

ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES

Guía de Recursos para Pacientes y Familias



NEPSCC

New England Pediatric Sickle Cell Consortium
(Sociedad Pediátrica de La Enfermedad de
Células Falciformes en Nueva Inglaterra)

www.nepscc.org



ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES

Guía de Recursos para Pacientes y Familias



NEPSCC

New England Pediatric Sickle Cell Consortium
(Sociedad Pediátrica de La Enfermedad de
Células Falciformes en Nueva Inglaterra)
www.nepsc.org

TABLE OF CONTENTS

INTRODUCCIÓN	Page 1
CUESTIONES MÉDICAS	Page 4
¿CÓMO SE TRATA LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES?	Page 9
CUANDO SU HIJO TIENE DOLOR	Page 13
CUESTIONES EMOCIONALES	Page 16
EDUCACIÓN	Page 21
APOYO ADICIONAL / LISTA DE RECURSOS	Page 25



INTRODUCCIÓN

Los niños y familias que viven con la enfermedad de células falciformes (ECF) tienen con frecuencia muchas preguntas. Esta guía se elaboró como un recurso para ayudar a responder algunas de estas preguntas y brindar a las familias el conocimiento que necesitan para vivir y prosperar con una ECF. *Si usted es responsable de una persona que tiene la enfermedad de este tipo, es importante que se familiarice con lo que contiene este folleto antes de que esté en crisis.*

¿Qué es una enfermedad de células falciformes?

Una ECF es una afección hereditaria de la sangre que afecta a los glóbulos rojos. (No es una enfermedad infecciosa que pueda contagiarse.) En las personas con ECF, los glóbulos rojos, los cuales transportan oxígeno y nutrientes por todo el cuerpo, tienen forma de hoz (falciformes) o de luna creciente en condiciones de estrés (en estado regular, muchos de los glóbulos rojos no están falciformes) en lugar de ser redondos y en forma de rosquilla. Los glóbulos rojos falciformes también se vuelven rígidos y pegajosos en lugar de ser flexibles y resbaladizos, y pierden así la capacidad de moverse con rapidez por todo el cuerpo y proporcionar los elementos necesarios a todos los órganos.

Un niño tendrá ECF si hereda dos genes, uno de cada padre, que conduzcan a la alteración de la forma de los glóbulos. Los implicados pueden ser dos genes “S”, un “S” y un “C”, o un “S” y un gen “V” variante. Algunas personas creen que la ECF se originó en África Occidental y Central. Hay quienes creen que se originó como un rasgo evolutivo biológico a modo de protección contra la malaria en lugares donde el organismo de la malaria era abundante. Cualquiera sea el caso, la ECF tal vez existe desde hace miles de años. No fue creada por el hombre ni es contagiosa. Es una afección genética. Es ocasionada por la herencia de dos genes anormales que solo pueden transmitirse de padres a hijos. No se trata de una bacteria, un virus, ni otro rasgo contagioso o transmisible. El gen portador se encuentra extendido y los primeros investigadores encontraron que es común en lugares cerca del ecuador. Ahora, incluso con investigación y detección más generalizadas, ese hallazgo puede no ser toda la historia.

Aunque se cree que la ECF la transmiten en gran medida únicamente pueblos de ascendencia africana, esto, de hecho, no es cierto. La ECF es una enfermedad global y afecta a la población mundial. Un análisis de la enfermedad del siglo XXI observaría, de forma acertada, que se la encuentra en todas partes del mundo y que el rasgo portador no se obtiene solo de personas de ascendencia africana.

Deben realizarse pruebas de detección en más grupos de la población mundial, pero se ha identificado en personas de África, Asia, el Caribe, América Central, Europa, el Mediterráneo, Oriente Medio, América del Norte, Arabia Saudita, América del Sur y del Sudeste Asiático. Algunos países no han informado ECF, quizás porque en dichos casos no se han llevado a cabo pruebas de detección.

En algunos casos, la razón puede ser que la información de salud se mantiene a nivel nacional o regional. Sin embargo, nadie debe asumir que la ECF no es parte de su historial genético: la historia de la evolución y migración de la raza humana hacen que esa suposición sea muy cuestionable.

Hace algún tiempo se estimó que la cantidad total de personas que padecen esta enfermedad en los Estados Unidos rondaba los 100,000. Por desgracia, no tenemos información precisa para todo el país. Solo una cantidad limitada de estados tienen recuentos precisos razonables en la actualidad. Cada año, alrededor de dos mil niños nacen con ECF en los Estados Unidos.

La enfermedad puede afectar muchos sistemas de órganos del cuerpo. Cuando los glóbulos rojos falciformes se atascan dentro de vasos sanguíneos más pequeños, se puede producir a veces un dolor intenso. Las células falciformes pueden dañar órganos importantes como el cerebro, el corazón y los riñones, los cuales necesitan un suministro constante de sangre para funcionar de manera adecuada. Por lo tanto, padres, cuidadores y pacientes deben obtener atención dentro de los 30 minutos o menos de un episodio de células falciformes. Para ello, lo mejor es contar con un plan de atención anticipado con su médico y el hospital. Mientras tanto, algunos médicos trabajan con hospitales para lograr la creación de *protocolos hospitalarios* que garanticen que se atenderá a los pacientes con ECF tan rápido como se haría con un paciente con asma. El dolor por células falciformes puede convertirse en “estado”, así como el estado asmático. Existen algunos riesgos demasiado grandes a tener en cuenta, como accidente cerebrovascular (ACV), insuficiencia orgánica y la muerte. La concientización ayuda a la preparación. (Comuníquese con médicos, hospitales y programas de apoyo para averiguar cómo puede prepararse, tratarse y nutrirse mejor su familia.) Sus hijos pueden llevar vidas largas, felices, saludables y exitosas con preparación, medidas preventivas y la atención apropiada.

Los padres no deberían avergonzarse ni culparse, de ninguna manera, por transmitir la enfermedad a sus hijos. En cualquier caso, deben esforzarse por ser los mejores padres que puedan ser (algunos optan por tomar cursos sobre salud y bienestar para pacientes que sufren de enfermedades crónicas, otros toman clases para cuidadores, y hay quienes estudian sobre crianza clásica en cursos presenciales o por internet). Pero ni los padres ni los hijos tienen que culparse o avergonzarse o ser etiquetados en

forma negativa por transmitir o poseer un gen que puede proporcionar un rasgo de protección para la supervivencia.

El **asesoramiento genético y reproductivo** es una opción relativamente nueva y, con frecuencia, sin publicidad. No hay ninguna razón para que sus hijos no tengan vidas animadas, productivas y exitosas, siempre y cuando se les proporcione una buena atención, nutrición, medicamentos, entornos positivos y, sobre todo, información sobre su enfermedad.

A la edad apropiada, los adolescentes o adultos jóvenes de ambos sexos deberían recibir asesoramiento genético y reproductivo para abordar la probabilidad de que transmitan el gen a sus hijos en el futuro, en particular, en la dolorosa forma “SS”. De esta manera, padres y pacientes pueden tomar decisiones informadas en forma independiente o en consulta con un proveedor médico competente e informado. Este enfoque, relativamente nuevo, es cada vez más común para muchas personas, sea cual sea su origen, que buscan tener hijos.

Las familias saludables producen una sociedad saludable. Analicemos.



CUESTIONES MÉDICAS

Una ECF puede conducir a muchos problemas médicos que pueden variar según la edad y la afección del niño. La información a continuación aborda algunas de estas complicaciones médicas y los pasos que puede tomar para garantizar una atención segura y apropiada para su hijo.

