

ANEMIA FERROPENICA

DEFINICION

La deficiencia de hierro (deficiencia de hierro) es la más grave. Desnutrición general. A nivel mundial, la mitad de los casos de anemia son Atribuible a la deficiencia de hierro, que causa aproximadamente 841.000 muertes cada año. Mundial. Partes de África y Asia contribuyen con el 71% de la tasa de mortalidad Global. Estados Unidos representó el 1,4% de ese número, Deficiencia de hierro.

ETIOLOGIA

Las circunstancias aumentan la demanda de hierro, aumentan la demanda de hierro La pérdida o reducción de su ingesta, absorción o uso puede resultar en Deficiencia de hierro

FACTORES DE RIESGO

Niños Mala alimentación (entre los 6 meses y los 2 años, los niños comen Grandes cantidades de leche son dañinas para los alimentos ricos en hierro) Parto prematuro (los bebés prematuros a menudo sufren de deficiencia de hierro Al nacer) Adolescentes y adultos: Extiende durante el crecimiento Sangrado menstrual abundante el embarazo Malabsorción Sangrado gastrointestinal reciente, como: úlceras, diverticulitis, colitis, Hemorroides, tumores gastrointestinales.

FISIOPATOLOGIA

Se distinguen tres fases consecutivas, con intensidad creciente Sintomático, en deficiencia de hierro: 1) Potencial deficiencia de hierro: vaciamiento Los depósitos de hierro de SRE se depositan primero en el hígado y el bazo, y luego en la médula ósea. Proceso asintomático; 2) Deficiencia de hierro sin anemia: aumenta la deficiencia de hierro, Tiene un mayor impacto en los datos del análisis bioquímico, aunque no hay impacto Diagrama de flujo sanguíneo y aparición de síntomas por deficiencia enzimática Tejidos que contienen hierro pero no presentan síntomas de anemia; 3) Anemia por deficiencia de hierro: La implicación de anomalías previas y cambios hematológicos propios es mayor, Y los síntomas de la anemia. Síntomas iniciales de la deficiencia de hierro. Afecta fundamentalmente al cerebro, la digestión y la función inmunológica, Después de la revisión de FP, todos estos serán mejorados. Alguna actuación Las clínicas, especialmente las clínicas relacionadas con el sistema nervioso central, están relacionadas con la función La reacción del hierro en ciertas reacciones enzimáticas, como por Monoamino oxidasa, catalasa, peroxidasa y citocromo.

algunos Efectos a largo plazo sobre el sistema nervioso central, a veces incluso duraderos. Corregir la deficiencia de hierro y sugerirla en la investigación experimental. Los animales pueden estar relacionados con cambios en el neurometabolismo, Función de mielinización y neurotransmisor durante el desarrollo Cerebro. Una de las consecuencias, además de otros cambios neurobiológicos, Esto será una disminución en la velocidad de conducción visual y auditiva. Esta La fisiopatología causada por la reducción de la Hb es un fenómeno común en otras anemias.

CUADRO CLINICO

Efectos sobre el sistema nervioso central: irritabilidad, falta de atención, Dificultades de aprendizaje y disminución del rendimiento. Si pasa a tiempo En los primeros días, la investigación realizada mostró que su madurez ha cambiado, Las funciones cognitivas, motoras y conductuales están alteradas. -Enfermedades de la piel: adelgazamiento y adelgazamiento del cabello, uñas quebradizas, rotíferos (Forma de cuchara), xerosis y descamación de la piel. -Pica: Trastornos de la conducta alimentaria, incluida la alimentación. Sustancias no nutritivas de patógenos, como suelo (geofílico) o hielo (fagocitosis) desconocido. -Enfermedades del sistema digestivo: anorexia (probablemente la más temprana), queilitis aguda, glositis, Hiperacidez y atrofia de las vellosidades. - Cambios inmunológicos: afectan la quimiotaxis y la función bactericida Neutrófilos y otras formas de respuesta inmunitaria. Según los datos Los resultados de la encuesta epidemiológica, aún no es posible concluir si es para o para Dado que los patógenos también requieren hierro, dificulta la infección. -Cambios en la regulación de la temperatura: mala respuesta adaptativa al frío. La relación con el trastorno por déficit de atención con hiperactividad y Síndrome de inquietud de piernas con alteración del sueño y pausas Apnea

DIAGNOSTICO

Disminución de los depósitos de tejido de hierro: hemosiderina en sangre de hierro Médula ósea y suero Ft. 2. Disminución del hierro sérico. 3. La Tf sérica y la CTFH sérica aumentaron, mientras que la ISTf disminuyó. 4. La acumulación de protoporfirina eritrocitaria libre (PEL) limita la reflexión del canal En la síntesis de hemoglobina, la RsTf aumenta y el contenido de hemoglobina disminuye. Los reticulocitos (CHr) pueden transformar la producción de glóbulos rojos con deficiencia de hierro. 5. Microcitos e hipocromía: reducción de glóbulos rojos (MCV) y El contenido de hemoglobina de cada glóbulo rojo (hemoglobina media de glóbulos rojos, HCM). 6. Deformidad de los glóbulos

rojos, acompañada de mononucleosis (glóbulos rojos de diferentes formas) Y ADE mejorado. 7. Reducción absoluta del número de mallas (aunque el porcentaje En relación con el total de glóbulos rojos puede ser normal o incluso elevado); en En gravedad, aparecerán glóbulos rojos (glóbulos rojos nucleados) en la sangre periférica.

TRATAMIENTO

La gravedad y la causa de la anemia ferropénica definen Estrategia de tratamiento. Por ejemplo, personas mayores con deficiencia de hierro sintomática. La inestabilidad cardiovascular severa requiere una transfusión de glóbulos rojos. Esta Los jóvenes con anemia pueden recibir más tratamiento Conservación de la sustitución del hierro. El tema más importante de este último Este caso es una identificación precisa de la causa de la deficiencia de hierro. En la mayoría de los casos de deficiencia de hierro (mujeres embarazadas, niños y adolescentes) Crecimiento, pacientes que sangran con poca frecuencia y aquellos Insuficiente ingesta de hierro en la dieta) tratamiento adecuado Hierro oral. En pacientes con hemorragia rara o grave La absorción, las pruebas diagnósticas específicas y los tratamientos son imprescindibles. apropiado. Una vez que se diagnostican la anemia por deficiencia de hierro y sus causas, Hay tres métodos de tratamiento básicos. Transfusión de glóbulos rojos La transfusión de glóbulos rojos es para personas con anemia sintomática. Inestabilidad cardiovascular, pérdida continua de sangre masiva, cualquier Ese es su origen, y los que necesitan cirugía inmediata. tratamiento Estos pacientes están menos correlacionados con la deficiencia de hierro que con la deficiencia de hierro. Las consecuencias de la anemia severa. Tratamiento de hierro oral En pacientes asintomáticos sin anemia ferropénica, suele ser La terapia con hierro oral es suficiente. Tiene múltiples Métodos de preparación, desde sales de hierro simples hasta compuestos complejos. Diseñado para una liberación sostenida en todo el intestino. Delgado.

