

Su hijo pequeño y la enfermedad de células falciformes



St. Jude Children's
Research Hospital

Finding cures. Saving children.

ALSAC • DANNY THOMAS, FOUNDER

Su hijo pequeño y la enfermedad de células falciformes

Preparado por los Departamentos de Hematología, Educación del Paciente y Comunicaciones Biomédicas del St. Jude Children's Research Hospital. Los fondos para la reproducción de este folleto fueron proporcionados por el St. Jude Children's Research Hospital, ALSAC, y un subsidio de la Plough Foundation.

Este documento no pretende reemplazar el cuidado y la atención de su médico personal u otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es promover la participación activa en su atención y tratamiento ofreciéndole información y educación. Las preguntas sobre preocupaciones personales en relación a la salud o sobre opciones específicas de tratamiento deben ser analizadas con su médico.

Copyright© 1990 St. Jude Children's Research Hospital
Revisado 04/19

Bienvenido al St. Jude Children's Research Hospital!

Como padre de un niño con anemia enfermedad de células falciformes, uno de sus mayores desafíos será aprender a brindarle el cuidado especial que su hijo necesita. El personal de Hematología de St. Jude creó este folleto para ayudarlo a que logre darle a su hijo el mejor cuidado posible.

Nuestro objetivo es ofrecer información completa y pautas fáciles de seguir. Si tiene preguntas acerca de cualquier parte de este folleto, no dude en consultar al médico o a la enfermera de su hijo.

Su hijo pequeño y la enfermedad de células falciformes contiene muchos datos que son cruciales para la salud de su hijo. Por este motivo, lo aconsejable es que lea una sola unidad del folleto a la vez. A continuación, anote las preguntas que tenga en la sección "Notas" en las últimas cuatro páginas. Este folleto también tiene un glosario para ayudarlo a entender las palabras poco comunes. Cuando vea una palabra con este símbolo * al lado, la palabra se define en el glosario.

Índice

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 contrajo mi hijo la enfermedad de células falciformes? _____ | 7 |
| ¿Existen diferentes tipos de enfermedad de células falciformes? _____ | 8 |
| ¿Por qué los niños con enfermedad de células falciformes tienen anemia? — | 9 |

Unidad 2: Complicaciones de la enfermedad de células falciformes

| | |
|---|----|
| Infecciones de la sangre _____ | 12 |
| ¿Cuál es el síntoma principal de una infección del torrente sanguíneo? — | 12 |
| ¿Por qué los niños con enfermedad de células falciformes tienen mayor riesgo de sufrir una infección grave? _____ | 13 |
| ¿Qué se puede hacer para ayudar a prevenir una infección grave? _____ | 14 |
| Agrandamiento rápido del bazo _____ | 15 |
| ¿Qué es una crisis de secuestro esplénico? _____ | 15 |
| Dolor _____ | 16 |
| ¿Qué causa el dolor de las células falciformes? _____ | 16 |
| ¿Con qué frecuencia se produce un episodio de dolor? _____ | 16 |
| ¿Se puede hacer algo para prevenir un episodio de dolor? _____ | 17 |
| ¿Cuál es el mejor tratamiento para un episodio de dolor? _____ | 18 |
| ¿Cuándo un episodio de dolor requiere tratamiento por parte de un médico? _____ | 19 |
| ¿Existe algún medicamento que pueda ayudar a prevenir el dolor? _____ | 19 |
| Puntos claves para recordar _____ | 20 |
| Glosario _____ | 21 |





Unidad 1: Datos sobre la enfermedad de células falciformes

¿A quiénes afecta la enfermedad de células falciformes?

Aproximadamente uno de cada 375 bebés afroamericanos nace con enfermedad de células falciformes. La enfermedad de células falciformes afecta a unas 70 000 personas en Estados Unidos y a más de un millón de personas mundialmente. En el mundo, la enfermedad afecta a personas de todas las razas y está muy concentrada en América Central y Sudamérica, el sur de Europa, el centro y el sur de la India, y África.

¿Qué es la enfermedad de células falciformes?