Si observa que su hijo experimenta las siguientes condiciones médicas, póngase en contacto con su médico:

- **Fiebre:** una temperatura superior a 100.4 °F (38 °C) en un bebé de menos de 3 meses de edad, o superior a 101.4 °F (38.5 °C) en niños mayores de 3 meses.
- **Dolor:** ya sea por ECF u otro tipo de dolor que no responda a los analgésicos habituales o es de naturaleza diferente al dolor habitual de células falciformes.
- **Respiración:** cualquier problema respiratorio nuevo, ya sea tos, sibilancias, falta de aire, opresión en el pecho o dolor en el pecho.
- **Agitación:** en un bebé, agitación sin explicación o cambio en el patrón de alimentación.
- **Vómitos o diarrea:** más de un episodio en un día o más de un día de vómitos o diarrea, o ambos.
- **Distensión abdominal:** aumento del tamaño abdominal o del bazo.
- **Color:** un aumento de palidez o tono amarillento de la piel, el color de los labios o el blanco de los ojos.
- **Movimiento/actividad:** cualquier cambio en la fuerza, la capacidad de utilizar brazos o piernas, movimientos anormales sin control (convulsiones) o cambio en el estado de conciencia, incluso si es de muy corta duración.
- **Priapismo:** una erección del pene que persiste más de 40-60 minutos o es dolorosa. Es importante que usted y sus hijos no permitan que se confiera carácter sexual a este evento.

Recuerde que las personas con ECF pueden enfermarse con mucha rapidez. Nunca dude en llamar a su médico si tiene alguna preocupación sobre una posible complicación en la ECF de su hijo.

Fiebre

La fiebre es un riesgo grave en pacientes con enfermedad de células falciformes. Si su hijo sufre ECF, debería asegurarse de tener siempre un termómetro a mano para poder tomar su temperatura.

La fiebre puede ser ocasionada por un virus, una bacteria u otras afecciones. Por lo general se receta penicilina u otro antibiótico a pacientes con ECF de menos de 5 años para reducir el riesgo de infección bacteriana. Sin embargo, tomar antibióticos no es una garantía contra ese tipo de infecciones. A su vez, se recomienda con énfasis que se los vacune contra infecciones neumocócicas. Se utilizan vacunas llamadas Pneumovax® y Prevnar®. Si bien son muy útiles, tampoco previenen ese tipo de enfermedades al 100%.

Si su hijo desarrolla fiebre (una temperatura superior a 100.4 °F en un bebé de menos de 3 meses de edad, o superior a 101.4 °F en niños de más de 3 meses de edad), llame al médico de inmediato. No administre Tylenol®, no espere que la fiebre “se vaya” ni espere a ver si disminuye. Aun si la fiebre no persiste, llame de todos modos. El médico puede recomendarle que lleve a su hijo directamente a la sala de emergencias para recibir tratamiento. Si acude en forma directa a la sala de emergencias, puede ser útil que notifique a su médico con anticipación que se encuentra en camino.

Dolor

Su hijo debería contar con un plan de dolor individualizado que su médico puede elaborar en consulta con usted luego de evaluar al niño. La ECF puede causar un dolor tan intenso que solo puede reducirse con eficacia con medicación opioide. Tenga en cuenta que analgésicos tan fuertes como hidrocodona, oxicodona y morfina no pueden comprarse en forma directa: debe obtener la receta firmada por el médico y presentarla en la farmacia para que se la surtan.

Si su hijo tiene un episodio de dolor, siga su plan de dolor, el cual debería incluir beber una mayor cantidad de líquidos, usar baños tibios o compresas calientes y hacer ejercicios de relajación. También deberían usarse medicamentos para el dolor según sean necesarios. Si el dolor no mejora, comuníquese con el médico. Tal vez se lo pueda controlar mejor en un entorno hospitalario: en una sala de emergencias, con internación o como paciente ambulatorio. Tendrá que trabajar con el médico para determinar si hay una buena respuesta al dolor después de uno o dos tratamientos para el dolor en la sala de emergencias o consultorio, o si deberían hospitalizar al niño para administrar tratamiento para el control del dolor.

Es probable que los medicamentos para el dolor causen cambios en el estado de ánimo. De hecho, el episodio completo de ECF puede evocar cambios en el estado de ánimo debido a la circulación limitada de sangre y los cambios en la química sanguínea. Los padres deberían anticipar los cambios de humor y no verlos como características “malas” de la naturaleza del niño. El niño no es naturalmente “malo”. Su ser experimenta desafíos físicos durante un episodio de ECF, así como en los momentos anteriores y posteriores al episodio. Se lo debería alentar hacia la autodisciplina para que estas experiencias no causen escaladas emocionales ni provoquen culpas (atribuidas a sí mismo o a otros), vergüenza ni calificaciones. Los cambios de ánimo son un efecto secundario desafortunado de las variaciones en las células y en el flujo de sangre a los órganos. Por lo tanto, el humor del niño puede fluctuar en una forma que está más allá de su intención o control.

Problemas torácicos

A veces, los problemas torácicos relacionados con la ECF pueden hacer que su hijo se enferme mucho y muy rápido. Si presenta algún problema torácico nuevo, como tos, sibilancias, opresión, falta de aire o dolor en el pecho, llame al médico de inmediato. Es posible que su hijo necesite una evaluación con radiografía de tórax y análisis de laboratorio, o bien hospitalización para recibir antibióticos y atención médica. Si tiene asma o antecedentes de sibilancias, asegúrese de usar los medicamentos para el asma según lo indicado. No intente tratar nuevos problemas torácicos en su casa por su cuenta. Estos problemas pueden indicar una preocupación más grave. Pueden ser indicación de un “síndrome torácico agudo”, un evento con un índice de morbilidad más elevado.

Agitación inexplicable / Cambio en la alimentación / Vómitos (en bebés)

Los bebés no pueden decir si no se sienten bien o si tienen dolor. Por eso es importante saber reconocer las señales de advertencia que pueden indicar que el bebé no está bien. Si no se alimenta como de costumbre, llora más de lo usual o no duerme como lo hace en forma habitual, esto puede ser una señal de un problema médico. Si observa estos síntomas, debería llamar a su médico para pedir asesoramiento.

En un niño más pequeño, la hinchazón de las manos o los pies puede ser a causa de dactilitis, que tiene lugar cuando las células falciformes se “atascan” en los pequeños vasos sanguíneos de manos o pies. Con frecuencia es algo doloroso y tal vez necesite consejos sobre cómo hacer que su bebé esté más cómodo.

Si está inquieto, irritable, no come en forma habitual, tiene las manos o pies hinchados o si usted percibe una inflamación del bazo, llame a su médico de inmediato.

Aumento de tamaño del bazo

Los jóvenes con ECF a veces desarrollan un agrandamiento del bazo. Este es un órgano por lo general pequeño situado en la parte posterior del lado izquierdo del cuerpo, dentro de la parte inferior de la caja torácica. Por lo general demasiado pequeño como para sentirlo al tacto, pero si se agranda, puede llegar a tener un tamaño mucho mayor y se lo puede palpar con facilidad por debajo de la costilla inferior izquierda. Aunque generalmente está lleno de sangre, en esta condición contiene mucha más de la normal. Con una ECF, esto se denomina secuestro esplénico, y es una afección seria.

El médico le indicará dónde se ubica el bazo de su hijo, cómo palparlo, cómo reconocer si está agrandado, y si debe buscar atención médica. Si cree que puede sentir el bazo de su hijo al tacto, llame al médico de inmediato.

El secuestro esplénico no siempre ocasiona que el bazo se agrande y sea palpable. A veces, un aumento de agitación o irritabilidad pueden ser el indicador principal. Esté atento a la aparición de estos indicadores y si sospecha que hay un problema, llame al médico.

Aumento de palidez en la piel

La frase “anemia falciforme” es muy conocida. No todas las ECF implican una anemia, pero es un componente común de la enfermedad. Los pacientes con anemia intensa (“falta de sangre”) tienden a palidecer. Esta anemia puede ser el resultado de problemas del bazo o una infección viral que puede hacer que la médula ósea deje de producir glóbulos rojos. Esto se denomina una “crisis aplásica.”

La palidez no siempre es fácil de detectar. Fatiga, dolores de cabeza, mareos y falta de aire también pueden ser signos de una crisis aplásica, como pueden serlo la agitación o irritabilidad y el agrandamiento del bazo.

