

## **LA ENFERMEDAD DE CELULAS FALCIFORMES**

### **I. ¿QUE ES LA ENFERMEDAD FALCIFORME?**

### **II. DISTRIBUCION GEOGRAFICA.**

### **III. MANIFESTACIONES DE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.**

### **IV. COMO SE TRANSMITE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.**

### **V. DIAGNOSTICO DE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.**

### **VI. RECOMENDACIONES PARA PERSONAS CON ENFERMEDAD FALCIFORME.**

### **VII. TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.**

### **I. ¿QUE ES LA ENFERMEDAD DE CELULAS FALCIFORMES?**

Se trata de una enfermedad hereditaria que afecta a los glóbulos rojos de la sangre o hematíes.

Si padece enfermedad falciforme, lo mejor para Vd. y su familia es aprender todo lo que pueda sobre la enfermedad y los problemas que puede causar, y este folleto puede ayudarle a comprender cómo puede afectarle.

Los glóbulos rojos de la sangre transportan el oxígeno a todas las partes del cuerpo mediante una proteína que contienen llamada hemoglobina. Los glóbulos rojos normales contienen sólo hemoglobina normal y tienen una forma parecida a un disco, pero son muy flexibles y fluyen fácilmente a través de los vasos sanguíneos pequeños.

En la enfermedad de células falciformes, los glóbulos rojos contienen hemoglobina S, que les hace cambiar su forma a la de una hoz (hematíes falciformes) cuando han liberado el oxígeno. Estos glóbulos rojos falciformes no son flexibles y forman tapones en los vasos sanguíneos pequeños, produciendo una interrupción de la circulación de la sangre que puede dañar los órganos de cualquier parte del cuerpo.

Hay varias formas de enfermedad falciforme, pero la más frecuente es la anemia de células falciformes. Su médico le informará sobre qué tipo de enfermedad falciforme padece Vd., y asegúrese de llevar una copia de este informe siempre que necesite ir al médico. Los tipos más comunes de enfermedad falciforme son:

- anemia de células falciformes
- enfermedad SC
- enfermedad S beta talasemia.

### **III. MANIFESTACIONES DE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.**

Vd. puede sufrir alguna vez en su vida cualquiera de estos problemas siguientes, pero tenga en cuenta que no todas las personas afectadas tienen porqué sufrir forzosamente todos estos problemas y complicaciones:

- **ANEMIA:** (en general hay disminución del número de glóbulos rojos de la sangre). Las personas con anemia se pueden cansar fácilmente, están pálidas e incluso pueden tener las conjuntivas de los ojos de color amarillento (ictericia).
- **CRISIS APLASICA:** consiste en que se interrumpe la producción de glóbulos rojos durante un periodo corto de tiempo. Sus signos incluyen palidez, cansancio (en niños muy pequeños, que todavía no hablan

veríamos menor actividad de la normal), fatiga y palpitaciones. En caso de presentar estos síntomas, debe acudir inmediatamente al médico.

- DACTILITIS O SINDROME MANO-PIE: los niños pequeños con enfermedad falciforme pueden tener dolor e hinchazón en sus manos o pies.

- EPISODIO O CRISIS DOLOROSA: se dan con mayor frecuencia en los brazos, manos, piernas, pies o abdomen. Se producen cuando los glóbulos rojos falciformes taponan los vasos sanguíneos y bloquean la circulación de la sangre.

- INFECCIONES GRAVES: las personas afectadas, y sobre todo los niños con enfermedad falciforme tienen un riesgo muy grande de tener infecciones graves como la sepsis (infección en la sangre), meningitis y neumonías. El riesgo de infección está aumentado porque el bazo no funciona normalmente.

- CRISIS DE SECUESTRO ESPLENICO: el bazo es el órgano que filtra la sangre. En los niños con enfermedad falciforme, el bazo puede crecer rápidamente por atrapamiento de glóbulos rojos en su interior. Este problema se llama crisis de secuestro esplénico y puede ser muy grave.

- ACCIDENTE CEREBROVASCULAR: se da cuando la circulación cerebral se bloquea por glóbulos rojos falciformes. Sus signos son convulsiones, debilidad o parálisis en brazos y piernas, dificultad para hablar y pérdida de conciencia. Ante estos signos, se debe acudir inmediatamente al médico.

- COMPLICACIONES PULMONARES: se manifiestan como fiebre, fatiga por insuficiencia respiratoria, dolor en pecho o costados y anomalías en la radiografía de tórax. Pueden ser muy graves, incluso mortales, por lo que se debe buscar asistencia médica urgentemente.

- INFARTOS OSEOS: afectan generalmente huesos largos (cabeza de fémur de forma típica) y vértebras. El dolor y la dificultad para mover el brazo o la pierna afectada son los síntomas de aviso.

- COMPLICACIONES VISUALES: puede haber ceguera por taponamiento de la arteria central de la retina y también una afectación crónica de la retina, llamada retinopatía proliferativa, parecida a la que tienen los enfermos diabéticos.

- COMPLICACIONES CARDIACAS: puede producirse insuficiencia cardíaca, que puede ser debida a la anemia y al acúmulo excesivo de hierro en el organismo (miocardiopatía). Sus síntomas son la fatiga y la hinchazón de las dos piernas y pies.

- COMPLICACIONES DEL RIÑÓN: se debe a que el riñón no puede concentrar la orina (hipostenuria), también puede haber sangre en la orina e infecciones, e incluso insuficiencia renal.

- COMPLICACIONES DEL HIGADO Y VIAS BILIARES: Se puede producir inflamación del hígado (a veces por hepatitis transmitidas por las transfusiones) y piedras en la vesícula.

Recordamos que no todas las personas afectadas tienen porqué sufrir forzosamente todos estos problemas y complicaciones.

#### V. DIAGNOSTICO DE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.

Si Vd. pertenece a una población con riesgo de tener la enfermedad o ya ha tenido síntomas de ella, el médico le realizará una prueba a Vd. y posiblemente a sus padres y hermanos o hijos. Se le comunicará el resultado cuanto antes.

#### VII. TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD FALCIFORME.

La hemoglobina S (falciforme) persiste toda la vida y no hay tratamiento que pueda normalizarla. Existen algunos medicamentos que pueden mejorar su curso clínico (hidroxiurea), pero su indicación y administración han de estar estrictamente controladas por un hematólogo.

**Otras medidas terapéuticas que pueden ser necesarias, siempre a criterio de su especialista, son: transfusiones de sangre, suplementos de ácido fólico por la anemia hemolítica crónica y tratamiento analgésico.**