ANEMIA MEGALOBLASTICA

DEFINICION

La anemia megaloblástica es un grupo de enfermedades Caracterizado por los aspectos morfológicos de los glóbulos rojos. Se encuentran en la etapa de desarrollo de la médula ósea. El bulbo raquídeo suele ser La hiper celularidad y la anemia se basan en una producción ineficaz de glóbulos rojos. La razón es a menudo Es una deficiencia de cobalamina (vitamina B12) o ácido fólico, pero a veces es Producidas por anomalías

genéticas o adquiridas, estas anomalías cambiarán Estas vitaminas o defectos de síntesis de ADN no relacionados con la síntesis de ADN Cobalamina o ácido fólico.

ETIOLOGIA

La anemia megaloblástica es un grupo de enfermedades Caracterizado por los aspectos morfológicos de los glóbulos rojos. Se encuentran en la etapa de desarrollo de la médula ósea. El bulbo raquídeo suele ser La hiper celularidad y la anemia se basan en una producción ineficaz de glóbulos rojos. La razón es a menudo Es una deficiencia de cobalamina (vitamina B12) o ácido fólico, pero a veces es Producidas por anomalías genéticas o adquiridas, estas anomalías cambiarán Estas vitaminas o defectos de síntesis de ADN no relacionados con la síntesis de ADN Cobalamina o ácido fólico.

GENES Y MUTACIONES IMPLICADAS

En 1969, Porter et al. (Por Síndrome de anemia megaloblástica sensible a la tiamina (TRMA, (Su abreviatura en inglés). TRMA, también conocido como síndrome de Rogers, Se caracteriza por presentar tres componentes clínicos principales: diabetes Diabetes, anemia megaloblástica e hipoacusia neurosensorial. es un Enfermedad genética autosómica recesiva. Hasta ahora, ya en Aproximadamente 40 familias. A excepción del matrimonio, este síndrome es muy raro. Familiares cercanos y comunidades remotas. El síndrome se debe a defectos. La genética del transportador de tiamina en la médula ósea, En parte de las células cocleares y las células beta del páncreas, Está codificado por el gen SLC19A2 y se encuentra en el brazo largo del cromosoma 1. Las mutaciones en el gen SLC19A2 causan deficiencia de tiamina en las células Beta en el páncreas y otros tejidos afectados, lo que lleva a Metabolismo celular Presumiblemente, una posible anomalía del metabolismo del folato en la madre. sé Anomalía en el reconocimiento: disminución de la actividad de la enzima 5,10-metilen-THF Reductasa (MTHFR) (figura 128-1), porque el polimorfismo C677T es común en Gen MTHFR. En un estudio, se observó que la prevalencia de este polimorfismo era Los padres del feto con NTD son más grandes en el propio feto: homocigotos Para la mutación TT, se observó el 13%, en comparación con el 5% en el grupo de control. Esta El polimorfismo codifica una variante termolábil de MTHFR. En algunos estudios, se ha observado ácido fólico preventivo durante su uso. El embarazo reduce la leucemia linfoblástica aguda posterior (LLA, aguda Leucemia linfoblástica en la infancia). También hay una Correlación significativamente negativa con el polimorfismo MTHFR C677T y la leucemia Translocación con leucemia de línea celular mixta, pero

relacionada Diploide positivo alto en bebés con LLA o leucemia mieloide aguda o leucemia mieloide aguda Todos los niños. Otro polimorfismo en el gen MTHFR, A1298C, está estrechamente relacionado Leucemia diploide alta. También se observaron varias asociaciones Los polimorfismos dependientes de enzimas tienen valores tanto positivos como negativos Ácido fólico e incidencia de leucemia linfoblástica aguda en adultos.

FACTORES DE RIESGO

La anemia megaloblástica suele ser causada por Falta de ácido fólico o vitamina B12. Otras razones menos comunes son: Alcoholismo • Ciertas enfermedades genéticas • Medicamentos que afectan el ADN, como los medicamentos de quimioterapia. leucemia • Síndrome mielodisplásico • Mielofibrosis

FISIOPATOLOGIA

Principalmente debido a la reducción de la absorción de vitamina B12. Puede deberse a una variedad de mecanismos fisiopatológicos. Causado por anemia La deficiencia de vitamina B12 también se conoce como anemia perniciosa. Tradicionalmente, el término anemia perniciosa significa falta de Se reduce la secreción de factores intrínsecos producidos por B12. competencia La escisión de la vitamina B12 disponible y los factores intrínsecos puede ocurrir en Síndrome del anillo ciego (debido al uso bacteriano de B12) o infección Por cestodos. El área de absorción del íleon puede estar ausente congénita o Destruído por enteritis inflamatoria local o resección quirúrgica. Por menos razones Las reducciones comunes en la absorción de B12 incluyen pancreatitis crónica, Síndrome de malabsorción, el manejo de ciertos medicamentos (por ejemplo, Quelante de calcio oral, ácido aminosalicílico, biguanidas, ingerido Niveles insuficientes de B12 (generalmente entre vegetarianos), rara vez El metabolismo de B12 aumenta en el hipertiroidismo a largo plazo. Una especie La causa más común de deficiencia de B12 en los ancianos es la absorción. En ausencia de alimentos, la vitamina B12 deficiente en alimentos Mecanismo previo; la vitamina B12 pura se absorbe, pero se libera y La absorción de B12 combinada con los alimentos es defectuosa.