Si su hijo está pálido o presenta otras señales de anemia, llame al médico de inmediato.

Cambios neurológicos

Los niños con ECF tienen un mayor riesgo de sufrir problemas en los vasos sanguíneos de la cabeza. Dado que las células falciformes pueden quedar atascadas en los vasos del cerebro, las personas con esta enfermedad tienen un mayor riesgo de sufrir un accidente cerebrovascular (ACV) o un evento isquémico transitorio (un evento cerebral de corta duración). Para ayudar a identificar a los niños en riesgo, se recomienda que a los que tengan formas más graves de ECF se les realice una ecografía anual de la cabeza.

Si los resultados de este estudio son anormales, se harán recomendaciones sobre cómo se podría reducir el riesgo de sufrir un ACV. Su médico necesita saber acerca de

los cambios físicos que pudieran sugerir un ACV, para poder brindarle atención a su hijo con rapidez. Si el niño experimenta debilidad en brazos o piernas, alteraciones de la conciencia, dificultades al hablar o pensar, o cualquier actividad de tipo convulsiva (movimientos anormales sin control), debe llamar al médico de su hijo de inmediato. Si tiene una alteración de la conciencia de larga duración, no pierda tiempo en llamar a su médico: marque 911 o el número de emergencia de su área y lleve a su hijo al hospital, donde su médico puede ayudar.

Si el niño sufre cambios neurológicos, incluyendo debilidad, alteración de la conciencia, dificultad para hablar o pensar, o convulsiones, llame de inmediato a su médico, al 911 o al número de emergencia de su área.

Vómitos o diarrea

Los niños con ECF pueden deshidratarse si experimentan vómitos o diarrea. Las células falciformes pueden adoptar una mayor forma de hoz si hay menos líquido en los vasos sanguíneos.

Es importante para una buena salud que las personas con ECF beban líquidos sin gas en abundancia como agua o Gatorade® o Powerade® (no refrescos). Los vómitos y la diarrea llevan a la pérdida de líquido corporal. Si su hijo no experimenta vómitos ni diarrea y puede tomar líquidos por vía oral, en este momento son mejores los líquidos transparentes como el agua, Gatorade®, Powerade®, jugos, té helado o caliente no muy fuerte y líquidos similares que los productos lácteos. Si el niño tiene vómitos o diarrea, llame al médico para pedir asesoramiento. Puede que necesite hospitalizarlo para que le administren líquidos por vía intravenosa.

Erección prolongada o dolorosa

Se denomina priapismo y es otra complicación de la ECF, que debe abordarse de una manera muy sensible y comprensiva. El priapismo en los varones de casi cualquier edad con seguridad planteará todo tipo de cuestiones sobre su relación con sus partes más estrechamente relacionadas con dicha identidad de género. Es muy importante que los niños que experimentan priapismo no sean objeto de burlas (ni haya una expresión de admiración errónea o celos) y como proveedor de atención de un niño con este problema, debe asegurarse de que no se intimide al niño. Es importante que los niños con ECF sepan que esta es una circunstancia extrema de la normalidad que pueden experimentar a causa de la ECF, y que si es de larga duración (más de 40-60 minutos) debe informarse al médico.

Si un niño tiene una erección dolorosa o prolongada, asegúrese de comunicarse con el médico de inmediato para recibir asesoramiento. Algunas veces, los analgésicos y el consumo de líquidos ayudarán a resolver el problema. Pero en otras ocasiones es necesaria una transfusión de sangre o una cirugía. Si el problema no se aborda con rapidez, y sobre todo si se repite, es posible que con el tiempo resulte en impotencia.



¿CÓMO SE TRATA LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES?

Los objetivos del manejo de la ECF son PREVENIR el dolor, las infecciones y otras complicaciones de la enfermedad. No existe un único tratamiento que sea el mejor para todas las personas que padecen la enfermedad. Las opciones de tratamiento son diferentes para cada persona según los síntomas que tengan, pero pueden incluir medicamentos para tratar infecciones, aliviar el dolor y ayudar a producir glóbulos rojos. Otras terapias incluyen transfusiones de sangre.

Una persona con ECF puede llevar una vida plena y disfrutar de la mayoría de las actividades que disfrutan los demás. Los siguientes consejos le ayudarán a mantenerse lo más saludable posible:

Prevenga las infecciones: enfermedades comunes como la gripe pueden volverse peligrosas con rapidez para una persona con ECF. La mejor defensa es tomar medidas simples como lavarse las manos con frecuencia para ayudar a prevenir infecciones y recibir una vacuna contra la gripe cada año.

Aprenda hábitos saludables: beber de 8 a 10 vasos de agua al día y comer alimentos saludables ayudará a mantener la hidratación y una nutrición adecuada. Las personas con ECF deberían mantener una temperatura corporal equilibrada: ni demasiado caliente ni demasiado fría. Es muy importante participar en actividades físicas para ayudar a mantenerse saludable. Sin embargo, tenga cuidado al hacer senderismo, escalar montañas o ir a lugares en altitudes elevadas, ya que hay menos oxígeno.

Nutrición con enfermedad de células falciformes

La investigación demuestra que una persona con enfermedad de células falciformes requiere más calorías y nutrientes que los demás. Muchos estadounidenses, tengan o no ECF, no cumplen con los requisitos mínimos para una buena nutrición. En los niños y adultos con ECF, prestar atención a la alimentación saludable es aún más importante. Se recomienda concentrarse en los alimentos con gran cantidad de nutrientes: aquellos con alto contenido de vitaminas que pueden ayudar a que se aproveche al máximo cada comida y refrigerio. En particular, elija alimentos ricos en proteínas, fibras y grasas saludables como frutas, verduras, cereales enteros, mantequilla de frutas secas y aceite de oliva. Muchas frutas y verduras proporcionan las vitaminas y los minerales necesarios como calcio, ácido fólico y zinc, además de proteínas y fibras. Por último, beba mucha agua para mantenerse hidratado y prevenir complicaciones relacionadas con la ECF.

La alimentación de los niños presenta sus propios desafíos únicos. Es muy importante limitar el consumo de endulzantes, en particular. Busque sustitutos que sean atractivos y satisfactorios. Por ejemplo, endulzantes como azúcares naturales y mínimamente refinados como stevia, miel o jarabe de arce son excelentes sustitutos; sin embargo, los padres deben estar al tanto de que incluso esos azúcares deben utilizarse con moderación. También es importante limitar las “calorías vacías” como las que se encuentran en papas fritas y otros bocadillos procesados y bebidas azucaradas. Estos alimentos no proporcionan nutrientes esenciales necesarios para una buena salud, y pueden hacer que el niño se sienta lleno y sea menos propenso a comer los alimentos con alto contenido de nutrientes que necesitan para promover su bienestar. Los jugos y batidos con gran contenido de nutrientes pueden utilizarse como parte de una dieta bien equilibrada, y pueden ayudar a satisfacer las altas necesidades nutricionales de las personas con ECF. También son rápidos y eficientes, y fáciles de consumir. Recuerde que los padres pueden agregar a estos jugos verduras de hoja oscuras y frutas frescas o congeladas además de polvos de suplementos nutricionales. (Consulte a su médico, nutricionista o dietista sobre las mejores opciones y alternativas para su hijo.) Cualquier cambio en la dieta debe considerarse en consulta con el equipo médico de la persona.

Penicilina: ayuda a prevenir infecciones. Los niños con ECF deberían tomar penicilina (u otro antibiótico recetado por un médico) todos los días hasta que tengan al menos 5 años de edad.

Vacunas: son una gran manera de prevenir muchas infecciones graves. Adultos y niños con ECF deben recibir la vacuna contra la gripe cada año, además de las vacunas contra neumococo y meningococo (bacterias que causan neumonía y meningitis) y todas las que recomiende su médico.

Ácido fólico: algunos médicos pueden prescribir una vitamina llamada ácido fólico, que a veces fortalece a los glóbulos rojos.

