

ANEMIA DREPANOCÍTICA:

GUÍA PARA LA FAMILIA

(Cuarta edición)



División de Servicios de Salud Familiar
Pruebas de detección y Servicios Genéticos para Recién Nacidos

Servicios están financiados en parte por:
Servicios Especiales de Salud para Niños e Intervenciones Tempranas



ANEMIA DREPANOCÍTICA: GUÍA PARA LA FAMILIA

(Cuarta edición)



**División de Servicios de Salud Familiar
Pruebas de detección y Servicios Genéticos para Recién Nacidos**

**Servicios están financiados en parte por:
Servicios Especiales de Salud para Niños e Intervenciones Tempranas**

Agradecimientos

Queremos agradecer especialmente a las siguientes personas y agrupaciones:

- Los niños con anemia drepanocítica y sus familias, por sus comentarios constructivos.
- El Comité Asesor en Anemia Drepanocítica de Nueva Jersey.

1.^a edición redactada por: Comité Asesor en Anemia Drepanocítica de Nueva Jersey

Editada por: Dr. Kevin McSherry, FAAP (miembro de la Academia Estadounidense de Pediatría)

Kathleen S. Lutz, MSN (Maestría de Ciencias en Enfermería),
CPNP (enfermera especializada en pediatría)

Edición actual: Revisada y editada por Beth Savage, MSN (Maestría de Ciencias en Enfermería), APN (enfermera especialista), CPON (enfermera en oncología pediátrica) y Priscilla Scheiner, M.A. (maestría), Susan Christ y el Dr. Richard Drachtman, médico del Programa Pediátrico Integral en Anemia Drepanocítica del Rutgers Cancer Institute de Nueva Jersey. Esta guía es posible, en parte, gracias a un subsidio de los Servicios Especiales de Salud para Niños e Intervenciones Tempranas del Departamento de Salud y Servicios para Personas Mayores de Nueva Jersey, con la colaboración de Susan Christ, Coordinadora Administrativa.

Ilustraciones
realizadas por: Bob Calleja

ÍNDICE

Agradecimientos	ii
Dedicatoria	iv
Cómo usar esta guía	iv
Introducción	1
Números de teléfono para emergencias	2
Señales de alerta	3
Información sobre la anemia drepanocítica	4
Complicaciones de la anemia drepanocítica	6
Tratamiento de la anemia drepanocítica	11
Análisis de laboratorio y pruebas de detección	13
Mantenerse bien	16
La anemia drepanocítica y la escuela	19
Información disponible en internet	19
Términos médicos	20

Esta tercera reimpresión de la cuarta edición se publicó gracias al financiamiento provisto por:

Departamento de Salud y Servicios para Personas Mayores de Nueva Jersey
División de Servicios de Salud Familiar
Pruebas de detección y Servicios Genéticos para Recién Nacidos
Servicios Especiales de Salud para Niños e Intervenciones Tempranas
P.O. Box 364
Trenton, Nueva Jersey 08625-0364

Dedicatoria

Los miembros del Comité Asesor en Anemia Drepanocítica de Nueva Jersey desean dedicar este manual a las siguientes personas:

- Los aproximadamente 80 a 90 recién nacidos que nacen por año con anemia drepanocítica u otras hemoglobinopatías en Nueva Jersey.
- Los padres y familiares que cuidan de estos niños con amor y los estimulan para que tengan una niñez activa y saludable.
- El personal especializado de la red estatal de centros de tratamiento dedicados al tratamiento de niños con anemia drepanocítica.
- El personal de las salas de emergencias que brindan tratamiento de emergencia inmediato a estos niños.
- Los pediatras y médicos de familia que brindan atención habitual a estos niños y sus familias.
- Las organizaciones comunitarias locales que respaldan a las personas con anemia drepanocítica.
- El personal docente y escolar que cuida de estos niños cuando asisten a la escuela.

Cómo usar esta guía

Esta guía es una introducción para las familias que conviven con la anemia drepanocítica. Se trata de una reseña de la anemia drepanocítica y qué esperar. Lo alentamos a que haga marcas en el libro, doble las páginas y resalte secciones. Comparta esta guía con las personas que formen parte de la vida de su hijo. Sin embargo, más importante todavía es que consulte al equipo de atención de salud de anemia drepanocítica si tiene preguntas o dudas sobre lo que lee en esta guía. Recuerde que esta es simplemente una guía y que cada persona tendrá una experiencia diferente con la anemia drepanocítica.

Introducción

La anemia drepanocítica es un trastorno hereditario de los glóbulos rojos. Es sumamente frecuente entre los estadounidenses afroamericanos. También afecta a las personas de ascendencia del área del Mediterráneo, el Caribe, América Latina, Asia y Medio Oriente. En el mapa se muestra una visión general de las áreas del mundo donde la anemia drepanocítica ha sido históricamente más común. Como es de imaginar en nuestra sociedad global, hoy en día las personas con anemia drepanocítica viven en todas partes del mundo.



Los niños con anemia drepanocítica se sienten bien y tienen un aspecto saludable la mayor parte del tiempo. Pero pueden enfermarse muy rápidamente, de manera inesperada. Por este motivo, el Departamento de Salud y Servicios para Personas Mayores de Nueva Jersey realiza pruebas de detección de anemia drepanocítica a todos los recién nacidos de Nueva Jersey. La identificación de los recién nacidos con anemia drepanocítica en las primeras semanas de vida ayuda a poner a las familias en contacto con los equipos médicos especializados.

Para ofrecer atención especializada a una mayor cantidad de niños, el Departamento de Salud y Servicios para Personas Mayores estableció centros de tratamiento de la anemia drepanocítica en todo el estado. En cada centro hay un equipo de especialistas que trabaja con el médico de cabecera del niño. Juntos, ayudan a la familia a cubrir todas las necesidades de atención médica del niño.

No todos los niños con anemia drepanocítica tienen cada complicación descrita en esta guía. La información puede ser abrumadora, e incluso aterradora. Ese no es el objetivo de este libro. El objetivo es ofrecerle la información necesaria para reconocer una emergencia médica de inmediato. **Cuanto antes note el problema, más rápido su hijo recibirá el tratamiento necesario.**

NÚMEROS DE TELÉFONO PARA EMERGENCIAS

En caso de emergencia, llame al 911.

Dr. _____ (_____) _____

Pediatra/Médico de cabecera

Hematólogo (especialista en anemia drepanocítica):

Dr. _____

De 9 a.m. a 5 p.m. (_____) _____

Por las noches, fines de semana y feriados (_____) _____

Nombres del personal del centro de tratamiento de anemia drepanocítica

Hospital local

Dirección

Instrucciones para llegar

Otros números: (_____) _____

(_____) _____

Señales de alerta

En esta tabla se presentan las señales de alerta de una emergencia causada por la anemia drepanocítica. La tabla se incluye al inicio del libro, para que pueda encontrarla de inmediato. Más adelante se explica cada tipo de señal y emergencia. Busque los síntomas en la tabla y llame al 911 o al equipo de atención médica de anemia drepanocítica según las instrucciones:

