

Un vistazo a la anemia falciforme

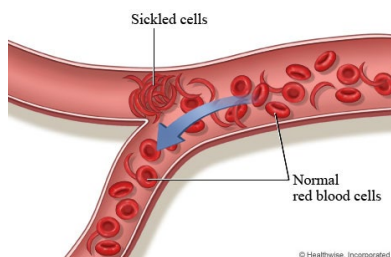
La anemia falciforme (SCD) es una afección sanguínea hereditaria que se caracteriza por crisis de dolor y anemia. En EE. UU., las pruebas de detección a recién nacidos en la mayoría de los estados permiten diagnosticar la anemia falciforme, generalmente antes de que aparezcan los síntomas. El diagnóstico de esta enfermedad se realiza a través de una prueba para detectar la presencia de cantidades significativas de un tipo de hemoglobina anormal, conocida como **hemoglobina S (Hb S)**.



Conozca a Amarey en la página 12

Las personas con anemia falciforme tienen moléculas de hemoglobina anormales (hemoglobina S). Esto hace que los glóbulos rojos adquieran una forma similar a una hoz o medialuna. Los síntomas de la SCD son causados por estos glóbulos rojos con forma de medialuna.

Cuando los glóbulos rojos adquieren forma de medialuna (curvos), se descomponen en forma prematura, lo que provoca anemia.



Los glóbulos rojos normales son flexibles y pueden cambiar de forma para pasar a través de los vasos sanguíneos. Los glóbulos con forma de medialuna son muy rígidos. Quedan atrapados en los vasos sanguíneos y los obstruyen. Interfieren con el flujo sanguíneo normal. Esto puede resultar doloroso.

Ciertas condiciones físicas y del entorno pueden hacer que los glóbulos rojos adquieran una forma similar a una hoz o medialuna. Estas incluyen:

- esfuerzo físico excesivo
- fiebre o enfermedad
- cambios climáticos
- grandes alturas
- nadar en agua fría
- > exposición al frío
- > deshidratación
- > trauma
- > estrés emocional
- > factores desconocidos

Alrededor de 1 en cada 5,000 bebés nace con anemia falciforme, y en la mayoría de los casos afecta a personas de ascendencia africana. En los EE. UU., cerca de 1 en cada 500 niños

afroamericanos nace con anemia falciforme. Sin embargo, es importante reconocer que la anemia falciforme afecta a personas de diferentes razas y origen étnico.

La gravedad de la enfermedad varía ampliamente según cada persona. Actualmente, existe un tratamiento de apoyo pero no hay cura.

Los niños con anemia falciforme no tienen rasgos físicos típicos.

Datos a tener en cuenta

1. Necesidades médicas y alimentarias

Lo que necesitas saber

Los niños con SCD necesitan acceso las 24 horas a un centro médico que pueda proporcionarles una evaluación de urgencia y tratamiento para cualquier enfermedad grave. Mantenerse hidratado, administrar antiinflamatorios y analgésicos (antiinflamatorio sin esteroides y analgésicos narcóticos) pueden ayudar a aliviar los síntomas.

Tener las vacunas al día es muy importante. En el hogar médico del niño se deberán realizar un chequeo anual y los estudios necesarios. El examen anual de la visión se puede realizar en la escuela. La escuela debe comunicarse con el pediatra del niño antes de permitirle participar de actividades deportivas.

Las personas con anemia falciforme no necesitan seguir una dieta especial, aunque alimentarse de forma equilibrada es importante. Si un niño con anemia falciforme (SCD) come poco, es importante informar a los padres sobre esto. La hidratación es muy importante. Los niños con anemia falciforme deben tener acceso en todo momento a agua potable. La cafeína hace que los vasos sanguíneos se contraigan, por lo que se debe evitar.

NOTA: Es importante tener en cuenta las diferencias culturales en la alimentación.

Dolor

Los glóbulos rojos con forma de medialuna que no son flexibles y están rígidos causan dolor. Quedan atrapados en los pequeños vasos sanguíneos y los obstruyen. Esto hace que los tejidos y los órganos no reciban sangre rica en oxígeno y reduce el flujo sanguíneo. Si el flujo sanguíneo disminuye incluso en un área pequeña del cuerpo, puede causar dolor, y a veces inflamación. Por lo general, los niños más pequeños suelen quejarse de dolor en las extremidades. Las personas mayores con mayor frecuencia experimentan dolor de cabeza, pecho, abdomen y espalda.

