



Mano a mano

MANUAL SOBRE LA ANEMIA FALCIFORME
PARA NIÑOS Y FAMILIARES

Escrito por:

El cuerpo docente y el personal del Centro de Anemia

Falciforme del Centro de Hematología de Texas Children's



**Texas Children's
Hospital®**

INDICE

Introducción	3
¿Qué es la anemia falciforme?	4
Complicaciones de la anemia falciforme	
• Síndrome torácico agudo.....	6
• Riesgo de infección y fiebre.....	8
• Secuestro esplénico	10
• Apoplejía (Derrame cerebral).....	12
Opciones de tratamiento para la anemia falciforme	
• Hidroxicarbamida	14
• Tratamiento con transfusión sanguínea.....	16
• Trasplante de médula ósea.....	18

INTRODUCCIÓN

Este manual fue elaborado por el equipo del Centro de Anemia Falciforme del Centro de Hematología de Texas Children's con el propósito de brindar a los pacientes y sus familiares información importante acerca la anemia falciforme (AF).

El Centro de Anemia Falciforme del Centro de Hematología de Texas Children's atiende a más de 1,000 niños al año, por lo que es el más grande de Texas y uno de los más grandes de los Estados Unidos. Nuestro equipo multidisciplinario está compuesto por hematólogos pediátricos certificados, enfermeras practicantes y asistentes médicos especializados en hematología, personal de investigación y trabajadores sociales. El Centro de Anemia Falciforme de Texas Children's ofrece servicios ambulatorios, incluyendo transfusiones sanguíneas y programas de tratamiento del dolor para pacientes ambulatorios, una clínica pulmonar para pacientes con anemia falciforme, una clínica de apoplejías para pacientes con anemia falciforme y asesoría genética, todo en un solo lugar.

Nuestro programa realiza investigaciones clínicas y de laboratorio de vanguardia para comprender mejor la enfermedad, prevenir sus complicaciones y poder encontrar una cura. Los fondos para investigación del centro provienen de subsidios gubernamentales y del apoyo filantrópico de una variedad de organizaciones comunitarias. Esta alianza nos permite ofrecer tratamientos aún más novedosos a nuestros pacientes con anemia falciforme.

Si desea más información sobre el Centro de Anemia Falciforme del Centro de Hematología de Texas Children's, visite txch.org/sickle-cell-program. Para obtener más información sobre nuestro equipo dedicado a tratar la anemia falciforme, visite txch.org/hematology-center/sickle-cell-program/treatment-team.

Esperamos que este manual responda muchas de sus preguntas acerca de la enfermedad, como las siguientes:

- ¿Qué es la anemia falciforme?
- ¿Es contagiosa?
- ¿Cómo se contrae la anemia falciforme?
- ¿Cómo se trata la anemia falciforme?
- ¿Existe una cura para la anemia falciforme?

Al final de este manual encontrará un glosario de términos médicos y espacio para que usted agregue sus propios términos o cualquier pregunta que quiera hacerle a su profesional de la salud.

Los niños con AF tienen necesidades médicas únicas que requieren supervisión y control continuos a fin de que puedan mantener un estado de salud óptimo. Es posible que reciban varios tratamientos recetados por sus hematólogos. Algunos de los tratamientos recomendados son medicamentos, análisis de sangre, radiografías y transfusiones sanguíneas.

Los niños con AF corren el riesgo de sufrir muchas complicaciones relacionadas con la enfermedad, como crisis de dolor, síndrome torácico agudo, infección, apoplejía o exceso de hierro. Este manual contiene información sobre cómo reconocer los síntomas de las complicaciones frecuentes y cómo manejar de la mejor manera posible los problemas.

Asimismo, los niños con AF enfrentan muchos retos. El equipo de atención médica integral de Texas Children's Hospital y otros grupos comunitarios pueden ayudarles a superar esos retos a través de tratamiento, apoyo, investigaciones e información sobre la AF.

Usted podrá contar con nosotros en cada paso de la atención que su hijo reciba en el tratamiento de la anemia falciforme.

¿QUÉ ES LA ANEMIA FALCIFORME?

La anemia falciforme es una enfermedad hereditaria que afecta una proteína de los glóbulos rojos llamada hemoglobina, cuyo trabajo es transportar oxígeno a las diferentes partes del cuerpo.

¿Cuál es la diferencia entre los glóbulos rojos normales y los glóbulos rojos falciformes?

Los glóbulos rojos normales:

- Tienen forma redonda, como una rosquilla.
- Son flexibles.
- Se mueven con facilidad a través de los vasos sanguíneos.
- Viven 120 días.

Los glóbulos rojos falciformes:

- Tienen forma de media luna, como una banana.
- Son rígidos y pegajosos.
- Se adhieren a las paredes de los vasos sanguíneos.
- Viven 14 días.

