

Anemia de células falciformes

image not found file:///var/www/enfam

¿Qué es la anemia de células falciformes?

La anemia de células falciformes, anemia drepanocítica o drepanocitosis es una enfermedad de los glóbulos rojos que produce anemia.

¿Cuál es el origen de la anemia falciforme?

Es una enfermedad hereditaria. Las personas con esta enfermedad han heredado dos genes alterados, uno de cada uno de sus progenitores. Si solo se hereda un gen, no desarrollará la enfermedad pero tendrá lo que se llama <u>rasgo drepanocítico</u>. Estos niños con el rasgo drepanocítico no suelen tener síntomas de la enfermedad, pero pueden transmitir el gen a sus hijos.

¿Por qué aparecen los síntomas?

En la drepanocitosis, los glóbulos rojos, en lugar de ser redondeados y flexibles (normales), son falciformes (con forma de hoz), lo que los hace rígidos. Las células en forma de hoz se pegan entre sí con facilidad y obstruyen los vasos sanguíneos pequeños. Cuando la sangre no puede llegar a donde debería llegar, puede producir dolor y lesiones en los órganos. Además, al romperse con más facilidad, se produce anemia.

Esto se debe a la alteración de una proteína que hay dentro del glóbulo rojo, que es la hemoglobina, cuya misión es transportar el oxígeno del aire de los pulmones a todas las partes del cuerpo.

¿Cuáles son los síntomas de la enfermedad de células falciformes?

Los niños con enfermedad de células falciformes pueden tener dolor y estos episodios se llaman crisis de dolor. Estas crisis pueden empezar en el primer año de vida.

El dolor puede aparecer en cualquier parte del cuerpo y producirse por cualquier causa, como frío, enfermedad o deshidratación. Los síntomas más frecuentes en los niños son llanto, irritabilidad, color amarillo de la piel (ictericia) e hinchazón de las manos y los pies.

Las personas con drepanocitosis suelen tener una cantidad reducida de glóbulos rojos o anemia. Por ello pueden tener síntomas como palidez, cansancio, mareo, irritabilidad.

Los niños con anemia de células falciformes puden tener problemas que requieran tratamiento médico inmediato:

- Infecciones: tienen más riesgo de infecciones graves, asi que si tienen fiebre mas de 38 ºC, se debe consultar al médico.
- Cantidad insuficiente de glóbulos rojos y tener fatiga, palidez (crisis aplásica).
- Dolor de pecho y dificultad para respirar (sindrome torácico agudo).
- Ereccción dolorosa prolongada en los varones (priapismo).
- Problemas neurológicos como dolor de cabeza, convulsiones y dificultad del habla (accidente cerebrovascular).

¿Cómo se diagnostica la drepanocitosis?

En la actualidad, la anemia falciforme está incluida en los sistemas de cribado neonatal, de las <u>pruebas</u> <u>del talón</u>. Es importante el diagnóstico precoz para evitar posibles complicaciones. Incluso se puede diagnosticar antes del nacimiento, a partir de muestras de líquido amniótico.

También los padres se pueden hacer estudios genéticos para conocer si es probable que su hijo tenga anemia falciforme.

¿Cómo se trata la enfermedad?

Hay que diferenciar dos cosas, la propia enfermedad por un lado y sus complicaciones por otro. Para el tratamiento de la propia enfermedad se realiza trasplante de médula ósea o trasplante de células madre. Debido a la complejidad de este tratamiento, se lleva a cabo principalmente en pacientes con drepanocitosis grave.

Para el tratamiento y prevención de sus complicaciones pueden ser necesarios otros medicamentos e intervenciones:

- Hidroxiurea: medicamento que aumenta la hemoglobina fetal en la sangre. De esta manera los glóbulos rojos no se pegan tanto entre sí. Esto ayuda a disminuir los episodios de dolor y las complicaciones de la anemia.
- Antibióticos: para el tratamiento y prevención de las infecciones.
- Medicamentos para el dolor: cuando este aparezca.
- Transfusión de sangre: en algunas ocasiones, para tratar la anemia grave o prevenir algunas complicaciones de la enfermedad.
- Vacunas: es fundamental la vacunación antigripal anual y recibir las vacunas que protegen de infecciones por bacterias capsuladas: neumococo (VNC13 y VNP23), meningococos (B y ACWY) y Haemophilus influenzae tipo b, algunas de ellas incluidas en el calendario oficial.

Artículo publicado el 12-11-2018, revisado por última vez el 9-11-2018

La información ofrecida en En Familia no debe usarse como sustituta de la relación con su pediatra, quien, en función de las circunstancias individuales de cada niño o adolescente, puede indicar recomendaciones diferentes a las generales aquí señaladas.

Este texto, perteneciente a la <u>Asociación Española de Pediatría</u>, está disponible bajo la <u>licencia Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 3.0 España</u>.

Más referencias sobre el tema e información sobre los autores en:

https://enfamilia.aeped.es/temas-salud/anemia-celulas-falciformes