

Encuesta sobre conocimientos adquiridos en familias de recién nacidos con rasgo falciforme tras recibir educación sanitaria

A.M. Haro Díaz, E.J. Bardón Cancho, B. Ponce Salas, A. Andrea, M. García Morín, E. Cela de Julián
Servicio de Hematología Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Resumen

Introducción: Los individuos portadores de rasgo falciforme (PRF) son personas sanas, asintomáticas. Esta afección implica la posibilidad de tener hijos con enfermedad de células falciformes y una serie de riesgos que deben conocerse.

Objetivo: Conocer el impacto educacional obtenido tras una primera consulta informativa sobre PRF.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal a través de encuestas telefónicas realizadas a los padres de hijos PRF que acudieron entre los meses de diciembre de 2014 a mayo de 2015 a la consulta tras un resultado positivo en las pruebas metabólicas para la anemia falciforme.

Resultados: De los 106 pacientes PRF sólo el 52,8% (56 personas) realizó la encuesta. Alrededor del 80% entendió la condición genética del rasgo falciforme y la posibilidad de tener hijos enfermos. El 55,4% entendió que la alteración en la hemoglobina era la responsable del rasgo falciforme, y 21 encuestados creían que el hemograma presentaba alteraciones secundarias al rasgo falciforme; el 48,2% había consultado con su pediatra tras el diagnóstico de PRF, mientras que el 44,6% de los encuestados no habían consultado o no se sentían satisfechos; el 76,8% entendió la importancia de informar de ser PRF en caso de una operación cardiaca; el 60,7% acudiría a un oftalmólogo en caso de traumatismo ocular con hemorragia; el 62% consideraba que había sido descartado cualquier otro tipo de anemia. Hasta 13 familias creían que ser PRF conllevaba un riesgo de desarrollar la enfermedad de células falciformes.

Conclusiones: Los resultados detectan llamativas deficiencias en la asimilación de la información por parte de las familias. Se impone la necesidad de mejorar el sistema de información, creando en primer lugar un grupo de trabajo que investigue las posibles causas.

©2019 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Riesgos de rasgo falciforme, cribado neonatal de drepanocitosis, educación, encuesta conocimientos

Abstract

Title: Knowledge after professional hemoglobinopathy counselling in families with infants newly diagnosed of sickle cell trait.

Background: individuals with sickle cell trait (SCT) are healthy and asymptomatic but this condition implies the risk of having a child with sickle cell disease or SCT and has some morbidity that should be known.

Objective: we conducted a cross-sectional study to evaluate knowledge and understanding in families with infants newly diagnosed with SCT after professional counselling. After explanation to caregivers of referred infants with SCT from December 2014 to May 2015, families were contacted after 6 months to complete a survey to assess caregivers' SCT understanding.

Results 56 caregivers (52,8%) agreed to complete the survey. About eighty percent (80%) understood the genetic condition of SCT and the risk of having a child affected with sickle cell disease. Fifty five percent knew that the hemoglobin alteration was responsible for SCT. Twenty-one surveyed believed their blood count was abnormal because of SCT. Forty eight percent (48%) had consulted their pediatrician after the diagnosis, while 44,4% have not consulted or were not satisfied with the information from the general pediatrician. Seventy-eight percent (78,6%) understood the importance of informing the anesthetist in case of cardiac intervention. Sixty percent (60,7 %) would go to an ophthalmologist in case of eye trauma with hemorrhage. Sixty-two percent (62 %) consider that other types of anemia had been excluded. Thirteen families believe that SCT can develop into sickle cell disease in the future.

Conclusions: The results show severe deficiencies in the assimilation of the relevant information by the caregivers. Future studies are badly needed to determine effective strategies for communicating SCT information and to identify opportunities for education within community and medical settings.

©2019 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Risks associated with sickle cell trait, universal neonatal screening of sickle cell disease, health education, evaluation of comprehension