El dolor se puede manifestar en cualquier parte del cuerpo y variar en cuanto a duración, ubicación, intensidad y lapso entre episodios.

- Los medicamentos para el dolor y la hidratación son importantes para el tratamiento.
- Las crisis de dolor son la causa más frecuente de hospitalizaciones relacionadas con la anemia falciforme, así como de las inasistencias a la escuela y el trabajo.

Anemia

La anemia se produce como consecuencia de la alteración en la estructura de los glóbulos rojos. Esto hace que los glóbulos rojos se descompongan más rápido, lo que genera anemia. La anemia puede provocar falta de aliento, cansancio, y retraso en el crecimiento y el desarrollo sexual de los niños. La rápida descomposición de los glóbulos rojos puede provocar ictericia (coloración amarilla en los ojos y la piel).

Dactilitis (inflamación de los dedos de las manos y los pies)

La dactilitis es uno de los primeros signos de la SCD en bebés y niños. La dactilitis provoca dolor e inflamación de las manos o los pies, y a veces se conoce como “síndrome mano-pie”.

Restricción del flujo sanguíneo

Cuando los glóbulos rojos cambian de forma, restringen el suministro de sangre (isquemia) y se ven afectados en diversos grados. Esto puede dañar los órganos y provocar dolor crónico. Entre los órganos afectados se incluyen: huesos, pulmones, hígado, riñones, cerebro, ojos y articulaciones.

Problemas en el bazo

Cuando las células falciformes quedan atrapadas en los vasos sanguíneos del bazo, se bloquea el flujo normal de sangre. Esto puede hacer que el bazo se hinche o se llene de glóbulos rojos. Esto ocurre en el 10 al 30 % de los niños con SCD. Los niños con problemas en el bazo pueden experimentar dolor abdominal, náuseas y vómitos. Los signos de problemas en el bazo incluyen: irritabilidad, somnolencia inusual, palidez, debilidad, ritmo cardíaco acelerado, bazo agrandado, dolor en el lado izquierdo del abdomen.

Priapismo

El priapismo es una erección dolorosa e involuntaria que con frecuencia comienza en la niñez, y a menudo ocurre en las primeras horas de la mañana.

Infecciones

Las siguientes son algunas de las infecciones que pueden afectar a las personas con SCD:

- Septicemia (infección de la sangre)
- Meningitis (infección en las membranas que recubren el cerebro) por neumococo y otras bacterias
- Neumonía (infección en los pulmones)
- Osteomielitis (infección en los huesos)
- La causa de muerte más frecuente en los niños con SCD es la sepsis por *Streptococcus pneumoniae*. El mayor riesgo de muerte se presenta en los primeros años de vida.
- La mayoría de los niños con SCD reciben la vacuna contra estos organismos y comienzan a recibir penicilina de manera profiláctica para disminuir la incidencia de infecciones.

Problemas en los pulmones

El síndrome torácico agudo (similar a la neumonía) es causado por los glóbulos rojos que quedan atrapados en los pulmones. Este es un tipo de lesión aguda en los pulmones en pacientes con SCD y una de las principales causas de muerte. Se puede desarrollar rápidamente. Los síntomas del síndrome torácico agudo incluyen dolor en el pecho, respiración rápida o retracciones, tos congestiva “similar a la de la neumonía”, dolor abdominal, fiebre y dificultad para respirar.

Crisis aplásica

La crisis aplásica es el resultado de una infección causada por el parvovirus B19. Esta infección detiene la producción de glóbulos rojos durante 10 días. Los glóbulos rojos de los niños con SCD solo viven de 10 a 15 días en comparación con los glóbulos rojos normales que viven 120 días. Por lo tanto, esta infección disminuye el recuento de glóbulos. Los síntomas de crisis aplásica incluyen: palidez, aletargamiento, malestar, dolor de cabeza, fiebre, recuento bajo de glóbulos, infección respiratoria reciente y desmayos.