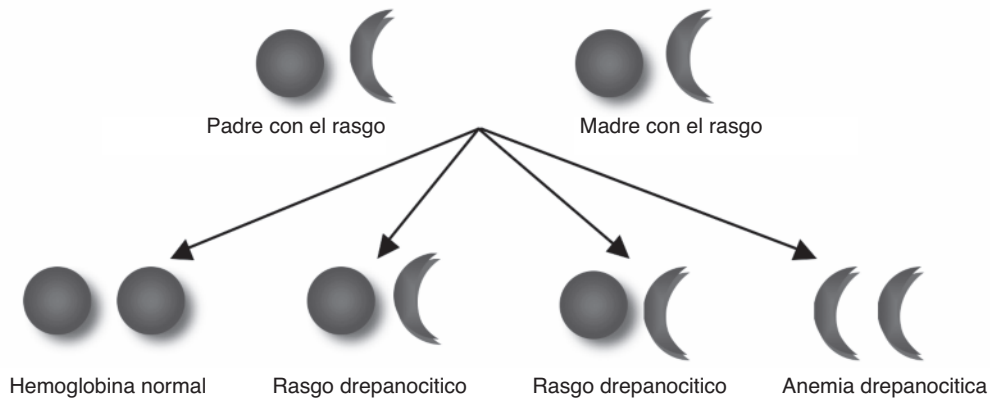
SÍNTOMA	Llamar al 911	Llamar al equipo de atención de anemia drepanocítica de inmediato	Llamar al equipo de atención de anemia drepanocítica dentro de las 24 horas
FIEBRE	Dificultad para despertar	<ul style="list-style-type: none"> • Temperatura de 101 ° F o superior • Escalofríos intensos (incluso sin fiebre) 	
INFLAMACIÓN DEL BAZO	Dificultad para despertar	<ul style="list-style-type: none"> • Inflamación (hinchazón) del bazo y/o el abdomen • Dolor de estómago • Negarse a comer • Palidez en los labios, las encías o las uñas • Debilidad súbita 	
DOLOR	Dificultad para respirar o dolor de cabeza intenso	<ul style="list-style-type: none"> • Dolor nuevo o que no puede controlarse • Dolor de pecho y/o tos • Fiebre • Náuseas o vómitos • Imposibilidad para beber suficiente agua • En los varones, erección dolorosa 	<ul style="list-style-type: none"> • Dolor que se alivia con medicamentos pero que dura más de 2 ó 3 días • Antes de que se acaben los medicamentos prescritos por el médico a su hijo
DOLOR DE CABEZA O DEBILIDAD	<ul style="list-style-type: none"> • Dificultad para despertar • Dolor de cabeza MUY intenso • Convulsiones (temblores extremos) • Desmayo 	<ul style="list-style-type: none"> • Palidez en los labios, las encías o las uñas • Dificultad para respirar, aceleración de los latidos • Debilidad súbita, dificultad para hablar o cambios en la personalidad o la conducta • Cambios en la visión • Caídas o torpeza • Debilidad en un costado o una extremidad • Dolor de cabeza que no mejora o vuelve a aparecer 	
CANSANCIO EXTREMO	<ul style="list-style-type: none"> • Cansancio extremo, dificultad para despertar 	<ul style="list-style-type: none"> • Mareos • Demasiado cansancio como para levantarse o caminar hasta el baño 	<ul style="list-style-type: none"> • Empeoramiento de la fatiga • Quedarse en la cama todo el día
PROBLEMAS PARA RESPIRAR	Imposibilidad de recobrar el aliento	<ul style="list-style-type: none"> • Dolor de pecho • Tos con fiebre y/o dolor de pecho • Respiración acelerada, ruidosa o dificultosa • Problemas para respirar profundamente 	

Información sobre la anemia drepanocítica

La anemia drepanocítica es una enfermedad hereditaria. Al igual que los genes que determinan el color de los ojos, el gen de la anemia drepanocítica se pasa de los padres a los bebés. Tanto la madre como el padre deben ser portadores de, al menos, un gen afectado. Con cada embarazo, existe una posibilidad de uno en cuatro, o del 25 %, de que el bebé herede anemia drepanocítica. La anemia drepanocítica se produce cuando ambos padres le pasan el gen afectado al bebé. Si un padre le pasa un gen normal y el otro le pasa un gen afectado, el bebé será portador de drepanocitos. Esto también se denomina rasgo drepanocítico. Las personas que tienen este rasgo no tienen anemia drepanocítica ni padecen las complicaciones de esta enfermedad.

En el diagrama a continuación se muestra cómo se hereda la anemia drepanocítica cuando ambos padres son portadores del rasgo drepanocítico.

Patrón hereditario cuando ambos padres tienen el rasgo drepanocítico



Cuando ambos padres tienen el rasgo drepanocítico, con cada embarazo existe una posibilidad de uno en cuatro (25 %) de que el bebé nazca con anemia drepanocítica.

Existen distintas formas de anemia drepanocítica que dependen de los tipos de genes de las madres y los padres. A continuación se describen los tipos de enfermedad:

- La hemoglobina SS (HbSS) es la forma más frecuente. En este caso, ambos padres son portadores del gen de anemia drepanocítica (S) y se lo pasan al bebé. La HbSS suele ser una forma más grave de anemia drepanocítica.
- La hemoglobina SC (HbSC) también es frecuente en los Estados Unidos. En este caso, uno de los padres es portador del rasgo drepanocítico (S). El otro padre es portador del rasgo de enfermedad de la hemoglobina C (C). La HbSC suele ser una forma moderadamente grave de anemia drepanocítica.
- La hemoglobina S-talasemia beta (HbS-talasemia) se produce cuando uno de los padres es portador del rasgo drepanocítico (S) y el otro es portador del rasgo de una enfermedad denominada talasemia beta. La HbS-talasemia puede variar entre muy leve y muy grave, según el gen de talasemia beta heredado. El hematólogo realizará un análisis de sangre para determinar si su hijo tiene HbS-talasemia+, una forma más leve, o HbS-talasemia-0, una forma más grave.

Análisis de otros familiares

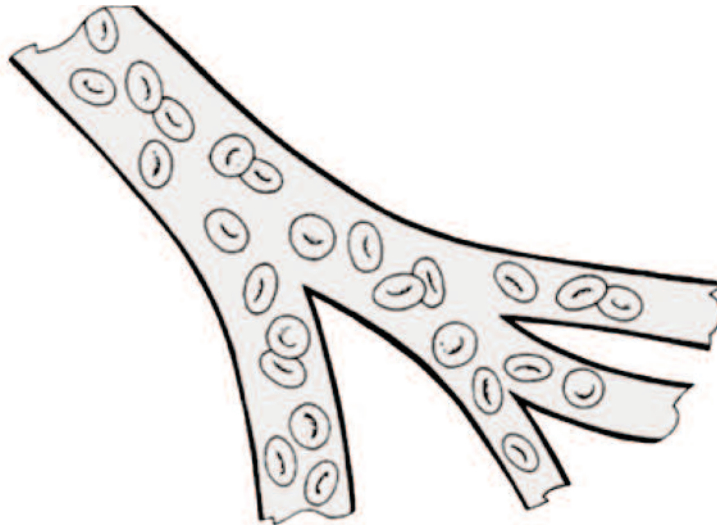
El rasgo de la anemia drepanocítica se transmite de forma hereditaria. El rasgo drepanocítico no es una enfermedad. Los portadores del rasgo drepanocítico no desarrollarán anemia drepanocítica en ningún momento de su vida. Esto significa que sus familiares tal vez sean portadores del rasgo y no lo sepan. Esta información es muy importante cuando una persona planifica tener hijos. En caso de que ambos padres tengan el rasgo drepanocítico, existe una posibilidad del 25 % de tener un hijo con anemia drepanocítica.

Asesoría genética

Pueden realizarse análisis prenatales. El análisis es bastante preciso y permite saber si un bebé nacerá con el rasgo drepanocítico, anemia drepanocítica, o ninguno. Si está embarazada, o planifica quedar embarazada, y desea obtener información adicional, puede reunirse con un especialista en genética. La genética es la ciencia que estudia cómo se transmiten las enfermedades de forma hereditaria.

¿Qué produce la anemia drepanocítica en la sangre?

La anemia drepanocítica afecta a los glóbulos rojos. Estos glóbulos contienen una proteína denominada hemoglobina. La hemoglobina se ocupa de transportar el oxígeno que inhalamos al resto del organismo. La hemoglobina normal se denomina hemoglobina A («A» en referencia al adulto). Los glóbulos rojos que contienen hemoglobina A son redondos, suaves y flexibles. Estos glóbulos rojos logran atravesar los vasos sanguíneos pequeños, lo que permite que la sangre fluya fácilmente.



Vasos sanguíneos con glóbulos rojos redondos que contienen hemoglobina normal, también denominada hemoglobina A.

Los glóbulos rojos de la anemia drepanocítica contienen un tipo de hemoglobina anormal denominada hemoglobina S. La hemoglobina S no transporta el oxígeno de la manera correcta. En ciertas condiciones estresantes, como una enfermedad, fiebre o deshidratación, la forma de la hemoglobina S se modifica y toma forma de media luna u hoz. Luego los glóbulos rojos se endurecen y se rompen con facilidad.

