ser consciente de sus sentimientos puede ayudarle a afrontarlos. A veces, sin embargo, es posible que necesite hacer más que simplemente saber cómo se siente. Es posible que necesite expresar sus sentimientos para no desquitarse con tu hijo, consigo misma o con otras personas que ama. Para expresar sus sentimientos, puede hacer lo siguiente:

- ▶ Comparta sus sentimientos con su pareja, familiares, un amigo cercano o su líder espiritual.
- ▶ Escriba sobre sus sentimientos en un diario, un poema o una carta.
- ▶ Encuentre un lugar donde pueda estar a solas y diga en voz alta lo que piensa
- ▶ Obtenga ayuda de un trabajador social, terapeuta o psicólogo

A veces los sentimientos cambiarán cuando los expresa. Pero incluso si no cambian de inmediato, la mayoría de los sentimientos cambian con el tiempo. Se vuelven menos fuertes o incluso desaparecen. Aprender más sobre sus sentimientos y expresarlos le ayudará a sentirse mejor y a ser un mejor padre.

Incluso cuando usted hace todo lo posible para ayudar a su hijo a mantenerse sano, es posible que aún tenga problemas. Estos problemas pueden afectar a toda su familia. A medida que su hijo crece, es posible que enfrente nuevos problemas, como problemas de aprendizaje o dolor. Es posible que vuelva a sentirse asustado y enojado, aunque pensaba que esos sentimientos se habían ido para siempre.

Es importante que usted se cuide a sí mismo y también a su hijo. Conozca sus límites y necesidades. A veces es posible que necesite tiempo para usted, sus otros hijos o el trabajo. Pida ayuda para que pueda disponer del tiempo que necesita.



Ayudando a su hijo pequeño en diferentes edades

Su bebé

Durante su primer año, los bebés crecen y cambian rápidamente. Muchos bebés pueden sonreír a los 2 meses. A los 3 meses podrá notar que su bebé emite sonidos de felicidad. A los 3 meses empiezan a reconocer a sus madres y familiares cercanos. A los 4 meses, los bebés pueden empezar a ser tímidos con los extraños hasta que llegan a conocerlos. A los 7 meses pueden responder de forma juguetona a otras personas y a los 10 meses pueden decir adiós con la mano.

Durante los primeros 2 a 3 meses de vida de su bebé, están protegidos contra la anemia de células falciformes. Es muy poco probable que tengan complicaciones de la enfermedad de células falciformes durante este período. Esto le dará algo de tiempo para conocer a su bebé y afrontar sus propios sentimientos.

Después de los primeros meses, su bebé puede comenzar a tener problemas debido a la anemia falciforme. Los primeros signos de la enfermedad pueden resultarle difíciles. Quizás se dé cuenta de que es poco lo que puede hacer para prevenir la fiebre, las infecciones o el dolor.

Un bebé tiene pocas formas de avisarle si algo no anda bien. Es posible que lloren más de lo habitual, estén más inquietos de lo habitual, coman menos o sean menos activos. Bríndeles todo el consuelo que pueda. Cuando su bebé no se siente bien, su tacto y su voz tranquilizadora pueden marcar una gran diferencia. Si su bebé está en el hospital, su presencia puede ayudarlo a sentirse mejor.

Su infante

Los niños pequeños aprenden rápido. Como son curiosos y activos, pueden meterse en lugares peligrosos. Necesitan oportunidades para caminar, correr y trepar. Este es el momento de asegurarse de que su hogar sea seguro para evitar accidentes. Los niños a esta edad deben estar vigilados en todo momento.

Al igual que otros padres, es posible que usted se sorprenda de la energía y el desarrollo de su hijo. A veces también se cansará de cuidar al niño activo.

La mayoría de los niños pequeños no tienen palabras para expresar cómo se sienten. Debido a esto, pueden estar felices en un momento y de mal humor al siguiente. Trate de tener paciencia con este comportamiento. Puede resultar útil proporcionar el mismo tiempo diario para comer, jugar y dormir.

A esta edad, su hijo puede tener mucho miedo de estar lejos de usted. La mayoría de los niños pequeños se sienten así, pero es importante que pasen tiempo con otras personas. A medida que su hijo se sienta más cómodo con los demás, le resultará más fácil dejarlo con otra persona.

Su nene necesita sentirse seguro de que lo ama siempre. Juegue con ellos, deles consuelo, inclúyalos en actividades familiares y déjeles aprender cosas por sí solos. Su hijo necesita y se nutre de su comodidad.

Su hijo de 2 a 4 años

Los niños de 2 a 4 años quieren ser independientes. Dicen “no” y quieren hacer las cosas ellos mismos. Deje que su hijo comience a tomar sus propias decisiones. Incluso en el hospital, pueden elegir sus propias comidas o programas de televisión. Pueden caminar hasta la sala de juegos con un miembro del personal sin usted cuando se sientan mejor.



En casa, pueden ayudarle a recordar cuándo tomar la penicilina y recordarle que les dé bebidas. Utilice su criterio sobre las cosas que ellos pueden probar por sí mismos. Evite hacer por ellos cosas que ellos mismos puedan hacer.

Aunque su hijo es más independiente, todavía la necesita. Consuélelos, responda a sus miedos, responda a sus preguntas y ayúdeles a aprender más sobre su mundo.

Su hijo de 4 a 6 años

Entre los 4 y los 6 años, los niños utilizan la imaginación para comprender su mundo, incluida su enfermedad. Por ejemplo, un niño puede creer que el dolor es un castigo por algo que hizo. O pueden creer que contrajeron la enfermedad de células falciformes por algo que comieron.

Preste atención a lo que su hijo pueda estar diciendo sobre la enfermedad. Aclare cualquier idea incorrecta. No se preocupe si tiene que repasar las mismas ideas más de una vez.

Deje que su hijo haga cualquier pregunta que pueda tener sobre la anemia de células falciformes. Responda estas preguntas claramente y con palabras que su hijo pueda entender. Quizás quieras utilizar cuentos, animales de peluche o títeres para ayudarte a explicar lo que les sucederá.

Aunque su hijo esté hablando, es posible que no pueda decirle lo que siente. Observe el juego de su hijo para obtener información útil. Además, busque patrones en cómo actúa su hijo cuando se siente enfermo o siente dolor, para saber cómo ayudarlo. Por ejemplo, es posible que quieran quedarse en la cama por la mañana porque dicen que “se sienten raros” cuando en realidad tienen neumonía. Es posible que actúen con apatía y quieran que los dejen en paz cuando sienten dolor.

Esta es también la edad para empezar a enseñarle a su hijo cómo cuidarse a sí mismo. Por ejemplo, puede explicarles: “Hoy necesitan beber 8 vasos de agua”. O puede dejarles hacer las cosas por sí mismos. O puede dejar que se sirvan sus propias bebidas o que tomen su propia taza.

Debido a que su hijo tiene anemia falciforme, es posible que sienta que se le debe tratar de manera diferente que a otros niños (golosinas especiales, juguetes, atención, menos disciplina). Sin embargo, esto no es realmente lo mejor para el niño.

Los niños con anemia falciforme necesitan sentir que son iguales a los demás niños. Si su hijo tiene hermanos y hermanas, todos deben seguir las mismas reglas. Lo que espera de su comportamiento debería ser el mismo.

Hermanos y hermanas

Cada vez que llega un nuevo niño a una familia, cada miembro de la familia puede tener reacciones y sentimientos diferentes. Algunos hermanos y hermanas comparten la alegría de sus padres. Otros pueden temer que el nuevo bebé sea una competencia por el amor y el afecto que normalmente reciben. Este sentimiento puede ser aún más fuerte si el nuevo niño tiene necesidades especiales.

Los hermanos que no padecen la enfermedad de células falciformes pueden tener miedo de enfermarse ellos mismos. Es posible que tengan miedo de haber causado la enfermedad de su hermano o hermana o que se sientan enojados por la atención adicional que recibe el niño con anemia falciforme. Esto es muy normal y puede ser cierto, incluso si la atención que recibe su hijo con anemia de células falciformes no es divertida, como colocarle endovenosas, vacunas y consultar a proveedores médicos. Asegure a sus hijos sanos que estos sentimientos son naturales. Anímelos a acudir a usted para hacerle preguntas o compartir cualquier sentimiento que tengan.

Comparta su tiempo y amor con todos sus hijos. Lo mejor para todos los miembros de la familia es que se asegure de pasar tiempo con cada uno de ellos. Trate de no perderse obras de teatro escolares o eventos deportivos en los que participen sus hijos sanos porque toda su atención se centra en su hijo con anemia falciforme.

Deje que sus otros hijos ayuden a su nuevo hijo, o si su hijo con anemia falciforme es mayor, deje que ese niño ayude con sus hermanos menores. Muchos padres han descubierto que compartir el cuidado, incluso en pequeñas formas, ayuda a las relaciones entre hermanos. Utilice su conocimiento sobre sus hijos para descubrir la mejor manera de incluirlos en el cuidado de su hermano o hermana.



A medida que aprenda más sobre la anemia de células falciformes, enseñe lo que aprende a sus otros hijos. También puede dejar que le hagan preguntas al médico o al personal médico, especialmente aquellas que usted no sepa cómo responder. Esto les ayudará a sentirse incluidos.

Evite los "tratos especiales". Los hermanos y hermanas de niños con anemia falciforme saben que estos niños suelen recibir un trato especial por parte de familiares, vecinos y padres. Algunos pueden entender por qué sucede esto, pero otros no. Esto es normal y no es culpa suya. Intente utilizar el mismo sistema de disciplina y recompensas con todos sus hijos. Esto puede aliviar gran parte del resentimiento por el hecho de que un niño reciba un trato especial.



Guardería

La guardería es otra área común de preocupación durante los primeros años. Como muchos padres, es posible que le preocupe lo que hará el cuidador si su hijo se enferma. A menudo es útil informarle al proveedor de cuidado infantil lo siguiente sobre su hijo:

- ▶ Trate a su hijo como a los demás niños. Los niños con anemia falciforme necesitan sentir que son iguales a los demás niños.
- ▶ Esté atento a signos de infecciones y responda. Repase una lista de signos de infección, incluida la fiebre y otros problemas. Asegúrese de que su cuidador sepa que cualquier temperatura de 101 °F (38,3 °C) o superior es una emergencia médica para un niño con anemia de células falciformes. Asegúrese de que su proveedor de cuidado infantil tenga acceso a un termómetro.

Asegúrese de que los cuidadores sepan cómo comunicarse con usted o con otro adulto responsable que pueda recoger a su hijo y llevarlo a la clínica o sala de emergencias si tiene fiebre. El proveedor de cuidado infantil también debe tener el nombre y el número de teléfono de su proveedor médico para que pueda comunicarse con él si no puede comunicarse con usted. Asegúrese de que su cuidador tenga un Formulario de Autorización para Tratamiento Médico suyo. Esto les dará permiso para recibir atención médica de emergencia para su hijo.

- ▶ Atienda las necesidades especiales de su hijo. Su hijo tiene algunas necesidades adicionales que son muy importantes. Estas necesidades incluyen beber más líquidos, descansar cuando está cansado y más viajes al baño, o cambiar pañales con más frecuencia.

Muchas veces, los cuidadores o maestros querrán aprender más sobre la anemia de células falciformes. Puedes traerles este manual. Les proporcionará más información. Si tienen más preguntas, puede derivarlos al proveedor médico de su hijo.

Compartir toda esta información con estos proveedores de atención puede aliviar gran parte del estrés y la preocupación que puedan tener al cuidar a su hijo. También aliviará muchas de sus propias preocupaciones porque sabrá que ellos están preparados.



Vea en el Apéndice en línea un modelo de Formulario de Autorización de Tratamiento Médico para entregar a todos los cuidadores, incluidas las niñeras.

Pidiendo ayuda y apoyos

Las exigencias de la paternidad a menudo pueden parecer interminables. Cuando un niño tiene necesidades médicas especiales, se necesita una participación aún mayor por parte de los padres. En la mayoría de los casos, la familia, los amigos, los vecinos, las personas de su lugar de culto y los grupos comunitarios son una gran fuente de amor y apoyo.

Ayude a otros a brindarle el apoyo que necesita para que no tenga que hacerlo todo usted misma. Pídale que cuiden a sus otros hijos, que preparen una comida para su familia o que la lleven. Mucha gente se alegrará de saber que pueden ayudar.

Puede resultar muy útil hablar con otros padres de niños con anemia falciforme o unirse a un grupo de apoyo para padres. Estos grupos han ayudado a muchos padres a aprender formas de afrontar los problemas que sólo aquellos que han experimentado los mismos problemas podrían conocer. Pregúntele a su personal médico acerca de los grupos de padres con anemia falciforme en su área. Pídale que le presenten a otra familia con un niño con anemia falciforme.



Consulte el Apéndice en línea para obtener una lista de organizaciones comunitarias que pueden albergar o conocer grupos de apoyo para padres.

Parte de aprender a vivir con la anemia de células falciformes es contarles a los demás sobre la enfermedad y manejar sus preguntas y opiniones. Algunas personas con las que tiene contacto pueden tener miedos e ideas incorrectas sobre la anemia de células falciformes. Con la ayuda de su personal médico y su propio conocimiento de la enfermedad, puede enseñar a otros la verdad sobre la anemia de células falciformes. Puede mostrarles cómo pueden brindarles apoyo tanto a usted como a su hijo.

El equipo medico

Como usted ve y se ocupa de las necesidades de su hijo todos los días, sabe cómo funciona normalmente su hijo. Usted y los demás cuidadores de su hijo sabrán antes que nadie si su hijo se comporta de manera diferente a lo habitual. Es muy importante que informe al equipo médico sobre sus inquietudes. Enseñe a otras personas que cuidan a su hijo a hacer lo mismo.

Compartir la información va en ambos sentidos. El equipo médico tiene mucho conocimiento y experiencia en la enfermedad de células falciformes. Quieren responder a sus preguntas y brindarle el apoyo que necesita.

Es posible que los proveedores médicos a veces no estén de acuerdo sobre cómo manejar un problema que tiene su hijo. Las opiniones diferentes son comunes en cualquier tipo de atención médica. La terapia en la anemia de células falciformes está cambiando a medida que se dispone de más información. Habla con el equipo si esto sucede. Debe entender las diferentes opiniones.

Si hay opiniones diferentes sobre un tratamiento importante, es razonable solicitar una segunda opinión de un experto en anemia de células falciformes. Puede pedirle a su médico que le recomiende a otro médico para que le dé una segunda opinión. También puede obtener los nombres de expertos en anemia de células falciformes de la Asociación Estadounidense de Enfermedad de Células Falciformes (SCDAA) y otras fuentes. Puede hacer una búsqueda en línea para esta organización.

A veces usted puede tener una opinión diferente a la de su proveedor médico. Si esto sucede, comparta sus pensamientos y razones. Comparta lo que planea hacer. Ser honesto acerca de sus planes ayudará a su hijo y también a su relación con su proveedor médico. Si surge un conflicto entre usted y su equipo médico, hable sobre ello para que su hijo pueda recibir la mejor atención.

Muchas veces, los problemas ocurren cuando los padres no entienden completamente lo que dice el proveedor médico. O es posible que el proveedor médico no comprenda a los padres. Puede ser útil que un trabajador social, un trabajador de salud comunitario u otra tercera persona le ayuden a usted y al proveedor médico a entenderse mejor.

Para asegurarse de tener suficiente tiempo para hablar con su proveedor médico, puede:

- ▶ Programar una cita para hablar con el proveedor médico. Puede discutir sus inquietudes u obtener más información sobre la salud de su hijo.
- ▶ Escriba sus inquietudes a medida que surjan. Lleve estas notas a la cita.
- ▶ Conozca al equipo médico y los papeles que desempeñan cada uno de los integrantes del equipo. Piense en quién podría ser más útil para abordar cada problema o pregunta.
- ▶ Obtenga consejos de otros padres sobre formas de expresar sus inquietudes al equipo médico. Las nuevas familias pueden aprender mucho de otras familias que han trabajado con el mismo equipo.

Cuídese usted

Puede resultar difícil lidiar con una enfermedad grave que afecta a un ser querido. Es posible que descubra que su vida es más estresante en otras áreas, como su matrimonio, su familia, sus finanzas y su propia vida personal. Es importante que usted se cuide a sí mismo para que pueda cuidar a su hijo.



Aunque quiera dedicar toda su vida a su hijo, no puede. Intentar hacer esto no ayudará a su hijo, ni a usted. Sus necesidades también son importantes. A lo largo de los altibajos de su trayectoria como padre, debe encontrar tiempo para usted, sus otros hijos, su pareja y sus amigos. Tómese el tiempo para hacer cosas que disfrute. Un breve descanso, incluso cuando su hijo está enfermo, puede ayudarle.

El dinero puede ser una preocupación importante para los padres de niños con enfermedades crónicas. La mayoría de los estados tienen programas especiales para ayudar a pagar los costos médicos, como Medi-Cal. En California, Servicios Infantiles de California (CCS) paga muchos de los costos de la atención de niños con anemia falciforme. Hable con su proveedor o trabajador social acerca de sus inquietudes. Pregúnteles cómo obtener más información sobre atención médica y cobertura de seguro para su hijo.

Asegúrese de obtener ayuda si la necesita. Comuníquese con el personal médico, amigos, familiares, líderes espirituales, grupos de apoyo u otros padres para que le ayuden a superar los momentos difíciles. A veces necesita más que apoyo. Es posible que necesite hablar con un trabajador social o un terapeuta. No espere demasiado antes de pedir ayuda.

Manejando los años de escuela primaria y secundaria

Si bien usted necesita cuidar la salud de su hijo, también debe concentrarse en algo más que sus necesidades de atención médica. Sus necesidades y crecimiento sociales y académicos también son importantes.

Esta sección le brindará información sobre cómo ayudar a su hijo durante los años de escuela primaria y secundaria. Puede ayudarlos a hacer más cosas por sí mismos, desarrollar su autoestima y lograr el éxito escolar. También le ayudará a ver las necesidades de toda su familia y cómo puede cuidarse durante estos años.

Años escolares de primaria

Cuando su hijo empieza el jardín de infancia, comienza una nueva etapa en la vida. Pasarán mucho tiempo lejos de usted, bajo el cuidado de otros adultos. También pasarán más tiempo con otros niños de su misma edad. Su vida social y su vida escolar conducirán a una época emocionante de crecimiento e independencia, pero también pueden plantear nuevas preguntas y desafíos.

Las transiciones implican cambios, lo que incluye agregar nuevas expectativas, responsabilidades o recursos y dejar de lado otros. Hay transiciones que son normales para el desarrollo, desde la infancia hasta la niñez, luego la adolescencia y la edad adulta. Estas transiciones de desarrollo ocurren en niños con y sin enfermedades a largo plazo.

Otras transiciones que enfrentan todos los niños incluyen el paso del preescolar a la escuela primaria, luego a la escuela intermedia, secundaria y a la universidad o al trabajo. Otras transiciones incluyen trabajar con nuevas agencias o proveedores.

Usted es la persona más importante en la vida de su hijo. Usted es la clave de su éxito y confianza en sí mismos. Los años de escuela primaria son un momento para ayudar a su hijo a ser más independiente y a hacer más cosas por sí solo.

Deje que su hijo haga más

Su hijo puede aprender a cuidar de sí mismo, aunque tenga la enfermedad de células falciformes. Necesitan hacer las cosas por su cuenta. Hay que apoyarles para que hagan las cosas por sí mismos. Al mismo tiempo, aún debe asegurarse de que su hijo obtenga lo que necesita. Pero su trabajo como padre está cambiando.

A los 6 años, la mayoría de los niños quieren empezar a hacer cosas por sí mismos, como por ejemplo:

- ▶ Ayudar a preparar su propio desayuno o almuerzo.
- ▶ Vestirse y prepararse para ir a la escuela
- ▶ Tomar una clase o aprender una habilidad, como tocar el piano.

Además de las cosas que quieren hacer, también pueden ayudar en el hogar. Pueden ayudar con las tareas del hogar, como poner y recoger la mesa, lavar los platos o limpiar su habitación.

Deje que hagan las cosas por sí mismos a menos que las actividades no sean seguras. Aunque lleve más tiempo, es bueno que su hijo sea independiente.

Ayude a su hijo a planificar lo que debe hacer. Los niños pequeños suelen necesitar más ayuda que los niños mayores. Por ejemplo, cuando le pida a un niño de 6 años que limpie su habitación, explícale a qué se refiere. Dígales que realicen las siguientes tareas:

- ▶ Poner los juguetes en el baúl
- ▶ Poner la ropa en el cesto
- ▶ Poner las colchas en la cama



Cuando sean mayores, deberían saber lo que significa “limpiar su habitación”. Si su hijo no pide hacer las cosas por sí solo, es posible que deba presionarlo un poco. A los padres a menudo les resulta difícil presionar a un niño que tiene una enfermedad. Pueden sentirse culpables o temerosos. No deje que la enfermedad de su hijo se interponga en su camino para ayudarlo a crecer. Está bien dejar que fracasen a veces. Eso es parte de cómo todos aprendemos lo que podemos hacer. Pase lo que pase, no haga todo por su hijo. Cuando hagan cosas por sí mismos, se sentirán bien por ello.

No es el único que puede intentar proteger demasiado a su hijo. Otros miembros de la familia pueden sentir que ellos necesitan cuidados especiales. Hágales saber cómo quiere que traten a su hijo. Pídales que se concentren en lo que su hijo puede hacer, no en lo que no puede hacer. El niño no necesita su "ayuda". Necesitan apoyo para crecer.

Enseñe a su hijo formas apropiadas para su edad de cuidar de sí mismo con su orientación cercana. Fomente pasatiempos y actividades sociales, incluidas lecciones de música, Boys and Girls Club, deportes, arte y otras actividades.

Puede considerar darle a su hijo una pequeña mesada. Puede ayudar a su hijo a aprender sobre cómo hacer presupuestos y ahorrar. Puedes animarlos a pensar en su futuro preguntándoles: “¿Qué harás cuando seas grande?”

Campamento de verano de células falciformes

El campamento de verano siempre está lleno de diversión al aire libre, nuevos amigos, cantos, natación, cuentos y juegos. En los campamentos de verano sobre anemia falciforme, los consejeros saben cómo ayudar a los niños con la enfermedad a hacer todo lo que puedan, sin hacerse daño. El personal está consciente de las necesidades especiales de los niños con anemia falciforme y puede manejar cualquier problema que pueda surgir.

El campamento de verano para células falciformes proporciona un entorno seguro y divertido para que su hijo gane confianza y autoestima. Pasar tiempo lejos de sus padres con otros niños de su misma edad ayudará a su hijo a ser más independiente. Pregúntele a su proveedor médico o al grupo local de anemia falciforme dónde puede obtener información sobre el campamento.

Involucrando a su hijo en sus propios cuidados

En los años de edad escolar primaria, anime a su hijo a comenzar a interactuar directamente con el proveedor médico. Asegúrese de que su hijo pueda decir qué cosas especiales debe hacer, como beber más agua, tomar ciertos medicamentos diarios, no cansarse demasiado y visitar al médico con regularidad. También deben saber cuándo deben decirle a usted, a un proveedor médico o a un maestro, que no se sienten bien.

Para cuando tenga entre 12 y 14 años, debe comenzar a hablar con su hijo sobre los cambios que puede esperar en la atención médica cuando sea mayor. El gran cambio será pasar a un entorno de atención médica para adultos después de cumplir 18 años. Su hijo también estará más a cargo de tomar sus propias decisiones de salud y atención médica a medida que crezca.

Desarrolle la autoestima

Ayude a su hijo a sentirse bien consigo mismo. Preste atención a algo más que a sus problemas. Observe sus habilidades, fortalezas, intereses y estilo.

- ▶ Elogie a su hijo cuando le vaya bien. No elogie que sea demasiado. Los niños prosperan cuando se les dice que son especiales. Se sienten bien cuando alguien ve algo que han hecho bien.
- ▶ Escuche lo que tienen que decir. Haga preguntas Muéstreles que le importa lo que piensan y sienten.
- ▶ Ayúdelos a involucrarse en otras cosas además de la enfermedad.

Pueden probar algunas de estas cosas para ver si quieren hacerlas:

- ▶ Tocando música
- ▶ Estando con amigos
- ▶ Aprender a usar la computadora
- ▶ Dibujar o trabajar con arcilla.
- ▶ Jugar ajedrez u otros juegos de mesa.
- ▶ Actuar en una obra de teatro
- ▶ Leer libros

Tenga cuidado de no presionar a su hijo para que compita donde no puede tener éxito. Si no puede correr mucho tiempo sin sentir dolor o cansancio, no lo obligue a practicar deportes rápidos. Ayúdelos a encontrar al menos una cosa que hagan bien.

Auto-aceptación

Cuando su hijo comienza la escuela, es posible que comience a notar que es diferente a los demás niños. Cuando se dan cuenta de que tienen “una enfermedad”, pueden sentir miedo o enojo. Quizás piensen que se enfermaron porque hicieron algo mal.

Asegúrese de que su hijo sepa que no contrajo la enfermedad porque fue “malo”. Nada de lo que hicieron les provocó la enfermedad. Su hijo debe aceptar el hecho de que tiene anemia de células falciformes y aprovechar al máximo su vida. Dígales que, excepto por su enfermedad, son como los demás niños. Aprender a adaptarse a la enfermedad les da una fortaleza y una resistencia especiales. Ayúdelos a aprender lo que pueden y no pueden hacer. Esto les dará una sensación de control.

Apropiado en

A todos nos gusta sentir que encajamos. Su hijo puede tener miedo de no encajar porque la anemia falciforme lo hace diferente. Pueden pensar que los demás se burlarán de ellos o los tratarán de manera “especial”.

Algunos niños se sienten bien al contarles a sus amigos sobre la anemia falciforme. Otros no quieren que nadie lo sepa. Es bueno que los niños le cuenten al menos a un amigo cercano sobre su enfermedad. Si nadie lo sabe, es más probable que se sientan avergonzados y piensen que es un secreto. Cuando los amigos lo saben, pueden brindar apoyo con una mejor comprensión y contexto.

Si su hijo no sabe qué decirle a sus amigos, déjele que practique con usted primero. Si su hijo les explica a sus amigos qué es la enfermedad (una enfermedad de la sangre) y que no es contagiosa, podría ayudar a que todos se sintieran mejor. Una vez que se lo hayan contado a otros, probablemente se sentirán mejor al respecto.

Éxito en los años de escuela primaria y secundaria

La mayoría de los niños quieren tener un buen desempeño en la escuela. La escuela es su trabajo. Un buen desempeño escolar construye un futuro sólido.

Esperan lo mejor

Al igual que los demás niños, los niños con la enfermedad de células falciformes pueden sobresalir en la escuela. Pueden estar entre los mejores de su clase. Tanto usted como los maestros deben esperar lo mejor de su hijo. Cuando espere más de su hijo, le irá mejor.

Algunos maestros no esperan lo suficiente de su hijo. No deje que un maestro los subestime. Trabaje con el maestro de su hijo para lograr que tenga una perspectiva positiva con grandes esperanzas y sueños. Ayude a su hijo a querer tener éxito en la escuela y alcanzar su máximo potencial.



Sea socio de los profesores

Al comienzo de un nuevo año escolar, vaya a la escuela y conozca al maestro y a la enfermera escolar de su hijo. Traiga a su hijo. Deje que su hijo haga preguntas. Informe al profesor y a la enfermera sobre la enfermedad de células falciformes. Deles cosas que leer para aprender sobre la enfermedad.

El maestro necesita saber que su hijo llegará a la escuela con dolores y molestias leves. Su hijo debe ser enviado a casa solo si tiene fiebre o dolor intenso, o si necesita ver a un proveedor médico.

Explique las necesidades especiales de su hijo. Necesitan hacer estas cosas:

- ▶ Tomar agua cuando tenga sed
- ▶ Ir al baño tan pronto como sientan la necesidad.
- ▶ Recuperar las tareas escolares si tienen que faltar a la escuela
- ▶ Descansar o bajarle al ritmo si está cansado o adolorido. Por ejemplo, durante la clase de gimnasia, es posible que no puedan hacer tanto como otros niños
- ▶ Reunirse a la clase tan pronto como estén listos
- ▶ Obtener medicamentos si los necesitan
- ▶ Vestirse según el clima y que permanezca abrigado

Verifique que el maestro le dé a su hijo lo que necesita. Algunos maestros pueden proteger demasiado a su hijo mientras que otros pueden ignorarlo. Hable con el maestro sobre estas cosas si está preocupado. Si necesita ayuda o apoyo, hable con el director de su escuela, proveedor médico, enfermera escolar o trabajador social.

Defienda los derechos de tu hijo

Los niños con anemia falciforme a veces pueden tener dificultades de aprendizaje y necesitan apoyo adicional. Las dificultades de aprendizaje pueden incluir el tomar más tiempo para procesar preguntas y completar tareas. Un niño inteligente y con gran potencial puede tener una dificultad específica de aprendizaje que puede perjudicar su rendimiento escolar. Identificar el problema permite abordarlo para que su hijo pueda alcanzar su máximo potencial.

Su hijo tiene derecho a recibir una educación que satisfaga sus necesidades: esta es la ley. La Ley de Educación para Todos los Niños Discapacitados de 1975 (Ley Pública 94-142) significa que la escuela debe proporcionarle ayuda si su hijo la necesita.

Si a su hijo no le va bien en la escuela, hable con los maestros. Es posible que desee pedir que se le haga una prueba a su hijo para detectar diferencias de aprendizaje. Si tienen dificultades de aprendizaje, deben buscar ayuda especial para que puedan aprender mejor. Pídale al consejero escolar un “plan educativo individualizado” (“IEP”).

Este plan IEP podría incluir cualquiera de estos:

- ▶ Clases regulares en la escuela
- ▶ Instrucción en el hogar
- ▶ Tiempo con un especialista en recursos
- ▶ Clases especiales

Un “plan 504” es una forma diferente de obtener ayuda para su hijo. Un plan 504 es un documento legal y vinculante. Está diseñado para ayudar a cualquier estudiante que asiste a una escuela pública y que tiene necesidades físicas o psicológicas especiales. El objetivo es ayudarlos a sentirse cómodos en el salón de clases regular. Un plan 504 exige descansos sin restricciones para ir al baño y tomar agua u otras adaptaciones necesarias, para que un niño no tenga que explicar sus necesidades a sus maestros a diario.

Si un maestro sugiere que retengan a su hijo, obtenga la opinión de otro experto en aprendizaje. A menudo, el hecho de estar reprimido no ayuda a los niños con dificultades de aprendizaje. De hecho, puede empeorar las cosas y hacer que su hijo se sienta mal consigo mismo. En su lugar, asegúrese de que su hijo sea evaluado para detectar problemas de aprendizaje y reciba la ayuda adicional que necesite.

Informe a su proveedor médico o trabajador social si cree que su hijo no está recibiendo suficiente ayuda. Su equipo médico puede trabajar con el maestro y la escuela para que su hijo reciba la ayuda que necesita.



Consulte el Apéndice en línea para obtener más información sobre un “IEP” y un “plan 504”.

Planifique con anticipación las enfermedades que saquen a su hijo de la jornada escolar normal

Establezca un plan con el maestro de su hijo para que su hijo haga la tarea o recupere el trabajo perdido. Hablar sobre el plan le dará una idea de lo que piensa el maestro sobre la enfermedad de su hijo. Es un buen momento para brindarle al maestro más datos sobre la anemia de células falciformes. La mayoría de los profesores están felices de hacer lo que puedan para ayudar.

Descubra qué recursos tiene su escuela para niños con enfermedades crónicas. Pregúntele al maestro, consejero escolar, trabajador social y proveedor médico de su hijo si existe un programa de tutores en el hospital u otros programas comunitarios que podrían ser útiles si fuera necesario.

Si cree que no hay suficiente ayuda, hable antes de que su hijo se quede demasiado atrás. Pídale al trabajador social que trabaja con su programa de anemia falciforme, a un familiar o a un amigo que le ayuden a hablar sobre las necesidades de su hijo.

Deportes escolares

Una de las formas en que muchos niños refuerzan su autoestima es a través del deporte. Si tu hijo quiere practicar deportes escolares, ayúdelo a ser realista sobre lo que puede hacer. Consulte con su proveedor de atención médica al respecto.

Observe las fortalezas de su hijo y encuentre un deporte que coincida con esas fortalezas.

Si el programa deportivo tiene un líder o entrenador, infórmeles sobre las necesidades especiales de su hijo. Recuerde a su hijo que debe cuidarse por sí mismo. Necesitan hacer lo siguiente:

- ▶ Tomar agua cuando tenga sed
- ▶ Descansar si se cansa.
- ▶ Vestirse según el clima y que permanezca abrigado

Mantenga a su hijo en la escuela

Envíe a su hijo a la escuela a menos que esté lo suficientemente enfermo como para consultar a un proveedor médico. No deje a su hijo en casa y no vaya a la escuela si simplemente tiene algo como secreción nasal. Tampoco necesitan quedarse en casa por el mal clima. Sólo asegúrese de que usen la ropa adecuada.

Los niños se benefician de ir a la escuela y estar con otros estudiantes. Mantener a su hijo en casa y no ir a la escuela cuando no necesita cuidados especiales causará problemas. Es posible que se queden fuera de las amistades y tengan problemas para aprender habilidades sociales. También pueden retrasarse en las tareas escolares y puede resultarles más difícil tener un buen desempeño escolar.

Si su hijo tiene que pasar tiempo en el hospital, pídale que intente hacer la tarea mientras esté allí. También puede animarlos a hablar o escribir sobre lo que les sucedió en el hospital. Si faltan mucho a la escuela, es posible que necesiten ayuda externa o un tutor para poder mantenerse al día.

La mayoría de las veces, es mejor enviar a su hijo de regreso a la escuela tan pronto como regrese del hospital. Cuanto más estén en la escuela, mejor estarán.

