

Asociación de Hemoglobina-S y Beta-Talasemia. Desarrollo de un caso clínico, por Jimena Soledad Arce**RESUMEN:**

En este trabajo se tratará la asociación de dos hemoglobinopatías alélicas entre sí que afectan el gen de la cadena β de la globina. La diferencia existente entre ambas es que una de ellas es cuantitativa y la otra cualitativa, esta asociación lleva a un estado denominado doble heterocigoto hemoglobina S – β talasemia, cuya manifestación más importante y frecuente es el síndrome de las células falciformes.

La afección del heterocigoto depende de la producción de los genes de la β talasemia. Si no hay producción de β globina (S- β^0 tal), tiene una evolución clínica y bioquímica similar a una anemia homocigoto falciforme. Si hay producción de globina β (S – β^+ tal), tiende a presentar distinta evolución clínica y bioquímica, con más variados signos, síntomas y resultados de laboratorio. Estos sujetos pueden diferenciarse de los individuos con rasgo de células falciformes por la presencia de cantidades mayores de hemoglobina S que de hemoglobina A, microcitosis, anemia hemolítica, morfología anormal en sangre periférica y esplenomegalia.

Esta patología se presenta en personas con ascendencia simultánea de países mediterráneos y de África, con herencia del alelo β^+ de la hemoglobina S y el alelo β tal. de la talasemia.

Utilizando un tubo de hemograma completo se realiza una corrida electroforética de hemoglobina, la que nos da un diagnóstico certero sobre la presencia de variantes de hemoglobinas y sus concentraciones.

Palabras Clave: Hemoglobinopatías, hemoglobina S, beta-talasemia.

SUMMARY**Association between S Hemoglobin and Beta Thalassemia: A clinical case study.**

The present paper deals with of two allelic haemoglobinopathies which affect the β chain of the globin. One of them is qualitative, the other is quantitative. This association produces a state called double heterozygous S hemoglobin - Beta thalassemia, which may cause the falciform cell syndrome, among other diseases. Affection off heterozygous depends on the production of β -thalassemia genes. If β -globin is not produced (S- β^0 tal), clinic and biochemical evolution are similar than homozygous falciform anemia. If β -globin is produced (S – β^+ tal), evolution changes, with more symptoms and laboratory results. These patients have higher amounts of S-hemoglobin than A-hemoglobin, haemolytic anemia, microcytosis, abnormal morphology of peripheral blood cells and esplenomegaly.

This pathology occurs in people of mediterranean regions and African ancestry, who have allele β^+ of S-hemoglobin and allele β tal. of thalassemia.

An electrophoretic analyses of the hemoglobin presents a reliable diagnosis of hemoglobin variants and their concentrations.

Key words: Haemoglobinopathies, S hemoglobin, Beta Thalassemia.