La enfermedad de células falciformes afecta los glóbulos rojos (RBC, por sus siglas en inglés). El objetivo principal de los glóbulos rojos es llevar oxígeno al cuerpo. La sangre fluye a través de los pulmones y recoge oxígeno. Después, la sangre viaja al corazón y se bombea al resto del cuerpo. La sangre suministra 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 de la sangre que afecta la hemoglobina* dentro de los glóbulos rojos. La función principal de la hemoglobina es llevar oxígeno a las células del cuerpo.

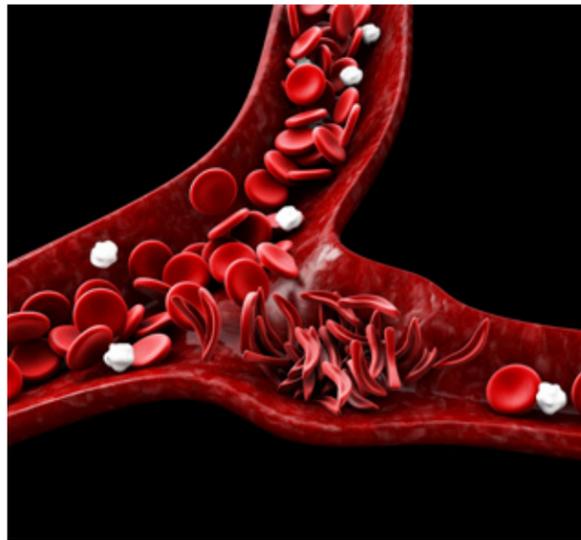
Los glóbulos rojos normales tienen hemoglobina A. Los glóbulos rojos normales tienen forma de discos o donuts. Son flexibles y fluyen sin problemas a través de los vasos sanguíneos pequeños.

Los niños con enfermedad de células falciformes tienen glóbulos rojos que contienen en su mayoría hemoglobina S. Este tipo de hemoglobina hace que los glóbulos rojos adopten forma de hoz o de banana. A diferencia de los glóbulos rojos normales, las células falciformes no son flexibles. Son pegajosas, duras y rígidas. Su forma y su textura hacen que les resulte difícil fluir a través de los vasos sanguíneos pequeños.

Las células falciformes hacen que los glóbulos rojos se peguen entre sí y ralentizan el flujo de oxígeno a los tejidos. Esto provoca dolor y con el tiempo causa daño a los vasos sanguíneos.



Una célula falciforme y un glóbulo rojo normal



Glóbulos rojos en forma de hoz ➤ flujo sanguíneo más lento ➤ menos oxígeno ➤ células dañadas

¿Cómo contrajo mi hijo la enfermedad de células falciformes?

Los niños con enfermedad de células falciformes nacen con ella y la tendrán durante toda su vida. No se curarán de la enfermedad de células falciformes. La enfermedad de células falciformes no se puede propagar como un resfrío. Nadie puede contagiarse la enfermedad de células falciformes de otra persona.

La enfermedad de células falciformes es hereditaria, como el color de cabello o el color de ojos. Cada niño tiene dos genes de hemoglobina, uno de la madre y el otro del padre. Para tener enfermedad de células falciformes, el 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 vea cómo podría aparecer la enfermedad de células falciformes en su familia.

¿Existen diferentes tipos de enfermedad de células falciformes?

Sí.

Existen 3 tipos comunes de enfermedad de células falciformes.

1

▶ Anemia de células falciforme* (enfermedad de la hemoglobina SS)

Este es el tipo más común de enfermedad de células falciformes. Los niños con anemia de células falciformes tienen casi el 100% de hemoglobina S en los glóbulos rojos. Heredan un gen de hemoglobina S de cada padre.

2

▶ Enfermedad de células falciformes de la hemoglobina C (enfermedad de la hemoglobina SC)

Los niños con enfermedad de células falciformes de la hemoglobina C heredan un gen de hemoglobina S de uno de los padres y un gen de hemoglobina C del otro padre. La hemoglobina C es un tipo de hemoglobina anormal.

3

▶ 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.

