

XLII Curso de actualización

Pediatría

Saberes y argumentos compartidos **2026**

Creciendo juntos, cuidando el futuro



**UNIVERSIDAD
DE ANTIOQUIA**

Facultad de Medicina

Enfermedad de células falciforme, más allá de la urgencia

María Rosmira Pérez Muñoz

Hemato-oncóloga pediátrica, Hospital San Vicente Fundación

Luisa María Hincapié Marulanda

Residente de pediatría

Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia.

Alma Vanessa Álvarez Morales

Residente de pediatría

Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia.

Guía para el aprendizaje

¿Qué debes repasar antes?

- Fisiopatología de la enfermedad.
- Manifestaciones clínicas y complicaciones tanto agudas como crónicas.
- Diagnóstico de la enfermedad.

Los objetivos del capítulo:

- Comprender la importancia de un seguimiento integral adecuado de los niños con enfermedad de anemia de células falciformes y la educación del paciente y su familia.
- Conocer qué debe evaluarse en cada una de las consultas ambulatorias, con énfasis en la prevención y tamizaje de las complicaciones más graves y frecuentes.

Introducción

La enfermedad de células falciformes (ECF), comprende un grupo de alteraciones caracterizadas por hemólisis y episodios intermitentes de oclusión vascular que causan disfunción orgánica aguda y crónica. Es una enfermedad genética autosómica recesiva definida por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS) en los eritrocitos. Aunque existen 5 fenotipos, y son los pacientes con el fenotipo HbSS y S β 0-talasemia quienes presentan mayor compromiso y complicaciones, la variabilidad clínica es amplia e impredecible por lo que todos los pacientes necesitan un seguimiento integral que permita prevenir, detectar y tratar las diferentes complicaciones.

Frecuencia de seguimiento y ayudas diagnósticas de rutina

En pacientes de bajo riesgo, sin complicaciones y basado el criterio clínico, el seguimiento podría realizarse en menores de 1 año cada 3 meses, entre los 1 y 5 años de edad cada 6 meses y a partir de 6 años cada 12 meses. En caso de alto riesgo o complicaciones, las evaluaciones se realizarán de acuerdo con la gravedad de las mismas y criterio de hematología. Si bien una vez establecido el diagnóstico, la primera visita debería ser realizada por un hematólogo pediatra, en entornos con acceso limitado a atención especializada como el nuestro puede realizarse por pediatra y sus objetivos serán de confirmar el diagnóstico, ofrecer orientación preventiva, iniciar la profilaxis antibiótica, asegurar que las vacunas estén al día, despejar las preocupaciones y

realizar la consejería genética. Cada consulta primera o de seguimiento debe incluir:

- Antecedentes personales, momento y forma del diagnóstico, complicaciones y tratamiento recibido en estas.
- Historia familiar y si se ha realizado consejería genética.
- Síntomas de complicaciones que incluyen la presencia de dolor, inflamación de dedos o dorso de manos/pies, dificultad respiratoria, ictericia, coluria, priapismo, nicturia, poliuria, síntomas de apnea obstructiva del sueño, tolerancia al ejercicio físico, mareo, dolor de pecho, convulsiones, alteraciones del comportamiento o en la conducta alimentaria, dificultades escolares, síntomas visuales o auditivos y en adolescentes conductas de riesgo como consumo de sustancias psicoactivas, relaciones sexuales sin protección y en el caso de mujeres dismenorrea y aumento del sangrado menstrual.
- La exploración física completa con seguimiento antropométrico, toma de presión arterial desde los 3 años, estadio de Tanner por su mayor riesgo de retraso puberal, palpación del bazo en conjunto con los padres y signos de anemia como palidez.
- Tratamiento actual y la adherencia al mismo
- Vacunación y profilaxis antibiótica.

La evaluación paraclínica de rutina se detalla en la **Tabla 1**.

Tabla 1. Seguimiento paraclínico en enfermedad de células falciformes.

