

Manual para Pacientes y Familiares

Programa de enfermedades de células falciformes

Bienvenida

Acerca del Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac	6
Acerca de este manual	6
La promesa que le hacemos	7
Clínica de enfermedades de células falciformes	9
El equipo de enfermedades de células falciformes de su hijo	10

Acerca de las enfermedades de células falciformes

¿Qué es la enfermedad de células falciformes?	12
Tipos de enfermedades de células falciformes	15
Evaluación del recién nacido	17
Cosas que puede hacer para ayudar a su hijo	18

Complicaciones de la enfermedad de células falciformes

Síndrome torácico agudo	19
Anemia	22
Crisis aplásica	22
Necrosis avascular (cambios óseos)	24
Ictericia y cálculos biliares	27
Dolor crónico	29
Fiebre e infección	29
Secuestro hepático (problemas del hígado)	32
Sobrecarga de hierro	33
Problemas de los riñones	35
Episodio de dolor	37
Priapismo	42
Hipertensión pulmonar (problemas de los pulmones)	43

Retinopatía (problemas de los ojos)	44
Secuestro esplénico (problemas del bazo)	46
Accidente cerebrovascular (derrame cerebral)	49

Exámenes y procedimientos

Ultrasonido abdominal	53
Ecocardiograma	53
Resonancia magnética nuclear (MRI, por sus siglas en inglés).....	54
Ultrasonido doppler transcraneal (TCD, por sus siglas en inglés)	54
Otros estudios comunes de imágenes	56
Prueba de función pulmonar (PFT, por sus siglas en inglés)	56
Biopsia del hígado.....	57
Estudio del sueño durante la noche	57

Información de la clínica

Consultas en la clínica	59
Clínicas especializadas	60
Programa de transición	61

Información sobre el hospital

Permanencia en el hospital.....	64
Normas para visitantes y hermanos	66
Horario diario	67
Exámenes y tratamientos	67

Planificación del alta	67
------------------------------	----

Cómo cuidar a su hijo

Cómo hablarle a su hijo sobre la enfermedad de células falciformes.....	69
Cómo ayudar a su hijo a sobrellevar su enfermedad	69
Etapas del desarrollo de su hijo	71
Cómo disciplinar a su hijo	76
Cómo mantener sano a su hijo	76
Medicamentos	77
Vacunas	77
Cirugía (operación).....	77
Transfusión de glóbulos rojos empaquetados.....	80
Intercambio de glóbulos rojos (aféresis)	84
Efectos del clima	87

Investigación y avances

¿Qué es una investigación clínica?	90
¿Por qué es importante la investigación?	90
Ensayos clínicos.....	90
Usted y su hijo tienen la opción de elegir.....	90
Avances en la enfermedad de células falciformes	91
Trasplante de sangre y médula ósea (BMT, por sus siglas en inglés).....	91

Recursos

Programas y eventos especiales	95
Programas de asistencia financiera	96
Recursos útiles	96

Viajes y alojamiento	98
Recursos del hospital.....	98
Lista de recursos para terapias transformadoras de células falciformes	99
Sitios web relacionados a la enfermedad de células falciformes	102

Apéndice

Glosario.....	105
---------------	-----

Bienvenida

Acerca del Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac

- Ocupa el 1er. lugar entre los programas más importantes de cáncer y trastornos sanguíneos pediátricos del país.
- Atiende a bebés, niños, adolescentes y adultos jóvenes que tienen cáncer o trastornos sanguíneos.
- Cuenta con un equipo de especialistas en cáncer y trastornos sanguíneos pediátricos.
- Apoya la atención médica y la investigación avanzada.
- Ofrece un programa completo, diseñado para trabajar con niños que tienen:
 - Enfermedad de células falciformes
 - Hemofilia y otros trastornos hemorrágicos
 - Cáncer
 - Trasplante de sangre y médula ósea (BMT)

El Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac y sus programas están ubicados en:

- Children's Healthcare of Atlanta, en el Arthur M. Blank Hospital
- Children's Healthcare of Atlanta, en Hughes Spalding

El profesional médico de su hijo decidirá cuál es la mejor ubicación para ustedes. Le pediremos que elija una sede como el lugar principal para que su hijo reciba el tratamiento y el control de seguimiento.

Nuestra misión

Ofrecer una atención médica integral a niños y adolescentes que tienen cáncer y trastornos sanguíneos, al:

- Atender las necesidades físicas y emocionales de su hijo.
- Enseñarle lo que usted necesita saber sobre la enfermedad de células falciformes.
- Participar en investigaciones dirigidas a ayudar a descubrir la mejor manera de tratar y curar la enfermedad de células falciformes.

Acerca de este manual

Nuestro equipo de enfermedades de células falciformes preparó este manual para ayudarles a usted y a sus familiares a aprender sobre la enfermedad de células falciformes y:

- Cómo se trata.
- Cómo debe cuidar de su hijo.

Este manual no debe reemplazar ninguna instrucción que le haya dado el equipo de atención médica de su hijo. Tampoco debe considerarse un consejo médico o un recurso completo. El equipo de atención médica de su hijo es la mejor fuente de información sobre lo que es mejor para él.

Como ayuda para aprender con más facilidad sobre el cuidado de su hijo:

- Traiga este manual cada vez que vengán a consulta en la clínica.
- Escriba todos los cambios de tratamiento o preguntas en la sección de notas.
- Planifique traer este manual si su hijo tiene que ser hospitalizado.

La promesa que le hacemos

En el Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac, nuestra prioridad es proporcionarles a usted y a su hijo una atención de la más alta calidad, centrada en la familia. Nuestro equipo los respaldará en forma conjunta durante toda su experiencia de tratamiento. En cada hospitalización y consulta en la clínica, queremos que se sienta en un ambiente cálido y protector.

Nuestra misión permanente es brindarles a usted y a sus familiares el mejor tratamiento integral para el cáncer y los trastornos sanguíneos. Para nosotros, es un honor que nos haya confiado la atención médica de su hijo. Nos esforzaremos cada día para estar a la altura de esa confianza.

Queremos conocer su opinión

Siempre nos esforzamos por mejorar nuestros programas y renovar nuestro compromiso de ofrecerle la mejor atención posible a su hijo. Si tiene alguna inquietud durante su estadía en el Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac, queremos que la comparta con nosotros. Llame al 404-785-1200 si tiene alguna pregunta o inquietud durante su estadía en el Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac.

En el hospital	
Para inquietudes o problemas inmediatos	Pida hablar con el enlace de apoyo a los familiares o con el enfermero encargado.
Para asuntos que requieren de un administrador	Pida hablar con el jefe de departamento, luego con el director de la clínica de pacientes hospitalizados del Centro de Cáncer y Enfermedades de la Sangre Aflac en caso de ser necesario.

En la clínica	
Para inquietudes o problemas inmediatos	Hable con su enfermero ambulatorio primario. Si su enfermero ambulatorio primario no puede resolver el asunto, pida hablar con el enfermero encargado.
Para asuntos que requieren de un administrador	Pida hablar con el jefe del departamento de pacientes ambulatorios, luego con el director de la clínica ambulatoria del Centro de Cáncer y Enfermedades de la Sangre Aflac, en caso de ser necesario.

*Este manual no debe sustituir las instrucciones que le den el médico y el equipo de atención médica de su hijo. Tampoco pretende ser un consejo médico ni una fuente completa de información sobre este tema. El médico de su hijo es la mejor fuente de información acerca de lo que es mejor para su tratamiento y atención. **En caso de una emergencia o de una inquietud urgente, llame al 911 o vaya de inmediato al servicio de urgencias más cercano. Llame, también, a la clínica de enfermedades de células falciformes de su hijo a través de uno de los números de teléfono que se incluyen en la lista de la página 9.***

Clínica de enfermedades de células falciformes

Children's Healthcare of Atlanta at Arthur M. Blank Hospital

2200 North Druid Hills Road NE

Atlanta, Georgia 30329

Clínica de enfermedades de células falciformes

De 8 a.m. a 5 p.m.
Lunes a viernes

Para citas y preguntas diurnas
(deje un mensaje si no es urgente)

404-785-1200

Fuera del horario de atención
(incluye noches, fines de semana y feriados)

404-785-1200

Clínica ambulatoria

404-785-1200

Children's Healthcare of Atlanta at Hughes Spalding

35 Jesse Hill Jr. Drive

Atlanta, Georgia 30303

Clínica de enfermedades de células falciformes

De 8:30 a.m. a 5 p.m.
Lunes, miércoles y jueves

Para citas y preguntas diurnas
(deje un mensaje si no es urgente)

404-785-9800

Fuera del horario de atención (incluye noches,
fines de semana y feriados)

404-785-9800

Clínica ambulatoria

404-785-9800

El equipo de enfermedades de células falciformes de su hijo

Nombre del niño: _____

Condición médica: _____

Son muchas las personas que les atenderán a usted y a su hijo. Escriba el nombre y número de teléfono de cada persona que conozca. Pregúnteles cómo se escribe su nombre y qué es lo que hacen.

- **Médico especialista en enfermedades de células falciformes:** Es un hematólogo con una capacitación especializada para atender a los niños que tienen una enfermedad de células falciformes.
- **Profesional médico de práctica avanzada (APP, por sus siglas en inglés):** Es un enfermero pediátrico especializado o un auxiliar médico con capacitación médica avanzada que coordina la atención médica y de enfermería de su hijo. Ayuda a atender a su hijo, conjuntamente con el médico.
- **Enfermero:** Es un enfermero diplomado (RN, por sus siglas en inglés) del hospital o la clínica que brinda y coordina la atención diaria de enfermería, da consejos por teléfono y ofrece enseñanza.
- **Terapeuta respiratorio:** Es un profesional que ayuda a su hijo a respirar bien, dándole tratamientos respiratorios durante su hospitalización.
- **Fisioterapeuta:** Es un profesional que trabaja con su hijo para mantener su condición física a través de terapia y ejercicios.
- **Psicólogo:** Es un profesional con una capacitación que le permite ayudarles a usted y a su hijo a sobrellevar los sentimientos que les produce la enfermedad de células falciformes. Trabaja con otros miembros del equipo de atención para ayudar a enfocarse en las necesidades emocionales de su hijo.
- **Trabajador social:** Da orientación y consejos para ayudarles a usted y a su familia. Puede ayudar a encontrar los servicios y recursos que necesita su familia mientras está en el hospital y después del alta.
- **Capellán:** Ayuda a atender las necesidades espirituales de su familia. Puede trabajar con su pastor o líder religioso para darle apoyo espiritual. Nuestros capellanes también están a cargo de los servicios religiosos interdenominacionales del hospital.
- **Administrador de casos:** Es un enfermero diplomado (RN) que forma parte del equipo de atención. Trabaja con las compañías de atención médica a domicilio y las de seguros para ofrecerles a las familias recursos tales como suministros médicos y medicamentos.
- **Coordinador de enfermería:** Es un enfermero diplomado (RN) que ayuda a los niños y a las familias mientras reciben la atención de diferentes especialistas.
- **Especialista en atención emocional pediátrica:** Es el profesional que ayuda a su hijo a sobrellevar la enfermedad mediante juegos y otras actividades. Puede responder preguntas, enseñarles maneras de lidiar con el temor y el dolor, preparar a su hijo para un procedimiento y enseñarles a usted, a su hijo y sus hermanos lo que deben saber para la etapa de la hospitalización.
- **Maestro escolar:** Es un maestro certificado que ayuda a su hijo a mantenerse al día con su trabajo escolar, a fin de cerrar la brecha entre el hospital, la casa y la escuela. Con frecuencia, trabaja estrechamente con los maestros de la clase de su hijo y le da clases durante la hospitalización.

Acerca de las enfermedades de células falciformes

¿Qué es la enfermedad de células falciformes (SCD, por sus siglas en inglés)?

La enfermedad de células falciformes es un trastorno sanguíneo que afecta los glóbulos rojos (RBC, por sus siglas en inglés) que están en el cuerpo.

- Los RBC contienen una proteína que se conoce como hemoglobina. La hemoglobina permite que los RBC transporten oxígeno de los pulmones a todas las partes del cuerpo.
- La mayoría de las personas tienen el mismo tipo de hemoglobina. Está compuesta de un patrón de componentes básicos.
- Los RBC de una persona que tiene una enfermedad de células falciformes contienen hemoglobina falciforme. Está compuesta de un patrón diferente de componentes básicos.



Los glóbulos rojos normales son redondos y flexibles



Los glóbulos rojos falciformes tienen la forma de un plátano o una hoz

¿Por qué son un problema las células falciformes?

Los RBC normales son redondos y flexibles. Fluyen con facilidad a través de los vasos sanguíneos.

Los RBC que transportan la hemoglobina falciforme:

- Cambian de forma luego de entregar oxígeno al cuerpo. Tienen la forma de un plátano o una hoz. De ahí se deriva su nombre.
- Las células falciformes son duras y pegajosas. Esto se debe a que la hemoglobina falciforme se pega dentro de la célula de sangre.
- The sickle shape makes it harder for the sickle cells to flow smoothly through the blood vessels.
- Las células falciformes pueden bloquear el flujo sanguíneo que va a diferentes partes del cuerpo.
- Las áreas del cuerpo que no reciben un flujo sanguíneo normal pueden sufrir daños. Esto es lo que causa muchos de los problemas de las enfermedades de células falciformes.

Los problemas por el bloqueo del flujo sanguíneo pueden ocurrir rápidamente, tal como el dolor súbito. Otros problemas ocurren con más lentitud y pueden dañar los tejidos y órganos del cuerpo con el paso del tiempo.

Otro problema de las células falciformes es que no viven tanto tiempo como los glóbulos rojos normales.

- Los RBC normales viven aproximadamente 120 días (4 meses). Las células falciformes viven aproximadamente 20 días (2 a 3 semanas).
- Eso causa anemia. La anemia es la condición en la que hay un recuento bajo de RBC o un nivel bajo de hemoglobina.

¿Qué síntomas podría tener mi hijo?

Los bebés nacen con glóbulos rojos (RBC) normales. En un niño que tiene una enfermedad de células falciformes, los síntomas se presentan sólo después de haberse fabricado suficientes células falciformes. Con frecuencia, esto tarda entre 4 y 6 meses.

No sabemos por qué o cuándo algunos niños tienen ciertos síntomas.

- Los síntomas de la enfermedad de células falciformes varían de un niño a otro, entre leves e intensos.
- Algunos síntomas son crónicos, duran toda la vida. Otros, van y vienen.

El médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes hablará con usted acerca de los problemas que puede tener.

Las células falciformes se descomponen con rapidez

Su hijo puede sentirse cansado, débil o tener un nivel bajo de energía. Cuando las células (glóbulos) se rompen y se abren, liberan hacia la sangre una sustancia amarilla que se conoce como bilirrubina. Esto puede causar:

- Ictericia o una coloración amarilla en los ojos y la piel
- Cálculos biliares o depósitos sólidos en la vesícula

Los vasos sanguíneos bloqueados pueden causar dolor

El dolor aparece cuando las células falciformes bloquean los vasos sanguíneos.

- Esto puede suceder en cualquier lugar del cuerpo. Tiende a suceder en los brazos, las piernas, el pecho, la espalda y el área del estómago.
- A esto se le conoce como episodio vasooclusivo (VOE, por sus siglas en inglés). Antes se le conocía como crisis de dolor. Estos episodios pueden durar de unos días hasta unas semanas, en algunos casos. Pueden aparecer muchas veces durante la vida de su hijo.

Si el dolor es muy fuerte, su hijo podría tener que quedarse en el hospital para que le den medicamentos más fuertes.

Los vasos sanguíneos bloqueados pueden causar problemas a los órganos del cuerpo

Las células falciformes pueden bloquear los vasos sanguíneos dentro de los órganos, tales como el bazo, los riñones, el cerebro y los pulmones.

- Cuando los vasos sanguíneos del bazo están bloqueados, el bazo se llena de sangre, en vez de que la sangre fluya a través de él. Esto hace que el bazo crezca mucho de tamaño. Esta condición se conoce como secuestro esplénico.
- Es un problema serio en el caso de los niños que tienen enfermedad de células falciformes y se considera una emergencia médica.

Las infecciones son más comunes en el caso de los niños que tienen una enfermedad de células falciformes.

- Las infecciones pueden ser más frecuentes y más fuertes.
- Es probable que su hijo tenga fiebre y otros problemas. Esto depende del lugar donde se aloja la infección en el cuerpo.
- La posibilidad de contraer una infección no desaparece nunca. Se hace menos común a medida que los niños crecen.

Su médico especialista en enfermedades de células falciformes puede hablarle sobre:

- El tipo de enfermedad de células falciformes que tiene su hijo.
- Su plan de tratamiento.
- Los exámenes, medicamentos y tratamientos que puede necesitar.

Siéntase en la libertad de preguntarnos lo que desee saber sobre la atención de su hijo.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

A todos los niños nacidos en Estados Unidos se les hace una evaluación al nacer para descartar que tengan una enfermedad de células falciformes. Consulte con el médico de atención primaria de su hijo (su pediatra) si no tiene los resultados de su hijo.

- Si la evaluación de recién nacido de su hijo indica la presencia de una enfermedad de células falciformes, será necesario que le hagan más análisis de sangre (exámenes de laboratorio) para tener la certeza.
- Si no encuentra los resultados de la evaluación de su bebé, es probable que necesite que le hagan otros exámenes o pruebas. Una de estas pruebas se conoce como **electroforesis de hemoglobina**.

¿Cómo puedo ayudar a mi hijo?

Su hijo requiere su ayuda desde el momento en que nace. A continuación, se dan algunos consejos sobre cómo puede ayudar a su hijo.

Mantenga sano a su hijo

- Lleve con regularidad a su hijo a consulta con su médico de atención primaria y su equipo de enfermedad de células falciformes.
- Asegúrese que le pongan las vacunas necesarias para ayudar a prevenir las enfermedades.
- Esté informado y entienda los resultados de los análisis de sangre y otros exámenes que le hagan a su hijo.
- Aprenda sobre los síntomas y el tratamiento de la enfermedad de células falciformes, así como de otros problemas que pueda tener.

- Pregúntele al médico de su hijo sobre los tratamientos que hay para la enfermedad de células falciformes.
- Enséñele a su hijo hábitos saludables y acerca de una buena nutrición. Asegúrese de que tome mucho líquido.

Ayude a prevenir las infecciones

- Lávese las manos con frecuencia. Láveselas con agua y jabón durante un mínimo de 20 segundos, o use un gel o espuma a base de alcohol. Enséñeles a su hijo y a cualquier persona que lo cuide que se deben lavar las manos con frecuencia.
- Dele penicilina a su hijo todos los días, según las instrucciones de su médico. La penicilina es un antibiótico que se usa para prevenir o tratar las infecciones.
- Vista a su hijo de manera adecuada para el clima del día. Evite exponerlo a cambios de clima bruscos y fuertes.

Organice un buen sistema de apoyo familiar

- Aprenda a sobrellevar y manejar el estrés. Sea un ejemplo para su hijo.
- Instruya a otros miembros de la familia y a los amigos cercanos sobre la enfermedad de células falciformes y las necesidades de su hijo. Ellos pueden ser una fuente de apoyo y ayuda en momentos de necesidad.
- Ubique otras fuentes de apoyo a las que puede recurrir, a través de su empleador o de las agencias de la comunidad.

¿Necesitará mi hijo cuidados especiales?

Su hijo necesitará la atención habitual de su médico de atención primaria y la atención especial de un equipo de profesionales especializados en enfermedades de células falciformes.

- Esto puede incluir lo siguiente:
 - Exámenes, análisis de sangre y rayos X (radiografías) de manera regular para ayudar a prevenir o detectar problemas.
 - Medicamentos especiales para ayudar a prevenir o tratar problemas.
 - Vacunas para ayudar a prevenir ciertas infecciones serias.
 - Otros tratamientos especiales se basan en las necesidades de su hijo.
- Su hijo puede acudir a cualquiera de las clínicas o de los hospitales de enfermedades de células falciformes del Children's.

Tipos de enfermedades de células falciformes

Los 4 tipos más comunes de enfermedades de células falciformes son:

- Hemoglobina SS (HbSS o anemia falciforme)
- Hemoglobina SC
- Hemoglobina S beta + talasemia
- Hemoglobina S beta 0 talasemia

Cada uno de estos tipos se debe a un gen diferente y puede causar problemas diferentes.

Hemoglobina SS (HbSS)

Es el tipo más grave de enfermedad de células falciformes. Los niños que tienen HbSS son los que más probabilidades tienen de sufrir problemas. (Figura 3)

- Esta enfermedad de células falciformes ocurre cuando el niño recibe dos genes anormales de células falciformes, 1 de cada padre.
- Los genes anormales son S y S (SS).
- Este tipo de enfermedad de células falciformes a veces se conoce como enfermedad homocigota o enfermedad de hemoglobina SS.
- Un niño que tiene este tipo de enfermedad de células falciformes puede mantener parte de su hemoglobina fetal.
- El médico especializado en enfermedades de células falciformes se referirá a esta hemoglobina como “la hemoglobina del recién nacido”.
- La hemoglobina fetal alta tiende a ayudar a proteger a su hijo de los problemas más graves que se observan en casos de HbSS.
- Un nivel muy alto de hemoglobina fetal pudiera ser una manifestación más leve de la enfermedad de células falciformes denominada S-HPFH (persistencia hereditaria de hemoglobina fetal).
- Su médico especialista en enfermedades de células falciformes puede darle más detalles sobre la S-HPFH.

Hemoglobina SC (HbSC)

- La HbSC es una condición que surge cuando su hijo recibe 2 genes anormales, 1 de cada padre. (Figura 4)
- Los genes anormales son el S y el C (SC).
- Los niños con HbSC pueden tener problemas, de moderados a graves con su enfermedad de células falciformes.
- A menudo, los síntomas no son tan graves sino hasta la segunda década de la vida (de los 10 a los 20 años de edad).
- Estos niños presentan un riesgo mayor de enfermedades de los ojos, el *bazo* y los huesos.

Hemoglobina falciforme beta talasemia (Hb-S-Beta-Tal)

- La beta (β) talasemia es otro tipo de gen que recibe el niño de un padre que tiene el rasgo talasémico ($A\beta$).
- Este gen afecta la cantidad de hemoglobina que el cuerpo produce.
- La enfermedad falciforme beta (β) talasemia se produce cuando un niño recibe tanto el gen de la talasemia beta (β) como el gen de la enfermedad de células falciformes, 1 de cada padre.

Hay 2 formas de HbS beta talasemia:

- (+) talasemia ($S\beta^+$): Los niños que tienen HbS beta + talasemia tienen una cantidad pequeña de hemoglobina normal A1. Esto los protege de algunos de los problemas que pueden aparecer cuando el niño tiene una enfermedad de células falciformes. A menudo, su enfermedad es leve. (Figura 5)
- (0) talasemia ($S\beta^0$): Los niños que tienen HbS beta 0 talasemia no tienen hemoglobina A1 normal y tienen valores más altos de hemoglobina A2 y S. A menudo, tienen problemas más graves. (Figura 6)

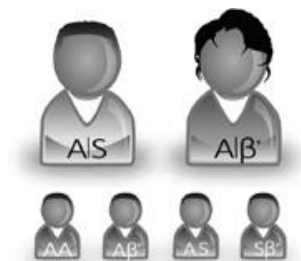
Figura 3



Figura 4

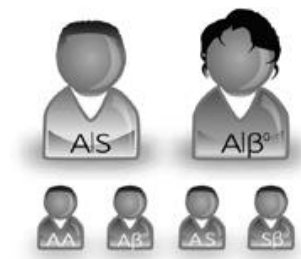


Figura 5



Talasemia ($S\beta^+$)

Figura 6



Talasemia ($S\beta^0$)

Evaluación del recién nacido

Paso 1

Todos los estados realizan un tipo especial de análisis de sangre que se conoce como evaluación metabólica del recién nacido, para determinar si el bebé tiene el gen de la enfermedad de células falciformes.

Paso 2

Los resultados de la evaluación se envían al departamento de salud de su estado y al médico de atención primaria de su bebé dentro de un lapso aproximado de 6 semanas. Si se detecta un gen anormal, también se envían a la Fundación de Células Falciformes de Georgia (Sickle Cell Foundation of Georgia) para confirmar los resultados.

Paso 3

Su profesional médico revisará los resultados de la evaluación de su bebé y lo referirá a la Clínica de enfermedades falciformes para que le hagan más exámenes.

Paso 4

Durante su primera consulta en la Clínica de enfermedades falciformes, le haremos otros análisis de sangre para confirmar si su bebé tiene una enfermedad de células falciformes. Estos análisis pueden incluir:

- La electroforesis de hemoglobina: un análisis de sangre que chequea los tipos diferentes de hemoglobina.
- El recuento sanguíneo completo: un examen de laboratorio que mide el número de glóbulos blancos, glóbulos rojos y plaquetas que hay en la sangre.
- El recuento de reticulocitos: un examen de laboratorio que mide el número de glóbulos rojos nuevos.

Nuestro equipo de enfermedades de células falciformes le hará un chequeo a su bebé y le hará preguntas a usted.

Necesitamos conocer la fecha de nacimiento, los chequeos realizados, la salud general y la historia familiar de su bebé.

Usted también podrá hacer preguntas y compartir sus inquietudes en cada consulta.

Paso 5

La entrega de los resultados de sus análisis de sangre pudiera tardar varios días. El médico especialista en enfermedades de células falciformes de su hijo hablará con usted sobre los resultados y le dará la oportunidad de hacer preguntas.

Cosas que puede hacer para ayudar a su hijo

Puede aprender a controlar la salud de su hijo. Nuestro equipo de enfermedades de células falciformes está listo para ayudarlo. Con una atención excelente, su hijo puede tener una vida larga y productiva.

La penicilina y las infecciones

Muy poco tiempo después del nacimiento, su hijo empezará su profilaxis con penicilina.

- La penicilina es un tipo de antibiótico. Los antibióticos se usan con mucha frecuencia para tratar las infecciones.
- La profilaxis con penicilina ayuda a prevenir las infecciones.

Adminístrele a su hijo su dosis de penicilina 2 veces al día para prevenir una infección grave de la sangre. Su hijo no se hará resistente a ese antibiótico. Siga las instrucciones cuidadosamente. No deje de darle la penicilina a su hijo sin consultarlo primero con su médico.

Después de los 5 años, quizás no le tenga que dar la penicilina todos los días, a menos que:

- Tenga una infección en la sangre causada por un germen (bacteria).
- Se le haya extirpado quirúrgicamente el bazo (esplenectomía).

Ácido fólico

Su hijo empezará a tomar ácido fólico, una vitamina B, tan pronto cumpla los 6 meses de edad. Dele este medicamento todos los días. Es una píldora que puede triturar y mezclarla con la comida. Pregunte al médico de su hijo qué cantidad debe darle.

- Los glóbulos rojos normales viven aproximadamente 120 días.
- Los glóbulos rojos falciformes viven aproximadamente 20 días. Esto lleva a la anemia (recuento bajo de glóbulos rojos).
- El ácido fólico ayuda a producir glóbulos rojos.
- Su hijo tomará ácido fólico durante el resto de su vida.

Consultas en la clínica

Lleve a su hijo a las consultas en la clínica que tenga programadas. Verificaremos que no tenga ningún problema. Su hijo debe someterse a chequeos y exámenes regulares para mantenerse lo más sano posible. Con una buena atención, puede tener una larga vida.

Complicaciones de la enfermedad de células falciformes

Este capítulo contiene información básica sobre los problemas de la enfermedad de células falciformes.

Síndrome torácico agudo

¿Qué es el síndrome torácico agudo?

