Descargado el: 13-11-2026 ISSN 1727-897X

EDITORIAL

# Anemia drepanocítica: de los eventos agudos al daño crónico de órganos

# Sickle Cell Anemia: from Acute Events to Chronic Organ Damage

Maritza Cabrera Zamora[1]

[1] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100

**Cómo citar este artículo:**
Cabrera-Zamora M. Anemia drepanocítica: de los eventos agudos al daño crónico de órganos. **Medisur** [revista en Internet]. 2016 [citado 2026 Nov 13]; 14(4):[aprox. 2 p.]. Disponible en: https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3387

**Aprobado: 2016-07-14 10:05:51**

**Correspondencia:** Maritza Cabrera Zamora. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. denisse@jagua.cfg.sld.cu

La anemia drepanocitica está considerada como la hemoglobinopatía más frecuente en el mundo y la primera enfermedad genética científicamente controlada. Los primeros reportes se remontan a 1910 cuando se describen las manifestaciones clínicas y la alteración de la forma de los hematíes en un joven granadino, pero no es hasta 1949 en que Linus Carl Pauling publica la anormalidad de la molécula de hemoglobina (HbS ) y la herencia asociada a esta alteración. En el año 2008, ante el compromiso científico, y previamente reconocida esta enfermedad por la OMS como una prioridad de salud, es declarado el 19 de junio como Día Mundial de la Drepanocitosis, en honor al nacimiento de aquel primer paciente en quien en 1910 se describieron las manifestaciones que caracterizan a esta entidad.[1]

La afección está causada por una mutación que origina una hemoglobina anormal (HbS) presente tanto en la forma homocigota como en la heterocigota, este última con importante implicación en la prevalencia de la enfermedad. Se estima que en África Tropical, el estado de portador ascienda hasta un 45 % y se reportan anualmente 200 000 nacimientos con esta mutación, de los cuales muchos fallecen antes de su segundo aniversario.[1]

En nuestro país, la enfermedad se comporta de forma muy diferente, el estado de portador es de 3, 08 %; la sobrevida global es de 53 años, resultados estos que sobresalen en nuestro programa de atención integral que tiene sus inicios en el año 1986.[2]

En los últimos años se ha avanzado considerablemente en el estudio de la fisiopatología de esta enfemedad, se describen el papel de la polimerización de la hemoglobina, la hiperviscocidad, la vaso oclusión, la hemolisis así como la lesión y respuesta endotelial, además de como influye la lesión microvascular mediada por el estrés oxidativo y la progresiva vasculopatía en el daño crónico de órganos. Entre los más afectados se señalan el riñón, cerebro, corazón y pulmón; sin embargo el diagnóstico, el seguimiento y la conducta terapéutica no siempre se realizan oportunamente por lo que es importante ampliar el conocimiento y lograr involucrar a todas las esferas de nuestro sistema de salud en esta problemática.[3]

En el riñón del enfermo por anemia drepanocítica coexisten alteraciones estructurales glomerulares con anomalías de la función tubular lo que puede manifestarse por microalbuminuria, proteinuria, isquemia y microinfartos, que favorecen el deterioro progresivo de la función renal y la evolución a enfermedad renal crónica. Existen muchos factores que agravan o aceleran esta situación, tales como la sepsis urinaria a repetición, los trastornos hidroelectrolíticos, el descenso de la hemoglobina por debajo de las cifras habituales del enfermo, la hiperuricemia, las que no son infrecuentes en estos enfermos. Por tanto, el control estricto de los enfermos, el uso precoz de inhibidores de la enzima convertasa y/o bloqueadores de Angiostensina II, con conocida actividad en el control de la microalbuminuria, la alcalinización de la orina, la transfusión de eritrocitos, deben ser las pauta a seguir en el tratamiento de estos pacientes.[4,5]

A nivel de sistema nervioso central el daño vascular se expresa con aparición de ictus isquémico y/o hemorrágico como consecuencia del efecto de las alteraciones moleculares de la hemoglobina que favorecen la remodelación de la pared arterial y la formación de trombos con una frecuencia que oscila entre 6 a 12 %; se presentan generalmente con carácter grave e invalidante, por lo que la prevención estaría encaminada a la identificación en edades tempranas de los enfermos con riesgo elevado de padecer enfermedad cerebrovascular con el propósito de iniciar esquemas de tratamiento con efecto sobre el mecanismo de daño de la pared vascular.[6]

