



Su Hijo y la Enfermedad de Células Falciformes

Su Hijo y la Enfermedad de Células Falciformes

**Escrito por Sara Day, Enfermera Registrada (RN),
Maestría en Ciencias de Enfermería (MSN)**

Revisado 6/2006 por Sara Day, RN, MSN, Elisabeth Chismark, RN, MSN, Yvonne M. Carroll, RN, Doctora en Jurisprudencia, Melanie Rickman, RN, MSN y Lois Young.

**Producido por St. Jude Children's Research Hospital, Hematología, Educación
del Paciente y Comunicaciones Biomédicas**

Este documento no pretende reemplazar el cuidado y la atención proporcionados por su médico personal o por otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es promover la participación activa en su cuidado y tratamiento proporcionando información y educación. Las preguntas de asuntos particulares relacionados con la salud o de opciones de tratamientos específicos se deben discutir con su médico.

Copyright © 1990 St. Jude Children's Research Hospital
Revisado 6/06

¡Bienvenido a St. Jude!

Como padre de un niño que padece la enfermedad de células falciformes, uno de sus mayores desafíos será aprender a brindarle a su hijo la atención especial que necesita. El personal del Departamento de Hematología de St. Jude redactó este folleto para ayudarlo a brindarle a su hijo la mejor atención posible.

Nuestro objetivo es ofrecer información completa y pautas fáciles de seguir. Si tiene preguntas sobre la información contenida en este folleto, no dude en consultar con la enfermera o el médico de su hijo.

Su Hijo y la Enfermedad de Células Falciformes ofrece muchos detalles esenciales para la salud de su hijo. Por esta razón, es mejor leer sólo una unidad del folleto a la vez. Luego escriba las preguntas que tenga en la sección “Notas” en las dos últimas páginas.

Este folleto también tiene un glosario para ayudar a explicar las palabras poco comunes. Cuando vea una palabra con este símbolo * al lado, dicha palabra se define en el glosario.

Tabla de Contenido

Unidad 1: Datos sobre la Enfermedad de Células Falciformes

¿A quiénes afecta la enfermedad de células falciformes? _____	5
¿Qué es la enfermedad de células falciformes? _____	6
¿Cómo desarrolló mi hijo la enfermedad de células falciformes? _____	7
¿Existen diferentes tipos de la enfermedad de células falciformes? _____	8
¿Por qué los niños que padecen la enfermedad de células falciformes tienen anemia? _____	9

Unidad 2: Complicaciones de la Enfermedad de Células Falciformes

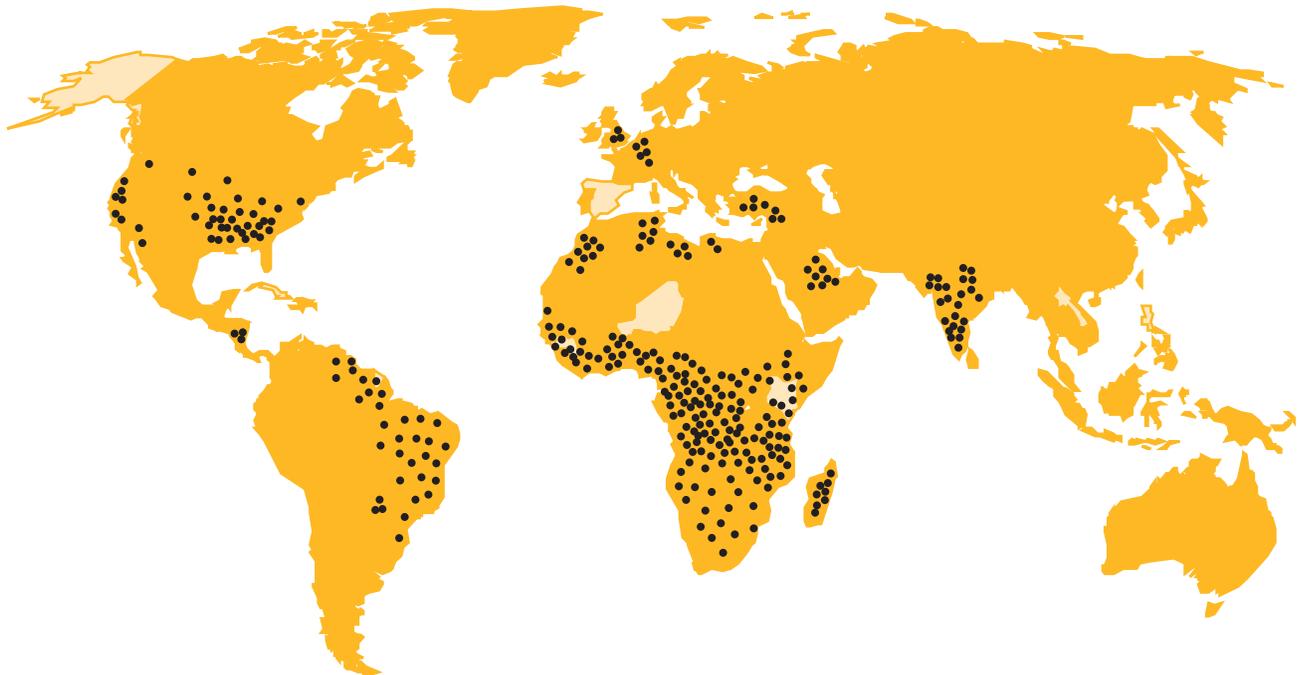
Infecciones sanguíneas _____	10
¿Cuál es el síntoma principal de una infección del flujo sanguíneo? _____	10
¿Por qué los niños que padecen la enfermedad de células falciformes tienen mayor riesgo de sufrir una infección grave? _____	11
¿Qué se puede hacer para ayudar a prevenir una infección grave? _____	12
Rápido Aumento del Tamaño del Bazo _____	13
¿Qué es una crisis de secuestro esplénico? _____	13
Dolor _____	14
¿Qué causa el dolor de células falciformes? _____	14
¿Con qué frecuencia ocurrirá un episodio de dolor? _____	14

