



WHAT IS SICKLE CELL DISEASE?

Sickle cell disease is an inherited blood disease. It can be very serious for infants and young children. A person with this disease has abnormal hemoglobin, which is a protein inside red blood cells. Changes in the red blood cells cause them to be shaped like a "sickle." These blood cells are weak and sometimes get very stiff. They can get trapped in the blood vessels and harm blood flow. This can cause sudden intense pain anywhere in the body. The disease may also damage body tissues and organs over time.

WHAT CAN SICKLE CELL DISEASE CAUSE?

Children with sickle cell disease sometimes have serious problems that can cause death. These problems are:

- septicemia (*infection of the blood*)
- acute splenic sequestration (*sudden enlargement of the spleen and rapid drop in blood count*)

Other serious problems include:

- sudden pain
- anemia
- pneumonia
- blood in urine
- leg ulcers
- gallstones
- swelling of hands and feet
- chest pains and trouble breathing
- problems during pregnancy
- painful erections in men
- increased infections
- fever
- organ damage
- stroke
- jaundice (*yellow skin*)
- kidney failure

HOW DO CHILDREN GET SICKLE CELL DISEASE?

Sickle cell disease includes sickle cell anemia (hemoglobin SS, Hb SS, SCD-SS), hemoglobin SC (sickle hemoglobin C, Hb SC, SCD-SC), or sickle beta thalassemia. It is an inherited disease that is passed from parents to children through their genes. Genes control the physical makeup of a person, such as height and eye color. Every gene in the body comes in pairs. One gene of each pair is inherited from the mother and one from the father. A parent with sickle cell trait has one gene for normal hemoglobin and one gene for sickle hemoglobin. A child who inherits the gene for sickle hemoglobin from both parents is born with sickle cell anemia. A child may inherit the gene for sickle hemoglobin from one parent and a gene for hemoglobin C or beta thalassemia from the other parent. This child is born with hemoglobin SC or sickle beta thalassemia.

WHAT IS THE TREATMENT FOR SICKLE CELL DISEASE?

Pain Management. Medicines such as acetaminophen (also called Tylenol®) or ibuprofen (also called Pedipofen®, Motrin®, or Advil®) often help the pain. Resting and drinking plenty of liquids can help. A heating pad can also help. Children usually will be active again once the pain goes away. If your child's pain is not better after taking medicine at home, he or she may need to be treated with stronger medicine in an emergency room or be admitted to a hospital.

Penicillin. Infants and young children with sickle cell anemia and sickle beta thalassemia sometimes get very dangerous infections of the blood. Penicillin taken twice daily can prevent most of these infections. Penicillin is usually stopped at five years of age.

THINGS TO REMEMBER

- Your child should have regular checkups with his or her doctor and hematologist/sickle cell center. A hematologist is a doctor who is a blood specialist.
- Getting plenty of rest, drinking lots of fluids, and avoiding extreme heat and cold may lower your child's chances of having pain.
- Check your child's spleen as advised by the hematologist. Your doctor will show you where the spleen is and what feels normal. If the spleen suddenly feels larger, your doctor should check your child as soon as possible.
- Fever can be the first sign of a serious infection. If your child's temperature is 101.5 degrees or higher, you should take your child to a facility that provides emergency care.
- If your child looks very pale, has no energy, or has problems breathing, he or she should be checked by your doctor.

WHERE TO GET INFORMATION

- Your family doctor
- Sickle cell centers
- Pediatric hematologists who specialize in sickle cell disease
- Sickle Cell Associations in Texas



Texas Department of State Health Services
Newborn Screening Program
MC 1918
P.O. Box 149347
Austin, Texas 78714-9347
1-800-252-8023 ext. 2129
www.dshs.state.tx.us/newborn



¿QUÉ ES LA ENFERMEDAD FALCIFORME?

La enfermedad falciforme (sickle cell) es una enfermedad hereditaria de la sangre. Puede ser muy grave en los bebés y los niños pequeños. Las personas con esta enfermedad tienen una anomalía en la hemoglobina, una proteína dentro de los glóbulos rojos. Los cambios en los glóbulos rojos hacen que éstos tengan forma de hoz. Estos glóbulos son débiles y a veces se endurecen mucho. Se pueden quedar atrapados en los vasos sanguíneos y afectar el flujo de la sangre. Eso puede causar dolor intenso y repentino en cualquier parte del cuerpo. La enfermedad también puede dañar los tejidos y los órganos con el tiempo.

