

Entonces, ¿qué es la enfermedad de la hemoglobina H?

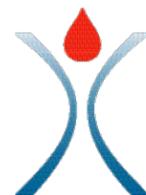
Las personas con enfermedad de la hemoglobina H tienen solo 1 gen activo para producir alfa globina. En consecuencia, producen menos de la cantidad habitual de alfa globina. Esto genera una menor cantidad de glóbulos rojos, lo que se conoce como anemia.

Muchas personas con enfermedad de la hemoglobina H no tienen problemas de salud graves. Sin embargo, dado que tienen menos glóbulos rojos, a menudo padecen anemia de leve a moderada, lo que puede hacer que se sientan más cansadas. En ocasiones, la anemia puede empeorar o desencadenar otros problemas.

La fiebre alta puede causar que la anemia empeore. Además, hay algunos medicamentos y productos químicos que pueden hacer que los pacientes se vuelvan más anémicos. Algunos de estos medicamentos y productos de uso doméstico se mencionan en este folleto. Su médico o consejero también puede informarle qué medicamentos y otros productos químicos debe evitar.

¿Qué es la enfermedad de la hemoglobina H - Constant Spring?

La hemoglobina H - Constant Spring es una enfermedad causada por una alfa globina aún más inestable. Esto hace que la destrucción de los glóbulos rojos sea más rápida de lo normal, por lo que hay aún menos glóbulos rojos en el cuerpo. Esto genera una anemia más grave. Otros problemas a menudo incluyen bazo agrandado, cálculos biliares, mayor riesgo de infecciones, ictericia y úlceras en las piernas. Es posible que estas personas también necesiten transfusiones de sangre ocasionalmente, o con regularidad.



¿Qué es la enfermedad de la hemoglobina H?

Para comprender la hemoglobina H, resulta útil conocer un poco más acerca de la sangre. La hemoglobina H es una forma de alfa talasemia, una enfermedad hereditaria de la sangre que afecta un compuesto de la sangre, denominado hemoglobina.

Hemoglobina

Una de las funciones de la sangre es tomar el oxígeno del aire que se respira en los pulmones y trasladarlo al resto del cuerpo. Los encargados de esta tarea son los glóbulos rojos. La hemoglobina es la parte del glóbulo rojo que transporta el oxígeno. El tipo de hemoglobina que se produce depende de los genes que el niño hereda de cada uno de sus padres. Los genes contienen instrucciones sobre la formación específica de las diferentes partes constitutivas de una persona. Cada gen contiene instrucciones distintas.

Los genes se heredan de los padres en pares. La mitad de cada uno de los pares proviene del padre o de la madre. De esta forma, el niño se compone de instrucciones tanto de la madre como del padre en iguales proporciones. Cada niño hereda genes del padre y genes de la madre, que instruyen al cuerpo sobre cómo producir hemoglobina.

Existen dos tipos de proteínas que se encuentran en la hemoglobina de una persona adulta normal: alfa globina y beta globina. La hemoglobina del adulto normal tiene 2 alfa globinas y 2 beta globinas. La cantidad de alfa globina depende del número de genes activos. La mayoría de las personas tiene cuatro genes activos que producen alfa globina.

¿Qué es la alfa talasemia?

Existen varias formas de alfa talasemia. Los distintos tipos son el resultado del número de genes activos de la alfa globina. Mientras menos genes activos tenga una persona, más grave será su tipo de alfa talasemia. Las personas con 3 genes activos se denominan portadores silenciosos. Gran parte de ellos nunca sabrá que tiene 1 gen inactivo. Las personas con 2 genes activos tienen rasgo de alfa talasemia. Las personas con rasgo de alfa talasemia no tienen problemas de salud y quizás nunca sepan que tienen solo 2 genes activos. Esto se debe a que estos 2 genes producen suficiente proteína alfa globina para mantener a la persona saludable. Las personas con solo 1 gen activo padecen la enfermedad de la hemoglobina H. También hay personas que no tienen genes activos. Esta enfermedad se denomina alfa talasemia mayor.