¿Podemos hacer algo para prevenir un episodio de dolor? _____	15
¿Cuál es el mejor tratamiento para un episodio de dolor? _____	16
¿Cuándo es necesario que un médico realice un tratamiento para un episodio de dolor? _____	17
Puntos claves para recordar _____	17
Glosario _____	18

Unidad 1: Datos Sobre la Enfermedad de Células Falciformes

¿A quiénes afecta la enfermedad de células falciformes?

Aproximadamente uno de cada 375 bebés afro americanos nace con la enfermedad de células falciformes. La enfermedad de células falciformes afecta a aproximadamente 70,000 personas en los Estados Unidos y a más de un millón de personas en todo el mundo. A nivel mundial, la enfermedad afecta a personas de todas las razas y se concentra principalmente en América Central y del Sur, la región sur de Europa, la región central y sur de India y África.

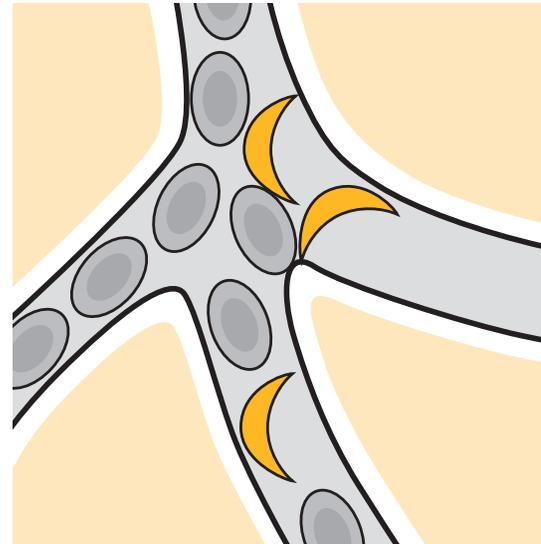
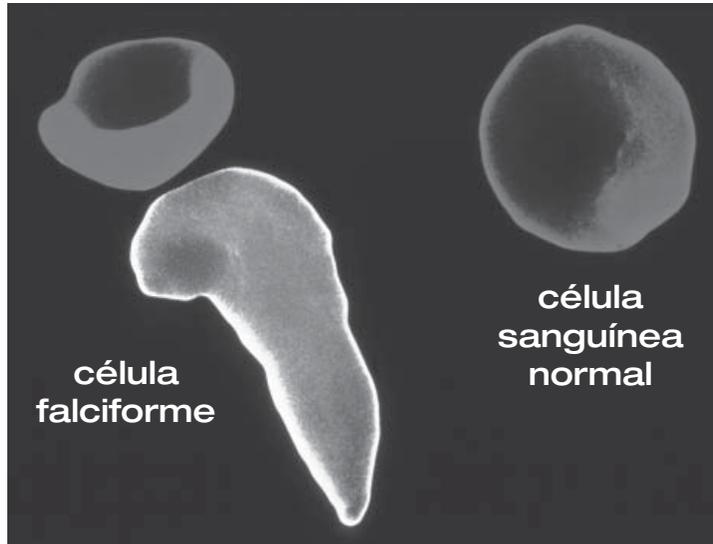


¿Qué es la enfermedad de células falciformes?