A menos que su médico le diga que es necesario, no acepte que su hijo reciba lecciones en casa. La instrucción en el hogar no puede reemplazar el entorno escolar. En el aula, los niños aprenden unos de otros, así como de los libros y los profesores. Es posible que esta recomendación no se aplique si educa a todos sus hijos en casa.

Manejando los años de adolescencia

La adolescencia es una época de cambios importantes para usted y su hijo. Hay mucho que puede hacer para ayudar a su hijo durante estos años. También hay muchas cosas que están fuera de tu control. Su apoyo y ayuda siguen siendo importantes, pero su hijo adolescente tomará sus propias decisiones en la vida.

Los años de la adolescencia son emocionantes porque su hijo se está convirtiendo en un adulto joven y ganando independencia. Estos años construyen una base importante para la edad adulta. A medida que su hijo aprenda a cuidarse cada vez más durante estos años, necesitará aprender sobre las complicaciones de la enfermedad de células falciformes que también pueden ocurrir durante la adolescencia.

Su hijo adolescente se está preparando para el momento en que será independiente. Están creciendo y aprendiendo a vivir su propia vida. Su adolescente necesita límites, pero también necesita libertad. Usted y su hijo adolescente seguirán intentando encontrar un equilibrio que funcione.

Como padres, hay muchas cosas que pueden hacer para ayudar a su hijo adolescente durante estos años. Cada una de estas pautas se describirán en esta sección:

- ▶ Deje que su hijo adolescente haga más
- ▶ Establezca límites para su adolescente
- ▶ Desarrolle la autoestima
- ▶ Considere el presente y el futuro
- ▶ Planifique la transición a la atención médica para adultos

Deje que su hijo adolescente haga más

Su adolescente pronto será un adulto que vivirá solo. Ahora es el momento de ayudarlos a tomar el control de su vida.

Puede ser difícil para un adolescente con anemia de células falciformes sentirse en control. Muchos adolescentes se sienten encadenados a la enfermedad y a los cuidados especiales que requiere. Se sienten enojados porque tienen que escuchar a muchos adultos: usted, los maestros y los proveedores médicos. Si bien esto es cierto, hay formas en las que pueden tener más control sobre sus vidas aunque tengan esta enfermedad.

Empiece a dejarlos ir

Es posible que su hijo adolescente no se cuide tan bien como usted los cuidó. Intenta dejar que lo hagan de todos modos. Si teme que se lastimen, hable con ellos. Explíquele qué podría pasar si su hijo no cuida su salud. Intente descubrir por qué no quieren seguir los pasos que recomienda. Ayúdelos a encontrar una mejor manera si es necesario.

Ahora es el momento de pasar el control de usted a su hijo adolescente. Puedes empezar lentamente, pero siga avanzando para darles más control. Debe confiar en ellos para que soliciten ayuda cuando la necesiten. Si cometen un error, ayúdelos a sacarle provecho. Si aprenden ahora, podrán hacerse cargo de su propia vida cuando sean adultos.

Déjelos hacer las cosas a su manera

Hay muchas maneras para que su hijo adolescente sea independiente además de controlar su enfermedad de células falciformes. La forma en que hablan, la ropa que usan, la música que les gusta y la forma en que se peinan son todas formas de expresarse.

Puede que no le guste su apariencia o su forma de actuar, pero intente aceptarlo. A menos que se estén lastimando a sí mismos o a otros, trate de dejarlos en paz. Quieren ser diferentes a usted. Desean ser su propia persona.

Recuerda que el crecer puede intimidar

Muchos adolescentes con y sin anemia falciforme tienen miedo a crecer. No quieren cuidarse a sí mismos y afrontar sus vidas. Es posible que intenten actuar como si fueran más jóvenes de lo que son. La anemia de células falciformes puede complicar las cosas debido al efecto que tiene la enfermedad sobre el crecimiento. Un niño de 13 o 14 años con anemia falciforme puede parecer que tiene 10 años.

Dado que pueden parecer más jóvenes, usted y otras personas pueden verse tentados a tratarlos de esa manera. No permita que esto suceda. Espere que su hijo adolescente actúe según su edad, no según su tamaño. No haga todo por ellos. Si no lo hace todo, su hijo adolescente descubrirá que debe cuidarse él mismo.

También puede ser útil que su hijo adolescente se involucre más en otras cosas además de la enfermedad. Ayúdelos a encontrar un trabajo a tiempo parcial, un pasatiempo o nuevos amigos. Esto les dará la oportunidad de estar con otros y prepararse para su futuro.

Deles más independencia

Las personas con la enfermedad de células falciformes deben aspirar a crecer y convertirse en adultos independientes. Como padre, es su función preparar a su hijo adolescente para la edad adulta y para vivir solo.

A medida que su hijo adolescente crezca, usted debe fomentar su independencia, sin importar cuáles sean sus capacidades. Incluso si su hijo tiene graves problemas de aprendizaje o está en educación especial a tiempo completo, se le debe animar a que haga algunas cosas por sí mismo.

Ayude a su adolescente a identificar y basarse en sus fortalezas. Hable de temas relacionados con la salud reproductiva, las conductas de riesgo que pueden tener los adolescentes y el uso de sustancias. Hablar de ello no impulsará a su hijo adolescente a hacer estas cosas. Necesitan su orientación para hacer los mejores juicios.

Grupos que pueden ofrecer ayuda sobre cómo criar a un adolescente:

- ▶ Su YMCA o YWCA local
- ▶ Grupos comunitarios
- ▶ Escuelas
- ▶ Grupos de soporte para padres de niños con anemia falciforme.

Establezca límites para su adolescente

Si bien la independencia es importante para su hijo adolescente, también lo es ser padre. Es su trabajo decidir cuánta libertad permitirle. Usted tiene derecho a saber qué está haciendo su hijo adolescente y con quién está.

Los límites son importantes y proporcionan reglas, límites y reglas para proteger a su hijo adolescente y apoyar su crecimiento. Los límites pueden cubrir muchas cuestiones como el toque de queda, las tareas, los quehaceres y el uso del automóvil. Comuníquese con su hijo adolescente y dígame cómo espera que actúe. Asegúrese de que los límites sean claros para ambos.

Si se infringen las reglas, debe discutir la acción y las consecuencias con su hijo adolescente. La anemia de células falciformes no es una excusa para quebrantar las reglas. Su adolescente debe ser responsable por sus decisiones.

Los adolescentes con anemia falciforme pueden tener una mayor necesidad de demostrar que encajan. También pueden estar deprimidos y querer escapar de su dolor. Esto puede llevarlos a correr riesgos que pueden resultar perjudiciales para ellos mismos y para los demás.

Algunos de estos riesgos pueden conllevar un peligro adicional para su adolescente con anemia falciforme:

- ▶ El sexo sin condón puede traer un mayor riesgo de contraer una infección de transmisión sexual (ITS)



- ▶ Los embarazos no planificados pueden crear algunos problemas y preocupaciones de salud
- ▶ El alcohol puede aumentar la anemia falciforme porque deshidrata el cuerpo.
- ▶ Los cigarrillos también pueden aumentar la anemia falciforme porque el humo reduce el nivel de oxígeno en la sangre

Todos estos son riesgos para cualquier adolescente, pero pueden causar más daño a los adolescentes con anemia de células falciformes.

Sepa cuándo intervenir

Si su hijo adolescente está asumiendo riesgos que podrían ser perjudiciales, usted debe involucrarse. Su adolescente necesita una disciplina adecuada y justa si se lastima a sí mismo o a otros.

También necesitan su orientación y atención. Escuche a su adolescente. Descubra qué hay detrás de sus acciones. Pregúnteles por qué están asumiendo riesgos y escuche sus respuestas. Dígales cómo podrían lastimarse y pregúnteles qué piensan.

Si su hijo adolescente no deja de correr estos riesgos o no puede dejar de correrlos, necesita ayuda. Asumir riesgos que los pongan a ellos y a otros en peligro puede ser una señal de un problema más profundo. Es posible que necesite apoyo y ayuda externamente.

A la mayoría de las personas no se les enseña cómo ser padres, y mucho menos padres de adolescentes. Está bien que usted esté confundido acerca de cómo manejar a su hijo adolescente. Está bien recibir ayuda.

Desarrolle la autoestima

Como todos los adolescentes, los adolescentes con anemia falciforme necesitan apoyo para desarrollar una buena autoestima.

Estas son cosas que usted puede hacer como padre para ayudar a su hijo adolescente a sentirse positivo consigo mismo:

- ▶ Escuche lo que su adolescente dice
- ▶ Anime a su adolescente
- ▶ Haga cosas con su adolescente.
- ▶ Ayude a su hijo adolescente a sentirse positivo sobre su cuerpo
- ▶ Hágales saber lo bien que se siente por ellos
- ▶ No menosprecie a su adolescente



Escuche lo que su adolescente dice. Su hijo adolescente necesita sentir que usted lo escucha cuando le habla. Incluso si no le gusta lo que escucha, puede intentar entender lo que dicen. Una buena forma de hacerles saber que los ha escuchado es repetir lo que han dicho. Una vez que sepan que han sido escuchados, podrá decirles cómo piensa y siente.

Haga preguntas si no está seguro de lo que quiere decir su hijo adolescente o de cómo se siente. Las preguntas que requieren más que una respuesta de “sí” o “no” son las más útiles.

No menosprecie a su adolescente. Puede ser fácil menospreciar a los adolescentes y decirles cosas hirientes. Las humillaciones son dañinas, no útiles. No harán que su hijo adolescente quiera cambiar ni que se sienta lo suficientemente bien consigo mismo como para cambiar. En cambio, simplemente hacen que a su hijo adolescente le resulte más difícil relacionarse con usted.

Si no le gusta algo que hizo su hijo adolescente, siéntese con él y hable sobre cómo le afecta a usted. Su adolescente necesita su respeto y elogios.

Hacer cosas con su hijo adolescente es importante. Puede que estar con usted no sea lo que más le guste a su hijo adolescente. Pero todavía quieren saber que quiere estar con ellos, al menos a veces. Piensa en algo que ambos disfrutarían. Podría ser una película, un juego de pelota, un concierto o cualquier cosa que a ambos les guste hacer. Pasar tiempo con su hijo adolescente puede decirle que usted cree que vale la pena estar con él.

Ayude a su hijo adolescente a sentirse positivo sobre su cuerpo Los adolescentes con anemia falciforme a menudo se sienten avergonzados de su cuerpo. Algunos parecen más jóvenes que sus amigos porque maduran tarde. Algunos se sienten avergonzados por los ojos ictericos. Algunos tienen cicatrices por cirugías e intravenosas.

Además de las cosas que se pueden ver, algunos adolescentes también pueden tener limitaciones en lo que pueden hacer, como deportes o bailar. Algunos adolescentes quieren demostrarse a sí mismos que son como otros adolescentes y adoptan comportamientos que pueden no ser apropiados.

Hay algunas cosas que puede hacer para ayudar a su hijo adolescente a sentirse positivo con su cuerpo. Si su hijo adolescente es pequeño para su edad, ayúdelo a encontrar ropa que le guste y que le quede bien. Si tienen cicatrices, ayúdelos a encontrar ropa que las cubra. También puede ayudarlos a encontrar formas sencillas de hablar sobre sus diferencias con los demás. Si pueden hablar sobre las diferencias, es posible que no se sientan tan avergonzados.

Recuerde a su hijo adolescente que su cuerpo madurará y crecerá. Sólo les llevará unos años más que a sus amigos. También hágales saber que está bien tener su tamaño actual. Concéntrate en sus puntos fuertes y ayúdelos a sentirse bien consigo mismos.

Anime y elogie a su hijo adolescente. Todos necesitamos elogios. Elogiar a su hijo adolescente con regularidad fomenta el éxito.

Esté atento a las ocasiones en que su hijo adolescente hace cosas agradables por sí mismo y por los demás. No tema decirles lo bien que le hace sentir cuando los ve hacer las cosas bien. Cuantas más cosas buenas notes, más cosas buenas habrá.

No asuma que su hijo adolescente sabe que usted lo ama y se preocupa por él. Los adolescentes necesitan que se les diga que son amados y que se les toma en cuenta.

Trate a su hijo adolescente como si tuviera algo que ofrecer y lo hará. Ayúdeles a participar en las cosas que hacen bien. Pregúnteles sobre la escuela, el trabajo o cualquier proyecto especial. Pídeles que le muestren en qué están trabajando. Su atención demostrará que cree que lo que hacen tiene valor. Ayuda con la escuela y planes futuros.

Considere el presente y el futuro.

Mantenerse en la escuela

Muchos adolescentes con anemia de células falciformes han faltado mucho a la escuela debido a su enfermedad. Algunos adolescentes manejan bien los estudios, mientras que otros tienen grandes problemas. Pueden ir por detrás de sus compañeros, tener malos hábitos de estudio o pasar por alto problemas de aprendizaje.



Si su hijo tiene problemas con la escuela, estos problemas pueden empeorar durante la adolescencia. Es posible que se sientan deprimidos por su futuro. Estos sentimientos de desesperanza pueden dificultar el éxito. Si su hijo adolescente siente que no puede seguir el ritmo, es posible que simplemente quiera darse por vencido y abandonar la escuela.

Inste a su hijo adolescente a permanecer en la escuela. Ayúdelos a mantener sus deseos para hacer lo mejor que puedan. Anímelos a centrarse en lo que quieren hacer en el futuro y a trabajar para lograrlo.

Su hijo adolescente puede hacer arreglos para recuperar las tareas escolares que perdió si tiene que faltar a la escuela. Además, averigüe si la escuela tiene ayuda para estudiantes con necesidades especiales.

Ayude a su hijo adolescente a obtener ayuda adicional si la necesita.

Planificar para el futuro

La escuela secundaria es el momento para que su hijo adolescente se concentre en sus metas para el futuro. Pídeles que se concentren en lo que su hijo puede hacer, no en lo que no pueden hacer. No importa cuáles sean sus límites, hay un lugar para ellos. Cuando comiencen a planificar su futuro, ayúdelos a analizar sus fortalezas y habilidades y a ver qué tipo de carrera podría ser buena para ellos.

Puede que les ayude tener un modelo de éxito. Si conoce a un adulto con anemia falciforme cuya vida podría admirar, cuénteles lo que está haciendo esa persona. Es posible que incluso quieran conocer a esa otra persona.



Vea en el Apéndice en línea una lista de "grandes" de la enfermedad de células falciformes (personas que han tenido vidas inspiradoras).

Un trabajo a tiempo parcial puede ser una buena manera para que su hijo adolescente explore sus intereses. Un trabajo también puede ayudar a su adolescente a ganar confianza en sus habilidades y ganar algo de dinero. Durante el año escolar, asegúrese de que el trabajo no interfiera con la escuela. Durante los veranos, un trabajo puede ser una excelente manera de ayudar a los adolescentes a madurar.

Su hijo adolescente deberá decidir si quiere ir a la universidad. Muchas personas con la enfermedad de células falciformes van a la universidad. Algunas universidades tienen programas para ayudar a los estudiantes con necesidades especiales.

Anime a su hijo adolescente a planificar una vida plena. Cuando tomen cierto control de su vida, la imagen que tienen de sí mismos mejorará y tendrán más posibilidades de éxito.

Discuta sus preocupaciones laborales

Muchos adolescentes con anemia de células falciformes se preocupan por si podrán encontrar un trabajo. Tienen miedo que no podrán mantenerse a sí mismos. Es posible que sientan miedo de que sus límites les impidan poder trabajar o mantener un empleo.

Escuche sus miedos y bríndeles apoyo. Dígalos que algunas personas con anemia falciforme se han convertido en médicos, abogados, trabajadores sociales, maestros y dueños de negocios. Ayúdeles a concentrarse en lo que pueden hacer para prepararse para su futuro.

- ▶ Cuando les permite cuidar de sí mismos, los está preparando para el futuro.
- ▶ Cuando les ayudas a sentirse positivos acerca de sí mismos, aumentas sus posibilidades de éxito.
- ▶ Cuando los ayuda a tener un buen desempeño en la escuela y a involucrarse en otros intereses, les está brindando la mejor capacitación para futuras carreras.

Recursos financieros

Hable de recursos económicos, tanto relacionados con la atención médica (seguros, por ejemplo) como relacionados con la vida diaria. Su hijo adolescente debe empezar a pensar en cómo y cuándo podrá mantenerse a sí mismo o contribuir a su hogar. Aliente las actividades laborales y de voluntariado. Hable y ayude a su hijo adolescente a explorar posibles intereses profesionales.

Ayuda para adolescentes que tienen dificultades

Si su hijo adolescente tiene problemas con la escuela o no tiene planes para su futuro, necesita ayuda. Un consejero de la escuela o un trabajador social de la clínica pueden ayudarles a analizar sus sentimientos y su vida. El consejero o trabajador social puede trabajar con ellos y ayudarlos a encontrar mejores maneras de vivir con su enfermedad.

Hay ocasiones en las que su hijo adolescente puede necesitar más ayuda de la que usted o su equipo médico pueden brindarle. Estas son algunas señales de que su adolescente necesita ayuda:

- ▶ Su hijo adolescente se enoja mucho o toma riesgos peligrosos
- ▶ Su adolescente parece muy deprimido o ansioso
- ▶ Su adolescente no cuida su salud
- ▶ A su hijo adolescente le está yendo mal en la escuela
- ▶ Su adolescente visita con más frecuencia el departamento de emergencias, el hospital o ambos

Busque ayuda cuando haya cambios a los que su hijo parezca tener problemas para adaptarse, como cuando usted y su adolescente sienten que no pueden hablar entre ellos o sus otros hijos están muy molestos por la forma en que se comporta su adolescente, o alguien cercano a su hijo adolescente se divorcia o muere.

Obtenga ayuda para su adolescente y su familia

Las personas con anemia de células falciformes y sus familias tienen un mayor acceso a asesoramiento y apoyo para la salud mental, incluso brindados virtualmente a través de telehealth (telesalud). Haga una búsqueda en línea del sitio web de la Asociación Estadounidense de Enfermedad de Células Falciformes (SCDAA) para obtener más información sobre cómo trabajar con un consejero que conozca los desafíos únicos que pueden surgir al vivir con la enfermedad de células falciformes.

La mayoría de los centros de atención de la anemia falciforme cuentan entre su personal con trabajadores sociales y consejeros que conocen la anemia falciforme o las enfermedades crónicas en los adolescentes. Pregúntele a su proveedor médico quién cree que sería más útil para su adolescente o su familia.

Muchas ciudades tienen grupos de apoyo para padres de niños con la enfermedad de células falciformes. Algunas grandes ciudades también tienen grupos de apoyo para adolescentes con la enfermedad de células falciformes. Pregúntele a su médico si existe un programa como estos al que usted o su adolescente puedan unirse. Los padres y los adolescentes pueden ganar mucho

al hablar con otras personas en situaciones similares. También es posible que pueda obtener ayuda a través de su lugar de culto. Asegúrese de llamar al 988 si usted o alguien de su familia se encuentra en una crisis de salud mental inmediata.

Lugares adicionales para que los adolescentes obtengan ayuda con la escuela o el trabajo:

- ▶ Consejero escolar
- ▶ Consejería vocacional
- ▶ Consejeros educativos
- ▶ Programas de tutoría
- ▶ Organizaciones sin fines de lucro como YMCA o YWCA

Consiga ayuda para usted mismo

Cuando los adolescentes tienen problemas, los padres tienen problemas. Obtener ayuda para usted mismo suele ser la mejor manera de ayudar a su hijo adolescente. Con apoyo y orientación, podrá brindarle a su adolescente lo que necesita. Pida ayuda a las personas y grupos enumerados anteriormente si la necesita.

Obtenga ayuda antes de que los problemas empeoren. Obtener ayuda a tiempo es una señal de fortaleza, no de debilidad. Es una forma importante de ayudar a su hijo adolescente y a su familia a aprovechar al máximo sus vidas.

Planifique la transición a la atención médica para adultos

Su hijo debe participar en su propia atención médica y su participación debe aumentar a medida que crece.

Cuando su hijo cumpla 14 años, el equipo pediátrico de anemia falciforme debería comenzar a ayudar a medir la preparación de su adolescente para ocuparse de su propia atención médica. La transición a la edad adulta y la atención de la anemia falciforme en adultos puede resultar difícil. Cuanta más independencia demuestre su hijo al atender sus propias necesidades médicas mientras aún está bajo cuidado pediátrico, más fácil será.

Durante los últimos años de la adolescencia, es importante que el equipo médico ayude a evaluar la capacidad de su hijo para atender sus propias necesidades médicas. Esto debería suceder **antes de que** su familia espere que hagan las cosas completamente por su cuenta.



Existen recursos que brindan información sobre cómo prepararse y mudarse a entornos médicos para adultos. Hay herramientas en línea disponibles para que usted y su hijo adolescente midan su disposición para asumir más responsabilidades. Las herramientas en línea para ayudar con la transición están disponibles en el [sitio web de Got Transition](http://www.gottransition.org) (www.gottransition.org).

Cada persona es diferente. Los adolescentes comenzarán a ocuparse de sus propios cuidados médicos en diferentes momentos. Algunas personas con anemia falciforme seguirán necesitando apoyo médico hasta la edad adulta.

Es importante ayudar a su adolescente a adaptarse a un entorno médico para adultos. Este proceso generalmente ocurre entre los 18 y 26 años de edad.



Consulte el Capítulo 2, sección de “Consideraciones especiales para la adolescencia”, para obtener más información sobre cómo involucrar a su adolescente en su atención médica y la transición a la atención médica para adultos.



Consulte el Capítulo 8, sección “Los adolescentes y la autodefensa”, para obtener información sobre cómo su adolescente puede lidiar con los prejuicios en el hospital o en la sala de emergencias.



Vea el Apéndice en línea para obtener más recursos sobre la "transición".



Capítulo 5:

Básicos sobre la Fiebre, el Dolor y Cuándo Pedir Ayuda



Introducción

Con la enfermedad de células falciformes, habrá momentos en que su hijo no se sienta bien. Usted es una parte clave del equipo médico de su hijo. Necesita saber cuándo buscar ayuda para su hijo y cuándo puede ayudarlo a sentirse mejor en casa.

Este capítulo le enseñará cómo reconocer los problemas a tiempo y cuándo buscar ayuda. También compartirá formas de ayudar a su hijo a lidiar con el dolor que a veces es parte de la anemia de células falciformes.

Los temas de este capítulo son la fiebre, cómo aliviar el dolor en casa y cuándo ponerse en contacto con un médico. Encontrará información sobre el tratamiento del dolor intenso en el capítulo siguiente.



Véase el Capítulo 6, Dolor y Analgésicos.

Fiebres

Es importante saber cuándo su hijo tiene fiebre y qué hacer al respecto. Cuando su hijo tiene fiebre, es una señal de que su cuerpo está combatiendo una infección. Las infecciones pueden ser muy graves y poner en peligro la vida de los niños con anemia falciforme. Detectar los síntomas de una infección a tiempo le permite tomar medidas para evitar que la infección empeore.

Si cree que su hijo podría tener fiebre, tome la temperatura. Usar un termómetro digital, de exploración para la frente o el oído es lo más fácil para su hijo, pero hay muchos tipos de termómetros disponibles. Los termómetros generalmente muestran la temperatura en Fahrenheit (°F), pero también pueden tener marcas en Celsius (°C).



Consulte el Apéndice en línea para páginas web que convierten grados Celsius (°C) a Fahrenheit (°F) y Fahrenheit (°F) a Celsius (°C).

- ▶ La temperatura normal por vía oral es de 98,6°F (37°C)
- ▶ Si la temperatura de su hijo es de 38,3°C (101°F) o superior, póngase en contacto con su médico inmediatamente

Un niño puede tener una fiebre inferior a 101°F con un resfriado. Sin embargo, una fiebre de 101°F o más puede significar una enfermedad grave que el médico debe conocer.

Dígale a su médico o enfermera qué tipo de termómetro usó para medir la temperatura de su hijo y dónde lo usó (frente, boca, oído, axila o recto). Es importante saber dónde tomó la temperatura porque la temperatura corporal es diferente en diferentes partes del cuerpo. Antes de darle a su hijo cualquier medicamento para bajar la fiebre (incluidos los medicamentos para el resfriado), comuníquese y hable con su proveedor médico.

Si la temperatura es inferior a 101°F, el equipo médico probablemente le indicará que le dé acetaminofén (Tylenol) o ibuprofeno (Advil o Motrin). También le indicarán la cantidad de medicamento que debe administrarle, según el peso de su hijo. No se debe administrar aspirina a los niños porque está asociada con una enfermedad grave llamada Síndrome de Reye.

Tome nota de estos consejos para tomar la temperatura a su hijo.

- ▶ Si su hijo está enfermo, tome la temperatura temprano en la mañana y al final de la tarde. Si su hijo parece muy enfermo, cheque su temperatura con más frecuencia.
- ▶ No le dé a su hijo nada frío o caliente para beber o comer durante media hora antes de tomar la temperatura oral (en la boca). La comida o la bebida pueden cambiar la lectura calentando o enfriando la boca del niño.

No es necesario que le tome la temperatura a su hijo todos los días si se encuentra bien. No es necesario y puede molestar a su hijo.

Termómetros

En la actualidad existen muchos tipos de termómetros. Hay termómetros que se pueden usar en la frente o en la boca, oído, axila o recto. Debería tener su propio termómetro en casa. Puede comprar uno en una farmacia o preguntarle a su proveedor médico si puede darle un termómetro para usarlo. Lea las instrucciones del termómetro para utilizarlo correctamente y en la parte correcta del cuerpo.



Cuando tomar la temperatura rectal

Si no puede tomar la temperatura en la frente, la oreja, la axila o la boca, puede tomar la temperatura rectal bajo estas condiciones:

- ▶ con un bebé o un niño pequeño que no puede sostener un termómetro en la boca durante 2 a 3 minutos; o
- ▶ con un niño muy pequeño que está congestionado y no puede respirar por la nariz.

Use gelatina KY, Aquaphor, Vaselina o algún otro lubricante en el termómetro para que entre sin problemas.

Cuándo tomar la temperatura oral

Cuando su hijo tenga la edad suficiente para sostener un termómetro en la boca y mantenerla bien cerrada, podrá tomarle la temperatura oral. Coloque el termómetro debajo de la lengua.

Lectura de un termómetro digital

Un termómetro digital le muestra la temperatura exacta. Léalo y luego lave la punta con agua tibia. Límpielo con alcohol y vuelva a colocarlo en su estuche. Asegúrese de que el termómetro funcione normalmente y no necesite una batería nueva.

Recuerde: si la temperatura de su hijo es de 101°F o superior, póngase en contacto con su médico inmediatamente. Asegúrese de decir dónde tomó la temperatura (frente, boca, oreja, axila o recto).

Aliviando el dolor en casa

El dolor es frecuente en niños y adultos con enfermedad de células falciformes. La mayoría de los dolores pueden tratarse en casa. Si el dolor no desaparece o se vuelve demasiado fuerte, es posible que su hijo deba ir a la clínica o al hospital.

Tan pronto como comience el dolor, su hijo debe beber mucha agua y líquidos y tomar paracetamol (Tylenol) o ibuprofeno (Advil o Motrin). A veces se necesitan opioides orales para controlar el dolor en casa. El proveedor médico de su hijo debe supervisarlos.

Su hijo también puede probar otros remedios caseros para el dolor, como usar compresas calientes o escuchar música relajante. Distraer a su hijo con actividades disminuirá el dolor.

Si el dolor empeora o no mejora, comuníquese con su proveedor médico. Su proveedor médico puede pedirle que averigüe si su hijo tiene fiebre. El proveedor médico también puede indicarle que le dé más bebidas a su hijo o que pruebe algunos de los otros remedios caseros que se enumeran a continuación.

Si el dolor es demasiado intenso, es posible que su hijo deba ir a un consultorio médico o a la sala de emergencias. Comuníquese con la oficina antes de llevar a su hijo a cualquiera de estos lugares para que lo atiendan tan pronto como llegue allí.

Los bebés y los niños pequeños pueden demostrar dolor llorando, negándose a caminar o usar la parte del cuerpo que les duele, o señalando las áreas que les duelen. Preste atención a estas señales. Pruebe diferentes formas de aliviar el dolor para ver cuáles ayudan más.

Remedios caseros

Más líquidos. Los líquidos adicionales pueden ayudar a evitar que las células falciformes obstruyan los vasos sanguíneos pequeños. Esta es una causa importante de dolor. Anime a su hijo a beber más líquido del que bebe habitualmente.



Vea en el Capítulo 3, Cuidados en Casa, la tabla sobre la cantidad de líquidos claros que su hijo necesita cada día durante el dolor y otros momentos especiales.

Actividades tranquilas. Reducir la actividad física puede resultar útil. Es posible que no sea necesario el reposo absoluto en cama, sólo menos actividades y juegos activos. Encuentre cosas para que su hijo haga tranquilamente adentro por un tiempo. Vea si las actividades tranquilas les ayudan a sentirse mejor. Sin embargo, dejar a un niño solo con dolor sin un seguimiento continuo y sin actividades tranquilas y útiles puede empeorar su dolor.

Baños tibios. Deje que su hijo se sumerja en un baño tibio durante un rato. Cuando el baño se enfríe, puede agregar más agua caliente para que su hijo se sienta cómodo. A veces se siente bien hacer ejercicios suaves en el agua tibia.

Almohadilla térmica o toallas tibias y húmedas o compresas térmicas. Aplique uno de estos en el área dolorida. Si usa una almohadilla térmica, ajuste el indicador a temperatura media. Si utiliza toallas calientes, cámbielas cuando se enfríen. Mójelas con agua tibia y luego escúrralas. Puede aplicarlos con tanta frecuencia como sea útil.

Masaje. De un masaje suave en el área dolorida con aceite o loción tibia para bebés para relajar los músculos tensos y aumentar el flujo sanguíneo. Puede dar masaje en las zonas de brazos, piernas, espalda y cuello fácilmente.

Acetaminofén (Tylenol) o ibuprofeno (Advil, Motrin). Estos medicamentos pueden proporcionar alivio para el dolor causado por la enfermedad de células falciformes. Asegúrese de darle a su hijo la dosis adecuada para su peso. Como se mencionó anteriormente, nunca le dé aspirina a su hijo, a menos que se lo indique su proveedor médico, porque está asociada con una enfermedad grave.



Medicamentos para el dolor Comuníquese con el proveedor de atención médica si el paracetamol y el ibuprofeno no alivian el dolor. No le dé a su hijo analgésicos que no le hayan sido recetados. A su hijo nunca se le deben administrar analgésicos recetados a otra persona.

Su hijo sentirá menos dolor si participa en algo que disfruta. A los niños pequeños les gusta estar ocupados. Hable con ellos, juegue con ellos, cuente historias y otras cosas divertidas. Los niños de todas las edades pueden hablar con la gente, jugar, ver programas o películas, o escuchar grabaciones o música. Deje que su hijo elija lo que quiere hacer para no pensar en el dolor.

A algunos niños les gusta estar solos cuando sienten dolor, pero es mejor no dejarlo solo cuando siente dolor. Aprenda qué funciona mejor para su hijo, pero trate de tener a alguien con él que lo distraiga y lo supervise.

Enseñar a su hijo a relajarse

Es posible que su hijo sienta menos dolor si puede relajarse. Puede ayudar a su hijo a aprender a relajarse cuando sienta dolor. Con práctica, su hijo podrá mantenerse tranquilo y relajado.

La relajación es una habilidad que se puede aprender. Como cualquier otra habilidad, se necesita práctica para aprender a relajarse. Elija momentos tranquilos y sin distracciones para ayudar a su hijo a practicar. La hora de acostarse suele ser un momento bueno y tranquilo. También es un momento en el que usted puede disponer de unos minutos adicionales para ayudar a guiar a su hijo a través de estos ejercicios.

Respiración profunda

La respiración profunda es una de las mejores y más sencillas formas de relajarse. Intente encontrar formas divertidas de ayudar a su hijo a respirar profunda y uniformemente. Haga que su hijo respire profundamente unas cuantas veces y que exhale contando lentamente 1...2...3... O pídale que finja ser una llanta de bicicleta que está perdiendo aire lentamente.

Pruebe una de estas formas de mantener la respiración profunda por un tiempo. Dígale a su hijo que finja que puede respirar bajo el agua si respira de esta manera especial. O pueden fingir ser un astronauta con un traje espacial que tiene que respirar profunda y uniformemente.

Ejercicios para niños más pequeños

Ejercicio #1: La Muñeca de Trapo. “Imagínate que eres un robot (o un muñeco de madera), todo rígido y erguido. Tus brazos y piernas no se doblan en absoluto. Simplemente se mantienen derechos”.

“Ahora eres una muñeca de trapo, toda flácida, sin huesos”. (Levante el brazo de su hijo y sacúdalo un poco para asegurarse de que esté muy suelto). “Todo suelto y flexible”.

“Cuando necesites relajarte, primero finge ser la muñeca de madera y luego cámbiate a la muñeca de trapo”.



Ejercicio #2: Espaguetis. “Haz como si fueras espaguetis en un paquete que aún no ha sido abierto. Estás todo rígido y recto”. (Pídale a su hijo que sostenga esto por unos momentos).

“Ahora eres espaguetis cocidos, por todo el plato. ¿Estás cubierto con salsa o albóndigas?”

"Cuando necesites relajarte, finge ser los espaguetis del paquete y luego los espaguetis cocidos."

Ejercicio #3: Mi Lugar Especial. Comience con la práctica de la respiración profunda. “Cada vez que exhalas, te sientes más y más cómodo. Ahora estás suelto y cómodo. Sin tirantez en cualquier lugar, respirando profunda y uniformemente. Todos tus músculos están suaves y cálidos. Sólo una sensación de tranquilidad. Mientras cuentas lentamente al revés, te sentirás aún más relajado: 5 ... 4 ... 3 ... 2 ... 1 ... ”

“Ahora imagina que estás en tu lugar favorito (tal vez flotando bajo el agua o en un terreno imaginario), sintiéndote libre y tranquilo. ¿Que ves? ¿Escuchas? ¿Pruebas? ¿Sientes? ¿Que hueles?” (Es mejor si tienen los ojos cerrados, pero no es necesario).

