

¿Conoces la Enfermedad de Células Falciformes?

La Enfermedad de Células Falciformes (ECF), o anemia falciforme, es uno de los trastornos genéticos de la sangre más frecuentes en el mundo^{1,2}.

Afecta principalmente a personas de origen africano, pero también a personas con ascendencia mediterránea, de Medio Oriente, caucásica, india, hispana, nativa americana y otras³.

En el mundo



~**300.000.000**
personas tienen rasgo de células falciformes⁴

~**6.400.000**
personas tienen ECF⁵

~**300.000**
niños nacen cada año con ECF⁶

En España



~**0,03 casos/1.000**
nacimientos vivos⁶

Según el Registro Español de Hemoglobinopatías hay **826 personas con ECF⁵**, pero se estima que el número real sea superior⁷

63,3 % nacidas en España⁷
26,8 % nacidas en África⁷

La hemoglobina (Hb) es una proteína presente en los **glóbulos rojos**, las células de la sangre encargadas del transporte de oxígeno desde los pulmones a todas las partes del cuerpo⁸.

Cada persona hereda un gen de hemoglobina (Hb) de cada progenitor.

Mientras una **persona sana tiene dos genes de Hb normal**, una persona que sufre ECF tiene **dos genes de Hb falciforme⁹**.

¿Qué ocurre en la sangre de una persona que sufre ECF?

En los glóbulos rojos...⁹⁻¹¹

NORMALES



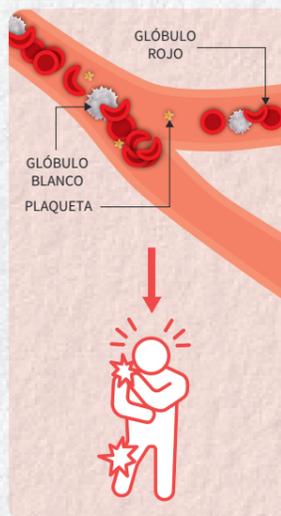
- ▼ Hb normal
- ▼ Planos, redondeados y flexibles
- ▶ Eficaces en el transporte de oxígeno desde los pulmones a todas las partes del cuerpo

FALCIFORMES



- ▼ **Hb falciforme**
- ▼ **Rígidos y con forma de hoz**
- ▼ **Menos eficaces para transportar oxígeno**
- ▼ **Menos estables**
- ▼ Dificultad del cuerpo para producir las células sanguíneas que necesita con la rapidez suficiente
- ▼ **Anemia**
- ▶ **Debilidad y cansancio**

Más allá de los glóbulos rojos...^{10,11}



- ▼ Efecto en los **vasos sanguíneos** y otras células, como los **glóbulos blancos** y las **plaquetas**
- ▼ Daño de los vasos sanguíneos
- ▼ **Inflamación**
- ▼ Sobreexpresión de moléculas de adhesión celular
- ▼ Formación de agregados celulares en el torrente sanguíneo (**adhesión multicelular**)
- ▼ Aumento del tamaño de los agregados de células sanguíneas
- ▼ **Bloqueo del flujo normal de sangre y oxígeno (vasooclusión)**

▶ Eventos intensos e impredecibles llamados **crisis de dolor o crisis vasooclusivas¹²**

La ECF y las crisis de dolor afectan:

A distintos órganos como¹¹:



Cerebro



Pulmones



Riñones

Entre otros

Así como:

Salud emocional



45 % de los pacientes mencionan sentirse deprimidos¹³

Vida laboral



43 % de los pacientes consideran dejar el trabajo¹³

Vida escolar



51 % de los pacientes sienten un impacto elevado en sus resultados académicos¹³

Vida social



41 % de los pacientes comentan un impacto elevado en sus relaciones interpersonales¹³

A pesar de los efectos que la ECF puede tener sobre la salud, muchas personas continúan llevando vidas plenas.

Es muy importante que consulte a su médico cualquier duda que le pueda surgir si padece o conoce a alguien que pueda padecer de ECF.

* Las personas portadoras del rasgo de las células falciformes tienen un gen de hemoglobina normal y un gen de hemoglobina falciforme. † Las personas que tienen ECF tienen dos genes de hemoglobina falciforme y más probablemente experimentarán síntomas de ECF. ‡ Datos a fecha de 31 de diciembre de 2017 según el Registro Español de Hemoglobinopatías de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (REHem-SEHOP).

BIBLIOGRAFÍA: 1. Piel FB, et al. N Engl J Med. 2017;376(16):1561-73. 2. Toledo SLO, et al. Clin Chim Acta. 2019;493:129-137. 3. Ashley-Koch A, et al. Am J Epidemiol. 2000;151(9):839-45. 4. Key NS, Derebail VK. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2010;2010:418-22. 5. Global Impact of SCD [Internet]. Disponible en: <https://www.notaloneinsicklecell.com/Global-Impact-Of-SCD/#s21>. Último acceso: mayo 2020. 6. Cela E, et al. Pediatr Blood Cancer. 2017;64(7). 7. Cancho EJB, et al. Med Clin (Barc). 2020; doi: 10.1016/j.medcli.2019.10.011. [Epub ahead of print]. 8. Schechter AN. Blood. 2008;112(10):3927-3938. 9. Mayo Clinic. Sickle Cell Anemia [Internet]. 2020. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/sickle-cell-anemia/symptoms-causes/syc-20355876>. Último acceso: mayo 2020. 10. Conran N, et al. Hemoglobin. 2009;33(1):1-16. 11. Dampier C. Orphan Drugs: Research and Reviews 2015;5:99-112. 12. Ballas SK. Blood. 2012;120(18):3647-56. 13. Osunkwo I, et al. Impact of Sickle Cell Disease Symptoms on Patients' Daily Lives: Interim Results From the International Sickle Cell World Assessment Survey (SWAY). Póster presentado en: ASH Annual Meeting; 7-10 diciembre, 2019; Orlando, FL, EE. UU.