La enfermedad de células falciformes afecta a los glóbulos rojos. El objetivo principal de los glóbulos rojos es transportar oxígeno por el cuerpo. La sangre circula a través de los pulmones y recoge oxígeno. Luego la sangre circula hasta el corazón y es bombeada hacia el resto del cuerpo. La sangre transporta oxígeno a todos los tejidos del cuerpo. La parte de la sangre que transporta el oxígeno se llama hemoglobina.

La enfermedad de células falciformes es un trastorno sanguíneo que afecta la hemoglobina* dentro de los glóbulos rojos. El papel principal de la hemoglobina es transportar oxígeno a las células del cuerpo.

Los glóbulos rojos normales tienen hemoglobina A y una forma similar a un disco o una rosquilla. Son flexibles y circulan suavemente a través de pequeños vasos sanguíneos.



Los niños que padecen la enfermedad de células falciformes tienen glóbulos rojos que contienen principalmente hemoglobina S. Este tipo de hemoglobina hace que los glóbulos rojos adopten la forma de banana o falciforme. A diferencia de los glóbulos rojos normales, las células falciformes no son flexibles. Son pegajosas, duras y rígidas. Su forma y textura dificultan su circulación a través de los pequeños vasos sanguíneos.

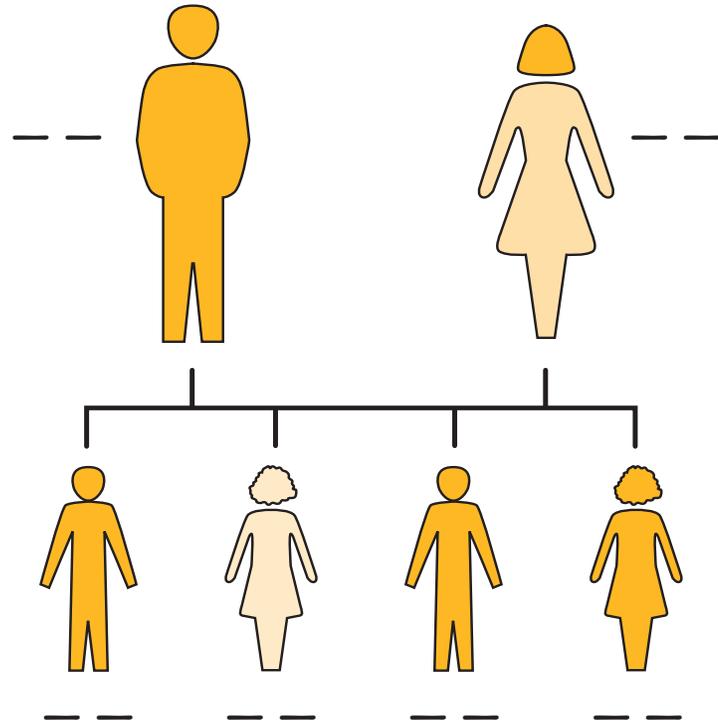
Las células falciformes hacen que los glóbulos rojos se peguen y aminoran la circulación de oxígeno hacia los tejidos. Esto provoca dolor y, con el tiempo, daña los vasos.

Glóbulos rojos falciformes → flujo sanguíneo lento → menos oxígeno
→ células dañadas

¿Cómo desarrolló mi hijo la enfermedad de células falciformes?

Los niños que padecen la enfermedad de células falciformes nacen con la misma y la padecerán el resto de su vida. No superarán la enfermedad con el paso del tiempo. La enfermedad de células falciformes no puede propagarse como un resfrío. Nadie puede contagiarse de la enfermedad por otra persona.

Ésta enfermedad se hereda, como el color de cabello o de ojos. Cada niño tiene 2 genes de hemoglobina, uno de la madre y otro del padre. Para padecer la enfermedad de células falciformes, un niño debe heredar un gen de hemoglobina S de uno de los padres y otro gen de hemoglobina anormal del otro padre.