Ejercicios para niños mayores

Comience con la práctica de la respiración profunda. "Comience por la parte superior de la cabeza. Al exhalar, el cuero cabelludo se siente suelto y cómodo. Ahora baja por tu cara y siente cómo se suavizan todos los pequeños músculos. Ahora siente que la tensión sale de tus hombros, baja por tus brazos y manos y sale de tu cuerpo”.

"Ahora siente como cualquier opresión fluye fuera de tu pecho mientras exhalas. Los músculos de tu estómago se sienten flojos. Siente cualquier tirantez, cualquier tensión, fluyendo desde las caderas hacia abajo, a través de las piernas, hacia la planta de los pies. Te sientes suelto y cómodo, más y más relajado cada vez que exhalas".

“Ahora voy a contar hacia atrás de 5 al 1 y te sentirás aún más relajado. 5...respira profundo y uniformemente 4...más y más relajado 3...más y más 2...suelto y cómodo 1.” (Si su hijo quiere, puede imaginar su lugar favorito al final de la cuenta de 1.)

Consejos de enseñanza

- ▶ Mantenga su voz baja y tranquilizadora. Hable lentamente, pero no de forma monótona.
- ▶ Manténgalo natural. Estos son sólo esquemas de qué decir. Diga lo que le parezca bien. Pronto encontrará sus propias palabras para decir lo mismo.
- ▶ Trabaje con un psicólogo. Puede resultar útil aprender estos ejercicios de parte de un psicólogo. Ellos elegirán los que funcionen mejor para su hijo y se los enseñarán a ambos.

- ▶ Encuentre o haga grabaciones de los ejercicios. Se encuentran disponibles grabaciones de relajación o meditación para niños. Un psicólogo también puede grabar estos ejercicios para que su hijo los utilice como guía. Si usted y su hijo hacen su propia grabación, agregue música o una historia si les resulta útil.
- ▶ Manténgalo positivo. No es necesario que su hijo intente relajarse todo el tiempo. Hágalo divertido para que estén dispuestos a intentarlo.

Auto hipnosis

Un psicólogo puede enseñarle a su hijo la auto hipnosis. Esta es una técnica de relajación más detallada que su hijo puede utilizar por sí solo.

Qué puede esperar

Es importante que su hijo practique estas técnicas cuando no tenga dolor, para que le resulte fácil en los momentos de que lo tenga.

Las técnicas de relajación pueden ayudar a su hijo a controlar el dolor. Si su hijo siente que le duele, debe beber más líquido, tomar paracetamol o ibuprofeno y relajarse de la forma que mejor le funcione. Los ejercicios de relajación y otros remedios caseros suelen ser suficientes. Otras veces, es posible que necesiten medicamentos.

Si su hijo ingresa (registrado) en el hospital debido al dolor, el fisioterapeuta y el resto del personal pueden enseñarle otras formas de aliviar el dolor. Pídales sugerencias para que pueda aprender más formas de ayudar a su hijo a sentirse mejor.

Razones adicionales para contactar al médico

Además de la fiebre, existen otras situaciones en las que debe ponerse en contacto con su proveedor de atención médica rápidamente. Comuníquese con su proveedor médico de inmediato si su hijo presenta alguno de los siguientes signos:

- ▶ Dolor en el pecho o dificultad para respirar
- ▶ Dolor abdominal
- ▶ Dolor junto con fiebre o hinchazón y enrojecimiento.
- ▶ Dolor que no se alivia con remedios caseros.
- ▶ Dolor de cabeza intenso
- ▶ Incapacidad para caminar o hablar normalmente.



Capítulo 5: Básicos sobre la Fiebre, el Dolor y Cuándo Pedir Ayuda

Repáselas con su hijo para que sepa qué signos son importantes compartir con los adultos, como profesores, padres y proveedores médicos.

Cuanto antes se entere de los problemas de salud, mejor. A veces, el tratamiento temprano puede salvar la vida de su hijo. Otras veces, evita que un problema cause daños. Cuanto más espere su hijo para recibir tratamiento, peor puede empeorar el problema.

Al final del Capítulo 1 encontrará una lista más detallada de cuándo debe buscar asesoramiento y las señales de peligro que necesitan atención de emergencia. Tome una foto de esa página y guárdela en su teléfono. Si puede, imprima y coloque en su refrigerador o en la pared.



Consulte el Capítulo 1, Preguntas Básicas, Señales de peligro: Cuándo contactar a un proveedor médico.

Capítulo 6:

Dolor y Medicación para el Dolor



Introducción

Este capítulo trata sobre el dolor y los analgésicos. La información sobre cómo aliviar el dolor en casa se encuentra en el capítulo anterior.

El dolor causado por la anemia falciforme es la razón principal por la que los niños con anemia falciforme necesitan ir al hospital. Cuando las personas con anemia de células falciformes tienen dolor, se denomina episodio oclusivo de vasos o VOE, en inglés. El dolor de la anemia falciforme es menos común en niños muy pequeños y más común a medida que crecen. Sin embargo, el dolor de la anemia falciforme puede comenzar a los pocos meses de edad. El dolor de la anemia falciforme en todos los grupos de edad puede ser de leve a intenso y durar horas o días.

La primera presentación de dolor en bebés y niños pequeños puede ser el síndrome mano-pie (dactilitis). Se trata de dolor por la enfermedad y, a veces, hinchazón de los dedos de las manos o de los pies. La dactilitis es el resultado de la formación de placas falciformes en los huesos de las manos y los pies. En niños mayores, los lugares comunes donde comienza el dolor de la anemia falciforme son espalda, pecho y el hueso de la pierna.

Con el tiempo, los niños y los padres pueden reconocer un patrón común de dolor de la anemia falciforme (por ejemplo, una persona puede saber que desarrolla dolor de la anemia falciforme en la parte baja de la espalda y las piernas después de estar activo). Al evaluar el dolor de su hijo, es útil tener en cuenta la cantidad de sitios que le duelen y la intensidad. Existen herramientas sencillas que le ayudarán a usted y a su hijo a informar del dolor, como una escala facial. Estas herramientas se explican más en este capítulo.



Véase el Capítulo 5, Aspectos Básicos sobre la Fiebre, el Dolor y Cuándo Pedir Ayuda.

Dolor demasiado intenso para tratarlo en casa

Si su hijo tiene un dolor demasiado intenso para tratarlo en casa, es posible que tenga que acudir a la clínica, a emergencias (Urgencias) o al hospital.

En la clínica o en el hospital, es posible que su hijo reciba líquidos a través de un catéter intravenoso (también llamado IV). La IV se coloca introduciendo una aguja en una vena, de forma similar a cuando se realizan análisis de sangre. Se deja un pequeño tubo de plástico en la vena. Está conectado a un tubo más grande que se puede usar para colocar líquido para hidratación y analgésicos y otros medicamentos directamente en la sangre.

Su hijo puede recibir analgésicos más fuertes por IV, o si la IV es demasiado difícil de alcanzar, o tardará demasiado, es posible que reciba el medicamento a través de un aerosol nasal o una inyección en lugar de una IV. El analgésico más fuerte ayuda a la mayoría de los niños a sentirse mejor rápidamente para que puedan irse a casa.

Si su hijo necesita analgésicos más fuertes que el paracetamol (Tylenol) o el ibuprofeno (Advil o Motrin) para tomar en casa, el médico le recetará uno. La receta será para una pequeña cantidad de oxycodona u otro analgésico potente con receta (generalmente un opiáceo). No recolecte muchas de estas pastillas en casa. Estos medicamentos (como todos los medicamentos) no deben compartirse con otros miembros de la familia.

En casa, el dolor puede durar unos días más, pero debería seguir mejorando. Use líquidos, acetaminofén, relajación y otros remedios caseros para ayudar a aliviar el dolor.

Si el dolor no mejora en la clínica o en la sala de emergencias, es posible que sea necesario hospitalizar a su hijo. En este caso, a su hijo se le administrarán más líquidos por IV y más analgésicos. El personal del hospital puede ofrecer fisioterapia para ayudar con el dolor. Esto puede incluir jacuzzis, masajes, ejercicio y compresas calientes. Después de 3 a 5 días en el hospital, su hijo debería sentirse lo suficientemente bien como para irse a casa.

Bomba de Analgesia Controlada por el Paciente (PCA, en inglés)

En muchos hospitales, a su hijo se le colocará una bomba de analgesia controlada por el paciente (o PCA) para que pueda controlar su propio analgésico. Con una bomba PCA, su hijo puede presionar un botón para bombear el medicamento a sus venas. La bomba está configurada para que se libere la cantidad correcta de medicamento, pero no demasiada. Esto brinda a las personas con anemia falciforme un mejor control del dolor de forma segura.

Medicamentos para el dolor

Si su hijo va a la clínica, al hospital de día o a la sala de emergencias para recibir tratamiento por un dolor intenso, lo más probable es que le den analgésicos fuertes.

Dolor leve

El dolor leve en casa se trata con medicamentos no opioides. Los medicamentos más utilizados son el acetaminofén (Tylenol) o el ibuprofeno (Motrin o Advil).



Dolor moderado a severo

El dolor moderado a intenso en el hogar puede necesitar una clase de medicamentos llamados "opioides" u "opiáceos" para controlar mejor el dolor. Probablemente haya oído hablar de estos en las noticias debido a que la gente los usa de manera insegura como drogas ilícitas. Cuando las personas con anemia de células falciformes tienen dolor intenso, los opioides son esenciales para controlar el dolor y deben usarse. Para esto están destinados. No deben suspenderse si su proveedor médico los recomienda. En casa o en la sala de emergencias, es más probable que tomar opioides según las indicaciones de su proveedor médico controle el dolor y evite la hospitalización.

Los opioides más utilizados son la hidrocodona y la oxycodona. Estos opioides pueden encontrarse en una pastilla combinada que incluye acetaminofén o ibuprofeno. Si una pastilla incluye un opioide y acetaminofén o ibuprofeno, no le dé a su hijo acetaminofén o ibuprofeno además de esa pastilla.

Los médicos también podrían recetar los opioides morfina y dilaudid. Por lo general, no se recomienda darle codeína a su hijo de forma rutinaria porque no siempre mejora el dolor.

El fentanilo es un opioide que actúa rápidamente. Sin embargo, el alivio del dolor no dura mucho. Se suele administrar por la nariz al paciente mientras se prepara la sala de urgencias para manejar el dolor. Esto se usa para controlar el dolor inicial mientras los proveedores médicos trabajan para colocar una IV para el analgésico intravenoso.

La ketamina no es un opioide, pero es otro medicamento importante para el dolor de la anemia falciforme. No está disponible en todos los hospitales. Algunas salas de emergencia y hospitales ahora pueden administrar ketamina a personas con anemia falciforme por vía intravenosa. La ketamina realmente puede ayudar con el dolor de la anemia falciforme. Esto se debe a que trata el dolor y también hace que los medicamentos opioides funcionen mejor.

Existen otros medicamentos que se pueden colocar directamente sobre la piel en forma de parche (parche de lidocaína), crema o ungüento (lidocaína o diclofenaco). Pueden ser muy útiles para su colocación directa en brazos, piernas, espalda u otras zonas doloridas.

También existen otros medicamentos que se pueden tomar vía oral y que anteriormente se usaban para otras condiciones, como espasmos musculares o depresión. Estos pueden funcionar muy bien para disminuir el dolor de la anemia falciforme.

Es difícil realizar un seguimiento de todos los medicamentos. La siguiente tabla es una guía general. Los medicamentos y las dosis deben individualizarse y discutirse con la familia durante una visita programada. Cada niño con anemia de células falciformes debe tener un plan de dolor individualizado en su expediente médico que describa cómo se debe tratar el dolor de la enfermedad de células falciformes en la sala de emergencias y en el hospital. Estos planes de dolor individualizados conducen a una atención mejor y más rápida.

Tabla: Analgésicos

Medicamentos	Tipo	¿Cómo se administra?	¿Se puede dar esto en casa?	¿Con qué frecuencia se suele dar?	¿Cuáles son los efectos secundarios?
Acetaminofén (Tylenol)	No esteroides medicamento antiinflamatorio (AINE)	Por vía oral o IV	Sí	Cada 4 a 6 horas	No hay efectos secundarios comunes, pero una sobredosis puede causar daño al hígado
Ibuprofeno (Advil, Motrín)	AINE	Por vía oral	Sí	Cada 6 a 8 horas	Puede causar irritación del estómago y el uso prolongado puede afectar la función renal.
Ketorolaco (Toradol)	AINE	Por vía oral o IV	Sí	El proveedor médico debe platicar de ello	
Oxicodona (Percocet)	Opioide	Por vía oral	Sí	Cada 4 a 6 horas	Todos los opioides pueden provocar estreñimiento, náuseas, picazón y somnolencia.
Hidrocodona (Norco, Vicodín)	Opioide	Por vía oral	Sí	Cada 4 a 6 horas	Las personas pueden experimentar síntomas de abstinencia después de 7 días, lo que se corrige disminuyendo lentamente las dosis.
Morfina	Opioide	Por vía oral o IV	Sí	Cada 3 a 4 horas	Los efectos secundarios poco comunes relacionados con una sobredosis pueden provocar problemas para respirar y sedación excesiva
Hidromorfona (Dilaudid)	Opioide	Por vía oral o IV	Sí	Cada 3 a 4 horas	
Fentanilo	Opioide	Por vía nasal o IV	No	Se administra sólo en urgencias en 1 ó 2 dosis cuando se intenta colocar un IV para analgésicos intravenosos	
Ketamina	Anestésico	Por IV	No	El proveedor médico debe platicar de ello	Puede causar desorientación, confusión o alteración del estado mental.

Obtener la dosis adecuada

Para controlar el dolor intenso es importante recibir la dosis correcta de analgésico. Si el dolor de su hijo no mejora, es posible que no esté recibiendo suficientes analgésicos. Por otro lado, una dosis demasiado grande puede causar problemas, como somnolencia o neumonía. Si le preocupa la cantidad de analgésicos que recibe su hijo, hable con el médico.

Efectos secundarios

Los analgésicos pueden tener algunos efectos secundarios. A menudo, los opioides provocan estreñimiento. El estreñimiento es tener dificultad para “hacer caca”. Si esto sucede, dele a su hijo algo que le ayude a ablandar sus heces, como jugo de ciruela. Aliméntelos con una dieta rica en fibra, mucha fruta, cereales integrales y frijoles. Deles muchos líquidos. Si el estreñimiento continúa, comuníquese con su proveedor médico para recibir asesoramiento.

Otros efectos secundarios de los opioides incluyen picazón y cambios de humor. La picazón se puede tratar con difenhidramina (Benadryl). Hay algunos problemas graves que pueden ocurrir con los analgésicos, pero son muy raros.



El uso de analgésicos a corto plazo no causa adicción

El uso a corto plazo de analgésicos para el dolor de la enfermedad de células falciformes no crea adicción. Muchos padres temen que sus hijos se vuelvan adictos. Sin embargo, no tratar el dolor de su hijo puede provocar complicaciones graves.

La adicción surge de otros problemas. Los niños con anemia falciforme no tienen más probabilidades de abusar de las drogas que otros niños.

La mayoría de los casos de adicción ocurren en adolescentes y adultos jóvenes que tienen otros problemas además del dolor de la anemia falciforme. Un adolescente o un adulto que tiene problemas con el hogar, la escuela o los amigos puede abusar de los analgésicos. Cuando esto sucede, es probable que se usen otros medicamentos si no hubiera analgésicos disponibles.

La prevención de adicciones comienza en casa. Hable con su trabajador social o enfermera si le preocupa el abuso de drogas. Tome medidas tempranas si cree que su hijo tiene problemas en casa o en la escuela. Participe en programas de educación sobre drogas en la escuela y en su comunidad.

Dependencia y abstinencia de analgésicos

El uso prolongado de algunos medicamentos puede hacer que el cuerpo se acostumbre a ellos. Si el cuerpo se ha acostumbrado al medicamento, suspenderlo repentinamente generará malestar. A esto se le llama "abstinencia". Los signos de abstinencia incluyen fatiga, malestar estomacal, ansiedad y dificultad para dormir.

Cuando alguien ha tomado analgésicos durante mucho tiempo y el dolor ha desaparecido, el médico disminuirá gradualmente la dosis del medicamento para prevenir un problema. La abstinencia no ocurre en personas que usan analgésicos durante un período corto de tiempo. La dependencia no es lo mismo que la adicción.

Tolerancia a los analgésicos

Algunos medicamentos se vuelven menos efectivos si deben usarse durante mucho tiempo. Cuando eso sucede, se administran dosis más altas para disminuir el dolor.

Síndrome de dolor crónico

Los analgésicos fuertes descritos anteriormente son sólo para el dolor repentino y de corta duración. No están destinados a usarse para el dolor prolongado (o crónico). Las personas con dolor crónico necesitan aprender otras formas de controlar su dolor además de tomar analgésicos muy fuertes. Algunos problemas especiales de dolor requieren diferentes medicamentos sobre los cuales su proveedor médico hablará con usted.

Menos de 1 de cada 20 personas con anemia de células falciformes tienen dolor crónico que puede resultar en el uso frecuente de analgésicos. Si su hijo es uno de estos, usted y su hijo deben consultar a un equipo de expertos en dolor para obtener ayuda. Este equipo puede incluir un psicólogo, un trabajador social, un fisioterapeuta, un neurólogo y un médico en medicina del dolor. El equipo elaborará un plan de tratamiento para el hogar y el hospital. Es importante seguir todas las partes del plan.

Unidad de Estimulación Nerviosa Eléctrica Transcutánea (TENS)

Una Unidad de Estimulación Nerviosa Eléctrica Transcutánea (TENS) puede ayudar a bloquear el dolor. Es un pequeño dispositivo recetado por el fisioterapeuta. Su hijo puede usarlo en casa cuando comience a sentir el dolor de la anemia falciforme.

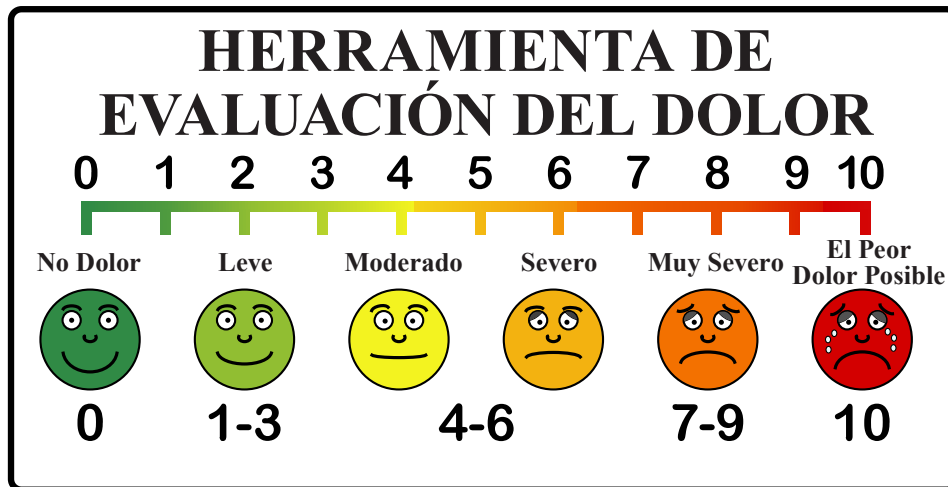
Describiendo el dolor

Usted y su hijo deben saber cómo describir el dolor para recibir el tratamiento adecuado. Hay muchas maneras de describir el dolor. Quédese con el que funcione mejor para su hijo. Asegúrese de que su médico también use el mismo.

¿Qué tan severo es el dolor?

Primero, su hijo debe poder decir qué tan intenso se siente el dolor. Pueden asignarle al dolor un número del 1 al 10, siendo 1 el dolor más leve y 10 el peor. También pueden elegir una cara, desde una gran sonrisa si no hay dolor hasta un gran ceño fruncido si siente el peor dolor. La siguiente escala de calificación del dolor muestra estas diferentes formas de calificar el dolor.

Cifra: Escala de Dolor



¿Dónde le duele?

El médico también querrá saber dónde siente el dolor su hijo. A veces es más fácil describir dónde está. Otras veces, resulta útil señalar o marcar los lugares en un contorno del cuerpo.

¿Cómo se siente el dolor?

El dolor puede sentirse agudo o sordo, caliente o punzante. Si su hijo no puede decirle cómo se siente, a veces puede demostrárselo con colores. Pídeles que coloreen cómo se siente el dolor y podrá mostrárselo al médico.

Viviendo con dolor

La comprensión y la simpatía son importantes para ayudar a su hijo cuando siente dolor. El dolor en sí no es motivo de pánico. Si bien el dolor de la anemia falciforme duele, rara vez causa problemas graves. La mayoría de las veces se puede controlar en casa. Por lo general, este dolor no es un signo de algo peor. Es parte de la enfermedad y necesita tratamiento. Además, incluso en un niño con anemia de células falciformes, no todo el dolor es causado por la enfermedad de células falciformes. Si tiene preguntas sobre la causa del dolor de su hijo, consulte con su proveedor médico.

Obtenga ayuda con problemas de dolor

Si su hijo tiene muchos problemas de dolor, el asesoramiento puede resultar útil. El asesoramiento puede ayudar a su hijo a aprender a manejar el dolor. Un consejero también puede ayudar a otros miembros de la familia a sobrellevar la situación. Una persona que sufre dolor puede suponer una carga para toda la familia.

No permita que el dolor se apodere de la vida de su hijo. Ayude a su hijo a encontrar maneras de aliviar su dolor, vivir con él y aprender a no pensar en ello. Además, asegúrese de que su hijo esté tomando el medicamento hidroxiurea. Es bien sabido que la hidroxiurea disminuye los episodios de dolor.

Dolor en adolescentes y adultos jóvenes

Algunos adolescentes con anemia de células falciformes sienten más dolor a medida que crecen. El dolor puede empeorar o simplemente ocurrir con más frecuencia. El tratamiento para el dolor es el mismo para los adolescentes que para los niños más pequeños. En la adolescencia, si su hijo adolescente ha tenido problemas de dolor, lo más probable es que haya probado muchas formas de aliviarlo. Tiene sentido que su hijo adolescente utilice las formas de controlar el dolor que mejor le funcionen.

Desencadenantes del dolor

La deshidratación (falta de líquido en el cuerpo) es un desencadenante común del dolor. Los adolescentes a menudo practican deportes y no se toman el tiempo para detenerse a beber o descansar. Los adolescentes deben asumir la responsabilidad y encontrar formas de cuidarse a sí mismos, ya que no siempre puedes estar ahí para recordárselo.

Aunque es raro, algunas personas padecen un dolor menstrual intenso que provoca el dolor de la anemia falciforme. Es posible que el médico pueda recetarle un medicamento para prevenir este dolor.

A medida que su hijo crezca y se convierta en adolescente, aprenderá más sobre lo que desencadena su dolor. A medida que hagan cosas nuevas, sugíérales que observen qué sucede con el dolor. Si descubren que algo les produce dolor con frecuencia, pueden mantenerse alejados de ello o tomar precauciones especiales.

Planes de dolor individualizados

El proveedor médico de su hijo debe tener un plan para el dolor creado por el especialista en anemia de células falciformes de su hijo o un médico especialista en dolor con su hijo en una visita a la clínica cuando no sienta dolor. El plan de dolor individualizado puede preparar a su hijo para controlar el dolor cuando comience.

Cada proveedor médico puede ofrecer planes para el dolor de apariencia diferente. Todos los planes para el dolor deben contener al menos tres secciones detalladas sobre cómo se tratará el dolor: 1) en casa, 2) en la sala de emergencias (ER) y 3) en el hospital. Todos los niños mayores y adolescentes deben tener una copia de su plan de dolor individualizado.

Usted y su hijo deben tener consigo su plan individualizado para el dolor en casa y siempre que busquen atención para el dolor en la clínica, la sala de emergencias o el hospital. Un plan de dolor individualizado mostrará cómo ha recibido su hijo el tratamiento en el pasado. La información puede estar en papel o en formato electrónico. Usted y su hijo pueden traer una fotografía del plan de dolor individualizado.



Consulte el Apéndice en línea para conocer los planes para el dolor que pueden individualizarse para su hijo en conversaciones con su proveedor médico.

Capítulo 7:

Problemas médicos comunes (sin incluir el dolor)



Introducción

Este capítulo describe los problemas más comunes que puede tener su hijo a causa de la enfermedad de células falciformes. El dolor no se incluye aquí porque ya se ha escrito sobre él en los capítulos anteriores.

Se incluyen señales de problemas, formas de prevenirlos y enfoques de tratamiento para ayudarle a comprender estos problemas médicos.

Este capítulo analiza los problemas médicos más comunes en los niños más pequeños:

- ▶ Infecciones generales (incluido un mayor riesgo de infecciones sanguíneas potencialmente mortales) y meningitis)
- ▶ Neumonitis o síndrome torácico agudo
- ▶ Problemas con el bazo o secuestro del mismo
- ▶ Anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)
- ▶ Síndrome mano-pie (también llamado dactilitis)
- ▶ Cálculos biliares
- ▶ Problemas con riñones y orina

Este capítulo también abarca los problemas que aumentan con la edad:

- ▶ Problemas oculares (retinopatía)
- ▶ Úlceras en las piernas
- ▶ Necrosis avascular (dolor de cadera y hombro)
- ▶ Retraso en el crecimiento y la pubertad

Este capítulo cubre además problemas médicos poco comunes, pero graves. Si su hijo tiene uno de estos problemas, puede aprender más sobre ello. Tenga en cuenta que los tratamientos tratados en este libro podrían ser diferentes del tratamiento que se administra en el centro médico de su hijo. Muchos problemas tienen múltiples enfoques de tratamiento posibles. Siga los consejos de su médico.

Infección general

La infección siempre ha sido la principal causa de muerte en niños pequeños con anemia de células falciformes. Sin embargo, con tratamiento temprano y medidas preventivas, la muerte es poco común.

Las infecciones pueden ser causadas por bacterias o virus. Las bacterias son organismos diminutos que pueden vivir dentro o fuera del cuerpo. Los virus son organismos que prosperan ingresando y multiplicándose dentro del cuerpo. Muchos tipos de bacterias y virus pueden causar infecciones.

La causa más común de enfermedad grave o muerte en la anemia de células falciformes es la infección por una bacteria llamada "neumococo". Muchos de los métodos utilizados para prevenir infecciones se centran específicamente en prevenir las infecciones neumocócicas.

Pueden ocurrir infecciones graves en muchas partes del cuerpo, incluidas estas:

- ▶ Sangre
- ▶ Pulmones (neumonía, síndrome torácico agudo)
- ▶ Líquido espinal (meningitis)
- ▶ Riñones o vejiga (infecciones del tracto urinario, infecciones renales)

Prevención

Un estudio realizado en niños pequeños con anemia falciforme de todo el país demostró que tomar penicilina dos veces al día previene las infecciones neumocócicas. El estudio demostró que la penicilina no causa efectos secundarios dañinos. Ahora, todos los niños de 5 años o menos con anemia de células falciformes reciben penicilina dos veces al día para protegerlos de infecciones bacterianas.

Los niños con enfermedad de células falciformes también reciben vacunas neumocócicas y meningocócicas (inyecciones). Estas vacunas reducen en gran medida la posibilidad de infección por neumococo y una bacteria relacionada llamada meningococo. Esta bacteria meningococo causa meningitis.

Otras vacunas de rutina también son extremadamente importantes para su hijo. Su proveedor médico le administrará a su hijo estas otras vacunas para prevenir muchas otras infecciones graves.

Señales

Las fiebres son una de las señales más importantes de infección. Si su hijo tiene fiebre superior a 101 °F, comuníquese con su proveedor médico y llévelo a la clínica o sala de emergencias (ER) de inmediato.



Comunicarse con su proveedor médico primero, o mientras se dirige al centro médico, le permite a su proveedor médico llamar a la clínica o a la sala de emergencias antes de que usted llegue. Su proveedor médico les dirá que su hijo debe ser atendido rápidamente. La llamada asegurará que su hijo reciba las pruebas y tratamientos necesarios para una persona con anemia de células falciformes. Si su proveedor médico llama primero, ayudará a que su hijo reciba la mejor atención posible.

Tratamiento

Cuando llegue a la clínica o a la sala de emergencias, el proveedor médico examinará a su hijo. Le tomarán muestras de sangre y posiblemente de orina y le harán una radiografía de tórax. Los signos vitales son indicadores importantes de enfermedad. Incluyen la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria y la temperatura.

También es importante que supervisen el nivel de oxígeno en sangre. Esto se maneja con un oxímetro de pulso. Un oxímetro de pulso es una máquina que mide cuánto oxígeno hay en la sangre.

Si la fiebre de su hijo es muy alta, si su hijo es muy pequeño o si parece estar muy enfermo, es posible que necesite una punción lumbar para detectar una infección en el líquido cefalorraquídeo. Una punción lumbar extrae líquido utilizando una aguja de la columna en la parte baja de la espalda para comprobarlo.

Las muestras de sangre, orina y líquido cefalorraquídeo se enviarán al laboratorio (lab). El laboratorio buscará la causa de la infección para que su hijo pueda recibir el tratamiento adecuado.

Mientras espera los resultados del laboratorio, su proveedor médico puede decidir admitir a su hijo en el hospital para recibir antibióticos por vía intravenosa. Si este es el caso, su hijo tendrá que permanecer en el hospital recibiendo antibióticos hasta que haya resultados de las pruebas de laboratorio. Esto suele tardar de 1 a 2 días. Si las pruebas no muestran que hay una infección bacteriana, podría significar que la fiebre fue causada por un virus. Si la fiebre de su hijo mejora y parece estar bien, podrá irse a casa.

Si las pruebas muestran que las bacterias están causando la infección, su hijo tendrá que permanecer en el hospital con el medicamento intravenoso durante varios días más. A veces, el proveedor médico también le indicará que le dé antibióticos a su hijo en casa durante aproximadamente una semana más. Es importante que le dé a su hijo todos los medicamentos que le recetó el médico, incluso si parece estar bien. Esto ayudará a evitar que la infección regrese.

Meningitis

La meningitis es una infección grave de la membrana que rodea el cerebro y la médula espinal. Puede ser causada por bacterias o virus. Es una infección infrecuente pero grave en personas con enfermedad de células falciformes. Los niños con la enfermedad de células falciformes corren un mayor riesgo de desarrollar meningitis que los demás niños. Los signos de meningitis son los siguientes:

- ▶ Fiebre alta repentina
- ▶ Rigidez de nuca
- ▶ Dolor de cabeza intenso
- ▶ Náuseas o vómitos
- ▶ Confusión o dificultad para concentrarse
- ▶ Convulsiones
- ▶ Somnolencia inesperada o dificultad para despertarse
- ▶ Sensibilidad a la luz

Si le preocupa que su hijo tenga meningitis, póngase en contacto con su médico y llévelo inmediatamente a la clínica o a urgencias. Si a un proveedor médico le preocupa la meningitis durante un examen de emergencia, le realizarán una punción lumbar.

A veces, una vez que los niños superan esta infección, pueden tener algunos problemas de audición. Se deben realizar pruebas de audición para detectar estos problemas.

Neumonitis o síndrome torácico agudo

Síndrome torácico agudo es el término utilizado para describir la neumonía en personas con enfermedad de células falciformes. Los niños con enfermedad de células falciformes tienen unas 300 veces más probabilidades de enfermarse de síndrome torácico agudo que los demás niños.

El síndrome torácico agudo puede tener muchas causas, incluidas infecciones o células falciformes que se atascan en los pulmones. A menudo, la neumonía y la enfermedad pulmonar ocurren al mismo tiempo. Con frecuencia se desarrollan durante episodios de dolor. Al mismo tiempo, puede haber niveles bajos de oxígeno en la sangre.

El síndrome torácico agudo también puede desarrollarse a partir de un ataque de asma. Las personas con anemia falciforme parecen tener una tasa más alta de asma que otros niños. El tratamiento del asma minimizará el riesgo de síndrome torácico agudo. El tratamiento temprano evitará que el síndrome torácico agudo empeore. Las señales de advertencia de que su hijo podría estar desarrollando un síndrome torácico agudo son las siguientes:

- ▶ Fiebre
- ▶ Tos severa
- ▶ Respiración rápida
- ▶ Falta de aliento
- ▶ Dificultad para respirar o "gruñidos"
- ▶ Dolor en el pecho
- ▶ Cansancio extremo

Si ve alguno de estos signos, comuníquese con su proveedor médico y describa los síntomas de su hijo. Prepárese para ir a la clínica o a la sala de emergencias de inmediato. El tratamiento del síndrome torácico agudo se administra en el hospital.

A su hijo se le realizarán pruebas de laboratorio (lab) y se le administrarán antibióticos. Es posible que necesiten oxígeno u otros tratamientos respiratorios (como un inhalador para el asma). Es posible que su hijo también necesite una transfusión de sangre. La mayoría de las veces, estos tratamientos hacen que las personas se sientan mejor.

Es posible que a su hijo le tomen varias radiografías de tórax mientras esté en el hospital. Es posible que también necesiten regresar al hospital para repetir la radiografía de tórax unas semanas después de salir del hospital. El proveedor de atención médica también puede repetir las pruebas pulmonares y un ecocardiograma (un ultrasonido del corazón) en uno o dos meses para ver qué tan bien han sanado los pulmones y verificar si el corazón se ha esforzado. Los niños que han tenido un episodio de síndrome torácico agudo o asma, o ambos, tienen mayores posibilidades de tener otro episodio en el futuro.



Consulte el Capítulo 2, Atención Médica de Rutina, para más información sobre las pruebas médicas comunes.



