A microscopic view of numerous red blood cells, appearing as biconcave discs, scattered across the frame. The cells are rendered in a vibrant red color against a dark, blurred background, creating a sense of depth and movement. The lighting highlights the texture and shape of the cells, with some appearing more prominent than others.

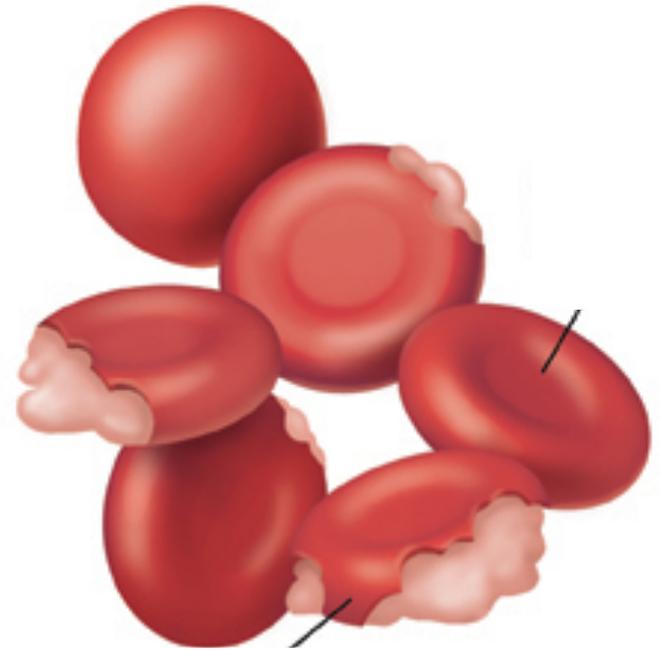
# **ANEMIAS HEMOLITICAS**

**CLAUDIA LAZO SALAS  
MEDICO ASISTENTE  
UNIDAD DE HEMATOLOGIA  
HNCASE – ESSALUD  
AREQUIPA**



# DEFINICION

- Anemia por disminución de supervivencia del eritrocito por destrucción ANORMAL de los mismos.
- Hemolisis fisiológica: BAZO
- Destrucción puede darse:
  - Extravascular: Bazo e Hígado
  - Intravascular.



# CLASIFICACION

Herencia

Mecanismo

Lugar

- TRANSTORNOS DE MEMBRANA DEL ERITROCITO
  - Esferocitosis
  - Eliptocitosis
- TRANSTORNOS DE METABOLISMO DEL ERITROCITO
  - Disminución de Piruvato quinasa
  - Disminución de Glucosa 6 Fosfato Deshidrogenasa
- TRANSTORNOS DE HEMOGLOBINA
  - Hemoglobinopatias
  - Talasemia
- INMUNES
  - Aloinmunes
  - Autoinmunes
- OTROS:
  - HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA
  - Microangiopatias
  - Hiperesplenismo

CONGENITAS

CORPUSCULARES

EXTRAVASCULAR

INTRAVASCULAR

ADQUIRIDAS

EXTRACORPUSCULARES

# CUADRO CLINICO

- ANEMIA:
  - Disnea o fatiga, palidez, taquicardia al reposo, soplo sistólico.
- ICTERICIA.
- ESPLENOMEGALIA



Astenia



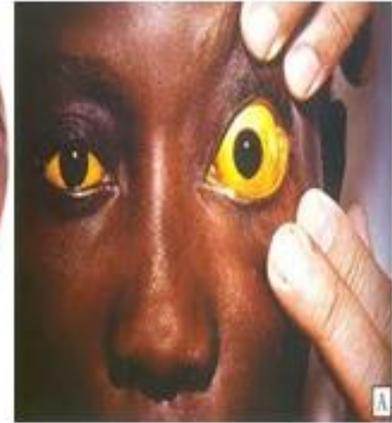
Dispnea



Conjuntiva normal



Conjuntiva pálida = anemia



Ictericia

# CUADRO CLINICO: CRONICO

- Alteraciones Oseas
- Colelitiasis
- Ulceras en las piernas
- Dolor lumbar (hemoglobinuria: h. intravascular)