Estos glóbulos frágiles y con forma anormal no logran atravesar los vasos sanguíneos fácilmente. De hecho, los glóbulos rojos con forma de media luna quedan atrapados unos con otros y contra las paredes de los vasos sanguíneos, lo que produce un atascamiento. El organismo no obtiene el oxígeno necesario de los glóbulos rojos. Esta falta de oxígeno causa complicaciones, que varían según la parte del organismo afectada. Por ejemplo, puede producirse un dolor intenso, típico de la anemia drepanocítica.

Los glóbulos rojos que contienen hemoglobina S viven solamente entre 10 y 20 días, en comparación con los glóbulos rojos normales, que pueden vivir hasta 120 días. Esta duración abreviada de los glóbulos rojos produce una cantidad de hemoglobina inferior a la normal. Anemia es un término que se usa para describir los valores de hemoglobina inferiores a los normales. Las personas que conviven con la anemia drepanocítica suelen tener anemia durante toda la vida. A menudo se las describe como «pálidas», y se cansan con más facilidad que otras.



Vasos sanguíneos con una gran cantidad de glóbulos drepanocíticos que contienen hemoglobina S.

Complicaciones de la anemia drepanocítica

La sangre fluye hacia y desde prácticamente todas las partes del organismo. Esto significa que los glóbulos rojos con forma de media luna pueden causar problemas en la manera en que el oxígeno llega a todos los órganos y tejidos del organismo. Los glóbulos rojos con forma de media luna también afectan a los vasos sanguíneos que los transportan. La falta de oxígeno y el daño en los vasos sanguíneos producen complicaciones en muchas partes diferentes del organismo. Las complicaciones pueden ser agudas o crónicas.

Las **complicaciones agudas** ocurren repentinamente y requieren atención médica inmediata. Es posible evitar algunas complicaciones agudas, pero la mayor parte del tiempo son inesperadas y suceden sin advertencia previa. Estos tipos de complicaciones podrían ocurrir a cualquier edad, pero algunas son más frecuentes en distintos grupos etarios.

Las **complicaciones crónicas** se desarrollan progresivamente con el tiempo. El daño causado por las complicaciones crónicas podría hacer que un órgano o un sistema o aparato deje de funcionar correctamente. Algunos de los órganos que podrían verse afectados por las complicaciones crónicas incluyen los riñones, los pulmones, el corazón, los ojos y las articulaciones. Afortunadamente, es posible prevenir muchas de las complicaciones crónicas. Otras podrían revertirse o retrasarse si se detectan a tiempo.

La identificación y el tratamiento inmediatos de las complicaciones agudas son importantes en el tratamiento de la anemia drepanocítica. El tratamiento también apunta a evitar las complicaciones crónicas. Más adelante en esta guía se analiza el tratamiento en detalle.

Complicaciones agudas de la anemia drepanocítica

La siguiente es una lista de las complicaciones agudas, o repentinas, que requieren atención médica inmediata:

Fiebre e infección

La infección es una complicación aguda de la anemia drepanocítica. A diferencia de otros niños, los que conviven con la anemia drepanocítica no logran combatir las infecciones adecuadamente. Esto ocurre especialmente en el caso de las infecciones bacterianas. Las bacterias se multiplican en la sangre y atacan rápidamente la capacidad de defenderse del organismo. Esta afección se denomina sepsis y es potencialmente mortal. También pueden producirse infecciones en los pulmones (neumonía) o los huesos (osteomielitis).

Cuando un niño tiene una infección grave, al principio tal vez no parezca muy enfermo. Es importante conocer las señales de alerta temprana de las infecciones y cuándo llevar a su hijo al médico o al hospital de inmediato. Existe un grupo de medicamentos denominados antibióticos que combaten las infecciones bacterianas. **Si su hijo tiene fiebre, es sumamente importante que reciba los antibióticos de inmediato.**

• **Signos y síntomas**

- La fiebre es el síntoma más frecuente de infección.

• **Atención especial de la fiebre**

- No administre medicamentos como el ibuprofeno (Motrin®) o paracetamol (Tylenol®) antes de verificar la temperatura de su hijo. Estos medicamentos sirven para bajar la temperatura pero ocultan o «tapan» las infecciones.
- Use un termómetro para verificar si su hijo tiene fiebre. Es más confiable que tocarlo para sentir la fiebre.
- No espere a que baje la fiebre. Llame al equipo de atención médica de inmediato.

• **Cómo prevenir las infecciones**

▪ *Penicilina*

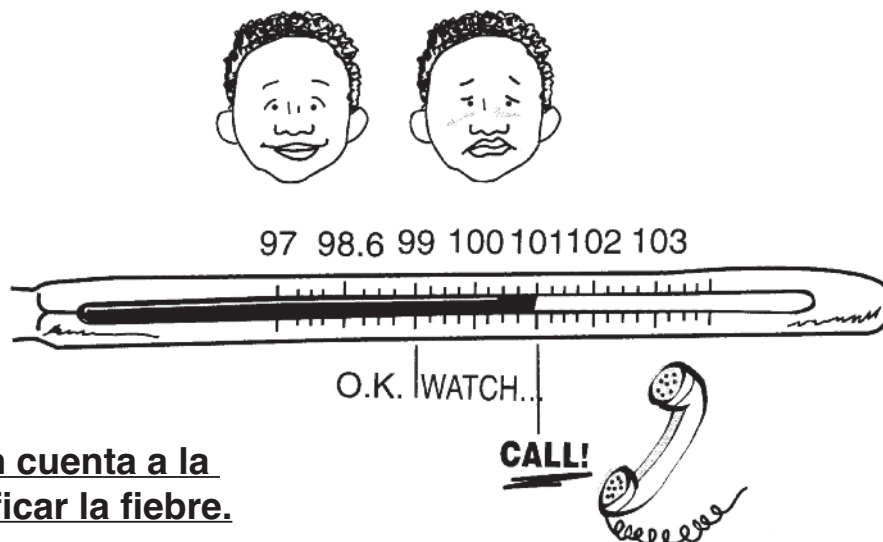
La penicilina es un antibiótico. Los antibióticos ayudan a prevenir infecciones graves. Si su hijo nace con anemia drepanocítica, el médico le prescribirá la penicilina a la brevedad. Es probable que el médico indique la interrupción de la penicilina cuando su hijo sea más grande. Mientras tanto, su hijo recibirá una dosis de penicilina dos veces al día, todos los días, para la prevención de las infecciones. Algunas bacterias pueden causar infecciones incluso cuando la penicilina se administra correctamente. Por este motivo, **recuerde que la fiebre siempre implica una emergencia.**

▪ *Vacuna antineumocócica de polisacáridos*

La vacuna antineumocócica (Pneumovax®) brinda protección adicional contra un tipo de bacteria. Se administra por primera vez a los 2 años, seguida de un refuerzo más adelante.

▪ *Otras vacunas*

Los niños con anemia drepanocítica deben recibir todas las vacunas recomendadas durante la niñez, incluida la vacuna antigripal una vez al año.



Qué tener en cuenta a la hora de verificar la fiebre.

Crisis de dolor

La crisis de dolor también se denomina crisis vaso-oclusiva. Es la complicación aguda más frecuente de la anemia drepanocítica y el principal motivo de hospitalización. El dolor es producto del bloqueo del flujo sanguíneo por parte de los glóbulos rojos con forma de media luna en cualquier parte del organismo.

Si bien no siempre es posible evitar la crisis de dolor, pueden tomarse ciertas precauciones. Por ejemplo, beber suficiente agua, utilizar vestimenta adecuada al clima y tomarse tiempo para descansar.

A menudo, es posible tratar el dolor en el hogar con los medicamentos prescritos por el equipo de atención médica. Pero, a veces, el dolor es muy intenso y será necesario hospitalizar a su hijo. En el hospital, le administrarán líquidos y medicamentos para el dolor directamente en la vena por vía intravenosa. El equipo de atención médica le administrará medicamentos fuertes para el dolor. Esto es necesario para que su hijo se sienta cómodo. Los médicos, las enfermeras y los farmacéuticos están debidamente capacitados y tienen experiencia en el uso seguro de los medicamentos fuertes para el dolor.