Cuando los glóbulos rojos falciformes se agrupan, bloquean el flujo de sangre y oxígeno a través de los vasos sanguíneos, provocando dolor y muchas otras complicaciones.

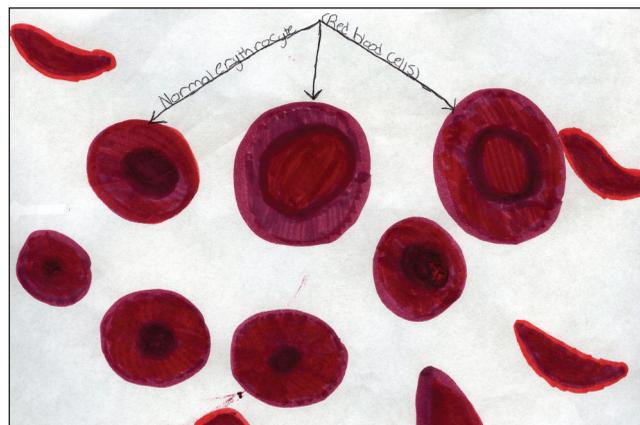
¿Cómo se contrae la anemia falciforme?

La anemia falciforme es una enfermedad hereditaria de la sangre, que se diagnostica mediante un análisis de sangre que debe realizarse a todos los niños recién nacidos para detectar la existencia de una enfermedad o deficiencia congénita. Es el trastorno genético más frecuente entre los afroamericanos, pues afecta a aproximadamente uno de cada 400. También puede encontrarse en las personas de origen mediterráneo, las de Oriente Medio y las de América Central y del Sur.

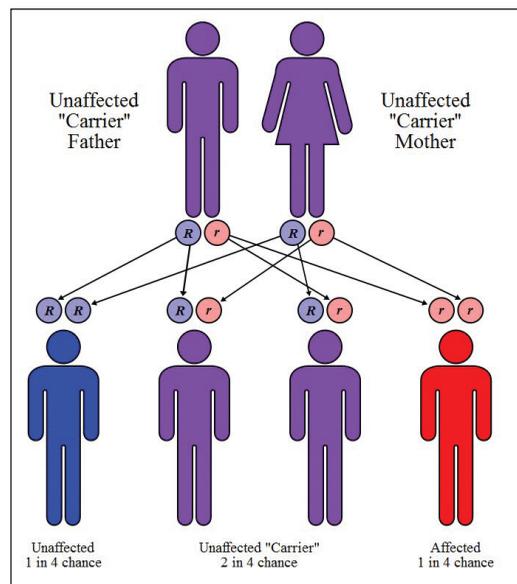
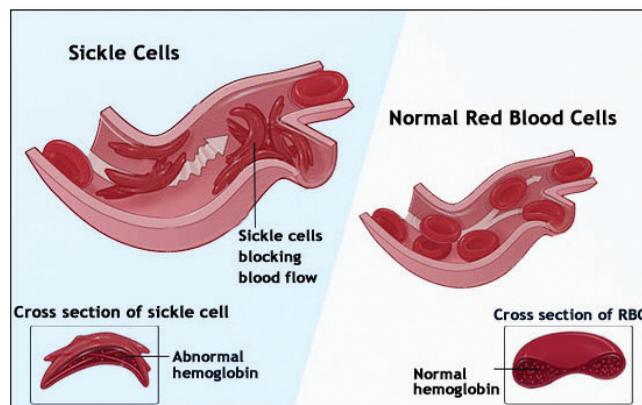
La anemia falciforme se transmite de padres a hijos a través de los genes.

Los genes proporcionan la información codificada que determina todo acerca de nosotros, lo cual incluye el color de los ojos, nuestra estatura y el tipo de hemoglobina que produce nuestro cuerpo. Los genes que determinan nuestras características están presentes en pares. Los niños reciben un gen de hemoglobina de su madre y otro de su padre. Cada uno de los padres tiene dos genes de hemoglobina, pero solo uno de estos genes de cada padre se transmite al hijo. El gen que se transmite de cada padre se hereda al azar, como cuando se arroja una moneda al aire.

Para tener anemia falciforme, un niño hereda el gen de la hemoglobina S de uno de sus padres y un gen de la hemoglobina C o de la talasemia beta del otro padre. En cada embarazo de la misma madre y el mismo padre con esta constitución genética, existe la probabilidad de que el niño tenga un tipo normal de hemoglobina, rasgo drepanocítico o anemia drepanocítica.



Ryland, 11 años



¿Qué es el rasgo falciforme?

Si una persona hereda un gen normal y un gen falciforme, presentará el rasgo falciforme. Las personas con este rasgo son sanas y no presentan la enfermedad; sin embargo, pueden transmitir el gen falciforme a sus hijos.