Cooley's Anemia Foundation
330 Seventh Avenue, #200 New York, NY 10001
(212) 279-8090 FAX (212) 279-5999

www.thalassemia.org

¿Qué es la hemoglobina H??

La alfa talasemia es muy común en personas con ancestros de China, Filipinas, Tailandia, Vietnam, Camboya, Laos y otros países asiáticos. También es común en personas de ascendencia africana, incluidos antillanos y afroamericanos. Sin embargo, las personas de cualquier grupo étnico pueden tener un tipo de alfa talasemia.

¿Cómo puedo cuidar a mi bebé?

El médico y el personal del Centro de Hematología le informarán cómo puede cuidar mejor a su bebé. Con el tratamiento adecuado, la mayoría de las personas con enfermedad de la hemoglobina H pueden tener vidas relativamente normales. Sin embargo, los niños con enfermedad de la hemoglobina H tienen más probabilidades que los demás de contraer infecciones. Las infecciones y la fiebre pueden provocar una destrucción acelerada de los glóbulos rojos, lo que puede causar anemia.

Si su bebé presenta alguno de estos signos de anemia grave, comuníquese de inmediato con su médico o Centro de Hematología.

- Piel pálida o amarillenta.
- Ojos amarillos.
- Fatiga extrema.
- Dolor abdominal o de espalda.
- Heces de color negro oscuro.
- Orina de color naranja oscuro.

Para evitar cualquiera de los problemas anteriores, llame al médico de su bebé o al Centro de Hematología cada vez que su hijo se enferme.

Las personas que tienen la enfermedad de la hemoglobina H deben evitar ciertos medicamentos, productos de uso doméstico y alimentos. Pueden empeorar la anemia si su hijo entra en contacto con estos. Muchas personas con enfermedad de la hemoglobina H también pueden tomar un suplemento de vitamina B, denominado ácido fólico. Si su hijo recibe transfusiones de sangre, también puede desarrollar exceso de hierro. Por eso, no debe

recibir ningún suplemento de hierro a menos que un análisis de sangre demuestre que tiene una deficiencia de hierro. Consulte con su Centro de Hematología antes de darle suplementos de hierro a su hijo.



¿Qué debería evitar mi hijo?

En la página siguiente, se incluye una lista de medicamentos y productos de uso doméstico que deben evitarse. Lleve esta lista a cualquier consulta con un médico o en la sala de emergencias, y dígasle que su hijo tiene la enfermedad de la hemoglobina H. También muestre esta lista al farmacéutico que surte las recetas para su hijo. No dé a su hijo ningún medicamento de venta libre sin antes consultar con el médico.

MEDICAMENTOS Y PRODUCTOS QUE DEBEN EVITARSE

SULFONAMIDAS

Sulfacetamida (gotas para los ojos)
Sulfapiridina
Suflasalazina
(Salicilazosulfapiridina)
Sulfanilamida
Dapsona

MEDICAMENTOS ANTIPALÚDICOS

Primaquina
Chloroquina
Sulfato de hidroxiclороquina

OTROS ANTIBACTERIANOS

Ácido nalidixico (Negram)
Nitrofurantoína
Furazolidona
Chloranfenicol
Ácido beta amino salicilico
Ciprofloxacina
Doxiciclina

ANALGÉSICOS

Aspirina*
Fenacetina
Acetanilida

FÁRMACOS PARA LA TUBERCULOSIS

Isoniacida
Rifampicina
Antagonistas del ácido fólico
Pirimetamina

OTROS PRODUCTOS

Suplementos de hierro
Análogos de la vitamina K
Gluconato de quinidina
Fenazopiridina (Pyridium)
Azul de toluidina (un tinte)
Azul de metileno (un tinte)
Naftalina (antipolillas)
Haba

*(El acetaminofeno es una alternativa segura)

Su hijo también debe evitar el contacto con las habas y las bolas de naftalina. Ambas pueden causar anemia grave. Los otros tipos de frijoles no representan un problema. Tragar o inhalar bolas de naftalina puede ser muy perjudicial para su hijo. Llame a su médico de inmediato si su hijo se traga una bola de naftalina.