Un miembro del personal lo ayudará a completar este gráfico para que pueda ver cómo se puede desarrollar la enfermedad de células falciformes en su familia.

¿Existen diferentes tipos de la enfermedad de células falciformes?

Sí. Existen 3 tipos comunes de la enfermedad de células falciformes.

1

▶ **Anemia de Células Falciformes* (Enfermedad de Hemoglobina SS)**

Éste es el tipo más común de la enfermedad de células falciformes. Los niños que padecen de anemia de células falciformes tienen casi 100 por ciento de hemoglobina S en sus glóbulos rojos. Heredan un gen de hemoglobina S de cada padre.

2

▶ **Enfermedad Falciforme de la Hemoglobina C (Enfermedad de Hemoglobina SC)**

Los niños que padecen la enfermedad falciforme de la hemoglobina C heredan un gen de hemoglobina S de un padre y un gen de hemoglobina C del otro padre. La hemoglobina C es un tipo de hemoglobina anormal.

3

▶ **Enfermedad Beta Talasemia de Células Falciformes**

Los niños con beta talasemia de células falciformes heredan un gen de hemoglobina S de un padre y un gen beta del otro padre. Beta es otro tipo de hemoglobina anormal. Los niños con beta falciforme tienen principalmente hemoglobina S en sus glóbulos rojos.

Existen muchos otros tipos de hemoglobina anormal y muchos tipos de enfermedades de células falciformes, pero estos 3 son los más comunes.

¿Por qué los niños que padecen la enfermedad de células falciformes tienen anemia?

La anemia* se produce cuando la sangre tiene un número de glóbulos rojos inferior al normal.

Un glóbulo rojo normal vive entre 3 y 4 meses aproximadamente. Una célula falciforme vive entre 10 a 20 días. Las células falciformes se destruyen antes debido a su forma extraña. El cuerpo fabrica continuamente nuevos glóbulos rojos. Sin embargo, no puede fabricarlos a la misma velocidad a la que se destruyen; por lo tanto, una persona con una enfermedad de células falciformes generalmente sufre de anemia.

Los bebés no son anémicos porque nacen con la hemoglobina F o glóbulos rojos fetales. La hemoglobina F actúa como hemoglobina normal. Los bebés nacen principalmente con hemoglobina F, pero poco después del nacimiento, el cuerpo deja de producirla. Cuando tienen un año de edad, generalmente tienen menos del 9 por ciento de hemoglobina F.

Cuando una persona que no padece la enfermedad de células falciformes tiene anemia, es posible que el médico le recete suplementos de hierro para ayudar a aumentar el recuento de glóbulos rojos. Sin embargo, esto no da resultados en los niños que padecen la enfermedad de células falciformes. No se puede corregir ni curar la enfermedad de células falciformes al darle suplementos de hierro a su hijo.

Unidad 2: Complicaciones de la Enfermedad de Células Falciformes

Debido a que los glóbulos rojos falciformes pueden aminorar el flujo sanguíneo hacia muchas partes del cuerpo, es posible que se produzcan un número de complicaciones* (problemas de salud). Debe estar al tanto de estos problemas y saber cómo tratarlos. Todos los niños son diferentes. No todos los niños que padecen la enfermedad de células falciformes tendrán estos problemas de salud. No obstante, estar informado sobre estas complicaciones con anticipación puede ayudar a prevenirlos e incluso a salvar la vida de su hijo.

Infecciones Sanguíneas

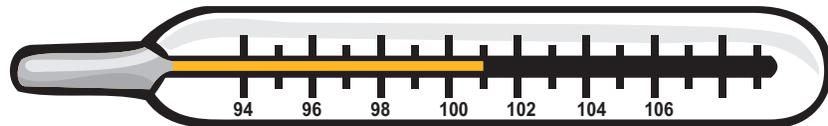
Uno de los problemas más graves que deben afrontar los niños pequeños que padecen la enfermedad de células falciformes es una infección del flujo sanguíneo*. El riesgo de infección es mayor durante los primeros 3 años de vida de su hijo. Las infecciones sanguíneas pueden ser mortales y deben ser tratadas de inmediato.

¿Cuál es el síntoma principal de una infección del flujo sanguíneo?

La fiebre es uno de los primeros y, algunas veces, el único síntoma de una infección del flujo sanguíneo*.