El síndrome torácico agudo (ACS, por sus siglas en inglés) es un problema pulmonar que le ocurre a los niños que tienen una enfermedad de células falciformes. Al hacer una radiografía de tórax, la imagen es como la de una neumonía. El ACS puede ser causado por 1, o más, de estas condiciones:

- Hay glóbulos rojos falciformes bloqueando los vasos sanguíneos de los pulmones, como en el caso de una crisis de células falciformes
- Hay una infección en el pulmón
- Hay pequeñas gotas de grasa en los pulmones, causadas por un dolor o crisis ósea de células falciformes
- Somnolencia extrema derivada de un medicamento usado para tratar el dolor

Los niños con una enfermedad de células falciformes que tienen un ACS, pueden desarrollarlo de nuevo. Si su hijo tiene asma, el riesgo de ACS es aún mayor. Si el ACS se repite, puede causar un daño pulmonar duradero.

- El ACS puede empeorar rápidamente y convertirse en una situación que pone la vida en peligro.
- Es importante que conozca los síntomas del ACS para que busque ayuda médica de **inmediato**.

¿Cuáles son los síntomas?

Su hijo puede tener uno o más de los síntomas siguientes:

- Dificultad para respirar (respiración pesada o rápida)
- Fiebre o temperatura de más de 101°F
- Tos
- Dolor en el pecho
- Nivel bajo de oxígeno
- Dolor de espalda o abdominal (de barriga)



¿Qué debo hacer si mi hijo tiene síntomas?

Si su hijo tiene alguno de estos síntomas:

- **Consiga atención médica de inmediato.** Su hijo debe recibir tratamiento lo antes posible.
- Llame a la Clínica de enfermedades de células falciformes y, a continuación, diríjase al servicio de urgencias (ED, por sus siglas en inglés).

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

Su hijo requerirá:

- Un examen físico.
- Una radiografía de tórax.
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio), incluyendo conteos sanguíneos.
- Medición de su nivel de oxígeno en sangre.
- Cultivos de sangre y otros exámenes para detectar la presencia de bacterias.

¿Cuál es el tratamiento?

Su hijo tendrá que recibir tratamiento en el hospital. Este puede incluir lo siguiente:

- Administración de líquidos por vía intravenosa (I.V.).
- Uso del espirómetro de incentivo (ejercicios de respiración) para ayudar a mantener los pulmones abiertos.
- Tratamientos de respiración y fisioterapia torácica (CPT, por sus siglas en inglés) para ayudar a aflojar la mucosidad y los líquidos espesos en los pulmones.
- Chequeo de los niveles de oxígeno en sangre mediante un oxímetro de pulso (una sonda blanda que se coloca en el dedo de la mano o del pie del niño con una cinta).
- Tratamiento con oxígeno, si sus niveles de oxígeno están bajos.
- Antibióticos para ayudar a matar los gérmenes.
- Medicamentos para el dolor, de ser necesarios.

Su hijo también podría necesitar:

- Una transfusión de sangre para ayudar a los pulmones a sanar y mejorar los niveles de oxígeno.
- El dispositivo de presión positiva binivelada en las vías respiratorias (BiPAP, por sus siglas en inglés) o el dispositivo de presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP, por sus siglas en inglés). Son máquinas respiratorias que ayudan a que ingrese más aire a los pulmones si los niveles de oxígeno son demasiado bajos o si el niño tiene dificultad para respirar.
- Ingreso a una unidad de cuidados intensivos (ICU, por sus siglas en inglés), donde el equipo de atención médica puede monitorear más de cerca a su hijo y administrarle medicamentos más especializados, en caso de ser necesario.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

Su hijo necesita acudir a una consulta en la clínica luego de ser dado de alta. Es muy importante que su hijo acuda a la consulta para asegurar que los pulmones están sanando y para ayudar a prevenir que sufran más daño.

Durante la consulta, su hijo puede necesitar:

- Un examen físico.
- Análisis de sangre, que incluyan recuentos sanguíneos.
- Medición de su nivel de oxígeno en sangre.
- Rayos X (radiografías) del tórax para ver si los pulmones están mejorando.

Muchos niños también necesitan ir a consulta con un neumólogo (médico especialista en los pulmones).

- Puede necesitar otros medicamentos o tratamientos para ayudar a prevenir un nuevo ACS.
- La consulta con el neumólogo es importante para los niños que tengan asma u otros problemas pulmonares.

¿Cuándo puede mi hijo volver a la escuela o la guardería?

Su hijo podría volver a la escuela o la guardería poco después de salir del hospital, si se siente mejor. Podría pasar hasta una semana antes de que su hijo vuelva a sentirse normal.

¿Cómo puedo ayudar a evitar el ACS?

Para ayudar a evitar que vuelva a desarrollarse un síndrome torácico agudo:

- Asista a consultas de seguimiento en la Clínica de células falciformes y con el neumólogo, según se le indique. **Esto es muy importante.**
- Usted puede ayudar a evitar las infecciones si:
 - Se lava las manos con frecuencia. Láveselas con agua y jabón durante un mínimo de 20 segundos, o use un gel o espuma a base de alcohol. Enséñeles a su hijo y a quien lo cuide que se deben lavar las manos con frecuencia.
 - Mantiene a su hijo al día con las vacunas que deben ponerle, incluyendo la vacuna contra la gripe (*flu*).
 - Le da antibióticos a su hijo, si se los prescribe el médico. No se salte ninguna dosis. La infección puede volver si se salta una dosis o no termina de dar el medicamento completo.
- Le administra a su hijo:
 - Los tratamientos respiratorios prescritos, tales como los de inhaladores o nebulizadores.
 - Otros medicamentos prescritos para ayudar a tratar o prevenir problemas.

¿Qué debo hacer si mi hijo está enfermo?

- Siga las indicaciones del médico especialista en enfermedades de células falciformes de su hijo.
- Llame al médico de su hijo y **consiga atención médica de inmediato** en cualquier momento en que su hijo tenga una fiebre de más de 101 °F.
- Cuando la clínica esté cerrada (entre las 5 p.m. y las 8 a.m. durante la semana, los fines de semana y feriados), llame al hematólogo de guardia antes de ir al hospital. El hematólogo se encargará de llamar al servicio de urgencias (ED) y ayudará con la atención que debe recibir su hijo.
- Dígame **SIEMPRE** a los médicos del ED que su hijo tiene la enfermedad de células falciformes. También dígales cuál es la clínica de enfermedades de células falciformes donde lo atienden.

Anemia

La mayoría de los niños que tienen una enfermedad de células falciformes tienen anemia (recuento bajo de glóbulos rojos o nivel bajo de hemoglobina). Esto quiere decir que el cuerpo tiene menos glóbulos rojos para transportar el oxígeno. La anemia puede hacer que su hijo se sienta cansado cuando hace ejercicio o labores físicas.

¿Cuáles son los síntomas?

Su hijo puede tener uno o más de los síntomas siguientes:

- Labios, encías o uñas pálidos
- Debilidad
- Sentirse más cansado de lo normal
- Dormir más tiempo
- Dolor de cabeza
- Comer o beber menos de lo normal
- Irritabilidad

Llame al médico **de inmediato** si su hijo tiene alguno de estos síntomas. Esté preparado para llevarlo al hospital o a la clínica.

Crisis aplásica

¿Qué es la crisis aplásica de la enfermedad de células falciformes?

La crisis aplásica se presenta cuando el cuerpo deja de fabricar glóbulos rojos (RBC) durante un periodo corto de tiempo. Esto causa una caída en el nivel de hemoglobina (recuento de glóbulos rojos) de su hijo durante un periodo corto de tiempo.

- La palabra aplásica quiere decir que “no se puede formar”.
- En la crisis aplásica, no se pueden formar los RBC.

En casos de enfermedad de células falciformes, se descomponen muchos RBC cada día. Esto quiere decir que es necesario producir muchos RBC cada día.

- Las infecciones pueden hacer que la médula ósea deje de producir los RBC durante unos días. Con frecuencia, esto no constituye un problema para las personas que no tienen la enfermedad de células falciformes.
- En niños con enfermedad de células falciformes, puede presentarse una anemia grave (hemoglobina muy baja) si la médula ósea deja de producir glóbulos rojos, incluso durante pocos días.
- Su hijo podría necesitar una transfusión de sangre si su nivel de hemoglobina es demasiado bajo. Una transfusión ayuda a repartir oxígeno por el cuerpo para que pueda seguir funcionando bien.

¿Qué la causa?

Hay diferentes tipos de infecciones que pueden impedir que la médula ósea produzca glóbulos rojos. Estas infecciones tienden a presentarse cuando el niño está en edad de ir a la escuela.

El parvovirus B19 es una de las causas principales. Este se transmite fácilmente de una persona a otra. Si su hijo tiene el parvovirus B19, tendrá que mantenerse “aislado” de las demás personas para ayudar a prevenir la transmisión del virus. Debe mantenerse alejado de:

- Niños que tienen la enfermedad de células falciformes u otras enfermedades crónicas.
- Mujeres embarazadas.
- Personas que tienen un sistema inmunológico débil.

¿Cuáles son los síntomas?

Muchos de los síntomas son el resultado de un recuento bajo de RBC. Estos pueden incluir:

- Labios, encías o uñas pálidos
- Sentirse débil de todo el cuerpo
- Sentirse muy cansado o con sueño
- Fiebre o fiebre reciente (temperatura de más de 101°F)
- Frecuencia cardíaca acelerada
- Dolor de cabeza
- Falta de aliento
- Estar malhumorado

¿Cómo puedo saber si mi hijo la tiene?

Su hijo debe ir a médico si tiene alguno de los síntomas que se enumeran en este manual. Su hijo podría tener una crisis aplásica si su:

- Hemoglobina cae por debajo de su nivel basal (de referencia).
- Tiene un recuento bajo de reticulocitos (glóbulos rojos recién producidos).

Es posible que su hijo necesite:

- Un examen físico.
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio), tales como:
 - Recuentos sanguíneos.
 - Examen del parvovirus B19.
 - Análisis para determinar su tipo de sangre y pruebas cruzadas, en caso que necesite transfusiones.
 - Cultivos de sangre para detectar si hay presencia de gérmenes.
- Rayos X (radiografía) de tórax para detectar problemas en los pulmones.

¿Cuál es el tratamiento?

El tratamiento depende de cuán enfermo está su hijo. Con frecuencia, la disminución de la hemoglobina sólo dura poco tiempo. El médico controlará muy de cerca los recuentos sanguíneos (hemoglobina y reticulocitos) de su hijo.

El tratamiento puede incluir:

- Una transfusión de sangre para ayudar a elevar el recuento de RBC a un nivel seguro.
- Hospitalización si está muy enfermo.
- Administración I.V. de líquidos, oxígeno, antibióticos o medicamentos para el dolor.

Si su hijo ha contraído el parvovirus B19:

- No puede recibir visitas o visitar a nadie, ni salir de su habitación del hospital.
- El equipo de atención médica y otros miembros del personal usarán mascarillas, guantes y batas para ayudar a prevenir la transmisión del virus.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

Después del alta, su hijo necesitará:

- Análisis de sangre frecuentes para chequear si sus recuentos sanguíneos han vuelto a los niveles normales.
- Una consulta en la clínica siguiendo las instrucciones del médico especialista en enfermedades de células falciformes que lo atiende.

Si tiene otros hijos con la enfermedad de células falciformes, asegúrese de chequearlos para detectar si tienen síntomas. Se les tendrá que hacer análisis de recuento sanguíneo para descartar una crisis aplásica.

¿Cómo puedo ayudar a evitar la crisis aplásica?

Es poco común que la crisis aplásica suceda más de una vez, pero aquí le damos unos consejos para prevenirla:

- Evite contacto con personas que tienen resfriados u otros tipos de infección.
- Lávese las manos con frecuencia. Láveselas con agua y jabón durante un mínimo de 20 segundos, o use un gel o espuma a base de alcohol. Enséñeles a su hijo y a la persona que lo cuida que se deben lavar las manos con frecuencia.
- Pregunte al médico de su hijo si hay una vacuna que ayude a prevenir el parvovirus B19.

Necrosis avascular (cambios óseos)

¿Qué es la necrosis avascular?

La necrosis avascular (AVN, por sus siglas en inglés) es una complicación ampliamente conocida de la enfermedad de células falciformes. La AVN:

- Afecta hasta el 10 por ciento de las personas que tienen enfermedad de células falciformes.
- Puede suceder con todos los tipos de células falciformes.
- Se conoce también como osteonecrosis.

La AVN es un tipo de daño óseo que ocurre con mayor frecuencia durante la adolescencia. La causa la falta de suministro sanguíneo al hueso.

- Avascular se refiere a la ausencia de flujo sanguíneo.
- Necrosis se refiere a la muerte o descomposición de algunos tejidos del cuerpo.

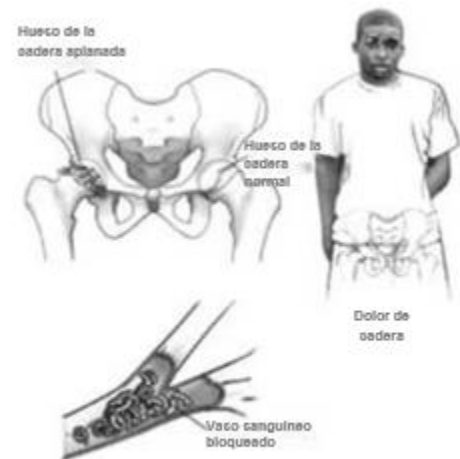
¿Qué la causa?

No se ha establecido la causa exacta de este tipo de daño óseo. Se piensa que está relacionada al flujo de sangre anormal que sale de los glóbulos rojos falciformes.

- Esto puede dañar y causar hinchazón de los vasos sanguíneos.
- Sin recibir un buen suministro sanguíneo, el tejido óseo empieza a morir. Esto causa una debilidad que empeora con el paso del tiempo y cambia la forma normal del hueso.
- La AVN puede ocasionar dolor y pérdida de la función ósea.

En casos de enfermedad de células falciformes, la AVN afecta fundamentalmente las articulaciones de los huesos largos, como la cadera y el hombro. La AVN también puede afectar otros huesos pequeños del cuerpo, como el esternón y las vértebras (columna).

- Cuando la AVN afecta las articulaciones de la cadera, la superficie redonda y lisa de los huesos se vuelve plana y rugosa.
- Estos cambios hacen que las articulaciones presenten dificultad para moverse libremente.
- Como resultado, el área se resiente, se hincha y se vuelve sensible al tocar.
- Su hijo puede sentir dolor al caminar, subir escaleras o moverse.



¿Cuáles son los síntomas?

Muchos niños con una AVN temprana pudieran no presentar síntomas. A medida que la AVN empeora, su hijo puede tener uno o todos los síntomas siguientes:

- Hinchazón, sensibilidad al tocar y dolor en el área del hueso o de la articulación comprometida
- Dolor agudo, sordo o fuerte
 - Puede ser diferente a un episodio regular de dolor.
 - Podría empeorar al aplicar el peso sobre el área afectada (soportar peso) o moverse (como es el caso de caminar, subir escaleras o sentarse durante periodos largos de tiempo).
- Rigidez o falta de movilidad en la articulación afectada
 - El dolor de la AVN puede sentirse como el de la artritis.
 - Es posible que su hijo cojee al caminar.
 - La articulación que le duele puede tener menos movimiento.

¿Cómo puedo saber si mi hijo la tiene?

Si su hijo tiene con frecuencia dolor de huesos o articulaciones, llame al médico tratante de su enfermedad de células falciformes, quien empezará a evaluarlo para ver si tiene AVN. Estas evaluaciones pueden incluir:

- Un examen completo y preguntas sobre la historia médica de su hijo.
- Rayos X (radiografías) de los huesos o articulaciones relacionadas a sus síntomas. Pueden incluir las caderas, los hombros o la columna.
- Una resonancia magnética (MRI) u otro estudio detallado de imágenes, para tomar fotos de esos huesos o articulaciones.

¿Cuál es el tratamiento?

El tratamiento de la AVN es más provechoso cuando se empieza temprano. Puede depender de la gravedad de los síntomas que tiene su hijo y del grado de daño óseo o articular. El tratamiento puede incluir:

- Medicamentos antiinflamatorios para el dolor y la hinchazón de la articulación, tales como ibuprofeno (Motrin o Advil), naproxeno (Ualeve) o celecoxib (Celebrex).
- Medicamentos más fuertes contra el dolor, llamados opioides, tales como la hidrocodona (Norco o Lortab) o la oxicodona (Roxicodona), si los antiinflamatorios no le ayudan.
- Descanso en cama y uso de muletas o férulas para ayudar a disminuir la presión en las articulaciones grandes, como la cadera y el hombro.
- Fisioterapia (PT, por sus siglas en inglés) y ejercicios para ayudar a mejorar la fuerza muscular alrededor de las articulaciones afectadas.

Si estos tratamientos no le alivian el dolor, es posible que su hijo tenga que ver a un especialista en los huesos (cirujano ortopédico).

- El especialista en los huesos puede hacerle un examen, ver las radiografías e imágenes de resonancia magnética (MRI) y decidir si es necesario una cirugía para extirpar parte del hueso dañado.
- En casos severos de AVN, pudiera ser necesaria la cirugía. Implicaría el reemplazo articular (de la articulación), la remodelación ósea (osteotomía) o la descompresión medular (excisión del tejido necrótico).

¿Qué puedo hacer para prevenir la AVN?

Aún se desconoce la causa exacta de la AVN en la enfermedad de células falciformes.

- La actividad física regular puede ayudar a su hijo. Las actividades leves que soportan peso, como caminar, pueden ayudar a mejorar la salud de los huesos.
- Al ayudar a su hijo a mantener un peso saludable y un índice de masa corporal normal (BMI, por sus siglas en inglés), puede disminuir el impacto sobre las articulaciones, especialmente las caderas.
- También puede disminuir las probabilidades de que su hijo tenga AVN si lo ayuda a seguir su plan de tratamiento para la enfermedad de células falciformes y a la vez evitar otros problemas, como la crisis de dolor y el síndrome torácico agudo.

Ictericia y cálculos biliares

¿Qué es la ictericia?

La ictericia es la condición en la que la parte blanca del ojo y la piel se ponen amarillas.

- La bilirrubina es una sustancia que se encuentra normalmente dentro de los glóbulos rojos.
- Cuando están frágiles, los glóbulos rojos falciformes se rompen y abren, y la bilirrubina se fuga hacia el torrente sanguíneo.
- Al desplazarse la sangre por todo el cuerpo, los pigmentos de la bilirrubina hacen que los ojos y la piel se pongan amarillos (ictericia).

¿Qué son los cálculos biliares?

Los cálculos biliares son piedras pequeñas que se forman cuando la bilis se solidifican.

- Por lo general, la bilis está en forma líquida. Se usa para descomponer (digerir) las grasas que ingerimos.
- La bilis la produce el hígado y se almacena en la vesícula.

La vesícula es un saco o bolsa que está debajo del hígado. Está en la parte superior derecha del abdomen.

- Los niños que tienen enfermedad de células falciformes tienen más bilis de la que puede retener la vesícula.
- La bilis adicional forma un sedimento grueso y hace que se formen piedras (cálculos biliares).

Por lo general, los cálculos biliares no son dañinos. Pueden ocasionar dolor si se quedan atascados en el conducto que sale de la vesícula.

- También se puede desarrollar una infección si las piedras obstruyen el conducto (tubo).
- Esto puede afectar otros órganos cercanos, como el páncreas.
- Aproximadamente 1 de cada 3 niños con enfermedad de células falciformes puede tener cálculos biliares.

¿Qué síntomas pueden causar los cálculos biliares?

Su hijo puede tener uno o más de los síntomas siguientes:

- Color amarillo en la piel o en el blanco de los ojos
- Dolor abdominal súbito y punzante, por lo general en la parte superior derecha del abdomen. El dolor empeora después de comer alimentos grasosos.
- Malestar estomacal o vómitos (devolver)
- Fiebre (temperatura de más de 101°F)
- Labios, encías o uñas pálidos
- Debilidad
- Sentirse más cansado de lo normal
- No querer jugar ni participar en las actividades normales.

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene síntomas?

Llame al médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes si presenta alguno de esos síntomas.

- Llame al médico de su hijo y **consiga atención médica de inmediato** si su hijo tiene fiebre. **La fiebre es siempre una emergencia médica para su hijo.**
- Esté preparado para llevar a su hijo a la Clínica de enfermedades falciformes o al servicio de urgencias (ED).
- Dele líquidos a su hijo, como agua, Powerade o Gatorade, si logra beberlos sin vomitar.

¿Cuál es el tratamiento?

Su hijo tendrá que ir a la Clínica de enfermedades falciformes o al ED. Podría ser necesario que requiera uno o más de los procedimientos siguientes:

- Un examen físico
- Medición de los signos vitales (temperatura, presión arterial, pulso y frecuencia respiratoria)
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio) para determinar sus recuentos sanguíneos, su nivel de bilirrubina y otros resultados de los químicos de la sangre
- Medicamentos para el dolor
- Líquidos por vía intravenosa (I.V.) para impedir que se deshidrate
- Antibióticos, si tiene fiebre
- Ultrasonido abdominal para revisar si hay cálculos biliares o una infección

Si su hijo tiene cálculos biliares, es posible que también necesite:

- Una cirugía para que le extirpen la vesícula y los cálculos. Esto se conoce como colecistectomía. Será una cirugía programada. Es uno de los tipos más comunes de cirugía en niños y adultos que tienen enfermedad de células falciformes.
- Su hijo puede requerir una transfusión de sangre antes de la cirugía. Las transfusiones de sangre preoperatorias ayudan a reducir los efectos secundarios de la cirugía.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

Al volver a casa después de estar en el servicio de urgencias (ED):

- Dele de beber líquidos abundantes.
- Evite darle de comer alimentos grasosos, como pizza y alimentos fritos. Los alimentos grasosos aumentan el dolor.
- Llévelo a la Clínica de enfermedades de células falciformes para hacerle un chequeo de seguimiento y análisis de sangre.
 - Su hijo puede necesitar un ultrasonido abdominal si no se lo hicieron en el ED.
 - Si tiene cálculos biliares, el profesional médico que atiende a su hijo le hablará sobre la posibilidad de operarlo.

Al volver a casa después de la cirugía:

- Asegúrese de seguir las instrucciones del alta que le dieron cuando su hijo salió del hospital para ir a casa.
- Una vez que lo envían a casa, tiene que acudir a consultas de control en la Clínica de enfermedades de células falciformes.
- Es posible que también necesite una consulta de control de seguimiento con su cirujano.

Dolor crónico

A medida que su hijo va creciendo, el dolor de la enfermedad de células falciformes se puede convertir en crónico (de largo plazo).

- Cuando hay daño de los tejidos, los nervios vecinos le envían señales al cerebro que se sienten como si fuera dolor.
- Algunos niños sienten dolor todos los días.
- El dolor crónico se trata, tanto en casa como en el hospital.

¿Cuál es el tratamiento?

El dolor crónico se trata de una manera diferente que el dolor agudo (de corto plazo). Le daremos a su hijo un plan de tratamiento para manejar el dolor crónico. Este plan puede incluir:

- Consultas regulares y frecuentes con el médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes.
- Medicamentos antiinflamatorios.
- Medicamentos fuertes para el dolor administrados por vía oral (que se tragan).
- Relajantes musculares.
- Consulta con un especialista en manejo del dolor.
- Consultas con un psicólogo.
- Fisioterapia (PT) y uso de unidades estimulación nerviosa eléctrica transcutánea (TENS, por sus siglas en inglés).
- Líquidos y medicamentos antiinflamatorios vía I.V., administrados en la clínica o el hospital.

Los medicamentos para el dolor no son lo único que debe usar su hijo para el dolor. Su médico especialista en enfermedades de células falciformes trabajará con usted para desarrollar el plan de tratamiento adecuado para su hijo.

Fiebre e infección

¿Qué es la fiebre?

- En casos de enfermedad de células falciformes, la fiebre es una temperatura de más de 101°F. Tómele la temperatura a su hijo usando un termómetro, no es suficiente con solo tocarlo.
- La fiebre es, generalmente, el primer signo de una infección. Es importante tratar las **infecciones rápidamente**.

¿Qué es una infección?

Una infección aparece cuando el cuerpo no reconoce los gérmenes (bacterias o virus). Estos gérmenes siguen creciendo y propagándose. Esto causa una infección. Las infecciones son un peligro mayor en el caso de los niños con una enfermedad de células falciformes. Los niños que tienen enfermedad de células falciformes:

- Tienen más probabilidades de contraer una infección que los que no tienen la enfermedad de células falciformes.
- Pueden contraer una infección en cualquier momento de su vida.
- **Pueden morir como resultado de infecciones causadas por bacterias si no se tratan rápidamente.**

¿Qué tipo de infección puede tener mi hijo?

Su hijo puede tener una infección en alguno de estos sitios:

- Pulmones (neumonía)
- Sangre (bacteremia o sepsis)
- Intestinos (gastroenteritis)
- Vejiga o riñones (enfermedades del tracto urinario, conocidas como UTI, por sus siglas en inglés, o pielonefritis)
- Huesos (osteomielitis)
- Cerebro (meningitis)
- Oídos y garganta

¿Por qué tiene mi hijo un riesgo mayor de infección?

- El bazo es uno de los órganos del cuerpo que ayudan a combatir la infección. En la enfermedad de células falciformes, el bazo no funciona como debiera hacerlo. Esto se debe al daño que hacen los glóbulos rojos falciformes.
- Cuando el bazo presenta daños, no puede combatir bien las infecciones.
- El daño del bazo empieza cuando su hijo tiene menos de 1 año de edad.
- Los niños que tienen HbSS y HbS talasemia beta cero tienen una menor función esplénica (del bazo) que los niños que tienen otros tipos de enfermedades de células falciformes.

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene fiebre?

- Tómese la temperatura a su hijo en cualquier momento en que actúe o se vea enfermo.
 - **Tenga un termómetro en casa y sepa cómo usarlo.**
 - Asegúrese que los demás cuidadores de su hijo sepan también cómo usarlo.
 - Si su hijo tiene una fiebre de más de 101°F, llame **de inmediato** a su médico.
- **La fiebre es una emergencia médica.** No espere al día siguiente para llamar a la clínica o a su médico de atención primaria. Llame al médico de guardia si ya pasó el horario de atención de la clínica.
- Esté preparado para llevar a su hijo al servicio de urgencias (ED) o a la clínica.
- Si su hijo tiene fiebre, **NO** le dé paracetamol (Tylenol o una marca de tienda menos costosa), ibuprofeno (Motrin, Advil o una marca de tienda menos costosa) ni cualquier otro medicamento que contenga paracetamol o ibuprofeno.
 - Estos medicamentos pueden bajar la fiebre. No tratan la causa de la fiebre.
 - Cheque **siempre** la temperatura de su hijo antes de darle un medicamento para el dolor.



¿Qué otros síntomas podría tener mi hijo?

Si su hijo tiene fiebre, también puede tener uno, o más, de los síntomas siguientes:

- Tos
- Escalofríos
- Síntomas de resfriado, como nariz congestionada (tapada) o secreción nasal (moqueo)
- Dolor de cuerpo
- No quiere comer ni jugar
- Se siente débil o cansado (fatiga)
- Dolor de cabeza
- Vómitos (devolver) o diarrea (heces sueltas)

¿Cuál es el tratamiento para la fiebre?

Generalmente, la fiebre es un signo de infección. Las infecciones que causan las bacterias pueden ser muy graves. **Obtener tratamiento de inmediato puede ayudar a salvarle la vida a su hijo.**

Si su hijo tiene fiebre, llévalo al médico **de inmediato**. Su hijo requerirá:

- Un examen físico completo.
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio) para determinar su recuento sanguíneo y si tiene gérmenes en la sangre (cultivo).
- Otros exámenes que dependerán de los síntomas de su hijo. Estos exámenes pueden incluir una radiografía de tórax y un examen de orina.

¿Qué sucederá si mi hijo tiene que quedarse en el hospital?

Posiblemente su hijo tenga que quedarse en el hospital para recibir tratamiento adicional. Con mucha frecuencia, los bebés de menos de 6 meses que tienen fiebre se quedan al menos 1 día. Si los resultados de los exámenes indican que su hijo tiene una infección, se tendrá que quedar más tiempo.

