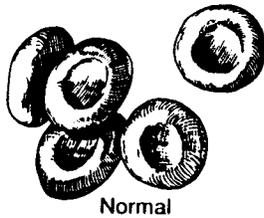


Anemia de células falciformes: Una guía para padres de niños en edad

Datos importantes sobre la anemia de células falciformes

La anemia de células falciformes es una enfermedad hereditaria que afecta la sangre y es especialmente grave en bebés y en niños pequeños. Aproximadamente uno de cada 400 bebés de raza negra nacen con anemia de células falciformes. Una persona con esta enfermedad tiene los glóbulos rojos de forma anormal por el resto de su vida. Todas las complicaciones de esta enfermedad se deben a cambios en la estructura del glóbulo rojo, el cual toma la forma de una "hoz". Esto hace que sea muy frágil y a veces muy rígido. Estos glóbulos rojos pueden quedar atrapados en los vasos sanguíneos y así interferir con el flujo normal de la sangre. Esta obstrucción causa dolor súbito en cualquier parte del cuerpo, al igual que daño en los tejidos y órganos del cuerpo a través del tiempo. Existe tratamiento de soporte para la anemia de células falciformes, pero hasta ahora, la única cura es el trasplante de médula ósea.

Los niños pequeños con anemia de células falciformes tienen necesidades especiales. Si los que cuidan de estos niños entienden estas necesidades especiales, las complicaciones se pueden prevenir o tratar tempranamente. A continuación se describen en detalle estas complicaciones para ayudar a los padres y a otras personas a dar el mejor cuidado al niño con anemia de células falciformes.



Normal



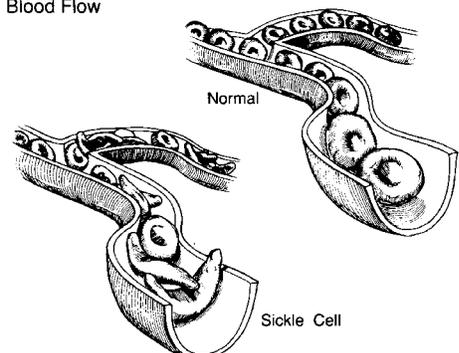
Sickle Cell Anemia

DIAGNÓSTICO DE UNA ENFERMEDAD GRAVE EN UN NIÑO SANO

Muchos niños pequeños con anemia de células falciformes rara vez se enferman, pero algunas complicaciones pueden ocurrir y son muy serias y a veces fatales (causando la muerte). Es difícil creer que un niño que luce sano tenga una enfermedad grave, pero esto es lo que ocurre cuando un niño tiene anemia de células falciformes. Al principio puede que los padres no quieran saber las consecuencias de esta enfermedad. Pueden pretender que todo está bien hasta que pasa algo que demuestra lo contrario. Esta es una reacción normal a la mala noticia de un niño que tiene una enfermedad grave. Además de sentirse tristes, los padres pueden sentirse enojados o culpables. Estas emociones son muy normales y usualmente pasajeras. Cuando se acepta la desilusión, los padres pueden ver la importancia en entender esta enfermedad y reconocer los síntomas iniciales de las complicaciones serias.

Las complicaciones que pueden ser fatales son: (1) septicemia (infección de la sangre), y (2) secuestro esplénico agudo (engrandecimiento súbito del bazo y disminución rápida del recuento sanguíneo). Ambas emergencias médicas pueden ocurrir súbitamente. Existe tratamiento tanto para la septicemia como para el secuestro esplénico, pero debe ser iniciado a

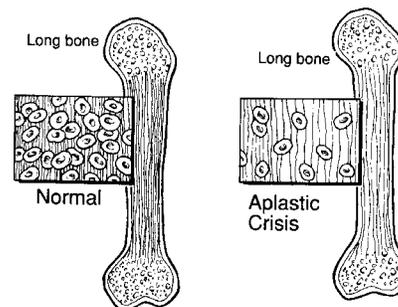
Blood Flow



tiempo. En las secciones que siguen a continuación, hay más información en detalle acerca de éstos y otros problemas que pueden ocurrir en el bebé y el niño pequeño con anemia de células falciformes.