Introducción

La enfermedad de células falciformes es una hemoglobinopatía de herencia autosómica recesiva. La condición de portador de rasgo falciforme (PRF) se define por la presencia de un solo alelo mutado en heterocigosis; su prevalencia se estima en unos 300 millones (7% de la población mundial); está ampliamente distribuida, pero las regiones más prevalentes son la región de África subsahariana, los países mediterráneos y Oriente Medio^{1,2}. El individuo PRF presenta en la electroforesis de hemoglobina tanto hemoglobina A normal como hemoglobina S. La probabilidad de tener un hijo afectado de anemia falciforme si dos progenitores con rasgo falciforme tienen descendencia es del 25%, y el 50% de sus hijos serán PRF³. Aunque los individuos con esta enfermedad genética son personas sanas y no presentan mayor mortalidad que la población general, los riesgos asociados a la condición de PRF se han descrito en numerosos estudios, aunque pocos describen de manera exacta el riesgo aumentado derivado de ella. En Estados Unidos, la National Athletic Collegiate Association y el ejército realizan un cribado de PRF, debido al aumento de riesgo de muerte súbita descrito en relación con el ejercicio en condiciones extenuantes y deshidratación^{1,4}. Austin et al.⁵ describen un aumento del riesgo de tromboembolia pulmonar de hasta 2 veces en afroamericanos PRF. La hematuria, tanto microscópica como macroscópica, es la complicación más frecuente asociada a PRF^{6,7}. En la unidad de hemoglobinopatías del centro donde se realiza el presente trabajo se informa del resultado del cribado universal de drepanocitosis de todos los recién nacidos de una comunidad autónoma. Se analizan unas 70.000 muestras anuales, con una incidencia de PRF de 1/259 recién nacidos⁸. El objetivo del estudio es describir los conocimientos adquiridos por las familias en la entrevista de educación sanitaria que se realiza tras detectar el estado de portador.

Material y métodos

Estudio transversal a través de encuestas telefónicas realizadas a los padres de hijos PRF que acudieron entre los meses de diciembre de 2014 y mayo de 2015 a la consulta de hemoglobinopatías por haber obtenido un resultado positivo de PRF en las pruebas del talón. El cribado de drepanocitosis se implantó en el año 2003 en la Comunidad de Madrid, dirigido universalmente a todos los recién nacidos, integrándose en la misma muestra para el resto de patologías de la prueba del talón. Su análisis se realiza en el laboratorio de cribado neonatal de enfermedades endocrino-metabólicas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón por medio de cromatografía líquida de alta eficacia (Variant Biorad®). Las familias reciben por correo un tríptico informativo sobre su condición de portadores (anexo 1) y son citados en la consulta de hematología pediátrica, donde se realiza una anamnesis y una exploración física, se dan las recomendaciones de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP) para PRF (anexo 2), se repasa el tríptico para reforzar la información y puedan expresar sus dudas. Ade-

TABLA 1

Encuesta realizada a las familias.

Pregunta

Ustedes son originarios de:

- a) África
- b) Europa
- c) América del Sur o Central
- d) India

¿Habla español?

- a) Sí
- b) No

¿Dispone de la hoja informativa sobre PRF?

- a) Sí
- b) No

El rasgo falciforme es...

- a) Una condición transitoria que desaparece con el tiempo
- b) Una condición genética y permanente en el individuo

Indique si las siguientes afirmaciones son verdaderas o falsas:

- a) Si su hijo PRF tiene descendencia con una persona sin alteraciones en la hemoglobina sus hijos serán todos sanos
- b) Si su hijo PRF tiene descendencia con una persona portadora de una alteración, tendrán riesgo de tener hijos enfermos

Si su hijo PRF sufre un golpe en el ojo con hemorragia asociada, ¿cuál sería su actitud?

- a) Iría al centro de salud y consultaría con el pediatra
- b) Si no sangra mucho no iría al médico
- c) Cree que debería valorarlo un oftalmólogo

La analítica de las personas PRF:

- a) Es normal
- b) Si existe anemia es debida al PRF

La causa de ser PRF se debe a una alteración en uno de los siguientes componentes:

- a) Hemoglobina
- b) Grupo sanguíneo
- c) Médula ósea

¿Ha consultado con su pediatra de Atención Primaria sus dudas sobre PRF?

- a) Sí
- b) No

En caso de haber consultado con su pediatra, ¿ha resuelto éste sus dudas respecto al rasgo falciforme?

- a) Sí
- b) No

En caso de que su hijo tuviera que ser sometido a una cirugía, ¿cree que es importante informar al anestesiista sobre su condición de PRF?

- a) No es necesario, ya que mi hijo no es enfermo
- b) Sí, el anestesiista debe saberlo

¿Cree que en el estudio realizado a su hijo se han descartado otras anemias y talasemias?

- a) Sí, no tiene otras alteraciones
- b) No

¿Cree que las personas PRF pueden llegar a desarrollar la enfermedad de células falciforme en un futuro?