Accidente cerebrovascular

Los signos y síntomas incluyen: dolor de cabeza intenso, mareos fuertes, cambios visuales, debilidad aguda en una de las extremidades o en un lado del rostro, incapacidad repentina para hablar o convulsiones. Ocurre con más frecuencia en niños que en adultos. La mayor cantidad

de casos se observan entre los 2 y los 9 años. La causa más común de accidente cerebrovascular en los niños es el infarto cerebral o bloqueo del suministro de oxígeno que va hacia el cerebro por parte de las células falciformes.

Incontinencia urinaria

Algunas personas pueden experimentar incontinencia urinaria desde los 3 años hasta la adultez. Es más común en los varones.

Lo que puedes hacer

Los niños que tienen SCD deben tener acceso a la enfermería en todo momento.

Es importante evitar los climas extremos. Preste atención a los signos de infección. Toda infección en un niño con SCD representa una emergencia. La pronta evaluación y tratamiento de las infecciones subyacentes es fundamental. Los síntomas pueden incluir: fiebre, tos, vómitos, diarrea, mal humor, respiración acelerada, palidez, somnolencia inusual, dificultad para respirar.

Se debe contar con un plan vigente para tratar los episodios leves a moderados de dolor. El principal tratamiento para un episodio de dolor es el apoyo. Los episodios de dolor se controlan con un enfoque multifacético (es decir, calor, masajes, distracción, acupuntura, biorretroalimentación y autohipnosis).

El personal de la escuela debe estar al tanto de que el niño tal vez deba tomar antibióticos (incluso penicilina) de manera profiláctica en la escuela, aunque no atraviesen una infección.

2. Apoyos a la educación

Lo que necesitas saber

Es importante tener EXPECTATIVAS DE APRENDIZAJE ALTAS para los niños que tienen anemia falciforme.

Tener anemia falciforme por sí sola no afecta la capacidad de aprendizaje, pero las complicaciones de la enfermedad pueden resultar un obstáculo. Es posible que los alumnos requieran ayuda y motivación adicional cuando la enfermedad interfiere con la escuela.

Pueden manifestar cansancio debido a la anemia y a los trastornos de sueño. Esto puede causar problemas de memoria y falta de concentración y limitar la capacidad del niño para prestar atención en el aula.

Lo que puedes hacer

Evalúe la posibilidad de contar con un Programa de Educación Individualizado (IEP) o plan 504. Si un niño tiene dificultades de aprendizaje, pueden resultar adecuadas las evaluaciones neurocognitivas o del desarrollo. Algunos niños tienen problemas de atención o de otro tipo que parecen estar relacionados con un accidente cerebrovascular, anemia grave o infarto cerebral silencioso. Las lesiones cerebrales frontales son las más comunes en las personas con SCD, y pueden generar:

- Dificultad para repetir y fijar la información verbal en la memoria funcional
- Dificultad para procesar información verbal en la memoria funcional
- Dificultad para recordar la información verbal en pruebas de memoria
- Menor capacidad de concentración y atención
- Mantener el orden

Es importante mantenerse al día con las tareas escolares. Planifique las ausencias y asigne tareas al niño para que las realice fuera de la escuela. Evalúe la posibilidad de implementar tutoría. Controle el trabajo para asegurarse de que represente un desafío pero verifique que las metas sean alcanzables y realistas. La comunicación con los padres es importante para superar estos desafíos.

Es importante comunicarse con los padres sobre cualquier cambio en las capacidades del niño. Es posible que el pediatra u otro especialista soliciten evaluaciones adicionales para detectar nuevas lesiones en el cerebro.

Las personas con anemia falciforme pueden participar en las actividades escolares y deportivas. Sin embargo, debido a los problemas causados por la anemia y el cansancio, y su sensibilidad a la deshidratación y a las bajas temperaturas, se deben tomar precauciones para garantizar su seguridad.

- Evite el sobrecalentamiento.
- En todo momento se debe contar con acceso fácil al agua, el baño y un lugar de descanso.
- Durante la actividad física, se debe sugerir a los alumnos con anemia falciforme que beban más agua y otros líquidos.
- Debido a que la anemia es parte de la enfermedad, es posible que se cansen más rápido que otros alumnos y que necesiten un tiempo adicional para recuperarse de la actividad.