Durante la hospitalización, su hijo puede necesitar:

- Antibióticos fuertes administrados por la vena (I.V.) o por vía muscular (inyección) para ayudar a combatir la infección.
- Administración de líquidos por vía I.V.
- Medicamentos para ayudar a tratar la fiebre.
- Mediciones de los signos vitales (temperatura, presión arterial, pulso y frecuencia respiratoria) y verificación del nivel de oxígeno.
- Un examen físico diario.
- Análisis de sangre.

Su hijo puede volver a casa cuando:

- Se sienta mejor.
- No tenga fiebre.
- Los resultados de sus análisis de sangre indiquen que no tiene una infección.

¿Qué sucederá cuando mi hijo vuelva a casa?

- Asegúrese de entender y seguir las instrucciones del alta.
- **Lleve a su hijo a la clínica para las consultas de control de seguimiento que indique el médico.**
- Si su hijo sigue tomando antibióticos, no deje de dárselos cuando empiece a sentirse mejor. Dele todas las dosis que prescribió su médico.
- Pregúntele al médico de su hijo si le puede dar paracetamol (Tylenol o una marca de tienda menos costosa) o ibuprofeno (Motrin, Advil o una marca de tienda menos costosa) para la fiebre. **NO:**
 - Le administre a su hijo más de 5 dosis de paracetamol (acetaminofeno) en un periodo de 24 horas.
 - Le administre paracetamol a un bebé de menos de 3 meses sin la orden del médico.
 - No le administre ibuprofeno a un bebé de menos de 6 meses sin la orden del médico.

¿Cómo puedo prevenir la fiebre y las infecciones?

Para ayudar a prevenir las infecciones, siga estas guías:

- El médico de su hijo puede prescribirle un antibiótico para ayudar a prevenir las infecciones causadas por bacterias (gérmenes).
 - Los antibióticos **no** previenen todas las infecciones.
 - **Administre los medicamentos tal como lo indique el médico de su hijo. Eso es muy importante.**
- Encárguese de que a su hijo le pongan sus vacunas (inmunizaciones), para ayudar a proteger su cuerpo de gérmenes dañinos.
 - Mantenga al día el programa de vacunación de su hijo.
 - Su hijo también pudiera necesitar otras vacunas que indique su médico especialista en enfermedades de células falciformes.
- Lávese las manos con frecuencia. Láveselas con agua y jabón durante un mínimo de 20 segundos, o use un gel o espuma a base de alcohol. Enséñeles a su hijo y a quien lo cuide que se deben lavar las manos con frecuencia.

Secuestro hepático (problemas del hígado)

El secuestro hepático es un problema que a veces se presenta en niños más grandes que tienen una enfermedad de células falciformes. Cuando se presenta, los glóbulos rojos quedan atrapados dentro del hígado, en vez de en la sangre.

¿Cuáles son los síntomas?

Su hijo puede tener 1 o más de los síntomas siguientes:

- Piel pálida

- Dolor abdominal (de barriga)
- Coloración amarilla de la piel y los ojos (ictericia)
- Náuseas (malestar estomacal) o vómitos (devolver)

¿Cuál es el tratamiento?

Si su hijo tiene alguno de estos síntomas:

- Debe recibir atención **de inmediato**.
- Llame a la Clínica de enfermedades de células falciformes o vaya **de inmediato** al servicio de urgencias (ED) más cercano. En casos graves, su hijo puede necesitar una transfusión de sangre.

Sobrecarga de hierro

¿Qué es la sobrecarga de hierro?

La sobrecarga de hierro quiere decir que el cuerpo de su hijo ha almacenado más hierro del que necesita.

- Todo necesitamos hierro para crecer y desarrollarnos.
- Lo que puede causar problemas de salud es que se acumule demasiado hierro hasta un nivel que cause una sobrecarga en el cuerpo.

¿Qué la causa?

Las transfusiones de sangre se usan para tratar muchos tipos de problemas relacionados a las células falciformes. Esto quiere decir que algunos niños que tienen una enfermedad de células falciformes pueden necesitar transfusiones de sangre para mantenerse sanos. Los niños que reciben transfusiones de sangre durante un periodo largo de tiempo, pueden tener una acumulación de exceso de hierro.

- Cada unidad o pinta de sangre contiene hierro.
- El cuerpo sólo puede almacenar una pequeña cantidad de hierro de manera segura.
- El cuerpo no tiene una manera natural de deshacerse del exceso de hierro.
- El exceso de hierro se va acumulando en el cuerpo a medida que pasa el tiempo.
- Se almacena en los órganos principales, como el hígado y el corazón.
- El cuerpo no puede funcionar como debiera si tiene exceso de hierro.

¿Cuáles son los efectos de la sobrecarga de hierro?

Con frecuencia, no se presentan síntomas en las etapas iniciales de la sobrecarga de hierro. Por esta razón, a los niños que reciben transfusiones de sangre con frecuencia, se les chequearán regularmente los niveles de hierro. Es importante tratar los niveles altos de hierro porque el exceso de hierro puede causar daño a los órganos. El hierro se almacena en los siguientes órganos:

- Hígado
- Corazón
- Piel

- Páncreas
- Órganos reproductivos (ovarios, en el caso de las niñas, y testículos, en el de los niños)

¿Cuáles son los síntomas?

Su hijo puede tener uno o más de los síntomas siguientes:

- Pérdida de peso
- Fatiga (sentirse muy cansado)
- Piel color bronce o gris
- Dolor articular
- Dificultad para respirar
- Hinchazón de los tobillos
- Hinchazón o dolor abdominal (de barriga)
- Sangre en las heces
- Retraso o atrofia del crecimiento
- Retraso en la entrada a la pubertad
- Diabetes (más sed y frecuencia de orinar)

Pídale al especialista en enfermedades de células falciformes de su hijo más detalles sobre los problemas de la sobrecarga de hierro.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

Su hijo requerirá uno o más de los exámenes siguientes:

- Un análisis de sangre conocido como nivel de ferritina
 - Indica la cantidad de hierro acumulado en el cuerpo.
 - Si su hijo recibe transfusiones de sangre con frecuencia, su médico especialista en enfermedades de células falciformes pedirá este análisis de sangre para detectar sobrecarga de hierro.
- FerriScan: es un tipo especial de resonancia magnética (MRI) que mide los niveles de hierro en el hígado.
- MRI cardíaco: es una MRI del corazón que puede medir los niveles de hierro en el corazón.
- Biopsia hepática: el médico toma una muestra de tejido del hígado y la envía al laboratorio. El laboratorio chequea los niveles de hierro y detecta si hay daños en el tejido hepático.

¿Cuál es el tratamiento?

Hay medicamentos que ayudan a eliminar el exceso de hierro del cuerpo. Se conocen como quelantes del hierro.

Pueden tomarse:

- Por vía oral (tragar).
- Por debajo de la piel, por inyección subcutánea (pinchazo).
- A través de una vía I.V. por infusión continua. Se hace en el hospital.

La mayoría de los niños que tienen una sobrecarga de hierro tomarán los quelantes de hierro por vía oral. Algunos niños necesitarán más de un tipo de quelante para tratar niveles elevados de hierro. El médico puede hacer cambios en los medicamentos de acuerdo con las necesidades de su hijo.

Otras maneras de tratar o prevenir la sobrecarga de hierro incluyen:

- Flebotomía: Se retira una cierta cantidad de sangre que depende del peso y del nivel de hemoglobina de su hijo. Esto ayuda a eliminar el exceso de hierro del cuerpo.
- Transfusión de intercambio: Se hace para retirar los glóbulos rojos falciformes y reemplazarlos con glóbulos rojos normales. Puede ayudar a detener la acumulación de hierro en el cuerpo y mantener bajos los niveles de exceso de hierro.

Problemas de los riñones

La enfermedad de células falciformes puede afectar también a los riñones. Los problemas de los riñones pueden empezar en la etapa temprana de la vida y empeorar con el paso del tiempo.

¿Qué es la nefropatía de células falciformes?

La nefropatía de células falciformes se presenta cuando hay daño en partes del riñón.

- Los riñones son filtros que depuran la sangre. Fabrican la orina, lo que permite que nuestro cuerpo retire sales, desechos y exceso de agua de nuestra sangre. También ayudan al cuerpo a mantener las partes importantes de la sangre, como las proteínas y los glóbulos y células que contiene.
- En la nefropatía de células falciformes, algunas partes del riñón han sido dañadas por células falciformes. Esto no causa dolor. Incluso usted podría no saber que hay algún daño a los riñones de su hijo, a menos que se detecte en los análisis de sangre o de orina.
- La nefropatía de células falciformes se desarrolla muy lentamente. Si empieza en la niñez, puede ir causando más daño lentamente a lo largo de muchos años y convertirse en una condición más grave en la adolescencia o la etapa adulta.

¿Qué sucede como resultado de la nefropatía de células falciformes?

Cuando los riñones están dañados por células falciformes:

- Cantidades pequeñas de proteína de la sangre pueden fugarse de la sangre y perderse en la orina. Una de estas proteínas se conoce como albúmina. La condición cuando se tiene demasiada proteína en la orina se llama proteinuria o albuminuria. Es un signo temprano que indica que se ha iniciado el daño en los riñones.
- Cuando los riñones están dañados, a veces aparece sangre en la orina. Esto se conoce como hematuria. El sangrado puede durar unas cuantas horas o unos cuantos días.
- Ya que el daño que sufren los riñones va empeorando con el paso de los años, estos pueden dejar de funcionar (insuficiencia renal). Es posible que una persona que tenga insuficiencia renal no pueda producir orina. La gente que tiene insuficiencia renal necesita diálisis (una máquina que ayuda al cuerpo a eliminar los desechos) unas cuantas veces a la semana para sobrevivir. También es posible que necesite un trasplante de riñón si la condición no mejora con la diálisis.

¿Cuáles son los síntomas?

Su hijo podría no tener ningún síntoma. **Por lo general, los signos tempranos de daño renal aparecen en un análisis de orina de rutina que se hace en la clínica.**

Su hijo puede tener uno o más de los síntomas siguientes:

- Presión arterial alta
- Proteína en la orina
- Sangre en la orina

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene síntomas?

Llame al médico especialista en enfermedades de células falciformes que trata a su hijo si presenta alguno de esos síntomas.

Si su hijo tiene sangre en la orina, llame a la Clínica de enfermedades de células falciformes. Si es después del horario de atención, deje un mensaje con el servicio de llamadas y pida hablar con el hematólogo de guardia.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

A su hijo se le tendrá que hacer un examen físico completo y tomarle la presión. También podría necesitar:

- Un examen de orina para determinar si hay sangre y proteína en la orina.
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio) para chequear los recuentos sanguíneos y la función renal.
- Una consulta con el médico especialista en los riñones (nefrólogo).
- Una biopsia de riñón. En este examen, se usa una muestra muy pequeña de tejido del riñón. Le indica a los médicos el grado de daño renal y el tipo de tratamiento que se requiere.

¿Cuál es el tratamiento?

Los tratamientos para su hijo pueden incluir:

- Administración de líquidos por vía intravenosa (I.V.), si hay sangre en la orina.
- Una consulta con el médico especialista en los riñones.
- Medicamentos para tratar la enfermedad de células falciformes, como la hidroxiurea.
- Medicamentos para reducir los niveles de proteína en la orina, como losartan, lisinopril y otros similares.
- Medicamentos para tratar la presión arterial alta, de ser necesarios.

El médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes hablará con usted sobre otros tratamientos que pueda necesitar. No deje de hacer las preguntas que tenga.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

Su hijo necesitará atención continua cuando sea dado de alta de la clínica, del servicio de urgencias (ED) o del hospital.

Asegúrese de seguir las instrucciones del alta.

- Lleve a su hijo a las consultas de control en la clínica que indique el médico.

- Dele de beber líquidos abundantes todos los días. Pregúntele al médico de su hijo cuánto líquido necesita darle.
- Asegúrese que su hijo esté orinando bien. Observe la orina para estar seguro que no contiene sangre. La orina debe tener un color amarillo pálido y transparente.
- Siga las demás instrucciones que le dé su médico.

¿Cómo puedo ayudar a prevenir el daño renal?

Para ayudar a prevenir el daño renal:

- Dele a su hijo líquidos abundantes todos los días.
- Conozca la presión arterial normal de su hijo y cuando está a un nivel demasiado alto.
- Evite medicamentos que pueden dañar los riñones. Pregúntele al médico de su hijo o al farmacéutico sobre los medicamentos que toma. Esto incluye los medicamentos recetados y los de venta libre.
- Pregúntele al médico de su hijo cómo se trata la nefropatía.

Episodio de dolor

¿Qué es un episodio de dolor?

El dolor y otros problemas ocasionados por las células falciformes se presentan cuando los glóbulos rojos (RBC) adquieren la forma de una hoz. Las células falciformes son pegajosas y se agrupan. Estas acumulaciones de células falciformes bloquean el flujo de la sangre y del oxígeno hacia las diferentes partes del cuerpo. Esto puede causar dolor en la parte afectada.

Un episodio de dolor (llamado también episodio vasooclusivo) es el problema más común en niños con enfermedad de células falciformes. Un episodio de dolor puede suceder en cualquier lugar del cuerpo. Algunas de las áreas más comunes son los huesos, los pulmones, el bazo, el cerebro, los ojos y los riñones.

- Cuando el tejido se daña, la lesión hace que los nervios vecinos envíen señales eléctricas al cerebro. Las señales se sienten como dolor.
- El dolor continúa durante un tiempo hasta que los tejidos empiezan a sanar y se calman los nervios.
- En algunos niños, el dolor puede durar más porque los nervios no se calman.

¿Cuáles son los síntomas?

Todas las personas sienten el dolor de manera diferente. Depende de muchas cosas, tales como:

- Cuán bien se repara a sí mismo el cuerpo.
- Cómo reaccionan al dolor la mente y el cuerpo.
- Experiencias anteriores con el dolor.
- Cuán bien funcionan los medicamentos para el dolor.

Los episodios de dolor pueden suceder:

- De pronto y sin aviso.
- Con algunos signos de aviso.
- Con otros problemas de células falciformes, fundamentalmente, en los pulmones.
- Como resultado de otros problemas ocasionados por las células falciformes.

A veces, la gente puede tener dolor durante un periodo corto de tiempo. Este tipo de dolor se conoce como agudo. Puede durar entre unas horas y unas semanas. Hay otros niños que tienen un dolor que no se quita en ningún momento. Este tipo de dolor se conoce como crónico. El dolor agudo y el crónico tienen tratamientos diferentes. El médico de su hijo le informará cuál es la mejor manera de tratar el dolor de su hijo.

En el caso de bebés y niños pequeños

Un tipo más común de dolor en los niños más pequeños es el síndrome de manos y pies o dactilitis. Esto quiere decir que los síntomas se presentan fundamentalmente en las manos o en los pies e incluyen:

- Hinchazón, calor o cambio de movimiento.
- Dolor o malestar.

Por lo general, a los niños pequeños les cuesta decir dónde sienten el dolor, cómo se siente y cuánto les duele. Entre los signos del síndrome de manos y pies están: cuando el niño no quiere sostener el biberón o no soporta las medias y zapatos. También puede evitar caminar o descargar el peso sobre los pies.

En el caso de niños más grandes y adolescentes

El dolor puede aparecer en cualquier parte del cuerpo y en más de un lugar al mismo tiempo.

- Los sitios más comunes en los que se siente el dolor son los brazos, las piernas, las articulaciones, la espalda y la zona abdominal (barriga).
- Puede presentarse con hinchazón, sensación de calor y aumento de la intensidad del dolor con el movimiento o al tocar.
- Algunas veces, el dolor puede ser profundo en los huesos o en el cuerpo y sin esos otros signos.

Los niños más grandes y los adolescentes aprenden a decir dónde sienten el dolor y cuánto les duele. Tienden a decir que el dolor de las células falciformes lo sienten “diferente” a otros dolores, como los dolores de cabeza, de garganta o esguinces musculares.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

El dolor puede presentarse en cualquier tipo de lesión o daño de los tejidos, como, por ejemplo, después de una cirugía o un accidente. El dolor en una persona que tiene enfermedad de células falciformes puede ser causado por muchas cosas diferentes. Estas incluyen:

- Exposición al frío
- Niveles más elevados de estrés
- Enfermedad
- Cambios extremos del clima

No hay exámenes médicos que puedan chequear si hay dolor o un episodio de dolor. Tampoco hay exámenes que puedan indicar si las células falciformes están causando un bloqueo. Esto quiere decir que el dolor no es fácil de confirmar. Es importante que los médicos y el personal de atención médica escuchen lo que el niño dice sobre su dolor.

Hay desencadenantes que pueden iniciar un episodio de dolor. Algunos exámenes pueden chequear la presencia de esos desencadenantes. Estos incluyen:

- Un recuento sanguíneo completo (CBC), para detectar si hay anemia (recuento bajo de glóbulos rojos o nivel bajo de hemoglobina).
- Análisis bioquímicos de la sangre que detecten deshidratación.
- Una radiografía de tórax para chequear la presencia de neumonía o una crisis de células falciformes en los pulmones (síndrome torácico agudo).

¿Cuál es el tratamiento?

El objetivo de tratar un episodio de dolor es ayudar a que su hijo se sienta más cómodo y permitir que pueda hacer el mayor número posible de actividades normales.

- Esto no quiere decir siempre que estará sin dolor.
- Tener una actitud positiva, tomar el control de la situación y no darse por vencido son habilidades útiles de la vida que pueden ayudar a su hijo a manejar el dolor.

La mayoría de los episodios de dolor son similares en cada oportunidad. El médico de su hijo le hablará sobre la atención médica específica que necesita. Esto incluye los medicamentos para el dolor según el peso de su hijo y su nivel normal de dolor. Colabore con el médico de su hijo para ayudar a elegir los tratamientos para dolor leve o fuerte.

Cosas que puede hacer en casa

La mayoría de los dolores pueden manejarse en casa con medicamentos para el dolor, beber más líquidos y descanso. Diseñe el plan que le funcione mejor a usted y que se adapte al nivel de dolor de su hijo.

Esto incluye:

- Masajes o calor aplicado a la zona de dolor durante 15 minutos cada hora. Coloque siempre un paño sobre la piel antes de aplicar el calor para evitar quemaduras. **No use bolsas de gel refrigerante:** podrían empeorar el dolor.
- Ayude a su hijo a encontrar un lugar tranquilo y sin ruido donde pueda relajarse, descansar y sentirse cómodo. Muchos medicamentos para el dolor harán que su hijo esté somnoliento.
- Recorra a distracciones para ayudar a que su hijo deje de pensar en el dolor. Algunas ideas útiles incluyen:
 - Jugar cartas y videojuegos.
 - Leer.
 - Ver televisión.
 - Escuchar música.
 - Hablar por teléfono con los amigos.
- Algunos niños consideran que la meditación o la oración en silencio es útil.

- Dele a su hijo muchos líquidos adicionales, como agua (la mejor alternativa) o jugos, para evitar que se deshidrate.

Para un dolor leve que apenas se inicia

- Dele a su hijo paracetamol (Tylenol o una marca de tienda menos costosa), o ibuprofeno (Motrin, Advil o una marca de tienda menos costosa).
- Asegúrese de tomarle la temperatura **antes** de darle estos medicamentos.
- **NO:**
 - Le dé a su hijo más de 5 dosis de paracetamol en un periodo de 24 horas.
 - Le dé a su hijo más de 4 dosis de ibuprofeno en un periodo de 24 horas.
 - Le dé más de la dosis indicada cada vez.
 - Combine el paracetamol con otros medicamentos que también contengan paracetamol, como el Lortab (hidrocodona + paracetamol). Es demasiado paracetamol y puede causar daño hepático.

Para un dolor más fuerte

- Dele a su hijo un medicamento opioide más fuerte, como Lortab, o algún medicamento similar que le haya prescrito su médico.
- Los opioides pueden tener efectos secundarios. Si son un problema para su hijo, hable con el médico sobre lo que usted puede hacer para ayudar a evitarlos o reducir su intensidad. Algunos efectos secundarios incluyen:
 - Estreñimiento
 - Somnolencia
 - Malestar estomacal
 - Picazón

¿Cuándo debo llamar a la clínica con relación al dolor de mi hijo?

Llame al médico de su hijo cuando no pueda manejar su dolor en casa. Es posible que su hijo necesite otros tipos de medicamentos para el dolor. Igualmente, asegúrese de llamar a la clínica **de inmediato** en cualquier momento en el que su hijo tenga una fiebre de más de 101 °F.

¿Cuándo debo llevar a mi hijo al hospital porque tiene dolor?

Es posible que necesite llevar a su hijo al hospital para que le administren medicamentos más fuertes para el dolor.

Estos medicamentos:

- Con frecuencia se administran por vía I.V. (directo a la vena).
- Suelen ser más efectivos si se administran con líquidos intravenosos (I.V.).
- Pueden administrarse en la clínica, el servicio de urgencias (ED) o el hospital. Esto dependerá de lo intenso del dolor. El médico de su hijo le informará a dónde debe ir para que reciba el tratamiento.

Lleve a su hijo al hospital, si tiene otros síntomas serios, tales como:

- Fiebre
- Dificultad para respirar
- Debilidad
- Pérdida de la consciencia (se desmaya)

¿Qué necesito saber sobre los medicamentos para el dolor?

- Asegúrese de no quedarse sin medicamentos para el dolor. El médico de su hijo podría no estar disponible para enviar la prescripción para los medicamentos opioides para el dolor. Quizás usted tenga que entregar en la farmacia la prescripción médica escrita.
- Asegúrese de mantener los medicamentos en un lugar seguro. Es peligroso que los niños los tomen en exceso.
- No espere a ver si el dolor desaparece solo. El dolor puede llegar a un nivel muy fuerte. Eso hace que sea más difícil de tratar.
- Cuando su hijo necesite el medicamento para el dolor, déselo en un **horario establecido**.
 - La mayoría de los medicamentos para el dolor sólo tienen efecto en el cuerpo durante 4 a 6 horas.
 - Siga al pie de la letra las instrucciones sobre cuánto y cuándo debe darle el medicamento. Esto es muy importante cuando su hijo necesita más de 1 medicamento para controlar el dolor.

Por lo general, los médicos aplican un enfoque de incremento escalonado con los medicamentos para el dolor.

Pregúnteles qué significa esto en el caso de su hijo.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

Después de que su hijo salga del ED o del hospital:

- Dele los medicamentos para el dolor y los líquidos según las instrucciones.
- Asegúrese de saber cuándo debe parar los medicamentos para el dolor. Si los medicamentos opioides se paran demasiado pronto, su hijo podría tener problemas de síntomas de abstinencia.
- Haga que su hijo retome sus actividades normales y trabajos de la escuela lo antes posible.
- Acuda a las consultas de control con el médico de su hijo que le hayan indicado. El médico puede hablarle sobre cómo le funcionaron y hacer los cambios necesarios. También podrá darle prescripciones nuevas para medicamentos que usará en el futuro.
- El médico de su hijo puede crear un plan de acción contra el dolor. Contendrá una serie de tratamientos que han servido anteriormente para ayudar a tratar el dolor de su hijo.

¿Cómo puedo ayudar a prevenir los episodios de dolor?

No se entiende plenamente lo que hace que una persona sufra un episodio de dolor. Por esa razón, es difícil encontrar maneras de prevenirlo. Las personas tienen sus propios desencadenantes o patrones de dolor. Entre los elementos que parecen jugar un rol, están los siguientes:

- Estrés físico y mental.
- Cambios de clima.

- Estar muy cansado.
- Deshidratación.
- Infecciones.
- En el caso de algunas niñas mayores y mujeres adultas, los episodios de dolor aparecen cerca del periodo menstrual.

Los hábitos de vida saludables pueden ayudar a evitar el dolor hasta cierto punto. Trate de ayudar a su hijo para que:

- Beba suficiente agua.
- Duerma 7 a 8 horas cada noche.
- Reduzca o controle su nivel de estrés.
- Evite colocar agua fría y bolsas de gel refrigerante sobre la piel.

En el caso de algunos niños, el dolor es parte de su enfermedad de células falciformes. Si este es el caso, hay unas cuantas cosas que pueden ayudar a reducir la frecuencia con la que ocurren los episodios de dolor. Pueden incluir:

- Transfusiones de sangre.
- Medicamentos tales como hidroxurea, L-glutamina o crizanlizumab (Adakveo).
- Un trasplante de médula ósea.

Priapismo

El priapismo es una erección (dureza) del pene de larga duración, indeseada y dolorosa.

- Es el resultado de que las células falciformes bloqueen los vasos sanguíneos del pene.
- El priapismo se puede empezar a manifestar a edad temprana, desde que el niño tiene 5 años, aunque afecta con mayor frecuencia a los niños más grandes y a los adultos.
- Generalmente, ocurre tarde en la noche o muy temprano en la mañana.

¿Cuál es el tratamiento?

El priapismo es muy incómodo y requiere de tratamiento **de inmediato**. Los tratamientos en casa incluyen:

- Tomar el medicamento para el dolor.
- Darse un baño o tomar una ducha con agua tibia.
- Beber mucho líquido.
- Tomar un medicamento como la pseudoefedrina (Sudafed). Hable con el médico especialista en enfermedades de células falciformes de su hijo si tiene alguna pregunta sobre este medicamento.

Si el priapismo dura más de 2 horas, llame **de inmediato** a la Clínica de enfermedades falciformes o vaya al servicio de urgencias (ED) más cercano.

- Es necesario que vean a su hijo en la Clínica de enfermedades falciformes o en el ED más cercano.

- Le administrarán líquidos y medicamentos para el dolor por vía I.V.
- Es probable que necesite también una transfusión de sangre.
- Su médico especialista en enfermedades de células falciformes puede indicar que su hijo vaya donde un urólogo (médico especialista en el tracto urinario y el pene).

Si no se trata, el priapismo puede llevar a problemas de función sexual o de fertilidad (dificultad para tener hijos). Asegúrese que su hijo le diga **de inmediato** si tiene síntomas.

Hipertensión pulmonar (problemas de los pulmones)

La hipertensión pulmonar puede presentarse en casos de enfermedad de células falciformes. La causa el aumento de la presión arterial en los vasos sanguíneos que transportan la sangre del corazón a los pulmones.

- La presión alta puede causar estrechamiento de las arterias (vasos sanguíneos). Esto puede hacer que el corazón trabaje con más fuerza al bombear la sangre.
- Se detecta frecuentemente al hacer un ultrasonido del corazón (ecocardiograma).
- Es más común en adultos que en niños.

La hipertensión pulmonar puede ser causada por:

- La descomposición de un número excesivo de glóbulos rojos (hemólisis).
- Tener niveles bajos de oxígeno durante mucho tiempo.
- Bloqueo repetido de los vasos sanguíneos por los glóbulos rojos falciformes y coágulos.

¿Cuáles son los síntomas?

Los síntomas de la hipertensión pulmonar son también comunes en otras condiciones, como el asma. Pueden oscilar de leves a graves e incluyen los siguientes:

- Mareos
- Dificultad para respirar
- Fatiga (sentirse muy cansado)
- Dolor en el pecho

Sin tratamiento, la hipertensión pulmonar puede llevar a insuficiencia cardíaca y la muerte en los adultos que tienen enfermedad de células falciformes.

- Debido a este riesgo, le aconsejamos que le hagan un ecocardiograma (eco) y otros exámenes del corazón a su hijo cuando cumpla diez años.
- La mejor manera de tratarlo es detectar el problema a tiempo y empezar el tratamiento.
- Lleve a su hijo a la clínica para chequeos regulares y para que reciba la atención necesaria para prevenir este tipo de problemas.