COMPLICACIONES DE LA ANEMIA FALCIFORME

SÍNDROME TORÁCICO AGUDO

El síndrome torácico agudo (STA) es una complicación de la anemia falciforme que provoca lesión pulmonar, dificultad para respirar, nivel bajo de oxígeno en el resto del cuerpo y, posiblemente, la muerte. Puede ser causado por infecciones. Las falciformes también pueden obstruir la circulación sanguínea hacia los pulmones y el tórax. El STA es una de las causas más frecuentes de hospitalización de los niños con anemia falciforme. Además, es la causa de más del 25% de muertes prematuras en la anemia falciforme.

¿Cuán frecuente es el STA en los niños con anemia falciforme?

Aproximadamente la mitad de los niños con anemia falciforme presentará al menos una crisis de STA. Muy a menudo, los niños que han presentado STA presentan otra crisis.

¿Cuáles son los signos de advertencia del STA?

- Fiebre
- Tos
- Dolor torácico (Dolor de pecho)
- Respiración rápida
- Falta de aliento o resoplidos
- Sibilancias (Respiración jadeante o tos con silbido)

¿Por qué debo preocuparme por el STA?

El STA puede provocar una peligrosa falta de oxígeno en partes importantes del cuerpo, como los pulmones, el cerebro, el corazón, los riñones y otros órganos vitales. El daño en estos órganos puede dar lugar a problemas permanentes para hablar, caminar, aprender y realizar otras funciones diarias. Incluso puede causar la muerte.

¿Qué debo hacer si sospecho que mi hijo presenta STA?

Debe buscar ayuda médica lo más rápido posible llevando a su hijo a la sala de emergencias o llamando al médico de inmediato. Es importante que reciba tratamiento inmediato para reducir el riesgo de daño en los órganos vitales o, posiblemente, la muerte.

¿Cómo se diagnostica el STA?

El médico examinará a su hijo con un estetoscopio para determinar si hay dificultad para respirar. También revisará los niveles de oxígeno de su hijo, realizará análisis de sangre y tomará una radiografía torácica.

¿Cuál es el tratamiento del STA?

Es muy probable que su hijo sea hospitalizado para que reciba tratamiento y sea observado detenidamente. El tratamiento del STA puede incluir antibióticos, oxígeno, ejercicios de respiración y una transfusión sanguínea. En casos muy graves, se podría conectar al niño a un aparato para ayudarlo a respirar. Además, su hijo podría requerir un tipo especial de transfusión sanguínea con un equipo de aféresis para sustituir la sangre drepanocítica con sangre saludable.

¿Cómo se puede prevenir el STA?

El riesgo de STA se puede reducir al:

- Mantener las vacunas al día, incluyendo la vacuna antigripal anual.
- Usar medicamentos de prevención del asma, si es que a su hijo se le diagnostica asma. Existe un mayor riesgo de desarrollar el STA durante una crisis de asma.
- Realizar ejercicios de respiración con un espirómetro de incentivo. Estos ejercicios se deben realizar durante todas las crisis de dolor en casa o en el hospital.
- Preguntar al médico si los medicamentos preventivos, como la hidroxycarbamida, son adecuados para su hijo.
- Consultar a un neumólogo, si así lo recomienda su médico.

Los niños con crisis repetidas de STA son candidatos para un trasplante de médula ósea para curar la anemia drepanocítica. Solicite más información a su profesional de la salud.



COMPLICACIONES DE LA ANEMIA FALCIFORME

RIESGO DE INFECCIÓN O FIEBRE

Una infección es una complicación importante en los niños con anemia drepanocítica. El riesgo de contraer una infección, especialmente una grave, es mucho mayor en una persona con anemia falciforme debido a que disminuye la respuesta inmunitaria o la capacidad del cuerpo para combatir los microorganismos que provocan infecciones.

Una manera en que el cuerpo combate los microorganismos que provocan infecciones es a través de un órgano llamado bazo. El bazo actúa como un filtro que elimina del cuerpo a los microorganismos dañinos, como las bacterias. También produce anticuerpos para combatir las infecciones. En una persona con anemia falciforme, el bazo no funciona adecuadamente, por lo que no protege al cuerpo lo suficiente de determinadas bacterias que provocan infecciones.

Estas bacterias pueden causar infecciones que pueden ser mortales, como la septicemia (infección en la sangre), la neumonía (infección en los pulmones), la osteomielitis (infección en los huesos) o la meningitis (infección alrededor del cerebro). La fiebre es un signo de que su hijo tiene una infección. Saber cómo responder cuando su hijo tiene fiebre es indispensable para su atención médica.

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene fiebre?

La fiebre se define como una temperatura de 101 °F o más cuando se toma debajo de la lengua, debajo del brazo o por la vía rectal. Muchas veces la fiebre es el primer signo de una infección grave o potencialmente mortal. Una infección es una causa importante de muerte en los niños con anemia drepanocítica. Si su hijo tiene fiebre, debe informarlo de inmediato al equipo médico de hematología o debe llevar a su hijo a la sala de emergencias.