Hidroxiurea: es un medicamento que se ha demostrado que ayuda a niños y adultos con ECF. Los estudios prueban que puede reducir la cantidad de eventos de dolor, neumonía, síndrome torácico agudo, y admisiones al hospital, al mismo tiempo que aumenta la energía, la altura y el peso, y la expectativa de vida. La Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos aprobó este medicamento en 1998 para el tratamiento de la anemia falciforme en adultos, aunque se ha utilizado desde la década de 1960 para tratar otras enfermedades. La hidroxiurea se utiliza en niños con ECF desde hace más de 20 años, sin observación de efectos secundarios graves en niños de entre 6 meses y 15 años. Viene en cápsulas o de forma líquida, y se toma por vía oral una vez al día. Debe recetarlos un médico y la mayoría de las pólizas privadas de seguro de medicamentos y seguros estatales lo cubren por completo. Puede conseguir su hidroxiurea en la farmacia de forma directa.

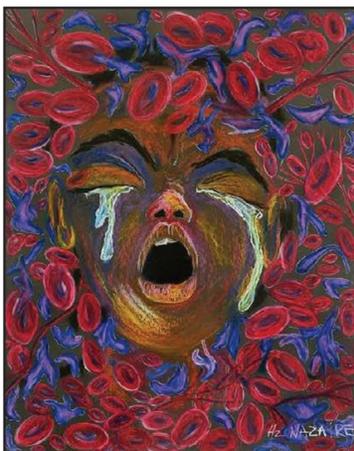
En pacientes con ECF, la hemoglobina falciforme anormal hace que los glóbulos rojos se vuelvan largos, rígidos, “en forma de hoz” y pegajosos. La formación de células falciformes causa obstrucción del flujo sanguíneo a órganos vitales, músculos y tejidos. Con hidroxiurea, los glóbulos rojos tienen más hemoglobina fetal, se hacen más grandes, menos pegajosos, y viajan con más facilidad por los vasos sanguíneos. Este fármaco también disminuye la cantidad de glóbulos blancos, lo que provoca menos inflamación y formación de células falciformes.

Las personas con ECF pueden ser elegibles para el tratamiento con hidroxiurea a partir de los nueve meses de edad. Incluso los que presentan una forma más leve de la enfermedad pueden beneficiarse ya que el tratamiento puede prevenir complicaciones de las células falciformes.

Transfusión: se ha hallado que son beneficiosas en ciertas situaciones clínicas para disminuir las complicaciones asociadas con la ECF. Su uso ha sido muy eficaz en la prevención de ACV inicial y recurrente en pacientes con ECF que están en alto riesgo de padecer dicha complicación. Los glóbulos rojos del donante contienen hemoglobina normal (HbA), que permite que la célula conserve su forma redonda y flexible de rosquilla. La transfusión de células de donantes en pacientes con ECF reducirá el porcentaje de células falciformes anormales circulantes, lo que mejora el flujo sanguíneo y el suministro de oxígeno a todo el cuerpo.

Dado que no todas las condiciones se beneficiarán con una transfusión, la decisión de utilizar dicho tratamiento en un paciente con ECF debe analizarse con un hematólogo y basarse en una evaluación riesgo-beneficio.

Trasplante de médula ósea (células madre): el trasplante de células madre es la única terapia curativa disponibles para la ECF en la actualidad. La hidroxiurea y las transfusiones crónicas de glóbulos rojos pueden disminuir las complicaciones de la enfermedad, pero no la curan. Durante las últimas 4 décadas, el trasplante de células madre se ha utilizado para el tratamiento y la curación de diversos tipos de cáncer, trastornos sanguíneos, enfermedad de inmunodeficiencia y ciertos trastornos metabólicos hereditarios. Los resultados de muchos estudios demuestran que los trasplantes de donantes relacionados compatibles ofrecen una probabilidad de cura de alrededor del 85%. De acuerdo con la Sociedad Estadounidense de Hematología, el trasplante de células madre se considera una norma de cuidado para el paciente con ECF que tiene un hermano donante compatible. Casi todas las compañías de seguros cubren el costo del trasplante. Quienes no tienen un hermano compatible pueden tener la opción de un donante no relacionado o de un trasplante haploidéntico de sus padres o hermanos. Se recomienda evaluar la opción del trasplante para todos los niños y adultos con ECF que experimentan un desarrollo agresivo (síndromes torácicos agudos recurrentes, accidentes cerebrovasculares, y complicación orgánica o múltiples crisis de dolor). Pida ver a un médico o un miembro del equipo de trasplantes para obtener más detalles sobre el trasplante de células madre para la ECF: <https://bethematch.org/for-patients-and-families/learning-about-your-disease/sicklc-cell-disease/>



CUANDO SU HIJO TIENE DOLOR

El dolor puede ser un desafío de toda la vida para aquellos que viven con ECF. Además de la intervención médica, existen numerosos enfoques no médicos que pueden ayudar a su hijo a sobrellevar mejor el dolor.

Para poder ayudar mejor a su hijo cuando sufre dolor, usted debe asumir la responsabilidad de manejar el dolor. Debe estar alerta al momento en que su hijo comienza a tener dolor y entonces pedirle que descansa, que conserve el calor, que tome una ducha caliente o use una almohadilla térmica. Debería darle Tylenol® o Motrin® según le haya recomendado su médico. A menudo resultará útil que su hijo beba líquidos transparentes en el momento de una crisis de dolor. Si el dolor no disminuye con Tylenol® o Motrin® y usted tiene medicamentos más fuertes en casa, úselos según lo indicado por el médico de su hijo. Si el dolor continúa incluso después de haberle dado los medicamentos recetados para el dolor, llame al médico de su hijo. Puede que lo manejen mejor en el hospital.

Con el fin de intentar resolver el dolor de su hijo, tal vez desee probar una o más de las siguientes técnicas, que usted mismo puede proporcionar en algunos casos. Tendrá que preguntar a su médico sobre algunas otras.

La *acupuntura* se basa en la creencia de que hay fuerzas vitales que se mueven por el cuerpo con recorridos específicos. Esos senderos se denominan meridianos. Con la acupuntura, se introduce una aguja en el meridiano que recorre el área en la que su hijo siente dolor. La aguja bloquea el meridiano, lo que detiene o reduce el dolor.

La *aromaterapia* es una forma de utilizar buenos olores para fomentar la relajación y hacer que el dolor disminuya. Las velas, aceite para masajes, baños de burbujas perfumados, e incluso hornear galletas, son algunas de las formas en las que se utilizan los olores. Los científicos están aprendiendo que los aromas agradables pueden cambiar el estado de ánimo de su hijo y ayudarlo a relajarse. También pueden

ayudar al cerebro del niño a producir químicos especiales, como endorfinas, que pueden ayudar a disminuir el dolor.

Los *ejercicios de respiración* son otra forma física para ayudar a su hijo. Enseñarle al cuerpo a relajarse ayuda a disminuir el dolor. Debe enseñarle al niño a inhalar y exhalar muy lentamente. Una manera divertida de practicar la respiración lenta es soplar burbujas de jabón o un “matasuegras”. Su hijo sabrá que lo está haciendo bien cuando consiga formar grandes burbujas o cuando el juguete haga ruidos largos al soplarlo.

El *control* muchas veces ayuda a los niños a tener menos dolor cuando se les deben realizar procedimientos médicos. Si entienden lo que va a ocurrir y se les permite ayudar, pueden experimentar menos dolor. Por ejemplo, si es posible, deje que su hijo elija qué brazo se utilizará para tomarle una muestra de sangre. O puede ponerse él mismo el vendaje. Además, los cuidadores pueden utilizar un muñeco para explicar los tratamientos y procedimientos y así ayudar a disminuir el miedo a lo desconocido.

La *distracción* enseña a los niños a concentrar su atención en algo que no sea el dolor. Ver televisión, jugar juegos de mesa o de video, o contar cuentos pueden relajarlos a usted y a su hijo. Esto puede ayudar a evitar que el niño piense en el dolor. Puede llevar una “bolsa de diversión” con algunos juguetes cuando su hijo asista a un tratamiento o procedimiento.