Seguimiento analítico y clínico						
Categoría		1a visita	Visita rutinaria	Anual	Otros	Comentario
Anamnesis		X	X			
Exploración física	Talla/peso/tanner	X	X			Hacer percentil y curva de peso.
	P. Cefálico	X	X			>2 años.
	Palpación del bazo	X	X			
	SAT O2/tensión arterial	X		X		MAPA si PA >90 o alteraciones función renal o cardíaca.
Hematología	HLG, reticulocitos.	X		X		En > 1 año.
	Fenotipo eritrocitario por serología ampliada	X				En > 1 año o previo si precisa transfusión.
	2do método confirmación (Electroforesis)	X				En > 1 año.
	HbF (HPLC)		X(*)		X(**)	X(*)cada 3-6 meses si hidroxiurea. (**)A los 2 años y luego a los 5 años.

Continúa en la siguiente página.

Enfermedad de células falciforme, más allá de la urgencia

Tabla 1. Seguimiento paraclínico en enfermedad de células falciformes. (Continuación)

	Hbs (HPLC)		X(*)		X(**)	(*) Mensual si régimen transfusional (**) A los 2 años y luego a los 5 años. Previo y posterior a exanguino-transfusión de urgencia.	
	Glucosa-6-p-DH, coagulación, inmunoglobulinas, Hba, cadenas alfa, HLA, HPLC a progenitores.	X				En > 1 año.	
Bioquímica	ALT, AST, FA, bilirrubina, LDH, creatinina, urea, ac. Úrico, cistatina C, Na, K, Cl. Sedimento de orina.	X	X(*)	X		En > 1 año. (*) Si tratamiento con hidroxiurea se hará control cada 3 meses.	
	Sedimento de orina.	X		X		En >1 año.	
	Proteinuria y estudio tubular	X		X		En >10 años.	
	Ca, P, Mg, PTH, y Vitamina D, Ac fólico, B12, Vitamina A, Vitamina E, Zinc, Cobre (*)	X			X		En > 1 año. (*) En caso de desnutrición o sospecha de deficiencia nutricional
	Ferritina, IST.	X	X(*)	X		En >1 año. (*) En régimen hipertransfusional.	

Continúa en la siguiente página.

Tabla 1. Seguimiento paraclínico en enfermedad de células falciformes. (Continuación)

Microbiología	Vacunación	X				En >1 año.
	VIH, VHC, VHB.	X			X(*)	(*) Previo a transfusión si no existe serología previa, o si ha habido nueva transfusión.
	IgG, CMV, VEB, VHs.	X				
	IgG e IgM para parvovirus B19	X				En caso de complicaciones como crisis aplásica
Cardiología	Ecocardiograma				X	A partir desde el diagnóstico por protocolo colombiano, según guías internacionales de los 8 años cada 1-3 años.
	Pro-BNP, Test marcha 6 min, cateterismo				X(*)	(*)Solo si se sospecha HTP en ecografía.
Respiratorio	Radiografía de tórax				X	1 vez en la primera década
	Pulsioximetría nocturna				X(*)	Cada 2 años si sospecha de SAHOS a partir de los 4 años.
	Polisomnografía				X(**)	(**)Si pulsioximetría alterada.
	Test de función pulmonar				X(***)	X(***) (***) A partir de los 6-8 años, cada 1-3 años. Iniciar antes si antecedente de sibilancias, bronquiolitis, disnea, mala tolerancia al ejercicio

Continúa en la siguiente página.

Enfermedad de células falciforme, más allá de la urgencia

Tabla 1. Seguimiento paraclínico en enfermedad de células falciformes. (Continuación)

Digestivo	Ecografía abdominal/ renal				X	A partir de los 5 años, cada 3-5 si normal.
	RM sobrecarga férrica hepática y cardiaca			X (*)		(*)Solo en pacientes en régimen hipertransfusional.
Óseo	Densitometría				X	A partir de los 5 años, cada 2-5 años según osteopenia.
	Radiografía/ RM articular				X (*)	(*)Solo si sospecha clínica de osteonecrosis.
Dental	Revisión dental			X		A partir de los 5 años.
Oftalmología				X		A partir de los 10 años. Antes si clínica.
ORL	Audiometría				X	A partir de los 5 años, cada 5 años. Antes si retraso del lenguaje o clínica.
Endocrino	Edad ósea				X	A partir de 6 años, si talla baja.
	Estudio hormonal				X (*)	(*)Si retraso puberal.
Ginecología	Anticoncepción				X	Si uso hidroxiurea.