CUADRO CLINICO

La anemia generalmente se desarrolla de manera invisible, Se desarrolla gradualmente con el agotamiento del almacenamiento de B12 en el hígado. por lo general Debido a que los síntomas son lentos, los síntomas son más fuertes de lo que la gente esperaba. Permitir la adaptación fisiológica. Ocasionalmente, esplenomegalia y Hepatomegalia Puede haber varias manifestaciones gastrointestinales, como Anorexia intermitente, estreñimiento y diarrea, escaso dolor abdominal local. La glositis generalmente se describe como ardor en la lengua, que puede ser Síntomas tempranos. La pérdida de peso es muy común. Una marca La FOU rara responde rápidamente al tratamiento con B12. Incluso si no hay anemia, puede haber afectación del sistema nervioso. Este hecho Se encuentra principalmente en pacientes mayores de 60 años. nervio El equipo periférico es el más afectado, seguido del bulbo raquídeo cresta.

os síntomas del sistema nervioso a veces preceden al malestar Hematológico (incluso ocurre sin hematología, especialmente si tiene Toma ácido fólico). En la etapa inicial, se detecta que la sensibilidad de la posición circundante disminuye Además de la vibración de las extremidades, debilidad leve a moderada y pérdida de fuerza. reflexión. En etapas posteriores, los espasmos, los signos de Babinski serán mayores. Pérdida de la propiocepción de las extremidades inferiores y la sensibilidad a la vibración. Y ataxia. Hay menos cambios en el tacto, hiperalgesia y sensibilidad al calor. Las extremidades superiores se ven afectadas más tarde de más bajo. Algunos pacientes también muestran irritabilidad y depresión. medio. Puede haber ceguera al azul y al amarillo. dentro Los casos tardíos pueden tener delirios (demencia megaloblástica), delirios, Confusión, ataxia espástica, hipotensión postural ocasional.

DIAGNOSTICO

La enfermedad sistémica combinada debe combinarse con Lesión por compresión de la médula espinal y esclerosis múltiple. Diagnostico temprano Esto es esencial porque cuando Duran meses o años. La anemia es macrocítica, $MCV > 100$ fl. En la expansión, muy apreciado Megaocitosis, heterocitosis y mononucleosis. Como era de esperar, ADE es Elevado. Howell Jolly Corpse (fragmento Residuos centrales). A menos que el paciente sea tratado, de lo contrario Reticulocitopenia. La sobredivisión de granulocitos es una de las primeras Se encontró que el desarrollo de neutropenia era tardío. Nota La trombocitopenia ocurre en aproximadamente la mitad de los casos graves. Las plaquetas suelen tener una

forma y un tamaño extraños. En la médula ósea Se pueden observar eritrocitosis y cambios megaloblásticos en los huesos. Bilirrubina El suero indirecto puede aumentar debido a la producción de glóbulos rojos. Los glóbulos rojos ineficaces y reducen su tasa de supervivencia. LDH en suero Por lo general, aumenta mucho, lo que refleja una insuficiencia de la función hematopoyética, Aumento de la hemólisis. La ferritina sérica suele estar elevada (> 300 ng / ml), lo que concuerda con la presencia de hemólisis. La forma más común de establecer la deficiencia de B12 es La causa de la proliferación de blastos de células gigantes es la determinación de vitamina B12 sérica. OK Pueden aparecer valores falsos negativos, normalmente niveles inferiores a 150 pg / ml (<110 pmol / l) indica de manera confiable la presencia de deficiencia de B12. Habitualmente La anemia o los niveles anormales del sistema nervioso son obvios B12 es inferior a 120 pg / ml (<90 pmol / l). En casos extremos (150 - 250 pg / ml [110 - 180 pmol / l]), y cuando la sospecha clínica indica la presencia Deficiencia de B12, la prueba de B12 debe complementarse Excremento Tracto urinario reducido ($<5\%$ si la función renal es normal) indica reducción Absorbe la vitamina B12. Esta prueba (Schilling I) se puede repetir (Schilling II) Utilice cobalto radiactivo combinado con factores endógenos porcinos. Esta La corrección de la excreción previamente reducida indica que no Los factores intrínsecos son los mecanismos fisiopatológicos que provocan valores bajos Vitamina B12.

TRATAMIENTOS

Por lo general, es posible determinar qué deficiencia de vitamina es Causar anemia, ácido fólico o cobalamina, solo use las vitaminas adecuadas. Aunque, para pacientes gravemente enfermos, puede ser necesario Tome dosis altas de dos vitaminas a la vez. Sangre para medir la cantidad de cobalamina y ácido fólico, una vez Se realizó una biopsia de médula ósea (si se consideró necesario). Transfusión de sangre Generalmente innecesario e inconveniente. cuando sea necesario Administre lentamente uno o dos paquetes de glóbulos rojos y trátelos Si es necesario, suele ocurrir insuficiencia cardíaca. recomendado Administrar suplementos de potasio para evitar el riesgo de hipopotasemia. Pero esto no es realmente necesario. Una o dos semanas después del inicio. Puede producirse un aumento de plaquetas con el tratamiento. Cuando sean $> 800 \times 10^9 / L$, realizar tratamiento antiplaquetario

ANEMIA HEMOLITICA AUTOIMUNE

DEFINICION

Anemia causada por un aumento de la anemia. Los glóbulos rojos, denominados anemia hemolítica (HA), pueden ser hereditarios o adquiridos: en medicina, pueden ser más agudos o más graves. Crónica, leve o muy grave, el sitio de la hemólisis puede ser principalmente Extravascular o intravascular. En cuanto al mecanismo, la anemia La hemólisis puede ser secundaria al cuerpo u otras razones. Granular

ETIOLOGIA

La causa principal es la anemia hemolítica de glóbulos rojos causada por las siguientes razones La participación de ciertos componentes de la membrana de los glóbulos rojos, principalmente Esferocitosis hereditaria por falta de la enzima 6-fosfato glucosa Deshidrogenasa (G6PD) o piruvato quinasa (PK), o debido a Gen de la globina (básicamente alfa-talasemia en el período neonatal) y Anemia hemolítica extracorpórea, aloinmunización materna La principal causa, las más graves y frecuentes de las cuales están relacionadas con este factor. Los monos Rhesus son incompatibles con ABO.

FACTORES RIESGO

La anemia hemolítica puede afectar a todas las edades, razas Y género. Sin embargo, generalmente ocurren ciertos tipos de anemia hemolítica. En algunas personas. Por ejemplo, la falta de La glucosa-6 fosfato deshidrogenasa (G6PD) ocurre en antepasados masculinos África o el Mediterráneo. En Estados Unidos, esta situación afecta Hay más afroamericanos que caucásicos.