3. Apoyo sensorial y al comportamiento

Lo que necesitas saber

Las personas con SCD son pequeñas para su edad y tienen un retraso en la maduración sexual. La pubertad tiende a ocurrir más tarde y durante más tiempo. Esto puede afectar la autoestima y la imagen corporal. Es importante tranquilizar al niño y decirle que aunque puede tomar más tiempo, completarán el proceso de pubertad, y que la mayoría de los adultos con SCD tiene una altura normal.

Es posible que parezcan más jóvenes, debido a su tamaño.

Lo que puedes hacer

El apoyo para el control del estrés puede ser útil. Un consejero o psicólogo puede brindar ayuda al niño o la familia. También es importante ofrecer apoyo para desarrollar una autoestima positiva.

4. Actividad física, excursiones y eventos

Lo que necesitas saber

Las personas con anemia falciforme pueden participar en las actividades escolares y deportivas. Sin embargo, debido a los problemas causados por la anemia y el cansancio, y su sensibilidad a la deshidratación y a las bajas temperaturas, se deben tomar precauciones para garantizar su seguridad.

Portadores de anemia falciforme:

Si bien esta herramienta educativa no se centra en los portadores de anemia falciforme o quienes poseen lo que se denomina "rasgo drepanocítico", debe saber que existe una controversia dentro de la comunidad de la anemia falciforme sobre estas personas y su capacidad de competir en actividades deportivas.

- En abril de 2020, principalmente como resultado de acciones legales relacionadas con la muerte de un jugador de fútbol americano universitario, la National Collegiate Athletic Association (Asociación Nacional Deportiva Universitaria), o NCAA, adoptó una política que requiere que las instituciones de la Primera división realicen una prueba de rasgo drepanocítico a todos los alumnos atletas que ingresan a la institución.
- Esta política ha sido repudiada por la comunidad de la anemia falciforme así como la comunidad médica, debido a la falta de pruebas científicas o estudios concluyentes y al riesgo de estigmatización.
- Tanto la American Society of Hematologists (Sociedad Americana de Hematología) como la Sickle Cell Disease Association of America (Asociación Americana de la Anemia de Células Falciformes) han realizado declaraciones en contra de esta prueba como un requisito previo para la participación en actividades deportivas y recomendaron la implementación de intervenciones universales para reducir las lesiones y muertes relacionadas con el esfuerzo.

Enlaces para obtener más información sobre este tema:

- **National Collegiate Athletic Association (NCAA). Recursos y preguntas frecuentes sobre el rasgo drepanocítico**
<http://www.ncaa.org/health-and-safety/medical-conditions/sickle-cell-trait>
- **National Athletic Trainers' Association (NATA) - "Sickle Cell Trait and the Athlete"** Consensus Statement (Declaración de consenso: El rasgo drepanocítico y el atleta)
<http://www.nata.org/NR062107>
- **Sickle Cell Disease Association of America (SCDAA)– “Sickle Cell Trait and Athletics”** (El rasgo drepanocítico y el atleta)
<http://www.sicklecelldisease.org/index.cfm?page=sickle-cell-trait-athletics>
- **American Society of Hematology - “Statement on Screening for Sickle Cell Trait and Athletic Participation”** (Declaración sobre las pruebas de detección del rasgo drepanocítico y la participación atlética)
<http://www.hematology.org/Advocacy/Statements/2650.aspx>

Lo que puedes hacer

- Enfatique la necesidad de hidratarse y asegúrese de que haya acceso al agua y a otros líquidos en todas las actividades.
- Evite las temperaturas extremas (es decir, nadar en agua fría o jugar en la nieve puede desencadenar un episodio de dolor).
- Desarrolle el programa de ejercicios paulatinamente y aliente los programas de acondicionamiento físico.
- Evite las pruebas de rendimiento como correr una milla o series de carreras cortas.
- Permita que el niño con anemia falciforme establezca su propio ritmo.
- Detenga la actividad si observa calambres musculares, dolor, inflamación, incapacidad de recuperar el aliento o cansancio.