Crisis aplásica

Los glóbulos rojos normales viven aproximadamente cuatro meses antes de degradarse. En cambio, los glóbulos rojos con forma de media luna viven menos de un mes. Aunque el organismo lo intente, no logra producir glóbulos rojos nuevos lo suficientemente rápido como para reemplazar los viejos. Esto genera que el nivel de hemoglobina de su hijo sea bajo. Cuando el nivel de hemoglobina es bajo, se denomina anemia. Como el nombre lo indica, los niños con anemia drepanocítica suelen tener anemia. En la mayoría de los casos, el organismo se adapta a la anemia.

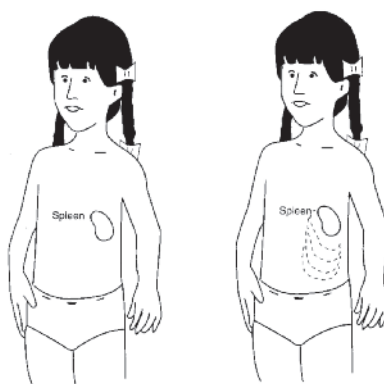
Existen ciertos virus pediátricos que hacen que el organismo interrumpa la producción de glóbulos rojos de manera temporaria. Esta interrupción en el suministro de glóbulos rojos nuevos, en combinación con la duración breve de los glóbulos rojos en la anemia drepanocítica, produce una anemia grave. Esto se denomina crisis aplásica.

El virus con más probabilidades de causar una crisis aplásica es el parvovirus B19. El nombre común de esta infección viral es la «quinta enfermedad». La quinta enfermedad podría o no causar fiebre leve, sarpullido rojo en los brazos y sarpullido en las mejillas que parece como si al niño le hubieran dado una bofetada. Este sarpullido, conocido como «mejilla abofeteada», no siempre es evidente.

La crisis aplásica hará que su hijo se sienta extremadamente cansado. Es posible que se sienta irritado o de mal humor. Tendrá palidez en los labios y en el blanco de las uñas. La hemoglobina puede bajar a un nivel peligrosamente bajo. Los síntomas de crisis aplásica requieren atención médica de emergencia.

Crisis de secuestro esplénico

El bazo es un órgano que se encuentra en el lado izquierdo del abdomen, debajo de la caja torácica. Ayuda al organismo a combatir las infecciones. En los niños con anemia drepanocítica, el bazo podría taponarse con los glóbulos drepanocíticos. Esto podría hacer que el bazo se llene rápidamente de sangre y se inflame. Esta complicación se denomina secuestro esplénico. Un niño con secuestro esplénico tal vez se queje de dolor de panza. Puede sentirse muy cansado, irritado y tener palidez en los labios y en el blanco de las uñas. Los miembros del equipo de atención médica le enseñarán cómo hacer un tacto del bazo. Es importante practicarlo para que se sienta calmado y cómodo en caso de que ocurra un secuestro esplénico. El secuestro esplénico es extremadamente peligroso y potencialmente mortal. Debe solicitar atención de emergencia de inmediato.



Bazo normal y bazo inflamado

Síndrome torácico agudo

El síndrome torácico agudo se produce cuando los glóbulos rojos toman forma de media luna y bloquean los pequeños vasos sanguíneos de los pulmones. El síndrome torácico agudo puede convertirse en una complicación potencialmente mortal en muy poco tiempo. Suele estar acompañado de neumonía o una crisis de dolor. Los signos del síndrome torácico agudo incluyen dolor de pecho, fiebre, mayor esfuerzo para respirar y tos. En una radiografía de tórax podrán observarse los cambios en los pulmones. Si su hijo tiene una combinación de cualquiera de estos síntomas, solicite atención médica de inmediato. Una vez que una persona tiene síndrome torácico agudo, es muy probable que vuelva a tenerlo. Informe siempre a su proveedor de atención médica, especialmente al personal de la sala de emergencias, si su hijo tiene antecedentes de síndrome torácico agudo.

Accidente cerebrovascular

El accidente cerebrovascular es la complicación aguda a mayor largo plazo de la anemia drepanocítica. El accidente cerebrovascular se produce cuando los glóbulos rojos con forma de media luna bloquean el flujo de sangre al cerebro. Este bloqueo evita que parte del cerebro reciba el oxígeno vital. El accidente cerebrovascular es más frecuente en las personas con HbSS y HbS-talasemia-0.

Los signos de accidente cerebrovascular incluyen dolor de cabeza intenso, cambios en la visión, debilidad (especialmente en un lado del cuerpo), problemas para hablar, torpeza, confusión y convulsiones. Si su hijo tiene alguno de estos signos o simplemente no actúa de manera normal, solicite atención médica de emergencia de inmediato. Los efectos de un accidente cerebrovascular suelen durar toda la vida. Con un tratamiento médico rápido se pueden limitar los efectos del accidente cerebrovascular.

Priapismo

Los varones, especialmente los adolescentes y adultos jóvenes, pueden tener erecciones (endurecimiento del pene) indeseadas, continuas y dolorosas. Esta complicación aguda se denomina priapismo. Este problema ocurre cuando los glóbulos con forma de media luna bloquean la circulación de la sangre en el pene.

Si el priapismo dura más de dos horas o imposibilita la expulsión de orina, informe al médico. Si tiene un hijo varón, esto podría resultarle vergonzoso y tal vez no le avise. Debe hablar con él e informarle que existe la posibilidad de que esto ocurra. Indíquele que le informe de inmediato si sucede. Las erecciones que no son dolorosas y duraderas son normales.

Si un varón tiene priapismo, es probable que volverá a tener esta complicación. Sería recomendable que consulte a un urólogo, el especialista en esta área, para establecer un plan para evitar que se repita el priapismo.

Complicaciones crónicas de la anemia drepanocítica

La siguiente es una lista de complicaciones crónicas, o que se presentan progresivamente, de la anemia drepanocítica:

Problemas oculares

La retina es la parte del ojo que toma lo que vemos y lo codifica en mensajes que el cerebro puede leer. En la retina hay vasos sanguíneos muy pequeños y frágiles que los glóbulos con forma de media luna podrían dañar de manera permanente con el paso del tiempo. Estos cambios pueden detectarse mediante exámenes oftalmológicos anuales antes de que afecten la visión. Debe informar cualquier tipo de pérdida de visión o cambio al equipo de atención médica de inmediato.

Las personas con anemia drepanocítica suelen tener un color amarillento en la parte blanca del ojo (esclerótica). Los glóbulos rojos contienen una sustancia amarillenta denominada bilirrubina, que se libera a medida que los glóbulos rojos se degradan. Este tinte amarillento, también denominado ictericia, no produce ningún daño en los ojos.

Necrosis aséptica

Cuando los glóbulos con forma de media luna bloquean los vasos sanguíneos de las articulaciones (donde se unen los huesos) una y otra vez, puede dañarse la articulación. A diferencia de una crisis de dolor, el dolor y el endurecimiento de la necrosis aséptica (también denominada necrosis avascular o NAV) no desaparecen y tienden a ocurrir prácticamente a diario. Este problema es más frecuente en la articulación de la cadera, pero podría afectar también las rodillas y los hombros. Informe a su proveedor de atención médica si observa dolor y endurecimiento de las articulaciones con frecuencia.

Problemas cutáneos

Algunas personas tienen heridas superficiales abiertas denominadas úlceras. Esto puede ocurrir especialmente alrededor de los tobillos. Si observa una herida abierta que no cicatriza normalmente, notifique a su proveedor de atención médica. Si bien es una afección rara, las úlceras que no cicatrizan suelen afectar a los adolescentes y adultos jóvenes con anemia drepanocítica.

Cálculos biliares

La vesícula biliar es un saco pequeño cercano al hígado. Su función es almacenar la bilis, un líquido necesario para que el estómago digiera los alimentos. Los glóbulos rojos con forma de media luna se degradan fácilmente y liberan una sustancia denominada bilirrubina. La bilirrubina es necesaria para la producción de bilis. El aumento de la bilirrubina produce un aumento de la bilis. Cuando la bilis se acumula en la vesícula biliar, se espesa y finalmente se solidifica hasta formar cálculos (piedras). Estos cálculos producen dolor, que suele sentirse en el costado derecho del abdomen. Los cálculos biliares también producen distensión estomacal y náuseas. Las personas pueden vivir sin vesícula biliar. A menudo, es necesario realizar una cirugía para extirpar la vesícula biliar y así aliviar los síntomas y evitar complicaciones serias.