¿Cómo sé si tengo riesgos de tener un bebé con la enfermedad de la hemoglobina H?

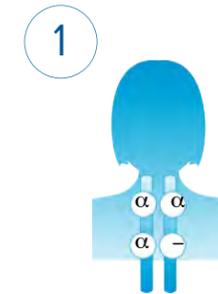
El primer paso es averiguar si tiene el rasgo de alfa talasemia. Pídale a su médico que observe el tamaño y la cantidad de sus glóbulos rojos. Estas son mediciones habituales de cualquier hemograma completo (complete blood count, CBC).

Luego, es posible que su médico le solicite pruebas más específicas, como electroforesis de hemoglobina y nivel de hierro

en sangre. Estas pruebas le indicarán a su médico si usted tiene algún tipo de rasgo de alfa talasemia.

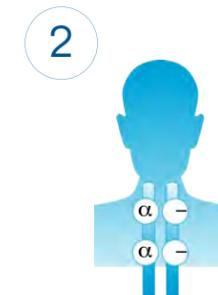
Si tiene rasgo de alfa talasemia y está considerando tener un bebé o ya está embarazada, su pareja debería realizarse las pruebas para determinar si tiene algún tipo de rasgo de alfa talasemia.

Existen dos clases de rasgo de alfa talasemia:



Portador silencioso:

Esta condición no causa problemas de salud y solo puede diagnosticarse mediante pruebas especiales de ADN.

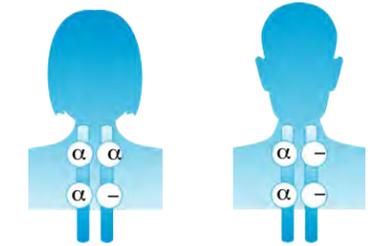


Rasgo de alfa talasemia:

Esta condición tampoco suele generar problemas de salud, aparte de una potencial anemia leve. Los glóbulos rojos son más pequeños de lo normal. Los médicos a menudo confunden el rasgo de alfa talasemia con la anemia por deficiencia de hierro.

Informe a su médico si tiene rasgo de alfa talasemia. Analicen cómo esto podría afectar a su futuro bebé. Existen pruebas que pueden indicar qué genes ha heredado su hijo no nacido de usted y de su pareja, y qué tipo de alfa talasemia tiene. Puede hablar acerca de estas pruebas con su médico para obtener más información.

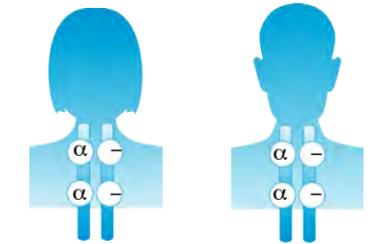
Si uno de los padres tiene el rasgo de **alfa talasemia** y el otro padre es un portador silencioso, hay un **25 %** de posibilidades en **cada** embarazo de que el bebé nazca con la enfermedad de la **hemoglobina H**. Esta enfermedad puede causar problemas de salud graves, como agrandamiento del bazo, deformidades óseas y fatiga.



25% de probabilidades de enfermedad de la hemoglobina H



Si ambos padres tienen el **rasgo de alfa talasemia**, hay un **25 %** de posibilidades en **cada** embarazo de que el bebé tenga hidropesía fetal, también conocida como **alfa talasemia mayor**. Esta enfermedad requiere tratamiento durante el embarazo para que el bebé pueda sobrevivir.



25% de probabilidades de hidropesía fetal (alfa talasemia mayor)



Si se le realiza una prueba de **rasgo de alfa talasemia** y se determina que usted es portador, su cónyuge también debe someterse a la prueba de **rasgo de alfa talasemia**.

Si tanto usted como su cónyuge tienen el **rasgo de alfa talasemia** y planean tener hijos, debe solicitar asesoramiento de un especialista en genética.



Si desea obtener más información acerca de la talasemia, llame a Cooley's Anemia Foundation al (212) 279-8090 o escriba a info@thalassemia.org. También puede visitar nuestro sitio web en www.thalassemia.org