Retinopatía (problemas de los ojos)

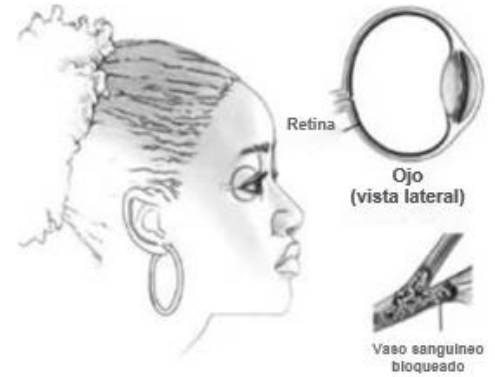
¿Qué es la retinopatía de células falciformes?

La retinopatía es el daño que sufre la retina de los ojos. La retina es la parte del ojo con la que "vemos". Está ubicada en la parte posterior del ojo y:

- Contiene nervios y vasos sanguíneos pequeños.
- Captura la luz y las imágenes para que podamos ver.

Los problemas de los ojos son más comunes en los niños y adultos con HbSC y HbS beta + talasemia.

- Esto puede deberse a un nivel más elevado de hemoglobina en el caso de pacientes que tienen estos tipos de enfermedades de células falciformes. Esto hace que la sangre sea más densa.
- A medida que esta sangre más "densa" viaja a través de los vasos sanguíneos pequeños de los ojos, causa daños a estos vasos y puede llevar a pérdida de la visión si no se da tratamiento temprano.



¿Qué la causa?

Los glóbulos rojos falciformes pueden quedar atrapados dentro de los pequeños vasos sanguíneos de la retina. Esto puede causar:

- Una disminución en el flujo sanguíneo. Esto puede llevar a daño en la retina. El daño puede ser permanente.
- Hemorragia en el ojo.
 - Al bloquearse los vasos sanguíneos, el ojo fabrica vasos nuevos para reemplazar los bloqueados.
 - Los vasos nuevos son más delgados y débiles. Pueden romperse y sangrar.
 - El sangrado causa daño a la retina. También puede hacer que la retina se afloje y se separe del resto del ojo. Es lo que se conoce como desprendimiento de la retina. El daño a la retina puede causar cambios en la visión. Si no se trata el daño, puede causar ceguera.

¿Cuáles son los síntomas?

Al principio, es posible que no haya síntomas. **Por esta razón el oftalmólogo debe revisar todos los años los ojos de su hijo.**

Cuando empeora la retinopatía, su hijo puede tener los problemas siguientes:

- Centelleo y sombras oscuras en algunas partes de la visión (cuerpos flotantes)
- Visión borrosa
- Pérdida súbita de la visión
- Dolor de ojos

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene cambios en la visión?

Llame **de inmediato** al médico de su hijo si tiene cambios en la visión.

- Si su hijo ya tiene un médico especialista en los ojos (oftalmólogo), llámelo **de inmediato**.
- **Si su hijo no puede ver, vaya de inmediato a un oftalmólogo o llévelo al servicio de urgencias (ED) más cercano.**

Los cambios de la visión también pueden aparecer con un derrame cerebral. En todo caso, se le debe chequear **de inmediato**.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

Un oftalmólogo con conocimientos sobre la enfermedad de células falciformes tiene que hacerle un examen completo de los ojos.

- El oftalmólogo le pondrá unas gotas en los ojos. Estas gotas le ayudan a que pueda ver mejor todo el ojo.
- Dígale **SIEMPRE** al oftalmólogo que su hijo tiene la enfermedad de células falciformes. Su hijo requiere que le hagan un examen más cuidadoso.

¿Cuál es el tratamiento?

Si se detecta algún signo de daño en la retina, su hijo necesitará tratamiento.

- Si se detecta a tiempo, el oftalmólogo de su hijo puede tratar la mayoría de los problemas.
- Es probable que a su hijo le tengan que hacer los exámenes de los ojos con más frecuencia.
- Algunos de los problemas pueden tratarse con rayos láser.
- Otros requerirán de tratamiento quirúrgico.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

- Asegúrese de entender y seguir las instrucciones del oftalmólogo. Si no le quedan claras las instrucciones, haga las preguntas necesarias.
- Su hijo necesita que el oftalmólogo y su médico de enfermedades de células falciformes le hagan un seguimiento regular.

¿Cómo puedo ayudar a prevenir la retinopatía?

En sus primeras etapas, por lo general, la retinopatía de células falciformes no ocasiona cambios en la visión. Usted le puede ayudar a prevenir los problemas de los ojos haciendo lo siguiente:

- Cuando su hijo tenga 9 o 10 años, pida una cita **cada año** con un oftalmólogo para que le haga un examen de los ojos. Los tratamientos funcionan mejor si los cambios se detectan temprano.
- Es posible que su seguro médico requiera que lo refiera el médico primario (pediatra) de su hijo, antes de que pueda acudir a consulta con el oftalmólogo. Consulte esto con su compañía de seguros (lo que incluye a Medicaid) con anticipación.
- Siga los tratamientos que indica el oftalmólogo.
- Dele a su hijo líquidos abundantes todos los días. Hágalo a partir de los 6 meses de edad. Los líquidos ayudan a evitar que las células falciformes se peguen y causen problemas.

- Pregúntele con frecuencia a su hijo si tiene algún cambio en la visión. Si lo tiene, pida **de inmediato** una cita para un examen de los ojos, incluso si tiene menos de 9 a 10 años.
- Una simple evaluación de los ojos usando el gráfico optométrico no es lo mismo que el examen completo de los ojos que hace un oftalmólogo. Si no está seguro del tipo de examen de los ojos que necesita su hijo, pregúnteselo a su médico especialista en enfermedades de células falciformes.

Secuestro esplénico (problemas del bazo)

¿Qué es una crisis de secuestro esplénico?

La crisis de secuestro esplénico es un problema que a veces se presenta en niños que tienen enfermedad de células falciformes. El nombre quiere decir:

- Esplénico: el problema sucede en el bazo.
- Secuestro: la sangre del bazo queda separada del resto de la sangre del cuerpo.
- Crisis: el problema es una emergencia.

El bazo es un órgano que se encuentra a la izquierda ligeramente por encima del estómago. Está protegido por las costillas.

El bazo ayuda a:

- Luchar contra las infecciones.
- Fabricar y almacenar glóbulos rojos (RBC).
- Depurar (limpiar) la sangre.

La crisis de secuestro esplénico:

- Puede presentarse en etapas tempranas de la vida, desde los 6 y 9 meses de edad.
- Por lo general, se presenta antes de los 5 años de edad.
- Puede presentarse en niños más grandes con enfermedad de hemoglobina SC y células falciformes beta + talasemia.

¿Qué sucede en una crisis de secuestro esplénico?

Cuando hay una crisis de secuestro esplénico, el bazo se hincha y aumenta de tamaño de repente, debido a lo siguiente:

- El bazo es el primer órgano lesionado por las células falciformes de la sangre. Los glóbulos rojos falciformes bloquean los vasos sanguíneos que hay dentro del bazo. Esto impide que la sangre salga del bazo.
- Cuando esto sucede, una gran cantidad de sangre queda atrapada en el bazo. Esto hace que el bazo crezca mucho de tamaño.
- Ya que la sangre no puede regresar al torrente sanguíneo, el nivel de hemoglobina (recuento de RBC) puede disminuir a niveles muy bajos.
- Pudiera no quedar suficiente sangre en el torrente sanguíneo para que los órganos vitales funcionen como deben.
- **Esto puede llevar a un *shock*, el cual es una emergencia médica.**
- Esta es una de las causas más comunes de muerte en niños y adultos que tienen enfermedad de células falciformes.

¿Cuáles son los síntomas?

El bazo se pone muy grande y es fácil de palpar. El equipo de atención médica de su hijo le enseñará cómo palpar el bazo de su hijo. Consiga que alguien atienda **de inmediato** a su hijo cuando le sienta grande el bazo.

Su hijo puede tener 1 o más de los síntomas siguientes:

- Labios, encías o uñas pálidos
- Respiración rápida
- Latidos acelerados
- Debilidad
- Dolor en el área alrededor del bazo
- Se siente más cansado de lo normal
- No quiere jugar ni participar en las actividades normales
- Duerme más tiempo
- No se alimenta, ni come, de manera normal

NOTA: A veces, puede tener fiebre o una infección. Su hijo puede, o no, tener fiebre cuando tiene el bazo hinchado.

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene síntomas de una crisis?

Si su hijo tiene alguno de esos síntomas:

- **Consiga atención médica de inmediato.** Su hijo debe recibir tratamiento lo antes posible.
- Llame a la Clínica de enfermedades de células falciformes o vaya **de inmediato** al servicio de urgencias (ED) más cercano.

Llame de inmediato al 911 si su hijo:

- Está muy flácido o pálido.
- Tiene dificultad para respirar.
- No está respondiendo bien.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

Su hijo podría necesitar que le hagan muchos de los exámenes siguientes:

- Examen físico
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio), incluyendo recuentos sanguíneos
- Análisis para determinar su tipo de sangre y pruebas cruzadas, en caso que necesite una transfusión de sangre
- Un ultrasonido para determinar cuán grande está el bazo o si hay otros problemas
- Chequeos frecuentes del tamaño del bazo para asegurar que no está creciendo más

¿Cuál es el tratamiento?

El bazo puede aumentar de tamaño con mucha rapidez. Esto puede causar problemas graves. Un niño con una crisis de secuestro esplénico necesita, generalmente, recibir tratamiento en el hospital. A veces, una crisis de secuestro esplénico puede no ser tan fuerte y puede mejorar sin tratamiento.

Si su hijo necesita tratamiento, este puede incluir:

- Administración de líquidos por vía intravenosa (I.V.).
- Transfusiones de sangre.
- Oxígeno.
- Antibióticos.

Su hijo podrá volver a casa si su recuento de glóbulos rojos (RBC) no es demasiado bajo y usted sabe cómo palpar el bazo.

Al volver a casa después de estar en el servicio de urgencias (ED):

- Palpe el bazo, tal como le han enseñado a hacerlo. Esté muy atento a cualquier aumento de tamaño.
- **Llame a la Clínica de enfermedades de células falciformes o regrese al ED de inmediato si siente que el bazo está aumentando de tamaño.**
- Llévelo a la clínica para una consulta de control dentro de un lapso de 1 a 2 días, o según le indique el médico de su hijo. Le chequearán el recuento de RBC y el tamaño del bazo.

Al volver a casa después de estar en el hospital:

Llévelo a la clínica para una consulta de control, según le hayan indicado. El control puede incluir:

- Un examen físico.
- Análisis de sangre.
- Enseñarle a palparle el bazo a su hijo, si no sabe cómo hacerlo.
- Una transfusión de sangre en base a una programación regular si su hijo ha tenido un secuestro esplénico muy serio. Esto puede ayudar a evitar una crisis.

Llame a la Clínica de enfermedades de células falciformes o regrese al ED de inmediato si siente que el bazo está aumentando de tamaño.

Si el bazo de su hijo sigue hinchado:

- Esta condición se conoce como esplenomegalia (agrandamiento del bazo).
- Pudiera ser necesario que limite la actividad de su hijo para evitar una lesión en el bazo. Su hijo debería evitar los deportes de contacto, como el fútbol americano, el baloncesto y el fútbol.
- Es posible que su hijo necesite una transfusión de sangre si el bazo le sigue aumentando de tamaño y su hemoglobina disminuye demasiado.

Si su hijo tuvo una crisis de secuestro esplénico severa, o la ha tenido más de 2 veces, es probable que también necesite:

- Una cirugía para extirpar el bazo (conocida como esplenectomía).
- Transfusiones de sangre en una programación regular, si su hijo tiene más de 2 años. Los niños de menos de 2 años no tienen la edad suficiente para esta cirugía porque tienen un riesgo más alto de contraer una infección.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

Su hijo tendrá que acudir frecuentemente a consulta en la clínica para que le chequeen el recuento de glóbulos rojos (RBC) y el tamaño del bazo.

¿Cómo puedo ayudar a evitar la crisis de secuestro esplénico?

La crisis de secuestro esplénico puede suceder más de una vez. Es probable que un niño que la ha tenido una vez, la vuelva a tener. Puede ayudar a disminuir la posibilidad de que vuelva a tenerla, si usted:

- Cumple con todas las consultas de control de su hijo en la Clínica de enfermedades de células falciformes. Esto es muy importante.
- Sigue el consejo relacionado al tratamiento de su hijo que le da el médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes. Esto incluye asegurar que esté recibiendo transfusiones de sangre cuando las necesite.
- Aprende a palpar el bazo de su hijo para que pueda darse cuenta **de inmediato** si está aumentando de tamaño.

Derrame cerebral

¿Qué es un derrame cerebral?

Un derrame cerebral es la pérdida de suministro de sangre a parte del cerebro. El derrame cerebral sucede cuando está bloqueado un vaso sanguíneo del cerebro o cuando hay hemorragia proveniente de los vasos sanguíneos que están dentro del cerebro. Es más probable que haya un derrame cerebral en el caso de los niños con enfermedad de células falciformes debido a que:

- Los glóbulos rojos (RBC) falciformes que son pegajosos bloquean los vasos sanguíneos.
- Las células falciformes hacen que los vasos sanguíneos del cerebro se estrechen. Esto hace que los glóbulos rojos falciformes se queden atascados.
- Los vasos sanguíneos dañados por las células falciformes sangran con mayor facilidad.

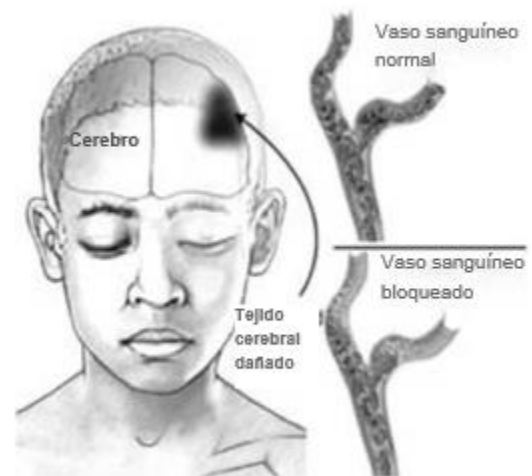
Los derrames cerebrales son más comunes en casos de hemoglobina SS, pero también se presentan en otros tipos de enfermedades de células falciformes. También son más frecuentes en los niños de entre 2 y 5 años, pero pueden presentarse a cualquier edad.

¿Qué sucede como resultado de un derrame cerebral?

El derrame cerebral interrumpe el suministro normal de sangre y oxígeno a partes del cerebro.

Esto hace que se mueran las células cerebrales y que haya daño cerebral.

- La parte dañada del cerebro no funciona como debiera.



- De igual manera, las partes del cuerpo que controla esa área dañada del cerebro tampoco funcionan bien. Esa es la razón por la que un brazo o una pierna quedan débiles o no se pueden mover después de un derrame cerebral.
- Un derrame cerebral también puede causar problemas de memoria y aprendizaje.

¿Cuáles son los síntomas?

Los derrames cerebrales pueden ocurrir sin signos previos de advertencia. También pueden venir acompañados de otros problemas causados por las células falciformes.

Un derrame cerebral puede causar 1 o más de estas condiciones:

- Hablar de manera confusa, arrastrando las palabras (cuando antes hablaba claro)
- Debilidad muscular o imposibilidad de mover un lado del cuerpo (cara, brazo o pierna)
- Inestabilidad al caminar (cuando antes caminaba de manera normal)
- Entumecimiento o cosquilleo en el brazo o la pierna de un lado del cuerpo
- Dolor de cabeza muy fuerte que no se alivia
- Confusión
- Convulsiones (sacudidas o contracciones de la cara, los brazos o las piernas)
- Pérdida de la consciencia (se desmaya)
- Cambios en la visión (la capacidad de ver)

En contadas ocasiones, los síntomas del derrame cerebral pueden durar un periodo corto de tiempo y, luego, mejoran.

Llame de inmediato al médico tratante de la enfermedad de células falciformes de su hijo. A veces, un derrame cerebral más fuerte se presenta muy poco tiempo después.

¿Qué debo hacer si a mi hijo le está dando un derrame cerebral?

- **Llame de inmediato al médico especialista en enfermedades de células falciformes de su hijo si presenta alguno de los síntomas de un derrame cerebral.**
- Lleve a su hijo al servicio de urgencias (ED) más cercano.

Llame de inmediato al 911 si su hijo:

- Tiene dificultad para respirar.
- No le responde o se desmaya (está inconsciente).
- Tiene convulsiones.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo?

Su hijo necesitará que le hagan exámenes para detectar si un vaso sanguíneo del cerebro está bloqueado o si hay una hemorragia interna. Los exámenes pueden incluir:

- Un examen físico.

- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio), que incluyen el tipo de sangre y pruebas cruzadas para una transfusión de sangre.
- Tomografía (CT scan) o resonancia magnética (MRI) del cerebro.
- Un examen para chequear cuán bien están funcionando el cerebro, los nervios y los músculos.

¿Cuál es el tratamiento?

El tratamiento puede incluir:

- Administración de líquidos por vía intravenosa (I.V.).
- Medicamentos especiales para ayudar a prevenir o tratar convulsiones.
- Tratamiento con oxígeno, si sus niveles de oxígeno están bajos.
- Transfusiones de sangre que ayudan a llevar más oxígeno al cerebro a través de la sangre.
- Una transfusión de intercambio para reemplazar las células falciformes con RBC normales. Esto puede ayudar a que el tejido cerebral dañado se recupere con más rapidez.
- Cirugía para aliviar la presión derivada de la hemorragia dentro del cerebro. Por lo general, esto último no es necesario.
- Tratamiento con especialistas, tales como neurólogos (médicos que tratan problemas relacionados al cerebro y a los nervios).
- Tratamiento para la fiebre y la infección, según sea necesario.

¿Qué control de seguimiento necesita mi hijo?

La atención de seguimiento y control es muy importante. Su hijo necesitará más tratamiento y atención médica, que puede incluir:

- Chequeos, exámenes, análisis de sangre y un plan de tratamiento a cargo de la Clínica de enfermedades de células falciformes.
- Terapia física, ocupacional y del habla que le ayude a reentrenar y fortalecer las partes del cuerpo que fueron afectadas por el derrame cerebral.
- Acudir a una consulta de control con un neurólogo para que chequee el progreso de su hijo y vea si hay algún problema.
- Acudir a una consulta de control con un psicólogo (médico que ayuda con los problemas de aprendizaje y comportamiento) para determinar si se necesitan otros tratamientos.
- Trabajar con maestros y otros especialistas en aprendizaje para recibir ayuda especial con las tareas de la escuela. Un derrame cerebral puede dañar partes del cerebro que controlan el aprendizaje, la lectura, el habla o las matemáticas.

¿Cómo puedo ayudar a disminuir el riesgo de otro derrame cerebral?

Un setenta por ciento (7 de cada 10) de los niños con enfermedad de células falciformes que han tenido un derrame cerebral, tendrán otro si no reciben el tratamiento adecuado. El tratamiento que ayuda a prevenir otro derrame cerebral puede incluir:

- Transfusiones de sangre cada mes para ayudar a disminuir el número de células falciformes que bloquean los vasos sanguíneos del cerebro.
- Exámenes, pruebas y exploraciones de MRI para chequear los nervios y el cerebro.
- Cirugía de vasos sanguíneos del cerebro para hacer una desviación y evitar los bloqueos del cerebro.
- Un trasplante de médula ósea (BMT), que puede curar la enfermedad de células falciformes.

¿Cómo puedo ayudar a prevenir que a mi hijo le dé un derrame cerebral?

- Una prueba de ultrasonido del cerebro llamada doppler transcraneal (TCD, por sus siglas en inglés) puede mostrar si su hijo tiene un mayor riesgo de sufrir un derrame cerebral.
 - Si su hijo tiene SS o S beta talasemia cero, se le debería hacer un TCD, al menos 1 vez al año, desde que cumple 2 años hasta los 16 años de edad.
 - La evaluación con TCD ha logrado disminuir el número de niños con enfermedad de células falciformes que tienen un derrame cerebral. Es muy importante que le hagan esta prueba a su hijo al menos 1 vez al año. En algunos casos, el médico pudiera indicar que se le haga la prueba con más frecuencia.
- Su hijo pudiera necesitar transfusiones de sangre cada mes para ayudar a evitar el riesgo de un derrame cerebral, si los resultados del TCD no son normales.
- El tratamiento con hidroxiurea puede disminuir el riesgo de derrame cerebral de su hijo.
- Un trasplante de médula ósea para curar la enfermedad de células falciformes también puede prevenir el derrame cerebral.

¿Qué es un “derrame cerebral silencioso”?

Un derrame cerebral silencioso es el que aparece en la resonancia magnética (MRI) de una persona que no presentó signos de derrame. Los derrames cerebrales silenciosos son comunes en niños que tienen enfermedades de células falciformes y pueden ocasionar problemas de aprendizaje. Se está llevando a cabo investigaciones para entender mejor cómo se pueden prevenir y tratar los derrames cerebrales silenciosos.

Pruebas y procedimientos

Ultrasonido abdominal

El ultrasonido abdominal es un examen que se dirige a detectar problemas en el abdomen (la barriga). Se realiza generalmente cuando los niños que tienen enfermedad de células falciformes presentan 1 o más de estos síntomas:

- Dolor abdominal
- Hinchazón o sensación de presión dentro de la barriga
- Bazo agrandado
- Coloración amarilla de la piel y los ojos (ictericia)
- Náuseas (malestar estomacal) o vómitos (devolver)
- Recuento de plaquetas bajo
- Enzimas hepáticas anormales

Los hallazgos comunes pueden incluir:

- Cálculos biliares
- Arenilla (pedazos pequeños de cálculos semilíquidos) en la vesícula
- Bazo o hígado engrosado
- Área pequeña de tejido dañado en el bazo o en los riñones
- Quistes en los ovarios

Nota: No permita que su hijo coma o beba algo durante al menos 4 horas antes de un ultrasonido abdominal. La comida y los gases presentes en el abdomen pueden hacer que las imágenes del ultrasonido salgan borrosas. Si esto sucede, es probable que tenga que volver a sacar cita para el examen.

Ecocardiograma

Un ecocardiograma (eco) es un examen médico que toma fotos del corazón usando las ondas del sonido (sonograma). Es útil porque los niños que tienen una enfermedad de células falciformes pueden tener problemas del corazón.

Para hacer la prueba, un técnico esparce un gel tibio sobre el pecho de su hijo. Luego, pasa una vara por encima de la piel de un lado a otro para tomar imágenes del corazón que aparecen en la pantalla de una computadora. El proceso no duele. Un cardiólogo (médico especialista en el corazón) revisa las imágenes y envía los resultados al médico de su hijo.



A su hijo le harán un eco a los 10 años de edad y, otro, antes de ser referido a la atención médica para adultos. Según los resultados, le informaremos si su hijo tiene que repetir el examen antes.

Resonancia magnética nuclear (MRI)

La MRI usa un imán muy grande, ondas de radio y una computadora para tomar imágenes dentro del cuerpo de su hijo. El especialista puede ver una imagen más detallada del cerebro, el abdomen, las articulaciones y otras partes del cuerpo.

La máquina que hace la resonancia (MRI) parece un túnel. Tiene una cama especial que se desliza hacia adentro y hacia afuera. Hace mucho ruido, pero no le hace daño a su hijo. Si su hijo no logra mantenerse quieto durante el examen, es posible que le den un medicamento (sedación) para que se mantenga calmado, somnoliento y sin moverse durante el examen.



Un radiólogo (médico especialista en rayos X) revisará las imágenes y enviará los resultados al médico de enfermedades de células falciformes de su hijo.

Ultrasonido doppler transcraneal

¿Qué es el doppler transcraneal?

El doppler transcraneal (TCD, por sus siglas en inglés) es un ultrasonido del cerebro.

- Mide la velocidad del flujo de sangre de los principales vasos sanguíneos del cerebro.
- Es seguro y no causa dolor.
- Su hijo no tiene que hacer nada especial para prepararse.

¿Por qué se usa el TCD?

Un niño con una enfermedad de células falciformes tiene una probabilidad mucho más alta de sufrir un derrame cerebral que uno que no la tiene. El TDC ayuda a determinar qué niño tiene la probabilidad más alta de un derrame cerebral.

¿Qué es un derrame cerebral?

El derrame cerebral ocurre cuando están bloqueados 1 o más vasos sanguíneos del cerebro.

- Los derrames cerebrales pueden ocurrir sin aviso. El daño pudiera no desaparecer nunca. Causa daño al cerebro y a los nervios.
- Cuanto menor es el daño, mayores son las probabilidades de lograr una recuperación total.
- El TDC ayuda a que su médico se entere si su hijo tiene una probabilidad mayor de derrame cerebral, antes de que ocurra.

¿A quién se le debe hacer un TCD?

Los niños con Hb SS y S beta 0 talasemia, de entre 2 y 16 años de edad, deben hacerse el TCD 1 vez al año.

- El derrame cerebral puede ocurrir desde los 2 años de edad. A su hijo se le debe hacer la evaluación a la edad de 2 años.
- Su médico especialista en enfermedades de células falciformes le hablará sobre la prueba.

¿Cómo funciona el TCD?

El TDC mide la velocidad a la que pasa la sangre en los vasos sanguíneos del cerebro. Muestra áreas que tienen una velocidad de flujo de sangre alta o baja.

- La velocidad del flujo de la sangre depende del tamaño de los vasos. Es más difícil que la sangre fluya si los vasos sanguíneos son estrechos. El cuerpo usa más presión para empujar la sangre, a fin de que pase a través de un espacio pequeño. Esto hace que la velocidad del flujo de la sangre a través de esa área sea superior a la normal.
- La velocidad más alta del flujo de la sangre y los vasos sanguíneos más pequeños pueden aumentar las probabilidades de un derrame cerebral en cualquier momento.

¿Qué debo esperar cuando le hagan el TCD a mi hijo?

El TDC se hace en la Clínica ambulatoria de enfermedades de células falciformes, cuando su hijo se esté sintiendo bien. Su hijo puede comer, beber y tomar sus medicamentos normalmente. El TDC no causa dolor o incomodidad y tarda entre unos 30 y 45 minutos.

Durante el examen:

- Su hijo puede usar su propia ropa.
- Se le coloca un gel transparente en la cabeza. Se coloca una varita sobre la cabeza de su hijo para medir la velocidad del flujo de sangre.
- Su hijo estará despierto, pero tendrá que mantenerse acostado sin moverse. Los resultados del TCD no serán tan precisos si su hijo se está moviendo o se duerme.

Después del examen, se le limpia el área de la cabeza y su hijo puede volver a sus actividades normales.

¿Qué significan los resultados del TCD?

El examen de su hijo puede tener 1 de los resultados siguientes:

- Un **TCD normal** significa que su hijo tiene una velocidad promedio del flujo de sangre.
 - Su hijo necesita hacerse un TCD **1 vez al año**.
- Un **TDC condicional** significa que la velocidad del flujo de sangre de su hijo es más alta que la promedio.
 - A su hijo se le debería repetir el TDC **en 3 o 4 meses**, para ver si el flujo de sangre sigue en situación condicional.
- Un **TDC anormal** significa que la velocidad del flujo de sangre de su hijo es demasiado rápida o demasiado lenta.
 - En el caso de este tipo de flujo de sangre, su hijo está en riesgo de tener un derrame cerebral. Necesita que se le repita el TCD **dentro de 2 a 4 semanas**.

- Si el TCD sigue estando anormal, su hijo necesitará tratamiento adicional para ayudar a prevenir el derrame cerebral.
- El médico tratante de la enfermedad de células falciformes de su hijo puede pedir que le hagan también una MRI (estudio de imágenes de resonancia magnética) del cerebro si los resultados del TCD son anormales.
- Un **TDC inadecuado** quiere decir que no se pueden leer los resultados del examen de su hijo.
 - Si esto sucede, se le tiene que repetir el TDC a su hijo o hacerle un examen diferente.

¿Cuándo recibiré los resultados?