Las *imágenes guiadas* le enseñan a su hijo a poner imágenes en su mente para ayudar a que el dolor sea menos intenso. Con las imágenes guiadas, el niño aprende a cambiar la forma en que su cuerpo percibe el dolor y responde a él. Pídale que se imagine que flota en las nubes, o que recuerde su lugar favorito, o que imagine que realiza su actividad favorita. Pregúntele qué siente mientras flota, si puede ver cosas a su alrededor, etc.

El *calor* puede ayudar a disminuir el dolor. En algunos casos se obtienen mejores resultados con el uso de calor. Un baño caliente puede ayudar a calmar a su hijo y que sus músculos se relajen. Una almohadilla de calor presionada contra el área afectada puede ayudar a disminuir el dolor.

La *música* es otra opción. No importa si usted y su hijo la escuchan, cantan, tararean o tocan un instrumento. La música aumenta el flujo de sangre al cerebro y ayuda a tomar más aire. Los científicos están aprendiendo que la música aumenta la energía y ayuda a cambiar el estado de ánimo. También puede hacer que el cerebro de su hijo fabrique productos químicos especiales como endorfinas.

La *relajación* y la biorretroalimentación enseñan al cuerpo del niño a responder de manera diferente a la tensión de sentir dolor. Por lo general, cuando el dolor comienza, el cuerpo responde con músculos tensos, una elevación del ritmo cardíaco, y una presión arterial más alta. La respiración de su hijo también se hace más rápida y superficial. Estas respuestas pueden empeorar el dolor. La relajación ayuda a aminorar el malestar al cambiar dichas respuestas. Los cuidadores pueden usar una máquina de

biofeedback para que ambos puedan saber de inmediato cuando el cuerpo de su hijo está relajado.

Los *masajes* se utilizan con frecuencia para ayudar a un niño a relajarse más. Usted u otros familiares pueden masajear su espalda, hombros y cuello con suavidad. El masaje puede funcionar incluso mejor con el uso de imágenes guiadas, hacer ejercicios de respiración o escuchar música.

Estar en un lugar tranquilo puede hacer que sea más fácil para su hijo lidiar con el dolor. Evitar las luces brillantes o lugares ruidosos puede contribuir a controlar el malestar. Envolver a su hijo en una manta y mecerlo puede ayudar a la relajación. Ofrecerle un chupón y colocarlo en una posición cómoda (si es posible) también puede ser útil para relajarlo y disminuir el dolor.

La *autohipnosis* es una forma en que los niños mayores pueden cambiar su nivel de conciencia. Esto significa que al concentrar la atención, pueden alejarse de su dolor abriéndose a sugerencias tales como ignorarlo o verlo de manera positiva.

La hipnosis puede brindar un alivio duradero sin afectar las actividades normales del niño. La autohipnosis le brinda a su hijo un mejor control de su cuerpo. Puede sentir menos desesperación e impotencia porque está haciendo algo para disminuir el dolor.

Recuerde que su hijo puede reaccionar a cómo se siente usted. Si está molesto o nervioso, su hijo puede molestarse o agitarse, lo cual puede aumentar su dolor. Los ejercicios de relajación pueden serle útiles para calmarse. Si usted puede estar tranquilo y relajado, su hijo puede tranquilizarse y sentir menos temor, lo que le ayudará a disminuir el dolor.





CUESTIONES EMOCIONALES

Cómo ayudar a su hijo a lidiar con el problema

Una enfermedad crónica como la ECF puede generar muchos desafíos para los niños y sus familias. Como padre o cuidador, tal vez se pregunte:

¿Qué sabe mi hijo sobre la enfermedad de células falciformes?

¿Cómo se siente mi hijo sobre el tratamiento?

¿Cómo puedo apoyarlo?

Los niños de diferentes edades entienden y reaccionan de manera diferente a la ECF y a su tratamiento. La personalidad de su hijo, su estilo normal de afrontar problemas, el sistema de apoyo, el plan de tratamiento, además de la edad o nivel de desarrollo, afectarán la forma en que su hijo haga frente a la ECF.

Cuando los niños enfrentan estrés, pueden cambiar sus comportamientos normales. Muchas veces se vuelven más dependientes de los adultos o pueden actuar como si tuvieran menos edad (hablar como un bebé, mojarse los pantalones después de haber sido entrenados para ir al baño, chuparse el pulgar o sostener un juguete favorito o una manta). Su hijo podría no saber cómo manejar los diversos sentimientos que surgen a raíz del diagnóstico de la ECF.

Usted es una parte muy importante de la vida de su hijo por muchas razones diferentes. Sabe lo que él ha experimentado en el pasado y cómo maneja el estrés en forma habitual. Por eso puede ayudar al equipo de atención médica a entender a su hijo. Usted y el equipo de atención de su hijo pueden trabajar juntos para encontrar nuevas maneras de ayudar al niño a sobrellevar la enfermedad y el tratamiento.

En la siguiente sección, analizamos las formas más comunes en que los niños de diferentes edades responden al estrés y a la ECF. Además se analizan sugerencias específicas para ayudar a los niños en cada grupo etario a lidiar con el problema.

BEBÉ (desde el nacimiento a los 12 meses)

Los bebés recurren a su padre o madre o sus cuidadores para satisfacer sus necesidades. Dependen de los adultos para su alimentación, comodidad, juego y cuidados. Los bebés aprenden sobre el mundo que los rodea mediante sus sentidos (es decir, puede percibir nuevos olores, colores, sabores) y confían en las personas y objetos que les son familiares. No tienen un concepto del significado de la ECF o sus consecuencias. Responden a las nuevas personas y al entorno que los rodea.

Consejos para apoyar al bebé cuando está enfermo u hospitalizado:

- Deje una camisa con su olor si tiene que irse.
- Tenga a mano objetos que brindan seguridad, como mantas, chupones o un juguete favorito.
- Deje que el niño explore los juguetes con las manos y la boca (revise que no haya pequeñas piezas con las que pudiera atragantarse).
- Con suavidad, toque y masajee al bebé para consolarlo.
- Hable con él y juegue juegos como esconderse y aparecer como lo haría en casa.
- Cuando esté en el hospital, pida que los procedimientos se realicen en la sala de tratamientos.
- Despierte al pequeño antes de un procedimiento doloroso.
- Continúe con o desarrolle rutinas familiares para la alimentación, la hora de acostarse, y la hora del baño, como mecerlo, tocarlo y cantarle.

INFANTE (12 meses a 3 años)

Los infantes comienzan a querer hacer más por su propia cuenta. Sus palabras favoritas pueden ser “yo hago” o “no”. Los niños pequeños en crecimiento necesitan poder hacer algunas cosas por sí mismos para promover una sensación de control. Ellos demuestran cómo se sienten con sus acciones, ya que no tienen las palabras para describir sus sentimientos. Tienen dificultades para comprender cómo funciona el cuerpo, y tienden a pensar que ellos hacen que las cosas sucedan. Pueden crear sus propias ideas falsas sobre la forma en que enfermaron y lo que les sucede (“me duele porque fui malo”).

Consejos para apoyar al infante cuando está enfermo u hospitalizado:

- Cuando salga, dígame al pequeño adónde va y cuándo regresará.
- Bríndele objetos de seguridad, como una manta o animales de peluche.
- Deje que el niño tome decisiones siempre que pueda (por ejemplo: ¿jugo de manzana o de naranja?); sin embargo, no le ofrezca opciones cuando no existe alternativa.
- Dele una tarea que hacer (por ejemplo: sostener un apósito).

- Trate de mantener las rutinas de comidas, sueño y baño lo más normales posibles. Bríndele formas seguras de expresar su enojo y otros sentimientos (por ejemplo: plastilina, pintura, bloques de construcción).
- Establezca límites y aplique disciplina cuando sea necesario.
- Tenga a mano objetos que brindan seguridad, como mantas, chupones o un juguete favorito.
- Utilice palabras simples, imágenes o libros para contarle al niño lo que sucederá antes de un tratamiento o procedimiento.