En estos casos es importante considerar la evaluación clínica, la realización de resonancia magnética nuclear y más específicamente el uso de Doppler transcraneal (DTC), pues este último permite identificar velocidades medias de flujo elevadas(superior a 200 cm/s ) indicativo de predisposición a ictus.[6]

Las manifestaciones pulmonares son expresión, no solamente, de la hemolisis sino atribuibles también al daño vascular, ente ellas sobresale la hipertensión pulmonar con una prevalencia entre 30 a 40 % en estos pacientes y cuyo diagnóstico puede estar retardado al considerar los síntomas de disnea variable, fatiga y arritmias cardiacas como propios en la evolución de la enfermedad, la que se ha asociado fisiopatológicamente a tromboembolia pulmonar, daño endotelial progresivo, sobrecarga de hierro y básicamente al compromiso basal en el transporte de oxígeno.

Todos las pruebas diagnósticas que evidencian agravamiento de la hemolisis y daño endotelial

deben ser evaluadas: hemoglobina, deshidrogenasa láctica, conteo de reticulocitos, enzimas hepáticas, oximetría, rayos X de tórax y tomografia axial computarizada de pulmón, electrocardiograma y ecocardiograma Doppler, el que permite determinar la velocidad de regurgitación tricuspídea (VRT) a partir de la cual es posible calcular la presión en la arteria pulmonar.[6,7]

Otros estudios recomendados son el ecocardiograma bidimensional, Doppler tisular, ecocardiografía tridimensional y detección automatizada de bordes endocárdicos, para obtener datos volumétricos y tasas de llenado del ventrículo izquierdo. Lo oportuno del diagnóstico y el establecimiento precoz del tratamiento resultan cruciales en la disminución de la mortalidad por esta causa en la anemia drepanocítica.

La identificación temprana de factores predisponentes al daño orgánico crónico, la utilización correcta de medios diagnósticos disponibles, la adecuación en la terapéutica, el organizar nuestro trabajo en equipos multidisciplinarios y sobre todo el lograr involucrar a la comunidad, al enfermo y a la familia constituyen la clave del éxito en el mejoramiento de la calidad de vida de estos enfermos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Organización Mundial de la Salud. 59ª Asamblea Mundial de la Salud. Anemia falciforme. Ginebra: OMS; 2006.

2. Machín García S, Álvarez Molina I, Svarch E, Menéndez Vaitía A, Hernández Padrón C, Sosa Palacios O. Morbilidad y mortalidad de la anemia drepanocítica: estudio observacional de 36 años. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2015 [ cited 23 Feb 2016 ] ; 31 (3): [aprox. 10p]. Available from: http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/268.

3. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. Lancet. 2010 ; 376 (9757): 2018-314.

4. McKie KT, Hanevold CD, Hernandez C, Waller JL, Ortiz L, McKie KM. Prevalence, prevention, and treatment of microalbuminuria and proteinuria in children with sicklecell disease. J Pediatr Hematol Oncol. 2007 ; 29 (3): 140-4.

5. Núñez-Quintana A, Hondal-Álvarez NI, Ayllón-Valdés L. Alteraciones renales en la drepanocitosis. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en Internet]. 2011 [ cited 23 May 2016 ] ; 27 (2): [aprox. 10p]. Available from: http://www.bvs.sld.cu/revistas/hih/vol27_2_11/hih02211.htm.

6. Soraya Rendón D, Bolaños MV, Jurado DM. Actualización sobre anemia de células falciformes en niños. Revista Gastrohnup. 2013 ; 15 (2): 112-8.

7. Akgül F, Yalçin F, Seyfeli E, Uçar E, Karazincir S, Balci A, Gali E. Pulmonary hypertension in sickle-cell disease: comorbidities and echocardiographic findings. Acta Haematol. 2007 ; 118 (1): 53-60.