La hemoglobina beta es otro tipo de hemoglobina anormal. Los niños con falciforme beta tienen mayoritariamente hemoglobina S en los glóbulos rojos.

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

¿Por qué los niños con enfermedad de células falciformes tienen anemia?

La anemia* se produce cuando la sangre tiene una cantidad de glóbulos rojos menor que la normal.

Un glóbulo rojo normal vive alrededor de 3 a 4 meses. Una célula falciforme tiene una duración de 10 a 20 días. Las células falciformes se destruyen prematuramente debido a su forma extraña. El cuerpo produce glóbulos rojos nuevos constantemente. Sin embargo, no puede producir glóbulos rojos tan rápido como se destruyen, por lo que una persona con enfermedad de células falciformes, por lo general, está anémica.

Los bebés no están anémicos porque nacen con hemoglobina F o glóbulos rojos fetales. La hemoglobina F actúa como la hemoglobina normal. Los bebés nacen con hemoglobina F en su mayoría, pero poco después del nacimiento, el cuerpo deja de producir hemoglobina F. A la edad de un año, el bebé generalmente tiene menos del 9% de hemoglobina F.

Cuando una persona sin enfermedad de células falciformes tiene anemia, el médico puede recetarle suplementos de hierro para ayudar a aumentar el recuento de glóbulos rojos de la persona. Sin embargo, esto no funciona para los niños con enfermedad de células falciformes. No podrá corregir o curar la enfermedad de células falciformes dándole a su hijo suplementos de hierro.



Unidad 2: Complicaciones de la enfermedad de células falciformes

Como los glóbulos rojos con forma de hoz pueden ralentizar el flujo de la sangre a muchas partes del cuerpo, se pueden producir una serie de complicaciones* (problemas de salud). Debe ser consciente de estos problemas y de cómo tratarlos. Cada niño es diferente. No todos los niños con enfermedad de células falciformes tendrán todos estos problemas de salud. No obstante, conocer estas complicaciones de antemano puede ayudar a prevenirlas e incluso puede salvar la vida de su hijo.

Infecciones de la sangre

Uno de los problemas más graves a los que se enfrentan los niños pequeños con enfermedad de células falciformes es una infección del torrente sanguíneo*. El riesgo de infección es mayor durante los primeros 3 años de vida de su hijo. Las infecciones de la sangre pueden ser mortales y requieren tratamiento inmediato.

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

La fiebre es uno de los primeros síntomas y a veces el **único** síntoma de una infección del torrente sanguíneo*.

Si su hijo tiene fiebre de 100.4° F (38° C) o más, busque tratamiento médico de inmediato. Si pospone el tratamiento incluso algunas horas, pondrá a su hijo en peligro.

No olvide decirle al equipo de atención médica que su hijo tiene la enfermedad de células falciformes. **No se debe** ignorar la fiebre en un niño con 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 bebés, pero es difícil de realizar en un niño en edad de aprender a caminar. En este caso, se puede utilizar el método de la axila.

Una de las maneras más fáciles de tomarle la temperatura a un niño pequeño es colocando un termómetro digital bajo el brazo. Este método funciona bien, pero se debe agregar un grado para obtener una lectura precisa.



Siga estos pasos:

- ▶ **1.** Quítele la camisa a su hijo de un brazo para que las superficies de la piel toquen el termómetro.
- ▶ **2.** Coloque la punta del termómetro en el centro de la axila.
- ▶ **3.** Mantenga el brazo de su hijo apretado contra el costado para mantener el termómetro en su lugar.
- ▶ **4.** Retire el termómetro cuando suene el pitido.
- ▶ **5.** Lea la temperatura y sume un grado (101° F + 1° F = 102° F).

¿Por qué los niños con enfermedad de células falciformes tienen mayor riesgo de sufrir una infección grave?

En los niños con enfermedad de células falciformes, el bazo* no funciona correctamente. El bazo es un órgano que está en la parte superior izquierda del abdomen. Ayuda a protegernos contra las infecciones filtrando las bacterias del torrente sanguíneo y produciendo anticuerpos*. En una persona con enfermedad de células falciformes, el bazo se daña en los primeros años de vida. A la vez, esto hace que el niño tenga menos anticuerpos y menos protección contra las infecciones.