Problemas renales

Una de las funciones de los riñones es producir la orina para mantener el equilibrio de los líquidos en el organismo. Normalmente, los riñones ayudan a eliminar el exceso de líquidos del organismo concentrándolos en orina. Los glóbulos rojos con forma de media luna pueden afectar la capacidad de los riñones para cumplir esta función. Como resultado, los riñones producirán más orina, que estará menos concentrada. Debido al exceso de orina, los niños pueden tener incontinencia nocturna. Esto puede causar mucho estrés en los niños. Tal vez quieran evitar pasar la noche con algún familiar o asistir a pijamadas y campamentos. La interrupción del sueño resulta angustiante para toda la familia.

Es importante que hable abiertamente con su hijo sobre la causa médica de la incontinencia nocturna. No utilice términos que lo avergüencen o abochornen. La incontinencia nocturna también afecta a los niños sin anemia drepanocítica, por lo que los pediatras podrían ser de gran ayuda con este problema. Podrían aplicarse las mismas estrategias utilizadas en niños sin anemia drepanocítica que tienen incontinencia nocturna: por ejemplo, limitar la cantidad de líquidos ingeridos por la noche. Existen alarmas que despiertan al niño apenas se detecta cierta humedad. El uso habitual de estas alarmas ayuda al niño a conectar la sensación de humedad con levantarse. Las alarmas para incontinencia nocturna pueden ser muy útiles.

Los riñones también filtran las toxinas y los productos de desecho de la sangre. La anemia drepanocítica puede dañar este sistema de filtrado y producir, finalmente, insuficiencia renal. Su equipo de atención médica hará análisis de sangre y orina como parte de la rutina para detectar los signos tempranos de cambios en el sistema de filtrado. La detección temprana previene serios daños en el riñón a largo plazo.

Tratamiento de la anemia drepanocítica

Trasplante de médula ósea

Actualmente, el trasplante de médula ósea (o el trasplante de células madre) es la única cura para la anemia drepanocítica. Todos los glóbulos sanguíneos del organismo se producen en la médula ósea. El objetivo del trasplante de médula ósea es reemplazar la médula ósea que fabrica los glóbulos rojos afectados por la anemia drepanocítica con la médula de un donante sano. La médula ósea del donante comienza a producir glóbulos rojos sanos, y así se cura la anemia drepanocítica.

Como parte de la preparación para este procedimiento, la persona con anemia drepanocítica recibe dosis elevadas de quimioterapia, a veces junto con radiación, para destruir la médula ósea. Luego se le administra una infusión de médula ósea de un donante compatible. La nueva médula ósea asume la producción de los glóbulos sanguíneos sanos del donante y ya no se fabrican glóbulos drepanocíticos. Este procedimiento puede tener efectos secundarios muy serios. Debido a estos riesgos, el trasplante de médula ósea se reserva para los casos más graves de anemia drepanocítica.

No cualquiera puede ser donante de médula ósea. Cada persona nace con un conjunto único de marcadores de tejido. Estos marcadores, denominados HLA, son como una huella digital genética. La mitad de los marcadores HLA se heredan del padre y la otra mitad, de la madre. En cada familia, los hijos de ambos padres tienen una posibilidad del 25 %, es decir, de uno en cuatro, de heredar la misma huella digital de HLA.

También existe la posibilidad de que una persona ajena a la familia pueda ser un potencial donante de HLA compatible. Existen bases de datos extensas, conocidas como bancos, donde se registran los perfiles de HLA de donantes voluntarios potenciales. Si se determina que una persona podría beneficiarse de un trasplante de médula ósea, se buscan donantes potenciales en estos bancos. Las personas con orígenes raciales y étnicos similares tienden a compartir los mismos marcadores HLA. Si bien se están realizando avances, la cantidad de donantes voluntarios potenciales no refleja adecuadamente la diversidad racial. Debido a esto, resulta muy difícil encontrar un donante fuera de la familia.

Hidroxicarbamida

La hidroxicarbamida es un medicamento utilizado en el tratamiento de la anemia drepanocítica. No es una cura para esta enfermedad. La hidroxicarbamida es un tipo de quimioterapia utilizada también para el tratamiento de ciertos tipos de cáncer. La hidroxicarbamida aumenta la cantidad de hemoglobina fetal en la sangre. La hemoglobina fetal es un tipo de hemoglobina dentro de los glóbulos rojos de los bebés antes de nacer. Los glóbulos rojos que contienen hemoglobina fetal no toman forma de media luna. Incluso en cantidades pequeñas, la hemoglobina fetal protege al organismo contra las complicaciones más graves de la anemia drepanocítica.

Los extensos estudios de investigación demostraron que la hidroxicarbamida es un medicamento seguro y valioso. Según las investigaciones, se ha demostrado que los adultos y niños que reciben hidroxicarbamida pasan menos tiempo hospitalizados y tienen menos complicaciones, incluidas las crisis de dolor y el síndrome torácico agudo. Sobre la base de estos estudios, se recomienda considerar a todos los niños con formas graves de anemia drepanocítica (HbSS y HbS-talasemia-0) para que reciban hidroxicarbamida a partir de los 9 meses de vida.

Existen efectos secundarios asociados con este medicamento. Podrían producirse malestares estomacales leves u oscurecimiento de la piel y las uñas. El efecto secundario más serio de la hidroxicarbamida es que podría reducir la cantidad de otros glóbulos sanguíneos necesarios para el organismo. Se debe vigilar atentamente la aparición de este efecto secundario mediante chequeos y análisis de sangre regulares. Hasta el momento, los estudios no han demostrado que la hidroxicarbamida tenga efectos secundarios a largo plazo. Las mujeres embarazadas, o que planifiquen quedar embarazadas, no deben recibir hidroxicarbamida.

Al igual que con todos los tipos de quimioterapia, debe ejercerse precaución al manipular la hidroxicarbamida. Debe usar guantes al tocar este medicamento. Debe desechar los pañales de inmediato, especialmente en un lugar al aire libre. Si una persona está embarazada, no debe preparar el medicamento. No se deben abrir ni romper las cápsulas. La hidroxicarbamida también se presenta en forma líquida para los niños que aún son muy pequeños como para tragar las cápsulas enteras.

Transfusiones de sangre

Las transfusiones de glóbulos rojos de un donante sano pueden salvar la vida de las personas con complicaciones graves causadas por la anemia drepanocítica. A veces se realizan transfusiones de manera regular para evitar las complicaciones graves en las personas con antecedentes serios. El médico que trata la anemia drepanocítica no le indicará una transfusión a menos que sea absolutamente necesaria.

Muchas familias sienten una gran inquietud frente a las transfusiones de sangre. Estas inquietudes son reales y deben conversarse con el equipo de atención médica. Si tiene dudas sobre las transfusiones de sangre o le preocupan por cuestiones religiosas, debe conversarlo con el médico o la enfermera de su hijo. Es importante analizar estas preocupaciones y creencias abiertamente antes de que ocurra una emergencia médica que pudiera requerir una transfusión de sangre.

En el pasado, se transmitían infecciones serias, especialmente el virus de la inmunodeficiencia humana (la causa del SIDA) y hepatitis (una infección del hígado), a través de las transfusiones de sangre. Por este motivo, ahora se realizan análisis minuciosos a los donantes y la sangre donada. Consulte al equipo de atención médica sobre cualquier duda que tenga en relación con la seguridad de la sangre donada.

Análisis de laboratorio y pruebas de detección

Los análisis de laboratorio y las pruebas de detección le brindan una gran cantidad de información al equipo de atención médica. Algunos análisis ayudan a diagnosticar las complicaciones agudas a medida que ocurren para poder realizar una intervención inmediata y así comenzar el proceso de recuperación. Otros análisis muestran si se están comenzando a producir complicaciones crónicas. Esto permite que el equipo de atención médica intervenga y, con suerte, impida un mayor daño al organismo.