Continúa en la siguiente página.

Tabla 1. Seguimiento paraclínico en enfermedad de células falciformes. (Continuación)

Neurología	EcoDTC			X		Solo en formas HbSS/HbSβ0 desde los 2 hasta los 16 años.
	RM/Angio RM cerebral				X (*)	(*)Desde los 4-6 años, cada 4 años si es normal. Hacer antes si hay cefalea de repetición, síntomas neurológicos, psiquiátricos, retraso psicomotor. Valorar individualmente la frecuencia en caso de RM/Angio RM o EcoTC alterada.
	Consulta Neuro-pediatría				X (**)	(**)En caso de EcoTC, RM/Angio- RM alterada o clínica.
	Valoración neuropsicológica (test específicos)				X (***)	(***) En caso de EcoTC o RM/Angio- RM alteradas o clínica

Prevención primaria y tamizajes

1. Prevención primaria ictus isquémico

Los accidentes cerebrovasculares agudos son una de las complicaciones más devastadoras. Se recomienda realizar la ecografía Doppler transcraneal (EcoDTC) anual a todos los pacientes desde los 2 hasta los 16 años, considerándose:

- **Normal:** todas las mediciones <150 cm/seg, control anual.
- **Anormal:** >180 cm/seg en alguna medición en carótida interna o cerebral media. Se debe solicitar RM/Angio RM preferente y repetir DTC en 1 semana.
 - Si se confirma DTC alterado o RM/Angio RM alterado, deben ser evaluados por hematología para evaluar la necesidad de iniciar régimen hipertransfusional.
 - Si estudios normales o DTC condicional: repetir ecografía en 3 meses.
- **Condicional:** valores entre 150 y 180 cm/seg, o no se puede medir en una de las arterias cerebrales medias. Se recomienda realizar RM y Angio RM cerebral preferente.
 - Si existe lesión en la RM/Angio RM el paciente entrará en régimen hipertransfusional.
 - Si la RM/Angio RM cerebral es normal y el valor de DTC es condicional alto, se repetirá EcoDTC en 6 semanas, iniciando hidroxiurea si no lo estaba tomando.
 - Si la RM/Angio RM cerebral es normal y el valor del DTC es condicional bajo, se repetirá ecografía en 3 meses y se iniciará hidroxiurea si no lo tenía.
- **No informativo:** mala ventana por la maduración ósea, flujo turbulento, no interpretable, valores <70 cm/seg, o menor del 50 % que la arteria contralateral. Se recomienda hacer RM/Angio RM cerebral y si es normal, repetir cada 2 años.

Infartos silentes: Es la lesión neurológica más frecuente, los factores de riesgo son niveles bajos de hemoglobina total,

principalmente antes de los 3 años, niveles reducidos de HbF, hipertensión arterial, episodios de anemización aguda, enfermedad cerebrovascular, convulsiones y sexo masculino. Debe sospecharse si hay déficits neuropsicológicos con relación a funciones ejecutivas. El tamizaje consiste en la realización de RM cerebral entre los 4 y 6 años o antes en caso de los factores de riesgo mencionados. Ya sea que haya deterioro neurológico, o se presenten alteraciones en la Eco DTC o la RM cerebral se deben solicitar la evaluación neuropsicológica y por hematología y neurología pediátrica

2. Anomalías oculares: Su prevalencia en la infancia es alta por lo que se recomienda referir al oftalmólogo para la primera exploración entre los 5-8 (genotipo SC)-10 (genotipo SS) años, si es normal se continúa con controles anuales. En caso de enfermedad grave debe realizarse antes y de forma urgente si hay cambios de visión.