5. Ausencias de la escuela y cansancio

Lo que necesitas saber

Los niños con anemia falciforme pueden tener hospitalizaciones y citas con el médico frecuentes. El niño podría ausentarse de la escuela debido al dolor, incluso sin una

hospitalización. La anemia puede provocar que el niño se cansé más fácilmente. Esto sucede con mayor frecuencia cuando hace calor.

Lo que puedes hacer

Asegúrese de que el niño esté bien hidratado y tenga un lugar para descansar. Es posible que los alumnos requieran ayuda y motivación adicional cuando la enfermedad interfiere con la escuela. Es importante mantenerse al día con las tareas escolares. Controle el trabajo para asegurarse de que represente un desafío pero verifique que las metas sean alcanzables y realistas. Planifique teniendo en cuenta las ausencias y considere la tutoría. La comunicación con los padres es importante para superar estos desafíos.

6. Planificación de emergencia

Lo que necesitas saber

El niño necesita acceso las 24 horas a un centro médico que pueda proporcionarle una evaluación de urgencia y tratamiento para cualquier enfermedad grave, como fiebre, síndrome torácico agudo y secuestro esplénico (agrandamiento del bazo).

Más información sobre los problemas en el bazo:

Cuando las células falciformes quedan atrapadas en los vasos sanguíneos del bazo, se bloquea el flujo normal de sangre. Esto puede hacer que el bazo se hinche o se llene de glóbulos rojos. El término médico para esto es secuestro esplénico. Esto ocurre en el 10 al 30 % de los niños con SCD.

Los niños con problemas en el bazo pueden experimentar dolor abdominal, náuseas y vómitos. Los síntomas de problemas en el bazo incluyen:

- Irritabilidad
- Somnolencia inusual
- Palidez
- Debilidad
- Ritmo cardíaco acelerado
- Agrandamiento del bazo
- Dolor en el lado izquierdo del abdomen

Lo que puedes hacer

Se necesita un plan para tratar los episodios leves a moderados de dolor. Aplicar calor, mantenerse hidratado o administrar ibuprofeno pueden proporcionar alivio. Se debe contar

con un plan vigente en caso de que se observe fiebre, dolor en el pecho, síntomas respiratorios o cambios en la conducta. Preste atención si el niño manifiesta dolor de cabeza grave o está atontado. Esto puede indicar un accidente cerebrovascular. Comuníquese con los padres y el hospital, según sea necesario.

7. Recursos

Sickle Cell Disease Association of America (SCDAA)

<http://www.sicklecelldisease.org/>

Esta organización ha concebido un enfoque nacional coordinado para abordar los asuntos relacionados con la anemia falciforme desde 1971. Existen organizaciones de miembros en todo el país.

Genetics Home Reference

<http://ghr.nlm.nih.gov/condition/sickle-cell-disease>

Información accesible para el consumidor sobre la genética humana de la U.S. National Library of Medicine (Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos)

Sickle Cell Information Center

<http://scinfo.org/>

La misión de este sitio es proporcionar educación, noticias, actualizaciones sobre investigaciones y recursos mundiales sobre la anemia de células falciformes a pacientes con esta enfermedad y profesionales.

Kid's Health from Nemours - Anemia falciforme

http://kidshealth.org/parent/medical/heart/sickle_cell_anemia.html

KidsHealth es el sitio web más visitado sobre salud y desarrollo infantil.

Sickle Cell Kids

<http://www.sicklecelkids.org/>

Este sitio está dedicado a niños con anemia falciforme para brindarles una manera de conectarse con otros.

GeneReviews

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1377/>

Obtenga más información sobre la genética de la anemia falciforme.

American Academy of Pediatrics (AAP) - Pautas de supervisión de la salud

<http://pediatrics.aappublications.org/content/109/3/526>

La AAP promueve estas Pautas de supervisión de la salud. Esta información podría ser útil para las familias al hablar con sus pediatras o médicos de cabecera.

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

[Tips for Supporting Students with Sickle Cell Disease \(Consejos para brindar apoyo a alumnos con anemia falciforme\)](#) es un documento creado por los CDC para proporcionar una herramienta a maestros, otro personal escolar y padres/cuidadores para apoyar a alumnos con SCD.

