Hiperbilirrubinemia

La hiperbilirrubinemia se manifiesta clínicamente por la coloración amarilla de piel y mucosas que aparece cuando el nivel de bilirrubina (Bb) en la sangre supera los 6-7 mg /dl. La mayor parte de las veces es fisiológica, pero siempre preocupa a los padres, por lo que es importante educarlos al respecto. Más de la mitad de los recién nacidos (RN) presenta ictericia en los primeros días y cuanto más prematuro es el niño, mayor riesgo corre de tener complicaciones por esta causa.

La mayor parte de la Bb circulante proviene del grupo Hem de los glóbulos rojos, de la mioglobina, de la catalasa, de la peroxidasa y hasta de la óxido nítrico sintetasa. El grupo Hem pasa por la hem-oxigenasa, que lo transforma en biliverdina y monóxido de carbono (CO). Es la única enzima del cuerpo humano que produce este gas y ambos, enzima y CO, están muy de moda en la patología respiratoria. La biliverdina se reduce y se convierte en Bb no conjugada, que no es soluble, por lo que debe unirse a la albúmina para dirigirse al hígado y transformarse en Bb conjugada por acción de la enzima glucuronil transferasa, cuya disponibilidad en el RN es limitada y cuya falta de funcionamiento por alteraciones genéticas puede dar problemas leves a mayores. Desde el hígado, la Bb conjugada pasa al intestino, donde se convierte en urobilinógeno por la acción bacteriana, excepto una parte que vuelve a deconjugarse y que pasa nuevamente a la sangre por la circulación enterohepática, que en el RN es muy importante.

El metabolismo de la bilirrubina está aumentado en el RN, porque su nivel de hemoglobina es de alrededor de 17,5 g/dl, debido a la gran masa de glóbulos rojos, que además son de vida media corta, propia de esta edad. Esto tiene como consecuencia una mayor producción de Bb, ya que 90% de ella proviene de la degradación de la hemoglobina.

Es importante preguntar por antecedentes familiares, presencia de incompatibilidad de grupo Rh o de grupo clásico, que ocurre cuando la madre es O-IV y el niño es A o B, y antecedente de algún hijo que haya necesitado fototerapia u otro tratamiento. También se debe indagar si el parto fue dificultoso y buscar evidencias como cefalomatomas, fracturas de clavícula, grandes equimosis, etc, que se asocian con hiperbilirrubinemia.



Policitemia

La Policitemia vera (PV) es una enfermedad de la médula ósea que lleva a un aumento anormal en el número de células sanguíneas. Los glóbulos rojos son el tipo de célula sanguínea más afectado.

La PV es un trastorno de la médula ósea. Esta ocasiona principalmente demasiada producción de glóbulos rojos. Las cantidades de glóbulos blancos y de plaquetas también pueden ser más altas de lo normal.

La PV es una afección poco común que se presenta con mayor frecuencia en hombres que en mujeres. Normalmente no se ve en personas menores de 40 años. Por lo regular, el problema está asociado con una anomalía en un gen llamado JAK2V617F. La causa de esta anomalía genética se desconoce. Dicha anomalía no es una afección hereditaria.

La hematopoyesis extramedular tiene lugar en el bazo, el hígado y otros sitios con potencial para la formación de células sanguíneas. En la policitemia vera, a diferencia de lo que ocurre con las eritrocitosis secundarias, el aumento de la masa eritrocítica a menudo se enmascara inicialmente por un incremento en el volumen de plasma que deja el hematocrito en el rango normal. Este es particularmente el caso en las mujeres, que pueden presentar trombosis de la vena hepática y hematocrito normal

La deficiencia de hierro finalmente puede ocurrir debido a la mayor necesidad de hierro para producir glóbulos rojos. En presencia de deficiencia de hierro de cualquier tipo, los eritrocitos se vuelven cada vez más pequeños (eritrocitosis microcítica) porque la concentración de hemoglobina de los eritrocitos) se defiende a expensas del volumen de eritrocitos (volumen corpuscular medio [MCV]). Aunque los pacientes con deficiencia de hierro por otras causas se vuelven anémicos, los pacientes con policitemia vera tienen mayor producción de eritrocitos y, por lo tanto, incluso con deficiencia de hierro, el Hto es en principio *normal*, pero con índices hematimétricos microcíticos; esta combinación de hallazgos es un sello distintivo de la policitemia vera.