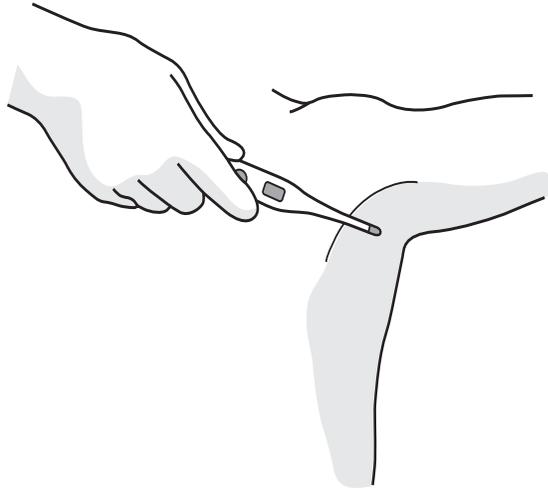
Si su hijo tiene 101 °F (38.4 °C) o más de fiebre, busque atención médica de inmediato. Si retrasa el tratamiento por incluso algunas horas, su hijo estará en peligro.

No olvide decirle al equipo de atención médica que su hijo padece la enfermedad de células falciformes. **No se debe** pasar por alto la fiebre en un niño que padece la enfermedad de células falciformes.



Las lecturas de la temperatura oral y rectal son las más correctas porque miden la temperatura corporal interna. El método rectal es el mejor para los infantes, pero es difícil de realizar en un niño que empieza a andar. En este caso, puede utilizarse el método de las axilas.

Una de las formas más fáciles de tomar la temperatura de un niño pequeño es colocándole un termómetro digital debajo del brazo. Este método funciona bien, pero debe agregar un grado para obtener una lectura correcta.

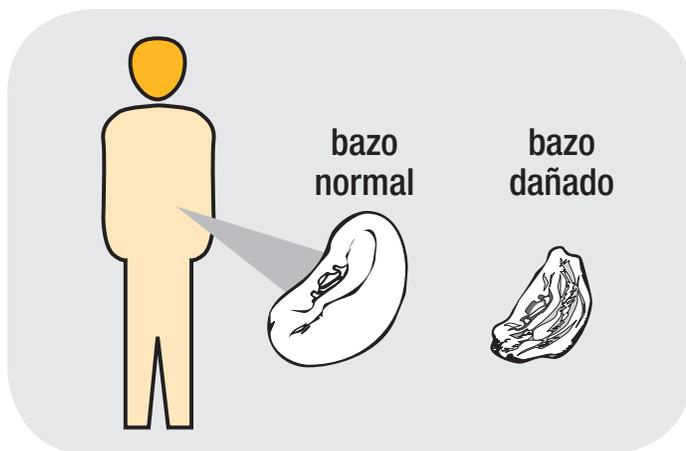


Siga estos pasos:

- ▶ **1.** Quite la camisa de su hijo de un brazo para que la superficie de la piel toque el termómetro.
- ▶ **2.** Coloque la punta del termómetro arriba en el centro de la axila.
- ▶ **3.** Mantenga apretado el brazo de su hijo hacia el costado para que el termómetro permanezca en su lugar.
- ▶ **4.** Quite el termómetro cuando emita un pitido.
- ▶ **5.** Lea la temperatura y agregue un grado (101 grados + 1 grado = 102 grados).

¿Por qué los niños que padecen la enfermedad de células falciformes tienen un mayor riesgo de sufrir una infección grave?

En los niños que padecen esta enfermedad, el bazo* no funciona correctamente. El bazo es un órgano que se encuentra en la parte superior izquierda del abdomen. Ayuda a proteger contra infecciones al filtrar las bacterias del flujo sanguíneo y producir anticuerpos*. En una persona que padece la enfermedad de células falciformes, el bazo se daña pronto en la vida. Esto, a su vez, hace que el niño tenga menos anticuerpos y esté menos protegido contra las infecciones.



Bazo dañado →
menos anticuerpos →
mayor riesgo de infección

12

¿Qué se puede hacer para ayudar a prevenir una infección grave?

Un niño que padece la enfermedad de células falciformes tiene 400 veces más probabilidades de contraer una infección bacteriana, ya que su bazo* no funciona bien. La penicilina mata las bacterias. Antes de que se suministrara penicilina a los niños que padecían la enfermedad de células falciformes, la infección bacteriana era la causa principal de muerte en este grupo de edad. La penicilina reduce el riesgo de contraer una infección bacteriana en más del 85 por ciento. Los niños deben comenzar a tomar penicilina a partir de los 3 meses de edad. Si se toma penicilina 2 veces por día todos los días, se puede reducir en gran medida el riesgo de infección en los niños que padecen la enfermedad de células falciformes.