Un radiólogo pediatra, médico especializado en radiografías de niños, analizará las imágenes. Le enviará un informe al médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes o incluso hablará con él.

- El médico especialista en la enfermedad de células falciformes que atiende a su hijo lo contactará a usted para hablarle sobre los resultados.
- Si después de 5 días hábiles no ha recibido los resultados, llame a este médico que trata a su hijo.
- Asegúrese de darnos un número de **teléfono que funcione que usted conteste**.

Otros estudios comunes de imágenes

Debido a que las enfermedades de células falciformes afectan a muchos órganos, a su hijo le harán otros exámenes para chequearlos. Algunos de estos exámenes pueden incluir:

- **Rayos X (radiografía) de tórax:** Es un examen para detectar problemas en los pulmones, tales como neumonía o síndrome torácico agudo (ACS).
- **Tomografía (CT scan):** Es un examen que permite tener imágenes más claras de los órganos que no se ven con una radiografía normal. Si el médico de su hijo está preocupado de la posibilidad de una hemorragia en el cuerpo, puede pedir una tomografía de un área determinada. La máquina para hacer la tomografía es redonda y tiene una cama especial que se desliza hacia adentro y hacia afuera. Este examen no duele. La prueba toma apenas unos minutos.
- **Ultrasonido doppler:** Se usa un ultrasonido para detectar si hay coágulos de sangre en los vasos sanguíneos.
- **FerriScan:** Es un tipo especial de MRI que se usa para medir la cantidad de hierro en el hígado. El examen puede durar hasta 20 minutos. Si su hijo no se logra quedar quieto, es posible que necesite un medicamento (sedación) de manera que duerma durante todo el examen.

Prueba de función pulmonar (PFT, por sus siglas en inglés)

Muchos niños que tienen enfermedad de células falciformes tienen problemas pulmonares, tales como síndrome torácico agudo, hipoxia y asma. La PFT chequea cuán bien funcionan los pulmones de su hijo (su capacidad pulmonar). Se realiza al momento de la consulta y puede hacerse en la clínica o en el laboratorio pulmonar.

- La prueba tarda entre 15 y 20 minutos y la hace un técnico debidamente capacitado.
- No causa dolor y no incluye exámenes de sangre ni inyecciones.
- Su hijo respirará a través de una boquilla de diferentes maneras.



Un neumólogo (médico especializado en los pulmones) revisará los resultados y, luego, se los mandará al médico de la enfermedad de células falciformes de su hijo. Según los resultados de la PFT, su hijo podría necesitar tratamiento. Tendrá la oportunidad de hablar sobre los resultados con el médico de su hijo y hacer preguntas.

Biopsia hepática

El médico extrae una pieza pequeña de tejido del hígado usando una aguja especial. A los niños que tienen sobrecarga de hierro derivada de transfusiones crónicas, a veces se les hace una biopsia hepática para determinar cuánto hierro hay en el hígado y si hay daño hepático.

- A su hijo se le administrará un medicamento (anestesia) para que caiga en un sueño profundo durante el examen. No sentirá ningún dolor mientras está dormido.
- Recibirá, también, una cantidad adicional de líquidos por vía I.V.
- Su hijo puede requerir una transfusión de sangre antes del examen. El examen dura poco tiempo. Es posible que tengan que pasar 24 horas antes de que su hijo se sienta lo suficientemente bien como para irse a casa.

Después del examen, el tejido tomado se envía al laboratorio. Los resultados se le envían al médico de la enfermedad de células falciformes de su hijo, quien le informará si su hijo necesita algún otro tratamiento.

Estudio del sueño durante la noche

Algunos niños que tienen enfermedad de células falciformes pueden necesitar un estudio del sueño que dure toda la noche, para poder:

- Chequear la respiración, la frecuencia cardíaca, los niveles de oxígeno, los patrones de sueño y el movimiento de su hijo mientras duerme.
- Detectar un ronquido muy fuerte o engrosamiento de las amígdalas.
- Medir las ondas del cerebro con sondas y cables especiales que se colocan en la cabeza de su hijo.

Este examen no causa dolor. Se toma toda la noche para realizarlo. Se hace en un laboratorio del sueño del Children's. Su hijo puede volver a casa a la mañana siguiente, temprano. Uno de los padres se tiene que quedar con él durante la noche.

Un neumólogo (médico especializado en los pulmones y el sueño) revisará los resultados y, luego, se los mandará al médico tratante de la enfermedad de células falciformes de su hijo. Tendrá la oportunidad de hablar sobre los resultados con el médico de su hijo y hacer preguntas.

Análisis de sangre (exámenes de laboratorio)

A su hijo se le harán chequeos mediante análisis de sangre en cada consulta, ya sea en las consultas de rutina o en visitas para cuando está enfermo. Se chequeará el recuento sanguíneo completo (CBC). Es normal que las personas con enfermedad de células falciformes tengan resultados que están fuera del rango normal. Es importante saber cuáles son los valores normales de su hijo en cuanto a los análisis, especialmente su nivel normal de hemoglobina.

Glóbulos blancos (WBC, por sus siglas en inglés)	De 4,500 a 15,000	Luchan contra las infecciones. Si su nivel está bajo, su hijo está en riesgo de contraer infecciones. Si su nivel está alto, su hijo puede tener una infección grave.
Recuento de reticulocitos (Retic)	De 0.5% a 3.0%	Glóbulos rojos nuevos. Si su nivel está bajo, su hijo podría no estar fabricando suficientes glóbulos rojos.
Hemoglobina (Hgb)	De 11.5 a 15.5	La hemoglobina transporta el oxígeno. Si su nivel está bajo, su hijo puede estar pálido, cansado, débil, mareado, tener dolor de cabeza o tener latidos acelerados.
Plaquetas	De 150,000 a 450,000	Ayudan a que se coagule la sangre. Si su nivel está bajo, su hijo puede formar hematomas (moretones), petequias (puntos diminutos rojos en la piel) o tener hemorragias. Un nivel bajo de plaquetas también puede ser un signo de un bazo engrosado.
Volumen corpuscular medio (MCV, por sus siglas en inglés)	Varía según el tipo de enfermedad de células falciformes del que se trate. El MCV aumenta cuando se toma hidroxiurea.	Es el tamaño de cada glóbulo rojo.
Conteo absoluto de neutrófilos (ANC, por sus siglas en inglés)	De 1,500 a 8,000	Es el número de glóbulos blancos especiales que combaten la infección. Si su nivel está bajo, su hijo está en riesgo de contraer infecciones.

Información sobre el hospital

Consultas en la clínica

Consultas programadas en la clínica

Con mucha frecuencia, los niños que tienen una enfermedad de células falciformes deben acudir a la clínica cada 3 meses para que les hagan un chequeo completo y exámenes de laboratorio. A los niños de menos de 1 año de edad se les ve cada 2 meses.

- La mayoría de los exámenes de laboratorio se hacen durante la consulta. Su médico especialista en enfermedades de células falciformes le hablará sobre los resultados.
- En cada consulta, tendrá la oportunidad de hacer preguntas y hablar con el equipo de atención de su hijo.

Es posible que su hijo necesite acudir a consulta a la clínica con más frecuencia que cada 3 meses. Esto depende de su tratamiento. En términos generales:

- Los niños que reciben hidroxiurea deben ir a consulta cada 1 a 2 meses.
- Los niños con HbSS o talasemia HbS β 0 y que no están tomando hidroxiurea deben acudir a consulta cada 3 meses.
- Los niños que reciben transfusiones de sangre crónicas deben acudir a consulta todos los meses.
- Los niños que están en estudios de investigación deben acudir a consultas en la clínica conforme a las pautas de la investigación.
- Después de los 5 años de edad, los niños que tienen HbS β + talasemia y HbSC deben acudir a consultas en la clínica cada 4 a 6 meses, según la severidad de la enfermedad.

Lo que debe traer a la clínica

Traiga estas cosas cada vez que venga a una consulta en la clínica:

- Una lista de los medicamentos de su hijo. Puede ser útil que traiga los frascos de los medicamentos y una lista de los que tiene que resurtir.
- La dirección y el número de teléfono de su farmacia.
- Su almuerzo o merienda, si anticipa pasar muchas horas en la clínica.
- Videos o dispositivos electrónicos para que su hijo se entretenga mientras recibe tratamiento.

Si su hijo no ha tenido varicela (lechina) todavía, o si sospecha que tiene varicela, infórmesele al personal antes de entrar a la clínica. Además, infórmele al personal si hay casos de varicela en la escuela o en la guardería de su hijo.

Registro en la clínica

Todos los niños menores de **18** años deben estar acompañados de uno de sus padres o su tutor durante toda la consulta. Podrán sentarse en la sala de espera hasta que llamen a su hijo. Un técnico de atención al paciente (PCT, por sus siglas en inglés) lo llevará a una sala de triaje. Un integrante del equipo de atención médica le tomará los signos vitales, le medirá la estatura y el peso y le tomará muestras de sangre para los análisis. Luego, se dirigirán a una sala para esperar al enfermero o al médico de enfermedades de células falciformes de su hijo.

Consultas no programadas en la clínica y consultas en el centro de infusión

Call the clinic to schedule a sick visit if your child has symptoms of a complication. El equipo de enfermedades de células falciformes pudiera ver a su hijo durante el horario normal de atención de la clínica. Si no, su hijo puede ser enviado al servicio de urgencias (ED) más cercano. Es importante que antes de salir de su casa, llame a la clínica para recibir instrucciones de un integrante del equipo de enfermedades de células falciformes. Alguien del equipo llamará al ED y les dará información sobre su hijo. El personal del ED estará preparado para atender a su hijo cuando lleguen.

- Un integrante del equipo de atención médica evaluará a su hijo al llegar.
- El tratamiento puede incluir análisis de sangre (exámenes de laboratorio), administración vía I.V. de líquidos y medicamentos (antibióticos y medicamentos para el dolor) y tratamientos respiratorios.
- Su hijo puede volver a casa si el tratamiento del ED le ayuda a estar mejor. O bien, el médico puede hospitalizarlo. Su hijo puede volver a casa si mejora con el tratamiento. Su hijo podría ser hospitalizado si necesita más tratamiento.

Clínicas especializadas

Clínica pulmonar para pacientes con enfermedades de células falciformes

Esta clínica es para niños que tienen un problema de síndrome torácico agudo, asma o alguna otra enfermedad pulmonar. Si lo necesita, su hijo puede verse con un médico especialista en enfermedades de células falciformes y un neumólogo (especialista en los pulmones).

En esta clínica, a su hijo le harán lo siguiente:

- Mediciones del oxígeno en sangre (oximetría de pulso)
- Exámenes físicos
- Pruebas de función pulmonar, como el PFT, en el caso de niños de más de 5 años

Algunos niños pueden requerir otros exámenes, como los siguientes:

- **Ecocardiograma:** es un ultrasonido del corazón
- **Polisomnografía:** es un estudio del sueño
- **Exámenes de resistencia a ejercicios:** es una prueba que examina las dificultades para respirar

Nuestros profesionales de la salud pueden asesorarle sobre tratamientos y medicamentos que ayudan a mejorar la función cardíaca o pulmonar de su hijo y sobre la enfermedad de células falciformes.

Clínica del dolor para pacientes con enfermedades de células falciformes

Esta clínica es para niños con enfermedad de células falciformes que tienen dolor crónico. Su hijo se verá con un médico especialista en enfermedades de células falciformes, un especialista en dolor, un trabajador social y un psicólogo, en caso de ser necesario. También es posible que se vea con un fisioterapeuta.

Los miembros del equipo de atención hablarán con su hijo para informarse sobre su dolor. Luego:

- Se reunirán con usted y su hijo para desarrollar un plan de tratamiento que le ayude a manejar su dolor crónico.
- Se programarán las consultas de control que se consideren necesarias.

Clínica de gastroenterología para pacientes con enfermedades de células falciformes

Esta clínica es para niños que tienen constantemente dolor abdominal, estreñimiento, reflujo, aumento deficiente de peso o un crecimiento lento. Su hijo se verá con un médico especialista en enfermedades de células falciformes y un gastroenterólogo (especialista en el estómago), en caso de ser necesario. También le harán un examen de rutina relacionado a su enfermedad de células falciformes.

Clínica de neurología para pacientes con enfermedades de células falciformes

Esta clínica es para niños que han tenido un derrame cerebral, presentan resultados anormales de un TDC o una resonancia (MRI) del cerebro, dolores constantes de cabeza o problemas con el aprendizaje escolar. Su hijo se verá con un médico especialista en enfermedades de células falciformes, un neurólogo (médico especialista en el sistema nervioso) y un psicólogo, en caso de ser necesario.

En esta clínica, a su hijo le podrían hacer lo siguiente:

- Un chequeo completo de su sistema nervioso.
- Darle la atención médica de rutina para su enfermedad de células falciformes.
- Revisar sus exámenes recientes del cerebro.

Los integrantes del equipo de atención médica también le indicarán tratamientos y medicamentos para ayudar a mejorar la función del sistema nervioso y la enfermedad de células falciformes.

Programa de transición

¿Qué es la transición en la enfermedad de células falciformes?

La transición es el periodo de evolución de adolescente a adulto. Empezará a prepararse para la transición a alrededor de los 13 años. La transición:

- Es una parte normal del crecimiento.
- Es una preparación para la atención médica de adultos, un paso a la vez.

- Es aprender y lograr independencia para cuidar de su salud y manejar su enfermedad de células falciformes.

¿Por qué se necesita la transición de células falciformes?

- Cuando termine la secundaria superior o cumpla los 18 años, debería prepararse para transferir su atención habitual para la enfermedad de células falciformes a un médico de su elección especializado en enfermedades de células falciformes para adultos.
- Los profesionales médicos para adultos están capacitados y especializados en el tratamiento de los problemas y preocupaciones relacionados con la enfermedad de células falciformes que pueden surgir durante los últimos años de la adolescencia y el inicio de la edad adulta.

Para mantenerse sano y tener éxito en la transición a la atención médica de adultos, debe aprender a ser responsable de su propia salud y de su propio cuerpo. Debe conocer el sistema de atención de salud y sus propias necesidades en materia de salud. Esto implica lo siguiente:

- **Esté informado:** conozca su tipo específico de enfermedad de células falciformes, sus valores de laboratorio habituales y los problemas que ha tenido en el pasado debido a su enfermedad.
- **Encuentre un médico especialista en enfermedades de células falciformes para adultos:** hable con su médico pediatra especialista en enfermedades de células falciformes y pídale que lo ayude a encontrarlo. Su equipo de atención médica tiene una lista de médicos locales que tratan a adultos con enfermedades de células falciformes y también puede ayudarle a encontrar médicos que ejercen fuera del estado.
- **Aprenda a pedir sus propias citas para las consultas en la clínica:** sepa quién es el médico adecuado al que tiene que llamar cuando lo necesite.
- **Hágase cargo de sus medicamentos diarios:** asegúrese de conocer los nombres de los medicamentos que toma, para qué sirven, sus dosis y cada cuánto tiempo debe tomarlos, así como sus efectos secundarios. Sepa también cuándo y cómo conseguir las prescripciones para resurtir sus medicamentos (*refills*).
- **Conozca los recursos locales para las enfermedades de células falciformes:** infórmese sobre los tipos de recursos existentes en su zona y cómo acceder a ellos. Su equipo de atención de enfermedades de células falciformes puede ayudarle a encontrarlos.
- **Esté bien informado sobre su seguro:** asegúrese de disponer de la cobertura de seguro adecuada para todas sus necesidades médicas. Hay recursos que pueden ayudarlo en este respecto. Se necesita un seguro para obtener atención médica y cobertura de medicamentos.
- **Aprenda a manejar sus finanzas:** Sepa cómo pagar por sus cuidados de la enfermedad de células falciformes, los gastos de manutención, los medicamentos y cómo ir y volver de las citas.
- **Planifique su carrera profesional:** fíjese metas para terminar la secundaria, posiblemente ir a la universidad o cursar un programa vocacional, así como para ganarse la vida y comenzar una carrera profesional.

¿Cómo me debo preparar para la transición relacionada a la enfermedad de células falciformes?

- La transición relacionada a la enfermedad de células falciformes no siempre es fácil. Tiene que planificarse y hacerse poco a poco.
- Dejar a sus especialistas pediátricos en enfermedades de células falciformes es un gran cambio de vida. Su equipo de enfermedades de células falciformes del Children's Healthcare of Atlanta les ayudará a usted y a su familia a prepararse para esta nueva etapa.
- Tenemos muchos programas y recursos comunitarios que ayudan en este proceso.

En el Children's, ofrecemos las actividades del programa para adolescentes **Teen Scene** que se presentan a continuación. Pídale a su médico especialista en enfermedades de células falciformes detalles sobre estos programas y eventos.

Programa de educación clínica (Clínica Teen para adolescentes). Se recomienda que los pacientes lo tomen 1 o 2 veces al año, desde los 13 años hasta que estén listos para la transición, aproximadamente a los 18 años.

- Le ayuda a prepararse para el proceso de transición mientras se encuentra en su entorno habitual de la clínica.
- Le ofrece la oportunidad de reunirse y hablar con otros adolescentes que tienen una enfermedad de células falciformes y sus familiares en grupos separados para padres y adolescentes.
- Le permite hablar con sus médicos especialistas en enfermedades de células falciformes sobre su enfermedad y su plan de tratamiento. Le permite dedicar un tiempo a revisar las habilidades que necesita para prepararse para la transición y la atención para adultos.
- Le permite informarse gradualmente sobre la transición cada año durante su etapa de la adolescencia. Esto le ayudará a sentirse seguro, preparado y listo cuando llegue el momento de la transición.

Día de instrucción sobre la transición (para pacientes de 17 y 18 años de edad). Se organiza dos veces al año para los adolescentes y sus familiares en una de las instalaciones locales de atención para enfermedades de células falciformes en adultos.

- Le permite obtener una lista de los médicos locales de atención para adultos con enfermedades de células falciformes. También le permite conocer a algunos médicos locales que tratan estas enfermedades y visitar una clínica para adultos.
- Le da la oportunidad de conocer a otros adultos con enfermedades de células falciformes. Le permite enterarse cómo hicieron la transición a la atención para adultos y cómo viven día a día con su enfermedad de células falciformes.
- Le da la oportunidad de intercambiar consejos para una transición exitosa y otros temas de la vida, como la salud reproductiva y sexual, los retos sociales y emocionales, las opciones de carrera universitaria y las inquietudes sobre el estilo de vida de los adultos que viven con una enfermedad de células falciformes.
- Le permite escuchar a los trabajadores sociales hablar sobre temas como la obtención y el mantenimiento del seguro médico, el seguro social, los recursos comunitarios, la planificación para la universidad o capacitación vocacional, las oportunidades de becas y la planificación financiera.

¿A dónde debo dirigirme para recibir atención médica para adultos con enfermedades de células falciformes?

- Hable con su médico de enfermedades de células falciformes sobre la atención para adultos en su zona.
- Si tiene pensado ir a la universidad lejos de casa, debe planificarlo con tiempo.
 - Pida que lo refieran a un médico especialista en enfermedades de células falciformes para adultos que trabaje cerca de su universidad.
 - Pídale ayuda a la Oficina de Servicios para Discapacitados de su universidad.
 - Obtenga una carta de su médico de enfermedades de células falciformes para entregarla a la Oficina de Servicios para Discapacitados.

Usted no está solo. Su médico, enfermero, trabajador social, padres y el resto de su equipo de atención médica están aquí para ayudarle en su transición a la atención médica de adultos. Usted estará a cargo de su atención de salud como adulto, así que sea fuerte, haga preguntas y participe en el plan.

Permanencia en el hospital

Es posible que los médicos tengan que hospitalizar a los niños que tienen enfermedad de células falciformes debido a varias razones. Pueden incluir las siguientes:

- Un dolor que no se logra controlar con los medicamentos que se dan en casa, fiebre, síndrome torácico agudo, derrame cerebral o cirugía.
- Otros problemas, tales como una anemia grave, crisis de secuestro esplénico y priapismo.

La hospitalización puede ser difícil para usted y para su hijo. El equipo de atención médica de su hijo hará todo lo que esté a su alcance para que se sientan lo más cómodos posible.

Su hijo podría ir a la Clínica de enfermedades de células falciformes o al hospital diurno (de atención ambulatoria) antes de ir al hospital. También es posible que vaya directamente al hospital o al servicio de urgencias (ED) más cercano.

Si su hijo va a un ED, infórmele al personal:

- Que tiene una enfermedad de células falciformes
- Los síntomas que tiene
- Los medicamentos que toma
- Las alergias que tiene

A su hijo pueden hacerle varios exámenes o tratamientos mientras está en la clínica, el hospital diurno o el ED. Pueden incluir los siguientes:

- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio)
- Administración de líquidos por vía I.V.
- Administración de antibióticos y otros medicamentos por vía I.V.
- Rayos X (radiografías)
- Tratamientos respiratorios

Si su hijo tiene que quedarse en el hospital, se le transferirá a una unidad de hospitalización.

Consejos para la etapa de hospitalización de su hijo

Estamos conscientes que estar en el hospital no es igual que estar en casa. Para ayudar a que la etapa de hospitalización de su hijo sea más fácil, presentamos esta lista de objetos que puede traer:

- Objetos que le hagan sentir como en casa, tales como su almohada favorita, su cobija, DVDs o algún otro dispositivo electrónico
- Ropa y pijamas. Esto lo ayuda a mantener la sensación de normalidad y hacer que se sienta primero como un niño y, luego, como un paciente.

- Un diario o un cuaderno para mantener un registro de los tratamientos, recuentos sanguíneos y las preguntas que quiera hacerle al equipo de atención médica
- Una lista de los medicamentos de su hijo, con sus respectivas dosis
- Su teléfono celular y el cargador, si tiene uno
- Cosas para entretenerse usted y su hijo, como rompecabezas, películas y libros
- Sus meriendas favoritas
- Una sudadera (*sweatshirt*), ya que la temperatura de la habitación puede cambiar
- Música relajante que ayude a aliviar el estrés y descansar mejor al dormir

Trate de vivir un día a la vez. Sus necesidades son importantes. Siéntase libre de hacer preguntas. Nuestro personal está para atenderle.

Rutinas diarias

Mientras su hijo esté hospitalizado, sus médicos y enfermeros tendrán cosas que hacer todos los días para asegurar que reciba la atención que necesita. Algunas de estas incluyen:

- **Signos vitales:** Un integrante del equipo de atención le tomará la temperatura, la presión arterial, el pulso y la frecuencia respiratoria durante el día y la noche. En casos especiales, como cuando su hijo tiene fiebre o necesita una transfusión, le controlarán los signos vitales con más frecuencia. Los signos vitales le indican al equipo de atención médica cómo está respondiendo el cuerpo de su hijo al tratamiento o a una enfermedad.
- **Peso:** Es posible que chequeen el peso de su hijo hasta 2 veces al día. Es importante saber si su hijo está perdiendo peso. Eso pudiera indicar que no está comiendo o bebiendo las cantidades suficientes. En algunos casos, su hijo puede aumentar de peso por tomar demasiado líquido. Es importante saber cómo cambia el peso de su hijo durante el tratamiento.
- **I y G:** La ingesta (I) se refiere a la cantidad de líquido que su hijo ingiere por la boca (bebe) o por vía I.V. (líquidos y medicamentos). El gasto (G) se refiere al líquido que excreta (en la orina, el vómito y las heces). Todos los días medirán la I y el G. El equipo de atención médica necesita su ayuda para llevar el registro de cuánto líquido bebe y excreta su hijo.
 - Si le cambia el pañal, no lo bote. Un integrante del equipo de atención médica lo pesará para saber cuánta orina contiene.
 - Si su hijo usa el orinal o la chata, no deseche la orina en el inodoro hasta que la hayan medido.

Unidad de pacientes hospitalizados

Una vez que esté hospitalizado, a su hijo se le asignará un enfermero. El enfermero se encargará de:

- Ayudar con la atención médica que se le dé.
- Seguir las órdenes de los médicos sobre tratamientos y medicamentos.

Un médico especialista en enfermedades de células falciformes evaluará a diario a su hijo mientras esté hospitalizado. Cada mañana, los integrantes del equipo de enfermedades de células falciformes harán rondas centradas en la familia, para darles a usted y a su hijo la oportunidad de hacer preguntas y escuchar detalles sobre el progreso de su hijo.

Los padres pueden quedarse casi siempre con sus hijos, excepto cuando están en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (PICU, por sus siglas en inglés). La PICU es un área que se especializa en la atención de bebés, niños y adolescentes con una enfermedad crítica. El personal de la PICU le puede pedir que salga de la unidad:

- Si hay una emergencia.
- Cuando necesita dar ciertos tipos de atención médica.
- Cuando su hijo necesita descansar para que eso le ayude a mejorar.

Consulte con el enfermero de su hijo si tiene alguna pregunta o inquietud sobre la atención médica que recibe. El enfermero puede ayudar a asegurar que usted y su hijo reciban la ayuda que necesitan.

Debe darnos el número de un teléfono que siempre mantenga en uso, para que el equipo de atención pueda llamarle si sale del hospital. Pudiera ser necesario que ellos:

- Pidan su consentimiento (permiso) para una transfusión de sangre, un examen especial o una cirugía.
- Hablen con usted sobre un cambio en la condición de su hijo.

Antes de salir de la unidad de hospitalización:

- Asegúrese que no le vayan hacer algún examen a su hijo para el que tenga que quedarse.
- Deje escrito su número teléfono en la habitación de su hijo.
- Dele al enfermero los números de teléfono de su trabajo, su celular y su casa.
- Escriba el número de habitación de su hijo y el número de teléfono de la unidad. Llévelos consigo para que pueda llamar al hospital si tiene alguna pregunta.

Normas para visitantes y hermanos

El horario de visita para otros familiares y amigos es de 8:30 a.m. a 8:30 p.m.

- Todos los visitantes tienen que lavarse las manos al entrar y salir de la habitación de su hijo.
- Lo mejor para su hijo es que uno de los padres pase la noche con él.
- Ninguna persona con fiebre, una erupción cutánea, diarrea (heces sueltas), vómitos (devolver) o cualquier otra enfermedad puede visitar a su hijo.
- Todos los visitantes, incluidos los hermanos, tienen que pasar por la estación de enfermeros para ser evaluados antes de ir a la habitación de su hijo.
- Ninguna persona que pueda haber estado expuesta a la varicela o la culebrilla puede visitarlo.
- Todos los visitantes de menos de 18 años deben estar siempre bajo la supervisión de un adulto. Esto incluye a los hermanos.

Si a su hijo lo hospitalizan, trate de hacer los arreglos para que alguien cuide de sus hermanos. Si no lograr ubicar a ninguna persona para que los cuide, dígaselo **de inmediato** a su equipo de atención.

Horario diario

Una vez que su hijo empiece a sentirse mejor, el equipo de atención le preparará un horario diario. Este horario ayudará a que su hijo se vuelva más activo y empiece a mejorar con más rapidez. Asegúrese de estar al tanto del horario de su hijo y de participar en él todo lo posible.

A continuación, puede ver un ejemplo del horario diario de un niño en edad escolar:

Hora	Actividad
8 a.m.	Despertarse y pararse de la cama. Encender las luces y abrir las cortinas.
8 a 10:00 a.m.	Desayunar, bañarse y vestirse.
10 a 11:30 a.m.	Ir a fisioterapia (PT). Ir a la sala de actividades. Participar en una actividad del departamento de atención emocional pediátrica.
11:30 a.m. a 1 p.m.	Volver a la habitación. Almorzar y pasar un rato tranquilo.
1 a 3 p.m.	Ir al programa escolar.
3 a 4 p.m.	Volver a la habitación. Leer, escuchar música, ver televisión o pasar un rato tranquilo.
4 a 5 p.m.	Ir a la biblioteca.
5 a 6:30 p.m.	Cenar.
6:30 a 9 p.m.	Disfrutar el tiempo libre viendo televisión o una película, jugar videojuegos o trabajar en la computadora.
9 a 10 p.m.	Pasar un tiempo tranquilo. Leer y prepararse para acostarse. Apagar las luces.