- a) Nunca desarrollará la enfermedad
- b) Sí, puede ser

más, se obtiene una muestra capilar del recién nacido para confirmar el diagnóstico, así como de los padres y hermanos para el asesoramiento genético⁵. Tras esta consulta, los padres de los niños son contactados telefónicamente y, tras dar su consentimiento verbal, se les realiza una encuesta (tabla 1), en la que se valora el grado de comprensión alcanzado tras recibir las pautas dadas por los facultativos y el personal de enfermería. Las encuestas son realizadas por 3 médicos internos residentes durante su último año de formación. El protocolo de estudio fue aprobado por el comité de ética e investigación.

Resultados

De las 106 familias PRF contactadas, el 53% realizó la encuesta (8 no dieron su consentimiento y 42 no cogieron el teléfono tras tres intentos de llamada). De ellas, un 46% era originaria de Sudamérica, un 32% provenía de África y un 16% eran europeas. El 29% de las familias no hablaban español, por lo que la entrevista tuvo lugar en inglés. Las preguntas de la encuesta se detallan en la tabla 1.

Un 80% de los encuestados entendieron la condición genética del rasgo falciforme y la posibilidad de tener hijos enfermos en caso de que dos personas portadoras tuvieran descendencia. El 12% de los consultados tenían dudas sobre si ser PRF conllevaba un riesgo de desarrollar la enfermedad de células falciformes en un futuro. Cuando se les preguntó dónde se hallaba la anomalía que causaba la condición de PRF, el 55% entendió que la alteración en la hemoglobina era la responsable, un 19% no supo responder, el 21% contestó que se debía a una alteración en la médula ósea y un 3% al grupo sanguíneo.

El 21% de los encuestados creía que el hemograma de su hijo presentaba alteraciones, y hasta un 11% de los encuestados no supieron responder. El 62% de los encuestados consideraba que tras haber acudido a nuestra consulta se había descartado cualquier otro tipo de anemia o talasemia, y un 14% no supo responder a la pregunta.

El 48% consideraba que su pediatra de atención primaria había resuelto con claridad sus dudas sobre PRF, mientras que el 44% de los encuestados no habían consultado o no se sentían satisfechos sobre la información recibida.

El 76% entendió la importancia de informar al médico de ser PRF en caso de precisar cirugía mayor, sobre todo cardíaca⁷. Finalmente, el 60% comprendió que precisaba una valoración oftalmológica en caso de traumatismo ocular asociado a hemorragia⁹, frente a un 32% que hubiera acudido a su centro de salud habitual, y sólo un 3,6% no hubiese demandado asistencia médica.

Discusión

El cribado neonatal de la drepanocitosis ha permitido instaurar precozmente medidas para disminuir la morbimortalidad y proporcionar asesoramiento genético. Antes de la instauración del

cribado, la mortalidad durante la primera década de la vida de niños con enfermedad de células falciforme era de un 20%¹⁰. La instauración de la profilaxis antibiótica con penicilina, la vacunación y la educación de las familias han permitido disminuir estas cifras significativamente⁸.

Sin embargo, el presente trabajo presta atención a una consecuencia distinta que no es el objetivo primario del cribado neonatal: la detección de portadores sanos, que no precisan tratamiento pero que se benefician de consejos generales y asesoramiento genético. Pero este supuesto beneficio no ha sido evaluado en nuestro medio, y se infiere que la información escrita y explicada personalmente en la entrevista clínica en consulta es suficiente.