Datos sobre la Penicilina:

La penicilina está disponible en forma líquida o en comprimidos.

Generalmente, la penicilina líquida es más fácil de suministrar a los niños pequeños. Sin embargo, ésta debe almacenarse en el refrigerador y no debe conservarse por más de 2 semanas. Debe conseguir un nuevo frasco cada 2 semanas.

Mida siempre la penicilina líquida con la jeringa de dosificación que le proporcione su enfermera o farmacéutico.

No utilice una cucharita de cocina porque no es precisa.

Almacene los comprimidos de penicilina en un lugar fresco y seco. Si los comprimidos de penicilina se almacenan correctamente, duran 4 meses.

El médico de su hijo decidirá si el niño debe dejar de tomar penicilina y cuándo debe hacerlo. Actualmente, los niños que padecen la enfermedad de células falciformes dejan de tomar penicilina a los 5 años. En algunos casos, continuarán tomando la penicilina después de esa edad.

La penicilina sólo protege contra las infecciones bacteriales. Su hijo todavía puede contraer una infección viral, como una gripe o un resfrío. **Siga estas pautas para ayudar a su hijo a mantenerse lo más sano posible:**

- ▶ Lávese las manos antes de alimentar a su bebé y después de cambiarle los pañales. Cuando su hijo sea mayor, enséñele que debe lavarse las manos antes de comer y después de ir al baño.
- ▶ No deje que su hijo esté en contacto con personas que tengan enfermedades que se propaguen fácilmente (resfrío, gripe, etc.).
- ▶ Vista a su hijo de acuerdo al clima. Los niños pierden la mayor parte del calor a través de la cabeza. Por lo tanto, asegúrese de que su hijo tenga un sombrero y guantes abrigados en el invierno.
- ▶ Haga que su hijo reciba todas las inmunizaciones infantiles (vacunas) a su debido tiempo.
- ▶ Todos los miembros de la familia deben vacunarse contra la gripe todos los años.
- ▶ Busque atención médica de inmediato si su hijo tiene 101 °F (38.4 °C) o más de temperatura.

Rápido Aumento del Tamaño del Bazo*

¿Qué es una crisis de secuestración esplénica?

Esta complicación (problema de salud) ocurre cuando la sangre queda atrapada en el bazo. Éstos son los síntomas de una crisis de secuestración esplénica:

- ▶ Debilidad
- ▶ Cansancio
- ▶ Piel pálida o sin color
- ▶ Aumento de tamaño o sensibilidad del bazo

Una crisis esplénica no es común, pero es grave y requiere de tratamiento médico inmediato. Si observa estos síntomas, lleve a su hijo a la sala de emergencias. Los niños que han tenido una (1) crisis de secuestración esplénica tienen mayor riesgo de sufrir otra.

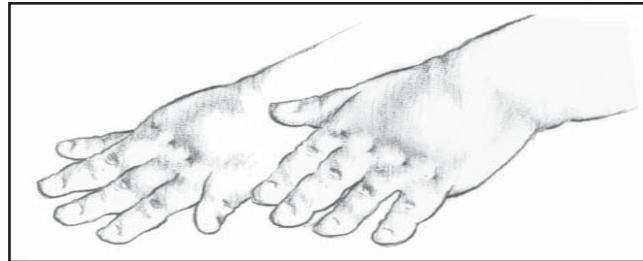
Dolor

¿Qué causa el dolor de las células falciformes?

Cuando las células falciformes disminuyen el flujo de sangre hacia un área del cuerpo, esa área no recibe suficiente oxígeno. Esta falta de oxígeno causa dolor. Los episodios de dolor ocurren con más frecuencia en los brazos, las piernas, el pecho, la espalda y el abdomen.

Células falciformes → flujo sanguíneo lento → menos oxígeno → dolor

Los niños pequeños pueden sentir dolor y tener las manos y los pies hinchados. Esto se llama dactilitis* o “Síndrome Mano-Pie”. La dactilitis puede durar algunas horas o varios días. Informe al médico de su hijo si éste sufre un episodio de dactilitis en el hogar.



¿Con qué frecuencia ocurrirá un episodio de dolor?

Esto varía en gran medida en cada niño. Algunos niños sienten dolor 1 ó 2 veces por año, otros incluso menos.