FISIOPATOLOGIA

Los glóbulos rojos maduros son el producto de vías de desarrollo, Lleva el fenómeno de la diferenciación al extremo. Una serie de fenómenos Producir ordenadamente cambios sincrónicos, acumulando así Acumula gradualmente grandes cantidades de hemoglobina en el citoplasma. La concentración final es de 340 g / L (es decir, aproximadamente 5 mM) con pérdida El crecimiento gradual y la biosíntesis de orgánulos. Al final, las células eritroides se someten a un proceso con las siguientes características: Apoptosis, incluida la picnosis nuclear y la verdadera pérdida del núcleo. Sin embargo, el resultado final es más desinteresado que el suicidio. Cuerpo citoplasmático En lugar de descomponerse, ahora puede proporcionar oxígeno a toda la célula. En los 120 días restantes de la "vida" de los

glóbulos rojos, el cuerpo humano. Debido a este proceso único de diferenciación y maduración, El metabolismo intermedio de los glóbulos rojos maduros desciende bruscamente; Por ejemplo, fosforilación oxidativa mediada por citocromo y Mitocondrias (a través del proceso de autofagia fisiológica); por lo tanto, no Apoya la glucólisis anaeróbica para producir fosfato trifosfato. Adenosina (ATP). Del mismo modo, también se pierde la capacidad de perder proteínas. Ribosoma. Esto da como resultado que el dispositivo metabólico limitado por células se retenga en Existe un riesgo, porque si algún componente proteico se estropea, es imposible Reemplazó muchas otras celdas, de hecho, La mayoría de las enzimas disminuyen gradualmente con la edad. Las células rojas de la sangre. Al mismo tiempo, en la circulación a largo plazo, Inevitablemente, ciertos componentes de los glóbulos rojos acumularán daño; en él Los glóbulos rojos viejos tienen 3 capas de moléculas de proteína de membrana Las semiformas fijadas en sus dominios intracelulares tienden a agruparse. Ahí Cuando se unen a anticuerpos IgG anti-tipo 3 (presentes en muchas personas) Y complementan los fragmentos C3; de esta manera, regulan el corazón humano, y finalmente Eliminación por fagocitosis del sistema reticuloendotelial.

CUADRO CLINICO

La presentación clínica de un paciente con anemia está sujeta en gran medida y en primer lugar a las características de su inicio, si es brusco o gradual y la anemia hemolítica no es una excepción. Un paciente con una anemia hemolítica autoinmunitaria o con favismo puede ser una urgencia médica, en tanto que un enfermo con una esferocitosis hereditaria leve o con crioglobulinemia puede diagnosticarse después de años. Esto se debe en gran medida a la notable capacidad del organismo de adaptarse a la anemia cuando es de evolución lenta. Lo que distingue a la anemia hemolítica de otras anemias es que el paciente tiene signos y síntomas que se originan en forma directa por la hemólisis. A nivel clínico, el principal signo es ictericia; además, el paciente puede referir pigmentación de la orina. En muchos casos de anemia hemolítica, el bazo aumenta de tamaño porque es el sitio preferencial de la hemólisis; algunas veces también hay hepatomegalia. En todas las formas congénitas graves de anemia hemolítica se advierten cambios esqueléticos a consecuencia de la hiperactividad de la médula ósea (aunque nunca son tan graves como la talasemia).

DIGNOSTICO

Los datos de laboratorio en la anemia hemolítica están relacionados con la hemólisis en sí y con la respuesta eritropoyética de la médula ósea. La hemólisis por lo general causa aumento de las concentraciones séricas de bilirrubina no conjugada y de la aspartato aminotransferasa (AST); el urobilinógeno aumenta tanto en orina como en heces fecales. Cuando la hemólisis es intravascular en su mayor parte, el signo principal es hemoglobinuria (a menudo acompañada de hemosiderinuria); hay aumento sérico de hemoglobina y lactato deshidrogenasa (LDH) y disminuye la haptoglobina. Por el contrario, la concentración de bilirrubina es normal o un poco alta. El signo principal de la respuesta eritropoyética de la médula ósea es la reticulocitosis (es una prueba que muy a menudo se olvida durante los estudios diagnósticos iniciales del paciente con anemia). En general, el incremento se refleja tanto en el porcentaje de reticulocitos (que es el parámetro citado con mayor frecuencia) y el recuento absoluto de reticulocitos (que es el parámetro más definitivo). La reticulocitosis se acompaña de incremento del volumen corpuscular medio (MCV, mean corpuscular volume) en la biometría hemática. En el frotis sanguíneo se refleja por la presencia de macrocitos; también aparece policromasia y algunas veces eritrocitos nucleados. Casi nunca es necesario aspirar médula ósea durante los estudios diagnósticos pero, si se necesita, muestra hiperplasia eritroide. En la práctica, una vez que se sospecha anemia hemolítica se deben realizar pruebas específicas para establecer el diagnóstico definitivo del tipo específico de anemia hemolítica.

TRATAMIENTO

La AIHA aguda grave es una urgencia médica. El tratamiento inmediato casi siempre incluye transfusión de eritrocitos. Esto plantea un problema especial debido a que si el anticuerpo que interviene es "inespecífico", todas las unidades de sangre que se sometan a pruebas de compatibilidad cruzada serán incompatibles. En estos casos, a menudo es correcto, paradójicamente, aplicar transfusión de sangre incompatible y la justificación es que los eritrocitos administrados por transfusión serán destruidos igual que los propios eritrocitos del paciente y, mientras tanto, el paciente se mantiene vivo. La situación mencionada obliga a establecer una relación cercana y comprensión entre la unidad médica que trata al paciente y el laboratorio de serología/transfusiones de sangre. En la medida en que la anemia no causa inmediatamente la muerte, habrá que diferir la transfusión de sangre (porque los problemas de compatibilidad pueden agravarse con cada unidad de sangre transfundida), e iniciar inmediatamente el tratamiento médico a base de prednisona

(1 mg/kg de peso al día), con el cual se lograra una remisión rápidamente cuando menos en la mitad de los pacientes. Se considero al rituximab (anti-CD20) como tratamiento de segunda línea, pero cada vez es mas probable que una dosis relativamente pequeña (100 mg/semana x 4) de dicho farmaco, junto con prednisona, terminen por constituir un tratamiento normativo de primera línea. Es muy alentador que con tal estrategia al parecer disminuya la cifra de recidivas, situación común en AIHA.

HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA

DEFINICION

Es una anemia hemolítica crónica adquirida, que se caracteriza por La hemólisis intravascular continua es propensa a la recurrencia. más importante Hemólisis, generalmente acompañada de pancitopenia y evidente Trombosis venosa. Esta tríada convertirá la hemoglobinuria Enfermedad paroxística nocturna (HPN, hemoglobinuria paroxística nocturna) Extraña clínica pero cuando estas tres características no se manifiestan Al inicio de la clínica, el diagnóstico suele retrasarse, aunque casi siempre Determinado por la investigación de laboratorio adecuada

GENES Y MUTACIONES IMPLICADAS

La escasez de GPI se debe, a su vez, a una mutacion en un gen ligado al cromosoma X, el denominado PIG-A, que se necesita en un paso inicial en la biosíntesis de GPI. Casi en todos los pacientes la mutacion de PIG-A es diferente. Esto no es sorprendente porque estas mutaciones no son hereditarias: por el contrario, cada una tiene lugar en una célula madre hematopoyética (es decir, son mutaciones somáticas). Como resultado, la médula del paciente es un mosaico de células mutantes y no mutantes y la sangre periférica siempre contiene células tanto de PNH como normales (no de PNH). Una de las complicaciones de la PNH que pone en peligro la vida en forma más inmediata es la trombosis, pero su patogenia aun se desconoce. Quizá la deficiencia de CD59 en la plaqueta de la PNH ocasiona la activación incorrecta de las plaquetas; sin embargo, puede haber otros mecanismos.

FACTORES DE RIESGO

La frecuencia de HPN de los hombres es aproximadamente la misma Más que mujeres, y se puede encontrar en todas las personas del mundo, pero esta es una La prevalencia de enfermedades raras es de 5 casos por millón de habitantes (Puede ser menos en el sudeste asiático y el Lejano Oriente). No Hay datos sobre susceptibilidad genética. La HPN nunca se ha informado como una enfermedad congénita, pero puede Ocorre en niños pequeños o menores de siete años Diez años de vida, aunque la mayoría de los pacientes son jóvenes.

FISIOPATOLOGIA

La hemólisis en la HPN se debe a anomalías inherentes Los glóbulos rojos son muy sensibles al complemento activado y se activan Vías alternativas o mediante reacciones antígeno-anticuerpo. Esta Este mecanismo implica principalmente la hemólisis intravascular de la HPN. Este último mecanismo explica por qué la hemólisis es tan grave. En proceso de infección viral o bacteriana. Correcto El complemento se debe a la falta de varias proteínas de membrana. Protector, de los cuales CD59 es el más importante porque dificulta la inserción La cantidad de polímero C9 en la membrana. Falta de base molecular Estas proteínas se atribuyen a que no tienen ningún defecto genético correspondiente, Carece de una extraña molécula de glicolípido, Glucosilfosfatidilinositol (GPI), que se fija mediante enlaces peptídicos Proteína de la membrana de la superficie celular.

CUADRO CLINICO

Los pacientes pueden buscar ayuda médica porque por la mañana Ha expulsado "sangre en lugar de orina. Este complot inquietante o aterrador es Considere las imágenes clásicas, pero este síntoma a menudo no se nota. O estar escondido. De hecho, la pregunta suele ser correcta. Anemia sintomática o incidental. algunas veces, La anemia se acompaña de neutropenia, trombocitopenia o Ambos indican insuficiencia de la médula ósea. Otros pacientes mostraron dolor abdominal severo recurrente, Es difícil determinar el diagnóstico específico y finalmente se encontró Es secundario a trombosis. Cuando la trombosis afecta las venas hepáticas, puede Provoca hepatomegalia aguda y ascitis, es decir, síndrome típico de Budd-Chiari, cuando no se acompaña de enfermedad hepática, indica La posibilidad de hemoglobinuria paroxística nocturna.

DIAGNOSTICO

La hemoglobinuria muchas veces se observa en una muestra aleatoria de orina; de lo contrario, vale la pena obtener varias muestras de orina porque la hemoglobinuria cambia de forma sorprendente de un día a otro, incluso de una hora a otra. Por lo general la médula ósea es celular, con hiperplasia eritroide pronunciada o masiva, a menudo con características diseritropoyéticas leves o moderadas (esto no justifica confundir PNH con síndrome mielodisplásico). En alguna etapa de la enfermedad, la médula puede volverse hipocelular o incluso definitivamente aplásica. El diagnóstico definitivo de PNH debe basarse en la demostración de una proporción sustancial de los eritrocitos del paciente con una mayor susceptibilidad al complemento (C), por la deficiencia de proteínas en su superficie (en particular CD59 y CD55) que en condiciones normales protegen a los eritrocitos del complemento activado. La prueba de hemólisis con sacarosa no es fiable y la prueba del suero acidificado (Ham) se lleva a cabo en pocos laboratorios. La norma de referencia en la actualidad es la citometría de flujo, que puede realizarse en granulocitos lo mismo que en eritrocitos. Una distribución bimodal de las células, con una población definida que es negativa para CD59 y CD55, es diagnóstica de PNH. En general, esta población representa por lo menos 5% del total en el caso de los eritrocitos y un mínimo de 20% del total en lo referente a los granulocitos.

TRATAMIENTO

A diferencia de otras anemias hemolíticas adquiridas, la PNH puede ser un trastorno de toda la vida; antes el tratamiento era solo paliativo y consistía en transfusiones de eritrocitos filtrados siempre que se necesitaba, lo que, para algunos pacientes era muy frecuente. Los complementos de ácido fólico (cuando menos 3 mg/día) son indispensables y es importante medir en forma periódica el hierro sérico y administrar complementos del mismo cuando se necesitan. No está indicada la administración a largo plazo de los glucocorticoides, porque no hay pruebas de que ejerzan efecto alguno en la hemólisis crónica; de hecho, están contraindicados, porque son importantes sus reacciones adversas y pueden ser peligrosas. Un progreso grande en el tratamiento de PNH ha sido la obtención del eculizumab, anticuerpo monoclonal humanizado que se une a la fracción C5 del complemento cerca del sitio después de ser separado, y que induce a la porción final de la cascada del complemento, que culminara con la formación de un complejo de ataque a la membrana (MAC; membrane attack complex).

ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES Y RASGO DEPRANOCITICO

DEFINICIÓN

La anemia de células falciformes (anemia drepanocítica o drepanocitosis) es una anomalía genética hereditaria de la hemoglobina (la proteína presente en los glóbulos rojos que transporta el oxígeno) caracterizada por la presencia de glóbulos rojos en forma de hoz (media luna) y anemia crónica, causada por una excesiva destrucción de dichos glóbulos rojos anómalos.