Durante la evaluación en la sala de emergencias se realizará un análisis de sangre, se le tomará una radiografía torácica y también se realizará un análisis de orina para determinar la causa de la fiebre. Un antibiótico ayudará a combatir la infección y también se administrarán líquidos por vía intravenosa (IV). Dependiendo de los resultados de las pruebas o de la condición de su hijo, puede ser hospitalizado o enviado a casa.

El equipo médico de hematología le proporcionará la información de contacto y un miembro del equipo estará disponible las 24 horas del día, los siete días de la semana.

¿Qué sucede si mi hijo tiene fiebre ligera?

No se recomienda administrar medicamentos como paracetamol (Tylenol) o ibuprofeno (Motrin) si su hijo tiene febrícula. Estos medicamentos bajan la temperatura, pero las bacterias o los virus que provocan la fiebre seguirán proliferando. La enfermedad de su hijo puede empeorar y volverse muy grave.

Si la temperatura de su hijo alcanza los 101 °F o más, informe al equipo médico de hematología o lleve a su hijo a la sala de emergencias.

¿Qué papel desempeñan los medicamentos para combatir una infección?

La penicilina es un medicamento que ayudará a prevenir infecciones graves. Si su hijo contrae una infección con ciertas bacterias sin tener dicha protección, la afección puede volverse muy grave y poner en riesgo su vida. Por lo tanto, tomar penicilina siguiendo las recomendaciones es una parte indispensable del bienestar de su hijo.

La penicilina se comienza a administrar poco después del nacimiento. La dosis inicial es de 125 mg dos veces al día.

A los 3 años, la dosis aumenta a 250 mg dos veces al día.

Los niños con talasemia falciforme beta mayor no deben recibir penicilina debido a que el riesgo de contraer infecciones bacterianas graves es mucho menor en ellos. Si tiene dudas, hable con su equipo médico.

¿Mi hijo siempre deberá recibir penicilina?

Una vez que su hijo tenga alrededor de 5 años de edad, su profesional de la salud podrá optar por suspender la penicilina.

Será adecuado dejar de recibir penicilina si su hijo:

- Nunca ha tenido una infección bacteriana grave.
- No le han extirpado el bazo.
- Ha recibido todas sus vacunas, incluidas las específicas para niños con anemia falciforme.

Hable con su profesional de la salud sobre la mejor recomendación para su hijo.

¿Qué papel desempeñan las vacunas o inmunizaciones para combatir una infección?

Las vacunas son otra manera de proveer anticuerpos que ayudan a combatir las infecciones graves. Es muy importante que su hijo esté al día con todas sus vacunas. Debido a que no se administran de manera rutinaria, el pediatra o el médico de cabecera de su hijo podrían omitir las vacunas durante las revisiones periódicas de su hijo. Su hematólogo puede aplicarle las vacunas necesarias.

Además, los niños con anemia falciforme deben recibir dos vacunas que no se aplican de rutina a otros niños. Cuando su hijo cumpla 2 años de edad, es importante que reciba una vacuna para la bacteria de la neumonía (Pneumovax) y una vacuna para la bacteria de la meningitis (Menveo o Menactra). Conforme su hijo crezca será necesario que reciba refuerzos. También es muy importante que su hijo reciba una vacuna antigripal cada año, a partir de los 6 meses de edad.



COMPLICACIONES DE LA ANEMIA FALCIFORME

SECUESTRO ESPLÉNICO

¿Cuál es la función del bazo?

El bazo es el órgano que se encuentra en la esquina superior izquierda del abdomen, debajo del borde de las costillas. Es un filtro que limpia la sangre de los productos de desecho y las toxinas, y que ayuda a combatir las infecciones.

¿Qué es un secuestro esplénico?

Cuando los glóbulos rojos drepanocíticos obstruyen la circulación sanguínea que proviene del bazo, éste aumenta de tamaño. Este atrapamiento de glóbulos en el interior del bazo se denomina secuestro. Como resultado, circulan menos glóbulos rojos que aportan oxígeno y ello provoca una disminución en el recuento sanguíneo.

¿Cuáles son los signos de un secuestro esplénico?

- Esplenomegalia, que es el aumento de tamaño del bazo y la compresión del abdomen por debajo de la caja torácica. En este caso, el bazo se siente como una masa firme y sensible al tacto.
- Cansancio y falta de energía
- Palidez en los labios o en las palmas de las manos
- Irritabilidad
- Fiebre

¿Qué debo hacer si mi hijo tiene signos de secuestro esplénico?