Análisis de laboratorio

Para los análisis de sangre se inserta una aguja en una vena, generalmente del brazo. En el extremo de la aguja se acopla un tubo de vacío que extrae una pequeña cantidad de sangre. Luego se envía el tubo al laboratorio para que realicen los análisis. El objetivo de estos análisis de sangre es determinar los valores normales y detectar si ocurren anomalías en el organismo. También se envían muestras de orina al laboratorio, que sirven para obtener información importante.

A continuación se explican los análisis de laboratorio más frecuentes. A veces, es posible que se realicen otros análisis. No dude en consultar si tiene dudas sobre qué análisis se realizan y por qué razón.

- ***Hemograma completo (HC)***

El hemograma completo mide el tipo y la calidad de los glóbulos sanguíneos del organismo.

Los tres tipos de glóbulos sanguíneos son:

- Glóbulos blancos (GB), que ayudan al organismo a combatir las infecciones. Cuando el nivel de glóbulos blancos es elevado, existe la posibilidad de una infección.
- La hemoglobina se encuentra dentro de los glóbulos rojos y transporta el oxígeno a los tejidos del organismo. Dado que en la anemia drepanocítica la hemoglobina es anormal, este valor será más bajo que lo previsto normalmente. Es importante conocer el valor inicial de hemoglobina de su hijo para detectar rápidamente cualquier cambio.
- Las plaquetas coagulan la sangre y detienen las hemorragias. El recuento de plaquetas puede ser bajo si quedan atrapadas durante un secuestro esplénico.

- ***Recuento de reticulocitos***

Los reticulocitos son glóbulos rojos jóvenes. Debido a que los glóbulos rojos afectados por la anemia drepanocítica duran poco tiempo, el organismo necesita producir más glóbulos rojos jóvenes. Por esto, es frecuente que el recuento de reticulocitos sea más elevado que lo normal.

- *Análisis de tipo y compatibilidad cruzada*
Este análisis se realiza antes de una transfusión de sangre para asegurarse de que la sangre que va a recibir su hijo sea compatible con su tipo sanguíneo. Se realiza antes de cada transfusión.
- *Electroforesis de hemoglobina*
La electroforesis de hemoglobina mide los tipos de hemoglobina que produce el organismo. Las personas que no tienen anemia drepanocítica producen solamente hemoglobina normal, conocida como hemoglobina A.
 - La hemoglobina drepanocítica se conoce como hemoglobina S. Si una persona tiene anemia drepanocítica, HbSS, el organismo solamente produce hemoglobina S.
 - Si una persona tiene HbSC, el organismo produce hemoglobina S y hemoglobina C.
 - Si una persona tiene HbS-talasemia-0, el organismo produce mayormente hemoglobina S, y cierta cantidad de hemoglobina F (hemoglobina fetal).
 - Si una persona tiene HbS-talasemia-+, el organismo produce mayormente hemoglobina S, cierta cantidad de hemoglobina F y un poco de hemoglobina A (normal).
- *Análisis bioquímico de sangre*
Este análisis describe la salud y el funcionamiento de los riñones y el hígado. También brinda información sobre el estado nutricional.
- *Análisis de orina*
Se recogen muestras de orina de manera periódica. Estas muestras se analizan para determinar la salud de los riñones. Los análisis de orina también indican a los proveedores de atención médica si su hijo está bien hidratado o si tiene una infección en los riñones o la vejiga.
- *Hemocultivo*
Si su hijo tiene fiebre, se le hará un hemocultivo. Esta muestra de sangre se envía al laboratorio, donde se analiza durante un máximo de cinco días. Esta es la cantidad de tiempo que necesitan las bacterias, si están presentes en el organismo, para desarrollarse en el entorno del laboratorio. Este análisis también se usa como guía para seleccionar los antibióticos (medicamentos que combaten las infecciones) correspondientes.

Pruebas de detección

Según el tipo de anemia drepanocítica de su hijo o sus síntomas, podrían hacerse otras pruebas. Esta es una lista de las pruebas más frecuentes.

- *Ecografía*
Una ecografía utiliza ondas sonoras para generar una imagen de lo que sucede en el organismo. Las ecografías son indoloras. Se coloca un gel transparente sobre la piel. Se frota una vara, conocida como transductor, sobre el gel mientras emite ondas sonoras inofensivas. La forma en que las ondas actúan cuando llegan a las partes internas del organismo se transforma en una imagen de computadora en blanco y negro. En general, se realizan ecografías de los riñones para asegurarse de que estén sanos. La ecografía abdominal se usa para medir el tamaño del bazo o para descubrir si existen cálculos biliares.
- *Ecografía Doppler transcraneal*
La ecografía Doppler transcraneal, también conocida como EDTC, es una ecografía especial que determina si existe un riesgo mayor de accidente cerebrovascular debido a la anemia drepanocítica. Durante la EDTC, se mueve el transductor sobre el cuello y la cabeza para generar una imagen del flujo sanguíneo hacia y desde el cerebro. A todos los niños con anemia drepanocítica de tipo HbSS y HbS-talasemia-0 se les debe realizar una EDTC anual entre los 2 y los 16 años. La EDTC es una prueba muy importante.

- *Ecocardiograma*
Un ecocardiograma es una ecografía del corazón. Se mueve el transductor sobre el tórax para observar la estructura del corazón y ver cómo se mueve la sangre en el corazón. Según el tipo de anemia drepanocítica de su hijo, esta prueba podría hacerse de manera periódica para detectar si se producen cambios en el corazón.
- *Radiografías*
Las radiografías son la forma más rápida y sencilla para saber qué ocurre en el organismo. Con frecuencia se realizan cuando una persona tiene síntomas, como dolor o tos. Las radiografías detectan lesiones o fracturas en los huesos. A menudo, si un niño tiene anemia drepanocítica y fiebre, se le hará una radiografía de tórax para saber si la fiebre es síntoma de una neumonía.
- *Resonancia magnética y tomografía computarizada*
Estas dos pruebas tardan un poco más que las radiografías, pero se obtiene una mejor imagen del organismo, especialmente de los órganos blandos. En cada prueba se usa una máquina para tomar muchas imágenes desde distintos ángulos. Luego, se reconstruyen con una computadora para obtener una imagen detallada. La tomografía computarizada, conocida como TC o TAC, usa rayos X, mientras que la resonancia magnética (RM) usa ondas de radio y magnéticas. A menudo se realiza una RM de las articulaciones para ver si la anemia drepanocítica produjo cierto daño. Si existe la preocupación de un accidente cerebrovascular, puede hacerse una RM o TC del cerebro.
- *Pruebas funcionales respiratorias*
Las pruebas funcionales respiratorias (PFR) miden la salud pulmonar. Los pulmones se encargan de llevar el oxígeno al organismo y transferirlo a la sangre. Si el oxígeno que recibe el organismo disminuye, los glóbulos rojos toman forma de media luna. Por este motivo, las PFR se realizan por primera vez cuando los niños llegan a la edad escolar, y luego periódicamente para detectar cambios en los pulmones. Las PFR también sirven para diagnosticar asma, a menudo sin que se hayan producido síntomas previamente. Durante esta prueba, la persona tiene que inspirar y exhalar profundamente mientras se realizan mediciones.
- *Estudio del sueño*
El estudio del sueño se realiza en el hospital. Su objetivo es medir la calidad del sueño. El estudio del sueño detecta si disminuye el nivel de oxígeno inhalado durante el sueño. También puede detectar la apnea, que es un breve período durante el sueño en el que se interrumpe la respiración. Al igual que con las PFR, esta prueba es importante para detectar las disminuciones del oxígeno en el organismo que pueden causar que los glóbulos rojos tomen forma de media luna.
- *Pruebas neuropsicológicas*
Esta es una serie de pruebas realizadas por un psicólogo capacitado para determinar de qué manera piensa y aprende una persona. Estas pruebas ayudan a identificar las fortalezas y debilidades de un niño. Luego se comparte esta información con la escuela, donde la pueden usar para maximizar la experiencia educativa del niño. Esta prueba a menudo se realiza después de que un padre o miembro del personal docente expresa su preocupación sobre el desempeño escolar. Esta prueba neuropsicológica puede ser útil si se hace antes de que se manifiesten los problemas, en momentos clave de la educación de un niño. Por ejemplo, al inicio del jardín de infantes, de la educación primaria y de la educación secundaria.