ETIOLOGÍA

La anemia de células falciformes es una enfermedad genética autosómica recesiva resultado de la sustitución de timina por adenina en el gen de la globina beta, ubicado en el cromosoma 11, lo que conduce a una mutación de ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena polipeptídica de globina beta y a la producción de una hemoglobina funcionalmente defectuosa, la hemoglobina S. El ácido glutámico tiene carga negativa y la valina es hidrófoba, entonces se forman contactos con alanina, fenilalanina y leucina, lo que promueve polímeros cruzados que deforman el glóbulo rojo. La transformación del eritrocito se produce cuando no transporta oxígeno, pues con oxihemoglobina el glóbulo tiene la forma clásica bicóncava.

GENES Y MUTACIONES IMPLICADAS

Las mutaciones genéticas implicadas en la patofisiología de la anemia de células falciformes también se relacionan con las mutaciones de gen de otras condiciones que implican la hemoglobina anormal, tal como talasemia, hemoglobina C, hemoglobina D y hemoglobina E. Por este motivo, si un padre lleva la mutación de gen de la hemoglobina de la hoz y el otro lleva otra mutación relacionada con la hemoglobina, el riesgo del niño que hereda dos mutaciones de gen y que sufre de la enfermedad aumenta.

FACTORES DE RIESGO

Para que un bebé nazca con anemia de células falciformes, ambos padres deben ser portadores de un gen de células falciformes. En los Estados Unidos, por lo general, afecta a los afroamericanos.

FISIOPATOLOGÍA

Los síndromes drepanocíticos son causados por una mutación del gen de la globina β que sustituye por valina el sexto aminoácido, el ácido glutámico. La HbS ($\alpha_2\beta_2$ 6 Glu \rightarrow Val) se polimeriza de forma reversible cuando se desoxigena para formar una red gelatinosa de polímeros fibrosos que incrementa la rigidez de la membrana del eritrocito, aumenta la viscosidad y produce deshidratación por escape de potasio y entrada de calcio. Estos cambios producen también la forma de hoz característica. Los drepanocitos pierden la flexibilidad necesaria para atravesar los capilares finos. Poseen membranas “pegajosas” que se adhieren de manera anormal al endotelio de las vénulas pequeñas. Estas anomalías provocan episodios impredecibles de vasooclusión microvascular y destrucción prematura de los eritrocitos (anemia hemolítica). La hemólisis ocurre porque el bazo destruye los eritrocitos anormales. Las células rígidas y adherentes obstruyen también los capilares y las vénulas pequeñas y con ello desencadenan isquemia histica, dolor agudo y lesión gradual de los órganos terminales. Este componente venooclusivo suele dominar la evolución clínica.

CUADRO CLÍNICO

Las personas con drepanocitosis siempre presentan cierto grado de anemia (que a menudo les provoca fatiga, debilidad y palidez) y pueden presentar una leve ictericia (color amarillento de la piel y los ojos); aunque pueden tener otros síntomas. Otras tienen síntomas graves, repetitivos, que causan discapacidad importante y muerte prematura.

Rasgo falciforme En las personas con anemia de células falciformes, los glóbulos rojos de la sangre no son frágiles y no se rompen fácilmente. El hecho de tener el rasgo de células falciformes, no causa crisis dolorosas, pero en raras ocasiones puede producir muerte repentina al hacer un ejercicio muy intenso que provoque deshidratación grave, por ejemplo, durante la actividad física en la formación militar o en la práctica deportiva. Las personas con rasgo drepanocítico presentan un riesgo más elevado de sufrir enfermedad renal crónica y embolia pulmonar. En raras ocasiones, pueden detectar sangre en su orina. Las personas con rasgo de células falciformes también están en riesgo de sufrir una forma extremadamente poco frecuente de cáncer de riñón.

Crisis drepanocítica Cualquier factor que reduzca la cantidad de oxígeno en la sangre, como el ejercicio fuerte, el alpinismo, volar a grandes alturas sin suficiente oxígeno o una enfermedad, puede desencadenar una crisis drepanocítica (también denominada exacerbación). Esta crisis de dolor (vaso-oclusiva) en la anemia de células falciformes es un episodio de aumento de los síntomas y puede

consistir en un empeoramiento repentino de los síntomas de la anemia, tales como dolor (a menudo en el abdomen o en los huesos largos de brazos y piernas), fiebre y a veces dificultad respiratoria. El dolor abdominal es intenso y puede producir vómitos. A veces, las complicaciones adicionales ocurren junto con una crisis de dolor, incluyendo

- Crisis aplásica: la producción de glóbulos rojos en la médula ósea se detiene durante la infección con algunos virus
- Síndrome torácico agudo: causado por la obstrucción de los capilares de los pulmones
- Secuestro esplénico o hepático (hígado) agudo (una gran acumulación de células en un órgano): aumento rápido del tamaño del bazo o del hígado

DIAGNOSTICO

Se sospecha la existencia de síndromes drepanocíticos con base en la anemia hemolítica característica, morfología de los eritrocitos y episodios intermitentes de dolor isquémico. El diagnóstico se confirma por medio de la electroforesis de hemoglobina, espectroscopia de masa y las pruebas de drepanogénesis descritas. Es importante la definición detallada del perfil exacto de la hemoglobina del paciente, porque la talasemia drepanocítica y la enfermedad por hemoglobina SC tienen pronóstico y características clínicas diferentes. El diagnóstico suele corroborarse en la niñez, pero de forma ocasional algunos pacientes, en particular los que presentan estados heterocigotos compuestos, no tienen síntomas hasta el inicio de la pubertad, el embarazo o la edad adulta temprana. Es importante la obtención del genotipo de los miembros de la familia y las posibles parejas progenitoras, para el asesoramiento genético. Los detalles de los antecedentes de la niñez ayudan a confirmar el pronóstico y a seleccionar a los individuos aptos para los tratamientos experimentales o intensivos. Los factores con mayor morbilidad y mortalidad son: más de tres crisis por año que obligan a la hospitalización, neutrofilia crónica, antecedentes de secuestro esplénico o síndrome de mano-pie y segundos episodios de síndrome torácico agudo. Los pacientes con antecedente de apoplejía tienen mayor riesgo de sufrir episodios repetidos y necesitan exsanguinotransfusiones parciales, así como vigilancia estrecha con mediciones del flujo carotídeo con Doppler.