PREESCOLAR (3 a 5 años)

Los niños en edad preescolar también intentan hacer cosas por sí mismos. Se enorgullecen de ser capaces de ello (“¡Puedo hacerlo!”). Están aprendiendo más palabras para expresar lo que piensan y sienten. Sin embargo, con frecuencia utilizan juegos para decir esas mismas cosas. Pueden percibir el hospital y el tratamiento como un castigo por algo que hicieron mal. Además, muchas veces los confunden las palabras de los adultos e inventan razones por las que suceden las cosas.

Consejos para apoyar al niño en edad preescolar cuando está enfermo u hospitalizado:

- Dígale lo que va a ocurrir un rato antes de que se inicie el tratamiento con palabras simples, imágenes o libros.
- Explíquele los términos que pueda no entender (por ejemplo: puede pensar que una tomografía es algo que debe tomar).
- Deje que su niño juegue con los instrumentos y suministros médicos seguros como un manguito de presión arterial.
- Permítale tomar decisiones cada vez que pueda (por ejemplo: ¿jugo de manzana o de naranja?); sin embargo, no le ofrezca opciones cuando no existe alternativa.
- Elogie a su hijo por hacer cosas de manera independiente: vestirse, lavarse los dientes, y comer.
- Mantenga sus rutinas tanto como sea posible, ya que un niño responde mejor a lo previsible.
- Utilice el juego para ayudarlo a expresar sus sentimientos.
- Mantenga las estrategias de disciplina que tenía antes del diagnóstico tanto como sea posible.

EDAD ESCOLAR (6 a 12 años)

Los niños en edad escolar se enorgullecen de ser capaces de hacer más tareas solos. Disfrutan la escuela porque les ayuda a aprender y dominar nuevas cosas. Sus amigos se vuelven cada vez más importantes. Pueden pensar en términos de causa y efecto y tienen mejor sentido del tiempo. Cuentan con más palabras para describir sus cuerpos, pensamientos y sentimientos. Los niños en edad escolar también pueden

entender de mejor manera cómo funcionan sus cuerpos; sin embargo, todavía pueden tener dificultades y confundirse con términos médicos.

Consejos para apoyar al niño en edad escolar cuando está enfermo u hospitalizado:

- Permita que su hijo tome decisiones siempre que pueda, pero no le ofrezca opciones cuando no existe alternativa.
- Deje que practique cosas que son nuevas y causan temor.
- Deje que su hijo vaya a la escuela o haga sus tareas y actividades escolares.
- Mantenga las mismas rutinas y disciplina para toda la familia.
- Haga que su hijo escriba cartas, correos electrónicos o llame a sus amigos.
- Deje que lo visiten amigos cuando se sienta lo suficientemente bien.
- Utilice palabras simples, imágenes o libros para decirle al niño lo que sucederá.
- Deje que juegue con suministros médicos seguros como un manguito de presión arterial.

ADOLESCENTES (13 a 18 años)

Los adolescentes comienzan a verse a sí mismos como individuos en el mundo. Se esfuerzan por ser independientes de los adultos que los rodean. Mientras luchan por pensar y actuar por sí mismos, sus pares se vuelven aún más importantes. Los adolescentes quieren ser como sus amigos y les preocupa cómo los ven los demás. La enfermedad y el tratamiento los hacen ser diferentes cuando se esfuerzan tanto por ser iguales. Los adolescentes no solo son capaces de entender causa y efecto, sino que también pueden ver las cosas desde diversos puntos de vista.

Es importante que usted ayude a su hijo a sentirse seguro, protegido, amado y a salvo ya que el hospital puede parecer o sentirse extraño. Con el tiempo, a medida que se haga mayor, será importante ayudarlo a hacerse camino en el hospital de manera independiente y a que haga la transición de la atención pediátrica a la adulta, de la infancia a la madurez. Hágalo en etapas. Es un proceso de desarrollo. Su médico, además del equipos de transición en los programas de hospitales pediátricos y de adultos pueden ayudar. Con el tiempo, su hijo debería sentirse definido por quién es y lo que ha superado para sentirse como un adulto completo, independiente, capaz, inherentemente estable y alentado, a pesar de los desafíos de la ECF.

Consejos para apoyar a su hijo adolescente cuando está enfermo u hospitalizado:

- Deje que su hijo sea activo en actividades sociales y escolares.
- Haga que su hijo participe en el plan de tratamiento incluyéndolo cuando hable de eso con el equipo.
- Permita que su hijo haga cosas que lo hagan sentirse bien sobre sí mismo.
- Respete que los adolescentes pueden necesitar hacer algunas cosas solos, cuando sea posible.

- Ofrézcale tiempo de privacidad.
- Anímelo a pasar tiempo con otros adolescentes y permita que los amigos lo visiten o llamen, en el hospital o en su casa.
- Responda sus preguntas en forma abierta y honesta.
- Ayude a su hijo a hacer planes para el futuro.
- Anímelo a seguir con sus actividades normales, como la escuela.
- Bríndele a su hijo formas seguras de expresar sentimientos, en especial ira, tal como la actividad física, hablar o escribir.
- Asegúrele que todos sus sentimientos, de culpa, temor o tristeza, son normales.

Impacto de la enfermedad de células falciformes en los hermanos

Los hermanos de un niño con ECF pueden tener muchos sentimientos y respuestas diferentes. Con frecuencia tienen necesidades similares a las de su hermano enfermo. Pueden sentirse tristes, temerosos o inseguros de lo que les depara el futuro.

Si bien los hermanos pueden sentirse tristes y preocupados por su hermano, también pueden sentir cierto resentimiento o ira. Mamá y papá dedican todo su tiempo a estar con él o hablar de él, y los amigos y familiares envían regalos y dinero.

Los niños, en particular los más pequeños, pueden sentir celos. También pueden sentirse tristes y llorar con facilidad. Muchas veces los hermanos tienen sus propios problemas, como depresión, problemas para dormir, malestares físicos o problemas en la escuela.

Cómo ayudar a los hermanos

Las siguientes sugerencias pueden ser útiles para ayudar a sus otros hijos a lidiar con la enfermedad de su hermano:

- Intente dedicar tiempo a solas a sus otros hijos, y hacer cosas que sean de interés para ellos.
- Haga saber a sus otros hijos que todavía son amados e importantes para usted.
- Hable con ellos sobre el diagnóstico, tratamiento, y sus efectos sobre su hermano. Lo que les diga dependerá de sus edades y capacidad de comprensión. Asegúreles que la ECF no es contagiosa y no son responsables de que su hermano la haya contraído.
- Lleve a sus otros hijos con usted al hospital para que se sientan involucrados en el cuidado y los tratamientos de su hermano. Llevarlos al hospital o

clínica puede ayudar a disminuir sus temores y mantener una sensación de cercanía con su hermano.

- Pida a un amigo o pariente que se quede en su casa, en lugar de enviar a sus hijos a otro lugar cuando el niño está hospitalizado.
- Permita que sus hijos ayuden con las tareas del hogar para que puedan sentirse necesitados y que también colaboren con usted.
- Hable con los maestros de sus hijos. Pueden ser de apoyo para los niños y le informarán de cualquier problema escolar.
- Pida ayuda a un miembro del equipo de atención médica, como el especialista en puericultura, la trabajadora social, el psicólogo o el psiquiatra infantil.



EDUCACIÓN

Cuando los niños con ECF llegan a la edad escolar, pueden enfrentar desafíos especiales por su enfermedad y porque los que están en el entorno escolar no entienden la afección. Hay leyes especiales establecidas para garantizar que su hijo supere cualquier obstáculo que tenga para recibir una educación apropiada. Algunas de ellas son:

Artículo 504 de la Ley de Rehabilitación de 1973 y Ley de Estadounidenses con Discapacidades (ADA)

Artículo 504: escuela pública

Todos los niños con afecciones tienen derecho a la misma experiencia educativa que sus compañeros. Los que padecen una ECF pueden necesitar adaptaciones o modificaciones en su jornada escolar para poder acceder a su educación por igual. Un “plan 504” es una lista de adaptaciones que requiere un niño con una discapacidad para poder tener éxito en la escuela. Hable con la enfermera escolar, trabajadora social, etc. sobre reunirse para desarrollar un “plan 504”.