La mayoría de los encuestados (43 cuidadores [76%]) no conocían que el objetivo del cribado es detectar la drepanocitosis, pero no otros tipos de anemias, ni siquiera la más frecuente, la betatalasemia. Esto no tendría mucha relevancia práctica si ante cualquier petición de asesoramiento genético o de detección de anemia en una analítica por otra causa, el profesional sanitario fuera informado por estas familias de lo detectado en la prueba del talón de su hijo. El facultativo enfrentado a esta cuestión en otro momento de la vida del paciente o sus familiares debe conocer este hecho: por un lado, en el caso de asesoramiento genético, los consejos deben abarcar no sólo la drepanocitosis, sino también otros tipos de anemias hereditarias, puesto que estas no han sido descartadas y su combinación con la drepanocitosis puede causar una eritropatología congénita grave. Por otro lado, si un profesional sanitario detecta alteraciones de la serie roja en una analítica realizada por cualquier razón, debe realizar un proceso de diagnóstico diferencial estructurado, y no achacar la alteración al rasgo falciforme, puesto que esta condición no se detecta en el hemograma habitual. Las respuestas en cuanto a la descendencia de los PRF tuvieron un elevado porcentaje de aciertos, ya que este es el aspecto que más se refuerza durante la consulta de cribado de anemia falciforme y en el folleto informativo (anexo 2). La anemia falciforme se caracteriza por presentar una herencia de tipo mendeliano recesivo. En caso de que dos personas PRF tengan descendencia, habrá un 25% de posibilidades en cada embarazo de tener hijos afectados de enfermedad de células falciformes. En el caso de que un PRF tenga descendencia con una persona no portadora, habrá un 50% de posibilidades de que su hijo herede el rasgo falciforme, pero nunca la enfermedad. No obstante, desde otro punto de vista, el 20% de los encuestados no entendieron que una pareja en la que ambos sean PRF puede tener 1 hijo enfermo de cada 4, lo que incide también en la falta de éxito en la comunicación médico-paciente. Esto se agrava en la respuesta de la última pregunta, en la que el 12% indica que un PRF puede desarrollar una enfermedad drepanocítica en algún momento.

Aunque en general asumen adecuadamente que la vida de un hijo PRF va a ser normal, entre un cuarto y un tercio de las familias no recuerdan que, aunque sean sanos, deben informar de ello al anestesiista en caso de una cirugía complicada, o al

oftalmólogo en caso de un traumatismo ocular con hipema. Aunque el riesgo asociado a la anestesia en PRF es similar a las personas no portadoras, en el caso de una cirugía cardiaca que precise circulación extracórporea, esta información debería conocerla el anestésista. En condiciones de hipoxia, acidosis, hipotermia y deshidratación, la hemoglobina S pierde su solubilidad y tiende a precipitar en el hematíe, provocando la aparición de hematíes en forma de hoz. Estas células deformes tienden a adherirse al endotelio, y pueden provocar daño en los órganos al ocluir la microcirculación. Determinadas cirugías cardiacas pueden precisar cardioplejía, hipotermia o clampaje aórtico, situaciones que pueden desembocar en una crisis vasooclusiva⁷. En caso de hipema traumático, los PRF deberían ser valorados por un oftalmólogo de manera urgente, ya que se ha descrito un mayor riesgo de elevación de presión intraocular y, por tanto, son más susceptibles a sufrir complicaciones⁹.

Destaca también las respuestas en las que hay confusión sobre el significado fisiopatológico básico del rasgo de portador falciforme, en el que es frecuente no conocer lo que significa la palabra hemoglobina, y se atribuyen las alteraciones que se comunican a diferentes «grupos sanguíneos». Esto es muy variable según el nivel educativo alcanzado por cada familia y, en general, no requiere intervenciones. Casi la mitad de las familias no acudieron al pediatra para informarle del resultado, lo que podría indicar que se quedaron satisfechos con la información recibida, pero en realidad representa un fracaso en los objetivos de la educación sanitaria. Esta persigue que se refuercen los conceptos tanto por el personal de enfermería como por el pediatra del equipo de atención primaria, y así se pide verbalmente y por escrito.

La información proporcionada durante la consulta de resultados de PRF presenta conceptos algo complejos para la población no sanitaria, lo cual, junto con la barrera sociocultural, puede influir en la no asimilación del mensaje, por lo que cobra aún más valor la labor de atención primaria para reforzar estos conceptos. Confiamos en que los propios profesionales de atención primaria realicen esta labor como parte habitual de su trabajo diario.

Conclusiones

La condición de PRF conlleva una serie de riesgos que deben ser conocidos por los afectados. Se debe explicar la posibilidad de tener descendencia que desarrolle drepanocitosis, así como educar sobre las situaciones de riesgo. Es importante que los médicos y enfermeras de atención primaria conozcan estas

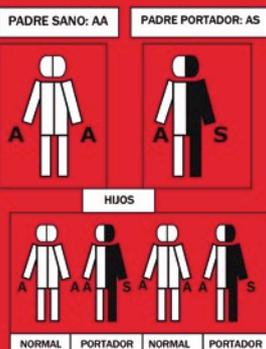
dificultades, por lo que se debe reforzar la labor educacional. Sin embargo, los resultados de la encuesta detectan deficiencias en la asimilación de la información por parte de las familias. Las causas de la desinformación pueden ser: barrera idiomática y/o sociocultural, que dificulta la comprensión de los consejos dados, falta de claridad de los trípticos informativos, deficiencias en la información de los sanitarios por falta de formación en entrevista clínica, ausencia en la consulta de especialistas en asesoramiento genético u otras razones. En cualquier caso, ante la evidencia de los resultados un tanto desalentadores de la encuesta, se impone la necesidad de mejorar el sistema de información, creando en primer lugar un grupo de trabajo que investigue las posibles causas. ■