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

Un niño con enfermedad de células falciformes tiene 400 veces más probabilidades de contraer una infección bacteriana, porque el bazo* no funciona correctamente. La penicilina destruye las bacterias. Antes de que se administrara penicilina a los bebés con enfermedad de células falciformes, la infección bacteriana era la principal causa de muerte en este grupo etario. La penicilina reduce el riesgo de infección bacteriana en más del 85%. Los bebés deben comenzar a tomar penicilina a los 3 meses. La penicilina tomada 2 veces al día todos los días puede reducir en gran medida el riesgo de infección en niños con enfermedad de células falciformes.

Datos sobre la penicilina:

La penicilina está disponible en forma líquida o en comprimidos.

La penicilina líquida suele ser más fácil de administrar a los niños pequeños. No obstante, la penicilina líquida se debe guardar en el refrigerador y no se debe conservar por más de 2 semanas. Por lo tanto, se debe conseguir un frasco nuevo cada 2 semanas.

Siempre mida la penicilina líquida con la jeringa dosificadora que le proporcione la enfermera o el farmacéutico.

No use una cucharita de cocina porque no es precisa.

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

El médico de su hijo decidirá si debe dejar de tomar la penicilina y en qué momento. Actualmente, los niños con enfermedad de células falciformes dejan de tomar penicilina a los 5 años. En algunos casos, los niños con enfermedad de células falciformes siguen tomando la penicilina después de esa edad.

La penicilina solo protege contra infecciones bacterianas. Su hijo todavía puede contraer una infección viral como la gripe o un resfrío.

Siga estas pautas para ayudar a mantener a su hijo lo más sano posible:

- ▶ Lávese las manos antes de alimentar al bebé y después de cambiarle los pañales. Cuando los niños sean mayores, enséñeles a lavarse las manos antes de comer y después de ir al baño.
- ▶ No deje que su hijo se acerque a personas con enfermedades que se propagan fácilmente (resfrío, gripe, etc.).
- ▶ Vista a su hijo de acuerdo con el tiempo que haga. Los niños pierden la mayor parte del calor por la cabeza. Por lo tanto, asegúrese de que su hijo tenga un gorro y guantes abrigados en el invierno.
- ▶ Debe recibir todas las vacunas infantiles a tiempo.
- ▶ Todos los miembros de la familia deben vacunarse contra la gripe todos los años.
- ▶ Busque tratamiento médico de inmediato si su hijo tiene una temperatura de 100.4° F (38° C) o más.

Agrandamiento rápido del bazo*

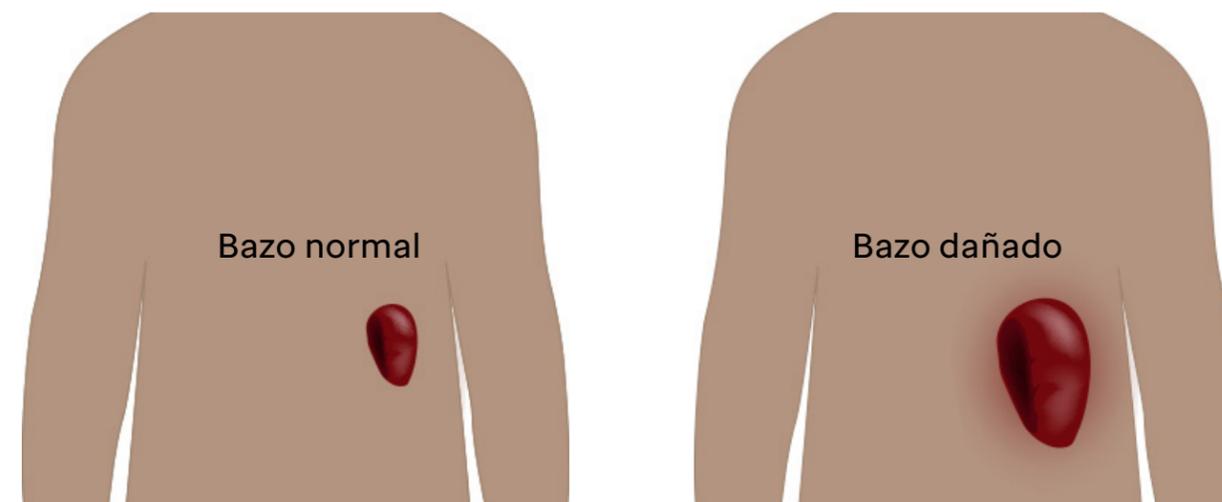
¿Qué es una crisis de secuestro esplénico?