Espirómetro incentivador

El síndrome torácico agudo puede desarrollarse cuando un niño no respira con suficiente amplitud. Esta condición puede desencadenarse por muchas razones, incluso cuando a los niños se les administran demasiados medicamentos para el dolor o por una cirugía.

Para prevenir el síndrome torácico agudo, cuando su hijo es hospitalizado por cualquier motivo (dolor, cirugía, trabajo dental), debe expandir sus pulmones. Lo logran haciendo burbujas, soplando un globo o usando un dispositivo llamado “espirómetro de incentivo”. El espirómetro incentivador es un pequeño instrumento de plástico con una boquilla que le enseñará a su hijo a respirar profundamente, incluso cuando esté posado en cama.

Un pequeño número de niños padecen con frecuencia síndrome torácico agudo. Es posible que tengan una infección tras otra. Estos niños suelen necesitar transfusiones de sangre en la clínica todos los meses.

La apnea del sueño en niños con anemia de células falciformes puede provocar un síndrome torácico agudo y otras complicaciones de la enfermedad de células falciformes. La apnea del sueño es la dificultad para respirar al dormir. Si nota que su hijo ronca o tiene problemas para respirar, podría significar que tiene problemas pulmonares. Solicite las pruebas al proveedor médico de su hijo.

Problemas con el bazo

El bazo se encuentra en la esquina superior izquierda del abdomen, justo debajo del borde de la caja torácica. La función del bazo es filtrar los glóbulos rojos dañados de la sangre y ayudar a combatir las infecciones.

Agrandamiento y cicatrización

La mayoría de los niños pequeños con anemia de células falciformes presentan agrandamiento del bazo en algún momento de sus primeros dos años de vida. Una de las razones por las que es importante que su hijo consulte a un médico con frecuencia es para que le revisen el tamaño del bazo cuando se siente sano. Luego, si su hijo se enferma, el médico sabrá si el bazo es más grande de lo habitual.

Los padres pueden aprender a examinar el tamaño del bazo de su hijo siguiendo las siguientes instrucciones. Si no le han instruido, debe pedirle a su proveedor que le enseñe. El equipo médico de su hijo puede mostrarle cómo hacer esto en cada visita. Si el bazo de su hijo parece agrandarse o endurecerse, llame a su proveedor de atención médica para que pueda examinarlo.

Los distintos tipos de enfermedad de células falciformes afectan al bazo de forma diferente. En la mayoría de los niños con anemia falciforme (enfermedad de células falciformes) y enfermedad falciforme beta cero talasemia (SB⁰), el bazo permanece agrandado durante varios años. Para los 6 años de edad, su bazo suele volver a ser pequeño debido a las cicatrices provocadas por las lesiones falciformes. Sin embargo, las cicatrices pueden retrasarse en los niños que toman hidroxiurea. Además, los niños con anemia falciforme C (anemia CS) y anemia falciforme beta más talasemia (SB⁺) suelen tener el bazo agrandado durante más tiempo, a veces durante toda su vida.

Un bazo ligeramente agrandado no suele causar ningún problema. Sin embargo, las cicatrices impiden que el bazo funcione bien. Ésta es una de las razones por las que los niños con anemia de células falciformes pueden contraer infecciones graves.

 Vea el Capítulo 1, Preguntas Básicas, para más información sobre el bazo.



Pasos para sentir el bazo de su bebé:

- 1.** Haga que su bebé se acueste cómodamente boca arriba con algo que lo entretenga. Practique a palpar el bazo cuando el niño no esté enfermo.
- 2.** Mire el área del pecho y del abdomen de su bebé. Ubique sus pezones, su ombligo y la parte inferior de su cuello, donde comienza el esternón. El esternón se junta en el medio. Puede sentir el comienzo del esternón debajo del cuello.
- 3.** Pasa el dedo hacia abajo en línea recta desde donde comienza el esternón hasta el final del abdomen. Deténgase a una pulgada y media por encima del final del ombligo y palpe el área donde se encuentra el bazo. Está en el lado izquierdo del vientre de su bebé, abajo y por debajo de la caja torácica. Para la mayoría de los bazos, si se mueve demasiado a lo largo dejará de sentirse blando y estará tocando el hueso de la caja torácica. El bazo está muy cerca de la superficie del abdomen (justo debajo de la piel) y no es necesario presionar con fuerza para sentirlo. Es posible que el bebé sienta cosquillas, así que no se apresure.
- 4.** Presione ligeramente la piel (actúe como si estuviera jugando con su bebé para no causarle ninguna molestia o dolor) y siga empujando sus dedos suavemente hacia el lado izquierdo del bebé (desde su vista, moviéndose hacia la derecha) hasta que llegue a la costilla de su bebé. Lo más probable es que cuando haga esto, la barriga se sienta igual. El vientre debe sentirse suave como un globo lleno de agua. Debería sentirse así hasta que se desplace por el vientre hacia el lado izquierdo del bebé.
- 5.** Si el bazo está agrandado, se sentirá diferente al del vientre blando (no se sentirá como un globo lleno de agua) y será más firme y embotado. Se sentirá más como un músculo o tejido. Una buena manera de ver esto es cuando su bebé inhala. Tómese unos minutos para observar cómo respira su bebé. A veces es posible que pueda ver un pequeño contorno en el área debajo del lado izquierdo de la caja torácica de su bebé.
- 6.** Repita estos pasos varias veces y marque con un punto cualquier área (con un marcador seguro para niños) que se sienta diferente del vientre blando. Puede tomarle una foto para saber dónde lo encontró y repetir el examen más tarde.
- 7.** Es posible que usted pueda o no sentir el bazo. Lo importante es saber cómo se siente habitualmente la zona del bazo. De esa forma notará cualquier cambio respecto a lo habitual.
- 8.** Si cree que siente un bazo agrandado o cualquier cosa que no parezca normal, marque el área, tome una fotografía y comuníquese con su médico de inmediato.
- 9.** Recuerde siempre hacerlo con gentileza. Podrá evitar causar molestias o dolor a su bebé durante el examen.

Secuestro esplénico

Normalmente, la sangre se bombea al bazo para ser filtrada y regresa rápidamente al torrente sanguíneo. En algunos niños, el bazo crece muy rápidamente. Esto se debe a que el bazo se hincha con sangre atrapada en su interior. Esto puede provocar una caída repentina en el recuento de glóbulos rojos y provocar una anemia grave. Esto puede provocar insuficiencia cardíaca y la muerte si no se trata rápidamente con una transfusión de sangre. El rápido agrandamiento del bazo con una disminución del recuento de glóbulos rojos se conoce como "secuestro esplénico".

Señales

El secuestro esplénico puede ocurrir cuando su hijo tiene fiebre o un resfriado. Los signos a los que hay que prestar atención son dolor o hinchazón abdominal, color pálido y cansancio.

Tratamiento

Si su hijo tiene un episodio de secuestro esplénico, es más probable que tendrá otro. Si su hijo tiene secuestro esplénico y tiene al menos 2 años de edad, es muy probable que le extirpen el bazo con cirugía para que esto no vuelva a suceder.

Su hijo no necesita su bazo para vivir y estar sano. Sin embargo, si a su hijo le extirpan el bazo, debe seguir tomando penicilina dos veces al día para ayudar a prevenir infecciones. Algunos médicos recomiendan continuar con la penicilina de por vida. Otros médicos suspenden la penicilina diaria aproximadamente 3 años después de la cirugía del bazo. Los niños sin bazo que dejan de tomar penicilina deben tener una pequeña cantidad de penicilina en casa. Lo toman cada vez que tienen fiebre.

Anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)

Las personas que padecen anemia de células falciformes tienen menos glóbulos rojos de lo habitual. El grado de anemia o disminución de las células sanguíneas varía entre los tipos de anemia falciforme. La anemia de células falciformes (enfermedad SS) es el tipo más común y, a menudo, presenta una anemia más grave. La enfermedad falciforme C (enfermedad SC) generalmente presenta anemia leve o ninguna.

Debido a que los glóbulos rojos transportan oxígeno a los músculos, la anemia grave puede provocar una mayor necesidad de descansar durante el ejercicio o la actividad extenuante. Sin embargo, incluso en personas con anemia grave, el cuerpo aprende a adaptarse al bajo recuento de glóbulos rojos. Esto significa que los niños con anemia de células falciformes pueden participar en la mayoría de las actividades que realizan los niños sin anemia de células falciformes, incluido el ejercicio y la práctica de deportes.

Hay ocasiones en las que el recuento de glóbulos rojos de su hijo puede ser mucho más bajo de lo habitual. Esto puede suceder con fiebre o una infección. O el cuerpo deja de producir nuevas células o las células se destruyen más rápidamente de lo habitual. Cuando esto sucede, los glóbulos rojos destruidos en los fluidos corporales pueden hacer que los ojos se vean más amarillos y la orina más oscura de lo habitual. El color amarillento de la piel y los ojos se llama ictericia.

Señales

Lleve a su hijo al médico para que le revisen el recuento de glóbulos rojos si nota alguno de estos signos de un recuento de glóbulos rojos muy bajo:

- ▶ Más cansancio de lo normal
- ▶ Color pálido
- ▶ Pérdida del apetito
- ▶ Ojos o piel amarillos (ictericia)
- ▶ Orina oscura

Tratamiento

Si el recuento de glóbulos rojos de su hijo es muy bajo, es posible que necesite una transfusión de sangre. Un recuento de glóbulos rojos extremadamente bajo puede provocar insuficiencia cardíaca y la muerte si no se trata a tiempo. Dado que el recuento sanguíneo a menudo disminuye en el momento de otros problemas médicos, su proveedor médico generalmente lo observará con frecuencia cuando su hijo esté en el hospital.

Síndrome mano-pie (dactilitis)

Señales

Aproximadamente un tercio de los niños menores de 3 años con anemia falciforme pueden sufrir una hinchazón dolorosa en manos y pies. Esto se conoce como síndrome mano-pie o dactilitis. Es causada por los glóbulos rojos falciformes que bloquean los pequeños vasos sanguíneos en los huesos de manos y pies.

Tratamiento

En la mayoría de los niños, el dolor es lo suficientemente leve como para tratarlo en casa. El paracetamol y el exceso de líquidos ayudan con el dolor. La hinchazón disminuye en uno o dos días.

Su médico también puede recetarle medicamentos más fuertes como oxicodona u otro opioide. Siga las instrucciones de su médico al administrar este medicamento. Es seguro cuando se toma según las indicaciones y disminuirá el dolor. Muchos niños sufren



El pie hinchado de un niño con síndrome mano-pie

de estreñimiento (excrementos duros) mientras toman opioides. Si esto sucede, dele a su hijo más frutas y otros alimentos ricos en fibra.

Si su hijo tiene fiebre o si el dolor es muy intenso, póngase en contacto con su médico. Es posible que su hijo necesite ir al hospital durante unos días para recibir líquidos por vía intravenosa y analgésicos más fuertes. Casi siempre, la dactilitis desaparece sin efectos duraderos.

Cálculos biliares

Aproximadamente un tercio de los niños con la enfermedad de células falciformes tienen cálculos biliares a los 7 años de edad. Los cálculos biliares se forman a partir de los productos de desecho de los glóbulos rojos descompuestos. Estos productos de desecho se acumulan en un pequeño órgano llamado vesícula biliar y forman lodos espesos o piedras.

Los cálculos biliares no son dañinos a menos que causen obstrucción de la vesícula biliar. Pero si se atascan en la vesícula biliar o cerca de ella, pueden causar obstrucción, inflamación del hígado (el hígado está justo al lado de la vesícula biliar) o una infección grave. La mayoría de los episodios breves de dolor de la vesícula biliar se pueden tratar de inmediato. La cirugía planificada puede realizarse más tarde. En ocasiones, la obstrucción puede ser lo suficientemente grave como para requerir cirugía urgente u otros procedimientos para extraer el cálculo biliar.

Señales

La ictericia (piel y ojos amarillos) puede ser una señal de que los cálculos biliares están atascados. A menudo, hay una advertencia antes de que las piedras se atasquen. La advertencia es el dolor en el lado derecho del abdomen que ocurre cuando los cálculos pasan desde la vesícula biliar. El dolor a menudo puede ser provocado por alimentos grasos.

Tratamiento

Si su hijo tiene un episodio de cálculos biliares que le causa dolor e ictericia, la extirpación de la vesícula biliar suele ser el tratamiento para evitar problemas futuros. Las personas generalmente no tienen ningún problema médico porque les falta la vesícula biliar. La dieta de su hijo no tiene que cambiar si se extirpa la vesícula biliar.

Ojos amarillos o ictericia

Las personas con anemia de células falciformes pueden tener ojos amarillos o ictericia de vez en cuando, incluso sin cálculos biliares. Esto es causado por una sustancia de color amarillo llamada “bilirrubina” que proviene de la descomposición de los glóbulos rojos. En algunas personas, el color amarillo dura mucho tiempo. Puede que siempre esté presente.

No es un problema médico a menos que los ojos estén mucho más amarillos de lo que ha visto antes. En ese caso, podría ser una señal de que los glóbulos rojos se están abriendo más de lo habitual. Podría ser una señal de que su hijo tiene un problema con la vesícula biliar. Ambos problemas pueden ser peligrosos. Si el color es mucho más fuerte, comuníquese con su proveedor médico para ver si es necesario examinar a su hijo.

Problemas con riñones y orina

Los riñones ayudan al cuerpo a retener y eliminar líquidos. En la enfermedad de células falciformes, las células falciformes dañan los riñones, de modo que incluso los niños pequeños orinan (hacen pipí) con más frecuencia que otros niños.

Deshidratación

Los niños con la enfermedad de células falciformes beben más líquidos y orinan con más frecuencia que los demás niños. Cuando un niño se enferma y bebe menos de lo habitual o pierde líquidos por vómitos, diarrea o fiebre, puede deshidratarse. El ejercicio extenuante también puede provocar deshidratación. Esto se puede prevenir asegurándose de que su hijo tenga fácil acceso a líquidos antes y durante el ejercicio.

Señales de deshidratación:

- ▶ Cansancio
- ▶ Boca y labios secos y pegajosos.
- ▶ Ojos hundidos o punto blando hundido (en la cabeza de un bebé)
- ▶ Orinar mucho menos (mojar menos pañales en los bebés)

Sin embargo, orinar menos puede no ser una señal confiable, porque los niños con anemia de células falciformes pueden continuar orinando la misma cantidad a pesar de la deshidratación. Si nota alguno de estos signos, dele a su hijo más líquidos para beber y comuníquese con su proveedor médico.

Enuresis (Orinarse en la cama)

La micción frecuente puede provocar enuresis, especialmente durante la noche. Este es un problema común en todos los niños pequeños sin anemia falciforme. Sin embargo, los niños mayores con la enfermedad de células falciformes pueden seguir mojando la cama. Mojar la cama no es culpa de su hijo. En muchos niños con anemia de células falciformes, la enuresis nocturna ocurre porque la enfermedad de células falciformes ha causado daños tempranos en una parte del riñón. La función general del riñón puede ser normal cuando su hijo moja la cama, pero es posible que no pueda controlar la enuresis. La mayoría de los niños dejan de mojar la cama cuando son mayores y pueden levantarse solos para ir al baño.

Brindar apoyo positivo puede ayudar a su hijo a dejar de mojar la cama. No utilice castigos ni haga que su hijo se sienta culpable. Puede ser útil despertar a su hijo o programar un despertador para que suene durante la noche para que pueda ir al baño. Pero los niños también necesitan dormir. Su proveedor médico puede tener otras ideas útiles. Como último recurso, puede hablar con ellos sobre el uso del medicamento desmopresina. La desmopresina es una pastilla o un líquido que se toma antes de acostarse.

Infecciones de riñón y vejiga

La sangre es filtrada por el riñón. Una vez filtrada, la orina viaja por un tubo llamado uréter. El uréter desemboca en la vejiga. Su finalidad es almacenar la orina y extraerla a través de un tubo en el pene o cerca de la vagina. Las infecciones del tracto urinario y de la vejiga son comunes en todas las personas. Sin embargo, son más peligrosos en niños con anemia falciforme porque existe una mayor probabilidad de que la infección se propague al riñón. Esto es grave y puede causar daño al riñón.

Póngase en contacto con su médico o enfermera si nota alguno de estos signos:

- ▶ Un aumento en el número de veces que su hijo va al baño.
- ▶ Mojar la cama después de que su hijo haya dejado de hacerlo
- ▶ Perder el control de la orina o accidentes urinarios durante el día.
- ▶ Orina turbia o con mal olor
- ▶ Fiebre
- ▶ Ardor y dolor al orinar
- ▶ Dolor abdominal o de espalda

A su hijo se le realizarán análisis de orina de vez en cuando para detectar infección o daño a los riñones. La infección puede aparecer en la prueba como proteína en la orina. Si su hijo tiene una infección de la vejiga, es posible que deba hacerse un análisis de orina con más frecuencia para asegurarse de que la infección no haya regresado.

Si su hijo tiene infecciones repetidas de la vejiga, será necesario que le hagan pruebas para asegurarse de que la vejiga y los riñones estén normales. Es posible que su hijo tenga que tomar un antibiótico distinto a la penicilina todos los días para prevenir infecciones repetidas.

Sangre en la orina

Otro problema causado por la anemia de células falciformes es la sangre en la orina debido al sangrado del riñón. Cuando esto ocurre, la orina suele tener un aspecto rojo brillante o parduzco. En casos más graves, puede haber dolor de espalda y pequeñas manchas o bultos rosados en la orina (son coágulos de sangre). Por lo general, la sangre desaparece de la orina al cabo de unas horas. En algunos casos, el sangrado puede durar días y convertirse en un problema grave.

Siempre comuníquese con su proveedor de atención médica de inmediato si nota sangre o coágulos de sangre en la orina o el pañal de su hijo. Se deben realizar pruebas para determinar qué está causando el sangrado. En la mayoría de los casos, se debe al daño de la enfermedad de células falciformes en un pequeño vaso sanguíneo del riñón. Por lo general, esto no causa problemas renales permanentes.

Sin embargo, existen causas poco comunes de hemorragia renal que deben descartarse. Es muy importante recibir muchos líquidos, a veces por vía intravenosa en el hospital, y descansar en cama durante el sangrado. Muchas personas pueden necesitar un análisis de sangre y una ecografía de los riñones. Si el problema continúa, existen medicamentos para detener el sangrado.

Problemas que aumentan con la edad

Los adolescentes tienen muchos de los mismos problemas que los niños más pequeños con anemia falciforme. Algunos de los problemas que ya hemos descrito son más comunes en niños mayores y adolescentes que en niños más pequeños. Estos incluyen:

- ▶ Neumonitis o síndrome torácico agudo
- ▶ Cálculos biliares
- ▶ Dolor (aparte de la dactilitis, que ocurre en bebés)

Además de los problemas enumerados anteriormente, existen otros problemas de salud comunes que generalmente solo afectan a adolescentes y adultos con anemia de células falciformes. Estos son:

- ▶ Problemas oculares (retinopatía)
- ▶ Úlceras en las piernas
- ▶ Necrosis avascular (dolor de cadera y hombro)
- ▶ Retraso en el crecimiento y la pubertad

Problemas oculares (retinopatía)



La enfermedad de células falciformes puede causar daños oculares y, en raras ocasiones, ceguera. Por eso su hijo adolescente debe ser revisado por un médico especialista de los ojos una vez al año. Se les llama oftalmólogos. La detección y el seguimiento tempranos pueden prevenir el desarrollo de mala visión y complicaciones oculares.

La parte posterior de los ojos contiene pequeños vasos sanguíneos que pueden obstruirse con células falciformes. Esto puede causar sangrado o cicatrices en la parte posterior del globo ocular. Cuando comienza el daño, no se puede ver. Sólo un oftalmólogo que utilice técnicas especiales puede verlo. Si el médico encuentra daño, se puede tratar. Sin tratamiento, estos primeros cambios pueden provocar la pérdida de la visión.

Señales

En las primeras etapas de la retinopatía, es posible que no haya síntomas de problemas oculares, pero aún puede haber daño. En etapas posteriores, su hijo puede quejarse de los siguientes problemas:

- ▶ Ver puntos oscuros o sombras en el campo de visión.
- ▶ Visión borrosa
- ▶ Pérdida repentina de la visión.
- ▶ Dolor en los ojos

Tratamiento

El tratamiento temprano por parte de un oftalmólogo puede incluir tratamiento con láser.

Hifema (sangre en la parte blanca y delante del ojo)

El hifema también está relacionado con el ojo. No es raro que los niños sufran lesiones oculares que provoquen sangrado en la parte frontal o blanca del ojo. Esto puede ser grave, pero suele desaparecer por completo sin ningún tratamiento.

En los niños con anemia de células falciformes, una vez que ocurre el sangrado, las células falciformes en la sangre pueden bloquear el drenaje del ojo. Esto puede hacer que la presión en el ojo aumente rápidamente (lo que se denomina “glaucoma”). El glaucoma puede dañar el ojo. El niño debe consultar a un oftalmólogo tan pronto como haya sangrado. Si la presión en el ojo es demasiado alta, un procedimiento sencillo lo solucionará.

Úlceras en las piernas

Las úlceras en las piernas pueden ser un problema para los adolescentes con enfermedad de células falciformes. Suelen empezar como una pequeña llaga en el tobillo. Pueden crecer e infectarse. Algunas úlceras en las piernas sanan rápidamente, pero la mayoría tardan mucho en sanar.

La acumulación ocurre más en la parte inferior de las piernas y los tobillos debido a la presión de estar de pie. Con la anemia falciforme, los pequeños vasos sanguíneos se bloquean. La sangre no puede llegar a todas las células. Una úlcera en la pierna se forma cuando las células de la piel del tobillo mueren debido a la falta de flujo sanguíneo.

Los hombres tienen más probabilidades de sufrir úlceras en las piernas que las mujeres. Las personas con anemia falciforme (enfermedad SS) también tienen más probabilidades de sufrir úlceras en las piernas que aquellas con otros tipos de anemia falciforme.

Es mucho mejor prevenir y tratar las úlceras en las piernas cuando son pequeñas que cuando son más grandes. Las úlceras en las piernas, una vez que aparecen, con frecuencia vuelven a aparecer. Antes de que se forme la úlcera en la pierna, algunos niños presentan hinchazón y eccema en la zona. Una vez que se forma la úlcera en la pierna, puede doler.

Prevención

Las úlceras de pierna se desarrollan en un ambiente cálido. A veces se ven agravados por zapatos o calcetines que no ajustan bien.

- ▶ Asegúrese de que los calcetines y los zapatos sean cómodos y le queden bien.
- ▶ Si el área muestra algún cambio, haga que su proveedor médico la examine.
- ▶ Puede ser útil tratar la piel sobre los tobillos cuando hay alguna cortada o sarpullido.

Cualquier niño que haya tenido una úlcera en la pierna tiene mayores posibilidades de tener otra, por lo que debe tener cuidado.

Señales

Lleve a su hijo a ver al médico si observa alguno de estos signos de úlceras en las piernas:

- ▶ Una cortada o herida que no sana
- ▶ Un parche de piel seca y con picazón.
- ▶ Una pequeña mancha oscura rodeada de una hinchazón dolorosa.

Tratamiento

Estos son los conceptos básicos para un buen tratamiento de las úlceras en las piernas:

- ▶ Mantenga el área muy limpia
- ▶ Procure no estar parado tanto como sea posible.
- ▶ Eleve los pies tanto como sea posible.
- ▶ Coloque un vendaje nuevo dos veces al día o tan a menudo como se aconseje
- ▶ Use calcetines de algodón blancos limpios y zapatos protectores planos hasta que sane la úlcera de la pierna
- ▶ Use loción o ungüento para mantener la piel húmeda.
- ▶ Si la úlcera de la pierna parece infectada, consulte a su médico para que le recete antibióticos.

Si la úlcera de la pierna es grande o no ha comenzado a sanar en algunas semanas, es posible que su hijo deba ingresar al hospital. Allí guardarán reposo estricto en cama y recibirán cuidados especiales para sus heridas. Los proveedores médicos pueden utilizar transfusiones para intentar llevar más oxígeno a los tejidos.

Si la úlcera de la pierna no sana, es posible que se necesite cirugía. La cirugía puede mover un trozo de piel del muslo para cubrir la úlcera de la pierna. A esto se le llama injerto de piel. Requiere una estancia más prolongada en el hospital para un reposo estricto en cama. Si no funciona, es posible que sea necesario otro injerto de piel.

Necrosis avascular (daño óseo)

La necrosis avascular de cadera no es un problema común en la población general. Ocurre en la parte superior del hueso del muslo (fémur) llamada "la cabeza". La cabeza se une a la pelvis. En una persona sin anemia de células falciformes, la necrosis avascular suele ocurrir mucho más tarde. Sin embargo, con la anemia de células falciformes, la necrosis avascular puede ocurrir en niños de tan solo 5 años de edad y en adultos jóvenes.

Los síntomas suelen estar en las caderas, pero las articulaciones de los hombros pueden verse afectadas y causar dolor. Muchas personas que tienen una cadera afectada eventualmente tendrán afectada la otra cadera.

Cuando las células falciformes disminuyen el flujo sanguíneo a la articulación de la cadera, el hueso de la articulación se vuelve plano y torcido. Entonces la cadera no puede moverse libremente. Caminar ejerce presión sobre la articulación y se produce más daño.

Señales

Su hijo adolescente sabrá si tiene este problema. Le dolerá la cadera cuando camine o corra. También pueden tener dolor en la parte baja de la espalda o en el muslo y desarrollar cojera. Muchas personas tienen este problema y no se quejan de dolores intensos. A veces duele la ingle o las nalgas. En la mayoría de los casos, soportar peso o hacer mucho movimiento en la cadera causará dolor.

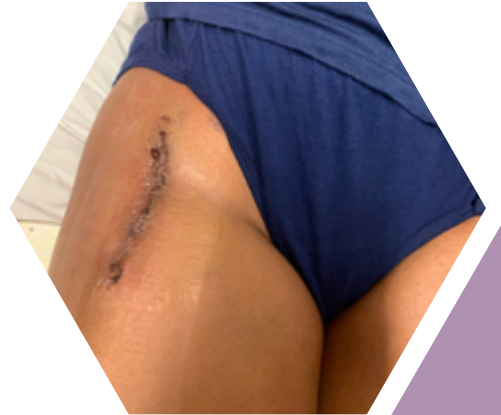
A menudo vemos a jóvenes que justificadamente quieren involucrarse en la danza o practicar deportes vigorosos. Estas actividades agravan la necrosis avascular temprana y causan más dolor en la cadera. El reposo en cama después de una lesión en la cadera puede eliminar el dolor temporalmente. Cuando los adultos vuelven a bailar u otras actividades con movimientos repetitivos continuos, el dolor suele reaparecer. Estos jóvenes a menudo tienen que ser reingresados en el hospital poco después de ser dados de alta, con dolor en el mismo lugar.

A veces, el dolor intenso se puede detener consultando a un fisiatra, un médico rehabilitador o un fisioterapeuta. Un fisiatra es un médico que se especializa en medicina física y rehabilitación. Estos proveedores médicos pueden colocarle al niño un elevador especial en el zapato. En su visita a la clínica de anemia falciforme, puede pedirle al proveedor médico de su hijo que examine el rango de movimiento de la cadera. El proveedor puede hacer esto incluso si su hijo no presenta síntomas. Hacen esto para asegurarse de que el rango de movimiento no esté limitado. El rango de movimiento limitado puede ser un signo temprano de lesión en la articulación.

Informe cualquier dolor intenso en la articulación de la cadera, las piernas o los hombros al proveedor médico lo antes posible. Muchos jóvenes que tienen necrosis avascular de la cadera pueden desarrollar alguna lesión en los hombros. Por lo general, esto no causa dolor porque los hombros no soportan mucho peso. Si tu hijo tiene este problema, asegúrese de que no se cuelgue un bolso o mochila al hombro.

Pruebas

El examen regular de las caderas, así como la resonancia magnética (MRI) y los rayos X, se utilizan comúnmente para detectar necrosis avascular. La resonancia magnética de las caderas es la mejor prueba para encontrar el trastorno. La resonancia magnética puede detectar daños tempranos que no se ven en una radiografía.



A veces la cirugía de reemplazo de cadera es necesaria y puede dejar una cicatriz

Mover las articulaciones en todo su rango de movimiento con regularidad es la mejor atención preventiva. Si su hijo no puede mover la cadera por completo, la fisioterapia puede ayudar. La fisioterapia le enseña al niño a caminar y fortalecer los músculos alrededor de la cadera para evitar lesionarla.

Tratamiento

El tratamiento temprano ayuda. El tratamiento depende de la cantidad de cambio en las pruebas de imagen y de la cantidad de dolor que tenga la persona. En ocasiones se encuentran pequeños cambios que pueden progresar con el tiempo. La repetición de imágenes puede mostrar si la condición está empeorando y si su hijo debe cambiar el tratamiento.

A veces, una persona necesita usar muletas durante algunos meses para aliviar el peso de la articulación. Otras veces, la fisioterapia o la cirugía pueden impedir que la cadera cambie de forma. Se recomienda un plan de fisioterapia detallado con múltiples sesiones de fisioterapia semanales. Luego, su hijo podrá hacer los ejercicios en casa sin necesidad de visitas continuas de fisioterapia. Mantener un nivel saludable de vitamina D es importante para que el cuerpo repare los huesos.



Una radiografía que muestra un reemplazo de cadera derecha

Cirugía

Hay dos tipos principales de cirugía: descompresión del núcleo de la cadera y reemplazo de cadera. La descompresión del núcleo de la cadera es una operación sencilla que en ocasiones puede no requerir hospitalización.

La descompresión del núcleo de la cadera proporciona alivio del dolor. También puede retardar la progresión de la necrosis. La operación requiere que un cirujano ortopédico extraiga un pedazo de hueso (o varios) de hueso dañado. La extracción de porciones detiene el dolor al disminuir la presión en la articulación.

El reemplazo de cadera es una operación importante que solo se considera en las últimas etapas de la necrosis avascular para aliviar el dolor. Cuando la cabeza del fémur está gravemente dañada, es posible que sea necesario reemplazarla. Esto suele ocurrir en personas mayores. Los reemplazos de cadera no se realizan en niños cuyos huesos aún están en crecimiento. Se ofrecen otras terapias.

Si su adolescente no puede caminar sin sentir un dolor intenso, es posible que sea necesario reemplazarle la cadera. Esto sólo se puede hacer cuando los huesos hayan dejado de crecer. Si su adolescente necesita este tratamiento, deberá esperar hasta que haya alcanzado su tamaño completo.

Retraso en el crecimiento y la pubertad

La mayoría de los niños con anemia falciforme crecen de la forma habitual cuando son bebés pequeños. Después de su primer cumpleaños, es posible que comiencen a crecer más lentamente. Durante el resto de la infancia, algunos niños con anemia falciforme son más bajos y delgados que otros niños de su edad o que sus hermanos de la misma edad. La pubertad también puede retrasarse debido a este crecimiento lento.

En casi todos los casos, esta diferencia de tamaño es sólo temporal. Los niños con anemia de células falciformes siguen creciendo después de que sus amigos han dejado de hacerlo. Después de un tiempo, alcanzarán la altura esperada según el tamaño de sus padres. Si a su hijo le preocupa ser pequeño, hágale saber que crecerá como sus amigos y otros niños, solo que tomará un poco más de tiempo.

Si su hijo es muy delgado y mucho más pequeño de lo normal para su edad, comer más alimentos entre comidas o antes de acostarse por la noche puede ayudarlo a ganar peso y a crecer mejor. Es posible que su proveedor médico también quiera darle a su hijo vitaminas o minerales adicionales. La mayoría de los niños no necesitan dieta especial ni vitaminas y no crecerán más rápido si se las administran.

Como ocurre con todos los niños, deben realizar tres comidas y varios refrigerios al día. Limite la cantidad de dulces, bebidas azucaradas (como bebidas deportivas, bebidas energéticas, bebidas de frutas y refrescos) y otras “comida chatarra”. Estos no son buenos para los niños en general. Si bien la delgadez ha sido históricamente un problema, la obesidad se está convirtiendo cada vez más en un problema entre las personas con anemia falciforme. La comida chatarra es especialmente inútil para los niños que padecen la enfermedad de células falciformes porque puede provocar problemas de salud adicionales.

Pubertad tardía

Los niños con enfermedad de células falciformes pueden comenzar la pubertad más tarde que los demás niños. Esto puede resultar en problemas emocionales. Con la pubertad se producen muchos cambios físicos y emocionales. Estos cambios son los mismos para los adolescentes con y sin enfermedad de células falciformes. Existe una diferencia en la edad en la que se producen los cambios biológicos entre hombres y mujeres. Las mujeres suelen atravesar la pubertad a una edad más temprana que los hombres. Para las mujeres, la pubertad es cuando sus senos crecen y comienzan sus períodos. En los hombres, les crece el vello facial, sus músculos se agrandan y su voz se vuelve más grave. Una vez que una persona ha pasado por la pubertad, puede quedar embarazada o embarazar a otra persona.

Algunos adolescentes con enfermedad de células falciformes alcanzan la pubertad unos dos años más tarde que otros de su edad. La pubertad tardía no es un problema en la mayoría de los casos. A veces es útil derivarlo a un especialista médico llamado endocrinólogo. Debe comentarlo con su proveedor médico. Si bien la mayoría de los problemas de crecimiento se

resolverán por sí solos, pueden hacer que su adolescente se sienta mal consigo mismo. Hable con su médico o con un consejero si usted o su hijo adolescente se sienten preocupados por este asunto.

Enfermedad de células falciformes y apariencia

Algunos niños y adolescentes con anemia falciforme pueden preocuparse por su apariencia. Pueden tener ictericia, ser más pequeños que sus compañeros, tener un retraso en la pubertad o tener otra razón. Si su hijo se siente así, tranquilícelo. Usted y otros miembros de la familia pueden ayudarlos a sentirse mejor con respecto a su apariencia y quiénes son. También puede resultarles útil hablar con un consejero u otros adolescentes con anemia de células falciformes.