Bibliografía

1. Key NS, Derebail VK. Sickle-cell trait: novel clinical significance. *ASH Educ Program Book*. 2010; 418-422.
2. Tsaras G, Owusu-Ansah A, Boateng FO, Amoateng-Adjepong Y. Complications associated with sickle cell trait: a brief narrative review. *Am J Med*. 2009; 122: 507-512.
3. Treadwell MJ, McClough L, Vichinsky E. Using qualitative and quantitative strategies to evaluate knowledge and perceptions about sickle cell disease and sickle cell trait. *J Natl Med Assoc*. 2006; 98: 704-710.
4. Kark JA, Posey DM, Schumacher HR, Ruehle CJ. Sickle-cell trait as a risk factor for sudden death in physical training. *N Engl J Med*. 1987; 317: 781-787.
5. Austin H, Key NS, Benson JM, Lally C, Dowling NF, Whitsett C, et al. Sickle cell trait and the risk of venous thromboembolism among blacks. *Blood*. 2007; 110: 908-912.
6. Heller P, Best WR, Nelson RB, Becketl J. Clinical implications of sickle-cell trait and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in hospitalized black male patients. *N Engl J Med*. 1979; 300: 1.001-1.005.
7. Yousafzai SM, Ugurlucan M, Radhwan OAA, Otaibi ALA, Canver CC. Open heart surgery in patients with sickle cell hemoglobinopathy. *Circulation*. 2010; 121: 14-19.
8. Cela de Julián E, Dulín Iñiguez E, Guerrero Soler M, Arranz Leirado M, Galarón García P, Beléndez Bieler C, et al. Evaluación en el tercer año de implantación del cribado neonatal universal de anemia falciforme en la Comunidad de Madrid. *An Pediatr (Barc)*. 66,382-386 (2007)
9. Gharaibeh A, Savage HI, Scherer RW, Goldberg MF, Lindsley K. Medical interventions for traumatic hyphema. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013; 12: CD005431.
10. Michlitsch J, Azimi M, Hoppe C, Walters MC, Lubin B, Lorey F, et al. Newborn Screening for hemoglobinopathies in California. *Pediatr Blood Cancer*. 2009; 52: 486-490.

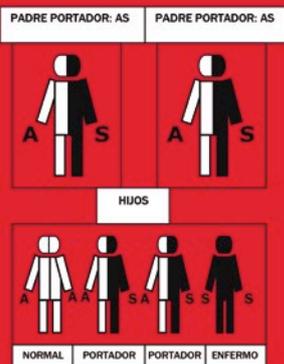
Herencia para el estado de portador de rasgo falciforme

Cuando sólo uno de los padres tiene el rasgo falciforme, es decir, porta el gen pero no es un enfermo, éstas son las posibilidades teóricas de herencia para los hijos.



En este caso, el 50% de los hijos de la pareja tiene probabilidades de ser portadores de la enfermedad (no de padecerla). Esta probabilidad es igual tanto si porta el gen el padre como la madre.

Cuando ambos padres tiene el rasgo falciforme, es decir, portan el gen pero no son enfermos, éstas son las posibilidades teóricas de herencia para los hijos.



En este caso, el 50% de los hijos de la pareja teóricamente será portador de la enfermedad (sin padecerla), un 25% de los hijos no heredará el gen ni del padre ni de la madre, por lo que será sano no portador, pero un 25% será un niño enfermo al haber heredado los dos genes de la enfermedad. Por ello es tan importante el consejo genético.

SOY PORTADOR DE RASGO FALCIFORME (no soy enfermo) ¿QUÉ SIGNIFICA?



www.sehop.org
Grupo de Hemoglobinopatías

FAS/FAC

¿Qué es la drepanocitosis o enfermedad de células falciformes?

Es una anemia de origen hereditario en la que se sustituye un componente normal de la sangre, la hemoglobina A, por una hemoglobina distinta, la hemoglobina S. Esto hace que los glóbulos rojos, en lugar de ser redondeados, sean con forma de hoz o semiluna (falciformes) y menos flexibles para circular por la sangre.