Algunos niños tienen episodios de dolor con más frecuencia (3 veces por año o más).

Ciertos tipos de estrés en el cuerpo pueden desencadenar un episodio de dolor. Una infección, calor o frío extremos, una dieta deficiente, una cantidad insuficiente de líquidos y la falta de sueño causan estrés al cuerpo.

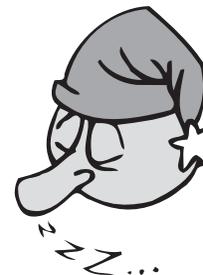
¿Podemos hacer algo para prevenir un episodio de dolor?

Sí. Estas pautas pueden ayudar:

- ▶ Estimule a su hijo a beber mucho líquido (el agua y los jugos son mejores).
 - Los bebés deben tomar sólo leche de fórmula o leche materna hasta los 4 meses de edad. Después de los 4 meses, puede comenzar a darle a su bebé una pequeña cantidad de jugo o agua.
 - Después de que su hijo tenga 12 meses de edad, debe beber al menos 8 tazas de líquido por día. Evite las bebidas con cafeína (bebidas a base de cola, té y café).
- ▶ No permita que el cuerpo de su hijo se caliente o enfríe demasiado.
- ▶ Déle una dieta bien equilibrada.
- ▶ Asegúrese de que su hijo duerma mucho..
- ▶ Evite el contacto con personas que tengan infecciones.

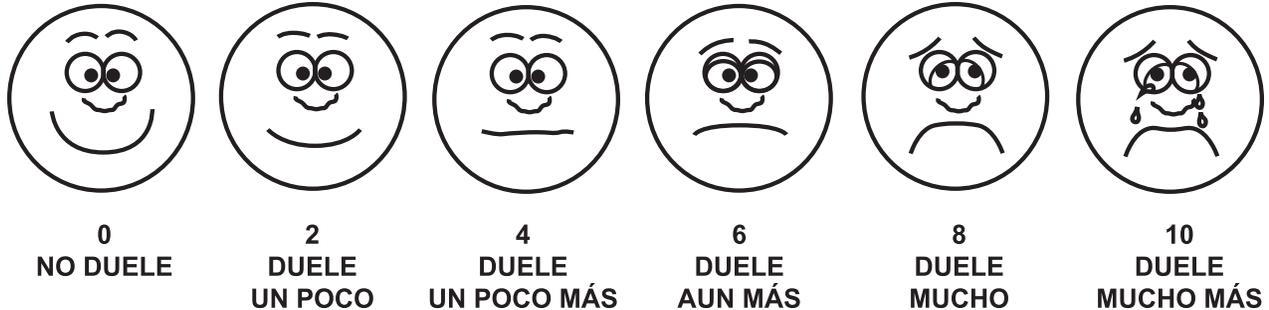


Incluso si sigue todas estas recomendaciones, es posible que su hijo aun tenga un episodio de dolor. Sin embargo, es mucho menos probable que su hijo sufra dolor si usted sigue estas pautas.



¿Cuál es el mejor tratamiento para un episodio de dolor?

Generalmente, usted puede manejar los episodios de dolor leves a moderados en su casa. En el caso de niños más grandes, calificar al dolor en una escala de 1 (leve) a 10 (agudo), lo ayudará a elegir el mejor tratamiento. La escala de dolor con CARAS que aparece más abajo puede ayudar a su hijo pequeño a describir el dolor.



De Wong D. L., Hockenberry-Eaton, M., Wilson D., Winkelstein M.L., Schwartz P.: Wong's Essentials of Pediatric Nursing (Aspectos Fundamentales de la Enfermería Pediátrica según Wong), ed. 6, St. Louis, 2001, p. 1301. Protegido por derechos de autor por Mosby, Inc. Reimpreso con autorización.

Pautas para el Tratamiento en el Hogar:

- ▶ Aumente la cantidad de líquidos.
- ▶ Suministre los analgésicos según lo indicado.
 - El dolor leve se trata mejor con ibuprofeno (Motrin® o Advil®).
 - Frecuentemente, se puede utilizar Tylenol® con codeína para el dolor moderado.
 - El dolor agudo requiere tratamiento médico.
- ▶ Aplique calor en el área que duele. Algunas veces, una almohadilla de calor puede ser útil si no está demasiado caliente. No utilice una almohadilla de calor si el niño es muy pequeño para hablar.
- ▶ Haga descansar al niño! Haga que su hijo descanse en la cama o en un sofá hasta que el dolor disminuya.