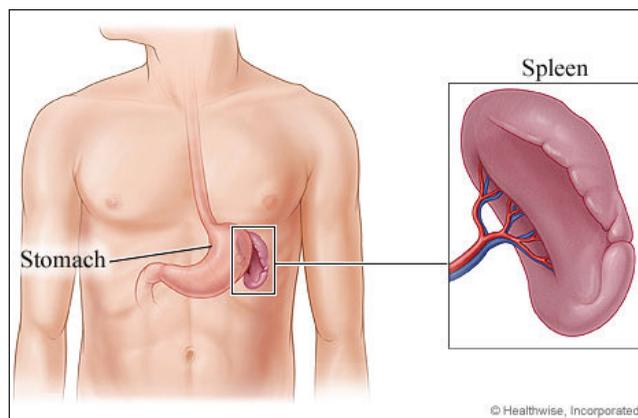
Si su hijo presenta los síntomas anteriores, informe de inmediato a su profesional de la salud o lleve a su hijo a la sala de emergencias.

¿Cuál es el tratamiento del secuestro esplénico?

A su hijo se le realizará un examen y un análisis de sangre. Si su nivel de hemoglobina ha disminuido demasiado, será necesario realizarle una transfusión sanguínea. Es posible que su hijo deba ser hospitalizado para realizar otra evaluación y mantenerlo en observación.

Si su hijo presenta un secuestro esplénico muy grave en el que el recuento sanguíneo disminuye peligrosamente o ha tenido más de un secuestro esplénico, es posible que sea necesario extirparle el bazo. Su médico analizará la opción de realizar una esplenectomía (extirpación quirúrgica del bazo) para prevenir otro secuestro esplénico, considerando los riesgos y beneficios de dicho procedimiento.

Su hijo no necesita el bazo para vivir; sin embargo, si se le extirpa el bazo, seguirá recibiendo penicilina dos veces al día para prevenir infecciones.



¿Quiénes se encuentran en riesgo de sufrir un secuestro esplénico?

Por lo general, la esplenomegalia y/o el secuestro esplénico se producen en los niños pequeños, de menos de 5 años de edad, con Hb SS o talasemia falciforme beta cero. Esta suele producirse en niños con Hb SC en edad escolar. El riesgo es muy bajo en los niños con talasemia falciforme beta mayor.



COMPLICACIONES DE LA ANEMIA FALCIFORME

APOPLEJÍA (DERRAME CEREBRAL)

¿Qué es una apoplejía?

Una apoplejía es una lesión cerebral causada por una obstrucción en la circulación sanguínea hacia el cerebro. Los niños con anemia falciforme sufren dos tipos de apoplejías: sintomáticas y asintomáticas. Las apoplejías sintomáticas presentan síntomas físicos muy reconocibles, mientras que las asintomáticas no tienen signos notables. No obstante, ambas dañan el cerebro.

¿Cuán frecuentes son las apoplejías en los niños con anemia falciforme?

Las apoplejías son frecuentes en los niños con anemia falciforme. Los drepanocitos pueden obstruir la circulación sanguínea en el cerebro de la misma forma en que la obstruyen en los músculos o los huesos.

Históricamente, alrededor de uno de cada 12 niños con Hb SS o talasemia falciforme beta cero sufre una apoplejía sintomática antes de cumplir los 20 años de edad. Las apoplejías son poco frecuentes en los niños con Hb SC o talasemia falciforme beta mayor.

Aproximadamente uno de cada cuatro niños con anemia falciforme presenta una apoplejía asintomática. Estas apoplejías solo pueden observarse en una resonancia magnética (MRI) del cerebro y pueden provocar dificultad para aprender y problemas conductuales.

¿Cuáles son los signos de advertencia de una apoplejía sintomática?

- Debilidad o entumecimiento de una parte del cuerpo
- Caída facial
- Vista borrosa, visión doble o pérdida de la vista
- Dolor de cabeza intenso, mareo o inestabilidad al caminar
- Confusión, problemas para hablar o para comprender el lenguaje
- Convulsiones
- Somnolencia excesiva, dificultad para mantenerse despierto y alerta
- Cambio en la conducta o en el desempeño escolar sin causa evidente

¿Por qué debo preocuparme por una apoplejía?

Una apoplejía puede causar una discapacidad grave para hablar, para caminar o para realizar otras funciones diarias. Los niños que sufren una apoplejía tienen más probabilidad de tener problemas de aprendizaje en la escuela y también pueden tener problemas conductuales. Además, las apoplejías pueden conducir a la muerte.

¿Qué debo hacer si sospecho que mi hijo puede estar teniendo una apoplejía?

Busque ayuda médica de inmediato llamando al 911. Es indispensable recibir tratamiento inmediato para una apoplejía a fin de poder reducir la cantidad de daño cerebral y salvar la vida del niño.

¿Cuál es el tratamiento de una apoplejía sintomática?

Si su hijo sufre una apoplejía, será hospitalizado para su evaluación, pruebas y tratamiento. Recibirá una transfusión sanguínea, generalmente con equipo de aféresis, donde los drepanocitos serán extraídos del cuerpo y reemplazados con células sanas. Cuando sea dado de alta, su hijo seguirá recibiendo transfusiones sanguíneas mensuales para reducir el riesgo de sufrir otra apoplejía.