Artículo 504: universidad

Este artículo también se aplica a los programas de educación superior. Los estudiantes universitarios tienen derecho legal a obtener adaptaciones para su ECF a fin de tener éxito en la universidad. Comuníquese con la “oficina 504” de su universidad para comenzar el proceso.

Ley de Educación para Personas con Discapacidades (IDEA):

La IDEA es para niños que tienen problemas de aprendizaje. Cada niño “identificado” en virtud de esta ley tiene un plan escrito especial que establece sus servicios y apoyos para ayudarlos a tener éxito en la escuela. Las adaptaciones relacionadas con la ECF estarían en el documento de la IDEA: no necesita un plan 504 separado.

Asistencia a clases:

Si su hijo tiene ausencias frecuentes a la escuela, puede decidir incluir esto en el plan 504 o IDEA.

Usted es el mayor defensor de su hijo. Al trabajar en estrecha colaboración con sus maestros y demás personal escolar, así como con el equipo de atención de salud, se asegura de que su hijo reciba una educación que le permitirá prosperar a pesar de los obstáculos para el aprendizaje que a veces presenta la ECF.

Es posible que desee distribuir la siguiente información al personal de la escuela para ayudarles a comprender mejor la enfermedad de su hijo.

Discriminación:

La Ley de Estadounidenses con Discapacidades (ADA) se asegura de que las personas con una discapacidad no sean objeto de discriminación solo por su condición y que tengan la misma oportunidad de participar en actividades en el sector público y privado. Por ejemplo, a un niño con ECF no se lo puede rechazar en un campamento público o privado solo por tener una discapacidad. Esto se aplica a todas las actividades.

Programas y apoyo para personas con discapacidades:

Hay muchos programas estatales y federales que brindan apoyo y recursos a personas con ECF. Los programas tienen una serie de criterios de elegibilidad. Algunos de ellos son:

- Seguro Social por Discapacidad para Adultos y Niños
- Asistencia Temporal para Familias Necesitadas (TANF): en algunos estados hay programas de asistencia en efectivo para padres que no pueden trabajar debido a su afección o la de su hijo

- Transporte de Medicaid (Transporte Médico de No Emergencia [NEMT]): los pacientes con Medicaid pueden ser elegibles para el traslado a citas médicas.
- El tipo de transporte que recibe debe basarse en sus necesidades médicas específicas.

Servicios públicos:

En algunos estados hay leyes que protegen a las personas con ciertas afecciones para que no suspendan su suministro de servicios públicos. Hable con la trabajadora social de su hijo si necesita ayuda con el pago de sus servicios.

Entender la Enfermedad de Células Falciformes: Instrucciones para Maestros

En su mayor parte, los niños con ECF deben poder participar de forma activa en el entorno escolar habitual. Sin embargo, hay algunas formas de hacer que sea menos probable que la participación en actividades diarias desencadene complicaciones de la enfermedad. Es importante tener en cuenta que para los niños con ECF, cualquier complicación grave o sin tratar puede ser mortal. Si observa cualquier síntoma que le preocupe, no dude en poner al niño al cuidado de profesionales médicos o hacer que se lo evalúe en un hospital o centro de tratamiento.

PAUTAS BÁSICAS PARA EL SALÓN DE CLASES

Los maestros deberían anticipar más días de clase perdidos. Un niño con ECF a menudo pierde más días de clase de lo normal debido a episodios de dolor, tratamientos médicos de rutina, y viajes al hospital. Es útil, por lo tanto, contar con una estrategia para proporcionar trabajo de recuperación, de manera que pueda continuar sus estudios durante la ausencia siempre que sea posible. Aparte de cualquier material o ayuda adicional que pueda ofrecer, si prevé una ausencia prolongada o ve que un niño comienza a rezagarse, podría sugerir que sus padres soliciten un maestro particular en casa o en el hospital.

Los maestros deberían permitir recesos extra para beber agua e ir al baño. En un salón de clases ajetreado, no es infrecuente limitar las salidas al baño. Pero estas normas deben flexibilizarse un poco en los niños con ECF. El simple hecho de mantenerse bien hidratado puede ayudarlo a prevenir episodios de dolor y evitar daños en los órganos. Los niños con esta enfermedad también necesitan ir al baño con más frecuencia, no solo debido al aumento del consumo de agua, sino también porque sus riñones producen más orina, incluso cuando están deshidratados.

Los maestros deberían prestar atención al control de la temperatura. Muchas veces sentir calor en exceso o demasiado frío es suficiente para desencadenar un episodio de dolor en un niño con ECF. Es importante mantener una temperatura cómoda en el

salón de clases, como lo es recordar al niño usar una chaqueta cuando esté al aire libre durante el clima frío o quitarse una capa de ropa si tiene calor.

Los maestros deberían estar al tanto de la necesidad de descanso. Debido a la característica de anemia de la ECF, los niños pueden cansarse antes que sus compañeros. Para muchos, admitir esta fatiga y hacer un alto en las actividades de gimnasia y deportes puede ser embarazoso y llama la atención no deseada. Si bien debería fomentarse la participación, haga que sea más fácil (y lo más discreto posible) para el niño con ECF tomar descansos periódicos.

Los maestros no deberían suponer menores capacidades académicas. Aunque la ECF puede afectar muchos aspectos de la vida cotidiana, no tiene un papel inherente en la inteligencia de un niño. Los días de clase perdidos y el impacto de tener una enfermedad de por vida pueden afectar las habilidades académicas de un niño con ECF, pero en general no es consecuencia de un problema de aprendizaje. Por esta razón, es particularmente importante promover el aprendizaje continuo incluso a pesar de las ausencias, e identificar problemas de aprendizaje como lo haría con cualquier otro niño. Hoy en día, los niños con ECF pueden llevar vidas largas y productivas, y una buena educación es clave para hacerlo realidad.

Los maestros deberían estar atentos. La ECF es una de las pocas afecciones que pueden causar un ACV en los niños. Un desliz poco característico en el desempeño académico puede ser una señal sutil.

Notifique a la familia de inmediato si el niño presenta alguno de los siguientes síntomas sin otra explicación:

- problemas de memoria;
- dificultad para usar una mano, una pierna, o un lado del rostro debido a debilidad muscular;
- entumecimiento u hormigueo;
- problemas de equilibrio;
- dificultad con la visión o audición;
- dificultad para hablar o entender lo que dicen otras personas;
- dolor de cabeza inusual.

Otras posibles causas de problemas escolares pueden incluir: dificultades de adaptación después de las ausencias, efectos secundarios de los medicamentos para el dolor, depresión, conflictos familiares, y fatiga.

Los maestros deberían estar informados. Lo mejor que puede hacer es informarse sobre la ECF y luego crear un plan para ayudar al niño a mantenerse involucrado, sin complicaciones y comprometido con el aprendizaje. Los niños con esta enfermedad son, en muchos sentidos, iguales a los demás, pero es cierto que enfrentan desafíos particulares debido a su enfermedad. Usted puede desempeñar un papel importante y ofrecerle la oportunidad de llevar una vida relativamente normal y productiva.



SOPORTE ADICIONAL

Lista de Recursos para la Enfermedad de Células Falciformes

Hay muchos recursos disponibles para ayudarlos a usted y su familia a hacer frente a la vida con ECF. La siguiente información puede resultarles útil.