Mantenerse bien

Atención médica de rutina

Como se ha mencionado, la anemia drepanocítica es una afección médica con complicaciones agudas o repentinas y otras crónicas o para toda la vida. Pero, en la mayoría de los casos, las personas con anemia drepanocítica se sienten bien el resto del tiempo. Al igual que con cualquier otra afección médica, como la hipertensión, la diabetes o el asma, es necesario hacer ciertas cosas para mantenerse bien.

- Es muy importante tomar todos los medicamentos prescritos según las instrucciones del médico o la enfermera especializada. Esto es de particular importancia con la penicilina.
- Debe estar preparado y conservar los registros médicos a mano. Cuando visite a un proveedor de atención médica o acuda a la sala de emergencias, esta información será muy valiosa para tener una imagen precisa de la salud de su hijo.

Estos registros deben incluir lo siguiente:

- Nombres e información de contacto de todos los proveedores de atención médica
 - Una copia de la tarjeta de seguro de su hijo
 - Una lista de alergias
 - El tipo de anemia drepanocítica
 - Una lista de las complicaciones de la anemia drepanocítica que tuvo su hijo
 - Una lista de otros problemas médicos
 - Todos los medicamentos prescritos (lleve los frascos con las etiquetas correspondientes a las citas con el médico y cuando asista a la sala de emergencias)
 - Los resultados de los análisis de laboratorio más recientes (puede solicitar una copia al equipo de atención médica)
-
- Entregue materiales de referencia, como este libro, a las personas que pasarán tiempo con su hijo, incluidas las niñeras, los abuelos, los maestros, etc.
 - Lleve a su hijo al médico de cabecera (pediatra o médico de familia) para que le administre las vacunas pediátricas y le realice chequeos regulares.
 - Asista a las citas con el equipo de atención de anemia drepanocítica.
 - Llévelo al dentista dos veces al año.
 - Mantenga al farmacéutico al tanto de cualquier nueva alergia o efecto secundario de un medicamento.
 - Informe a cada médico, enfermera o dentista que vea a su hijo que le han diagnosticado anemia drepanocítica.
 - Informe a los proveedores de atención médica sobre cualquier suplemento dietario, medicamento complementario o hierbas medicinales que use. A veces, estos tipos de tratamientos interfieren con los medicamentos prescritos. El objetivo del equipo de atención médica es colaborar con usted para incluir tratamientos complementarios en el plan de su hijo, pero debe hacerse de manera segura.
 - Ponga en práctica las normas de seguridad para niños. Por ejemplo, utilice un asiento de automóvil y el cinturón de seguridad en el automóvil, fomente el uso del casco al andar en bicicleta, mantenga los medicamentos fuera del alcance de los niños, etc.

Hospitalizaciones

Desafortunadamente, convivir con la anemia drepanocítica significa pasar tiempo en el hospital. Es importante tener estas cosas en cuenta para que la transición entre la hospitalización y la vuelta a casa sea sin problemas.

- Las hospitalizaciones pueden ser bastante aterradoras para los niños. Siempre que sea posible, trate de que usted u otra persona con quien el niño se sienta cómodo se quede junto a su cama. Es comprensible que esto no siempre sea posible. Cada vez que lo deje solo, explíquele claramente que regresará; tal vez podría dejarle algún objeto personal.
- Los especialistas en atención infantil están capacitados para trabajar con los niños hospitalizados mediante el juego. Asegúrese de que su hijo conozca a los especialistas en atención infantil.
- Sea honesto con su hijo acerca de lo que sucederá en el hospital. Utilice términos claros y apropiados a su edad para mantener una relación de confianza.
- Recuérdele que los procedimientos dolorosos se realizan en una habitación especialmente diseñada para el procedimiento, a veces denominada «sala de tratamiento». De esta manera, su hijo siempre se sentirá seguro en la cama del hospital.
- Usted, como padre o cuidador, debe establecer una relación con los miembros del personal del hospital. Si tiene dudas o preguntas, solicite una aclaración rápidamente. Para ello, puede hablar directamente con el personal, el equipo de atención de anemia drepanocítica de su hijo, un trabajador social o asesor, o el gerente del departamento del hospital. Su hijo podrá confiar en las personas que le brindan atención solamente si usted también confía en ellas.

Anestesia y cirugía

Informe al equipo de atención de anemia drepanocítica antes de que su hijo reciba anestesia o sedación para cualquier tipo de procedimiento médico o quirúrgico. Es importante que el especialista en anemia drepanocítica de su hijo sepa si planifican usar anestesia, incluso para un procedimiento dental. Un niño con anemia drepanocítica requiere precauciones especiales antes de recibir cualquier tipo de anestesia. Debe consultar a su médico antes de la realización de cualquier procedimiento.

Crecimiento y desarrollo

Los niños con anemia drepanocítica pueden tener una menor estatura que sus amigos de la misma edad. También pueden tener un inicio tardío de la pubertad (desarrollo sexual). La estatura final de estos niños depende de la estatura de sus padres. La mayoría de los niños con anemia drepanocítica llegarán a la estatura prevista, pero tal vez sea más tarde que otros niños. Esto podría ser preocupante o vergonzoso para ciertos niños. Converse con el equipo de atención de anemia drepanocítica sobre el tema del crecimiento.

Asistir a un grupo de apoyo con otros niños con anemia drepanocítica podría ayudar a su hijo a entender sus sentimientos y obtener respuestas. Los campamentos para niños con anemia drepanocítica son una gran oportunidad para estar con otros en un entorno de diversión. Consulte al equipo de atención médica de su hijo sobre este tipo de actividades.

Nutrición y dieta

Su hijo debe:

- Tener una dieta equilibrada y adecuada para su edad. No existe una dieta especial para los niños con anemia drepanocítica.
- Beber suficientes líquidos para evitar la deshidratación.
- Siempre es mejor beber agua. Las bebidas endulzadas, como las bebidas isotónicas (para deportistas), las gaseosas y los jugos, pueden reducir el apetito de su hijo.
- Beber más líquidos cuando realiza una mayor actividad física, suben las temperaturas o tiene fiebre.
- Evitar las bebidas con cafeína, como el café común, el té helado y las bebidas cola, ya que pueden causar deshidratación.
- Durante una complicación aguda, es más importante beber líquidos que comer.
- Hable con su médico o enfermera antes de incluir vitaminas o suplementos al plan de tratamiento.

Actividad física

- Los niños deben participar en cualquier actividad física que les interese. Debe permitir que su hijo vaya a su propio ritmo y descansa cuando su organismo le pida un descanso. Desde una edad temprana, los niños aprenden a entender las señales de su organismo. Es importante confiar en su hijo para que aprenda a manejar su salud de manera independiente.
- El ejercicio aeróbico liviano, como nadar, caminar y andar en bicicleta, son ideales para mantenerse en forma y sano. Durante el ejercicio, el organismo pierde más líquidos, por lo que es importante beber más líquidos.
- Nadar en agua muy fría puede provocar una crisis dolorosa en algunos niños. Antes de que el niño vaya a nadar, asegúrese de que el agua no esté muy fría. Si el agua se siente fría al tacto, probablemente esté muy fría para nadar. Los niños deben secarse con una toalla tan pronto como salen del agua.
- Los adultos que supervisen a su hijo durante la actividad física deben saber que su hijo tiene anemia drepanocítica.

Clima

- Deben evitarse las temperaturas extremadamente frías o cálidas. Las temperaturas extremas podrían provocar una crisis.
- Debe evitar que su hijo use mucha ropa en los climas cálidos. La ropa de abrigo es necesaria en los climas fríos, pero no debe abrigar en exceso a su hijo. Ponerle varias capas de ropa permite que su hijo se quite algunas prendas a medida que suben las temperaturas o cuando ingresa a un lugar.