Buscar pronto tratamiento para el dolor es fundamental, ya que esto puede evitar que el dolor se intensifique.

¿Cuándo es necesario que un médico realice un tratamiento para un episodio de dolor?

Acuda al médico de inmediato si su hijo tiene alguno de estos síntomas:

- ▶ 101 ° F (38.4 °C) o más de fiebre
- ▶ Problemas para respirar
- ▶ Dolor agudo en el abdomen
- ▶ Dolor agudo que no responde a los analgésicos

Si su hijo necesita ir al hospital, el tratamiento generalmente incluye analgésicos y líquidos suministrados por vía intravenosa*.

Puntos Claves para Recordar

Su hijo no sufrirá complicaciones causadas por la enfermedad de células falciformes todo el tiempo. De hecho, la mayor parte del tiempo su hijo no tendrá síntomas. Los niños que padecen la enfermedad de células falciformes pueden jugar y asistir a la escuela como el resto de los niños. Pueden crecer, ir a la universidad, tener una vida feliz y una carrera exitosa.

St. Jude se compromete a mejorar la atención de nuestros pacientes con la enfermedad de células falciformes. Llevamos a cabo muchos tipos de investigaciones que algún día beneficiarán a todos los pacientes que padecen la enfermedad. Debido a la investigación, el futuro de los niños que sufren de la enfermedad de células falciformes parece prometedor. Los adelantos en la medicina durante el período de vida de su hijo harán que las personas con esta enfermedad tengan una vida más larga y saludable.

Sólo recuerde: es importante que participe en la atención de su hijo. Como padre, puede hacer muchas cosas para asegurarse de que su hijo reciba la mejor atención médica:

- ▶ Informarse sobre la enfermedad de células falciformes
- ▶ Hacerle preguntas a los médicos y enfermeras de su hijo
- ▶ Cumplir con todas las citas médicas
- ▶ Suministrar los medicamentos según lo indicado
- ▶ Nunca retrasar el tratamiento cuando surjan problemas
- ▶ Hablar sobre cualquier inquietud con el médico o la enfermera de su hijo (incluso si cree que tales inquietudes no están relacionadas con la enfermedad, como los asuntos escolares).

Glosario

- ▶ **Anemia:** Se produce cuando la sangre no tiene suficientes glóbulos rojos. La hemoglobina y el hematocrito son pruebas de laboratorio que se utilizan para saber si una persona está anémica.
- ▶ **Anticuerpos:** Proteínas que combaten las bacterias y otras toxinas extrañas en el cuerpo.
- ▶ **Bacterias:** Gérmenes que están formados por una célula. Ciertos tipos de bacterias pueden provocar enfermedades cuando entran al cuerpo.
- ▶ **Bazo:** Órgano ubicado en el lado izquierdo del abdomen. Ayuda a proteger contra las infecciones al filtrar las bacterias del flujo sanguíneo. También produce anticuerpos*.
- ▶ **Complicaciones:** En personas que padecen la enfermedad de células falciformes, éstas son problemas de salud causados por la enfermedad.
- ▶ **Dactilitis:** Dolor e hinchazón de las manos y los pies que también se denomina Síndrome Mano-Pie.
- ▶ **Gen:** “Patrón” que se pasa de padre a hijo. Contiene las instrucciones para un cierto rasgo, como el color de cabello, de ojos o de piel.
- ▶ **Hemoglobina:** La sustancia principal de los glóbulos rojos. Transporta oxígeno desde los pulmones a todas las partes del cuerpo. Los glóbulos rojos normales contienen hemoglobina A. La hemoglobina S y C son tipos anormales de hemoglobina.
- ▶ **Infección del flujo sanguíneo:** Es cuando las bacterias* penetran en el flujo sanguíneo y comienzan a propagarse por todo el cuerpo, y enferman a una persona.
- ▶ **IV:** Una aguja que se coloca en una vena para suministrar líquidos y medicamentos directamente en el flujo sanguíneo.

Notas:

Notas:



**St. Jude Children's
Research Hospital**

ALSAC • Danny Thomas, Founder

Finding cures. Saving children.

Para información sobre cómo hacer un
pedido, comuníquese con:
St. Jude Children's Research Hospital
262 Danny Thomas Place, Mail Stop 800
Memphis, TN 38105-3678
901.595.5684

www.stjude.org/sicklecell