3. Alteraciones cardiopulmonares

3.1. Hipertensión arterial: debe tomarse la presión arterial al menos una vez al año a partir de los 3 años, o antes si existe afectación cardíaca o renal. En caso de HTA debe valorarse el daño orgánico secundario al menos con ecocardiografía, función renal completa con excreción de albuminuria y proteinuria, ecografía del grosor de la íntima-media carotídea y valoración oftalmológica. Una vez establecido el valor de TA deseado en caso de hipertensión, es recomendable seguimiento periódico mediante MAPA cada 6-12 meses.

3.2. Hipertensión pulmonar: aunque los datos son escasos se estima que se presenta entre un 10-20 % de los niños con ECF, por lo que se recomienda la realización de la ecocardiografía a partir de los 8 años y repetirla cada 1-3 años o ante síntomas, sin embargo, también podría realizarse desde el momento del diagnóstico.

3.3. Asma: dado que el diagnóstico puede ser difícil y las sibilancias recurrentes no debidas a asma constituyen una manifestación pulmonar intrínseca de la ECF, se recomienda la realización de prueba de función pulmonar desde la edad en que estos se puedan realizar y niveles de IgE, detalles en la **Tabla 1**.

3.4 SAHOS: se debe interrogar acerca de signos/síntomas que hagan sospecharlo, idealmente se realizará una polisomnografía, pero en caso de disponibilidad limitada

de ésta, se puede valorar la realización de pulsioximetría nocturna como cribado inicial.

4. Enfermedad renal

La afectación renal en la enfermedad de células falciformes (ECF) incluye una amplia variedad de manifestaciones renales, **Tabla 2**. Se recomienda realizar la función renal completa anual a partir de los 10 años, con evaluación del filtrado glomerular por cistatina C para detección precoz de la hiperfiltración, proteinuria, índice proteína/creatinina, microalbuminuria, índice microalbuminuria/creatinina, evaluación de la función tubular y control con gasometría venosa. En caso de cualquier alteración de la función renal debe realizarse MAPA por el riesgo de HTA de predominio nocturno que no sea detectado en la consulta.

Tabla 2. Manifestaciones renales en la enfermedad de células falciformes.

Manifestaciones renales en la ECF

Hipostenuria
 Acidosis tubular renal distal
 Función tubular proximal supranormal
 Hematuria (80 % originadas en riñón izquierdo)
 Infección urinaria (particularmente en gestantes)
 Necrosis papilar renal
 Daño renal agudo
 Hiperfiltración glomerular
 Albuminuria - proteinuria (puede llegar a rango nefrótico)
 Enfermedad renal crónica
 Hipertensión arterial

5. Gastrointestinales: la litiasis biliar es una de las complicaciones más frecuentes, presentándose hasta en un 15 % en <10 años y 30 % en adolescentes. Se recomienda realizar una ecografía abdominal desde los 5 años y luego cada 3 a 5 años para detectarla.

6. Osteopenia: la patología ósea aguda y crónica de los pacientes con ECF les confiere mayor riesgo de menor masa ósea y fracturas. Como medidas preventivas se debe hacer énfasis en una nutrición adecuada, actividad física y la profilaxis con vitamina D, que se muestra a continuación. Se recomienda realizar la densitometría a los 5 años y luego cada 2 a 5 años.

Tratamientos habituales:

1. Hidroxiurea (HU):

1.1 Indicaciones con evidencia moderada o alta: 3 o más ingresos por dolor vaso oclusivo al año, 2 o más ingresos por síndrome torácico agudo en los 2 últimos años, cualquier combinación de 3 o más episodios de crisis de dolor o síndrome torácico agudo (STA) al año, 1 episodio de STA grave, priapismo, dactilitis, necrosis avascular de cabeza femoral o humeral, accidente cerebrovascular (en el caso de que no pueda realizarse transfusión crónica) y otras complicaciones vasoclusivas graves. Considerar en menores de 3 años en caso de hipoxemia crónica, Hb <7 mg/dl sostenido, EcoDTC condicional y LDH persistentemente elevada >3 veces el

valor normal. Las indicaciones relativas son niños desde los 9 meses asintomáticos para prevenir complicaciones y anemia crónica que interfiere con la actividad diaria.