TRATAMIENTO

En los pacientes con tales síndromes los cuidados deben ser ininterrumpidos. La identificación de los síntomas es el mejor elemento para evitar las visitas al servicio de urgencias, la hospitalización y la habituación a los analgésicos narcóticos. Otras medidas preventivas son la exploración repetida con lámpara de hendidura para vigilar la aparición de retinopatía; la profilaxis antibiótica para pacientes sin bazo durante las manipulaciones dentales u otros procedimientos con penetración corporal; la hidratación intensiva por vía oral antes o durante los periodos de ejercicio extremo, la exposición al calor o al frío, la tensión emocional o la infección. Las vacunas con neumococos y *Haemophilus influenzae* son menos eficaces en individuos a los que se ha extirpado el bazo; por tal razón, hay que aplicarlas en fecha temprana de la vida a pacientes con drepanocitosis. El tratamiento de una crisis dolorosa aguda consiste en hidratación vigorosa, valoración minuciosa en busca de las causas primarias (como la infección) y la analgesia intensiva inmediata, la analgesia regulada por el paciente (PCA, patient-controlled analgesia) o ambas técnicas. Para controlar el dolor intenso se administra morfina (0.1 a 0.15 mg/kg cada 3 a 4 h). El dolor óseo puede mejorar también con ketorolaco (30 a 60 mg como dosis inicial y continuar con 15 a 30 mg cada 6 a 8 h). La inhalación de óxido nítrico puede proporcionar analgesia a corto plazo, pero hay que tener cuidado de evitar la hipoxia y la depresión respiratoria.

ANEMIA SIDEROBLÁSTICA

DEFINICION

Son un grupo de enfermedades heterogéneas, en las que la síntesis de hemoglobina, debido a la incapacidad para integrar el grupo Hem. La protoporfirina original, que forma hemoglobina. El hierro generalmente se acumula en las mitocondrias. Tinción con azul de Prusia de muestras de médula ósea Sideroblastos en forma de anillo, células con depósitos de hierro que circulan hacia el núcleo. Las células rojas de la sangre. Esta enfermedad generalmente se adquiere. A veces significa la última etapa de la enfermedad general de la médula ósea (mielodisplásica), Terminó con leucemia aguda.

ETIOLOGIA

El denominador común de la anemia sideroblástica es La síntesis de hemo evita el uso de hierro mitocondrial Incorpora protoporfirina. El mecanismo bioquímico puede ser muy diferente. Por tanto, en algunas formas congénitas relacionadas con el cromosoma X, el defecto Es una mutación en la Δ ácido aminolevulínico sintasa, que puede catalizar La combinación de glicina y succinil-CoA forma ácido delta aminolevulínico El primer paso en la síntesis de hemo.

GENES Y MUTACIONES IMPLICADAS

Las anemias sideroblásticas se clasifican de acuerdo con sus condiciones hereditarias y adquiridas: anemia sideroblástica congénita no sindrómica, anemia sideroblástica congénita 7 La anemia sideroblástica congénita es una clase poco común de anemias hereditarias caracterizadas por deposición patológica de hierro en las mitocondrias de los precursores eritroides en la médula ósea.⁸ La anemia sideroblástica congénita es causada por las mutaciones en varios genes que incluyen: ALAS2, SLC25A38, ABCB7, GLRX5, SLC19A2, PUS1 y YAR2. Los dos tipos más comunes de anemia sideroblástica congénita son: la forma ligada al cromosoma X debido a mutaciones en ALAS2 y más recientemente identificada de manera autosómica recesiva debida a mutaciones en SLC25A38. Se dispone de pocos datos epidemiológicos acerca de la anemia sideroblástica; en 2008 May reportó que sólo se han descrito entre 100 y 200 casos con menos de 100 casos no consanguíneos de anemia sideroblástica ligada al cromosoma X. Síndrome de Pearson: Se trata de una anemia sideroblástica de inicio en la primera infancia, macrocítica, que progresa a pancitopenia, insuficiencia exocrina pancreática, insuficiencia renal y hepática y diarrea. La mayoría de niños fallecen antes de los 3 años. Algunos casos han progresado a síndrome de Kearns-Sayre (ataxia, oftalmoplejía, retinitis pigmentaria, debilidad muscular y temblor).

FACTORES DE RIESGO

La anemia sideroblástica puede ser congénita o adquirida; los factores ambientales, como el consumo de alcohol o algunos fármacos (isoniazida, cloranfenicol, linezolid) y la existencia de trastornos como déficit de cobre y síndromes mielodisplásicos como causantes de las formas adquiridas deberán descartarse si se piensa en una variante congénita, cuyo diagnóstico definitivo requiere la detección de la mutación genética; sin embargo, algunos estudios reportan que los defectos genéticos que intervienen en la

aparición de las anemias sideroblásticas están ausentes en al menos 40% de los casos. En nuestro medio no se dispone de pruebas moleculares para realizar la confirmación de la causa congénita; sin embargo, en este caso no hay datos de exposición a desencadenantes de las formas adquiridas; esto junto con algunas de las características clínicas que tuvo: edad de aparición, severidad de la anemia, buena respuesta al tratamiento con transfusiones periódicas y datos de hemosiderosis hacen pensar que se trata de una variante genética.

FISIOPATOLOGIA

La patogenia de las anemias sideroblásticas es diversa y aún se estudia; se ha postulado que podrían ser responsables los defectos intramitocondriales en el metabolismo de la biosíntesis del grupo hemo el de la piridoxina. Las consecuencias de la producción defectuosa del hemo son la eritropoyesis ineficaz y la sobrecarga de hierro tisular. En la eritropoyesis ineficaz existe anemia con hiperplasia eritroide en la médula ósea con ausencia de respuesta reticulocitaria, en sangre periférica también hay incremento en la renovación del hierro plasmático y reducción en la incorporación del mismo a las células rojas circulantes. El grado de sobrecarga no se correlaciona con la severidad de la anemia, pero sí con el grado de hiperplasia de la médula ósea, la edad y la duración de la enfermedad. El hecho de que las mutaciones mitocondriales pueden causar anemia sideroblástica ha adquirido popularidad después de la secuenciación del genoma mitocondrial estudiada en pacientes con síndrome de Pearson. La fisiopatología de las diversas enfermedades sideroblásticas es diferente de acuerdo con su causa.