¿El portador del rasgo falciforme es una persona enferma? NO: ser portador o, lo que es lo mismo, tener el rasgo de células falciformes, no significa tener la enfermedad. La persona está sana aunque porta el gen de esta enfermedad.

Si un portador no es un enfermo, entonces, ¿por qué también se le estudia la sangre? Desde Mayo de 2003 se estudia en la sangre del talón de todos los recién nacidos en la Comunidad de Madrid, si portan la enfermedad. (Además se estudian otros trastornos sin relación con esta enfermedad, incluidos en el Plan de Prevención de Minusvalías)

¿Puede la persona portadora de rasgo falciforme llegar a padecer la enfermedad de células falciformes?

NO, NUNCA. El tipo de hemoglobina de una persona es suya para toda la vida. Eso no cambia. Una persona recibe o hereda el rasgo de células falciformes de la misma forma en que se hereda el color del pelo o los ojos, a través de su padre o su madre.

La persona portadora ha recibido un gen alterado para tener hemoglobina S en lugar de hemoglobina A de uno de los padres y otro gen normal, para tener hemoglobina A, del otro progenitor.

La persona es portadora de la enfermedad si recibe un solo gen anormal, pero es enferma si recibe los dos, uno de cada uno de sus progenitores.

Si una persona es portadora del rasgo falciforme, puede tener un hijo con la enfermedad de células falciformes? Sí, la persona puede tener un hijo con la enfermedad de células falciformes, pero SÓLO si su pareja porta también el rasgo falciforme u otro tipo de desorden de la hemoglobina.

¿Qué es la hemoglobina exactamente? La hemoglobina es una sustancia que está dentro de los glóbulos rojos y transporta el oxígeno del aire que respiramos a todas las partes del cuerpo.

¿Qué es realmente el rasgo falciforme? Las personas normales tienen una hemoglobina normal llamada A. Las personas con rasgo falciforme o portadoras, tienen también algo de hemoglobina S, que es una hemoglobina anormal.

El rasgo falciforme es bastante común en personas de África subsahariana, afroamericanos y área caribeña. También es común en personas del Mediterráneo, Oriente Medio e India. Comienza a ser cada día más frecuente en España.

¿Por qué es la hemoglobina S especial? Porque hace que los glóbulos rojos se deformen y sean más rígidos, con lo que se gastan antes de lo normal, causando anemia, y obstruyen en la circulación los pequeños vasos sanguíneos, causando dolor y otros problemas.

¿Hay algo que la persona portadora de drepanocitosis deba hacer? SÍ, al planificar una familia, es conveniente pedir que su pareja sea examinada. Todos tenemos dos pares de genes para la hemoglobina. El bebé recibe uno de cada progenitor. Así podremos conocer las posibilidades teóricas de tener un hijo con la enfermedad.

Recomendaciones SEHOP para portadores rasgo falciforme



**HOJA INFORMATIVA para familias de niños con rasgo falciforme
(fenotipo de Hb FAS en el neonato, AS más adelante)**

Su hijo/a tiene un rasgo falciforme o drepanocitosis heterocigota (estado de portador) y su vida será prácticamente normal, pero les informamos sobre ciertas recomendaciones. Léase también el folleto adjunto que le dimos en la consulta:

1. No es necesario realizar ninguna restricción para el ejercicio físico, aunque el mantenimiento de una hidratación adecuada y la reducción del ejercicio extenuante en condiciones de calor/humedad excesivos, es una precaución sensata para cualquier atleta.
2. Anestesia y cirugía: no aumentan las complicaciones, pero no es seguro que esto sea así en el caso de que se requiera cirugía cardíaca extracorpórea. De todos modos, hay numerosa experiencia de pacientes tratados con cirugía cardíaca sin complicaciones, sin ni siquiera haber necesitado transfusión.
3. El ambiente hiperbárico al que se exponen los submarinistas probablemente no sea dañino para una persona con rasgo falciforme.
4. Se recomienda asesoramiento genético y estudio de la pareja antes de tener hijos.
5. Algunos de los riesgos que se han asociado en raras ocasiones son:
 - Infarto esplénico en grandes alturas.
 - Alteraciones urinarias (orinas con sangre o rojas, orinas poco concentradas)
 - Muerte súbita tras ejercicio extenuante (<1:3000)
 - Alteraciones oculares (glaucoma tras sangrado en cámara anterior). En caso de traumatismo en el ojo, acudir urgentemente a un oftalmólogo por riesgo de aumento en presión ocular y ceguera si no se trata