1.2 Dosis: iniciar a 20 mg/Kg/día oral. En mayores de 3-5 años, incrementar la dosis en 5 mg/Kg/d cada 8 semanas hasta conseguir alcanzar la dosis máxima de 35-40 mg/Kg/día o hasta que haya evidencia de toxicidad. Se puede plantear dejar de incrementar a dosis inferiores a la máxima tolerada, en aquella dosis en la que se haya alcanzado un beneficio clínico (difícil de evaluar) o una HbF >20 %.

1.3 Monitorización: mientras se escala la dosis, se deben realizar controles analíticos con hemograma, función renal y hepática cada 4 semanas y una vez se haya alcanzado la dosis objetivo cada 3 meses. Su acción se evidencia por aumento de Hb, HbF y VCM y la disminución de reticulocitos.

1.4 Efectos adversos: El efecto tóxico más frecuente y que obliga a monitorización es la mielosupresión en forma de plaquetopenia y leucopenia reversibles. Debe suspenderse si:

- Neutrófilos totales <1.500/mm³ (en niños pequeños puede plantearse el límite 1.250/mm³), plaquetas <80.000/mm³ o reticulocitos <100.000/mm³.
- Molestias gastrointestinales graves, erupción cutánea grave, úlceras maleolares.

Enfermedad de células falciforme, más allá de la urgencia

Una vez corregida la toxicidad, se reanuda la HU reduciendo la dosis en 5 mg/ Kg/d. Si no aparece la toxicidad después de la 12ª semana con la dosis ya disminuida, puede volver a intentar aumentar 5 mg/Kg/d cada 8 semanas. Incrementar hasta alcanzar una mielosupresión leve (neutrófilos $>1.500/mm^3$ y plaquetas $>80.000/mm^3$) o una dosis máxima de 30-35 mg/kg/día.

Se recomienda suspender también en caso de fracaso terapéutico por ausencia de cambios de 6-12 meses de uso ininterrumpido, aumento de $>50\%$ de la creatinina o 0,4 mg/dl o un aumento de 5 veces el valor basal de transaminasas.

2. Ácido fólico: no es necesaria su administración sistemática, sin embargo, en ausencia de una dieta adecuada o si se comprueba en los controles analíticos deficiencia en niveles séricos de folato, puede pautarse suplemento de ácido fólico 1 a 5 mg diarios.

3. Vitamina D: 800 UI al día. Aumentar o disminuir dosis según controles de niveles.

4. Sulfato de zinc: Se recomienda administrar en pacientes con retraso pondoestatural. La suplementación con sulfato de zinc 1 vez por semana podría ser recomendable.

5. Transfusiones crónicas: su indicación hace parte del manejo especializado por hematología, sin embargo, es importante conocer que estas no están ligadas sólo a corregir el grado de anemia, sino también a tratar o prevenir complicaciones agudas o crónicas de la enfermedad. A pesar de esto al aumentar la viscosidad sanguínea también pueden aumentar la vasoclusión, por lo que se debe estar atento a sus complicaciones en cada una de las revisiones y evaluar que no se sobrepase el límite de 10-11 g/dL de Hb con las mismas. A su vez, producen una sobrecarga de Fe por lo que se debe hacer el seguimiento que permita identificar la necesidad de quelantes en caso de más de 10-12 transfusiones (ó >120 cc/Kg de CH), ferritina >1.000 ng/ml en al menos 2 determinaciones o cuantificación de hierro por RM hepática es >3 mg/g de peso seco.

Control de infecciones

La infección es una causa importante de morbilidad y mortalidad, debido al hipoesplenismo o asplenismo funcional, alteración de la inmunidad humoral y celular, la reducción

de la perfusión tisular y en ocasiones el uso de catéteres permanentes; existe mayor riesgo de infección graves, en especial por microorganismos encapsulados. La vacunas y profilaxis antibiótica son fundamentales para su prevención.

- **Profilaxis antibiótica:** Inicia a los 2 meses hasta los 5 años, aunque en caso de esplenectomía quirúrgica, antecedentes de enfermedad neumocócica invasiva o trasplante de progenitores puede continuar de forma indefinida. Se recomienda con penicilina V, 62,5 mg cada 12 horas VO en <1 año, 125 mg cada 12 horas VO entre 1-3 años y 250 mg cada 12 horas VO en niños entre 3-5 años.