Diagnóstico: Las personas que no saben si producen hemoglobina falciforme u otra hemoglobina anormal, como SC, talasemia S β y SE, pueden averiguarlo mediante un análisis de sangre. De esta manera, pueden saber si son portadores de un gen, o si tienen el rasgo, de una hemoglobina anormal que podrían transmitir a sus hijos. Con esta información, los padres pueden estar mejor informados sobre las posibilidades de tener un hijo con algún tipo de anemia de células falciformes, como hemoglobina SS o SC, talasemia S β u otras. Pruebas de detección para recién nacidos Cuando un niño tiene anemia de células falciformes, un diagnóstico temprano es importante para prevenir mejor las complicaciones. Todos los estados de los Estados Unidos, el Distrito de Columbia y los territorios de los EE. UU. exigen que a todos los bebés se les realice la prueba de la anemia de células falciformes como parte de un programa de pruebas de detección para recién nacidos. En función de los programas de pruebas de detección para recién nacidos, se

extrae sangre mediante un pinchazo en el talón y se recolecta en "gotas" sobre un papel especial. Luego, se analiza la hemoglobina de la sangre en laboratorios especiales. Los resultados de las pruebas de detección del recién nacido se envían al médico que ordenó el análisis y al médico de cabecera del niño. Si se descubre que un bebé tiene anemia de células falciformes, los proveedores de atención médica de un grupo especial de pruebas de detección de seguimiento de recién nacidos se comunican directamente con la familia para asegurarse de que los padres conozcan los resultados. Siempre se le vuelve a realizar la prueba al niño para garantizar que el diagnóstico sea correcto. Los programas de pruebas de detección de recién nacidos también permiten descubrir si un bebé tiene un rasgo de hemoglobina anormal. Si es así, se informa a los padres y se ofrece asesoramiento. Recuerde que cuando un niño tiene el rasgo de células falciformes o anemia de células falciformes, un futuro hermano o el propio futuro hijo del niño pueden estar en riesgo. Prueba de detección prenatal Los médicos también pueden diagnosticar la anemia de células falciformes antes de que nazca un bebé. Esto se hace usando una muestra de líquido amniótico, el líquido del saco que rodea al embrión en crecimiento, o de tejido tomado de la placenta, el órgano que une el cordón umbilical al útero de la madre. Las pruebas antes del nacimiento se pueden realizar desde las 8 hasta las 10 semanas de embarazo. Esta prueba busca el gen de la hemoglobina falciforme en lugar de la hemoglobina anormal.

TRATAMIENTO

Un trasplante de sangre y médula ósea (en inglés) es actualmente la única cura para algunos pacientes que tienen anemia de células falciformes. Después de un diagnóstico temprano, el médico puede recomendar medicinas o transfusiones para controlar las complicaciones, incluido el dolor crónico. Los bebés que tienen anemia de células falciformes pueden consultar a un hematólogo, un médico que se especializa en enfermedades de la sangre como la anemia de células falciformes. En el caso de los recién nacidos, la primera visita en relación con la anemia de células falciformes debe realizarse antes de las 8 semanas de edad. Medicinas Voxelotor La Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE. UU. (FDA, por sus siglas en inglés) aprobó una nueva medicina en 2019 para tratar la anemia de células falciformes en adultos y niños de 12 años en adelante. La medicina oral evita que los glóbulos rojos adopten una forma de hoz y se unan unos con otros. Esto puede disminuir la destrucción de algunos glóbulos rojos, lo que a su vez reduce el riesgo de anemia y mejora la circulación sanguínea a los órganos. Los

posibles efectos secundarios incluyen dolor de cabeza, diarrea, dolor abdominal, náuseas, fatiga y fiebre. En raras ocasiones, se producen reacciones alérgicas que causan sarpullido, urticaria o dificultad para respirar leve. Hable con su médico sobre cualquier otra medicina que tome.

Crizanlizumab-tmca En 2019, la FDA también aprobó una nueva medicina para reducir la cantidad de crisis de dolor que experimentan los adultos y los niños de 16 años o más que tienen anemia de células falciformes. La medicina, que se administra por vía intravenosa en la vena, evita que los glóbulos se adhieran a las paredes de los vasos sanguíneos y provoquen el bloqueo de la circulación sanguínea, inflamación y crisis de dolor. Los posibles efectos secundarios incluyen náuseas, dolor en las articulaciones, dolor de espalda y fiebre.

Penicilina En los niños que tienen anemia de células falciformes, se ha demostrado que tomar penicilina dos veces al día reduce la posibilidad de tener una infección grave causada por la bacteria neumococo. A los recién nacidos se les debe administrar penicilina líquida. Los niños mayores pueden tomar comprimidos. Muchos médicos dejarán de recetar penicilina después de que el niño cumpla 5 años. Algunos prefieren continuar con este antibiótico durante toda la vida, especialmente si una persona tiene hemoglobina SS o talasemia de hemoglobina S β 0, ya que las personas que padecen de anemia de células falciformes siguen en riesgo. Todas las personas a las que se les haya realizado una extirpación quirúrgica del bazo, llamada esplenectomía, o hayan contraído una infección previa por neumococo deben seguir tomando penicilina durante toda la vida.

Hidroxiurea La hidroxiurea es una medicina oral que se ha demostrado que reduce o previene varias complicaciones de la anemia de células falciformes.

- **Uso en adultos.** Muchos estudios en adultos con hemoglobina SS o talasemia de hemoglobina S β mostraron que la hidroxiurea redujo la cantidad de episodios de crisis de dolor y el síndrome torácico agudo. También mejoró la anemia y disminuyó la necesidad de transfusiones y hospitalizaciones.
- **Uso en niños.** Los estudios en niños con talasemia S β o hemoglobina SS graves mostraron que la hidroxiurea redujo la cantidad de crisis de obstrucción de los vasos sanguíneos y las hospitalizaciones. Un estudio de niños entre los 9 y 18 meses de edad con hemoglobina SS o talasemia S β también mostró que la hidroxiurea redujo la cantidad de episodios de dolor y la dactilitis. No hay información sobre qué tan segura o eficaz es la hidroxiurea en niños menores de 9 meses.
- **Las mujeres embarazadas no deben usar hidroxiurea.** Debido a que la hidroxiurea puede disminuir varias complicaciones de la anemia de células falciformes, la mayoría de los expertos recomiendan que los niños y adultos con hemoglobina SS o talasemia S β 0 que tienen episodios dolorosos frecuentes, crisis torácicas recurrentes o anemia grave tomen hidroxiurea a diario.