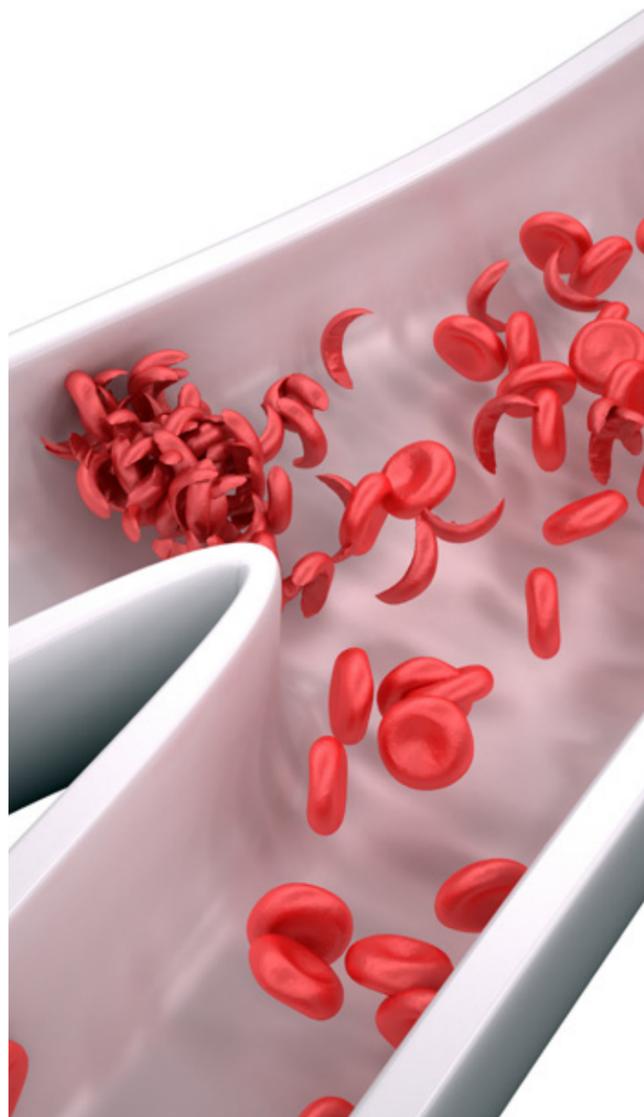
Esta complicación (problema de salud) se produce cuando la sangre queda atrapada en el bazo. Estos son los síntomas de una crisis de secuestro esplénico:

- ▶ Sentirse débil
- ▶ Sentirse cansado
- ▶ La piel se ve pálida o apagada
- ▶ Bazo agrandado o sensible al tacto

Una crisis esplénica no es común, pero **sí es** grave y requiere tratamiento médico de inmediato. Lleve a su hijo a la sala de urgencias si nota estos síntomas. Los niños que han sufrido una (1) crisis de secuestro esplénico corren mayor riesgo de sufrir otra.

Bazo dañado > menos anticuerpos > mayor riesgo de infección





Dolor

¿Qué causa el dolor de las células falciformes?

Cuando las células falciformes disminuyen el flujo de sangre a una zona del cuerpo, esa zona no recibe suficiente oxígeno. Esta falta de oxígeno causa dolor. Los episodios de dolor se producen con mayor frecuencia en los brazos, las piernas, el pecho, la espalda y el abdomen.

Los niños pequeños pueden tener dolor e hinchazón en las manos y los pies. Esto se denomina dactilitis* o “síndrome de manos y pies”. La dactilitis puede durar unas pocas horas o varios días. Infórmele al médico si su hijo tiene un episodio de dactilitis en casa.