ANEMIA

Todos los días la médula ósea produce nuevos glóbulos rojos para reemplazar a los viejos glóbulos rojos. En un niño con anemia de células falciformes, un glóbulo rojo dura unos 14 días. Un glóbulo rojo dura unos 4 meses en un niño con hemoglobina normal. La anemia resulta debido a que los glóbulos rojos no duran mucho y la médula ósea no puede producir nuevos glóbulos rojos lo suficientemente rápido. La anemia existe cuando el número de glóbulos rojos en la circulación está debajo de lo normal. A la anemia a veces se le refiere como un recuento sanguíneo bajo. La anemia es común en todos los individuos con enfermedad de células falciformes. A pesar que el recuento sanguíneo de un niño es muy bajo, éste causa pocos problemas importantes. El recuento sanguíneo en un niño con anemia de células falciformes puede disminuir súbitamente. Es muy serio cuando a un niño con anemia le disminuye el recuento sanguíneo. Los síntomas de un recuento sanguíneo extremadamente bajo son dolor de cabeza, irritabilidad, somnolencia inusual, letargia, pulso rápido, y palidez. Si los labios y uñas no tienen color rosado a pesar que las manos estén calientes, el niño está pálido. Un niño puede tener un recuento sanguíneo muy bajo sin muchos síntomas. A veces el único signo puede ser que el niño está menos activo o que duerme todo el tiempo. Si un niño tiene síntomas de un recuento sanguíneo bajo se debe consultar a un médico de inmediato. En la mayoría de los casos no es necesario ningún tratamiento y el recuento sanguíneo aumenta solo. A veces se necesita una transfusión de sangre.



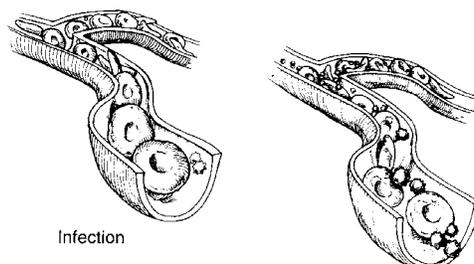
Crisis Aplástica: Signos y Síntomas

- Palidez
- Letargia
- "No se siente bien"
- Dolor de cabeza
- Fiebre
- Recuento sanguíneo bajo (anemia)
- Infección respiratoria superior reciente
- Desmayo



FIEBRE

La fiebre es una respuesta normal del cuerpo a una infección. Usualmente la fiebre se debe a una enfermedad leve, pero puede ser el primer signo de una infección muy seria. Cuando empieza la fiebre, es imposible saber la gravedad de la infección. El niño con anemia de células falciformes es más susceptible a infecciones serias como septicemia (infección de la sangre o envenenamiento de la sangre). Si el niño tiene septicemia se debe iniciar tratamiento de inmediato para salvarle la vida. La fiebre puede ser el primer síntoma de la septicemia, así que es importante que los padres sepan qué hacer cuando su hijo tenga fiebre y aparezca enfermo y tenga fiebre.



Septicemia (blood poisoning)

Cuando un niño aparezca enfermo, se debe tomar la temperatura con un termómetro y siempre hay que tener uno en casa y otro consigo si salen de casa.

1. Si la temperatura es de 101 grados o más, lleve al niño de inmediato a un centro donde den cuidados de emergencia.
2. Cuando un niño tiene fiebre y otros síntomas como palidez, dificultad para respirar, somnolencia inusual, dolor de pecho, tos severa, dolor abdominal, diarrea, o vómitos, debe llevar a su hijo al doctor de inmediato para cuidados de emergencia.
3. Si empeora súbitamente cualquier enfermedad, está indicado llamar o ver al doctor pronto.
4. Es imposible saber que tan alta es la fiebre al sentir la piel. La temperatura del niño debe ser tomada con un termómetro. No le de medicina para la fiebre antes de tomarle la temperatura con un termómetro.