¿QUÉ PUEDE OCASIONAR LA ENFERMEDAD FALCIFORME?

Los niños con enfermedad falciforme a veces tienen problemas graves que pueden ocasionarles la muerte. Estos problemas son:

- septicemia (*infección de la sangre*)
- secuestro esplénico agudo (*agrandamiento repentino del bazo y baja rápida en el recuento globular*)

Entre otros problemas graves están:

- dolor repentino
- anemia
- pulmonía
- sangre en la orina
- úlceras en las piernas
- piedras en la vesícula
- hinchazón en las manos y en los pies
- dolor en el pecho y problemas para respirar
- problemas durante el embarazo
- erecciones dolorosas en los hombres
- más infecciones
- fiebre
- daño en los órganos
- derrame cerebral
- ictericia (*piel amarillenta*)
- fallo del riñón

¿CÓMO LE DA A LOS NIÑOS LA ENFERMEDAD FALCIFORME?

Entre las enfermedades falciformes están la anemia de células falciformes (hemoglobina SS, Hb SS y SCD-SS), la hemoglobina SC (hemoglobina falciforme C, Hb, SC y SCD-SC) y la talasemia beta falciforme. Las enfermedades falciformes son enfermedades que los padres pasan a sus hijos mediante los genes. Los genes controlan la estructura física de las personas, como la estatura y el color de los ojos. Todos los genes en el cuerpo vienen en pares. Uno de los genes de cada par se hereda de la madre y el otro del padre. El padre/madre con rasgo de célula falciforme tiene un gen de hemoglobina normal y otro de hemoglobina falciforme. Un niño que hereda el gen de hemoglobina falciforme de ambos padres nace con anemia falciforme. Un niño puede heredar el gen de hemoglobina falciforme de un padre y un gen de hemoglobina C o talasemia beta del otro padre. Este niño nacería con hemoglobina SC o talasemia beta falciforme.

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO PARA LA ENFERMEDAD FALCIFORME?

Control del Dolor. Las medicinas como el acetaminofeno (también conocido como Tylenol®) o el ibuprofeno (también conocido como Pedipofen®, Motrin® y Advil®), a menudo alivian el dolor. Descansar y tomar muchos líquidos puede ayudar. Una almohadilla eléctrica también puede ayudar. Los niños generalmente vuelven a estar activos cuando el dolor desaparece. Si el dolor de su hijo no mejora después de tomar medicina en casa, quizá sea necesario tratarlo con medicina más fuerte en la sala de emergencias u hospitalizarlo.

Penicilina. A los bebés y a los niños pequeños con anemia falciforme y talasemia beta falciforme a veces les dan infecciones muy peligrosas en la sangre. Tomar penicilina dos veces al día puede prevenir la mayoría de estas infecciones. Se les deja de dar penicilina por lo general a los cinco años de edad.

COSAS PARA RECORDAR

- El doctor y el hematólogo/centro de enfermedad falciforme deben examinar regularmente a su hijo. Un hematólogo es un doctor especialista en sangre.
- Descansar mucho, tomar muchos líquidos y evitar el calor y el frío extremos podría reducir las probabilidades de que su hijo tenga dolor.
- Révisele el bazo a su hijo según indique el hematólogo. Su doctor le enseñará dónde está el bazo y cómo se siente cuando está normal. Si de repente siente que el bazo de su hijo está más grande, su doctor debe examinarlo lo antes posible.
- La fiebre puede ser el primer signo de una infección grave. Si su hijo tiene una temperatura de 101.5 grados o más, debe llevarlo a un centro de atención de emergencia.
- Si su hijo está muy pálido, no tiene energía o tiene problemas para respirar, su doctor debe examinarlo.

DÓNDE OBTENER AYUDA

- Su médico familiar
- Centros de enfermedad falciforme
- Hematólogos pediátricos especialistas en enfermedad falciforme
- Asociaciones de enfermedad falciforme en Texas



Departamento Estatal de Servicios de Salud de Texas
Programa de Exámenes de Detección para Recién Nacidos

MC 1918

P.O. Box 149347

Austin, Texas 78714-9347

1-800-252-8023 extensión 2129

www.dshs.state.tx.us/newborn