¿Existe alguna manera de determinar si mi hijo se encuentra en riesgo de sufrir una apoplejía?

Una ecografía Doppler transcraneal (TCD) puede ayudar a determinar si su hijo se encuentra en riesgo de sufrir una apoplejía. Este equipo mide cuán rápido circula la sangre por el cerebro. Los niños con una circulación sanguínea rápida en el cerebro corren mayor riesgo de sufrir una apoplejía. El equipo de TCD es similar al equipo de ecografía que se utiliza para revisar a las mujeres embarazadas. Se oprime una sonda contra la piel para registrar imágenes dentro del cerebro. El estudio es indoloro y tarda alrededor de 30 minutos.

Este estudio debe realizarse por lo menos una vez al año a partir de que el niño tiene alrededor de 2 años de edad, y se recomienda para los niños con Hb SS o talasemia falciforme beta cero. No se recomienda para los niños con Hb Sc o talasemia falciforme beta mayor debido a que no tienen un mayor riesgo de sufrir una apoplejía.

¿Cuál es el tratamiento en caso de anomalías en una TCD?

Se ha comprobado que las transfusiones sanguíneas regulares, por lo general mensuales, previenen las apoplejías en los niños con anemia drepanocítica. Las transfusiones regulares de sangre sana ayudan a reducir la cantidad de drepanocitos en la sangre. Es posible que también se indiquen otras opciones de tratamiento, como hidroxycarbamida o un trasplante de médula ósea. Hable con su médico para obtener más información.

OPCIONES DE TRATAMIENTO PARA LA ANEMIA FALCIFORME

HIDROXICARBAMIDA



¿Qué es la hidroxycarbamida?

La hidroxycarbamida es un medicamento que, según lo comprobado, disminuye la gravedad de la anemia falciforme. La Administración de Alimentos y Medicamentos de EE. UU. ha aprobado su uso para el tratamiento de la anemia falciforme. La hidroxycarbamida, generalmente combinada con otras medicinas, se utilizó en un principio para tratar el cáncer, pero en la actualidad funciona mejor en los drepanocitos, ya que reduce la frecuencia de las complicaciones relacionadas con estas células.

Su función consiste en aumentar la cantidad de hemoglobina fetal (hemoglobina F) en los glóbulos rojos. La hemoglobina F ayuda a evitar que los glóbulos rojos adopten formas drepanocíticas y obstruyan la circulación de sangre y oxígeno. La hidroxycarbamida se toma por la boca en forma de pastilla una vez al día. También está disponible la presentación líquida.

¿Quiénes deben tomar hidroxycarbamida?

En los niños que tienen complicaciones debido a la anemia falciforme se debe considerar la posibilidad de que tomen hidroxycarbamida.

Algunos de los motivos para tomarla son:

- Crisis de dolor que requieren hospitalización o que interfieren en la escuela o el juego
- Síndrome torácico agudo grave
- Neumonía
- Erecciones dolorosas y repetidas del pene (priapismo)
- Anormalidades en la ecografía Doppler transcraneal cuando no son posibles las transfusiones sanguíneas
- Secuestros esplénicos repetidos

Los hematólogos son ahora de la opinión de que todos los niños con tipos graves de anemia drepanocítica deben recibir hidroxycarbamida lo antes posible, a menos que exista un motivo evidente para no hacerlo.

¿Cuáles son los efectos secundarios de la hidroxycarbamida?

La mayoría de los pacientes que toman hidroxycarbamida no experimentan efectos secundarios. En ocasiones se producen náuseas, aumento en la pigmentación de la piel, irritación renal y hepática, y cambios en los recuentos sanguíneos (bajos niveles de plaquetas, glóbulos blancos y hemoglobina). Por lo general, estos efectos secundarios se resuelven disminuyendo la dosis o suspendiendo el medicamento durante un periodo corto.

¿Cuáles son los beneficios de la hidroxycarbamida?

- Menos crisis de dolor y otras complicaciones de la anemia falciforme
- Menor número de hospitalizaciones
- Menor número de ausencias escolares debido a las complicaciones de la anemia falciforme
- Más energía y sensación de bienestar
- Disminución del daño drepanocítico en los órganos del cuerpo
- Aumento de la esperanza de vida y mejor calidad de vida

¿Cómo se administra la hidroxycarbamida?

Cuando su hijo comience a tomar hidroxycarbamida por primera vez, deberá ser observado con frecuencia (por lo general, una vez al mes). Esto es necesario para vigilar de cerca a su hijo conforme se aumenta gradualmente la dosis durante un periodo de varios meses. Su hijo será examinado y se le extraerá sangre para evaluar cómo funciona el medicamento, así como para vigilar los efectos secundarios.