Otra opción en nuestro medio es amoxicilina a dosis de 20 mg/Kg/día en 1 o 2 dosis. En caso de alergia a la penicilina, Eritromicina 20 mg/kg dividido en 2 dosis o 125 mg cada 12 horas en <5 años y 250 mg cada 12 horas en >5 años.

Para profilaxis previa a procedimientos odontológicos se recomienda amoxicilina 50 mg/kg VO previo al procedimiento.

- **Vacunación:** además de las vacunas obligatorias del plan ampliado de inmunización (PAI) deben recibir, Influenza anual a partir de las dosis de los 6 y 7 meses, neumococo polisacárida 23 valente (PPSV23) adicional a las dosis de neumococo 13 valente y meningococo tetravalente conjugada ACWY y Meningococo B. Los esquemas recomendados se indican en la **Tabla 3**.

Tabla 3. Esquema de vacunación en enfermedad de células falciforme.

Vacuna	Esquema
Influenza	6 y 7 meses, posteriormente anual. Si recibió en el primer año <dos dosis, debe recibir dos dosis en el segundo año.
PCV13	2, a los 4 y a los 12 meses. Sin dosis previas: Entre los 12 y 24 meses sin dosis previa, dos dosis separadas por ocho semanas. Entre los 24 meses y 5 años, sin dosis previa, se aplica una dosis única.
PPS23	A partir de los 2 años (dos dosis, intervalo 5 años) *En caso de esplenectomía debe asegurarse 2 semanas antes de la misma
Meningococo ACWY	Las dosis dependen de la edad de inicio según se indica: Nimenrix®: • 6 semanas a <6 meses: Dos dosis + un refuerzo a ≥ 1 año. • 6 a 12 meses: Una dosis + un refuerzo a partir de ≥ 1 año. • ≥ 1 año: Una dosis Menactra® • 9 a 23 meses: dos dosis. • 2 a 55 años: una dosis Menveo® • 2 meses a 6 meses de edad: Esquema de cuatro dosis: Tres dosis + un refuerzo a partir de los 12 a 16 meses. Esquema de tres dosis: dos dosis + un refuerzo a partir de los 12 meses. • ≥ 7 a 23 meses: Una dosis + un refuerzo. • ≥ 2 años: Una dosis.
Meningococo B	Bexsero®: primera dosis a los 2 meses y una segunda dosis a los 4 meses; con un refuerzo a los 12 meses.

Nutrición: Existe un mayor riesgo de desnutrición, por mecanismos multifactoriales como hipercatabolismo proteico, la disminución de la ingesta dietética, supresión del apetito relacionada con el aumento de la interleucina-6, mayor gasto energético cardíaco y recambio eritrocítico. Por este motivo la dieta ha de ser suficiente, equilibrada y variada. Se debe hacer énfasis en el consumo diario de proteínas, verduras especialmente de hojas verdes y frutas que aporten vitaminas y minerales, que en caso de deficiencia la evidencia ha demostrado que su suplementación mejora

resultados clínicos como el crecimiento y la madurez sexual. Preferiblemente estos pacientes deben tener seguimiento paraclínico nutricional como se indica en la **Tabla 1**, además de seguimiento por nutrición.

Salud mental y apoyo psicosocial: Son pacientes que experimentan dolor crónico, fatiga y otros síntomas físicos que pueden afectar negativamente su salud mental, por tal motivo se debe considerar la realización de pruebas anuales de detección de depresión y seguimiento por psicología de

Enfermedad de células falciforme, más allá de la urgencia

forma preventiva. Las creencias personales y culturales sobre la enfermedad, y los sistemas de apoyo pueden afectar considerablemente la capacidad para afrontar la enfermedad, redes familiares extendidas pueden proporcionar un importante sistema de apoyo para los padres de niños con anemia falciforme al igual que grupos de apoyo a pacientes y las organizaciones.