Consulte el Apéndice en línea para obtener un enlace a la página web de la Red Clínica de California y de Organizaciones Comunitarias.

Problemas médicos poco comunes pero graves

Los problemas menos comunes, pero muy graves, para las personas con anemia falciforme de todas las edades son:

- ▶ Derrames cerebrales
- ▶ Priapismo (erección prolongada y dolorosa)

Derrames cerebrales

Los derrames cerebrales están causados por células falciformes que obstruyen los vasos sanguíneos del cerebro. Esto puede hacer que el cerebro no funcione correctamente. Un derrame cerebral completo suele ir acompañado de debilidad o incapacidad para hablar y otros síntomas.

Los accidentes cerebro vasculares que causan síntomas repentinos son un problema muy grave pero bastante raro causado por la anemia de células falciformes. Se denominan accidentes cerebro vasculares "manifiestos" o "clínicos".

Existen múltiples factores de riesgo de accidente cerebro vascular. En primer lugar está la anemia muy grave. En segundo lugar, hay antecedentes de síntomas de accidente cerebro vascular que duran horas y luego desaparecen (esto se denomina "ataque isquémico transitorio" o "AIT"). En tercer lugar está la historia de accidentes cerebro vasculares silenciosos en los estudios radiográficos. En cuarto lugar, y extremadamente importante, es un Doppler transcraneal anormal durante la examinación. Esto se explica con más detalle a continuación.

Tres cosas que disminuirán las posibilidades de que su hijo sufra un derrame cerebral son:

- ▶ Tomar hidroxiurea regularmente
- ▶ Realizarse exámenes de detección de accidentes cerebro vasculares con regularidad (también llamados Doppler transcraneal, que se explican a continuación)
- ▶ Monitorización de la presión arterial

Señales

Los accidentes cerebro vasculares le ocurren a menos de uno de cada 20 niños que tienen anemia de células falciformes (enfermedad SS) y aún menos niños que tienen enfermedad falciforme C (enfermedad SC) y enfermedad falciforme beta más talasemia (SB⁺).

Los siguientes pueden ser signos de un derrame cerebral:

- ▶ Debilidad repentina de un brazo o pierna o de todo el cuerpo
- ▶ Una diferencia en la forma en que se mueve un lado de la cara o un ojo en comparación con el otro lado
- ▶ Dolor de cabeza intenso y repentino
- ▶ Convulsiones (temblores que no se pueden detener)
- ▶ Dificultad para hablar
- ▶ Desmayo

Si observa alguno de estos signos, póngase en contacto con su médico y lleve a su hijo al hospital de inmediato. Cuanto antes atiendan al niño en el hospital, mejor. Los accidentes cerebro vasculares manifiestos se diagnostican por sus signos y síntomas y por una exploración cerebral anormal. Un tipo común de exploración cerebral que se utiliza para detectar un accidente cerebro vascular es la tomografía computarizada o TC (a veces también llamada escaneo TAC).

Tratamiento

Si se diagnostica, un accidente cerebro vascular manifiesto requiere que su hijo sea admitido en una unidad de cuidados intensivos (UCI) y reciba una transfusión inmediata de glóbulos rojos. El equipo que cuida a su hijo generalmente incluirá un médico de cuidados intensivos y especialistas médicos. Los especialistas incluyen un médico especialista en cerebro (neurólogo), un médico rehabilitador (fisiatra) y un fisioterapeuta, además de un hematólogo (médico de sangre).

Además de un TAC, otro tipo de exploración cerebral se llama MRI. Su hijo necesitará un MRI para obtener una imagen más detallada de lo que sucedió en el cerebro. A la mayoría de los niños tratados rápidamente con una transfusión les va muy bien. Ocasionalmente se necesita cirugía u otra terapia para extirpar un coágulo de sangre en el cerebro.

Después de que un niño con un derrame cerebral esté lo suficientemente bien como para volver a casa, necesitará una transfusión de sangre en la clínica cada mes durante unos 5 años para minimizar la posibilidad de sufrir otro derrame cerebral. Con el tiempo, estos niños también necesitarán tomar un medicamento llamado quelante para eliminar el exceso de hierro de todas las transfusiones.

Para ayudar a su hijo a recuperarse de un derrame cerebral, llévelo a un centro que tenga todos estos servicios:

- ▶ Programa de rehabilitación, que incluye terapia física, ocupacional y del habla.
- ▶ Pruebas y cuidados neuropsicológicos.
- ▶ Experiencia con quelación de hierro.

Derrames cerebrales pequeños y silenciosos

Los derrames cerebrales manifiestos son raros. Por el contrario, los accidentes cerebro vasculares silenciosos son comunes y pueden no presentar síntomas. Los accidentes cerebro vasculares silenciosos pueden aumentar en frecuencia y tamaño a medida que el niño crece.

Las posibilidades de sufrir un derrame cerebral silencioso son una de las razones por las que es tan importante que su hijo acuda regularmente al médico.

Estos accidentes cerebro vasculares pequeños y silenciosos se deben a la formación de células falciformes en los vasos sanguíneos pequeños. Aunque no causan síntomas repentinos y graves, los accidentes cerebro vasculares silenciosos pueden provocar dificultades de aprendizaje, memoria y conducta. Las dificultades son causadas por pequeñas lesiones en determinadas áreas de aprendizaje. Los accidentes cerebro vasculares silenciosos aumentan las posibilidades de sufrirlos y problemas cerebrales en el futuro.

Las MRI ofrecen una imagen detallada del cerebro. Las MRI se utilizan en la anemia de células falciformes para detectar accidentes cerebro vasculares tanto manifiestos como silenciosos.

La detección de derrames cerebrales

Doppler Transcraneal (DTC). El Doppler transcraneal o TCD es una mini ecografía. Es similar a las ecografías que se realizan durante el embarazo. El TCD se coloca en el lado de la cabeza. El TCD no detecta accidentes cerebro vasculares. Es una prueba de detección que se realiza una vez al año en niños de 2 a 16 años para encontrar niños con mayor probabilidad de sufrir accidentes cerebro vasculares en el futuro.

Las pruebas son más útiles en la anemia de células falciformes (enfermedad SS) y en la enfermedad falciforme beta cero talasemia (SB⁰). En la enfermedad falciforme C (enfermedad SC) y otros tipos de falciformes que suelen ser más leves, no se ha demostrado el beneficio de la detección de TCD.

Un TCD puede detectar el estrechamiento de los principales vasos sanguíneos del cerebro. Los vasos sanguíneos pueden estrecharse debido al daño de la enfermedad de células falciformes. Cuando esto sucede, la sangre viaja más rápidamente a través del área estrecha. Es similar a sostener el dedo sobre una manguera forzando al agua a fluir rápidamente a través de la zona abierta más pequeña.

El TCD puede encontrar que hay un flujo más rápido en uno de los vasos de su hijo. Eso significa que el vaso sanguíneo puede ser más estrecho. También significa que hay una mayor posibilidad de sufrir un derrame cerebral en el futuro.

Los resultados del TCD se informan como "normales", "condicionales" o "elevados". Detectar temprano un TCD elevado es importante para prevenir un derrame cerebral completo. Las personas con un TCD elevado tienen aproximadamente un 40% más de riesgo de desarrollar un derrame cerebral completo. Un niño con un resultado elevado de TCD requiere TCD más frecuentes. A menudo requieren transfusiones mensuales de glóbulos rojos y luego pueden pasar a la hidroxiaurea.



Análisis neurocognitivo y académico

La anemia y la anemia falciforme pueden resultar en problemas de aprendizaje. Esto es así en todos los niños con enfermedad de células falciformes. Es especialmente cierto en niños que han sufrido accidentes cerebro vasculares. Si bien, en general, los niños con anemia falciforme tienen la misma inteligencia que los niños sin la enfermedad, pueden tener áreas específicas de dificultad de aprendizaje. Estos incluyen la memoria y la velocidad con la que procesan las preguntas. Estas diferencias de aprendizaje podrían hacer que aprender y estudiar sea más difícil que para otros niños.

Todos los niños con anemia falciforme deben ser examinados para detectar diferencias de aprendizaje en el consultorio de su proveedor médico, en la escuela o en ambos. Encontrar estas diferencias de aprendizaje a través de pruebas de detección significa que los maestros y el personal de la escuela pueden brindar apoyo a su hijo. El apoyo mejorará el éxito de su hijo en la escuela. Así como los accidentes cerebro vasculares pueden causar dificultades de aprendizaje, a veces las dificultades de aprendizaje pueden ser un signo temprano de anemia falciforme en el cerebro que requiere un seguimiento más frecuente con resonancia magnética, TCD o ambos.

Priapismo

El priapismo es una hinchazón dolorosa y no deseada del pene que puede ocurrir en niños varones con anemia de células falciformes. Cuando esto sucede, el pene se vuelve erecto, duro y doloroso.

El priapismo es un problema grave en los niños con anemia falciforme. A menudo pasa desapercibido hasta que se convierte en una emergencia. El priapismo puede ocurrir si las células falciformes bloquean los vasos sanguíneos del pene.

Esto es diferente de una erección normal. Puede suceder a cualquier edad. Es importante educar al niño sobre esta posible complicación y la importancia de informar a la familia y al proveedor médico cuando sucede. Los episodios repetidos no tratados pueden provocar daños permanentes. Si los niños han tenido priapismo, es posible que necesiten tomar medicamentos.

Priapismo Tartamudo

El priapismo tartamudo es el tipo más común de priapismo. En general, se refiere a episodios cortos de priapismo que duran desde unos minutos hasta una hora. Un historial de priapismo tartamudo se asocia con una mayor probabilidad de sufrir episodios más prolongados de priapismo en el futuro. Con mayor frecuencia, estos episodios breves ocurren en niños u hombres jóvenes a media noche, o en la mañana, y el pene se vuelve blando sin ningún tratamiento. Si su hijo tiene un caso de priapismo tartamudo, es importante discutirlo con su proveedor de atención médica. Hay medicamentos que pueden resultar útiles.

En casa, el tratamiento inicial de los episodios de priapismo incluyen beber más agua, analgésicos y compresas frías o tibias. Si no mejora después de 2 horas, lleve a su hijo a urgencias y hable con un urólogo. Un urólogo es un especialista de la zona genital. Es posible que su hijo necesite hidratación intravenosa, analgésicos, oxígeno o transfusiones. Es posible que deban someterse a un procedimiento menor para detener el priapismo.

Capítulo 8:

La Sala de Emergencias y el hospital



Introducción

Las visitas a la sala de emergencias (ER) y las estadías en el hospital pueden ser momentos difíciles para su hijo y su familia. El equipo médico de su hijo hará todo lo posible para que usted y su hijo estén lo más cómodos e informados posible. Quieren responder a sus preguntas. Quieren ayudarlo en todo lo que puedan y al mismo tiempo brindar la mejor atención a los problemas médicos de su hijo.

Muchas visitas a emergencias e ingresos hospitalarios de niños con la enfermedad de células falciformes no están previstas y ocurren porque el niño ha enfermado repentinamente. Esto aumenta el estrés de estar en la sala de emergencias o en el hospital. Puede hacer que los padres sientan que no tienen control sobre lo que está sucediendo. Esto es normal y debe informarle a un trabajador social o al proveedor médico de su hijo lo que siente. Ellos pueden ayudarlo.

Este capítulo describirá lo que puede esperar y cosas que pueden ayudarlo en cada parte de una visita a la sala de emergencias y de su estadía en el hospital. También hemos incluido información sobre algunos de los procedimientos que se le pueden realizar a su hijo en el hospital. En este capítulo se incluirán las siguientes secciones:

- ▶ La Sala de Emergencias (ER)
- ▶ Ser admitido (registrarse)
- ▶ Preparándose para el hospital
- ▶ Ya en el hospital
- ▶ Medicamentos y vías intravenosas
- ▶ Cirugía
- ▶ Volviendo a casa

Diferentes centros y proveedores médicos pueden utilizar otros enfoques para tratar estos problemas. Siga los consejos de su médico.

La sala de emergencias

Hay ocasiones en las que es posible que necesite llevar a su hijo a la sala de emergencias. Si su hijo presenta alguno de los signos enumerados en la última página del Capítulo 1, su proveedor médico puede indicarle que vaya a la sala de emergencias.



Consulte el Capítulo 1, Preguntas Básicas, Señales de peligro: Cuándo contactar a un proveedor médico.

Intente siempre ponerse en contacto con su proveedor médico antes de acudir a urgencias. Si no puede comunicarse con su proveedor médico, comuníquese con la sala de emergencias para que puedan prepararse para ver a su hijo. Asegúrese de que sepan que su hijo tiene anemia de células falciformes y que usted tiene una verdadera emergencia.

Su proveedor médico puede brindarle a usted o a su hijo un plan de dolor individualizado o información de tratamiento que describa el tipo de enfermedad de células falciformes de su hijo y cómo se trata. Si no tiene uno, pregunte por él. No olvide llevar esta información y mostrársela al personal de emergencias.

También es aconsejable que siga intentando ponerse en contacto con su proveedor médico. Su equipo médico le ayudará a abogar por su hijo. Intentarán asegurarse de que su hijo reciba la atención adecuada en la sala de emergencias. Debe pedir al personal de urgencias que se ponga también en contacto con su proveedor médico.

Comenzando con la sala de emergencias

Varias personas lo ayudarán con el proceso de ingreso a la sala de emergencias. Primero, normalmente conocerá a alguien que le hará preguntas sobre usted y su hijo. Este es el empleado de admisiones o la enfermera de clasificación. Es muy importante que les haga saber que su hijo tiene la enfermedad de células falciformes. Debe describir cualquier medicamento que esté tomando su hijo.

No asuma que el personal de la sala de emergencias sabe lo qué es la anemia de células falciformes. No sabrán el por qué trajo a su hijo al hospital. Dígame al funcionario de admisiones el nombre del proveedor de atención de anemia falciforme de su hijo. Informe al secretario que su proveedor le ha dicho que su hijo debe ser atendido de inmediato.

A continuación, llamarán el nombre de su hijo. Una enfermera de urgencias los llevará a usted y a su hijo a una sala de tratamiento. Examinarán a su hijo y pasarán esta información al médico de urgencias. El médico también examinará a su hijo y le hará preguntas. El médico podría consultar con médicos adicionales.



Su médico principal en la sala de emergencias decidirá si admitirá a su hijo en el hospital o si lo tratará en la sala de emergencias. Verifique que el personal de la sala de emergencias haya hablado con el médico o el proveedor médico principal de la enfermedad de células falciformes de su hijo para que la sala de emergencias tenga información sobre la enfermedad de células falciformes de su hijo. Por ejemplo, los médicos de urgencias deben averiguar el nivel habitual de hemoglobina de su hijo.

Planificación anticipada para emergencias

Para planificar cómo manejaría llevar a su hijo al hospital en caso de emergencia, piense en las respuestas a las siguientes preguntas:

- ¿Dónde está la sala de urgencias más cercana?
- ¿Quién llevará a su hijo a urgencias?
- ¿Quién cuidará de sus otros hijos si tiene que llevar a su hijo a urgencias?

El hospital

Admisión al hospital

Si su hijo ingresa (se registra) en el hospital a través de la sala de emergencias, varias personas lo ayudarán con el proceso de admisión. Un equipo de personal de apoyo del hospital lo ayudará a usted y a su hijo a trasladarse físicamente desde la sala de emergencias al piso del hospital. A menudo toma un tiempo (hasta varias horas) instalar a su hijo en la habitación del hospital.

A veces, esto puede provocar una interrupción en la administración de medicamentos como los analgésicos. Es muy importante que el dolor de su hijo esté lo mejor controlado posible antes de trasladarlo a la habitación del hospital. Si le preocupa una interrupción en la medicación de su hijo, pida que él reciba una dosis de medicamento justo antes de salir de la sala de emergencias hacia el piso del hospital.

Si su hijo ingresa directamente en el hospital por orden del consultorio de su médico o de la clínica (lo que significa que usted no pasa primero por la sala de emergencias), el médico le informará al hospital el por qué ingresan a su hijo. Luego, una vez que usted llegue, un empleado de admisiones registrará a su hijo.

Ya sea que su hijo ingrese al hospital desde la sala de emergencias o directamente, una vez que llegue a su habitación, se encontrará con una enfermera que lo examinará. Los ayudarán a ambos a prepararse para la estadía en el hospital. Luego conocerá a los médicos de admisión.



Estos médicos le harán muchas preguntas, examinarán a su hijo y decidirán qué órdenes deben escribir para él. Las órdenes podrían incluir medicamentos, tratamientos respiratorios y consultas con médicos de otros equipos.

Mientras todo esto sucede, usted y su hijo pueden tener algunas preocupaciones o inquietudes sobre lo que pueda pasar. Muchas personas sienten miedo de ir al hospital. Puede resultar útil hablar sobre sus inquietudes con el personal del hospital. Un trabajador social puede ayudarle a obtener respuestas a sus preguntas y brindarle apoyo. También puede hablar con otros padres o con el capellán del hospital.

En la mayoría de los hospitales, los niños comparten habitación con otros niños. Debido a esto, cada piso o unidad tiene reglas de conducta que esperan que todos los niños sigan. Para ayudar a que la estadía en el hospital transcurra bien, es importante que usted y su hijo aprendan estas simples reglas. Si tiene alguna pregunta, pregúntele a la enfermera o al trabajador social.

Preparándose para el hospital

Pensar en la estadía de su hijo en el hospital puede resultar abrumador. ¿Quién cuidará de su hijo? ¿Quién visitará a su hijo y con qué frecuencia? ¿Quién cuidará a sus otros hijos mientras usted esté en el hospital? ¿Cómo afrontará los costos del hospital? Hable con el trabajador social del hospital si tiene estas inquietudes y necesita ayuda para elaborar un plan.

La mejor manera de prepararse para futuras estadías en el hospital es conocer lo que sucederá en el hospital. En sus visitas médicas de rutina, pregunte qué esperar durante la primera hospitalización de su hijo.

Es posible que su hospital también pueda darle consejos sobre cómo hablar con su hijo acerca de ir al hospital. Quizás desee visitar el piso de niños de su hospital para verlo y conocer a las enfermeras. Si tiene otros hijos, inclúyalos en los recorridos por el hospital.

A menudo, su hospital tendrá información que puede ayudarle a usted y a su hijo. El hospital puede tener información que explique los recursos disponibles para ayudar a los niños y sus familias. Algunos hospitales cuentan con especialistas en vida infantil que utilizan el juego para ayudar a los niños a controlar sus sentimientos acerca de su estancia en el hospital. A su llegada o antes, obtenga el folleto del hospital que explica los detalles sobre los servicios y procedimientos operativos. El folleto también puede proporcionar información sobre servicios como apoyo financiero, comida, alojamiento para los padres durante la noche, salas de juegos, servicios sociales, horarios de visita y aprobación para que los familiares pasen la noche.



A menudo hay muchos proveedores médicos que atenderán a su hijo en el hospital, incluidos los siguientes:

- ▶ Pediatra supervisor, a quien se le llama “el médico tratante”
- ▶ Pediatra que se está capacitando para ser médico supervisor en hematología (un especialista en sangre), llamado “compañero”
- ▶ Pediatra que aún se encuentra en la etapa final de capacitación para poder trabajar de forma independiente como pediatra, llamado “residente o pasante”
- ▶ Enfermera principal que está al lado de la cama y brindará atención y apoyo hora tras hora para usted y su hijo.

Estos proveedores generalmente trabajan por turnos y rotan dentro y fuera del hospital. Averigüe los nombres de estos proveedores al comienzo de su estadía en el hospital. Intente mantenerse actualizado cuando estos proveedores cambien. Cambian con frecuencia, lo que puede resultar difícil.

Puede resultar útil conocer a la enfermera a cargo. Esta enfermera maneja y organiza a todas las enfermeras del hospital. Esta enfermera puede brindarle orientación sobre algunos problemas. Estas cuestiones pueden incluir motivos justificados para trasladarse a una habitación diferente. Si hay problemas con su habitación, haga una lista e informe a la enfermera a cargo y pídala que los corrija. Por lo general, el personal de mantenimiento del hospital solucionará problemas como focos fundidos y si el televisor no funciona correctamente.

Puede utilizar el juego para ayudar a su hijo pequeño a comprender lo que le puede pasar en el hospital. Consiga un botiquín médico de juguete y deje que su hijo “cuide” animales de peluche, muñecas e incluso a usted. Observe el juego de su hijo. Corrija cualquier idea errónea que puedan tener sobre lo que sucederá en el hospital.

Hay algunas cosas que debe planificar antes de que su hijo tenga que ingresar al hospital. Averigüe quién llevará a su hijo al hospital. También debe hacer planes sobre quién se quedará con su hijo durante el día y la noche si ingresa al hospital.

Para los niños que tienen que pasar la noche en el hospital, es mejor que uno de sus padres pase la noche. Por la noche, su voz y su presencia física pueden consolar a su hijo. Durante el día, si uno de los padres no puede estar presente, el hospital puede tener voluntarios que puedan acompañar a su hijo en visitas breves. Pueden hacerles compañía y ayudarles a estar entretenidos y cómodos. A menudo, algunas familias planifican con anticipación con familiares que conocen al niño. Los abuelos y otras personas importantes pueden brindar alivio y apoyo a los padres.

Es posible que tenga otros hijos u otras cosas de las que deba ocuparse. Si cree que no podrá pasar tiempo en el hospital, hable con el personal del hospital. Es posible que conozcan recursos para ayudarlo a usted y a su hijo.

Manténgase en estrecho contacto con las enfermeras de su hijo. Si no puede quedarse en el hospital, puede solicitar que se establezca un horario para vídeo llamadas o llamadas telefónicas y visitas para que la enfermera sepa cuándo esperarlo. La enfermera de su hijo podrá brindarle una actualización sobre el progreso de su hijo. Ellos pueden asegurarse de que su hijo esté disponible cuando usted venga. En la mayoría de los hospitales, los padres pueden visitar a sus hijos en cualquier momento que quieran y pasar la noche, para poder obtener informes de cada enfermera de turno.

Su hijo también puede consultar a otros especialistas, como los del dolor, de los pulmones o de riñones. A quién verán dependerá de los motivos por los que se encuentran en el hospital. Estas personas pueden visitar a su hijo durante todo el día o es posible que necesiten verlo solo una vez. Es importante que hable también con estos especialistas.

Es importante que comprenda lo que los médicos tienen que decir sobre la enfermedad de su hijo. Es importante que entienda qué medicamentos y tratamientos se le están administrando. A veces los proveedores comparten mucha información complicada al mismo tiempo. Si no la entiende, pídale más explicaciones hasta que quede claro. Debe sentirse capacitado para hacer preguntas sobre la atención médica de su hijo.

Actividades hospitalarias para su hijo

A menudo hay actividades especiales en el hospital que pueden ayudar a que la estancia de su hijo sea más placentera. Para los niños pequeños, esto incluye juegos y otras actividades preescolares como jugar con juguetes, hacer manualidades y leer cuentos. El hospital también puede patrocinar eventos especiales como espectáculos de magia, visitas del refugio de animales, visitas de deportistas y fiestas de cumpleaños. Para los niños mayores, a veces hay "habitaciones para adolescentes". Es posible que tengan actividades más apropiadas para su nivel de edad.

Si el hospital tiene una sala de juegos o una habitación para adolescentes, no necesitará traer demasiadas cosas para que su hijo las tenga en casa. De esta manera su hijo no perderá su juguete favorito. A su hijo podría resultarle útil elegir un "juguete de hospital" especial que pueda llevar a cualquier visita al hospital.



Lidiando con los cambios de conducta

En el hospital, es posible que note algunos cambios en el comportamiento de tu hijo. Es posible que no parezcan felices de verle cuando los visite o que lloren mucho cuando se vaya. Es posible que observe que comen cosas en el hospital que no comen en casa. O, en el caso de los niños más pequeños, es posible que necesiten pañales en el hospital aunque ya estén habituados para ir al baño en casa. Puede resultar confuso para su hijo que usted espere un comportamiento diferente en el hospital del que espera en casa. Sin embargo, puede ser un poco más paciente con su hijo cuando no se encuentre bien.

Hable con el personal sobre cualquier inquietud que tenga sobre el comportamiento de su hijo. Puede ser útil que el personal sepa cómo, dentro de la rutina del hospital, pueden ser lo más consistentes posible con las rutinas domésticas de su hijo. La consistencia entre el hogar y el hospital puede ayudar a que un niño regrese a su “modo de ser habitual” mucho más rápidamente cuando sale del hospital.



Hablar de necesidades o preocupaciones

Su hijo puede sentir miedo o ansiedad durante su estancia en el hospital. Si tienen edad suficiente para hacer peticiones o compartir sus sentimientos, infórmeles que pueden pedir ayuda o apoyo al personal. Si su hijo no puede hablar con el personal por sí mismo, usted debe intervenir e informarle sobre estas necesidades o temores. El equipo médico hará todo lo posible por ayudar a su hijo.

Usted conoce a su hijo mejor que nadie. Al informarle al personal sobre las necesidades e inquietudes de su hijo, ayudará a que su hijo reciba la mejor atención.

Los adolescentes y la autodefensa

El dolor es una razón común por la que los adolescentes ingresan en el hospital. Su adolescente debería tener un plan individualizado para el dolor que se adapte específicamente a él. Algunos adolescentes que requieren hospitalizaciones frecuentes puede que tengan un plan que utilice altas dosis de medicamentos. Puede haber múltiples razones para esto, incluido el desarrollo de su tolerancia a las drogas.

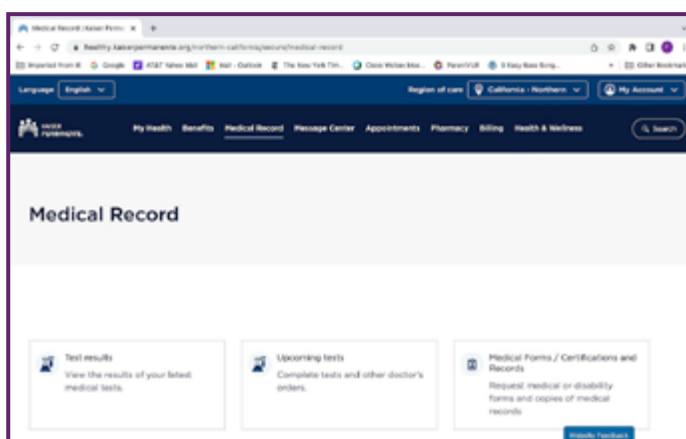
Su adolescente debe conocer su propio plan para el dolor y tener una copia del mismo, ya sea impresa o en su teléfono. Si bien los planes de dolor individualizados mejoran el tratamiento y la satisfacción del paciente, aún pueden surgir problemas. A medida que los adolescentes crecen, los padres deben educarlos para que se defiendan a sí mismos mediante acciones concretas que mejoren sus cuidados.

Desafortunadamente, a los adolescentes y personas de todas las edades con anemia de células falciformes a veces se les pregunta sobre sus informes de dolor.

Los niños, adolescentes y adultos con dolor por la enfermedad de células falciformes pueden ser considerados erróneamente como buscadores de medicamentos por los proveedores médicos que no tienen mucha experiencia con la enfermedad de células falciformes. Como resultado, es posible que los proveedores no quieran administrar las dosis adecuadas de analgésicos necesarios.

Los adolescentes pueden estar preparados para esta situación. Además de tener acceso a su plan de dolor individualizado establecido, su adolescente puede pedirle al hospital que busque su plan de dolor de visitas anteriores en el hospital o en la sala de emergencias. Deben señalar que la información de su tratamiento se encuentra en su historia clínica electrónica.

Los adolescentes deben tener la información necesaria para comunicarse con sus proveedores médicos primarios. Deben informarles de cualquier problema y pedirles su ayuda. El mensaje principal es estar preparado conociendo el plan contra el dolor y teniendo una copia del mismo. Puede resultar útil tener siempre una copia segura en casa para llevarla al hospital si se encuentra en un hospital diferente al típico. Usted o su hijo pueden mostrar esta información a los proveedores médicos para demostrar la atención que recibió su hijo en el pasado.



Un ejemplo de un portal para pacientes en línea que se puede utilizar para contactar a un proveedor médico

El proveedor médico principal de su adolescente también debe ayudar y asegurarse de que se siga el plan para el dolor. Siempre que usted o su hijo adolescente sientan que no los escuchan en la sala de emergencias o en el hospital, debe comunicarse con su proveedor habitual de atención de la enfermedad para que esa persona pueda llamar y ayudar a su hijo adolescente a recibir la atención adecuada.

Los programas para adolescentes y en transición sobre la anemia falciforme deben incluir educación sobre estos asuntos. Deberían ayudar a su adolescente a desarrollar las habilidades necesarias para comunicarse y acceder a su equipo de apoyo y plan de tratamiento. El uso de estos métodos ayudará a su adolescente a abogar con éxito sobre su propio cuidado.



Véase el Capítulo 11, Prejuicios, Racismo y Discriminación en el Tratamiento y Cuidado de las Células Falciformes.

Tratamiento temprano agresivo del dolor intenso.

Cuando su adolescente llega a la sala de emergencias o al hospital con un dolor intenso, necesita tratamiento inmediato.

Usted y su hijo adolescente deben saber que no existen pruebas de laboratorio que puedan mostrar el alcance del dolor de la enfermedad de células falciformes de su hijo adolescente. Sólo su hijo adolescente puede decir cuánto dolor siente.

El tratamiento del dolor debe basarse en el informe del adolescente en lugar de lo mucho que se mueven o en el informe del laboratorio. La reacción del dolor varía entre los niños. Algunos parecen visiblemente heridos y otros pueden estar callados o retraídos. No se deben suspender los analgésicos antes de realizar pruebas de laboratorio.

Puede decirles a los proveedores que el tratamiento temprano y frecuente del dolor no solo mejora la calidad de vida de su adolescente, sino que también resulta en menos ingresos hospitalarios en la sala de emergencias y estancias hospitalarias más cortas.

Es posible que desee tomar una fotografía de la siguiente sección de este manual y llevarla a la sala de emergencias para ayudarlo a defender las necesidades de su hijo.

[Versión en línea de este manual](http://go.cpdh.ca.gov/SCPARENTS) (go.cpdh.ca.gov/SCPARENTS):

- ▶ Existen pautas de la Sociedad Estadounidense del Dolor, los Institutos Nacionales de Salud y el Colegio Estadounidense de Médicos de Emergencia que dicen que, para el dolor intenso, el tiempo de espera debe ser inferior a 15 minutos. Se debe administrar algún tipo de analgésico en un plazo de 30 minutos.
- ▶ Los medicamentos opioides por vía intravenosa son medicamentos de primera línea para tratar episodios dolorosos graves en la anemia de células falciformes. Sin embargo, dado que a menudo hay retrasos en la colocación de una vía intravenosa en la sala de emergencias, muchos centros administrarán analgésicos por la nariz mientras esperan que se coloque una vía intravenosa. Entre los analgésicos que pueden administrarse por vía nasal se encuentran el fentanilo y la ketamina. El fentanilo es un opiáceo que actúa rápidamente pero sus efectos no duran mucho. Es muy útil para el manejo inicial del dolor antes de que exista una vía intravenosa para los opioides intravenosos.
- ▶ Se debe revisar el alivio del dolor aproximadamente cada 20 minutos. La siguiente dosis del medicamento debería llegar dentro de los 30 minutos si su adolescente continúa con un dolor intenso.
- ▶ De manera similar, los centros deben administrar antibióticos a un adolescente con fiebre y anemia falciforme en un plazo de 30 minutos.

- ▶ Aproximadamente 30 minutos después del tratamiento, el personal médico debe volver a evaluar a su hijo para detectar fiebre, dolor u otros síntomas. Si hay retrasos importantes en el tratamiento de su hijo por dolor intenso o fiebre, es fundamental que lo diga. Si su hijo no recibe atención de manera oportuna, solicite hablar con un supervisor o personal de emergencia cuyo trabajo es asegurarse de que los pacientes reciban la atención que necesitan.

Medicamentos y Vías Intravenosas

Existen tratamientos comunes que los niños de todas las edades con anemia de células falciformes requieren durante su estadía en el hospital. Estos tratamientos se analizan en general a continuación.

Tipos de medicamentos

Los tipos más comunes de medicamentos que su hijo recibirá en el hospital son:

- ▶ Antibióticos para combatir infecciones.
- ▶ Medicamentos para el dolor
- ▶ Medicamentos para reducir la fiebre.

Antibióticos Comunes

- ▶ Ceftriaxona
- ▶ Cefuroxima
- ▶ Penicilina
- ▶ Ampicilina

Medicamentos para el Dolor

- ▶ Morfina
- ▶ Dilaudid
- ▶ Codeína
- ▶ Hidrocodona
- ▶ Ketorolaco
- ▶ Ketamina
- ▶ Ibuprofeno (Advil o Motrin)
- ▶ Acetaminofén (Tylenol)



Vea el Capítulo 6, El Dolor y los Analgésicos, para más información sobre estos medicamentos.

Medicamentos para los efectos secundarios de los analgésicos.

- ▶ Suavizante de heces – Colace, MiraLAX
- ▶ Difenhidramina (Benadryl)

Productos de sangre

- ▶ Transfusiones de glóbulos rojos



Véase el Capítulo 9, Transfusiones Sanguíneas.

IV

Cuando su hijo ingresa por primera vez en el hospital, es posible que le administren líquidos, medicamentos o transfusiones por vía intravenosa o IV. "IV" significa "intravenoso", que significa "en la vena". El IV se dejará en la vena para que su hijo pueda recibir los líquidos y medicamentos necesarios. Es posible que sean necesarios algunos intentos para colocar el IV en el lugar correcto. Si su hijo está en el hospital para una cirugía, necesitará un IV antes, durante y después de la cirugía para administrarle líquidos y medicamentos.