Cuando las pacientes comiencen a tener su menstruación, también se les realizará una prueba de embarazo en orina. Esto es necesario debido al riesgo de que el feto resulte dañado mientras la paciente toma hidroxycarbamida. Es importante prevenir el embarazo mientras se toma hidroxycarbamida evitando tener relaciones sexuales o usando métodos anticonceptivos. Será necesario dejar de tomar hidroxycarbamida durante el embarazo.

TRATAMIENTO CON TRANSFUSIÓN SANGUÍNEA



Oluwatobi, 16 años

Es posible que se indique una transfusión sanguínea en las siguientes situaciones:

- Prevención de apoplejías
- Antes de una cirugía
- Durante una hospitalización por una complicación de la anemia falciforme (como STA o secuestro esplénico)

¿Cuándo necesitará mi hijo una transfusión sanguínea?

Prevención de apoplejías

Los investigadores han determinado que los niños y jóvenes con Hb SS tienen una probabilidad del 11% de sufrir una apoplejía antes de los 20 años de edad. Las transfusiones sanguíneas son el tratamiento preferido para un niño que ha tenido una apoplejía o que muestra anomalías en una TCD. Si un niño ya ha tenido una apoplejía o presenta una TCD con anomalías, el riesgo de que sufra una apoplejía es muy alto.

Si un niño se encuentra en riesgo, es necesario comenzar las transfusiones sanguíneas de forma regular para impedir que el cuerpo forme glóbulos rojos con hemoglobina falciforme. El niño comenzará a recibir transfusiones sanguíneas de manera indefinida aproximadamente cada tres o cuatro semanas. El objetivo es reducir la hemoglobina S a menos del 30% para evitar una apoplejía.

Preparación para cirugía

Si se programa a un niño con anemia falciforme para cirugía con anestesia general, también es necesario prepararlo para evitar complicaciones durante la cirugía y la recuperación. Hable con su hematólogo si su hijo necesita una cirugía, como una extirpación de amígdalas, bazo o vesícula biliar. Su hijo será examinado en la clínica de hematología la semana anterior a la cirugía para una evaluación y una posible transfusión sanguínea. Esto se realiza para:

- Elevar la hemoglobina a fin de que haya más células que transporten oxígeno al cuerpo.
- Disminuir la hemoglobina falciforme a fin de reducir las complicaciones de la anemia.

También se recomienda administrar hidratación intravenosa (IV) el día de la cirugía para ayudar a reducir las complicaciones drepanocíticas.

Hospitalización

Cuando se hospitaliza a un niño con anemia falciforme debido a una crisis de dolor, síndrome torácico agudo, crisis aplásica o secuestro esplénico, a menudo es necesario que el niño reciba una transfusión sanguínea para impedir que la hemoglobina disminuya demasiado, lo cual es una complicación frecuente de esta enfermedad. Para que su hijo reciba una transfusión sanguínea, se le colocará un catéter IV en una vena de la mano o del brazo. La sangre se infundirá lentamente durante dos a cuatro horas.

Antes de que su hijo reciba una transfusión sanguínea, a usted se le pedirá que firme un formulario de consentimiento. El consentimiento indica que usted comprende por qué es necesaria la transfusión sanguínea y cuáles son los riesgos. Los riesgos relacionados con las transfusiones sanguíneas son infección o una reacción debido a los anticuerpos.

A fin de reducir estos riesgos, a la sangre que su hijo recibe se le reduce la cantidad de leucocitos (se filtran las células que podrían transmitir la infección) y se empareja con el tipo de sangre de su hijo, así como con los antígenos sanguíneos (proteínas) que se encuentran principalmente en las personas de origen afroamericano.

Además, durante una transfusión sanguínea, su hijo será monitoreado muy de cerca por un equipo médico. Los signos vitales se controlan con frecuencia durante la transfusión. Si su hijo desarrolla una reacción, el equipo médico es notificado de inmediato, la transfusión se interrumpe y se administra tanto el medicamento como el tratamiento adecuados.

El equipo médico le explicará con más detalle el motivo por el cual su hijo necesita una transfusión sanguínea y los riesgos.

¿Qué es el exceso de hierro?

El exceso de hierro es una complicación esperada en un tratamiento con transfusiones sanguíneas crónicas. Cuando el cuerpo tiene demasiado hierro, puede provocar daños graves en el hígado, el páncreas, los riñones, la glándula tiroidea y otros órganos. Cuando su hijo ha recibido alrededor de 10 a 20 transfusiones, su nivel de hierro puede volverse demasiado alto.

El nivel de hierro de su hijo se monitoreará con regularidad con el nivel de ferritina. El nivel de ferritina es una de las pruebas realizadas cuando se le extrae sangre a su hijo. Un nivel de ferritina mayor de 1000 ng/ml indica un posible exceso de hierro.

La concentración de hierro de su hijo se puede determinar con mayor precisión realizando una MRI, la cual determina la concentración de hierro en el cuerpo de su hijo y los órganos afectados.