Viajes

- Lleve un termómetro, información médica actualizada, la tarjeta del seguro y los medicamentos en su bolso de mano. De esta manera, tendrá todo con usted en caso de que se pierda el equipaje. Los medicamentos deben estar en los frascos originales etiquetados para evitar confusiones.
- Las personas con anemia drepanocítica pueden tener problemas durante los vuelos a grandes alturas en un avión no presurizado. Las aerolíneas comerciales utilizan sistemas de presurización, por lo que volar en estos aviones no es un problema.
- Una buena idea sería analizar sus planes de viaje con el equipo de atención de anemia drepanocítica. A menudo, podrán recomendarle un hospital o médico que podría ayudarlo en caso de que su hijo tenga un problema lejos de casa.

Disciplina

Es muy importante recordar que su hijo es, ante todo, un niño. La disciplina constante es necesaria y nunca debe dejarla de lado a causa de la anemia drepanocítica. Los niños requieren limitaciones y coherencia para desarrollar una perspectiva segura de la vida. En su función como padre y tutor, debe determinar su estilo de crianza, y el uso de disciplina forma parte de esta decisión.

Embarazo

Las mujeres con anemia drepanocítica pueden quedar embarazadas. Pero existen riesgos, tanto para la madre como para el bebé, que requieren un seguimiento atento por parte de un obstetra capacitado en embarazos de alto riesgo. Todas las adolescentes y jóvenes sexualmente activas deben utilizar anticonceptivos (control de natalidad) para evitar los embarazos no deseados.

La anemia drepanocítica y la escuela

Su hijo podrá crecer y seguir el camino que desee en su vida, prácticamente sin limitaciones. Algunas personas con anemia drepanocítica son médicos, abogados, maestros, enfermeros, etc.

Debe alentar a su hijo para que participe activamente en la escuela. Sin embargo, es importante que usted y el personal docente entiendan que su hijo podría faltar a clases debido a la anemia drepanocítica. Existen leyes que garantizan que su hijo reciba una educación justa e igualitaria, aunque tenga anemia drepanocítica. Usted, el equipo de atención médica y la escuela deben trabajar en conjunto para asegurarse de que su hijo atraviese su educación de manera satisfactoria.

Es importante hablar con los maestros y la enfermera escolar de su hijo acerca de los problemas relacionados con la anemia drepanocítica que su hijo podría tener en la escuela. Hay enfermeras, trabajadores sociales y asesores del centro de tratamiento de anemia drepanocítica que están disponibles para ayudar a que los maestros, la enfermera escolar, el director y los compañeros de su hijo comprendan la anemia drepanocítica.

El personal de la escuela debe saber lo siguiente:

- Cómo comunicarse con usted u otro adulto en caso de que su hijo se enferme mientras está en la escuela.
- El número de teléfono del pediatra y del centro de tratamiento de anemia drepanocítica.
- Su hijo necesita beber agua durante todo el día para mantenerse bien.
- Su hijo necesita utilizar el baño con frecuencia.
- Su hijo podría cansarse con más facilidad durante los recreos y la clase de educación física.
- Su hijo no debe exponerse a temperaturas frías o cálidas sin la vestimenta adecuada cuando va hacia la escuela o regresa, mientras espera el autobús escolar o durante las clases de gimnasia y los simulacros de incendio.
- Si su hijo se siente mal, deben enviarlo con la enfermera escolar.

Usted debe saber que lo siguiente es importante:

- Llame a la escuela para avisar cada vez que su hijo falte a clases.
- Pida a alguien que le envíe la tarea a su casa cada vez que su hijo falte a clases.
- Aliente a su hijo para que se mantenga al día con la tarea que no pudo realizar durante su ausencia.
- Hable con el consejero de orientación o con el líder del equipo de estudio sobre los servicios de tutoría o de otro tipo que podrían estar disponibles para su hijo.
- Hable con la enfermera escolar sobre la posibilidad de desarrollar un plan de salud individual (PSI) para su hijo.

Información disponible en internet

En internet se dispone de una enorme cantidad de información muy valiosa. Es importante buscar sitios web precisos y actualizados. La información de las agencias gubernamentales, como los Institutos Nacionales de la Salud o los Centros de Control y Prevención de Enfermedades, y las agencias sanitarias del estado, puede considerarse confiable. A menudo, los hospitales ofrecen información en sus sitios web que también es confiable. Evite los sitios donde se describen productos como si fueran tratamientos o curas, ya que tal vez no sean seguros. Si tiene alguna duda, envíe la información por correo electrónico o imprímala para compartirla con su equipo de atención médica.

Términos médicos

Accidente cerebrovascular: cuando la sangre queda atrapada en los vasos del cerebro y se produce un daño cerebral permanente debido a la falta de oxígeno.

Anemia drepanocítica-talasemia beta: tipo de anemia drepanocítica en la que un padre pasa el gen de la anemia drepanocítica y el otro, el gen de la talasemia beta.

Anemia: valores de hemoglobina inferiores a los normales.

Bazo: órgano en el costado izquierdo del abdomen que filtra y elimina las bacterias y los glóbulos sanguíneos viejos de la sangre.

Bilirrubina: sustancia de color amarillo que resulta de la degradación de los glóbulos rojos.

Centros genéticos: centros médicos donde los especialistas pueden solicitar pruebas genéticas y responder preguntas la transmisión de las enfermedades genéticas en la familia.

Crisis aplásica: cuando la médula ósea deja de producir glóbulos rojos de manera temporaria.

Crisis: emergencia relacionada con la anemia drepanocítica; a menudo se utiliza para describir un episodio de dolor de la crisis drepanocítica (crisis vaso-oclusiva).

Deshidratación: pérdida de líquidos corporales.

Diarrea: deposiciones líquidas y frecuentes.

Enfermedad de la hemoglobina SC: tipo de anemia drepanocítica en la que un padre pasa el gen de la anemia drepanocítica y el otro, el gen de la enfermedad de la hemoglobina C.

Enfermedad de la hemoglobina SS (anemia drepanocítica): tipo de anemia drepanocítica que se produce cuando ambos padres pasan el gen de la anemia drepanocítica.

Genes: portadores de mensajes que pasan del óvulo de la madre y los espermatozoides del padre a los niños. Los genes transportan mensajes que determinan el color de los ojos, el color del cabello, el tipo sanguíneo y la clase de hemoglobina de una persona.

Genetista: médico especializado en enfermedades hereditarias.

Glóbulos drepanocíticos: glóbulos rojos que tienen forma de media luna (u hoz) cuando se observan con el microscopio.

Hematólogo: médico especializado en trastornos de la sangre.

Hematuria: sangre en la orina.

Hemoglobina: parte de la sangre dentro de los glóbulos rojos que transporta el oxígeno a todo el organismo.

Hemoglobinopatía: enfermedad por la cual el organismo produce hemoglobina anormal.

Hereditario: que pasa del padre o la madre al hijo.

Ictericia: pigmentación (color) amarillenta en los ojos y la piel.

Médula ósea: el centro esponjoso y de color rojo de los huesos donde se producen los glóbulos sanguíneos.

Meningitis: infección del cerebro/sistema nervioso central.

Micción: expulsión de orina.

Necrosis aséptica: destrucción o degradación progresiva de los huesos, que en general afecta a las caderas, las rodillas o los codos (también conocida como necrosis avascular o NAV).

Neumonía: infección de los pulmones.

Osteomielitis: infección de los huesos.

Plaquetas: parte de la sangre que ayuda con su coagulación.

Portadores: personas que tienen el gen de una enfermedad, pero no la padecen.

Priapismo: erecciones indeseadas, continuas y dolorosas.

Quimioterapia: medicamentos que se usan para combatir el cáncer.

Rasgo drepanocítico: condición de portador en la cual se hereda un gen de hemoglobina normal de un padre y un gen de hemoglobina S del otro.

Secuestro esplénico: cuando las paredes del bazo se inflaman debido a la sangre que queda atrapada.

Sepsis: infección grave de la sangre.

Síndrome torácico agudo: un patrón de dolor de pecho o espalda, tos y dificultad respiratoria que podría indicar el inicio de una crisis drepanocítica en el tórax; neumonía.

Talasemia beta: trastorno sanguíneo hereditario que produce hemoglobina anormal.

Transfusiones crónicas: transfusión de sangre realizada una vez al mes con la esperanza de prevenir otras complicaciones de la anemia drepanocítica.

Vasos: los conductos por donde fluye la sangre; por ejemplos, venas, arterias y capilares.