La medicina para la fiebre hace que el niño se sienta mejor y disminuye la pérdida de líquido del cuerpo, pero no cura la causa de la fiebre. Si un niño tiene una fiebre de 101 grados o más, puede darle Acetaminofén o Ibuprofén y llevarlo a un centro para cuidados de emergencia. Hay otras medidas que puede tomar cuando un niño tiene fiebre. Puede ayudar a disminuir la fiebre vistiendo al niño con ropa liviana, manteniendo el cuarto a unos 70 grados y dándole un baño con agua tibia. Si el niño está dormido, use sólo sábanas delgadas. Debe evitar cualquier cosa que cause escalofríos porque empeora la fiebre. Un niño con fiebre necesita tomar muchos líquidos y debe darle agua, jugo o sodas frecuentemente. Si el niño tiene una temperatura de 101 grados o más, no es seguro esperar a que baje la fiebre. El niño debe ser llevado al doctor para tratamiento inmediato.

INFECTION

El niño con anemia de células falciformes va a tener resfriados, dolor de garganta e infecciones de oídos como cualquier otro niño. Estas infecciones leves no son serias. Las infecciones más serias que pueden ocurrir en un niño con anemia de células falciformes son septicemia (infección de la sangre), meningitis (infección alrededor del cerebro), neumonía (infección de los pulmones) y osteomielitis (infección del hueso).

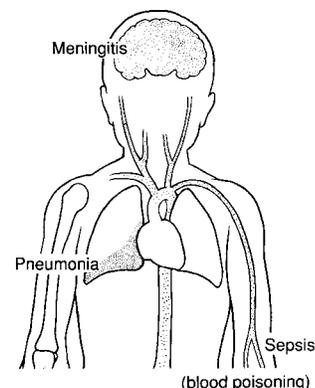
Al principio un niño con septicemia puede no lucir muy enfermo. El único síntoma inicial puede ser fiebre de 101 grados. Otros síntomas son somnolencia inusual, respiración rápida, palidez, vómitos, rigidez de cuello y diarrea. La septicemia es la mayor causa de muerte en niños pequeños con anemia de células falciformes. El tratamiento temprano es la mejor esperanza para la recuperación.

Los síntomas de la meningitis son muy similares a los de la septicemia. El niño con este problema usualmente está muy irritado y puede tener cuello rígido o convulsiones.

La neumonía puede ser leve con muy pocos síntomas o puede ser muy seria. Los síntomas son fiebre alta, respiración rápida, dificultad para respirar, dolor en el pecho, dolor abdominal, y tos.

La osteomielitis causa fiebre, dolor e inflamación en un hueso. Al principio es muy parecida a un episodio de dolor, pero el niño parece más enfermo con la infección de hueso.

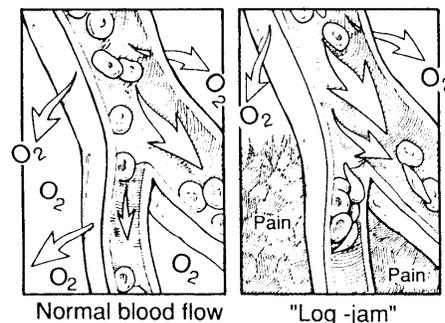
Todas las infecciones mencionadas aquí se pueden tratar y es posible la recuperación completa. También es verdad que, aún con tratamiento, puede ocurrir discapacidad permanente y a veces la muerte. Un doctor debe ver a un niño con síntomas de una infección seria tan pronto como sea posible. El reconocimiento temprano y tratamiento agresivo de la infección ofrecen la mejor



oportunidad de tener una recuperación completa. Las vacunas de neumococo se dan para disminuir el riesgo de infección en la sangre (septicemia), meningitis y neumonía.

EPISODIOS DE DOLOR

Los episodios de dolor ocurren en niños con anemia de células falciformes como una complicación de la enfermedad. Estos episodios son más comunes en niños mayores, pero a veces ocurren en bebés. El dolor ocurre más comúnmente en el hueso, pero ocasionalmente ocurre en el abdomen. Estos episodios no son peligrosos y usualmente desaparecen después de varias horas o a veces después de varios días.