Educación: Por último, en cada visita se debe educar a los padres en la importancia de una adecuada nutrición, realización de actividad física, adherencia al tratamiento y seguimiento multidisciplinario, reconocimiento de complicaciones y signos de alarma. A continuación, se presenta alguno de los más importantes:

- **Palpación del bazo:** en cada consulta se debe educar en la palpación de este para que puedan reconocer lo normal y de esta forma identificar aumentos agudos del mismo, esta se realizará con un metro tratando de hacer más objetivo el valor.
- **Hidratación:** la deshidratación se describe como un precipitante de la polimerización de la hemoglobina, debe promoverse la ingesta regular de líquidos, incluso en ausencia de sensación de sed, con el fin de mantener una adecuada volemia y reducir la viscosidad sanguínea. Aumentar el consumo de líquidos en caso de enfermedades agudas, viajes, dolor y ejercicio.
- **Viajes:** aumentan el riesgo de infecciones bacterianas, deshidratación, infecciones tropicales en caso de viajes a zonas endémicas, por lo que se debe insistir en las medidas de bioseguridad, actualizar esquema de vacunación previo a los mismos, uso de repelentes como método de barrera para evitar picadura, hidratación continua y permanente, y acudir a urgencias si presenta signos de alarma. Tener presente la presurización de los aviones.
- **Anticoncepción:** se prefieren el dispositivo intrauterino liberador de levonorgestrel, la inyección de acetato de medroxiprogesterona de depósito, el implante de etonogestrel y las píldoras anticonceptivas orales solo de progestina debido al mayor riesgo de trombosis en la anemia de células falciformes (ACF). Sin embargo, para ciertas pacientes, se pueden preferir las píldoras anticonceptivas orales combinadas de baja dosis de estrógenos, los métodos no hormonales o los métodos de barrera, especialmente como anticonceptivo de respaldo o para la prevención de infecciones de transmisión

sexual (ITS).

- **Signos de alarma:** debe insistirse en la importancia de consultar por urgencias en caso de los siguientes signos, pues en niños con ECF podrían representar un riesgo vital o complicaciones graves:
 - Fiebre.
 - Bazo recién palpable en caso de no haberse palpado antes o aumento del tamaño >2 cm.
 - Síntomas respiratorios significativos como dificultad para respirar, falta de aire, tos intensa o dolor torácico.
 - Dolor abdominal intenso, especialmente si se localiza en el cuadrante superior derecho.
 - Síntomas neurológicos, incluso si son transitorios.
 - Priapismo que dura más de 4 horas.
 - Aumento significativo de palidez, fatiga, letargo o ictericia.
 - Dolor no controlado adecuadamente con medicamentos caseros.

Bibliografía

1. Sociedad Española de Hematología Y Oncología Pediátricas. GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA. Sehop.org. Disponible en: <https://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>
2. Calendarios A, Scp V. Generalidades sobre las vacunas. Acin.org. Disponible en https://www.acin.org/images/noticias/pdf_calenda/h_Anexo_1_Calendarios_Vacunas_SCP.pdf
3. Amber M. Yates, Banu Aygun, Rachele Nuss, Zora R. Rogers, Section on Hematology/Oncology, AMERICAN SOCIETY OF PEDIATRIC HEMATOLOGY/ONCOLOGY; Health Supervision for Children and Adolescents With Sickle Cell Disease: Clinical Report. Pediatrics August 2024; 154 (2): e2024066842. 10.1542/peds.2024-066842
4. Joshua J Field, MDElliott P Vichinsky, MD. Overview of preventive/outpatient care in sickle cell disease. Uptodate. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-preventive-outpatient-care-in-sickle-cell-disease?search=anemia%20de%20celulas%20falciformes&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#references
5. Pandey S, Tan E S, Bellamkonda A, et al. (February 19, 2024) Intravenous Hydration and Associated Outcomes in Patients With Sickle Cell Disease Admitted With Vaso-Occlusive Crises: A Systematic Review. Cureus 16(2):

e54463. DOI 10.7759/cureus.54463

6. Constantinou, C., Payne, N., van den Akker, O., & Inusa, B. (2024). Exploring health-related quality of life, exercise and alcohol use in adolescents with sickle cell disease and healthy siblings. *Psychology & Health*, 1-21