La “bomba” de IV está colocada sobre un soporte al lado de la cama del hospital. Esta pequeña máquina se asegura de que el líquido y el medicamento entren en la vena a la velocidad adecuada. Ocasionalmente, a los niños que requieren transfusiones y hospitalizaciones frecuentes se les puede colocar un IV semipermanente llamada vía IV central. Esto evita muchos pinchazos, pero tiene algunos riesgos que debe revisar con su equipo de salud.

Cirugía

La cirugía puede ser electiva o de emergencia. La cirugía electiva significa que se puede planificar con anticipación. La cirugía de emergencia significa que debe realizarse de inmediato.

Si su hijo necesita cirugía, a menudo recibirá una transfusión de glóbulos rojos para reducir rápidamente la cantidad de hemoglobina falciforme en su cuerpo antes de la operación. Esto es cierto ya sea que se trate de una cirugía electiva o de emergencia.

Para una cirugía electiva, su hijo generalmente será ingresado en el hospital el día anterior. Esto es para que se puedan realizar pruebas de laboratorio y otros preparativos. Antes de la cirugía, los niños no deben comer ni beber. Esto se llama “nada por vía oral” o “NPO”. Una de las razones por las que ingresan en el hospital la noche anterior a la cirugía es para que puedan recibir hidratación por IV mientras están en NPO para no deshidratarse.



Antes de la cirugía, es importante asegurarse de que el asma y otras condiciones pulmonares estén bajo control. El cirujano hablará con usted sobre la cirugía y los posibles problemas que podrían ocurrir. Otros médicos o proveedores le explicarán sobre la anestesia. Es entonces cuando se duerme a su hijo para la operación. Le explicarán el tiempo de recuperación y los cuidados especiales que necesitará su hijo después de la operación. Si todavía tiene preguntas sobre la cirugía y la anestesia, asegúrese de hablar con ellos antes de la operación.

Las personas con anemia de células falciformes tienen una tasa más alta de neumonía después de la cirugía y deben estar alerta, respirar normalmente y poder caminar antes de salir del hospital. Tan pronto como su hijo se despierte de la cirugía, es importante trabajar con él para respirar profundamente con frecuencia haciendo burbujas o usando un dispositivo llamado "espirómetro de incentivo".

Toda cirugía requiere su consentimiento si su hijo es menor de 18 años. Debe firmar un "formulario de consentimiento informado" antes de que se pueda realizar cualquier procedimiento, a menos que su hijo tenga 18 años o más. En este caso, su hijo deberá firmar el consentimiento.

Volviendo a casa

Cuando su hijo esté listo para irse a casa, un miembro del equipo médico debe hablar con usted sobre cómo se encuentra. Compartirán temas importantes a tener en cuenta una vez en casa. Trate de dejar tiempo para hablar con ellos cuando su hijo se esté preparando para ir a casa. Este también es un buen momento para discutir cualquier pregunta o inquietud que tenga sobre el cuidado de su hijo en casa.

Es posible que le den medicamentos para que su hijo los tome en casa. Asegúrese de comprender cuánto y con qué frecuencia se debe tomar el medicamento. Si tiene preguntas cuando esté en casa, comuníquese con el número que figura en sus instrucciones de seguimiento. Es importante que su hijo reciba el medicamento con la frecuencia y durante el tiempo que el proveedor médico indique que es necesario.

A veces los niños no vuelven a sus viejos hábitos cuando regresan a casa. Es posible que tengan algunos de estos problemas:

- ▶ Problemas para dormir de noche
- ▶ Quieren más atención
- ▶ Actúan más rebeldes que antes
- ▶ Se orinan en la cama o en ellos mismos cuando ya habían dejado de hacerlo en casa
- ▶ Pedir biberón cuando en casa ya no usaban



Tenga en cuenta que estos problemas pueden manejarse. Si los problemas no duran mucho o no son demasiado grandes, será útil ser consistente en su enfoque antes y después de la estadía en el hospital. Su hijo debe tener las mismas expectativas que cualquier niño de su misma edad que no tenga anemia falciforme. Para ayudar a volver a la normalidad, su hijo puede beneficiarse de un patrón rutinario a la hora de acostarse, tal como bañarse, ponerse la pijama y leer un cuento a la misma hora todas las noches.

Si alguno de estos problemas dura más de unas pocas semanas o está perturbando su hogar, hable sobre ello. Comuníquese con el proveedor médico habitual de su hijo, el trabajador social o un miembro del equipo de anemia falciforme.

Finalmente, después de una visita al hospital o a la sala de emergencias, si hay algo que usted o su hijo quieran compartir sobre sus cuidados, hable con el miembro del personal del hospital responsable de mejorar la atención médica de los pacientes. A esta persona se le puede llamar defensor del pueblo (ombudsman). El trabajo de esta persona es escuchar sobre la experiencia que tuvieron usted y su hijo en el hospital, qué salió bien o mal y cómo se debería de mejorar.

Capítulo 9:

Transfusiones de Sangre



Introducción

Los niños con la enfermedad de células falciformes a veces necesitan transfusiones de sangre. Las transfusiones significan que la sangre de una persona (llamada donante) se coloca en otra persona. Hay dos razones principales por las que se realizan transfusiones. La primera es disminuir la cantidad de células falciformes en la sangre para prevenir las complicaciones de la enfermedad. La segunda es corregir la anemia y llevar más oxígeno al cuerpo.

Hay muchas razones por las que su hijo podría necesitar una transfusión. Su hijo podría necesitar una transfusión debido a una complicación o para prevenirla. Las transfusiones no ayudarán con todas las complicaciones de la enfermedad de células falciformes. Por lo general, las transfusiones no se realizan para el tratamiento del dolor continuo. Algunas de las razones para realizar una transfusión incluyen:

- ▶ Anemia severa. Esto es cuando los recuentos de glóbulos rojos caen a un nivel muy bajo. Esta anemia puede deberse a:
 - Secuestro esplénico - cuando el bazo se agranda y atrapa muchas células sanguíneas.
 - Episodio aplásico - cuando el organismo deja de hacer nuevas células sanguíneas. Por lo general, esto es causado por una infección viral.
- ▶ Problemas potencialmente mortales, como un derrame cerebral, un síndrome torácico agudo o una neumonía grave.
- ▶ Erección prolongada y dolorosa del pene (priapismo)
- ▶ Preparación para la cirugía
- ▶ Un TCD anormal

Hasta que su hijo cumpla 18 años, el equipo médico siempre intentará informarle y obtener su consentimiento antes de darle sangre a su hijo. Una vez que su hijo cumpla 18 años, el equipo médico obtendrá el consentimiento directamente de su hijo.

Tipos de transfusiones

Hay dos tipos de transfusiones que su hijo puede recibir. Son transfusiones “simples” y “de intercambio”. Las transfusiones se pueden realizar en la clínica o en el hospital, dependiendo de los recursos disponibles.

Las transfusiones simples son las más comunes. Su hijo recibirá una cantidad determinada de sangre de un donante por IV.

Una transfusión de intercambio es más complicada. Implica extraer los glóbulos rojos falciformes de su hijo y reemplazarlos con sangre de un donante. El resultado es que los glóbulos rojos normales reemplazan a los glóbulos rojos falciformes.

Una transfusión de intercambio puede ser la mejor y más rápida manera de aumentar la cantidad de sangre que fluye en el cuerpo de su hijo y disminuir la cantidad de células falciformes. Es posible que coloquen a su hijo en la unidad de cuidados intensivos para que lo vigilen de cerca. Este procedimiento lo pueden realizar enfermeras con jeringas. También se puede hacer con una máquina. Cuando el intercambio de sangre se realiza mediante una máquina, se llama "aféresis". A veces, su hijo necesitará una nueva IV o un IV grande especial que debe colocarse mediante cirugía para poder realizar la aféresis.

Cada vez que su hijo reciba una transfusión, necesitará análisis de sangre con anticipación para comparar la sangre que le están dando con su propia sangre. Aunque se requiere una visita adicional a un centro médico para realizarse estas pruebas antes de una transfusión, es de vital importancia administrarle a su hijo una transfusión segura y evitar reacciones peligrosas.

Complicaciones en transfusiones

Se hará todo lo posible para darle sangre a su hijo sólo cuando sea necesario debido a posibles complicaciones. Estas complicaciones son poco frecuentes, pero pueden ser graves. Las posibles complicaciones incluyen reacciones alérgicas, aloinmunización e infección.

Reacciones alérgicas. Las erupciones cutáneas, la urticaria y la picazón son problemas comunes pero no graves que pueden tratarse. En raras ocasiones una persona puede desarrollar fiebre o problemas respiratorios.

Aloinmunización. Su hijo puede desarrollar anticuerpos que destruyan la sangre del donante. La mayoría de las personas con anemia de células falciformes reciben una comparación detallada de la sangre del donante con su sangre para reducir la posibilidad de que esto suceda.

Infección. Todos los productos sanguíneos se analizan minuciosamente para detectar el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), el virus de la hepatitis B, el virus de la hepatitis C, el virus linfotrófico T humano, el virus del Nilo Occidental y la sífilis. La sangre de donantes primerizos se analiza para detectar aún más infecciones.

Es muy raro que las infecciones se transmitan por transfusiones.

La probabilidad de que se produzca una infección por los virus examinados es inferior a 1 en 2 o 3 millones. La infección por bacterias que pueden estar en la sangre también es poco común, pero es más común que las infecciones virales (menos de 1 en 30.000 o 40.000).



Consulte el Glosario para conocer las definiciones de "Sangre Cruzada" y "Fenotipado de Glóbulos Rojos".

Transfusión crónica

Algunos niños necesitan recibir transfusiones con regularidad para mantenerse bien. Si su hijo necesita transfusiones una vez al mes, se dice que recibe transfusiones crónicas o de larga duración. Su proveedor médico no iniciará dicho programa sin consultarlo primero con usted. Debería entender por qué es necesario. Se le pedirá que acepte que esta es una terapia razonable antes de que su hijo comience este tratamiento.

Dentro de los glóbulos rojos hay depósitos de hierro. Si un niño recibe transfusiones crónicas, recibirá demasiado hierro en su cuerpo. Esto se debe a que el hierro de los glóbulos rojos que reciben durante las transfusiones se deposita en su organismo. Esta condición se llama "sobrecarga de hierro". Puede provocar intoxicación por hierro. Ocurre porque el cuerpo no tiene forma de deshacerse del exceso de hierro que recibe de las transfusiones de glóbulos rojos.

Este hierro adicional puede acumularse en el corazón, el hígado o los riñones y dañar estos órganos. Si su hijo recibe transfusiones crónicas, necesitará tomar un medicamento especial todos los días para eliminar el exceso de hierro, llamado "quelador". Este medicamento se adhiere al hierro sobrante del cuerpo y lo elimina a través de la orina y las heces.

Quelantes de hierro

Si su hijo recibe transfusiones crónicas, debe tomar uno o una combinación de estos medicamentos quelantes. Jadenu, Exjade y Ferriprox son pastillas que deben tomarse por vía oral una o dos veces al día. Jadenu también viene en forma de "espolvoreado", que son como pequeños copos que se pueden mezclar con la comida.

Un quelante de hierro adicional llamado Desferal (deferoxamina) no se usa comúnmente, aunque es un quelante de hierro excelente y seguro. Es una infusión que se administra a través de una aguja colocada justo debajo de la piel durante un período de 8 a 10 horas cada día mediante una bomba de infusión. Esta bomba deja salir lentamente el medicamento a través de una aguja debajo de la piel. La mayoría de los niños lo toman por la noche mientras duermen. A los niños mayores y a los adultos les puede resultar más fácil tomarlo durante el día en la escuela o el trabajo. Puede dar a su hijo la posibilidad de elegir el momento.

Mientras su hijo reciba transfusiones, debe recibir quelación de hierro. Incluso después de que cesen las transfusiones, puede llevar un tiempo deshacerse de todo el hierro. Su equipo médico le dirá cuándo su hijo puede dejar de hacerlo.

Medición del nivel de hierro

Se utiliza una prueba de sangre para medir el hierro en el cuerpo. Se llama prueba de ferritina. La cantidad de hierro en el hígado se puede medir mediante un MRI del hígado. La prueba de concentración de ferritina y el MRI del hígado se utilizan para supervisar los niveles de hierro.

Los proveedores médicos los utilizan para decidir si se debe iniciar, aumentar o disminuir la quelación del hierro. El MRI del hierro en el hígado se realiza cada 1 o 2 años.

Donantes designados

Los amigos y familiares a menudo quieren donar sangre. Pueden ser donantes si no tienen el rasgo de células falciformes o la enfermedad de células falciformes. A esto se le llama "donante designado". Obtener esta donación de sangre no está cubierta por el seguro y debe ser pagada por la familia. No son más seguros que los donantes de sangre voluntarios de su banco de sangre. Generalmente no se recomiendan los donantes designados. Tener un donante designado puede afectar el éxito de un trasplante de médula ósea en el futuro.

Consideraciones religiosas

Algunos niños y familias con la enfermedad de células falciformes son Testigos de Jehová. Estas familias merecen respeto y atención por parte de los proveedores médicos. Las enseñanzas de la religión hablan de transfusiones de sangre. Recomendamos hablar con los ancianos religiosos sobre este tema. Muchos hospitales tienen formas de abordar este problema respetando la religión. Incluso un proveedor médico informado y comprensivo puede obtener una orden de un juez para permitir que un niño reciba una transfusión de sangre en contra del consejo de los padres. Un proveedor médico sólo haría esto cuando teme que la vida del niño esté en peligro.

Capítulo 10: Investigación y Tratamiento



Introducción

En las últimas décadas, ha habido una explosión de nuevos tratamientos y nuevas ideas para el tratamiento de la enfermedad de células falciformes. Este capítulo resume los medicamentos y tratamientos disponibles. También analiza algunas de las investigaciones actuales para curar la enfermedad de células falciformes. Esta información está actualizada en el momento de esta revisión en 2024. Sin embargo, los avances son rápidos, así que consulte con su proveedor médico de anemia falciforme sobre las actualizaciones y el estado de las terapias durante sus visitas regulares.

Hemoglobina fetal

La hemoglobina con la que todos nacemos no es falciforme. Es la llamada hemoglobina fetal. La hemoglobina fetal no se hace falciforme, incluso en un feto con anemia de células falciformes. Muchos de los tratamientos modernos para la anemia de células falciformes tienen como objetivo aumentar la cantidad de hemoglobina fetal en el cuerpo.

La hidroxiurea, que se analiza con más detalle a continuación, es el fármaco más común y el primero aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) para prevenir las complicaciones de la anemia de células falciformes. Su principal acción es aumentar la hemoglobina fetal.

La hidroxiurea se ha utilizado en la anemia de células falciformes desde 1995. Se ha demostrado que previene o minimiza las complicaciones de la enfermedad de células falciformes. Las recomendaciones estándar son iniciarla en todos los bebés con anemia de células falciformes (enfermedad SS) y enfermedad S beta cero talasemia (SB⁰) antes de los 9 meses de edad. La función de la hidroxiurea es prevenir el desarrollo de complicaciones de la enfermedad de células falciformes.

En general, el uso de hidroxiurea se ha asociado con reducir a la mitad el riesgo de hospitalizaciones, dolor y otras complicaciones. Estas complicaciones incluyen la necesidad de transfusiones de sangre. Las investigaciones sobre la hidroxiurea parecen demostrar que las personas que la toman durante mucho tiempo mejoran el funcionamiento cerebral.

Todas las personas, incluidas aquellas con anemia de células falciformes, todavía tienen la capacidad de producir hemoglobina fetal. Sin embargo, el cuerpo desactiva naturalmente esta función después del nacimiento. Durante décadas, los investigadores han tratado de comprender cómo podemos lograr que niños y adultos que normalmente no producen hemoglobina fetal comiencen a producir hemoglobina fetal nuevamente.

Los investigadores han aprendido más sobre cómo el cuerpo desactiva la capacidad de producir hemoglobina fetal. Hay genes (o instrucciones) en el cuerpo que bloquean la producción de hemoglobina fetal. Estos genes se denominan "genes modificadores". El "modificador" más importante de la producción de hemoglobina fetal es una proteína llamada "BCL11A." Esta proteína es lo que detiene la producción de hemoglobina fetal una vez que uno nace.

Una nueva e interesante investigación sobre la anemia de células falciformes muestra que nuevos tratamientos pueden bloquear "BCL11A" para que el cuerpo pueda producir más hemoglobina fetal. Estos nuevos tratamientos se denominan "terapia génica". Los estudios de investigación llamados ensayos clínicos también prueban medicamentos (aparte de la hidroxiurea) que aumentan la hemoglobina fetal.

A continuación se analizan con más detalle la hidroxiurea y tres medicamentos más que ayudan a las personas con anemia de células falciformes sin aumentar la hemoglobina fetal.

Medicamentos disponibles

Además de la penicilina, hay cuatro medicamentos recetados disponibles para ayudar a los pacientes con anemia de células falciformes, a partir de 2024. Hay más medicamentos por venir en ensayos clínicos. Los medicamentos disponibles en los Estados Unidos son hidroxiurea, L-glutamina, voxelotor y crizanlizumab. A continuación se muestra un resumen de los medicamentos. Los padres de niños con anemia de células falciformes deben hablar con el proveedor médico de su hijo sobre el mejor medicamento o medicamentos para su hijo.

1. Hidroxiurea (HU) - líquido o pastilla, que se toma una vez al día.

¿Cómo ayuda a las personas con enfermedad de células falciformes?

Las personas con anemia de células falciformes que toman hidroxiurea viven más tiempo y tienen la mitad de hospitalizaciones, episodios de dolor y problemas pulmonares que aquellos que no toman hidroxiurea. Además de reducir las complicaciones de la anemia falciforme, la hidroxiurea también mejora la anemia. En otras palabras, aumenta los niveles de hemoglobina. Lo hace aumentando la cantidad de hemoglobina fetal.

¿Cuánto tiempo lleva existiendo la hidroxiurea?

La hidroxiurea se ha utilizado en la anemia de células falciformes desde 1995.

¿Mi hijo debería tomar hidroxiurea? ¿A qué edad debería comenzar mi hijo?

La hidroxiurea es tan eficaz y segura que se recomienda para todos los niños con anemia de células falciformes (enfermedad SS) y talasemia S beta cero (SB⁰). La hidroxiurea se recomienda para muchas otras personas con anemia de células falciformes si tienen síntomas graves de la enfermedad, como dolor frecuente. Incluyen personas con enfermedad SC y otros tipos.

Una vez que su hijo cumpla 9 meses, debe hablar con su proveedor médico sobre comenzar con hidroxiurea. El proveedor debe explicar las pruebas de laboratorio periódicas requeridas y describir los posibles efectos secundarios del medicamento.

A veces, las familias con niños que padecen anemia de células falciformes tienen miedo de usar hidroxiurea porque han oído que se ha utilizado para quimioterapia en el cáncer. Es uno de los muchos medicamentos que se utilizan tanto para el cáncer como para otras enfermedades. El propósito de la hidroxiurea en la anemia de células falciformes es diferente del propósito en el tratamiento del cáncer. La hidroxiurea es muy segura y muy eficaz para la anemia de células falciformes.

¿Cuáles son los efectos secundarios y las Guías de Monitores?

El efecto secundario más común de la hidroxiurea es una disminución en la cantidad de glóbulos blancos. Uno necesita glóbulos blancos para combatir infecciones. Las infecciones incluyen resfriados, neumonía e infecciones de la piel. Sin embargo, las personas con enfermedad de células falciformes tienen demasiados glóbulos blancos. Éste es uno de los factores que pueden empeorar los síntomas de la enfermedad de células falciformes. Es útil reducir el recuento de glóbulos blancos a un nivel seguro. Sin embargo, a veces el recuento de glóbulos blancos puede bajar demasiado. Esto es completamente reversible ajustando la dosis de hidroxiurea. Para mantenerse dentro de un rango seguro, se necesitan análisis de sangre programados periódicamente.

Al principio, el seguimiento de laboratorio puede ser tan frecuente como cada pocas semanas. Una vez que un niño ha estado tomando el medicamento durante varios meses, generalmente se puede espaciar aproximadamente cada 3 meses. Su médico decidirá la frecuencia real de las pruebas de laboratorio. No existe una regla fija.

Otro posible efecto secundario de la hidroxiurea es el malestar estomacal, pero generalmente es leve. Hay otros efectos secundarios menores que no ocurren en la mayoría de las personas. Sin embargo, pueden ocurrir caída del cabello y cambios en las uñas. Por lo general, si los efectos secundarios de la hidroxiurea le causan problemas a su hijo, su médico reducirá la dosis. Para las personas cuyos síntomas no se controlan bien con hidroxiurea, uno de los otros tres medicamentos aprobados se puede combinar de forma segura con hidroxiurea.

2. L-Glutamina o Endari - polvo que se mezcla con una bebida o alimento blando y se toma dos veces al día

¿Cómo ayuda la L-Glutamina a las personas con enfermedad de células falciformes?

La L-glutamina es otra opción de tratamiento. La marca del medicamento recetado es Endari. Endari reduce el número de episodios de dolor anuales de 3 a 2. Reduce las hospitalizaciones y puede reducir la cantidad de problemas del síndrome torácico agudo en personas con anemia de células falciformes.

Endari actúa actuando como un antioxidante natural en los glóbulos rojos. Un antioxidante puede absorber las sustancias químicas que dañan los glóbulos rojos. Los beneficios de Endari son más significativos en personas que también toman hidroxiurea.

¿Desde cuándo existe la L-Glutamina?

Como medicamento para personas con anemia falciforme, la L-Glutamina o Endari solo ha estado disponible desde 2017. Sin embargo, la glutamina es un aminoácido natural que se encuentra comúnmente en alimentos. Un aminoácido es un componente de la proteína. Está disponible sin receta como suplemento para la salud, pero existe variabilidad en la calidad y pureza de los productos de venta libre.

Como medicamento para personas con la enfermedad de células falciformes, es relativamente nuevo, por lo que no hay datos sobre sus beneficios a largo plazo. Sin embargo, la glutamina tiene un historial de uso seguro para otras condiciones médicas.

¿Debería mi hijo tomar L-Glutamina? ¿A qué edad debería comenzar mi hijo?

Si su hijo está tomando hidroxiurea y todavía tiene un dolor que no está bien controlado, puede considerar agregar Endari. Está aprobado para niños a partir de los 5 años.

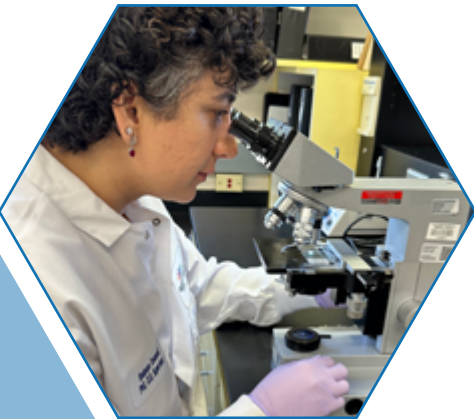
¿Cuáles son los efectos secundarios y monitores?

El estreñimiento (excrementos duros) y el malestar estomacal son los efectos secundarios más comunes. No es necesario realizar monitores de laboratorio.

3. Voxelotor (Oxbryta) - tableta que se puede tragar o triturar y se toma una vez al día

¿Cómo ayuda Voxelotor a las personas con la enfermedad de células falciformes?

Voxelotor protege la salud de los glóbulos rojos. Eleva los niveles de hemoglobina al disminuir la destrucción de glóbulos rojos y prevenir la ictericia. La anemia crónica se asocia con muchos problemas a largo plazo. Tomar voxelotor para prevenir la anemia puede proteger de daños al cerebro, los riñones y otras partes del cuerpo. También puede reducir ligeramente los episodios de dolor.



¿Desde cuándo existe Voxelotor?

Voxelotor está disponible para las personas con enfermedad de células falciformes desde el 2019.

¿Debería mi hijo tomar Voxelotor? ¿A qué edad debería comenzar mi hijo?

Voxelotor está aprobado para niños de al menos 4 años. Su médico puede recomendarle el medicamento para elevar la hemoglobina de su hijo o disminuir la destrucción de glóbulos rojos. Puede tener un efecto benéfico cuando se administra con hidroxiurea.

¿Cuáles son los efectos secundarios y las Guías de Monitores?

Los efectos secundarios más comunes son malestar estomacal y diarrea. Es necesario una vigilancia estándar de la hemoglobina.

4. Crizanlizumab (Adakveo) - infusión intravenosa de 30 minutos administrada inicialmente cada 2 semanas, luego mensualmente

¿Cómo ayuda el Crizanlizumab a las personas con enfermedad de células falciformes?

Las células falciformes son pegajosas. Las células falciformes, los glóbulos blancos y las plaquetas a menudo se adhieren al interior de los vasos sanguíneos, lo que provoca una disminución del flujo sanguíneo y su bloqueo.

El bloqueo y la reducción del flujo causan dolor y lesiones. Los medicamentos que reducen la pegajosidad de las células son útiles en el tratamiento de la anemia de células falciformes. Crizanlizumab actúa impidiendo que las células falciformes se adhieran a los vasos sanguíneos.

¿Desde cuándo existe Crizanlizumab?

Crizanlizumab está disponible para las personas con enfermedad de células falciformes desde el 2019.

¿Debería mi hijo tomar Crizanlizumab? ¿A qué edad debería comenzar mi hijo?

Crizanlizumab está disponible para personas mayores de 16 años. Es una opción particularmente buena para las personas que tienen problemas para tomar medicamentos en casa, ya que se administra por vía intravenosa en la clínica cada mes.

¿Cuáles son los efectos secundarios y las Guías de Monitores?

Los dolores musculares son el efecto secundario más común de este medicamento. La mayoría de las personas que experimentan estos dolores sólo lo hacen con las primeras infusiones.

Tabla: Tratamiento temprano.

La tabla incluye edades aprobadas, beneficios, efectos secundarios, cómo se administran los medicamentos y quiénes podrían beneficiarse.

Medicamento	Aprobado por edades	Beneficio principal	Efectos secundarios graves	Administración	¿Bueno para?
Hidroxiurea (HU)	9 meses o mayor	Menos anemia, menos dolor, menos hospitalizaciones, menos síndrome torácico agudo	Número bajo de glóbulos blancos (leve y raro)	Líquido oral o cápsula diariamente	Todos
L-Glutamina (Endari)	5 años o mayor	Menos dolor	Náuseas, malestar abdominal (leve)	Polvo oral dos veces al día	Personas que tienen dolor persistente con HU o que desean una terapia natural o complementaria.
Voxelotor (Oxbryta)	4 años o mayor	Glóbulos rojos más sanos y menos anemia	Dolor de cabeza, molestias abdominales (leves)	Tableta oral diaria	Personas muy anémicas o que no toleran HU
Crizanlizumab (Adakveo)	16 años o mayor	Menos dolor	Dolor de espalda, dolores musculares, náuseas (leve), reacción en el lugar de la infusión	Infusión por IV Las dos primeras dosis con un intervalo de 2 semanas, después se administra cada 4 semanas	Aquellos que no pueden tolerar HU o no les funciona. Los que tienen problemas para tomar medicamentos en casa.

Ensayos clínicos



Se están probando más medicamentos para la anemia de células falciformes en ensayos clínicos. Los ensayos clínicos son estudios de investigación que involucran a personas. Son la forma principal en que los investigadores descubren si un nuevo medicamento, dieta, dispositivo médico u otro tratamiento nuevo es seguro y eficaz. Estos ensayos son necesarios para proteger los derechos, intereses y seguridad de las personas que participan en ellos.

Participar en ensayos clínicos es una forma de recibir el tratamiento más novedoso. Es una forma de recibir atención y cuidados adicionales por parte del personal del ensayo clínico. También podría ayudar a los investigadores a encontrar mejores tratamientos para la enfermedad de células falciformes. [La Biblioteca Nacional de Medicina \(https://clinicaltrials.gov\)](https://clinicaltrials.gov) es un lugar para obtener información sobre los ensayos clínicos a los que puede unirse.



Vea el Apéndice en línea para obtener más enlaces con información sobre ensayos clínicos.

Terapias para curar la enfermedad de células falciformes

Actualmente existen dos formas de curar la enfermedad de células falciformes. En primer lugar, está el trasplante de células madre. A esto también se le llama trasplante de médula ósea. El trasplante de células madre se ha utilizado con éxito para curar la enfermedad de células falciformes desde los 1990.

La terapia génica es la segunda cura. La FDA aprobó algunos tratamientos de terapia génica en 2023.

Trasplante de células madre

A veces se recomienda el trasplante de células madre (que también se llama trasplante de médula ósea) para personas con anemia de células falciformes. Se recomienda especialmente para quienes padecen dolores frecuentes, síndrome torácico agudo, accidentes cerebro vasculares y otras complicaciones graves.

En este tipo de trasplante, las células madre sanguíneas de una persona con anemia falciforme son reemplazadas por células madre sanguíneas de otra persona, llamada donante. Esto funciona mejor cuando el donante es un hermano con genes muy similares. La mayoría de los niños sobreviven y se curan permanentemente. En general, alrededor del 10% muere o las células falciformes reaparecen. Existen múltiples factores que afectan el éxito de cada trasplante.

Si una persona con anemia de células falciformes no tiene un hermano que sea compatible genéticamente, aún es posible que reciba un trasplante de un donante no emparentado que sea compatible genéticamente. Al momento de publicar este libro en 2024, los trasplantes con donantes que no son hermanos compatibles generalmente se realizan mediante ensayos clínicos.

Si una familia está interesada en un trasplante de células madre, debe solicitar reunirse con un especialista en trasplantes de células madre que tenga experiencia en la enfermedad de células falciformes y acceso a ensayos clínicos. En el momento de la primera reunión con el equipo de trasplante, es bueno obtener lo que se llama compatibilidad con el antígeno leucocitario humano o "HLA". La compatibilidad HLA descubre si existe una coincidencia genética entre la persona con anemia falciforme y su hermano. Esta prueba también proporcionará la muestra para buscar una coincidencia genética que no esté relacionada con la persona. La información sobre compatibilidad genética con personas que no son de la familia existe en una base de datos mundial.

Durante este encuentro, la familia también conocerá los riesgos del trasplante de células madre. Los riesgos pueden incluir hospitalizaciones prolongadas, infecciones graves y enfermedad de injerto contra huésped (GVHD en inglés). La GVHD es una complicación en la que las células del donante comienzan a atacar partes del cuerpo de la persona con anemia de células falciformes. Cuanto más cercana sea la coincidencia genética, menos posibilidades hay de GVHD.

Un trasplante de médula ósea exitoso requiere una quimioterapia potente para eliminar las células madre falciformes. La quimioterapia elimina las células falciformes y deja espacio para que crezcan nuevas células madre sanas. La terapia "inmunitaria" adicional evita que el cuerpo rechace las nuevas células madre. Puede pasar más de un mes antes de que las células madre sanas crezcan lo suficiente como para producir células normales.

El trasplante lleva varios meses pero, si tiene éxito, la persona con anemia de células falciformes se curará de la enfermedad de células falciformes de por vida. Además de las 3 o 4 semanas de estancia en el hospital para el trasplante, hay mucho tiempo de preparación y seguimiento.

La tasa general de éxito del trasplante de células madre en la anemia falciforme siempre está mejorando. La tasa de éxito y las complicaciones se basan en los factores de riesgo de la persona, tales como la edad y las complicaciones médicas previas.

En una revisión de más de 1000 casos de trasplantes de múltiples sitios, 9 de cada 10 personas sobrevivieron y no padecieron anemia de células falciformes. Aunque la tasa de mortalidad por trasplante varía, las familias deben considerar que cinco de cada 100 personas podrían morir a causa del trasplante. También podría haber otros problemas además de la muerte.

Las personas con enfermedad de células falciformes que reciben un trasplante podrían tener una mejora espectacular del dolor, la enfermedad pulmonar y el derrame cerebral. Sin embargo, la mayoría de las personas pierden la capacidad de tener hijos. Debido a esto, las personas tendrán la opción de guardar y almacenar esperma u óvulos antes del trasplante. Además, las personas pueden desarrollar problemas hormonales después del trasplante. Como resultado, es posible que necesiten tomar hormonas para mantenerse sanos y en crecimiento.

Opciones alternativas para familias sin un hermano donante compatible

Hay varias opciones disponibles si no hay un hermano que sea compatible genéticamente. Es mejor explorar estas opciones como parte de un ensayo clínico en curso realizado por un equipo experimentado en anemia de células falciformes.

El trasplante alternativo más común implica un donante no emparentado genéticamente compatible. Otras opciones incluyen una muestra de cordón umbilical almacenada o un pariente compatible a medias (también llamado “donante haplocompatible”).

Terapia de genes

La terapia génica es muy similar a un trasplante de células madre. Se trata de un trasplante de células madre en el que se extraen del cuerpo las células madre de la propia persona. Las células madre se extraen mediante una gran vía intravenosa colocada quirúrgicamente. Luego, las células se modifican en un laboratorio para producir células madre sanguíneas no falciformes. Luego se devuelven a la persona que tiene anemia de células falciformes. Dado que el trasplante utiliza las propias células madre de la persona, las personas que reciben terapia génica no corren riesgo de sufrir la enfermedad de injerto contra huésped (GVHD, por sus siglas en inglés) porque la GVHD solo se asocia con trasplantes estándar.

La terapia génica es un tratamiento apasionante. Hasta 2023, sólo las personas en ensayos clínicos podían intentar la terapia génica. Ese año, la FDA aprobó terapias genéticas llamadas Casgevy y Lyfgenia. Los ensayos clínicos realizados con estas terapias genéticas demostraron que la terapia génica es generalmente segura y eficaz. Sin embargo, el tratamiento es tan nuevo que aún no se conocen todos los efectos a largo plazo.