Exámenes y tratamientos

El médico de su hijo ordenará los exámenes, tratamientos y medicamentos para ayudarlo a sentirse mejor, a fin de que pueda volver a casa. Estos procedimientos a veces se hacen de noche.

- Las muestras para los análisis de sangre (exámenes de laboratorio) generalmente se sacan muy temprano en la mañana, para comparar sus resultados con los del día anterior.
- Es posible que su hijo necesite tratamientos diurnos y nocturnos para poder mejorar.

No rechace los análisis de sangre ni los tratamientos. Son vitales para ayudarnos a tratar a su hijo.

Planificación del alta

El equipo de atención médica empieza a planificar el alta de su hijo tan pronto como lo hospitalizan. Es posible que tenga que participar en una conferencia familiar para ayudarnos a crear un plan de tratamiento para cuando su hijo esté en casa.

Además de los integrantes del equipo de atención médica, hay otras personas que pueden ayudar a su hijo a regresar a casa, entre los que se incluyen:

- Administrador de casos
- Trabajador social
- Farmacéutico
- Maestro escolar
- Especialista en atención emocional pediátrica
- Capellán
- Asesor financiero

Ayúdenos a planificar el alta respondiendo preguntas sobre:

- Su plan de seguro.
- Los horarios de trabajo del (de los) padre(s) y cuidador(es).
- El horario de la escuela su hijo.
- Las personas que pueden apoyarle con las actividades de su casa.

Cómo cuidar a su hijo

Cómo hablarle a su hijo sobre la enfermedad de células falciformes

Es muy importante hablar con su hijo a una edad temprana sobre la enfermedad de células falciformes. Puede ser muy duro. No decirle la verdad a su hijo puede tener efectos dañinos. Los niños saben cuando algo anda mal. A continuación, le ofrecemos algunos recursos que podrían ayudarle a usted y a su hijo:

Sitios web

- Children’s Healthcare of Atlanta: choa.org/sicklecell
- Niños con enfermedades de células falciformes (Sickle Cell Kids): sicklecellkids.org

Libros

- Hope and Destiny: A Patient’s and Parent’s Guide to Sickle Cell Disease and Sickle Cell Trait
- Hope and Destiny Jr.: The Adolescent’s Guide to Sickle Cell Disease
- Just Like Me: A Story for Beginners with Sickle Cell Disease
- Be the Boss of Your Pain
- Help Children with Sickle Cell Disease Succeed at School

A medida que su hijo vaya creciendo, necesitará más información sobre la enfermedad de células falciformes. Hable con el médico que atiende a su hijo por su enfermedad de células falciformes sobre los recursos que hay para niños más grandes.

Cómo ayudar a su hijo a sobrellevar su enfermedad

La enfermedad de células falciformes les plantea muchos retos a su hijo y a su familia. Como padre o cuidador, puede preguntarse:

- ¿Qué sabe mi hijo sobre la enfermedad de células falciformes?
- ¿Cómo se sentirá mi hijo sobre el tratamiento?
- ¿Cómo puedo apoyar a mi hijo?

La forma en la que su hijo enfrenta su enfermedad depende de su:

- Edad.
- Personalidad.
- Estilo de afrontamiento.

- Apoyo de sus familiares y amigos.
- Plan de tratamiento.

Cuando los niños tienen estrés, sus comportamientos normales cambian. Pueden actuar como si tuvieran menos edad. Su hijo pudiera no saber cómo manejar todos sus sentimientos.

Usted es una parte importante de la vida de su hijo por muchas razones.

- Sabe por lo que ha pasado antes su hijo y cómo ha manejado el estrés.
- Puede ayudar al equipo de enfermedades de células falciformes a conocer a su hijo.

El equipo trabajará con usted para encontrar nuevas formas en las que su hijo puede sobrellevar y afrontar la enfermedad.

Los especialistas en atención emocional pediátrica pueden:

- Ayudarle a aprender más sobre las reacciones que tiene su hijo por estar en el hospital.
- Ayudar a su hijo y a sus hermanos a aprender sobre la enfermedad y afrontarla.

Etapas del desarrollo de su hijo

Esta sección ofrece ciertas guías que le ayudan a aprender cómo puede apoyar a su hijo a lo largo de sus diferentes edades y etapas.

Bebé (desde el nacimiento hasta los 12 meses)

- Cuenta con sus padres para satisfacer sus necesidades.
- Depende de sus padres para su comida, comodidad, distracción y cuidado.
- Aprende sobre el mundo que lo rodea a través de sus sentidos, como el olfato y el gusto.
- Confía en las personas y las cosas que le son familiares.
- Puede sentir miedo si está separado de sus padres.
- Puede temer a los extraños.
- Responde a las personas y lugares nuevos que lo rodean.

Algunos problemas y temores	Cómo puede apoyar a su bebé
<ul style="list-style-type: none"> • Separación de las personas que les son familiares 	<ul style="list-style-type: none"> • Permanezca junto a su bebé el mayor tiempo posible. • Si tiene que salir, deje una camisa que huela a usted. • Trate de mecerlo y cargarlo. • Mantenga cerca de él las cobijas y juguetes que le son familiares.
<ul style="list-style-type: none"> • Temor a los extraños 	<ul style="list-style-type: none"> • Mientras sea posible, haga que las mismas personas cuiden a su bebé. • Limite el número de personas y voces en la habitación.
<ul style="list-style-type: none"> • Desarrollo 	<ul style="list-style-type: none"> • Permita que su bebé explore los juguetes con las manos y la boca. Asegúrese que estén limpios y que no tengan piezas pequeñas con las que se pueda atragantar. • Tóquelo suavemente y dele masajes para consolarlo. • Háblele y juegue con él, por ejemplo, a cubrirse la cara con las manos y descubrirla (<i>peek-a-boo</i>), como lo haría en casa.
<ul style="list-style-type: none"> • Sentido de seguridad 	<ul style="list-style-type: none"> • Mantenga la cuna de su bebé en un espacio seguro. Pregúntele al personal si pueden usar la sala de tratamiento para los procedimientos dolorosos, en vez de la habitación. No es posible siempre. • Despierte a su bebé antes de que le hagan un procedimiento doloroso. • Trate de mantener lo más normal posible su rutina de alimentación, baño y hora de dormir.

Niño pequeño (de 12 meses a 3 años)

- Comienza a hacer más cosas por su cuenta. Las palabras favoritas de su hijo pequeño pueden ser “yo hago” y “no.”
- Hace algunas cosas por su cuenta. Permítale hacerlas, porque eso le da un cierto sentido de control.
- Usa acciones para demostrar cómo se siente, porque no tiene las palabras para describir sus sentimientos.
- Le cuesta mucho entender cómo funciona su cuerpo por dentro.
- Piensan que pueden hacer que sucedan las cosas. Pueden hacerse ideas sobre cómo se enfermaron y lo que les está pasando.

Algunos problemas y temores	Cómo puede apoyar a su niño pequeño
<ul style="list-style-type: none"> • Temor a la separación • Temor a los extraños 	<ul style="list-style-type: none"> • Permanezca con su hijo el mayor tiempo posible. • Mientras sea posible, haga que las mismas personas cuiden a su hijo. • Dele sus objetos que le hacen sentirse seguro, como su cobija o un peluche. • Si va a salir, dígame a dónde va y cuándo regresará. • Déjele algo suyo, como una foto o una camisa, para que la tenga hasta que usted regrese.
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida del control 	<ul style="list-style-type: none"> • Permita que su hijo tome decisiones cuando sea posible (que elija entre jugo de manzana o de naranja). • No le ofrezca una opción cuando no la haya. Por ejemplo: “¿Estás listo para tomar tu medicamento?” no es una opción. • Encárguele algo que hacer, como sostener un vendaje o una curita (Band-Aid). • Permítale jugar y estar en control de su juego o su actividad.
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida de la rutina normal 	<ul style="list-style-type: none"> • Trate de mantener lo más normal posible su rutina de alimentación, baño y hora de dormir. • Permítale jugar con sus juguetes favoritos.
<ul style="list-style-type: none"> • Cambios en el comportamiento 	<ul style="list-style-type: none"> • Ofrézcale maneras seguras de expresar su enojo y otros sentimientos, tales como pintar o armar bloques de construcción. • Dígame que no es malo sentirse furioso o triste, que es normal. • Pase tiempo con él y cálmelo. • Establezca límites y disciplínelo cuando sea necesario. Su niño pequeño necesita límites para sentirse seguro. • Elógielo cada vez que sea posible.
<ul style="list-style-type: none"> • Miedo al tratamiento (medicamentos, medición de signos vitales y exámenes) 	<ul style="list-style-type: none"> • Asegúrele que no ha hecho nada malo. • Manténgale cerca sus objetos que le hacen sentirse seguro, como su cobija, su chupón o un peluche. • Use palabras sencillas, fotos, imágenes o libros para decirle lo que pasará. • Dígame lo que pasará justo antes de que le hagan el tratamiento.

Niño en edad preescolar (de 3 a 5 años)

- Se enorgullece de poder hacer cosas por su cuenta: “Yo puedo hacerlo”.
- Ya conoce más palabras que usa para decirle qué o cómo se siente. Sigue usando acciones para comunicarse.
- Puede ver el hospital, el tratamiento y el dolor como un castigo por “ser malo”.
- Se confunde con las palabras de los adultos y se inventa razones para las cosas que pasan.
- Puede sentir temor a estar separado de usted.
- Puede sentir temor a un ambiente nuevo.
- Puede tenerle miedo a las agujas.
- Puede actuar como si tuviera menos edad.

Algunos problemas y temores	Cómo puede apoyar a su hijo en edad preescolar
<ul style="list-style-type: none"> • Pensamiento mágico (inventa razones que expliquen lo que pasa) • Hay palabras médicas que es posible que no entienda (como, por ejemplo, creer que el CT scan tiene que ver con un gato, ya que en inglés se pronuncian igual) • Temor a que le hagan daño a su cuerpo • Temor a lo desconocido 	<ul style="list-style-type: none"> • Use palabras sencillas, fotos, imágenes o libros para decirle lo que pasará. • Dígame lo que pasará justo antes de que le hagan el tratamiento. • Permita que juegue con los equipos y suministros médicos que son seguros, como el manguito para medir la presión arterial.
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida del control 	<ul style="list-style-type: none"> • Permita que tome decisiones cuando sea posible (que elija entre jugo de manzana o de naranja). • No le ofrezca una opción cuando no la haya. Por ejemplo: “¿Estás listo para tomar tu medicamento?” no es una opción. • Encárguele algo que hacer, como sostener un vendaje o una curita (Band-Aid).
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida de la rutina normal • Cambios en el comportamiento 	<ul style="list-style-type: none"> • Elogie a su hijo por hacer las cosas por sí mismo (como vestirse, cepillarse los dientes y comer). • Dele tiempo para que se acostumbre a los nuevos cambios. • Use las actividades de juego para ayudarlo a mostrar sus sentimientos.

Niño en edad escolar (6 a 12 años)

- Se enorgullece de hacer la mayoría de las cosas por su cuenta.
- Disfruta la escuela porque le ayuda a aprender y a ser muy bueno en las actividades nuevas.
- Piensa que los amigos son importantes.
- Piensa sobre la causa y efecto. Tiene un mejor sentido del tiempo.
- Aprende más palabras para describir su cuerpo, sus pensamientos y sus sentimientos.
- Entiende más y mejor cómo funciona su cuerpo. Le puede seguir costando trabajo entender las palabras médicas.
- Puede sentir temor a perder el control.
- Puede preocuparse por el dolor.

Algunos problemas y temores	Cómo puede apoyar a su hijo en edad escolar
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida del control 	<ul style="list-style-type: none"> • Permita que tome decisiones cuando sea posible (que elija entre jugo de manzana o de naranja). • No le ofrezca una opción cuando no la haya. Por ejemplo: “¿Estás listo para tomar tu medicamento?” no es una opción. • Encárguele algo que hacer, como sostener un vendaje o una curita (Band-Aid). • Permítale practicar cosas nuevas o que le dan miedo. • Permítale ir a la escuela o hacer sus tareas de la escuela. • Organícele juegos, cosas divertidas y actividades.
<ul style="list-style-type: none"> • Estar alejado de sus amigos y de la escuela 	<ul style="list-style-type: none"> • Haga que su hijo les escriba cartas o llame a sus amigos. • Permita que sus amigos lo visiten cuando se siente lo suficientemente bien.
<ul style="list-style-type: none"> • Temor a que le hagan daño a su cuerpo • Temor a lo desconocido 	<ul style="list-style-type: none"> • Use palabras sencillas, fotos, imágenes o libros para decirle lo que pasará. • Dígale lo que pasará justo antes de que le hagan el tratamiento, de ser posible. • Deje que juegue con suministros médicos seguros, como el manguito para medir la presión arterial.

Adolescente (13 a 18 años)

- Se ve a sí mismo como una persona con un lugar en el mundo. Quiere ser independiente.
- Se preocupa por cómo lo ven los demás. La enfermedad y el tratamiento hacen que los adolescentes sean diferentes a pesar de que luchan tanto por ser iguales a los demás.
- Entiende la causa y efecto, pero también ve las cosas desde muchos puntos de vista.

Algunos problemas y temores	Cómo puede apoyar a su adolescente
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida del control • Pérdida de la independencia 	<ul style="list-style-type: none"> • Permita que su adolescente tome decisiones cuando sea posible. • Permita que esté activo en actividades sociales y escolares. • Involúcrelo en su plan de tratamiento. Inclúyalo cuando usted habla con el equipo que lo atiende sobre su plan de atención médica. • Anímelo a que se encargue él mismo de su cuidado personal, en la medida de lo posible (como lavarse e ir al baño).
<ul style="list-style-type: none"> • Imagen corporal • Autoestima 	<ul style="list-style-type: none"> • Dele a su adolescente oportunidades para que hable sobre sus cambios físicos y emocionales. • Dígale que es normal tener tantos sentimientos diferentes sobre su enfermedad y tratamiento. • Destaque las cosas que hace bien. • Déjele hacer cosas que le permitan sentirse bien consigo mismo.
<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida de la privacidad 	<ul style="list-style-type: none"> • Respete el hecho que su adolescente puede necesitar hacer algunas cosas por su cuenta (como ir al baño o hablar por teléfono). • Toque la puerta antes de entrar a su habitación. • Dele tiempo privado a solas.
<ul style="list-style-type: none"> • Separación de sus compañeros 	<ul style="list-style-type: none"> • Anímelo a pasar tiempo con sus amigos. • Permita que sus amigos lo visiten y lo llamen.
<ul style="list-style-type: none"> • Preocupación por el futuro 	<ul style="list-style-type: none"> • Responda sus preguntas de manera franca y abierta. • Ayude a su adolescente a planificar su futuro. • Anímelo a que siga con sus actividades normales, como ir a la escuela.
<ul style="list-style-type: none"> • Cambios en el comportamiento 	<ul style="list-style-type: none"> • Dele a su adolescente maneras seguras de expresar sus sentimientos, especialmente el enojo. Puede hacerlo a través de una actividad física, o también hablando o escribiendo. • Afírmele que lo que siente es normal (por ejemplo, culpa, temor y tristeza).

Cómo disciplinar a su hijo

Desde el momento en que ustedes se enteran que su hijo tiene una enfermedad de células falciformes, puede cambiar la forma en la que los miembros de la familia reaccionan entre sí.

- Su hijo que tiene la enfermedad puede convertirse en el centro de atención. Esto hace que le sea fácil acostumbrarse a ser especial, ya que los otros hermanos pudieran no necesitar que les dedique tanto tiempo.
- Una vez que su hijo se siente mejor, pueden surgir ciertos problemas de disciplina. Esto sucede porque la atención especial cesa tan pronto como vuelven a empezar las rutinas normales.

La enfermedad de su hijo pudiera hacer más lento el proceso disciplinario. El dolor y otros problemas de la enfermedad de células falciformes pueden poner de mal humor a su hijo. Su hijo puede actuar más indefenso cuando se siente enfermo. Esto puede hacer que le sea difícil saber lo que puede esperar de su hijo.

También usted puede sentirse impotente al ver sufrir a su hijo. Es posible que quiera ayudarle dándole recompensas especiales. Esos sentimientos son totalmente normales. Los niños necesitan que los adultos les impongan reglas y límites. El ambiente estructurado ayuda al niño a sentirse seguro.

Si no espera que su hijo siga las reglas que se han establecido para sus otros hijos, usted puede:

- Establecer límites claros que su hijo pueda entender.
- Poder entender que los límites pudieran tener que cambiarse si su hijo no se siente bien.
- Elogiarlo y recompensarlo por un buen comportamiento.
- Tratar de disciplinar a su hijo sin darle nalgadas. Las nalgadas pueden generar un episodio de dolor. Trate de recurrir, más bien, a la técnica de castigarlo sin hablar con nadie o de quitarle algo.

Cómo mantener sano a su hijo

Hay muchas maneras de mantener sano a su hijo. Algunas de estas ideas son necesarias en el caso de todos los niños. Otras son específicas a niños que tienen una enfermedad de células falciformes.

- Acuda regularmente a consulta con el médico de su hijo y su dentista.
- Asegúrese que su hijo:
 - Beba mucha agua para que no se deshidrate.
 - Evite las gaseosas, bebidas de jugos, bebidas energéticas y bebidas alcohólicas.
 - Se cepille los dientes todas las mañanas y todas las noches. También debe cepillarse los dientes después de cada comida.
 - Se bañe con regularidad.
 - Tome los medicamentos que le han indicado sus profesionales de atención médica.
 - Coma una dieta saludable que incluya frutas y vegetales.
 - Se vista de manera apropiada para los cambios fuertes de clima. Use capas de ropa para el clima frío.
 - Evite nadar en piscinas de agua fría y se seque por completo.

- Hable con el médico especialista en enfermedades de células falciformes antes de darle vitaminas y productos herbales o naturales a su hijo. Estos productos pueden tener una reacción con los medicamentos que toma su hijo para la enfermedad de células falciformes.
- Asegúrese de no exagerar con las actividades de su hijo. No debe hacer muchas cosas al mismo tiempo.

Medicamentos

Algunos de los medicamentos comunes que puede tomar su hijo incluyen los siguientes:

- **Penicilina:** Es un antibiótico que ayuda a combatir ciertas bacterias del cuerpo.
- **Ácido fólico:** Es un tipo de vitamina B que ayuda a promover el crecimiento de células sanguíneas nuevas y sanas. Se encuentra en muchos alimentos, como los vegetales de hoja verde y carnes, como el hígado.
- **Hidroxiurea:** Es un medicamento que se usa para reducir los problemas de las células falciformes al aumentar la hemoglobina fetal.
- **Ibuprofeno:** Es un medicamento que se usa para aliviar el dolor.
- **Opioide:** Es un medicamento más potente que se usa para aliviar el dolor fuerte. Entre los ejemplos están la oxycodona y la morfina.

Vacunas

Las vacunas (inmunizaciones) pueden ayudar a proteger a su hijo de infecciones dañinas. Esto es muy importante para los niños que tienen una enfermedad de células falciformes, ya que tienen un riesgo más alto de contraer infecciones dañinas. Pregúntele al médico de su hijo cuáles vacunas le debe poner. Además de las vacunas convencionales, puede indicarle estas:

Vacuna	Lo que hace	Edad a la que se la deben poner a su hijo
Contra el neumococo	Ayuda a proteger contra las infecciones causadas por ciertos gérmenes	De 2 a 7 años
Contra la gripe (influenza, <i>flu</i>)	Protege contra la gripe	A partir de los 6 meses (todos los años)
Contra el meningococo	Protege contra la meningitis	A partir de los 2 años (al menos 4 vacunas)

Cirugía (operación)

¿Por qué la cirugía es un problema para pacientes que tienen una enfermedad de células falciformes?

Los pacientes que tienen una enfermedad de células falciformes pueden tener ciertos problemas durante o después de la cirugía. Una razón es que les llega menos oxígeno a los tejidos. Esto se debe a que:

- Los pacientes con una enfermedad de células falciformes tienen, por lo general, una hemoglobina baja. Esto se conoce como **anemia**. La anemia es una condición en la que los glóbulos rojos tienen menos capacidad para transportar el oxígeno a los tejidos.
- Durante la cirugía, el flujo de sangre puede cambiar debido a que su hijo ha recibido anestesia (medicamento para dormirlo). Esto puede hacer que llegue menos oxígeno a los tejidos.
- Algunas cirugías pueden causar hemorragias. Esto también puede hacer que llegue menos oxígeno a los tejidos.

Los problemas de las células falciformes, al igual que el estrés quirúrgico, pueden causar:

- Un episodio vasooclusivo (VOE) o de dolor (al que antes se le llamaba crisis de dolor) por células falciformes.
- También pueden causar una crisis grave en los pulmones que se conoce como síndrome torácico agudo (ACS). El ACS es un problema pulmonar (infección o líquido en los pulmones) acompañado de fiebre, niveles bajos de oxígeno o dolor en el pecho.
- El tiempo de recuperación es más lento.

¿Por qué mi hijo podría necesitar una cirugía?

Algunos niños que tienen una enfermedad de células falciformes pueden necesitar los mismos tipos de cirugías que otros niños, tales como:

- Colocar tubos en los oídos para evitar infecciones de los oídos.
- Extirpar las amígdalas y las adenoides para evitar infecciones de la garganta.

Las cirugías para los problemas de células falciformes pueden incluir las siguientes:

- Extirpar el bazo si crece demasiado de tamaño por la sangre que se queda atrapada (que se conoce como crisis de secuestro esplénico).
- Extirpar la vesícula si tiene cálculos biliares (piedras).
- Reparar o reemplazar una articulación de cadera dañada.

¿Cómo debería programar la cirugía si mi hijo la necesita?

La mayoría de las cirugías se tienen que programar igual que cualquier consulta o examen. Esto depende de:

- El tipo de cirugía y si se necesita de inmediato.
- Su disponibilidad de horario.
- La disponibilidad de horario del cirujano.

La mayoría de las veces, usted puede programar la cirugía con anticipación. Esto le ayuda a:

- Llenar los formularios o hacer llamadas telefónicas para arreglar sus asuntos.
- Hacer los trámites necesarios con su empleador, compañía de seguros o el consultorio del médico de su hijo.

¿Qué sucede antes de la cirugía?

A continuación, presentamos una guía de lo que puede anticipar antes de la cirugía de su hijo:

- Los profesionales médicos que atienden a su hijo le informarán la razón por la que hay que operar a su hijo. Le dirán lo que sucederá y cómo debe preparar a su hijo.
- Su hijo puede tener que acudir a varias consultas en la clínica para pruebas y exámenes previos a la cirugía.
- Su hijo necesitará acudir a una consulta con el cirujano antes de que el equipo de atención pueda programar la cirugía. El equipo de la Clínica de enfermedades de células falciformes trabajará con el equipo del cirujano para programar la fecha de la cirugía.

- Es muy probable que tengan que hospitalizar a su hijo el día antes de la cirugía. Le pueden administrar líquidos por vía I.V., hacer tratamientos respiratorios o transfusiones de sangre.
- Su hijo puede requerir ciertas vacunas antes de la cirugía. Eso depende de su edad y del tipo de cirugía que le harán.

Entre los aspectos que debe saber sobre las transfusiones de sangre, están los siguientes:

- Su hijo puede requerir **al menos 1** transfusión de sangre antes de la cirugía. Se la pueden hacer en la clínica o en el hospital. La transfusión ayuda a:
 - Evitar problemas relacionados a las células falciformes después de la cirugía.
 - Reducir la cantidad de hemoglobina falciforme, al reemplazarla con sangre que tiene hemoglobina normal.
 - Elevar el recuento sanguíneo (hemoglobina) a un nivel más alto para que el oxígeno pueda ser transportado con más facilidad a todo el cuerpo.
- Los niños que tienen problemas con las transfusiones de sangre pueden necesitar otros tratamientos antes de la cirugía.
- Los niños que tienen niveles altos de hemoglobina o que se someterán a una cirugía menor, pudieran no necesitar una transfusión.

¿Qué exámenes podrían hacerle a mi hijo antes de la cirugía?

Algunos exámenes pueden incluir:

- Un examen físico.
- Chequeo del oxígeno (nivel de saturación de oxígeno).
- Exámenes de sangre y orina.
- Un ecocardiograma (eco) y un electrocardiograma (EKG, por sus siglas en inglés) para chequearle el corazón.
- Una radiografía de tórax para verle el corazón y los pulmones.
- Otras radiografías o un ultrasonido para ver ciertos órganos, dependiendo del tipo de cirugía.
- Pruebas de respiración para chequearle los pulmones.

Algunos exámenes pueden realizarse en el consultorio del médico de su hijo. Otros tienen que hacerse en la clínica o en el hospital. Hable con el equipo de atención médica de su hijo para programar los exámenes.

¿Qué sucede después de la cirugía?

El cirujano de su hijo hablará con usted sobre la cirugía y el tipo de atención que va a necesitar. Es posible que su hijo tenga que quedarse en el hospital al menos 1 noche después de la cirugía. La atención que reciba puede incluir:

- Líquidos por vía I.V. hasta que su hijo pueda beberlos por su cuenta.
- Medicamentos para el dolor, según se requieran. Es posible que su hijo sólo necesite un medicamento fuerte para el dolor durante 1 día o 2. Eso dependerá del tipo de cirugía y de la forma en la que reacciona al dolor.
- Chequeos del nivel de oxígeno. Su hijo necesitará que le administren oxígeno si sus niveles de oxígeno están bajos.

- Tratamientos respiratorios y uso del espirómetro de incentivo o de un juguete para soplar burbujas, a fin de ayudar a las vías respiratorias y a los pulmones a permanecer abiertos y trabajando mejor.
- Pararse de la cama y dar caminatas cortas para ayudar a evitar complicaciones. El equipo de atención le indicará cuándo puede hacerlo su hijo.

Los médicos de su hijo le informarán cuándo se puede ir a casa y el tipo de atención que necesitará.

¿Qué control de seguimiento necesitará mi hijo?

Su hijo tendrá que acudir a consultas de control con el cirujano y el especialista en enfermedades de células falciformes dentro de las 4 semanas después de la cirugía, o cuando se le indique. Es para asegurar que su hijo está sanando bien y que la enfermedad de células falciformes está bajo control. Ambos médicos hablarán con usted sobre:

- La atención que requiere su hijo.
- El momento en el que su hijo podrá retomar sus actividades normales y volver a la escuela o a la guardería.

Transfusión de glóbulos rojos empaquetados

¿Qué es una transfusión de sangre?

Es el procedimiento en el que su hijo recibe sangre de otra persona. Cuando una persona dona sangre, la sangre se separa en diferentes partes, que incluyen la parte de los glóbulos rojos (RBC). Cuando a su hijo le hacen una transfusión de RBC, sólo recibe la parte de los RBC de la sangre.

Las transfusiones se hacen:

- En una vena, a través de una vía I.V.
- 1 vez, o más veces.

Se les hacen transfusiones de RBC a los niños que tienen enfermedad de células falciformes por diferentes razones. Algunas de esas razones son:

- Tratar en el hospital problemas urgentes relacionados a las células falciformes.
- Evitar problemas relacionados a las células falciformes haciendo transfusiones programadas en la clínica.
- Antes de la cirugía o anestesia, para evitar problemas relacionados a las células falciformes.

¿Cuándo necesita mi hijo una transfusión de sangre?

Generalmente, las transfusiones de sangre se hacen para tratar a los niños que tienen una enfermedad de células falciformes. Los glóbulos rojos (RBC) normales transportan el oxígeno a todo el cuerpo. Los RBC falciformes no transportan con facilidad el oxígeno. Las células falciformes también se pueden atascar en los vasos sanguíneos y bloquear el flujo de la sangre.