¿Cuál es la causa de estos episodios de dolor?

La causa específica de estos episodios de dolor es desconocida. Se cree que los glóbulos rojos causan bloqueos e interfieren con el flujo normal de la sangre al quedar atrapados adentro de los vasos sanguíneos. Si el flujo sanguíneo disminuye, aunque sea en una pequeña área del cuerpo, puede causar dolor. A veces se ve inflamación en el área de dolor. En los bebés la inflamación ocurre en las manos y en los pies. Los niños mayores tienen inflamación en los brazos y en las piernas. La inflamación no indica algo serio, pero en casos raros, la inflamación y el dolor son causados por una infección en el hueso. Un niño con inflamación en otra área que no sea en las manos o en los pies debe ver a un médico pronto.

¿Qué se puede hacer para aliviar el dolor?

Los episodios de dolor usualmente se alivian al tomar medicamentos como Acetaminofén o Ibuprofén. Aún al estar aliviado del dolor, el niño puede resistirse a usar la parte del cuerpo que le duele. Si un niño no se pone de pie o camina es mejor no forzarlo. En cuanto el dolor se alivie él estará activo de nuevo. Otras medidas que pueden ayudar a aliviar el dolor son el tomar bastantes líquidos, reposo, y aplicación de calor local con una almohadilla caliente. Si un niño no se siente cómodo en casa con medicamentos orales (tomados), puede ser necesario tratar el dolor con medicamentos más fuertes en el hospital.

¿Cómo se sabe si el dolor se debe a la anemia de células falciformes o a algo más?

Hand-Foot Syndrome (Dactylitis)



Si el niño no tiene otros síntomas de enfermedad, el dolor probablemente se deba a la anemia de células falciformes. Si el niño tiene fiebre de 101 grados o más, puede haber una infección. Si un niño, además del dolor de hueso, tiene dolor en el pecho o en el abdomen, tos, respiración rápida, dificultad para respirar, palidez o fiebre alta, debe ser visto por un doctor tan pronto como sea posible.

¿Puede el exceso de actividad ocasionar un episodio de dolor?



Algunos padres se preocupan que su hijo es muy activo y puede provocarse un episodio de dolor. Un niño que es activo es un niño sano. No debe prohibirse el comportamiento activo. Un niño con anemia de células falciformes necesita ser tratado de forma normal, especialmente cuando están comportándose como un niño normal.

¿Qué puede prevenir los episodios de dolor?

No hay suficiente información acerca de la causa de los episodios de dolor para prevenirlos. Puede minimizarse la posibilidad de desarrollar dolor al hacer mucho reposo, al tomar bastantes líquidos y al evitar extremos de frío o calor. No hay ningún factor nutricional conocido que afecte el desarrollo de episodios de dolor. Los niños con anemia de células falciformes usualmente no necesitan vitaminas adicionales.

ATAQUES

¿Qué es un ataque?

Un ataque es una repentina y severa complicación de anemia de célula falciforme. Afecta entre 6 y 8% de los pacientes con anemia de célula falciforme, especialmente entre los 2 y 10 años de edad. Un ataque puede ocurrir junto con una crisis de dolor o una infección, pero en muchos casos no hay ninguna enfermedad relacionada. Aunque la recuperación de un ataque puede ser completa en algunos casos, frecuentemente puede causar daño al cerebro, parálisis, convulsiones, coma y hasta la muerte. Una repetición del ataque causa mayor daño al cerebro y aumentan los riesgos de muerte.

Una repetición de los ataques se presenta en por lo menos 60% de los niños que y han sufrido un ataque a menos de que reciban tratamiento.

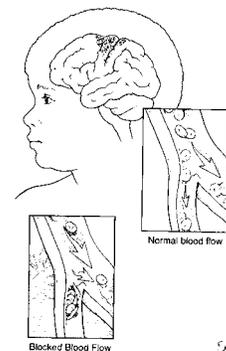
There is a test called Transcranial Doppler Ultrasound (TCD), which can predict strokes in some children with sickle cell.