¿Con qué frecuencia se produce un episodio de dolor?

Esto varía mucho con cada niño. Algunos niños tienen dolor 1 o 2 veces al año, otros incluso menos.

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

Ciertas tensiones en el cuerpo pueden desencadenar un episodio de dolor. Las infecciones, el calor o el frío extremos, una dieta deficiente, la falta de líquidos y la falta de sueño causan estrés en el cuerpo.

¿Se puede hacer algo para prevenir un episodio de dolor?

Sí.

Estas pautas pueden ayudar

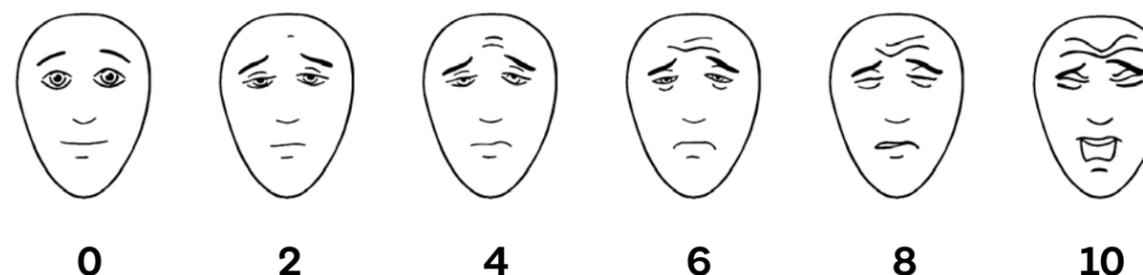
- ▶ Anime a su hijo a beber mucho líquido (lo mejor es el agua y los jugos).
 - Los bebés solo deben recibir leche de fórmula o leche materna hasta los 4 meses. Después de los 4 meses, puede empezar a darle al bebé una cantidad pequeña de jugo o agua.
 - A partir de los 12 meses, puede empezar a aumentar la cantidad de líquido hasta que pueda tolerar 8 tazas de líquido al día.
- ▶ No permita que el cuerpo de su hijo se caliente o se enfríe demasiado.
- ▶ Proporciónele una dieta equilibrada.
- ▶ Asegúrese de que su hijo duerma lo suficiente.
- ▶ Evite a las personas que tienen infecciones.

Incluso si hace todo esto, su hijo puede tener un episodio de dolor. No obstante, es mucho menos probable que sienta dolor si sigue estas pautas.

Células en forma de hoz > flujo sanguíneo lento > menos oxígeno > dolor

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

Con frecuencia, los episodios de dolor leve a moderado se pueden controlar en casa. Para los niños mayores, calificar el dolor en una escala del 1 (leve) al 10 (intenso) lo ayudará a elegir el mejor tratamiento. La escala de dolor FACES (a la derecha) podría ayudar a su hijo pequeño a describir el dolor.



Permiso de uso. Los derechos de autor de la FPS-R son propiedad de la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP, por sus siglas en inglés) © 2001.

Pautas de tratamiento en casa:

- ▶ Aumente los líquidos.
- ▶ Administre los analgésicos según las instrucciones.
 - El mejor tratamiento para el dolor leve es con ibuprofeno (Motrin® o Advil®).
 - Con frecuencia, se puede utilizar Tylenol® con codeína para el dolor moderado.
 - El dolor intenso requiere tratamiento por parte de un médico.
- ▶ Aplique calor en la zona que le esté doliendo. A veces, una almohadilla térmica puede ayudar si no está demasiado caliente. No coloque una almohadilla térmica en un niño que sea demasiado pequeño para hablar.
- ▶ Haga que su hijo descanse. Haga que su hijo descanse en la cama o en un sofá hasta que el dolor mejore.

El tratamiento rápido del dolor es crucial, ya que puede evitar que el dolor se agrave.

¿Cuándo un episodio de dolor requiere tratamiento por parte de un médico?