Las transfusiones de sangre le proporcionan a su hijo RBC sanos y normales. Esto puede ayudar a transportar más oxígeno al cuerpo y desbloquear los vasos sanguíneos. Su hijo puede requerir una transfusión de sangre:

- Para mejorar la anemia, si su nivel de hemoglobina es muy bajo.
- Para tratar muchos problemas relacionados a la enfermedad de células falciformes, tales como:
 - Derrame cerebral.
 - Agrandamiento del bazo (secuestro esplénico) o agrandamiento del hígado (secuestro hepático).
 - Episodios largos o frecuentes de dolor.
 - Síndrome torácico agudo (ACS).
- Para ayudar a prevenir problemas futuros derivados de la enfermedad de células falciformes, tales como:
 - Los problemas de células falciformes relacionados a la cirugía o anestesia, como el síndrome torácico agudo (ACS).
 - El derrame cerebral y otros problemas graves relacionados a las células falciformes.

¿Con qué frecuencia necesitará mi hijo una transfusión de sangre?

El número de veces que le harán una transfusión a su hijo depende del tipo de enfermedad de células falciformes que tiene. A la mayoría de los niños que tienen una enfermedad de células falciformes se les hace una transfusión de sangre, al menos 1 vez en la vida. Un niño con hemoglobina SS o Sβ° puede necesitar una transfusión con más frecuencia que uno con hemoglobina SC o Sβ° talasemia.

Las transfusiones de sangre agudas:

- Se hacen entre 1 y varias veces. Eso depende de las necesidades de su hijo.
- Son necesarias para tratar problemas agudos de células falciformes, como el síndrome torácico agudo o la crisis aplásica.
- Se usan antes de la cirugía para ayudar a evitar problemas de las células falciformes.

Las transfusiones de sangre crónicas:

- Se hacen todos los meses durante varios meses a varios años, o de por vida.
- Se hacen para aumentar el número de RBC sanos en la sangre de su hijo y para reducir el número de RBC falciformes. Los profesionales de atención de enfermedad de células falciformes miden la cantidad de hemoglobina falciforme (hemoglobina S) que hay en la sangre de su hijo para ver cuán bien están funcionando las transfusiones de sangre.
- Se hacen a niños que tienen un problema grave, como un derrame cerebral, o que tienen un riesgo alto de tener un problema grave.
 - Si su hijo ha tenido un derrame cerebral, puede necesitar una transfusión mensual el resto de su vida. Eso ayuda a reducir el riesgo de otro derrame.
 - Si los resultados del ultrasonido TCD de su hijo son anormales, necesitará transfusiones crónicas durante al menos 1 año. Esto ayuda a prevenir un derrame cerebral. Es posible que su hijo pueda dejar de recibir transfusiones si el resultado del ultrasonido TCD es normal.

Uso de un port-a-cath para transfusiones de sangre crónicas

Si su hijo necesita que le hagan regularmente una transfusión, a veces las venas se debilitan de tantas veces que le sacan sangre y que le toman vías I.V. Esto puede hacer que sea difícil tomarle una vía I.V.

- Por esa razón, su hijo puede necesitar una vía especial que se llama port-a-cath (un puerto). Este puerto permitirá un acceso fácil para sacarle sangre para aféresis y para los análisis de laboratorio.
- El puerto puede permanecer en el cuerpo durante años.
- Pídale al médico de la enfermedad de células falciformes de su hijo que le dé más detalles.

¿Qué tipo de transfusión de sangre le harán a mi hijo?

Hay 3 tipos de transfusiones de RBC que le pueden hacer a un niño con enfermedad de células falciformes.

Transfusiones de sangre simples

- Es la transfusión que se hace a la vena. En esta transfusión no se extrae nada de su sangre.
- La sangre viene en una unidad. Una unidad es una bolsa de sangre de 1 pinta (unos 475 ml) que tarda entre 2 y 4 horas en ser infundida (entrar por vía I.V.).
- Su hijo puede tener que recibir 1, 2, 3 o más unidades de sangre. Eso depende de su tamaño y de lo bajo que esté su nivel de hemoglobina.
- El propósito es elevar el nivel de hemoglobina y reducir la cantidad de hemoglobina falciforme.

Transfusiones de intercambio de sangre (eritrocitaferesis)

- Esta transfusión retira los RBC falciformes y los reemplaza con RBC sanos y normales.
- Se hace con una máquina especial. Su hijo necesitará un tipo de puerto o I.V. especial para sacar la sangre y darle la sangre nueva al mismo tiempo.
- Es una manera más rápida de disminuir el nivel de hemoglobina falciforme.
- Puede ayudar a detener la acumulación de hierro en el cuerpo.

Transfusiones de intercambio manual parcial

- A su hijo se le extraerán unos RBC falciformes a través de una vía I.V. antes de que se le haga una transfusión de sangre normal.
- Se retiran menos RBC falciformes que con una transfusión de intercambio de sangre.
- Eso ayuda a reducir el nivel de hemoglobina falciforme y hace más lenta la acumulación de hierro en el cuerpo (pero no al grado de la transfusión de intercambio de sangre).
- Puede hacerse sin un puerto especial.

Pídale a su médico especialista en enfermedades de células falciformes más detalles sobre el tipo de transfusión que necesita su hijo.

¿Cuán seguras son las transfusiones de sangre para mi hijo?

- Las transfusiones de sangre han demostrado que ayudan a los niños que tienen una enfermedad de células falciformes.
- Se hacen pruebas especiales para asegurar que el tipo de sangre sea compatible con el de su hijo y que este no tendrá una reacción contra la sangre.
- La Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés) de EE. UU. regula todos los bancos de sangre del país. Todos los bancos de sangre deben someterse a inspecciones regulares.
- Cada unidad se evalúa con todo cuidado para prevenir infecciones, tales como VIH y hepatitis. Esto se hace para asegurar que la sangre sea lo más segura posible para su hijo.

¿Cuáles son los riesgos de las transfusiones de sangre?

Aunque las transfusiones de sangre pueden ayudar a tratar la enfermedad de células falciformes, hay problemas que pueden surgir.

Reacciones a las transfusiones de sangre

- El sistema inmunológico de su hijo puede reaccionar a la sangre donada. Esto le puede causar hinchazón, picazón, dificultad para respirar, fiebre o dolor. Estas reacciones pueden suceder durante, o al terminar, la transfusión.
- El cuerpo de su hijo puede crear anticuerpos contra la sangre del donante. Estos anticuerpos pueden aparecer unos cuantos días o semanas después de la aféresis. Si su hijo crea anticuerpos, podría ser más difícil encontrar sangre para sus transfusiones.

Sobrecarga de hierro

- Ocurre cuando hay demasiado hierro en el cuerpo.
- Cada unidad o pinta de sangre contiene hierro. Cuando a su hijo le hacen una transfusión de sangre, ese hierro se queda en el cuerpo.
- El cuerpo de su hijo no logra eliminar el exceso de hierro. Los niveles de hierro aumentan con cada transfusión.
- El exceso de hierro puede ser dañino para el cuerpo, especialmente para el hígado.
- Si a su hijo le hacen muchas transfusiones, se le harán análisis de los niveles de hierro.
- Si sus niveles de hierro son demasiado altos, necesitará un medicamento para bajar el nivel de hierro. Este puede ser un medicamento que tendrá que tomar por vía oral todos los días.

Infección

- La posibilidad de contraer una infección por la transfusión de sangre es muy baja.
- A todos los donantes se les hacen análisis para detectar infecciones.
- La probabilidad de contraer el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) es de menos de 1 en 2 millones.

Pídale a su médico especialista en enfermedades de células falciformes más detalles sobre los problemas de la sobrecarga de hierro.

Intercambio de glóbulos rojos (aféresis)

¿Qué es el intercambio de glóbulos rojos?

El intercambio de glóbulos rojos (RBC), o aféresis, es el proceso en el que una máquina le saca sangre a su hijo a través de una aguja o un catéter y le infunde los RBC nuevos de la sangre de un donante.

- La máquina usa tubos flexibles esterilizados que se descartan después de la aféresis para prevenir infecciones.
- La sangre de su hijo pasa a través de tubos flexibles esterilizados hacia la máquina y se separa en partes:
 - Glóbulos rojos (RBC)
 - Glóbulos blancos (WBC)
 - Plaquetas
 - Plasma
- La máquina saca los RBC de su hijo y le infunde los RBC nuevos.
- La máquina le devuelve a su hijo sus WBC, plaquetas y plasma.

¿Cómo se saca y se retorna la sangre?

Su hijo podría necesitar lo siguiente para la aféresis:

- 2 vías intravenosas (I.V.).
 - 1 vía I.V. en cada brazo: 1 para sacar la sangre y 1 para retornarla.
- Un port-a-cath especial llamado puerto Vortex.
- Un dispositivo de acceso venoso central (CVAD, por sus siglas en inglés). También se le conoce como vía central.

¿Por qué necesita mi hijo la aféresis?

La aféresis retira los RBC falciformes y los reemplaza con RBC sanos. Es una manera más fácil de reducir el número de RBC falciformes que hay en el cuerpo de su hijo. La aféresis puede:

- Ayudar a prevenir la acumulación excesiva de hierro en el cuerpo de su hijo.
- Ayudar a disminuir los efectos secundarios de la enfermedad de células falciformes.
- Mejorar los niveles de oxígeno de su hijo.
- Mejorar el flujo de sangre hacia sus órganos.

¿Cuándo podría necesitar la aféresis mi hijo?

Su equipo de atención médica puede sugerir que se le haga la aféresis 1 vez, o bajo una programación regular.

- Puede usarse para niños que tienen problemas serios, como derrame cerebral o síndrome torácico agudo.
- Si los resultados del MRI o del ultrasonido doppler transcraneal (TCD) de su hijo son anormales, puede necesitar la aféresis regularmente.

Si su hijo necesita la aféresis bajo una programación regular, puede esperar lo siguiente:

- Aféresis cada 3 a 6 semanas (aproximadamente 1 mes y medio).
- Análisis de sangre (exámenes de laboratorio) ambulatorios antes de cada consulta.
 - Estos exámenes de laboratorio miden la cantidad de hemoglobina falciforme (hemoglobina S) que hay en la sangre de su hijo para ver cuán bien está funcionando la aféresis.
 - El equipo chequeará también sus niveles de hierro (ferritina).
- El médico de su hijo decidirá cuánto tiempo necesita la aféresis. Algunos niños siguen necesitando la aféresis cuando ya son adultos.

¿Qué sucede antes de la aféresis?

- Le agradecemos que llegue a tiempo a la consulta.
 - Llame al trabajador social de su hijo si necesita ayuda de transporte.
 - Llame al equipo de aféresis si va a tener que reprogramar la cita o va a llegar tarde.
- A su hijo le harán los exámenes de laboratorio entre 24 y 72 horas antes de la consulta para la aféresis. El banco de sangre necesita este tiempo para asegurar que tienen suficiente sangre compatible con la de su hijo.
- Haga que su hijo tome más líquido de lo normal el día antes y el día de la aféresis.
 - Estos líquidos pueden incluir agua, bebidas para deportistas y jugos.
 - Su hijo debe beber entre 24 y 32 onzas (oz) cada día.
 - No le dé ninguna bebida que contenga cafeína.
- Antes de la consulta, aplique una crema anestésica en los brazos de su hijo o en el sitio del puerto Vortex.
 - El médico le dará una prescripción médica para la crema. En la primera consulta de aféresis, el equipo de atención médica le enseñará dónde se colocarán las agujas y dónde debe aplicar la crema.

¿Qué sucede durante la aféresis?

- Un integrante del equipo de atención médica chequeará los signos vitales de su hijo (temperatura, presión arterial, pulso, frecuencia respiratoria y niveles de oxígeno).
- Un enfermero colocará 2 vías I.V. o utilizará el acceso al puerto Vortex. Antes de colocar la aguja en la piel de su hijo, el enfermero la limpiará.
- Su hijo no puede estar caminando cuando está conectado a la máquina. Lleve al baño a su hijo antes de empezar la aféresis.
- El proceso puede tardar entre 2 y 4 horas. Un enfermero le tomará los signos vitales y manejará la máquina durante este tiempo.

¿Qué sucede después de la aféresis?

- Un enfermero le retirará las vías I.V. o la aguja del puerto y aplicará un vendaje sobre cada sitio. No le quite los vendajes antes de que transcurran entre 3 y 4 horas.
- Su hijo debe quedarse sentado durante un mínimo de 30 minutos después de la aféresis. No debe ponerse de pie ni caminar durante este tiempo. A algunos niños les da náuseas (malestar estomacal) o se marean.
- Un enfermero evaluará a su hijo antes de que pueda volver a casa. Esta evaluación incluye los signos vitales y sacar sangre para análisis que chequeen su progreso.
- Antes de volver a casa, su hijo puede comer una merienda y tomar un jugo.
- Al llegar a casa, revísele la vía I.V. o los sitios del puerto Vortex. Ejerza presión sobre los sitios para ver si sangran. El sangrado debe parar muy rápido.
 - Llame al equipo del Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac si el sangrado no para en 5 minutos.

Durante 24 horas después de la aféresis, su hijo debe:

- Evitar levantar objetos pesados.
- Usar el ascensor, no las escaleras.
- Beber entre 24 y 32 onzas de bebidas sin cafeína.
- Evitar hacer ejercicios fuertes.

¿Cuáles son los efectos secundarios?

La aféresis ayuda a tratar la enfermedad de células falciformes, pero su hijo puede tener efectos secundarios. Hable con su médico para que le dé más información sobre estos problemas posibles.

Reacciones a las transfusiones de sangre

- El sistema inmunológico de su hijo puede reaccionar a la sangre donada.
- Esto le puede causar hinchazón, picazón, dificultad para respirar, fiebre o dolor.
- Las reacciones pueden aparecer durante o después de la aféresis.
- El cuerpo de su hijo puede crear anticuerpos contra la sangre del donante. Estos anticuerpos pueden aparecer unos cuantos días o semanas después de la aféresis. Si su hijo crea anticuerpos, podría ser más difícil encontrar sangre para sus transfusiones.

Reacción al anticoagulante

- Durante la aféresis, el enfermero le administra un medicamento anticoagulante (diluyente de la sangre) que ayuda a prevenir la formación de coágulos en la máquina. Algunos niños tienen efectos secundarios del diluyente de la sangre durante un periodo corto de tiempo. Infórmele **de inmediato** al enfermero de su hijo si:
 - Siente cosquilleo en los dedos de las manos o de los pies.

- Tiene entumecimiento alrededor de los labios, la nariz o la boca.
- Lo siente frío al tocarlo.
- Tiene náuseas (malestar estomacal).
- Por lo general, los efectos secundarios aparecen y desaparecen rápidamente. De ser necesario, el enfermero de su hijo puede poner en pausa la máquina de aféresis y darle a su hijo un medicamento para ayudarlo a parar los efectos secundarios.

Infección

- La posibilidad de contraer una infección por la aféresis es muy baja.
- A todos los donantes se les hacen análisis para detectar infecciones.
- La probabilidad de contraer el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) es de menos de 1 en 2 millones.

¿Cuándo debo llamar al médico?

Llame al médico de su hijo si tienen alguno de los signos siguientes:

- Fiebre de más de 101°F
- Escalofríos que empiezan dentro del lapso de 4 horas después de la aféresis
- Nueva erupción o picazón
- Dolor de espalda
- Orina que se ve café o con sangre
- Sibilancias o dificultad para respirar

La Clínica de enfermedades de células falciformes abre de lunes a viernes entre las 8:00 a.m. y las 5:00 p.m. Está cerrada los fines de semana y días feriados. Si necesita hablar con un médico fuera del horario de atención, llame al Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac y pida hablar con el médico de guardia.

En caso de una emergencia o si tiene una inquietud urgente, llame al 911 o vaya **de inmediato** al servicio de urgencias (ED) más cercano. Dígame SIEMPRE a los médicos del ED que su hijo tiene la enfermedad de células falciformes.

Efectos del clima

¿Pudiera estar relacionado al clima el dolor de mi hijo?

- Los cambios de clima pueden afectar a los niños que tienen enfermedad de células falciformes más que a las personas que no la tienen.
- Los cambios extremos de temperatura, bien sea frío o calor, pueden causar un episodio vasooclusivo (VOE), que antes se conocía como crisis de dolor.

¿Cómo afecta el clima a mi hijo?

En climas fríos, el cuerpo de su hijo puede enfriarse demasiado. El enfriamiento de la piel es un problema para las personas con enfermedad de células falciformes.

- Cuando la piel se pone muy fría, los vasos sanguíneos del cuerpo se contraen. Esto puede hacer que el flujo de sangre hacia la piel, los huesos y los músculos sea más lento.
- El enfriamiento de la piel y los tejidos aumenta el número de glóbulos rojos (RBC) que cambian de forma. Cuando sucede esto, los RBC cambian, de su forma redonda normal, a la forma de una media luna (o una hoz).
- Los RBC falciformes son pegajosos y no fluyen bien por los vasos sanguíneos. A veces, los vasos sanguíneos se taponan. Esto impide que la sangre fluya a través de ellos.
- El vaso taponado es una condición que se conoce como una “oclusión”. Las oclusiones en los vasos sanguíneos pueden llevar a un episodio venooclusivo (VOE) doloroso.

En climas calurosos, su hijo puede deshidratarse (muy seco) debido al agua adicional que pierde el cuerpo al sudar.

¿Qué síntomas podría tener mi hijo?

Su hijo puede tener uno o más de los síntomas siguientes:

- Dolor de espalda, brazos o piernas
- Escalofríos cuando hace mucho frío
- Sudoración excesiva cuando hace calor
- Mucha sed y deseo de beber líquidos
- Piel o labios secos

¿Cómo puedo proteger a mi hijo?

Los niños que tienen una enfermedad de células falciformes pueden jugar, hacer ejercicio y estar en espacios exteriores. **Es importante impedir que pasen demasiado calor o frío y que estén muy cansados.** Puede hacer varias cosas para disminuir los riesgos que ocasiona el clima.

En un clima frío

Asegúrese que su hijo:

- Evite las temperaturas muy frías, cuando sea posible.
- Esté bien cubierto durante los meses fríos de invierno. Haga que use abrigos, sombreros, bufandas y guantes de invierno para evitar que se le enfríe demasiado la piel.
- Vístalo en capas para que no sienta demasiado calor. Esto evitará cambios extremos de su temperatura corporal.
 - Sudar hace que la piel se enfríe y puede llevar a que sea más lento el flujo de sangre. Eso podría causar un episodio vasooclusivo (VOE).

- Tenga siempre a mano una chaqueta o suéter, incluso en los meses de verano. Le será útil cuando su hijo esté en un lugar con aire acondicionado durante periodos largos y el ambiente se ponga muy frío.
- Beba suficiente líquido para mantenerse hidratado.
 - Con mucha frecuencia, basta con darle a su hijo al menos un vaso de agua de 8 onzas por cada año que tenga. Por ejemplo, un niño de 7 años puede beber cada día 7 vasos de agua de 8 onzas.
 - Después de los 10 años, su hijo no debe tomar más de 10 a 12 vasos de agua al día.

En un clima caluroso

Asegúrese que su hijo:

- Beba suficiente líquido para que:
 - Se mantenga hidratado.
 - Reponga el agua que pierde al sudar. Debe aumentar la cantidad de líquido que toma cuando suda más de lo normal.
- Descanse a la sombra o entre a un lugar bajo techo con frecuencia. Se aconseja que lo haga, al menos, cada 20 minutos.
- Evite entrar a un lugar con aire acondicionado si está muy sudado.
- Se vista en capas para que se pueda quitar algo de ropa si comienza a sentir mucho calor y a sudar.
- No nade en agua demasiado fría. Limite el tiempo que permanece en el agua para que no se enfríe.
- Se seque todo el cuerpo **de inmediato** al salir de la piscina o dejar de jugar en el agua. Se cambie y se ponga ropa seca **de inmediato**.
- Tenga toallas adicionales para evitar envolverse en una toalla húmeda.

¿Cuándo necesita beber más líquido mi hijo?

Su hijo necesita beber más líquido cuando:

- Tiene dolor.
- Está muy activo.
- Viaja.
- Hace calor.

Use la tabla a continuación para saber cuánta agua debe darle a su hijo. Hable con el equipo de atención de su hijo si tiene preguntas o inquietudes.

Peso del niño en libras (lbs)	Peso del niño en kilogramos (kg)	Número de tazas de 8 onzas (oz) al día
10 a 20 lbs	entre 4 y 5 a 9 kg	2 a 4 tazas
20 a 30 lbs	9 a 14 kg	4 a 6 tazas
30 a 40 lbs	14 a 18 kg	5 a 7 tazas
40 a 60 lbs	18 a 27 kg	7 a 9 tazas
Más de 60 lbs	Más de 27 kg	10 tazas o más

Investigación y avances

¿Qué es una investigación clínica?

Investigación es un estudio que se hace para aprender algo nuevo o responder una pregunta y, luego, compartir las respuestas con otras personas. Los nuevos estudios de investigación se basan en los resultados de estudios y tratamientos pasados. Los estudios de investigación son los bloques de construcción que llevan a descubrimientos y curas médicas.

La investigación clínica es la que se hace con pacientes humanos. Los médicos se basan en la investigación clínica para lograr avances en el tratamiento de las enfermedades, como la enfermedad de células falciformes. Si no contáramos con familias dispuestas a participar en investigaciones clínicas durante el tratamiento, no podríamos saber cuál es la mejor manera de tratar a los niños que tienen trastornos sanguíneos.

¿Por qué es importante la investigación?

Los estudios de investigación pueden ayudar a mejorar la salud, la atención médica y la calidad de vida de las personas. La investigación sobre las enfermedades de células falciformes es muy prometedora.

- En una época, las enfermedades de células falciformes causaban la muerte de la mayoría de los niños que las sufrían.
- Ahora, es una enfermedad crónica que se ve en adultos, muchos de los cuales están teniendo vidas largas y productivas.

Ensayos clínicos

Un ensayo clínico es un estudio de investigación que incluye un tratamiento médico.

- Los ensayos clínicos establecen una manera estándar (protocolo) de tratar una enfermedad. También recopilan información sobre cuán bien funciona el tratamiento.
- El ensayo clínico va dirigido a aprender más sobre la seguridad o el éxito de un medicamento, un dispositivo o un procedimiento médico.
- El objetivo es usar lo que se aprende en un ensayo clínico para ayudar a mejorar la atención médica o, incluso, encontrar la cura para una enfermedad.

Hay muchos ensayos clínicos que se han realizado o se realizarán en el futuro. El equipo de atención médica puede pedirle que permita que su hijo participe en uno. Estos estudios no pretenden dañar a su hijo de ninguna manera. Un equipo de médicos y expertos en investigación del Children's debe aprobarlos antes de que se puedan usar.

Usted y su hijo tienen la opción de elegir

Usted y su hijo tienen la opción de elegir si quieren participar, o no, en una investigación clínica. Su hijo no tiene que participar en la investigación clínica para recibir tratamiento. Lo que decida no afectará la forma en la que nuestro personal ve y trata a su hijo. Su hijo recibirá la misma calidad de atención.

Puede hablar con su hijo, el médico que lo atiende, sus familiares y otras personas antes de decidir si va a participar en un estudio de investigación.

- Durante el estudio, usted y sus familiares pueden hacer preguntas en cualquier momento.
- Puede retirar a su hijo del estudio de investigación en cualquier momento.
- Durante el estudio, los investigadores revisarán lo que aprenden de la investigación. Le informarán si se dan cuenta que no es seguro para su hijo permanecer en el estudio. Si esto sucede, el equipo de atención médica retirará a su hijo del estudio.

Los investigadores clínicos del Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac participan en varios ensayos clínicos que se enfocan en las enfermedades de células falciformes. Algunos de estos estudios son nacionales, otros son locales.

Avances en la enfermedad de células falciformes

Se han logrado varios avances para tratar las enfermedades de células falciformes. El médico de su hijo le hablará sobre estos tratamientos y si son adecuados para él.

Trasplante de sangre y médula ósea

¿Qué es un trasplante de sangre y médula ósea (BMT)?

- Un BMT ayuda a restablecer las células madre sanguíneas que están dañadas, que faltan o que no funcionan.
- Reemplaza las células falciformes enfermas con células sanguíneas sanas.
- Hasta el momento, es la única cura para la enfermedad de células falciformes.
- El BMT no es una cirugía. Es un tratamiento médico dura muchos meses.
- Con mucha frecuencia, el paciente está hospitalizado, al menos, el primer mes.

¿Qué es la médula ósea?

La médula ósea es el tejido suave y esponjoso y el líquido que se encuentra dentro de los huesos. La médula es el lugar en el que se fabrican las células sanguíneas.

Las células de la médula ósea se conocen como células madres formadoras de sangre. Estas células madre forman 3 tipos principales de células en el cuerpo:

- Los glóbulos blancos que combaten las infecciones
- Los glóbulos rojos que transportan el oxígeno
- Las plaquetas que ayudan a la sangre a coagularse

¿Cómo ayuda un BMT a los niños que tienen enfermedad de células falciformes?

El BMT puede ser una cura para las enfermedades de células falciformes cuando los glóbulos rojos normales de un donante sano reemplazan los glóbulos rojos falciformes de su hijo.

¿Cuáles son los riesgos de un BMT para los niños que tienen enfermedad de células falciformes?

El BMT es la única cura actual para la enfermedad de células falciformes, pero tiene sus riesgos. Estos riesgos incluyen:

- Infección.
- Recuentos sanguíneos bajos, que pueden llevar a anemia.
- Hemorragias, derrame cerebral y otros problemas.
- El sistema inmunológico permanece debilitado durante un tiempo.
- Rechazo del trasplante.
- Enfermedad de injerto contra huésped: las células del donante (injerto) atacan las del cuerpo de su hijo (huésped).
- Infertilidad: no poder quedar embarazada, o no poder procrear un hijo.
- Muerte.

Su hijo requerirá:

- Antibióticos para prevenir o tratar las infecciones.
- Transfusiones de plaquetas para prevenir o tratar las posibles hemorragias.
- Transfusiones de sangre para tratar la anemia.
- Medicamentos que debiliten el sistema inmunológico durante varios meses.

Un BMT puede ocasionarles mucho estrés al niño y a sus familiares porque es un proceso muy largo.

¿Cuál es el proceso para recibir un BMT?

Encontrar a un donante

El mejor donante es un hermano (o hermana) de padre y madre quien:

- No tiene la enfermedad de células falciformes.
- Tiene el mismo tipo de tejido que su hijo.

Otro nombre que se le da al tipo de tejido es HLA. Quiere decir antígeno humano leucocitario (HLA, por sus siglas en inglés). Son proteínas que se encuentran en la superficie de las células del cuerpo.

- Cada hermano de padre y madre tiene sólo 1 probabilidad de 4 (25%) de tener el mismo tipo de HLA.
- Los medio hermanos no serían buenos donantes porque no tienen el mismo tipo de HLA.
- El donante no necesita tener el mismo tipo de sangre que su hijo, pero sí debe tener el mismo tipo de HLA o tejido de trasplante.
- El donante **puede** tener el **rasgo** de células falciformes y donar igualmente.

Cómo prepararse para el trasplante (plan de tratamiento)

- El tratamiento de su hijo se basa en su condición de salud.

- Su hijo recibirá quimioterapia (quimio) y otros medicamentos que debilitan su sistema inmunológico.
- Los medicamentos eliminan las células viejas de la médula ósea de su hijo. También preparan su cuerpo para recibir las células madre sanguíneas sanas del donante.
- Estos medicamentos pueden causar efectos secundarios transitorios, tales como:
 - Náuseas (malestar estomacal) o vómitos (devolver)
 - Caída del cabello
 - Llagas en la boca
 - Menos apetito (no querer beber o comer como era normal)
 - Diarrea (heces sueltas o aguadas)
 - Recuentos sanguíneos bajos

El trasplante

- Durante el BMT, se toman células madre sanguíneas del donante.
- Su hijo recibe las células madre sanguíneas del donante a través de una vía intravenosa (I.V.). Es igual que recibir una transfusión de sangre.
- El BMT puede tardar entre unos cuantos minutos y unas cuantas horas.