Nota: Esta versión impresa no incluye la información que se encuentra debajo del botón verde marcado como “Transiciones” en el sitio web. Esas páginas generales pueden estar impresas por separado.

Conozca a Amarey, una niña con anemia falciforme

GEMSS quiere agradecer a Amarey y a su madre por su generosidad al compartir esta historia con nosotros. Han llenado de vida el sitio gracias a sus pensamientos y sentimientos. ¡Muchas gracias!

Amarey es una niña dinámica que, a sus 3 años y medio, tiene una gran cantidad de energía y es muy hábil con la tecnología. Puede buscar Nick, Jr. en una computadora portátil, escribir el código para desbloquear el iPhone de su mamá, buscar videos de YouTube en un Kindle y ansía enseñar a otros niños a jugar con su Leap Frog. “Es una niña muy feliz”, afirma su madre, Amarilis. “Le encanta bailar, cantar y memorizar canciones”.



En otoño, Amarey comenzará preescolar en una escuela local, su primera experiencia escolar. Luego de realizar entrevistas con muchas escuelas en su ciudad de Nueva Inglaterra y de hablar sobre Amarey con los administradores, Amarilis eligió un lugar que se adapta a las necesidades especiales de Amarey. La escuela cuenta con una enfermera y con climatización durante todo el año para ayudarla a mantener la temperatura corporal adecuada. También era importante que el lugar fuera muy limpio y que el personal estuviera atento a la desinfección de los juguetes y las áreas de juego. Su madre cree que está lista para soltar su miedo de que Amarey se enferme y permitirle disfrutar de los juguetes y las oportunidades que le ofrece la escuela. De hecho, para prepararse, Amarey irá a un campamento de día en la YMCA durante 6 semanas en el verano y también la inscribirán en clases de danza. Amarilis también buscaba personas que estuvieran certificadas en CPR/primeros auxilios/EpiPen® (epinefrina autoinyectable para emergencias) cuando visitaba las escuelas.

Amarey no cumple con los requisitos para un Programa de Educación Individualizado (IEP) pero tendrá un plan 504. También contará con un plan de acción médico disponible para la escuela para ayudarla con sus necesidades médicas y emergencias. Su plan escolar permitirá el uso de Albuterol, EpiPen y Motrin para el dolor, en caso de que necesite alguno de ellos. Amarilis también espera que los maestros se mantengan alerta a los signos que puedan indicar que algo anda mal con Amarey, como menos ganas de jugar y sociabilizar, cansancio o cambios en la coloración de la piel que podrían implicar ictericia. Es importante que Amarey tenga agua encima o cerca de ella para beber con frecuencia y mantenerse bien hidratada.

Amarey recibió su diagnóstico de anemia falciforme (tipo SS) durante su primera semana de vida. Si bien ha estado hospitalizada, en promedio, casi cada 4 meses por distintas infecciones, su familia se siente agradecida de que recientemente tuvo un período de 8 meses sin hospitalizaciones. Cuando requiere hospitalización, generalmente presenta fiebre y la temperatura de 101 °F (38 °C) es motivo de hospitalización. Una vez que está enferma puede desarrollar síndrome torácico agudo, su nivel de hemoglobina puede reducirse drásticamente y hacer que requiera una transfusión de sangre, bajo nivel de oxígeno o infecciones respiratorias. También tiene muchas alergias y es asmática. Toma medicamentos a diario en su hogar.

Amarilis dice que su sistema de apoyo familiar es fantástico. También afirma que su confianza aumentó ya que hace más preguntas, asiste a conferencias, se une a grupos de apoyo en Facebook y participa en iniciativas de voluntariado para ayudar a otros con anemia falciforme.

Amarilis dice que espera que otros padres no tengan miedo de enviar a sus hijos a la escuela. Les recomienda a los padres que hablen con el equipo especializado en las primeras etapas de la niñez de la escuela, la enfermera escolar y los administradores para asegurarse de que todos tomen conciencia y reciban capacitación sobre la SCD. “Sigamos haciendo preguntas”, dice Amarilis. Con el tiempo ha ido aumentando su conocimiento y confianza y cree que debe “darle a Amarey la vida que merece. ¡Siento que ella es mi bendición!”.