Un diagnóstico de ECF puede ser abrumador y muy estresante algunas veces. Las formas en que las personas responden al diagnóstico y al tratamiento varían, y pueden surgir muchos problemas sociales, emocionales y espirituales. Un trabajador social especializado en hematología pediátrica está disponible para proporcionar asesoramiento individual y familiar con el fin de ayudarle a usted y a su hijo a lidiar con problemas en las siguientes áreas:

- sentimientos de su hijo sobre él mismo;
- reacciones a la enfermedad;
- problemas escolares;
- preocupaciones financieras y de seguros;
- proporcionar documentación de necesidad médica a las compañías de gas y electricidad;
- solicitud de permiso de estacionamiento para discapacitados.

Estamos aquí para ayudar.

Sickle Cell Disease Association of America

Sitio web: www.siceldecelldisease.org

La Sickle Cell Disease Association of America (Asociación de la Enfermedad de Células Falciformes de Estados Unidos) proporciona la información más reciente sobre el tratamiento de la ECF, además de investigación y noticias sobre la enfermedad.

Enfermedad de células falciformes: información para el personal escolar

Sitio web: www.state.nj.us/health/flis/sicklecell

Esta información está destinada al personal escolar y explica muchas cuestiones relacionadas con la ECF. Es un excelente sitio para recomendarles a los maestros que quieran saber más sobre la afección de un estudiante, y es útil también para los pacientes y sus familias.

EDUCACIÓN

Federation for Children with Special Needs

Sitio web: www.fcsn.org

La Federation for Children with Special Needs (Federación para Niños con Necesidades Especiales) proporciona información, apoyo y asistencia a los padres de niños con discapacidades, sus socios profesionales y sus comunidades.

ASISTENCIA FINANCIERA

Medicaid

Teléfono: 1-800 841-2900 (información general)

Sitio web: www.hcfa.gov/mcdicaid/medicaid.htm

Medicaid: es un programa federal de cobertura médica integral para residentes de ingresos bajos y moderados. Hay muchos tipos de cobertura disponibles. Algunos programas incluyen la cobertura de medicamentos recetados, además de asistencia para transporte a citas médicas.

Si usted es elegible para Medicaid, es muy probable que lo sea para obtener siguiente servicio (verifíquelo con su médico de atención primaria o trabajadora social): traslado gratuito puerta a puerta para su hijo a las citas médicas. El médico del niño debe completar la solicitud. Pregúntele al médico o trabajador social cómo obtenerlo.

Women, Infants and Children Nutritional Support Program (WIC)

Este programa proporciona alimentos para complementar necesidades nutricionales, y así brinda apoyo a mujeres de bajos ingresos y niños de hasta cinco años.

El *Women, Infants and Children Nutritional Support Program* (Programa de Nutrición Complementaria Especial para Mujeres, Bebés y Niños [WIC]) proporciona subvenciones federales a los estados para alimentos complementarios, derivaciones de atención de salud y educación nutricional a mujeres de bajos ingresos que estén embarazadas, en período de lactancia y posparto que no amamanten, y a bebés y niños de hasta cinco años que se encuentran en situación de riesgo nutricional.

Sitio web: <http://www.fns.usda.gov>

Supplemental Security Income (SSI)

La *Supplemental Security Income* (Seguridad de Ingreso Suplementario [SSI]) es un programa federal de complemento de ingresos financiado por impuestos generales (no de Seguro Social).

Está destinado a ayudar a ancianos, personas ciegas y discapacitadas que tienen poco o ningún ingreso y proporciona dinero en efectivo para satisfacer necesidades básicas de alimentos, ropa y refugio.

Los niños con ECF son elegibles para recibir beneficios de la SSI en función de los ingresos familiares.

La SSI también hace derivaciones a otros programas de beneficios.

Sitio web: <https://www.ssa.gov>

NEPSCC

New England Pediatric Sickle Cell Consortium (Sociedad de Enfermedad Pediátrica de Células Falciformes de Nueva Inglaterra)

BAYSTATE MEDICAL CENTER

Springfield, MA

<https://www.baystatehealth.org/services/pediatrics/specialties/hematology-oncology>

BOSTON MEDICAL CENTER

Boston, MA

<http://www.bmc.org/pediatricshematology-oncology.htm>

HOSPITAL DE NIÑOS DE BOSTON

Boston, MA

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

CONNECTICUT CHILDREN'S MEDICAL CENTER

Hartford, CT

<http://www.connecticutchildrens.org/our-care/cancer-and-blood-disorders/>

FLOATING HOSPITAL FOR CHILDREN

Boston, MA

<https://www.floatinghospital.org/Patient-Care-Services/Departments-and-Services/Hematology-Oncology/Overview.aspx>

HASBRO CHILDREN'S HOSPITAL

Providence, RI

<http://www.hasbrochildrenshospital.org/pediatric-hematology-oncology.html>

BARBARA BUSH CHILDREN'S HOSPITAL EN EL MAINE MEDICAL CENTER

Portland, ME

<http://www.mmc.org/pediatrics-cancer-care>

MASSACHUSETTS GENERAL HOSPITAL FOR CHILDREN

Boston, MA

<http://www.massgeneral.org/children/services/treatmentprograms.aspx?id=1610>

UMASS MEMORIAL MEDICAL CENTER

Worcester, MA

<https://www.umassmemorialhealthcare.org/umass-memorial-medical-center/services-treatments/childrens-medical-center/z-list-pediatric-services/hematology-blood-diseases>

CENTRO MÉDICO DE LA UNIVERSIDAD DE VERMONT

Burlington, VT

<https://www.uvmhealth.org/medcenter/Pages/Departments-and-Programs/Pediatric-Hematology-and-Oncology.aspx>

YALE - NEW HAVEN CHILDREN'S HOSPITAL

New Haven, CT

<https://www.ynhh.org/childrens-hospital/services/cancer-and-hematology.aspx>

WYCKOFF HEIGHTS MEDICAL CENTER

Brooklyn, NY

<https://www.wyckoffhospital.org/departments/clinical /pediatrics>

ORGANIZACIONES COMUNITARIAS:

CITIZENS FOR QUALITY SICKLE CELL CARE; SICKLE CELL DISEASE ASSOCIATION OF AMERICA, NORTHERN CT

New Britain, CT

www.cqsc.org

GREATER BOSTON SICKLE CELL DISEASE ASSOCIATION, INC.

Boston, MA

www.gbscda.org

SICKLE CELL DISEASE ASSOCIATION OF AMERICA, SOUTHERN CT

New Haven, CT

www.scdasouthernct.org

La versión actual de este folleto se compiló con la ayuda de muchos de los miembros de la NEPSCC, quienes merecen un gran agradecimiento. Debe agradecerse en forma individual a las siguientes personas que proporcionaron una ayuda y percepción significativas para permitir que esta versión tuviera el formato que esperamos provea una herramienta útil para nuestros pacientes, sus familias y la comunidad dedicada a la atención y el éxito de manejar la ECF:

Biree Andemariam, MD, UCONN Health Center, Comprehensive Sickle Cell Center, Farmington, CT

Natasha Archer, MD, Hospital de Niños de Boston

Laura Goldstein, Psych.D Boston Medical Center

Julio Martinez, Escuela de Medicina de la Universidad de Boston

Amelia Lord, Asesor Certificado Holístico de Salud

Rachel M. McKenny, RN, MS, CPNP, Wyckoff Heights Medical Center

Caitlin Neri, MD, MPH Boston Medical Center

Pat Pisciotto, MD, Cruz Roja de los Estados Unidos (retirado)

Niketa Shah, MD Yale New Haven Children's Hospital

Amy Sobota, MD, MPH Boston Medical Center

Roger Thrall, MD, Hospital de Cuidados Especiales, New Britain, CT

Editor: Philippa Sprinz, MD, MSc, Hospital de Niños de Hasbro, R1

Agradecemos también en forma especial a Kimberly Syphrett, sin cuyo apoyo incondicional y su creencia de que podíamos lograr una revisión de valor para nuestra comunidad de ECF, no se habría logrado la nueva edición.



le agradecemos a nuestros donantes anonimios.



NEPSCC

New England Pediatric Sickle Cell Consortium
(Sociedad Pediatrica de La Enfermedad de
Celulas Falciformes en Nueva Inglaterra)
www.nepscc.org