Cuando su hijo presente un exceso de hierro, se comenzará a administrar un medicamento para eliminar el hierro del cuerpo. Esta eliminación del hierro del cuerpo con la ayuda de medicamentos se denomina “quelación.” El equipo médico analizará cuál es el medicamento quelante más adecuado para su hijo.



Joscelyn, 11 años

El trasplante de médula ósea, que consiste en reemplazar los hemocitoblastos anormales dentro de la médula ósea con células sanas, es actualmente la única cura conocida para la anemia falciforme. Las células sanas se obtienen de un donante elegible, como un hermano o una hermana compatible. Como resultado de una investigación constante, una persona que no es familiar, pero que es compatible, también puede ser un donante.

¿Qué es la médula ósea?

La médula ósea es el tejido esponjoso que se encuentra en el interior de los huesos. Funciona como una fábrica y produce todas las células sanguíneas del cuerpo. Las células sanguíneas comienzan siendo hemocitoblastos, los cuales crecen y se desarrollan hasta convertirse en glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

La médula ósea de las personas con anemia falciforme produce solamente glóbulos rojos anormales que contienen hemoglobina falciforme defectuosa.

¿Cómo recibe un niño un trasplante de médula ósea?

Para que un niño con anemia falciforme reciba un trasplante de médula ósea, primero se debe preparar el cuerpo con el objetivo de crear un espacio en la médula ósea para el desarrollo de los hemocitoblastos. A fin de preparar el espacio en la médula ósea, el niño con anemia drepanocítica recibe quimioterapia para eliminar su propia médula ósea enferma.

Posteriormente recibe los hemocitoblastos sanos donados por un hermano, una hermana o un donante no emparentado. Los hemocitoblastos de médula ósea son administrados por vía IV (en una vena), de forma similar a una transfusión sanguínea.

¿Cómo puede un hermano o una hermana donar hemocitoblastos sanos de médula ósea sana?

Por lo general, los hemocitoblastos del donante se obtienen a través de un proceso llamado “cosecha de hemocitoblastos.” Existen tres diferentes formas de cosechar estas células:

- La forma principal y más común es obtener los hemocitoblastos a través de las venas. El donante recibe medicina para estimular el desarrollo de los hemocitoblastos en la sangre y luego se le extrae sangre de una vena con un equipo de aféresis. El equipo de aféresis recolecta y almacena los hemocitoblastos del donante, y luego regresa la sangre restante de vuelta al donante.
- Si las venas del donante son muy pequeñas, los hemocitoblastos pueden extraerse del hueso ilíaco. El donante recibe anestesia para que se duerma y se le introduce una pequeña aguja en el hueso ilíaco. A continuación se extrae médula ósea con una jeringa. Una vez extraída la médula ósea, se retira la aguja y el donante despierta de la anestesia. Una vez despierto, el donante generalmente puede regresar a su el mismo día. El lugar de la cosecha de médula ósea podría estar adolorido por algunos días. En la médula ósea del donante se forman rápidamente nuevas células para reemplazar aquellas que fueron extraídas durante la cosecha de hemocitoblastos.
- La tercera forma de obtener hemocitoblastos es extraerlos del cordón umbilical de un hermano. La sangre del cordón umbilical debió haber sido almacenada en el momento del nacimiento del hermano donante.

¿Mi hijo es candidato para un trasplante de médula ósea?

Su hijo es candidato si tiene:

- Complicaciones debido a la anemia falciforme, como una apoplejía, crisis frecuentes de dolor, múltiples crisis de síndrome torácico agudo o una MRI (ecografía del cerebro) con anormalidades; así como
- Un donante muy compatible:
 - Un hermano o una hermana sin anemia falciforme;
 - Un hermano con el rasgo falciforme;
 - Un padre, otro familiar u otra persona de la población en general.

El trasplante de un donante compatible no emparentado también es una opción, pero es mucho más riesgoso que el trasplante de un familiar. Este tipo de trasplante de médula ósea solo se realiza como parte de estudios de investigación.

¿Cuáles son los riesgos de un trasplante de médula ósea?

Aunque la mayoría de los niños se sienten bien después de un trasplante de médula ósea, este conlleva riesgos.

Cuando los hemocitoblastos nuevos entran al torrente sanguíneo del niño con anemia falciforme, dichas células tardarán varias semanas en crecer y desarrollarse. Durante este tiempo, el niño está en riesgo de infección o hemorragia, las cuales pueden ser graves y, en casos infrecuentes, pueden provocar la muerte. Su hijo permanecerá en el hospital por alrededor de dos o tres semanas mientras los hemocitoblastos nuevos se desarrollan en la médula ósea.

En algunos casos, el trasplante puede fracasar. Esto hará que su hijo vuelva a presentar anemia falciforme. También hay otros riesgos posibles; analícelos detalladamente con su médico.



**Texas Children's
Hospital[®]**