Consulte al médico de inmediato si su hijo presenta alguno de estos síntomas:

- ▶ Dificultad para respirar
- ▶ Dolor abdominal intenso
- ▶ Dolor intenso que no responde a los analgésicos

Si su hijo necesita ir al hospital, el tratamiento suele incluir analgésicos y líquidos administrados por vía intravenosa*.

¿Existe algún medicamento que pueda ayudar a prevenir el dolor?

Sí, la hidroxiurea es un medicamento que ayuda a reducir la producción de hemoglobina falciforme y se ha demostrado que reduce las crisis de dolor en niños y adultos.

La FDA aprobó el uso de hidroxiurea en niños en 2017. El médico puede recomendarle que empiece a darle hidroxiurea a su hijo para ayudar a prevenir el dolor y algunas otras complicaciones de la anemia falciforme.

Puntos claves para recordar

Su hijo no tendrá complicaciones de la enfermedad de células falciformes todo el tiempo. De hecho, el niño estará sin síntomas la mayor parte del tiempo. Los niños con enfermedad de células falciformes pueden jugar y asistir a la escuela como los demás niños. Pueden crecer, ir a la universidad y tener una vida feliz y una carrera exitosa.

St. Jude tiene el compromiso de mejorar la atención de los pacientes con enfermedad de células falciformes. Realizamos muchos tipos de investigación que algún día beneficiarán a todos los pacientes con esta enfermedad.

Gracias a la investigación, el futuro de los niños con enfermedad de células falciformes parece prometedor. Los avances médicos durante la vida de su hijo permitirán que las personas con enfermedad de células falciformes tengan una vida más larga y sana.

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:

- ▶ Aprenda sobre la enfermedad de células falciformes
- ▶ Haga preguntas a los médicos y las enfermeras de su hijo
- ▶ Asista a todas las citas médicas
- ▶ Administre los medicamentos según las instrucciones
- ▶ Nunca retrase el tratamiento cuando se presenten problemas
- ▶ Hable con el médico o la enfermera de su hijo sobre cualquier inquietud (incluso si cree que no está relacionada con la enfermedad, como los problemas en la escuela).

Glosario

- ▶ **Anemia:** se produce cuando la sangre no tiene glóbulos rojos suficientes. La hemoglobina y el hematocrito son pruebas de laboratorio utilizadas para determinar si una persona tiene anemia.
- ▶ **Anticuerpos:** son proteínas que atacan a las bacterias y a otras toxinas extrañas en el cuerpo.
- ▶ **Bacterias:** gérmenes que se componen de una célula. Ciertos tipos de bacterias pueden causar enfermedades cuando entran en el cuerpo.
- ▶ **Bazo:** es un órgano en el lado izquierdo del abdomen (vientre). Ayuda a proteger contra infecciones al filtrar las bacterias del torrente sanguíneo. También produce anticuerpos*.
- ▶ **Complicaciones:** en las personas con enfermedad de células falciformes, estos son problemas de salud causados por la enfermedad.
- ▶ **Dactilitis:** dolor e hinchazón de manos y pies, que también se denomina síndrome de manos y pies.
- ▶ **Gen:** es un “esquema” que se transmite de padres a hijos. Contiene las instrucciones para un rasgo determinado, como el color de cabello, el color de ojos o el color de piel.
- ▶ **Hemoglobina:** es la sustancia principal de los glóbulos rojos. Transporta el oxígeno desde los pulmones a todas las partes del cuerpo. Los glóbulos rojos normales contienen hemoglobina A. La hemoglobina S y la hemoglobina C son tipos anormales de hemoglobina.
- ▶ **Infección del torrente sanguíneo:** ocurre cuando las bacterias* entran en el torrente sanguíneo y comienzan a propagarse por todo el cuerpo, lo que hace que la persona se enferme.
- ▶ **Intravenosa:** es una aguja que se coloca en una vena para administrar líquidos y medicamentos directamente al torrente sanguíneo.

Notas:

Notas:

Notas:

Notas:



Departamento de Hematología
St. Jude Children's Research Hospital
262 Danny Thomas Place
Memphis, TN 38105-3678
stjude.org/sicklecell