¿Cual es la causa de un ataque?

La células falciformes de un niño con anemia de célula falciforme tienen dificultades para moverse por los vasos sanguíneos del cerebro. Si algunas de estas células se "atascan" y no se pueden mover, otras células falciformes también se empiezan a atascar y forman una obstrucción que bloquea a los vasos sanguíneos. El oxígeno no puede pasar por estas obstrucciones a otras partes del cerebro, y esto causa el ataque.

Síntomas de un ataque

- Espasmos o sacudidas repentinas de la cara, piernas, brazos
- Convulsiones
- Comportamiento extraño, anormal
- No poder mover un brazo y/o una pierna
- Paso desbalanceado si su niño caminaba normalmente antes
- Tartamudeo o farfuleo si el niño hablaba claramente antes
- Debilidad en las manos, pies o piernas
- Cambios en la visión
- Dolores de cabeza severos que no desaparecen con Tylenol
- Vómitos severos



Tratamiento inicial de un ataque

Su niño será observado cuidadosamente en el hospital par detectar síntomas nuevos o progresivos. Posiblemente se le dé medicamentos para controlar o prevenir convulsiones causadas por el ataque. Su niño posiblemente necesite pruebas radiográficas especiales (tales como tomografías computarizadas o

imágenes por resonancia magnética) y terapia física. Probablemente se le dará una transfusión de sangre que no tenga células falciformes.

Evitando la repetición de un ataque

Para evitar otro ataque su niño probablemente deberá recibir una transfusión de sangre cada 3 ó 4 semanas. El niño recibirá transfusiones de sangre que no tenga células falciformes. Esto convencerá al cuerpo del niño que no tiene que producir nueva sangre con células falciformes. Aunque las transfusiones de sangre pueden ayudar a evitar nuevos ataques, no sabemos por cuántos años deberá recibir transfusiones el niño.

HIDROXIUREA

En la última década pequeñas dosis de Hidroxiurea, una droga usada en quimioterapia, han sido usadas para que la anemia de células falciformes tenga un curso clínico más leve. Este medicamento oral aumenta la hemoglobina fetal (de bebé). Los glóbulos rojos con hemoglobina fetal no toman la forma de hoz, y de esta manera ayudan a disminuir los episodios de dolor y el síndrome de tórax.



ENURESIS & NICTURIA

La enuresis (incontinencia de la orina durante el día) y la nicturia (mojar la cama durante la noche) pueden ocurrir en el niño con anemia de células falciformes desde los 3 años hasta la edad adulta. Es más común en niños que en niñas. La enuresis y la nicturia pueden ocurrir diariamente, intermitentemente u ocasionalmente. En la actualidad, los tratamientos usados para la nocturia como restringir líquidos antes de acostarse, no hacen ninguna diferencia. Es importante recordar que el niño no está mojado la cama intencionalmente. Cuando un niño moja la cama se siente mal. La mejor manera de dirigirse a este problema es de forma casual – no le de mucha atención al asunto, no le pegue, castigue o grite a su hijo – esto sólo le hace sentir avergonzado de un comportamiento del cual él no tiene control.

OJOS AMARILLOS

Ocasionalmente los ojos de un niño con enfermedad de células falciformes se ven amarillos. Usualmente los ojos amarillos resultan de la acumulación de productos de desecho por la destrucción aumentada de glóbulos rojos. A veces los ojos pueden parecer amarillos en el momento de un episodio de dolor o de otra enfermedad; otras veces puede que no exista un problema asociado. Los ojos amarillos usualmente no indican que hay algo malo con su hijo. No necesitan quedarse en casa o regresar temprano de la escuela.

