

La talasemia (del griego θάλαττα “mar” y αἷμα “sangre”, es decir “sangre marina”) es un tipo de anemia del grupo de anemias hereditarias en las que existe disminución de la síntesis de una o más de las cadenas polipeptídicas de la hemoglobina. Hay varios tipos genéticos con cuadros clínicos que van desde anomalías hematológicas difícilmente detectables hasta anemia severa y cuadros de enfermedad terminal.

La beta-talasemia es una forma de talasemia caracterizada por un déficit en la síntesis de cadenas beta de la hemoglobina. La mayoría de los casos tiene su origen en una mutación del gen HBB en el cromosoma.

También existen casos de deleciones de diversos tamaños que pueden afectar al gen de la beta globina o a la región de control del locus.

Mayoritariamente es una enfermedad hereditaria con un patrón autosómico recesivo, pero también existen algunos casos donde la herencia es autosómica dominante. El resultado es que aumentan otros tipos de hemoglobina que no liberan el oxígeno con tanta facilidad, y los tejidos reciben menos oxigenación. Existen dos variedades de beta-talasemia (mayor o menor) según sea un déficit total o parcial de la síntesis. Aumenta la posibilidad de que se rompan los hematíes (hemólisis). Es una anemia que no se trata con hierro.

La importancia en neurocirugía estriba en la posibilidad de la presencia de una mielopatía por la presencia de una lesión extradural, generalmente en la zona media e inferior torácica, y, a veces, una masa paravertebral que surge a partir de restos embrionarios en el tejido areolar extradural de origen mesodérmico.

1: Emamhadi M, Alizadeh A. Effect of hypertransfusion on extramedullary hematopoietic compression mass in thalassemia major: a case report. Iran J Radiol. 2012 Sep;9(3):154-6. doi: 10.5812/iranjradiol.8064. Epub 2012 Sep 17. PubMed PMID: 23329982.

2: Tabesh H, Shekarchizadeh A, Mahzouni P, Mokhtari M, Abrishamkar S, Abbasi Fard S. An intracranial extramedullary hematopoiesis in a 34-year-old man with beta thalassemia: a case report. J Med Case Rep. 2011 Dec 19;5(1):580. doi: 10.1186/1752-1947-5-580. PubMed PMID: 22182855; PubMed Central PMCID: PMC3285055.

3: Varlet G, N'dri Oka D, Drogba KL, Haïdara A, Zunon-Kipré Y, Ba Zézé V. [Beta-thalassemia intermedia complicated by spinal cord compression. Report of three cases and meta-analysis]. Neurochirurgie. 2010 Aug;56(4):315-23. doi: 10.1016/j.neuchi.2010.03.002. Epub 2010 Apr 24. French. PubMed PMID: 20417531.

4: Fernández-Meré LA, Sopena-Zubiría LA, Alvarez-Blanco M. [Anesthetic considerations in sickle cell anemia: a case report]. Rev Esp Anestesiología Reanim. 2009 Jun-Jul;56(6):389-92. Spanish. PubMed PMID: 19725348.

5: Moncef B, Hafedh J. Management of spinal cord compression caused by extramedullary hematopoiesis in beta-thalassemia. Intern Med. 2008;47(12):1125-8. Epub 2008 Jun 16. PubMed PMID: 18552471.

6: Salehi SA, Koski T, Ondra SL. Spinal cord compression in beta-thalassemia: case report and review of the literature. Spinal Cord. 2004 Feb;42(2):117-23. Review. PubMed PMID: 14765145.

7: Aarabi B, Haghshenas M, Rakeii V. Visual failure caused by suprasellar extramedullary hematopoiesis in beta thalassemia: case report. Neurosurgery. 1998 Apr;42(4):922-5; discussion 925-6. PubMed PMID: 9574659.

8: Parsa K, Oreizy A. Nonsurgical approach to paraparesis due to extramedullary hematopoiesis. Report of two cases. J Neurosurg. 1995 Apr;82(4):657-60. PubMed PMID: 7897533.

9: Cardia E, Toscano S, La Rosa G, Zacccone C, d'Avella D, Tomasello F. Spinal cord compression in homozygous beta-thalassemia intermedia. Pediatr Neurosurg. 1994;20(3):186-9. PubMed PMID: 8204493.

10: Coraddu M, Floris F, Meleddu V, Nurchi GC, Cacace E, Contini R, Perpignano G. [Spinal cord and cauda equina compression in 2 patients with beta-thalassemia intermedia]. Neurochirurgie. 1991;37(1):58-60. French. PubMed PMID: 2017295.

11: Chin D, Tse TM, Wong WS, Todd D, Yu CP, Mann KS. Paraparesis with hemoglobin E-beta thalassemia. Aust N Z J Med. 1985 Apr;15(2):263-4. PubMed PMID: 3861169.

12: Abbassioun K, Amir-Jamshidi A. Curable paraplegia due to extradural hematopoietic tissue in thalassemia. Neurosurgery. 1982 Dec;11(6):804-7. PubMed PMID: 7162576.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=talasemia>

Last update: **2025/03/10 14:57**