En los ensayos clínicos de terapia génica ya participaron dos personas con anemia de células falciformes que recibieron terapia génica y desarrollaron cánceres de sangre. El cáncer no se consideró relacionado con la terapia génica, pero nadie sabe con seguridad si estaba relacionado. A partir de 2024, este tema continúa siendo investigado intensamente.

Tipos de terapia génica

A partir de 2024, hay dos tipos de terapia génica que se están probando en ensayos clínicos o disponibles para su uso:

1. Terapia de adición de genes. Para este tipo, se añade un gen sano antitrepanocitosis a las células madre de una persona con enfermedad de células falciformes para bloquear la drepanocitosis.
2. Terapia de edición de genes. Para este tipo, los genes de una persona se modifican para producir más hemoglobina saludable.

La FDA aprobó Casgevy, un tipo de terapia de edición genética que utiliza tecnología CRISPR. CRISPR cambia un trozo de ADN para curar la enfermedad de células falciformes.

Usar CRISPR es caro. Todavía no hay resultados a largo plazo que demuestren la seguridad del paciente a largo plazo. Sin embargo, CRISPR ha curado a un número cada vez mayor de personas con anemia falciforme. Hable con el proveedor médico de su hijo para averiguar si este tratamiento es una opción para su hijo si está interesado.

Capítulo 11:

Prejuicios, Racismo y Discriminación en el Tratamiento y el Cuidado de las Células Falciformes



Introducción

Personas de todas las razas y orígenes pueden nacer con anemia de células falciformes. En California, la anemia de células falciformes se encuentra con mayor frecuencia en personas Negras e Hispanas. Como ocurre con cualquier problema de salud que afecta a las comunidades de color, las personas con anemia falciforme pueden experimentar prejuicios, racismo y discriminación en la atención médica.

También puede haber una falta de concientización y educación sobre la anemia de células falciformes entre los proveedores médicos. Por ejemplo, algunos proveedores médicos preguntan: "¿Cuánto tiempo hace que tiene la enfermedad de células falciformes?" sin saber que la enfermedad es una condición que dura toda la vida y que sus padres transmiten a los hijos. Es posible que tenga que repetir información sobre la condición de su hijo y ser más comunicativo con sus expectativas de atención.

¿Cómo puede el prejuicio afectar la atención que recibe su hijo?

La mayoría de los proveedores médicos quieren brindarle la mejor atención a su hijo. Pero todo el mundo tiene algún prejuicio inconsciente, incluso en el trabajo. Esto significa una actitud que tal vez ni siquiera sepan que tienen y que afecta la forma en que piensan y tratan a los que los rodean.

Este prejuicio puede presentarse como racismo y discriminación. Los prejuicios y la falta de conciencia en los sistemas médicos pueden afectar el acceso de su hijo a la atención y los servicios médicos. Puede influir en la calidad de la atención recibida. Puede afectar al tratamiento y a la salud de su hijo. También puede tener un efecto en su salud mental y la de su hijo.

Es posible que usted o su hijo no se sientan escuchados mientras buscan atención médica o analgésicos. No es así como debería sentirse su experiencia de atención médica. Cuando las personas con anemia falciforme son discriminadas por sus proveedores o sistemas médicos, puede aumentar su estrés y hacer que eviten buscar atención o ayuda cuando la necesitan. Todo esto puede hacer que las personas que viven con anemia falciforme, incluido su hijo, tengan una salud más deficiente.

Cada vez más personas y organizaciones se están dando cuenta de que esto debe cambiar. Un jefe anterior de Los Centros para el Control de Enfermedades de Estados Unidos (CDC), por ejemplo, pidieron tanto a los proveedores médicos como a los sistemas de salud que hicieran cambios. Los cambios incluyen el uso de un lenguaje no dañino y la adición de más capacitación anti-prejuicios. Estos y otros cambios están diseñados para reducir las desigualdades en salud y abordar el racismo en la atención a pacientes que padecen anemia de células falciformes.

El Departamento de Salud Pública de California (CDPH) defiende de forma similar los cambios antirracistas en la atención médica. EL CDPH ayuda a garantizar que los hospitales sepan que deben tener capacitación sobre prejuicios implícitos. El CDPH ayuda a garantizar que los hospitales tengan recursos y herramientas para que el personal médico brinde atención justa, segura y de alta calidad a las diversas comunidades de California.

Dado que algunos padres biológicos y sus bebés pueden enfrentar desafíos únicos, el CDPH ofrece a las familias programas de apoyo como Salud del Bebé Negro; Visitas Domiciliarias en California; Mujeres, Bebés y Niños (WIC); y programas de Iniciativa de Equidad Perinatal. Estos programas son parte de WIC o la División de Salud Materna, Infantil y Adolescente (MCAH) del CDPH. Puede hacer una búsqueda en Internet de "CDPH" y "Center for Family Health" para encontrar estos programas.

Si usted o su familia creen que no están recibiendo la atención que su hijo necesita y merece, tiene derecho a solicitar a los proveedores una mejor atención para su hijo.

Aunque no debería ser así, es posible que su familia tenga que abogar firmemente por una mejor atención médica en la clínica, el hospital o la sala de urgencias para asegurarse de que su familia recibe atención que se merece.

Si cree que no recibió la atención que su hijo necesitaba después de una visita al hospital o a la sala de emergencias, hablar sobre la experiencia que tuvo con los administradores del hospital o la sala de emergencias le permitirá tener una opinión en el cuidado de su hijo. Puede evitar que su hijo y otros niños con la enfermedad de células falciformes tengan la misma experiencia en el futuro.

¿Qué puede hacer?

Aquí hay algunas cosas que pueden ayudarlo a usted y a su hijo a trabajar con el sistema médico:

- ▶ Si puede, manténgase en contacto con el médico especialista habitual en anemia falciforme de su hijo. Tiene derecho a plantear cuestiones de discriminación y racismo en la atención médica de su hijo. También puede comentarlo con otros miembros del equipo de atención integral de su hijo.
- ▶ Durante sus visitas ambulatorias habituales, tenga como prioridad hablar con sus proveedores sobre la experiencia de su familia cuando su hijo no recibió la atención que merece. Pídale a su médico que se dirija directamente a la persona o centro médico donde sufrió discriminación. El respaldo de su médico y su ayuda con estos problemas probablemente le ayudarán tanto con el tratamiento de su hijo como con la experiencia de su familia en el futuro.
- ▶ Es importante trabajar con su médico especialista en anemia falciforme para crear un plan de dolor individualizado durante su visita programada regularmente. Este plan debe proporcionar las pautas para las visitas de su hijo al hospital y a la sala de emergencias, sin importar dónde recibe atención. Puede ser útil tomarle una foto y tenerla en su teléfono o en el de su hijo. Muchos pacientes pueden necesitar tratamiento en instalaciones que no utilizan habitualmente. Tener esta información disponible para estos proveedores médicos debería ayudarlos a informarles sobre la atención que usted espera y merece.
- ▶ Si los proveedores no siguen el plan individualizado para el dolor de su hijo, asegúrese de que el personal médico anote en el expediente médico cuando el proveedor rechace el medicamento o el tratamiento para el dolor. De esa manera, habrá un registro al que podrá volver si decide denunciar lo sucedido.
- ▶ Tiene derecho a denunciar cuando la atención médica no ha sido de alta calidad o lleva demasiado tiempo. Muchos hospitales, oficinas y clínicas cuentan con un miembro del personal responsable de mejorar la atención médica de los pacientes. A esta persona se le puede llamar defensor del pueblo (ombudsman). El trabajo de esta persona es escuchar acerca de la experiencia que usted y su hijo tuvieron con la atención médica, qué salió bien o mal y cómo podría mejorarse en el futuro. Además de presentar una queja ante su proveedor médico, también puede presentar una queja ante su plan de salud o proveedor de seguros. Pregúntele a su defensor del pueblo o al representante de servicios para miembros de su plan de salud cómo presentar una queja.



Capítulo 11: Prejuicios, Racismo y Discriminación en el Tratamiento y el Cuidado de las Células Falciformes

- ▶ También puede presentar una queja ante el estado si le han negado sus derechos. Para presentar una queja ante el CDPH, realice una búsqueda en línea de "CDPH" y "[Cal Health Find Database](https://www.cdph.ca.gov/Programs/CHCQ/LCP/CalHealthFind/pages/home.aspx)" (<https://www.cdph.ca.gov/Programs/CHCQ/LCP/CalHealthFind/pages/home.aspx>).
- ▶ También puede comunicarse con la oficina de distrito local de CDPH. Puede encontrar una lista de esas oficinas en una búsqueda en línea de "CDPH" y "[CHCQ Field Operations District Offices](https://www.cdph.ca.gov/Programs/CHCQ/LCP/Pages/DistrictOffices.aspx)" (<https://www.cdph.ca.gov/Programs/CHCQ/LCP/Pages/DistrictOffices.aspx>).
- ▶ Una vez que el CDPH recibe su queja, los equipos de licencias llevan a cabo una investigación completa y garantizan que se sigan adecuadamente todas las leyes aplicables. Si no lo fueran, el hospital podría enfrentar citaciones o penas más severas.
- ▶ También puede presentar una queja ante el estado si le han negado sus derechos. Para encontrar el Asistente del Portal de Quejas, realice una búsqueda en línea de "US", "HHS" y "[Complaint Portal Assistant](https://ocrportal.hhs.gov/ocr/smartscreen/main.jsf)" (<https://ocrportal.hhs.gov/ocr/smartscreen/main.jsf>).
- ▶ Si necesita ayuda con su plan de seguro médico, tiene inquietudes o desea presentar una queja sobre su plan de seguro médico, puede presentar una queja en línea ante el [Departamento de Atención Médica Administrada de California](https://www.dmhc.ca.gov) (<https://www.dmhc.ca.gov>). Haga una búsqueda en Internet del nombre de esta agencia para obtener más información.



Vea el Apéndice en línea para obtener recursos adicionales sobre el racismo y la enfermedad de células falciformes. Incluye enlaces a grupos comunitarios que apoyan a las familias y sitios web con más información sobre cómo defender sus derechos.

Capítulo 12:

Sexo y Reproducción



Introducción

En la adolescencia y hasta la edad adulta, las personas se enfrentan a decisiones sobre el sexo y tener hijos. No siempre es fácil saber lo que es correcto hacer. Esto es cierto tanto para los niños como para sus padres.

Las personas con la enfermedad de células falciformes se enfrentan a los mismos retos que el resto de la gente. Los adolescentes y adultos jóvenes con la enfermedad de células falciformes deben decidir si quieren tener relaciones sexuales y cuándo, y si necesitan métodos anticonceptivos. A veces, los jóvenes con anemia falciforme tienen dudas sobre si podrán tener hijos, si su enfermedad afectará sus relaciones amorosas y qué tipo de método anticonceptivo es el adecuado para ellos.

Es posible que los adultos jóvenes con anemia falciforme no se sientan cómodos hablando de estos temas con su familia o su proveedor de atención médica. Es importante crear un entorno que fomente la comunicación en torno a estos temas. Permitirá al adulto joven tomar decisiones informadas. Les ayudará a abordar sus miedos y preocupaciones.

Los jóvenes pueden decidir si quieren tener hijos. Es muy importante que comprendan las posibilidades de que su bebé tenga anemia de células falciformes. Las posibilidades de que cualquier niño tenga anemia de células falciformes dependen de los genes transmitidos tanto de la madre como del padre. (Los genes están en las células del cuerpo. Son el modelo de nuestros cuerpos.)

Existen opciones reproductivas que una persona con anemia de células falciformes y su pareja deben conocer. Aprender más puede mejorar la salud de la persona embarazada y su embarazo. Es posible que las personas con anemia de células falciformes quieran hablar con un asesor genético, hacerse una prueba de hemoglobina y asegurarse de tener acceso a una atención integral antes de tener hijos.

En este capítulo se analizan las opciones en las que debe pensar un adulto joven con anemia de células falciformes. Aprender sobre estas opciones permitirá a los adultos jóvenes tomar las mejores decisiones para su futuro.

Los padres pueden ayudar a sus hijos a encarar preguntas importantes. Puede hablar con sus hijos para que conozcan las realidades. También puede compartir sus sentimientos y valores para ayudar a guiar sus decisiones. Este capítulo le ayudará a hablar con su hijo con anemia falciforme sobre estos temas. También le informará sobre el impacto de la enfermedad en estas áreas de la vida de su hijo.

Este capítulo cubrirá:

- ▶ Sexo y los adolescentes
- ▶ Bases sobre el control de la natalidad
- ▶ Infecciones de Transmisión Sexual (ITS)
- ▶ Embarazo

Sexo y los adolescentes

Como todos los adolescentes, los que padecen la enfermedad de células falciformes se enfrentan a retos relacionados con el sexo. Cuando llegan a la pubertad, sus cuerpos pasan por muchos cambios. Comienzan a tener fuertes sentimientos sexuales. Algunas pueden quedar embarazadas. Otros pueden dejar embarazada a una persona. Todos los adolescentes tienen que tomar decisiones que tendrán un gran impacto en sus vidas.

Preguntas para que los adolescentes respondan

Estas son algunas de las preguntas que los adolescentes deben responder por sí mismos:

- ▶ ¿Cómo responderán a sus sentimientos sexuales?
- ▶ ¿Cuándo tendrán relaciones sexuales? ¿Con quién? ¿Esperarán para tener relaciones sexuales hasta casarse?
- ▶ ¿Quieren tener hijos?
- ▶ Si tienen relaciones sexuales pero no quieren tener hijos por ahora, ¿qué tipo de método anticonceptivo usarán?
- ▶ ¿Cómo se protegerán del VIH y otras ITS (infecciones de transmisión sexual) como la clamidia o las verrugas genitales?

Estas no son preguntas fáciles. Los adolescentes necesitan pensar mucho en estas preguntas. Necesitan tomar buenas decisiones para ellos y sus futuras familias.

Preocupaciones por la enfermedad de células falciformes

Los adolescentes con la enfermedad de células falciformes pueden tener preocupaciones debido a que maduran tarde. Los varones biológicos pueden preguntarse si pueden tener relaciones sexuales si no han llegado a la pubertad o si tienen un problema de priapismo. Algunos adolescentes pueden preocuparse si serán capaces de tener hijos.

Estas preocupaciones pueden sumarse a los temores habituales sobre las citas. Los adolescentes con la enfermedad de células falciformes a menudo se preocupan por si encontrarán una pareja romántica. Tener amistades y pasar un buen rato con otros adolescentes de ambos sexos con los que no están saliendo puede aliviar algunas de estas preocupaciones.

Los adolescentes deben saber que existe una alta probabilidad de tener relaciones sexuales y quedar embarazadas como otros adolescentes sin anemia falciforme. Algunas personas con enfermedad de células falciformes pueden tener complicaciones durante el embarazo. El seguimiento temprano por parte de un ginecólogo u obstetra especialista en anemia falciforme minimizará o evitará estos problemas.

Hable de sexo con su hijo adolescente

Usted no tiene control total sobre lo que su hijo adolescente hace con respecto al sexo, pero puede hablar con él. Puede brindarles las realidades y ayudarlos a entender todo lo que han escuchado. Puede compartir sus sentimientos y valores para que sepan cuál es su postura. Puede escuchar sus sentimientos y pensamientos y ayudarlos a decidir qué es lo mejor.

No espere hasta que su hijo sea adolescente para empezar a hablar sobre sexo. Su hijo puede hacerle preguntas sobre estos temas. Responda a lo que le pregunten. No es necesario explicar todo de una sola vez.

Si su hijo no le pregunta sobre sexo, mencione el tema. Busque momentos para preguntarles sobre sus pensamientos o sentimientos y compartir los suyos. Podría ser mientras mira televisión o cuando escucha o lee algo sobre sexo o amor.

No asuma que su hijo adolescente lo sabe todo, incluso si actúa como si lo supiera. Las investigaciones demuestran que los adolescentes que menos saben sobre sexo tienen más probabilidades de tener relaciones sexuales antes. La mayoría de las veces, lo que los adolescentes no saben sobre el sexo es lo que puede perjudicarlos.

Bases sobre el control de la natalidad

Las adolescentes que han llegado a la pubertad pueden quedar embarazadas o pueden dejar embarazada a alguien. Si deciden tener relaciones sexuales y no quieren tener hijos, deben utilizar métodos anticonceptivos. El control de la natalidad también se llama "anticoncepción". Hay muchos tipos de métodos anticonceptivos disponibles.

Condomes y espuma

Una de las mejores formas de control de la natalidad para las personas con anemia falciforme es el condón. Los condones son buenos porque también ayudan a proteger a una persona de las ITS, incluidas el VIH y la sífilis.

Los condones no siempre evitan que una persona quede embarazada. Es importante utilizarlos según las instrucciones. Para mayor protección, muchas personas también utilizan una espuma especial con el condón. Esta espuma se coloca en la vagina antes del sexo. Mata los espermatozoides que el condón no detiene.



Pastillas anticonceptivas

Algunas personas con enfermedad de células falciformes pueden utilizar píldoras anticonceptivas. Las personas con enfermedad de células falciformes corren un mayor riesgo de sufrir coágulos y derrames cerebrales. Las píldoras anticonceptivas con alto contenido en estrógenos aumentan el riesgo de coágulos y derrame cerebral. Las personas con la enfermedad de células falciformes que tengan antecedentes de coágulos, derrame cerebral, migrañas graves, presión arterial alta o insuficiencia renal no deben tomar píldoras anticonceptivas que contengan estrógenos.

Algunos proveedores creen que las píldoras anticonceptivas que contienen estrógenos no son seguras para las personas con enfermedad de células falciformes. Sin embargo, la Organización Mundial de la Salud (OMS) y los CDC no están de acuerdo. Afirman que las píldoras anticonceptivas de dosis bajas que contienen estrógenos o sólo progestina son una opción aceptable para las personas con la enfermedad de células falciformes. Dicen que los beneficios superan los riesgos. Su adolescente debe discutir estos riesgos con su proveedor médico.

Las pastillas anticonceptivas son muy efectivas para prevenir el embarazo si se toman todos los días. Recuerde que las pastillas no brindan protección contra el VIH ni las ITS.

Depo-Provera (DMPA)

La Depo-Provera es una inyección que se aplica cada 12 semanas. La hormona que contiene evita que las mujeres queden embarazadas. No previene las ITS. Las hembras biológicas deben preguntarle a su médico si sería un buen método para ellas. Las personas con anemia de células falciformes que usan Depo-Provera deben realizarse estudios de densidad ósea y pueden necesitar suplementos de calcio. También puede causar aumento de peso con el uso prolongado. Esto puede llevar a algunas personas a cambiar a un método anticonceptivo diferente.

Dispositivos intrauterinos (DIU)

Los dispositivos intrauterinos o DIU son pequeños dispositivos que se insertan en el útero. Son un método aceptable para las personas con enfermedad de células falciformes. Es seguro dejar estos dispositivos puestos durante años y son métodos anticonceptivos eficaces. No protegen contra las ITS. Para las personas con anemia falciforme, se prefiere el DIU que contiene progestina, que puede permanecer colocado durante 5 años, en vez del DIU de cobre, que puede permanecer colocado durante 10 años.

Eligiendo un método anticonceptivo

Además de los otros métodos mencionados anteriormente, las personas también pueden usar un diafragma, capuchón cervical, anillo vaginal, implante u otros métodos más nuevos a medida que estén disponibles. Su adolescente debe hablar con su pareja y su equipo médico sobre qué método anticonceptivo utilizar. Luego podrán elegir qué funcionará mejor.

Infecciones de Transmisión Sexual (ITS)

Las infecciones de transmisión sexual (ITS) son un grupo de enfermedades que se transmiten al tener relaciones sexuales. Incluyen enfermedades como las verrugas genitales, la clamidia, la gonorrea, el VIH y la sífilis.

Señales de las ITS

La mayoría de las ITS se pueden curar si se tratan a tiempo. Si su adolescente tiene relaciones sexuales, debe estar atento a estas señales. Si tienen alguno de estos síntomas, deben comunicarse con el médico de inmediato.

En varones biológicos:

- ▶ Goteo que sale del pene
- ▶ Dolor o ardor al orinar (hacer pipí)
- ▶ Llagas, sarpullidos o crecimientos en o cerca de los genitales.

En hembras biológicas:

- ▶ Secreción extraña en la vagina.
- ▶ Dolor en la zona baja del abdomen y fiebre
- ▶ Llagas, sarpullidos o crecimientos en o cerca de los genitales.

Algunas personas nunca desarrollan síntomas aunque puedan tener una ITS. Debido a esto, es muy importante que las hembras biológicas sexualmente activas visiten al ginecólogo cada año. Un ginecólogo es un médico de salud reproductiva. El tratamiento temprano puede prevenir algunos de los efectos más dañinos de estas enfermedades.

El médico debe examinar a su adolescente de inmediato si le preocupa alguno de estos signos. Las ITS pueden enfermarlos gravemente o dejarlos incapaces de tener hijos si no reciben tratamiento.

Hable de las ITS con su hijo adolescente Explique qué son y cómo se propagan. Si no tienen relaciones sexuales, no contraerán una ITS. Si deciden tener relaciones sexuales, los condones ayudarán a protegerlos a ellos y a su pareja.

VIH

Al igual que otras ITS, el VIH también se puede transmitir a través del sexo. Una vez que tiene el virus del VIH, no puede deshacerse de él. Con el tiempo, el VIH puede hacer que las personas se enfermen gravemente. Algunas personas se enferman rápidamente. Otras personas se mantienen bien durante años.

La mayoría de las personas que reciben un diagnóstico temprano y toman medicamentos para el VIH pueden vivir vidas largas y saludables. Pero no existe cura para la infección por VIH. La mejor manera de enfrentarse al VIH es protegerse de la infección. La principal forma en que las

personas se infectan con el VIH es teniendo relaciones sexuales con alguien que lo tiene. Algunas personas también contraen el VIH al compartir agujas mediante el uso de drogas intravenosas.

Hable con su hijo adolescente sobre cómo puede protegerse de esta enfermedad tan grave. Si tienen relaciones sexuales o usan drogas intravenosas, corren el riesgo de infectarse. Repase estas pautas con ellos:

- ▶ La única forma segura de protegerse del virus es no tener relaciones sexuales ni utilizar drogas intravenosas.
- ▶ Si tienes relaciones sexuales, los condones te ayudarán a protegerte del virus. También usa espuma o crema con Nonoxynol-9 para ayudarte a protegerte del virus.

Embarazo

Algunas personas con la enfermedad de células falciformes deciden no tener hijos. Otros optan por tener hijos o adoptar. La elección depende de cada persona.

Planeando un embarazo

Los embarazos planeados son muy importantes en la enfermedad de células falciformes. Sin planificación y atención médica especial, el embarazo puede ser peligroso para la persona embarazada y el bebé. Si su hijo adolescente va a tener relaciones sexuales y no está preparado para tener hijos, debe utilizar métodos anticonceptivos.

Si su hijo adolescente quiere tener un bebé, es importante que comprenda el riesgo que corre el bebé de padecer la enfermedad de células falciformes y cómo podría afectar a su decisión.

El asesoramiento genético y las pruebas de hemoglobina para su hijo adolescente y su pareja antes del embarazo pueden mostrar las posibilidades de la pareja de tener un bebé con la enfermedad de células falciformes.

Aunque alguien tenga anemia de células falciformes, eso no significa automáticamente que su bebé tendrá enfermedad de células falciformes. El asesoramiento y las pruebas previas al embarazo les indicarán las posibilidades de que esto suceda. La información de esta sección también se aplica a usted (el padre) si desea tener más hijos.

Si una pareja tiene mayores posibilidades de tener un bebé con anemia de células falciformes, existen formas de asegurarse de que el bebé nazca sin anemia de células falciformes. La pareja puede optar por una forma biológica de quedar embarazada llamada “fertilización in vitro” o “FIV”. La FIV implica extraer óvulos de la hembra y fertilizarlos con espermatozoides en un laboratorio. Los óvulos se analizan y luego pueden implantarse en el cuerpo de la hembra. Puede haber otras opciones que un asesor genético también pueda analizar.



Asesoramiento genético y pruebas de hemoglobina

Ya sea que usted (el padre) o su hijo adolescente estén planeando un embarazo, le recomendamos que averigüe todo lo que pueda al respecto.

Usted y su pareja pueden recibir asesoramiento genético si en el futuro tienen más hijos. Si su adolescente quiere tener hijos, está embarazada o ha tenido un hijo, también debe recibir asesoramiento genético.

Muchas personas no saben que tienen derecho a hablar con un asesor genético o un proveedor médico al planificar un embarazo. Si no se le ofrece, puede solicitarlo. Un asesor genético es una persona capacitada para ayudarle a usted, a su hijo adolescente u otros miembros de su familia a comprender sus posibilidades de transmitir la enfermedad de células falciformes o el rasgo de células falciformes a un bebé.

Además de recibir asesoramiento genético, una pareja que desee ser padre debe hacerse una prueba de hemoglobina antes del embarazo. Esto permite a una pareja saber antes de quedar embarazada si es posible que tengan un bebé con anemia de células falciformes o una enfermedad de hemoglobina diferente. Es importante que ambas personas se hagan la prueba. La prueba de hemoglobina también se puede realizar tan pronto como comienza el embarazo. Hable con un asesor genético y su proveedor médico para analizar su situación en particular.



Vea el Capítulo 13, Cómo se hereda la enfermedad de células falciformes, para obtener información sobre los rasgos de la hemoglobina y la enfermedad.

Terminando embarazos no deseados

Cuando una persona queda embarazada, es su decisión tener el bebé o no. Algunas personas pueden querer interrumpir un embarazo por diversas razones. En 2024, en California (y aproximadamente la mitad de los demás estados), las personas podrán optar por interrumpir un embarazo no deseado mediante un aborto. Haga una búsqueda por “California Surgeon General” y “[Let’s Talk Reproductive Health](https://osg.ca.gov/reprohealth/)” para más información (<https://osg.ca.gov/reprohealth/>).

Embarazo y la salud

Las personas con anemia falciforme pueden preguntarse si pueden quedar embarazadas y tener hijos sanos. Existe una alta probabilidad de que puedan hacerlo. Pero si deciden tener el bebé, necesitan atención temprana para prevenir o disminuir los problemas.

Si bien una persona con anemia de células falciformes puede dar a luz a un bebé sano, existen riesgos. Tanto ellos como el bebé deben ser vigilados de cerca. Se necesita planificación y trabajo para tener las mejores posibilidades de tener un embarazo y un bebé saludables.



Para las personas que deciden continuar con un embarazo, la atención prenatal temprana ayuda a que el bebé se mantenga saludable. Una atención temprana puede reducir el riesgo de aborto. También puede disminuir el riesgo de tener un bebé demasiado pequeño. La atención prenatal temprana también ayuda a la persona embarazada. Es necesario supervisarlos para poder detectar y tratar cualquier problema a tiempo.

Lo mejor es comenzar con los cuidados prenatales antes de quedar embarazada o inmediatamente después. El obstetra y el proveedor médico de anemia falciforme pueden trabajar juntos para ayudar a mantener sanos a los padres y al bebé. Para todas las personas con anemia falciforme, la atención prenatal debe ser realizada por un obstetra experto en embarazos de alto riesgo, especialmente embarazos complicados por anemia falciforme.

Una persona con anemia de células falciformes necesita planificar con anticipación durante el embarazo. Desde el inicio del embarazo tienen que tener cuidado con lo que hacen.

Es posible que tengan que vivir con más dolor durante el embarazo o quedarse sin tratamiento para ciertos problemas.

El alcohol, ciertos medicamentos y otras drogas pueden todas dañar al bebé. Esto puede resultar difícil para las personas que dependen de ciertos medicamentos para ayudarles a controlar su enfermedad.

Una persona embarazada debe consultar con el médico antes de tomar cualquier medicamento. Su proveedor les dirá qué medicamentos podrían causar problemas.

Es posible que algunas personas embarazadas necesiten recibir transfusiones de sangre cerca de los últimos 3 meses del embarazo. Es mejor tomar esta decisión tanto con el obstetra como con el médico especialista en anemia falciforme.

Análisis del feto para detectar la enfermedad de células falciformes

Muchas parejas quieren saber antes del nacimiento si su feto tiene anemia de células falciformes. El bebé por nacer puede someterse a pruebas para detectar la enfermedad de células falciformes en los primeros meses de embarazo. Estas pruebas incluyen la amniocentesis o muestro de vellosidades coriónicas.

Si las pruebas muestran que el bebé tiene la enfermedad de células falciformes, la pareja puede tomar decisiones. Algunas personas aprovechan el tiempo para prepararse para las necesidades especiales de su bebé. Otras optan por no continuar con el embarazo. Depende de la pareja decidir qué es lo mejor para ellos. El personal médico apoyará su decisión.

Bancos de sangre del cordón umbilical

Los padres de un niño con anemia falciforme que planean tener más hijos pueden querer conocer la opción de guardar la sangre del cordón umbilical del nuevo bebé. Se trata de la sangre en la placenta. Si el nuevo bebé no tiene anemia de células falciformes, la sangre del cordón umbilical podría usarse para curar al niño con anemia de células falciformes.

El proceso de curación de la anemia falciforme a partir de la sangre del cordón umbilical requiere pruebas especiales y un trasplante de células madre. Varios bancos de sangre de cordón umbilical, tanto públicos como privados, ofrecen almacenamiento gratuito a familias con necesidades médicas. Hable con su proveedor médico sobre cómo obtener más información acerca de los bancos de sangre de cordón umbilical.



Consulte el Capítulo 10, Investigación y Tratamiento, para más información sobre la cura de la enfermedad de células falciformes.

Embarazos en adolescentes

Las adolescentes que quedan embarazadas tienen más problemas que las personas mayores que quedan embarazadas. El embarazo es estresante. Dado que los adolescentes todavía están creciendo, el embarazo supone una tensión adicional para sus cuerpos. Los adolescentes con anemia de células falciformes tienen mayores posibilidades de tener aún más problemas durante el embarazo.



Algunas adolescentes con la enfermedad de células falciformes intentan quedar embarazadas para demostrar que pueden hacerlo. Hable con su hija adolescente sobre los riesgos antes de que haga algo que tal vez no sea adecuado para ella. Asegúreles que existe una alta probabilidad de que puedan quedar embarazadas cuando lo planeen.

Asegúrese de que su adolescente sepa que es fértil. Dígales que no tienen que demostrar que son fértiles por ahora. Si deciden tener relaciones sexuales y no quieren tener hijos, deben utilizar métodos anticonceptivos.

Si su adolescente queda embarazada o deja embarazada a otra persona, necesitará su apoyo. Si su hijo no quiere tener el bebé o no planea tener hijos, su adolescente puede estar molesto o asustado. Hable con su hijo.

Escuche los sentimientos de su hijo y hágale saber que usted ayudará. Comparta sus sentimientos de una manera que no rechace a su hijo. No ayudará si dejan de hablarse.

Las adolescentes embarazadas tienen que tomar algunas decisiones difíciles. Algunas optan por no continuar con el embarazo. Otras optan por tener a sus bebés. Podrán criarlos o darlos en adopción.

Sea cual sea su elección, las adolescentes con anemia de células falciformes deben consultar tanto a un obstetra como a su médico especialista en anemia de células falciformes si se quedan embarazadas. Un obstetra es un médico que atiende partos.

Dónde obtener ayuda para las adolescentes embarazadas

- ▶ **Obstetra.** Es útil encontrar a alguien que sea experto en embarazos de alto riesgo.
- ▶ **Consejera genética y trabajadora social de la enfermedad de células falciformes.** Ellos le brindarán orientación de apoyo durante todo el proceso.
- ▶ **Departamento de Sanidad Local.** Es posible que tengan una enfermera de salud pública o un trabajador social que ayude a los adolescentes a obtener la atención que necesitan. También pueden tener una clínica prenatal o clases para adolescentes.
- ▶ **Clínicas de Planificación Familiar.** Estas clínicas ofrecen pruebas de embarazo y servicios de planificación familiar a bajo costo. Algunos de ellos también brindan atención prenatal.
- ▶ **Centros de Salud Comunitarios.** Estas clínicas ofrecen pruebas de embarazo y servicios de planificación familiar a bajo costo.
- ▶ **Medicaid (Medi-Cal).** Este programa gubernamental paga la mayoría o todos los costos de atención prenatal de las mujeres de bajos ingresos.
- ▶ **Mujeres, Bebés y Niños (WIC).** Este programa proporciona alimentos y fórmula gratuitos a personas de bajos ingresos que están embarazadas o son padres de niños pequeños.

Capítulo 13:

Cómo se Hereda la Enfermedad de Células Falciformes



Introducción

La enfermedad de células falciformes es una condición presente al nacer. El término "genético" está relacionado con la forma en que los genes y los rasgos se transmiten de padres a hijos. Las personas pueden nacer con una condición genética debido a un cambio en un gen. Un gen es una instrucción escrita o un modelo que el cuerpo utiliza para producir proteínas. Un cuerpo necesita proteínas para desarrollarse y crecer.

Una condición genética ocurre cuando hay un cambio en estas instrucciones. Por ejemplo, un cambio en el gen de la hemoglobina causa la enfermedad de células falciformes. La hemoglobina es una proteína que transporta oxígeno en los glóbulos rojos. Este capítulo responde preguntas comunes sobre la genética y la historia de la anemia falciforme.

¿Qué causa la enfermedad de las células falciformes?

La enfermedad de células falciformes es una enfermedad hereditaria, que se transmite de padres a hijos a través de los genes.

Cada persona tiene dos copias de un gen de hemoglobina, una de cada padre.

Cada progenitor tiene dos copias del gen de la hemoglobina. Cada padre transmite sólo una de estas copias a su hijo, de modo que ese niño termina con una copia de un gen de hemoglobina de cada padre.

¿Cómo se transmite la enfermedad de padres a hijos?

Para heredar la enfermedad de células falciformes, un niño debe recibir el gen de células falciformes de uno de los padres y un gen que no es para la hemoglobina A normal, del otro padre. Si un bebé hereda un gen de hemoglobina A normal de cualquiera de sus padres, no tendrá anemia de células falciformes.