CRECIMIENTO Y ADOLESCENCIA

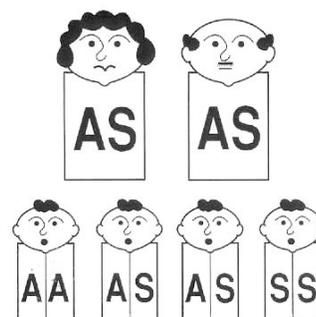
Es importante que los padres y el niño sepan que puede existir un retraso hasta de 3 años en su desarrollo como adulto. El adolescente con anemia de células falciformes puede verse y sentirse como un niño mientras sus amigos están desarrollando características de un adulto. Hay que asegurarles que ellos también van a crecer y madurar para aliviarle los sentimientos de ansiedad. Las niñas con anemia de células falciformes son capaces de tener un embarazo. Pueden ocurrir complicaciones serias y por lo tanto el embarazo debe ser planeado y supervisado por un doctor que tenga conocimientos en el manejo de mujeres con anemia de células falciformes. Las mujeres con anemia de células falciformes pueden utilizar con éxito varios métodos de planificación familiar.

ESCUELA

La educación de un niño con anemia de células falciformes es tan importante como la de cualquier otro niño. La anemia de células falciformes por sí misma no afecta la habilidad de aprender. Sin embargo, la ausencia excesiva debido a complicaciones de la enfermedad a veces afecta la habilidad del niño para completar las tareas. Es importante motivar y ayudar a que el niño alcance su potencial en el colegio, pues, ese niño tiene un futuro. Cuando la enfermedad interfiere con el colegio y los niños no pueden ir a sus clases hay que darles más ánimo y hay que darles clases en casa. El mantenerse al día con las tareas es importante. Estos esfuerzos harán una gran diferencia en los logros educativos. Los niños con aptitudes para ello deberán estar preparados para ir a la Universidad y así poder cualificar para un trabajo que dependa de habilidades mentales y no físicas. El niño que no quiera ir a la Universidad deberá ser motivado para entrenarse en una profesión que no requiera actividad física agotadora.

LA HERENCIA DE LA ENFERMEDAD

La anemia de células falciformes es una de varias enfermedades hereditarias. Las enfermedades hereditarias se pasan de los padres a los hijos a través de genes. Los genes son los responsables de producir los rasgos físicos en una persona, tales como la altura, el color de ojos, las facciones y el tipo de sangre. Todos los genes están en pares, uno de ellos se hereda de la madre y el otro se hereda del padre. Cuando una persona tiene el rasgo de células falciformes, existe un gen para la hemoglobina normal (A) y otro gen para la hemoglobina en forma de hoz (S). Esta persona no tiene la enfermedad porque existe un gen para la hemoglobina normal. El niño con anemia de células falciformes tiene dos genes de hemoglobina en forma de hoz y esto causa la enfermedad.



Los padres usualmente quieren saber si sus otros hijos tienen anemia de células falciformes. Se pueden enterar a través de un examen de sangre y es recomendable hacerlo cuando ya se sabe que un hijo tiene la enfermedad. Los padres deben saber que futuros hijos pueden padecer la enfermedad. Existe un riesgo de uno en cuatro, o 25% de probabilidad, que un niño nazca con anemia de células falciformes cuando ambos padres tienen el rasgo de células falciformes. Cuando se trata de predecir las probabilidades de tener otro hijo con la enfermedad, es importante recordar que es posible tener cuatro hijos con anemia de células falciformes.

Cuando ambos padres tienen el rasgo de células falciformes, cada bebé tiene un riesgo de uno en cuatro de tener la enfermedad de células falciformes.

Guías Generales

1. Las complicaciones se pueden tratar; la cura es a través del Transplante de Médula Ósea
2. No fomente la identidad de "persona enferma"
3. No hay dieta especial
4. La disciplina es la misma
5. Refuerce la importancia de las tareas de la escuela
6. No hay restricciones
7. Seguimiento regular con el equipo médico
8. Fomente estilo de vida normal (metas realísticas)



Supported in part by Projects # MCJ-481004 and # 2H46 MC00232-02 from the Maternal and Child Health Bureau (Title V, Social Security Act). Adapted from materials by the Texas Department of Public Health Newborn Screening Program.