Después del trasplante

- Las células madre sanguíneas nuevas viajan hasta la médula ósea de su hijo.
- El cuerpo de su hijo puede tardar hasta 2 a 4 semanas para producir células sanas nuevas.
- Su hijo podría quedarse en el hospital de 4 a 6 semanas.
- Al salir del hospital, tendrá que tomar varios medicamentos durante muchos meses.
- También tendrá que acudir a muchas consultas en la clínica de BMT mientras se recupera.
- Durante un tiempo, su hijo no podrá asistir a la escuela y deberá cumplir con reglas especiales para evitar infecciones.

¿Puede mi hijo recibir un BMT?

Debido a los riesgos serios que implica, el BMT se ofrece a los pacientes más jóvenes que tienen la enfermedad de células falciformes más grave. Estos pacientes tienen un riesgo más alto de discapacidad o de muerte.

Las razones más comunes para un BMT son:

- Derrame cerebral o riesgo alto de derrame cerebral
- Síndrome torácico agudo
- Episodios frecuentes de dolor

Es posible que a muchos niños que tienen enfermedades de células falciformes graves no se les pueda hacer el BMT porque no tienen un hermano donante compatible y sano. Los riesgos de un BMT son más altos en esa situación, por lo que el trasplante es una opción en muy contadas excepciones.

Recursos

Programas y eventos especiales

Día de educación sobre células falciformes

- Es un día completo de actividades y aprendizaje para personas que han sido afectadas por la enfermedad de células falciformes.
- Es para pacientes, padres, familiares, amigos de la familia, maestros y profesionales de atención médica.
- Se celebra una vez al año (generalmente, un sábado).
- Incluye un resumen general de los tratamientos, actualizaciones, nuevos avances clínicos y aspectos relacionados a la salud escolar.
- También incluye actividades para los pacientes con enfermedades de células falciformes y sus hermanos.

404-785-0873

choa.org/SCED

Camp New Hope

- Este campamento lo organiza todos los años la fundación Sickle Cell Foundation of Georgia.
- Es un campamento residencial (los niños se quedan a dormir), diseñado para niños que tienen enfermedad de células falciformes. Acepta niños de 6 años en adelante.
- Dura 6 días.
- Se organiza en un campamento ubicado en Georgia.

sicklecellga.org

Camp Crescent Moon

- Este campamento lo organiza todos los años el Children's Healthcare of Atlanta.
- Es un campamento residencial (los niños se quedan a dormir), diseñado para niños que tienen enfermedad de células falciformes. Acepta niños de 6 años en adelante.
- Se organiza en un campamento ubicado en Georgia.

choa.org/camps/camp-crescent-moon

Desayuno anual navideño de entrega de juguetes (Annual Holiday Toy Breakfast)

- Lo celebra todos los diciembrees la fundación MTS Sickle Cell Foundation, Inc.
- Es un evento navideño para las familias afectadas por las enfermedades de células falciformes.

mythreesicklers.org

Programas de asistencia financiera

No deje que se le venza el plazo de cobertura de su seguro o del Medicaid. Eso podría causarle problemas y dificultades a usted y a su familia. Hable con sus asesores financieros si tiene alguna pregunta o inquietud. Su función es ayudarle.

Ley de Ausencia Familiar y Médica (FMLA, por sus siglas en inglés)

Los padres que tienen que dejar de ir a su trabajo para cuidar a su hijo pueden pedir una licencia (permiso) familiar y médica.

- Pregúntele a su empleador cómo debe presentar la solicitud.
- Si se la aprueban, la FMLA le permite tomar hasta 12 semanas (aproximadamente 3 meses) libres, sin salario, dentro de un periodo de 12 meses. Eso le permite cuidar a un hijo que tenga un problema serio de salud. Su cargo, o uno similar, tiene que estar disponible cuando regresa a su trabajo.
- Puede tomar en una sola ocasión todo el periodo que otorga la FMLA, o lo puede distribuir en varios periodos más cortos de tiempo.
- Es posible que la FMLA no aplique si usted trabaja para una compañía pequeña.
- Hable con su empleador para tener una información más detallada.

Su trabajador social de enfermedades de células falciformes y su equipo médico pueden ayudarle a llenar los formularios de la FMLA. Nota: Tardará al menos 2 semanas para completar los formularios.

Seguridad de Ingreso Suplementario (SSI, por sus siglas en inglés)

El SSI es un programa del Seguro Social.

- Para inscribirse, el niño debe cumplir con ciertos parámetros de discapacidad y la familia debe cumplir con ciertas normas en cuanto a ingresos.
- Una vez que esté inscrito, el niño recibirá una cantidad mensual en efectivo, adicional a la cobertura de Medicaid.

800-772-1213

Recursos útiles:

Medicaid de Georgia

El Medicaid de Georgia otorga seguros médicos gratuitos a los niños y familias que califiquen para obtenerlos.

- Lo que determina si recibe la cobertura es el ingreso familiar.
- Llame a la División de Servicios para Familias y Niños (DFCS, por sus siglas en inglés) de su condado para presentar la solicitud.

PeachCare for Kids

PeachCare for Kids es un programa de Georgia que ofrece beneficios de seguro médico a niños de hasta 19 años a cambio del pago de un tarifa.

- Lo que determina si recibe la cobertura y la tarifa que debe pagar es el ingreso familiar.
- Este programa es para familias cuyo ingreso es demasiado alto para recibir el Medicaid. Tienen que cumplir igualmente con límites de ingreso, pero son más altos que los de Medicaid.

877-GA-PEACH (teléfono: 877-427-3224)

División de Servicios para Familias y Niños (DFCS) de Georgia

La DFCS de Georgia ofrece información y ayuda para:

- Asistencia temporal para familias necesitadas (TANF, por sus siglas en inglés).
- Cupones para alimentos (*food stamps*).
- Programa de la Ley de Equidad Tributaria y Responsabilidad Fiscal (TEFRA, por sus siglas en inglés)/Katie Becket de Medicaid.
- Necesidades de cuidado infantil.
- Medicaid.
- Pago de las facturas de electricidad.
- Vivienda.

404-657-3433 o 800-869-1150

dfcs.georgia.gov

dfcs.georgia.gov/services/low-income-home-energy-assistance-program-liheap

Equipo de asistencia de energía para calefacción (HEAT, por sus siglas en inglés)

HEAT ofrece ayuda para el pago de las facturas de electricidad a los ciudadanos necesitados de Georgia.

678-406-0212

heatga.org/about-heat

Proyecto Compartir del Ejército de Salvación (Project Share - Salvation Army)

El Proyecto Share ofrece ayuda a las familias para el pago de las facturas de electricidad, según sus necesidades financieras.

770-441-6200

southernusa.salvationarmy.org/georgia/project-sharehttps://southernusa.

Programas de Asistencia Lifeline y Link-up de Georgia

El programa Lifeline otorga cierto apoyo financiero para servicios de telefonía residencial. Lo que determina si recibe el apoyo es el ingreso familiar. Llame a su compañía telefónica local para más detalles.

psc.ga.gov

Agencia de Acción Comunitaria (CAA, por sus siglas en inglés)

La CAA les ofrece ayuda financiera a las familias necesitadas de ciertas áreas o las refiere a otros recursos.

georgiacaa.org

Viajes y alojamiento

Ronald McDonald House Charities

La organización caritativa Ronald McDonald House Charities ofrece alojamiento a los pacientes y sus familiares durante su tratamiento médico.

- Hay ciertos requisitos que debe cumplir para quedarse en la Casa de Ronald McDonald, como vivir a una determinada distancia del hospital.
- Para que se pueda quedar en la casa, un trabajador social tiene que referir a la familia. Llame a su trabajador social de enfermedades de células falciformes si tiene más preguntas.

rmhc.org

Transporte de Medicaid para casos que no son una emergencia

Medicaid ofrece servicios de transporte, en casos que no son una emergencia para pacientes de Medicaid que necesitan viajar para ir a una consulta y de regreso a casa.

- Debe hacer los trámites para el transporte 3 días laborables antes de la fecha de la consulta que tiene su hijo.
- Al terminar la consulta, llame al número de teléfono que le dieron.
- Para usar este servicio, necesita el número de Medicaid de su hijo.
- Llame a su trabajador social de enfermedades de células falciformes o a la oficina de la DFCS del condado para más detalles.

Recursos del hospital

Programa escolar

La escuela es una parte muy importante de la vida de todos los niños. Los niños que tienen enfermedades crónicas, tales como las de células falciformes, pueden tener problemas en la escuela. Es muy probable que pierdan muchos días de clase y que tengan dolor u otros síntomas que afecte su proceso de aprendizaje. Es importante para su hijo que su escuela tenga, en sus archivos, su información médica. Los médicos de enfermedades de células falciformes de nuestras clínicas pueden llenarle el paquete escolar, en el cual explican las necesidades médicas y escolares de su hijo.

El programa escolar del Children's ayuda a apoyar las necesidades de aprendizaje de nuestros pacientes. Los pacientes con enfermedades crónicas que están hospitalizados pueden acudir a nuestro salón de clases del hospital para recibir instrucción. Los maestros del hospital pueden ayudar a los padres a recibir apoyo para su hijo en la escuela. También le pueden ayudar con los documentos que se necesitan para los servicios escolares, tales como la instrucción en casa.

Nuestros salones de clase del hospital cuentan con libros de texto aprobados por el estado, computadoras y herramientas de aprendizaje.

Biblioteca y centro de negocios para las familias

Su hijo y otros miembros de su familia pueden usar nuestras bibliotecas para las familias, donde encontrarán información médica y materiales de entretenimiento. Los materiales de entretenimiento incluyen libros, revistas y películas para todas las edades. También ofrecen estos servicios para los pacientes hospitalizados:

- Ayuda para crear páginas CarePages
- Programa de computadora laptop para pacientes de hospitalización de largo plazo
- Computadoras con acceso a internet y programas de Microsoft Office
- Fotocopiadora, fax, impresoras y notario
- Cámara digital en préstamo (sólo para su uso en el hospital)

CarePages

CarePages es un sitio web seguro y privado que le permite crear su propia página web. Ayuda a sus familiares y amigos a enterarse del progreso de su hijo, compartir mensajes de apoyo y ofrecer ayuda. Este servicio es gratis. Puede usarlo antes, durante y después de la hospitalización de su hijo.

Lista de recursos de terapias transformadoras de células falciformes

Be The Match

Esta organización, conjuntamente con el Programa Nacional de Donantes de Médula Ósea (NMDP, por sus siglas en inglés), ayuda a los pacientes a encontrar un donante compatible y ofrece información, apoyo y defensa para aquellos que están considerando un trasplante de células madre sanguíneas o de médula ósea.

- Ingrese a BeTheMatch.org o sígalos en sus redes sociales. Consulte la sección de educación sobre el trasplante de células falciformes o solicite que le envíen información por correo.
- Contacte al Centro de Apoyo al Paciente de Be The Match en patientinfo@nmdp.org o a través del 888-999-6743.
- Ingrese a sicklecellconnect.com para obtener información sobre el programa Sickle Warrior y pida un paquete Warrior.

Programa de pares Peer Connect

Conecta a pacientes de posibles terapias curativas con familias que han pasado por un BMT y terapia génica en el pasado. Se les capacita como voluntarios para compartir su experiencia.

BMTInfoNet.org

Es una organización que da información y apoyo a aquellos que están pasando por la experiencia de un trasplante.

Alianza de Investigación y Defensoría en Trasplantes de Células Falciformes (STAR, por sus siglas en inglés)

Es un grupo de médicos, investigadores y defensores que tratan de lograr que el trasplante sea más seguro y esté disponible a más pacientes de enfermedades de células falciformes.

curesicklenow.org.

Asociación Estadounidense de Enfermedades de Células Falciformes de EE. UU. (SCDAA)

Ofrece información sobre avances médicos para el tratamiento de enfermedades de células falciformes.

- Ingrese a sicklecelldisease.org.
- Regístrese en su lista de distribución para recibir noticias sobre trasplantes de médula ósea y tratamientos de terapia génica.

Coalición de Enfermedades de Células Falciformes (The Sickle Cell Disease Coalition)

La Asociación Estadounidense de Hematología (ASH) da información y recursos sobre la enfermedad de células falciformes.

- Ingrese a scdcoalition.org.
- Suscríbese para recibir nuestro boletín en scdcoalition.org/get-email-updates.html.
- Inscríbese para el podcast “Bringing Sickle Cell Disease to Life” en hematology.org/about/podcasts-and-apps/scd-podcast-sign-up-form.

Investigación clínica

El trasplante, a veces, se ofrece como tratamiento estándar (sin tomar parte en un ensayo clínico) y, en otras oportunidades, como parte de un ensayo clínico. Es útil aprender más sobre los ensayos clínicos y otros tipos de investigación. La Oficina para la Protección de Seres Humanos en Estudios de Investigación (OHRP, por sus siglas en inglés) ofrece videos cortos sobre este tema.

- hhs.gov/ohrp/education-and-outreach/about-research-participation/informational-videos
- hhs.gov/ohrp/education-and-outreach/about-research-participation/informational-videos/

Terapia génica

La terapia génica es un tratamiento nuevo y, en algunos casos, sigue siendo experimental.

- **Bluebird Bio**
Es una compañía que fabrica un producto de terapia génica (Lyfgenia). Fue aprobado por la FDA en diciembre del 2023 para pacientes de más 12 años que tienen la enfermedad de células falciformes.
mybluebirdsupport.com
- **Vertex**
Es una compañía que fabrica un producto de terapia génica (Casgevy). Fue aprobado por la FDA en diciembre del 2023 para pacientes de más 12 años que tienen la enfermedad de células falciformes.
casgevy.com/sickle-cell-disease
- **Sociedad Americana de Terapia Génica y Celular (ASGCT, por sus siglas en inglés)**
Tiene información sobre la terapia en general, al igual que sobre las enfermedades de células falciformes.
patienteducation.asgct.org/disease-treatments/sickle-cell-disease y youtube.com/watch?v=Ro18vRnk6JI

- **OneSCDvoice**

onescdvoice.com/gene-therapy

- **La Iniciativa de Cura de las Enfermedades de Células Falciformes de los Institutos Nacionales de Salud (NIH, por sus siglas en inglés).**

Tiene el propósito de acelerar el desarrollo de la terapia génica para las enfermedades de células falciformes.

curesickle.org genome.gov/research-at-nhgri/Projects/Democratizing-Education

- **El Centro de Recursos de Genehome**

thegenehome.com/resources

- **Enfermedad de Células Falciformes y Trasplante de Médula Ósea (BMT) 101: (Sickle Cell Disease and Blood and Marrow Transplant, BMT, 101:) What You Need to Know (Lo que necesita saber)**

youtube.com/watch?v=Pj6mqkKiFyo

Conéctese con una familia

- Pregúntele al médico de su hijo o al coordinador asignado (si lo tiene) cómo se puede conectar con familias que han pasado por un trasplante para la enfermedad de células falciformes.
- Be The Match también tiene un programa de conexión con pares (Peer Connect).

bethematch.org/patients-and-families/support-for-you-and-your-family/peer-connect-program

Eventos

- **Día de educación sobre células falciformes de Atlanta**

Es un evento para las familias de niños que tienen una enfermedad de células falciformes. Incluye una sesión sobre trasplantes de donantes y terapia génica.

choa.org/SCED

- **STELLAR**

Es un evento para las familias de niños que han tenido un trasplante por enfermedad de células falciformes. También está abierto a familias que están pensando en esa posibilidad. Es el lugar para reunirse y escuchar a las familias que han pasado por la experiencia de un trasplante.

stellarbmt.org

Fertilidad y genética reproductiva

- **Sickle Cell Disease Reproductive Education Directive**

Esta organización la fundó una mujer que fue sometida a un trasplante por una enfermedad de células falciformes.

sicklecellred.org

- **Consulta informativa con el equipo de fertilidad de Aflac**

Se la recomendamos si está pensando en un tratamiento de terapia curativa para su hijo. El equipo lo puede asesorar acerca del riesgo anticipado de fertilidad para su hijo según el tratamiento propuesto. Pueden darle opciones para preservar la fertilidad. Pídale a su médico o coordinador de BMT que lo refiera.

Neutrophil's Guide to Stem Cell Transplant for Kids

Libro de Robert Henslin que puede pedir por Amazon o comprar en su librería local.

Almacenamiento de sangre del cordón umbilical

Si está planeando hacer que crezca la familia mediante un trasplante de sangre de cordón umbilical de un hermano de padre y madre, averigüe más sobre el almacenamiento de la sangre del cordón umbilical a través de The Sibling Connection.

viacord.com/cord-banking/sibling-connection

Para más preguntas o para pedir una cita para una consulta informativa con alguno de nuestros médicos de BMT:

Envíe un correo electrónico a scdcurativetheapies@choa.org y nuestro enfermero coordinador de Terapias Curativas se pondrá en contacto con usted.

Sitios web relacionados a las enfermedades de células falciformes

Centro de Cáncer y Trastornos de la Sangre Aflac

choa.org/sicklecell

Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC)

cdc.gov/ncbddd/sicklecell/index.html

FOCUS + Fragile Kid

Esta organización da apoyo a los padres de niños que tienen discapacidades o necesidades médicas continuas.

focus-ga.org

Departamento de Salud Pública (DPH) de Georgia: Programa de Evaluación de Recién Nacidos para Detectar Trastornos Metabólicos y de Células Falciformes

dph.georgia.gov/nbs-screening-metabolic-and-sickle-cell-disorders

Make-A-Wish Foundation

Esta fundación les cumple un deseo a niños que sufren una enfermedad que pone en peligro la vida y que califican. Llame a su trabajador social o al especialista en atención emocional pediátrica para más detalles y ver si su hijo califica.

wish.org

MTS Foundation, Inc.

Esta fundación es un grupo de defensoría local que fue iniciado por una madre de 3 niños con enfermedad de células falciformes. Su misión es aumentar la concientización pública sobre la enfermedad de células falciformes y apoyar a las familias afectadas por esta enfermedad que pone en peligro la vida.

404-925-4369

mythreesicklers.org

Lockhart-Morgan Sickle Cell Foundation

Este programa, administrado por los propios padres, es para familias que enfrentan los retos de la enfermedad de células falciformes.

404-375-032

new2.lockhartmorganfoundation.org

Centro Nacional de Coordinación y Evaluación: Programa de Evaluación de Recién Nacidos y Despistaje de la Enfermedad de Células Falciformes

Este programa ofrece apoyo a las familias cuyos bebés resultan positivos en la detección de enfermedad de células falciformes y el rasgo de células falciformes.

sicklecelldisease.net

Instituto Nacional del Corazón, los Pulmones y la Sangre (NHLBI, por sus siglas en inglés)

nhlbi.nih.gov

Organización Nacional de Enfermedades Raras (NORD, por sus siglas en inglés)

Esta organización ayuda a las personas que tienen enfermedades raras y a las organizaciones que las atienden.

rarediseases.org

Fundación Nacional del Dolor

thenationalpainfoundation.org

Parent to Parent of Georgia

Es una organización que ofrece apoyo y da información a los padres de niños con discapacidades.

p2pga.org

Sickle Cell Disease Association of America, Inc.

Esta asociación ofrece educación, evaluaciones y programas de concientización a nivel nacional para pacientes de enfermedades de células falciformes.

800-421-8453

sicklecelldisease.org

Sickle Cell Foundation of Georgia, Inc.

Esta fundación ofrece educación, evaluaciones y programas de concientización para pacientes de Georgia con enfermedades de células falciformes y otras hemoglobinas anormales.

404-755-1641

sicklecellga.org

info@sicklecellga.org

Centro de Información de Enfermedades de Células Falciformes (Sickle Cell Information Center)

Este centro brinda educación, noticias, actualizaciones de investigaciones y enlaces con recursos mundiales relacionados a las enfermedades de células falciformes.

scinfo.org

Sickle Options (Opciones sobre células falciformes)

Este sitio web da detalles sobre la enfermedad de células falciformes y ayuda a los pacientes y sus familiares a encontrar información sobre diferentes tratamientos.

sickleoptions.org/en_us

Glosario

Anemia: Es una condición que se presenta cuando hay menos glóbulos rojos (RBC) sanos.

Necrosis avascular: Es una condición que se presenta cuando hay falta de suministro sanguíneo al hueso, con mucha frecuencia a la cadera o al hombro. Puede ocasionar dolor y llevar a daños a los huesos.

BiPAP o CPAP: Son máquinas de respiración que se usan para que ingrese más aire a los pulmones. Se usan si los niveles de oxígeno son demasiado bajos o si un niño tiene dificultad para respirar.

Médula ósea: Es la parte interna blanda de los huesos largos que fabrica las células sanguíneas.

Trasplante de sangre y médula ósea (BMT): Es un procedimiento que reemplaza las células de la médula ósea que se han destruido con células madre de médula ósea sanas.

Cardiólogo: Es un médico con estudios de especialización para detectar, tratar y prevenir enfermedades y problemas del corazón y de los vasos sanguíneos.

Quelante: Es un medicamento que se usa para retirar el exceso de hierro del cuerpo.

Ensayo clínico: Es un estudio médico diseñado cuidadosamente para analizar fármacos y otros tratamientos. Cada ensayo se diseña para responder 1 pregunta, o más, y para encontrar maneras mejores de ayudar a prevenir o tratar enfermedades.

Recuento sanguíneo completo (CBC): Es un análisis de sangre que mide el número de células sanguíneas que hay en el cuerpo, como los glóbulos blancos y rojos y las plaquetas de la sangre.

Dactilitis: Es la hinchazón dolorosa de los dedos de las manos o los pies.

Deshidratación: Es la pérdida excesiva de líquidos del cuerpo.

Ecocardiograma (eco): Es un examen que toma imágenes del corazón para ver cómo está trabajando.

Ácido fólico: Es una vitamina que ayuda al cuerpo a fabricar células sanguíneas nuevas.

Gastroenterólogo: Es un médico que atiende y trata a personas con problemas del tracto digestivo o gastrointestinal (GI).

Enfermedad de injerto contra huésped (GVHD): Puede suceder después de un BMT. Las células del donante (injerto) atacan el cuerpo del que las recibe (huésped).

Hematólogo: Es un médico que trata a las personas que tienen trastornos sanguíneos.

Hemoglobina: Es una proteína que se encuentra en los glóbulos rojos que transportan el oxígeno a diferentes partes del cuerpo.

Electroforesis de hemoglobina: Es un análisis de sangre que detecta los diferentes tipos de hemoglobina en la sangre.

Antígeno leucocitario humano (HLA): Son proteínas o marcadores que se encuentran en los glóbulos blancos (WBC). Se usan para determinar la compatibilidad de los pacientes y donantes para el BMT (trasplante de sangre y de médula ósea) y las transfusiones. Hay una compatibilidad perfecta de HLA sólo en los gemelos idénticos.

Hidroxiurea: Es un medicamento que se usa para ayudar a reducir los problemas que causa la enfermedad de células falciformes en niños y adultos.

Quelantes de hierro: Son medicamentos que se usan para ayudar al cuerpo a eliminar el exceso de hierro que se debe a transfusiones de sangre repetidas. Estos quelantes incluyen los siguientes: Exjade, Jadenu y Deferral I.V. o subcutáneo.

Infusión: Es la administración de líquidos o medicamentos a través de una vena.

Vía intravenosa (I.V.): Es una sonda angosta de plástico que se inserta en una vena. Se usa para administrar diferentes tipos de líquidos o medicamentos directamente a la sangre.

Evaluación del recién nacido: Es un proceso de exámenes que se le hacen al recién nacido para detectar la enfermedad de células falciformes y otras enfermedades.

Parvovirus: Es un tipo de virus que causa infección e impide la producción transitoria de glóbulos rojos. Es un problema peligroso para los niños que tienen enfermedad de células falciformes, ya que sus glóbulos rojos tienen un ciclo de vida más corto.

Pediatra: Es un médico que atiende y trata a niños y adolescentes.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (PICU): Es una unidad del hospital que ofrece atención especializada a los niños con una condición crítica.

Plaquetas: Es un tipo de célula de sangre que ayuda a que la sangre se coagule.

Infección por neumococos: Es una infección causada por un tipo de bacteria (neumococo). Puede causar infecciones en los senos nasales, el oído y también infecciones más graves en el torrente sanguíneo, tales como la neumonía y la meningitis. Los pacientes que tienen la enfermedad de células falciformes tienen un riesgo más alto de contraer esta infección.

Polisomnografía: Es un estudio del sueño que dura toda la noche.

Protocolo: Es un resumen escrito con una lista de los medicamentos, dosis y marco de tiempo establecido para tratar una enfermedad específica. También incluye las fechas de los procedimientos.

Profesionales de la salud: Son profesionales con una capacitación especial para atender a los niños que tienen una enfermedad de células falciformes. Son los que dirigen la atención médica que recibe su hijo. El grupo está compuesto de médicos, enfermeros especializados y asistentes médicos.

Neumólogo: Es un médico que atiende y trata a personas con enfermedades pulmonares y problemas de respiración.

Oximetría de pulso: Es una máquina que mide los niveles de oxígeno en sangre. Está compuesta de una sonda blanda que se conecta a uno de los dedos de las manos o de los pies, o al lóbulo de la oreja de su hijo, usando una cinta adhesiva y una computadora pequeña. También se le conoce como ox de pulso.

Radiólogo: Es un médico que tiene una capacitación especial para leer imágenes médicas.

Recuento de reticulocitos: Es un examen de laboratorio que mide la producción de glóbulos rojos nuevos.

Rasgo de células falciformes: En una condición heredada en la que se produce tanto hemoglobina A como hemoglobina S en los glóbulos rojos. No es un tipo de enfermedad de células falciformes.

Bazo: Es un órgano que se encuentra debajo de las costillas, en el lado izquierdo y ligeramente más arriba del estómago. Ayuda a combatir las infecciones, almacena los glóbulos rojos y limpia la sangre.

Transfusión: Es la infusión de un hemoderivado (producto derivado de la sangre), tal como glóbulos rojos, para niños con anemia.

Urólogo: Es un médico que atiende y trata problemas de los órganos urinarios de las mujeres, y del tracto urinario y los órganos sexuales de los hombres.

Evento vasooclusivo: Es una forma de crisis de la enfermedad de células falciformes que ocurre cuando las células falciformes bloquean los vasos sanguíneos. Puede causar dolor, daño a los órganos, úlceras en las piernas y derrame cerebral.

Este manual no debe sustituir las instrucciones que le den el médico y el equipo de atención médica de su hijo. Tampoco pretende dar consejo médico ni ser una fuente completa de información sobre este tema. El médico de su hijo es la mejor fuente de información acerca de lo que es mejor para el tratamiento y la atención médica de su hijo.

La información relacionada a la salud cambia con frecuencia y, por lo tanto, la información que contiene este manual puede estar desactualizada, incompleta o incorrecta. Este manual puede contener material impreso que ha sido actualizado por el Children's Healthcare of Atlanta. Hable con un integrante del equipo de atención médica si necesita una copia actualizada.

El Children's Healthcare of Atlanta no ha revisado todos los sitios mencionados como recursos y no se pronuncia con respecto a su contenido o exactitud. El Children's Healthcare of Atlanta no recomienda ni respalda ningún producto, servicio o contenido específico, así como tampoco el contenido o uso de sitios web de terceros, ni asegura que tales productos, servicios o sitios web de terceros sean necesarios o apropiados para usted o que deben usarse para darle atención médica a pacientes. El Children's Healthcare of Atlanta no se responsabiliza por el contenido de ningún sitio al que se haya hecho referencia anteriormente, ni por ningún sitio vinculado a estos. Usted hace uso de los enlaces que se dan en estos y otros sitios a su entera cuenta y riesgo.

En caso de emergencia o de una inquietud urgente, llame al 911 o vaya de inmediato al servicio de urgencias más cercano.