El azar decide qué copia del gen de la hemoglobina de cada padre se transmite a cada hijo. Es como lanzar una moneda al aire y obtener cara o cruz. Los padres no pueden controlar qué copia del gen de la hemoglobina se transmite a su hijo. Sin embargo, pudieron descubrir qué copia del gen se transmitió mediante pruebas específicas durante el embarazo o después del nacimiento.

Los tipos de hemoglobina a veces reciben nombres según los dos tipos de genes que contienen. El tipo de hemoglobina más común es AA, lo que significa que la persona tiene dos genes para producir hemoglobina. A, el tipo habitual. Como ya se ha señalado, no es lo mismo que el grupo sanguíneo A.

¿Qué es el rasgo de las Células Falciformes (u otro rasgo de hemoglobina)?

A menudo, es posible que una persona no sepa que tiene posibilidades de tener un hijo con anemia de células falciformes porque tanto ella como su pareja están sanos. Tener un hijo con anemia falciforme puede deberse a que los padres tengan ambos el rasgo falciforme u otro rasgo de hemoglobina.

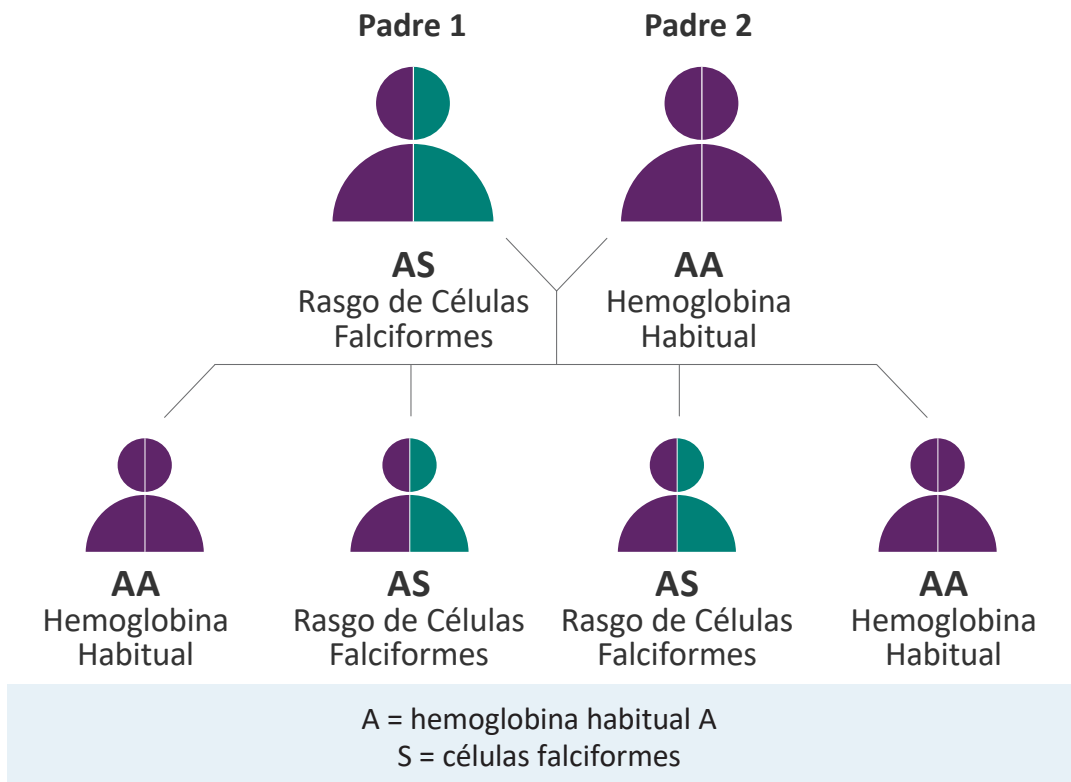
Alguien con un rasgo de hemoglobina tiene un gen para la hemoglobina A y un gen para un tipo diferente de hemoglobina. Las personas que tienen un gen para la hemoglobina S tienen el rasgo de células falciformes. Los tipos de rasgos pueden ser el rasgo de células falciformes (AS), el rasgo de hemoglobina C (AC) o el rasgo de beta talasemia (AB⁰ o AB⁺). Además, existen otros rasgos menos comunes.

Tener un rasgo de hemoglobina no es una enfermedad. La mayoría de los bebés con un rasgo de hemoglobina no tienen ningún problema de salud causado por dicho aspecto. No tienen un caso leve de la enfermedad. No tienen "rastros" de la enfermedad. El rasgo de células falciformes no causa problemas de salud a la mayoría de las personas. Nunca se transforma en anemia falciforme. Tampoco va a desaparecer.

Si ambos padres tienen un rasgo de hemoglobina, algunos de sus hijos pueden nacer con la enfermedad de células falciformes.

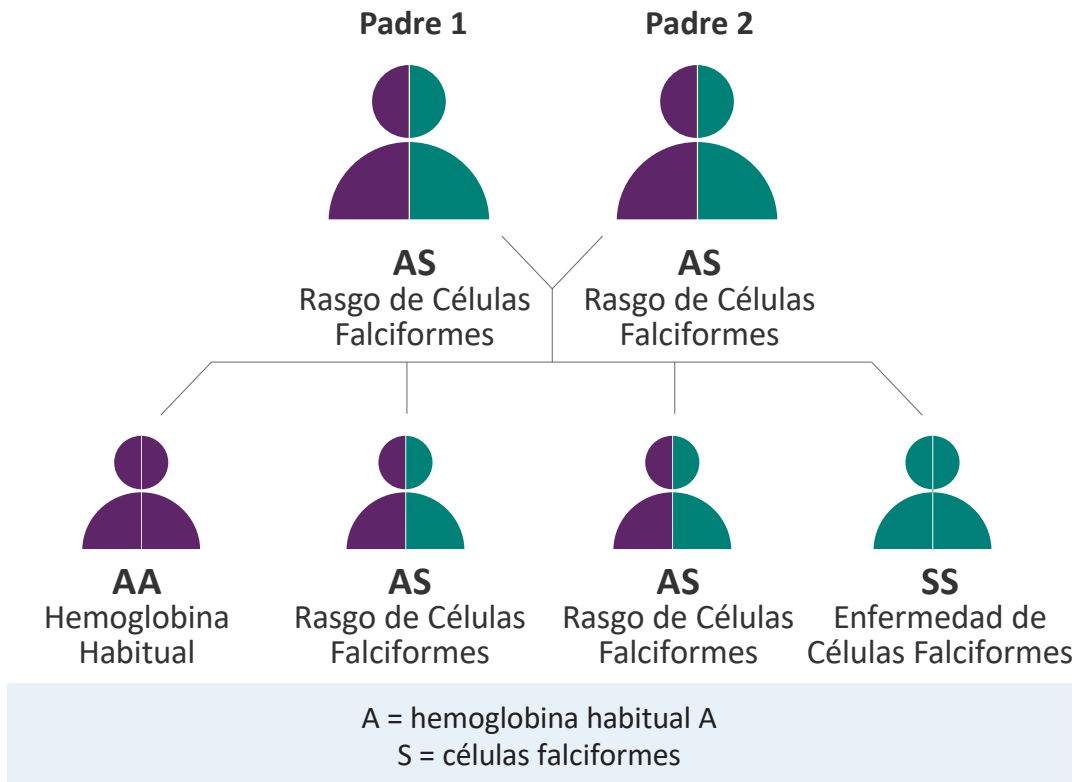
¿Cuáles son las posibilidades de tener un bebé con trastorno de células falciformes?

Ejemplo 1: Cuando uno de los padres tiene el rasgo falciforme



Cuando uno de los padres tiene el rasgo de células falciformes y el otro no tiene ni el rasgo de células falciformes ni la enfermedad de células falciformes, no hay posibilidad de que los padres tengan un hijo con anemia de células falciformes. Sin embargo, existe una probabilidad de 1 entre 2 (50%) de que los padres tengan un hijo con el rasgo de células falciformes en cada embarazo.

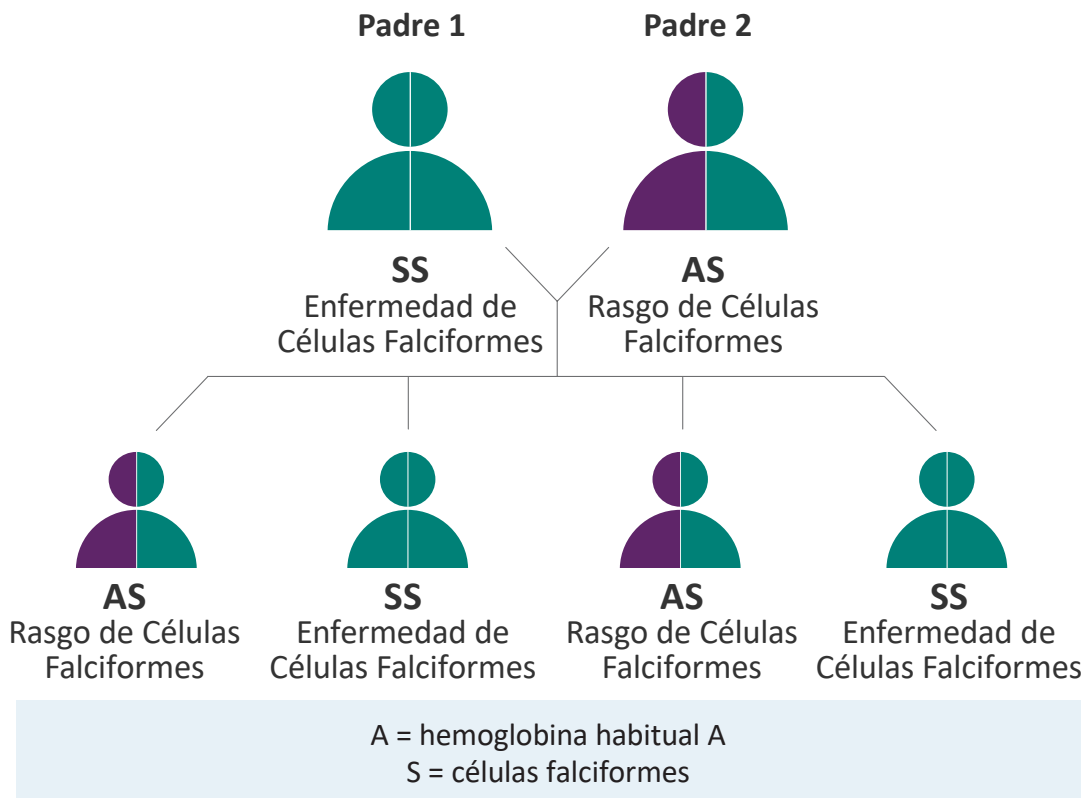
Ejemplo 2: Cuando ambos padres tienen el rasgo falciforme



Cuando ambos padres tienen el aspecto falciforme, tienen una probabilidad de 1 entre 4 (25%) con cada embarazo de tener un bebé con anemia falciforme. Cada vez que esta pareja queda embarazada, tienen la misma probabilidad de 1 entre 4 (25%).

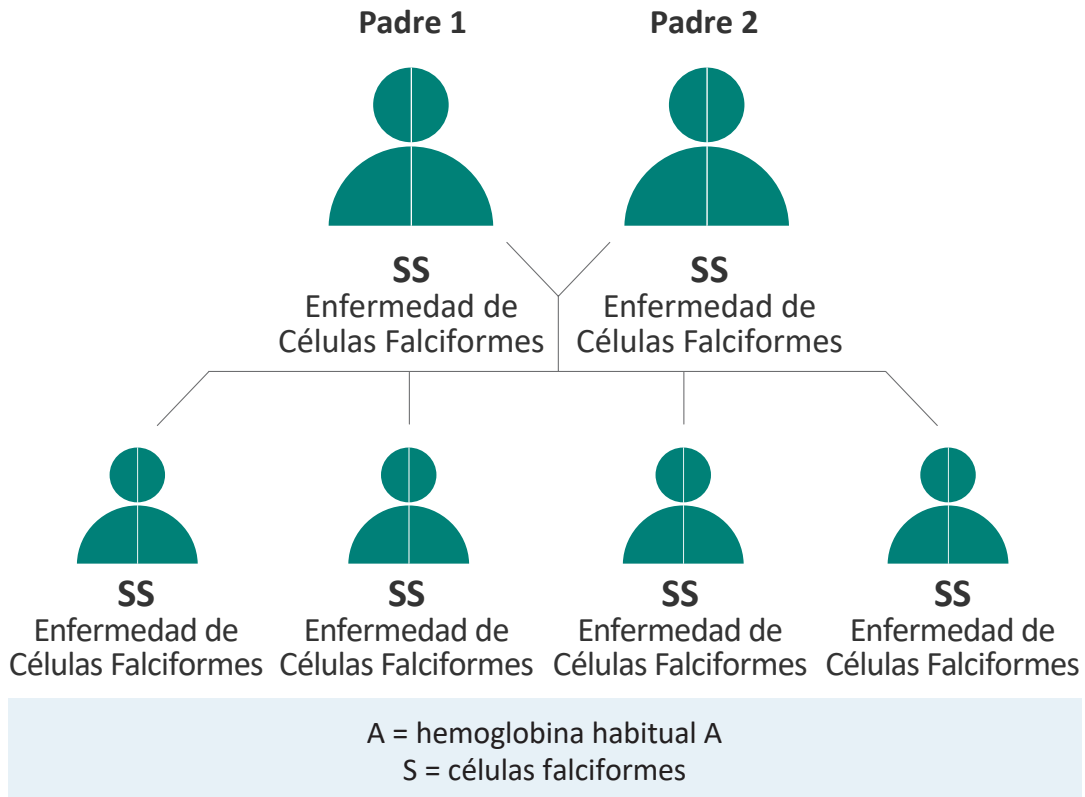
Ejemplo 3:

Cuando uno de los padres tiene la enfermedad de células falciformes y el otro tiene el rasgo de células falciformes



Cuando uno de los padres padece la enfermedad de células falciformes y el otro tiene el rasgo falciforme, los padres tendrán una probabilidad de 1 entre 2 (50%) de tener un bebé con la enfermedad de células falciformes. Cada embarazo tiene la misma probabilidad de 1 entre 2 (50%). Si su hijo no tiene anemia de células falciformes, tendrá el rasgo de células falciformes.

Ejemplo 4: Cuando ambos padres tienen la enfermedad de células falciformes



Si ambos padres tienen la enfermedad de células falciformes, todos sus hijos la padecerán.



Consulte el Apéndice en línea para ver las tablas y completar los tipos de hemoglobina suyo y de su pareja. Su asesor genético o proveedor médico pueden ayudarle a comprender lo que significan para su familia.

¿Cómo puede saber qué genes de hemoglobina tiene?

Para saber qué tipo de hemoglobina tiene usted (el padre) o cualquier miembro de su familia, puede pedirle a su proveedor médico un análisis de sangre. Se denomina electroforesis de hemoglobina con hemograma completo (CBC). Esta es la misma prueba que se realizó para diagnosticar a su hijo con anemia de células falciformes.

A veces, también se realiza una prueba genética para detectar el rasgo exacto que podría padecer. Muchas familias portan genes de rasgos de hemoglobina sin saberlo. Su médico o centro de atención de anemia falciforme puede solicitarle esta prueba. Es una buena idea que todos los miembros de la familia conozcan los resultados de sus propias pruebas.

En California, la detección de la enfermedad de células falciformes en recién nacidos comenzó en febrero de 1990. El método de detección de recién nacidos de California también comenzó a identificar a los bebés con un rasgo de hemoglobina, incluido el rasgo de células falciformes, en ese momento.

Cuando se descubre que un recién nacido tiene un rasgo de hemoglobina, el estado envía a su familia una notificación por correo con un número de teléfono para llamar y obtener más información. Un bebé con un rasgo de hemoglobina no requiere atención médica especial. Pero la familia normalmente querrá conocer esta información y compartirla con su proveedor médico. Querrán tener esta información en mente cuando la persona con este rasgo planea un embarazo.

Las personas pueden contactar al [Programa de Detección de Recién Nacidos de California](http://www.cdph.ca.gov/NBS) (www.cdph.ca.gov/NBS) para conocer el resultado de su rasgo si nacieron después de febrero de 1990. Las personas con un rasgo de hemoglobina pueden ponerse en contacto con el Programa de Seguimiento de Rasgos de Hemoglobina de Detección Neonatal para obtener información, asesoramiento y pruebas gratuitas, voluntarias y confidenciales llamando al 1 (866) 954-2229.



Véase el Capítulo 12, Sexo y Reproducción, para obtener más información sobre qué hacer antes de planificar un embarazo.

¿Cuántas personas padecen la enfermedad de las células falciformes?

En todos los países y en todas partes del mundo nacen bebés con anemia de células falciformes. Es más común en el África al Sur del Sahara y al Sur de Asia.

La anemia falciforme afecta aproximadamente a 100.000 estadounidenses. En Estados Unidos, la enfermedad de células falciformes afecta:

- ▶ 1 de cada 365 nacimientos en personas de descendencia Africana
- ▶ 1 de cada 16.300 nacimientos Latinos o Hispanos

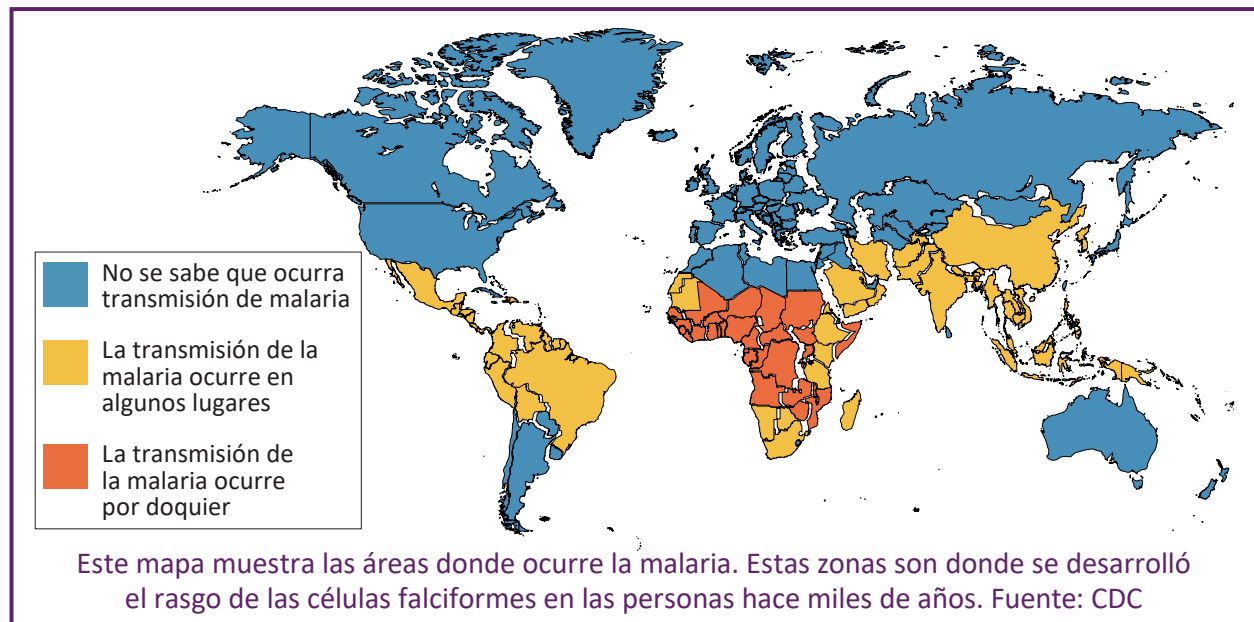
En California, un promedio de 84 bebés nacieron con anemia de células falciformes cada año entre 2014 y 2018.

¿Cuántas personas tienen el rasgo de células falciformes?

En Estados Unidos, el rasgo de células falciformes se manifiesta en:

- ▶ 1 de cada 14 nacimientos en personas de descendencia Africana
- ▶ 1 de cada 145 nacimientos de Latinos o Hispanos

El rasgo de células falciformes también se encuentra en otros grupos étnicos como Griegos, Yugoslavos, Asiáticos Occidentales, Turcos, Iraníes del Sur, Mexicanos, Puertorriqueños, Cubanos, Españoles, Nativos Americanos y Asiáticos del Sur, incluyendo personas de la India. Aunque el rasgo de células falciformes es más común en algunos grupos de personas, cualquiera puede ser portador del rasgo de células falciformes.



¿Por qué es tan frecuente el rasgo de células falciformes?

El rasgo de células falciformes se desarrolló en personas hace miles de años en áreas donde la malaria era una de las principales causas de muerte. La malaria es una enfermedad causada por un parásito que vive dentro de los glóbulos rojos. Un parásito es un pequeño insecto. El rasgo de hemoglobina C, la beta talasemia y otros rasgos de hemoglobina se desarrollaron al mismo tiempo que el rasgo de células falciformes.

Las regiones geográficas con malaria incluyen África, América Central y del Sur, y varias otras regiones. La razón por la que se desarrollaron estos rasgos es que previnieron la malaria grave. También ayudaron a las personas que contrajeron malaria a sobrevivir mejor en comparación con aquellas que no tenían el rasgo. Esta ventaja de supervivencia les permitió transmitir el rasgo de células falciformes a sus hijos. Sus hijos, con este rasgo, eran más sanos y tenían más probabilidades de crecer y transmitir el rasgo a sus hijos.

Capítulo 13: Cómo se Hereda la Enfermedad de Células Falciformes

Debido a esta ventaja, el cambio o mutación genética que causó el rasgo de células falciformes (o rasgo C o beta talasemia) aumentó a lo largo de generaciones en las áreas del mundo donde existe malaria. El rasgo de células falciformes no causa problemas de salud a la mayoría de las personas que lo portan. Sin embargo, si se transmiten dos copias del rasgo de células falciformes de padres a hijos, el niño desarrollará la enfermedad de células falciformes con todas sus complicaciones.



Consulte el Apéndice en línea para conocer la historia de la enfermedad de células falciformes y una lista de los "grandes" de la anemia falciforme - personas con logros notables.

Glosario de Términos de Células Falciformes

Abstinencia de Analgésicos

El uso prolongado de algunos medicamentos puede hacer que el cuerpo se acostumbre a ellos. Dejar de tomar el medicamento repentinamente puede generar malestar. Los signos de abstinencia incluyen fatiga, malestar estomacal, ansiedad y dificultad para dormir.

Anemia (recuento bajo de glóbulos rojos)

Cuando hay menos hemoglobina en la sangre de lo habitual, por lo que la sangre no puede transportar suficiente oxígeno.

Anemia de Células Falciformes

Otro nombre para la enfermedad SS, el tipo más común de enfermedad de células falciformes.

Bazo

Un órgano en el lado izquierdo del cuerpo que se puede palpar debajo de la caja torácica. Es un filtro para eliminar bacterias y glóbulos rojos dañados de la sangre. Este órgano no funciona bien en personas que padecen anemia de células falciformes. Puede atrapar sangre y agrandarse.

Conteo Sanguíneo Completo (CBC)

Un análisis de sangre que mide el tamaño de los glóbulos rojos y la cantidad de hemoglobina. Indica el número de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

Cromosoma

Estructuras que contienen los genes en el cuerpo. La mayoría de las personas tienen 46 cromosomas. Se pueden realizar pruebas prenatales para estudiar los cromosomas de un feto (bebé en desarrollo) para determinar su tipo de hemoglobina.

Cruzamiento de Sangre

Antes de una transfusión de sangre, el banco de sangre mezcla una muestra de la sangre del donante con la sangre de la persona que recibe la transfusión para comprobar si la sangre del donante coincide con la sangre de la persona que la recibirá. Se realiza una prueba cruzada con cada transfusión.

Dependencia a la Medicación para el Dolor

La dependencia es cuando el cuerpo se ha acostumbrado tanto a una dosis de medicamento que cuando se suspende, la persona puede enfermarse o sentirse mal. El médico disminuirá gradualmente la dosis de medicación para evitar problemas. La dependencia no es lo mismo que la adicción.

Derrames Cerebrales

Una pérdida de flujo sanguíneo a una parte del cerebro, lo que daña el tejido cerebral. La anemia de células falciformes aumenta las posibilidades de sufrir un derrame cerebral en los niños. La anemia de células falciformes aumenta las posibilidades de sufrir un derrame cerebral en los niños.

Deshidratación

Una condición causada por no tener suficiente agua en el cuerpo. La deshidratación puede ocurrir debido a diarrea, fiebre o ejercicio. Puede causar un episodio falciforme en alguien con anemia de células falciformes.

Electroforesis

Uno de los mejores análisis de sangre para conocer el tipo de hemoglobina de una persona. Muestra la mayoría de los rasgos de hemoglobina y puede identificar distintos tipos de enfermedad de células falciformes.

Enfermedad de Células Falciformes

Término que engloba todos los tipos de trastornos de la hemoglobina falciforme, como la anemia falciforme (enfermedad SS), la enfermedad la SC y la enfermedad S beta talasemia.

Episodio Aplásico

Cuando la médula ósea deja de producir glóbulos rojos. El recuento sanguíneo puede descender mucho más de lo habitual. Si sucede, suele ser con fiebre o infección.

Episodio de Oclusión de un Vaso

También llamado episodio de dolor. Esto puede suceder cuando las células falciformes bloquean el flujo de sangre. Provoca dolor y, si es grave, daño a tejidos.

Esplenectomía

Cirugía para extirpar el bazo. Esto se hace para curar la anemia grave que se produce cuando la sangre queda atrapada en el bazo (secuestro esplénico, ver más abajo).

Fenotipado de Glóbulos Rojos

Antes de una transfusión de sangre, el banco de sangre compara las proteínas de la sangre entre un donante de sangre y la persona que recibe la transfusión. Lo hacen porque las personas que carecen de ciertas proteínas pueden tener una reacción a la transfusión de esa proteína si reciben sangre con dicha proteína de un donante.

Ferritina

La ferritina es la proteína que transporta el hierro en el cuerpo. La prueba de la ferritina sirve para saber si la cantidad de hierro en la sangre es demasiado elevada.

Gene

Los genes están en nuestras células. Son el plano maestro de nuestros cuerpos. Los genes se transmiten por la madre en el óvulo y por el padre en el espermatozoide. Las personas tienen alrededor de 35.000 genes que definen muchas características, incluido el tipo de hemoglobina.

Genético

Relacionado con los genes y cómo los rasgos y características físicas pasan de una generación a la siguiente. La enfermedad de células falciformes es una condición genética.

Hemoglobina

La sustancia que transporta el oxígeno en los glóbulos rojos. Las personas con la enfermedad de células falciformes suelen tener niveles de hemoglobina más bajos.

Heredado

Una característica transmitida de padres a hijos. La enfermedad de células falciformes es una enfermedad hereditaria.

Hipertensión Pulmonar

En la enfermedad de células falciformes, la anemia falciforme causa daño a los pulmones. Si se produce hipertensión pulmonar, el corazón tiene que bombear más fuerte de lo habitual para llevar sangre a los pulmones. Un ecocardiograma ayudará a determinar si se trata de hipertensión pulmonar.

Ictericia

Color amarillento de la piel o los ojos. Es causada por sustancias químicas provenientes de la descomposición de los glóbulos rojos.

Infarto

Un bloqueo del flujo sanguíneo que hace que el tejido muera porque no tiene suficiente oxígeno.

Necrosis Avascular

Cuando la anemia falciforme daña las articulaciones.

Penicilina Profiláctica

Penicilina que se administra para reducir la cantidad y la gravedad de las infecciones en niños con trastorno de células falciformes.

Portador

Una persona que tiene un gen para la hemoglobina A y otro para otro tipo de hemoglobina. También se dice que esta persona tiene un rasgo de hemoglobina. Un portador no tiene la enfermedad, pero dos portadores pueden tener un bebé con anemia de células falciformes.

Priapismo

Una erección persistente, dolorosa y no deseada del pene causada por una hoz.

Pruebas Neuropsicológicas

Esta es una prueba que se realiza en niños pequeños o adolescentes para saber cómo ayudarlos si están pasando por momentos difíciles en la escuela. Un psicólogo especialmente capacitado le hará preguntas al niño. Puede haber algunas preguntas para que el niño las lea y luego escriba las respuestas. A veces, las pruebas pueden durar hasta ocho horas y deben realizarse en dos sesiones.

Rasgo

Una persona que tiene un gen para la hemoglobina A y otro gen para otro tipo de hemoglobina tiene un rasgo de hemoglobina. A esta persona se le conoce como portador (ver arriba).

Retinopatía

Cuando la parte posterior del ojo (retina) está dañada por una obstrucción en los vasos sanguíneos pequeños y cicatrices en esa área. Esto puede provocar problemas de visión e incluso ceguera. Después de los diez años de edad, toda persona con anemia de células falciformes debe consultar a un oftalmólogo una vez al año.

Secuestro Esplénico

Una emergencia médica en personas con anemia de células falciformes causada por la sangre atrapada en el bazo muy rápidamente, privando de sangre al resto del cuerpo. Puede poner en peligro la vida.

Síndrome Torácico Agudo

Neumonía causada por infección y daño por anemia de células falciformes o simplemente daño por enfermedad de células falciformes en los pulmones. Los signos del síndrome torácico agudo pueden incluir fiebre, dolor torácico, tos, falta de aliento o dificultad para respirar. Se trata de una emergencia médica.

Tolerancia a los Analgésicos

Cuando los medicamentos pierden eficacia por haber sido utilizados durante mucho tiempo, el organismo ha desarrollado tolerancia a los analgésicos. Cuando eso sucede, se administran dosis más altas para disminuir el dolor.

Transfusión

Sangre de una persona donada a otra. Las personas con anemia de células falciformes reciben transfusiones por muchas razones, incluido un recuento muy bajo de glóbulos rojos, para prepararse para una cirugía, o para tratar ciertas complicaciones de la enfermedad de células falciformes.

Transfusión de Intercambio

Se pueden administrar transfusiones de sangre a través de una vía intravenosa (IV) para aumentar la hemoglobina a un nivel normal. También pueden realizarse con una máquina, que extrae la sangre de las células falciformes y la sustituye por sangre de donantes. Una transfusión de intercambio requiere dos vías de IV: una para extraer la sangre falciforme y otra para transfundir la sangre del donante.

Úlceras en Piernas

Una ruptura en la piel que comienza como una pequeña llaga en la parte inferior de la pierna (arriba, encima o alrededor del tobillo). Puede deberse a una lesión y a una disminución del flujo sanguíneo.

Apéndice

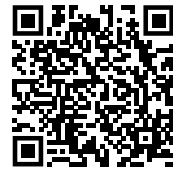
[Las versiones en PDF y Apéndice de este manual están disponibles en línea](http://go.cdph.ca.gov/SCPParents) (go.cdph.ca.gov/SCPParents). El Apéndice incluye:

1. Información o Enlaces:

- ▶ Glosario de Términos de Células Falciformes
- ▶ Historia de la Enfermedad de Células Falciformes
- ▶ Cómo Palpar el Bazo de su Hijo
- ▶ Enfermedad de Células Falciformes y Nutrición
- ▶ Grandes de la Enfermedad de Células Falciformes
- ▶ Centros de Anemia Falciforme aprobados por los Servicios para los Niños de California (CCS)
- ▶ Red Clínica de California y Organizaciones con Bases Comunitarias
- ▶ Evaluación del Desarrollo Infantil: Puntos de Referencia y Prueba de Análisis del Desarrollo de Denver
- ▶ Señales de Peligro: Cuándo Contactar a un Proveedor Médico.
- ▶ Diagrama de la Herramienta de Herencia de la Enfermedad de Células Falciformes (Cuadros de Punnett)
- ▶ Tablas de Conversión de Temperatura de Fahrenheit a Celsius y de Celsius a Fahrenheit
- ▶ Recursos para la Enfermedad de Células Falciformes, Incluidos sobre Ensayos Clínicos, Transición y Presentación de Quejas
- ▶ La Enfermedad de Células Falciformes y la Edad Adulta: Qué Problemas Médicos Esperar
- ▶ La Anemia de Células Falciformes y un “IEP” y un “Plan 504” en la Educación Pública
- ▶ Tablas de Dosis Sugeridas de Ibuprofeno y Paracetamol
- ▶ Lista de los Tipos de Proveedores Médicos
- ▶ Cuándo Ponerle Inyecciones (Vacunas o Inmunizaciones) a su Bebé, Pre-adolescente, o Adolescente

2. Ejemplos de Formularios, Cartas o Planes

- ▶ Formulario de Autorización para Tratamiento Médico
- ▶ Formulario de Autorización de Divulgación de Información



Escanee este código QR con la cámara de un teléfono móvil para ir a la página web del Manual y Apéndice

- ▶ Planes Completos de Cuidados de la Enfermedad de Células Falciformes:
Del Nacimiento a 6 Años y de 6 Años a Adulto
- ▶ Carta del Médico a las Escuelas sobre Educación Física
- ▶ Carta Médica para Viajar
- ▶ Planes contra el Dolor
- ▶ Planes Escolares “IEP” y “504”

3. Reconocimientos del Manual

ESTA PÁGINA SE DEJA INTENCIONADAMENTE EN BLANCO



Departamento de Salud Pública de California

Programa de Detección Prenatal de California
(www.cdph.ca.gov/NBS)

Programa de Detección de Enfermedades Genéticas
850 Marina Bay Parkway, F175
Richmond, CA 94804
nbs@cdph.ca.gov

Copyright © 2024, CDPH, Programa de Análisis de Enfermedades Genéticas,
Manual para Padres y Cuidadores sobre Células Falciformes

Manual para Padres y Cuidadores sobre las Células Falciformes y Apéndice en Línea
(go.cdph.ca.gov/SCPARENTS)



Escanee este código QR
para ir a la página web
del Manual para Padres
y Cuidadores sobre las
Células Falciformes y el
Apéndice en Línea.