CRISIS ERITROBLASTOPENICA  
CRISIS MEGALOBLASTICA

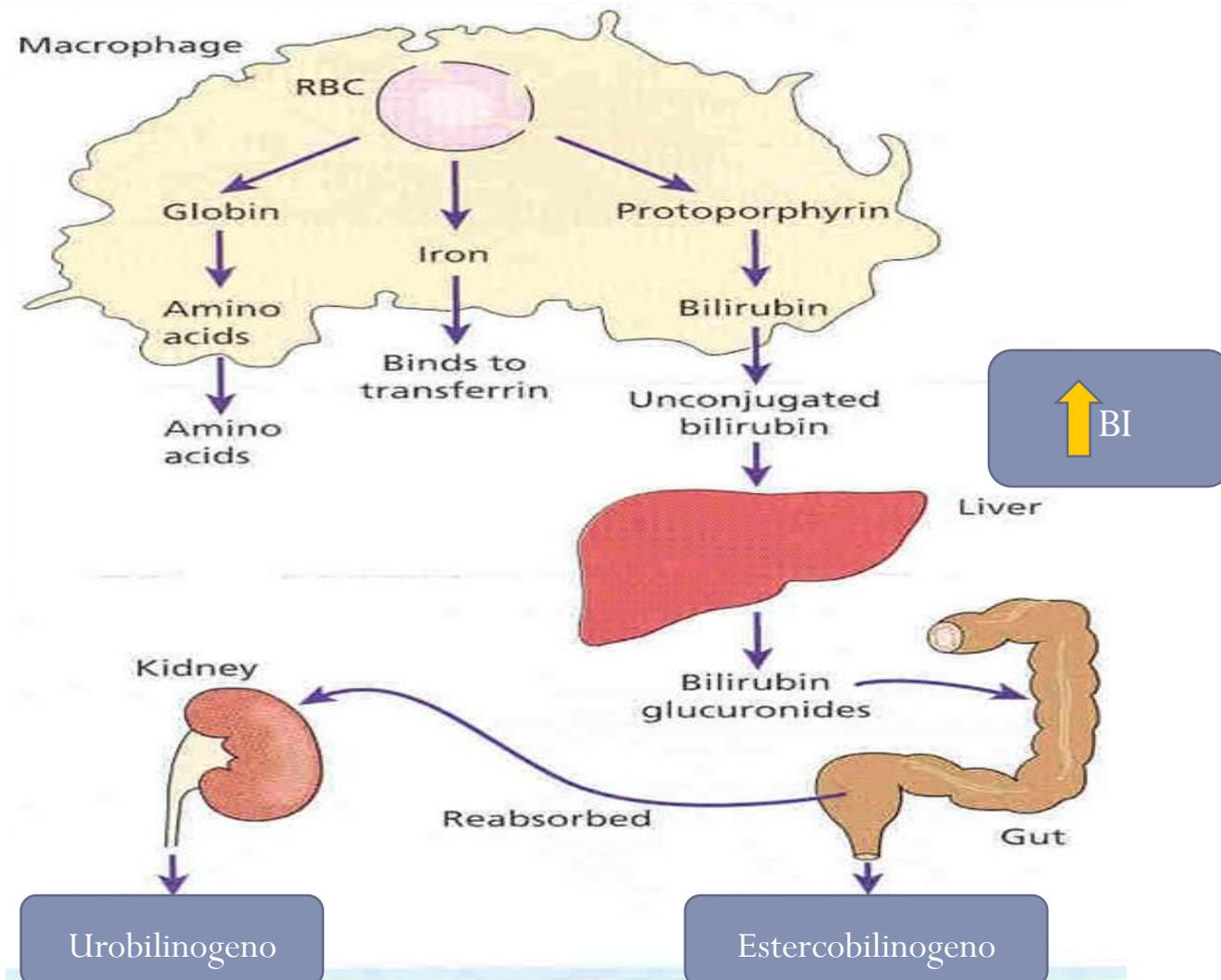
# LABORATORIO

- Disminución de valores de Hb.
- Incremento de eritropoyesis
  - DHL incrementada
  - Incremento de reticulocitos
  - Hiperplasia eritroide: MO
- Hemolisis:
  - Hiperbilirrubinemia a predominio indirecto
  - Urobilinogeno / Esterco bilinogeno
  - Descenso de Haptoglobina
  - Hemoglobinuria

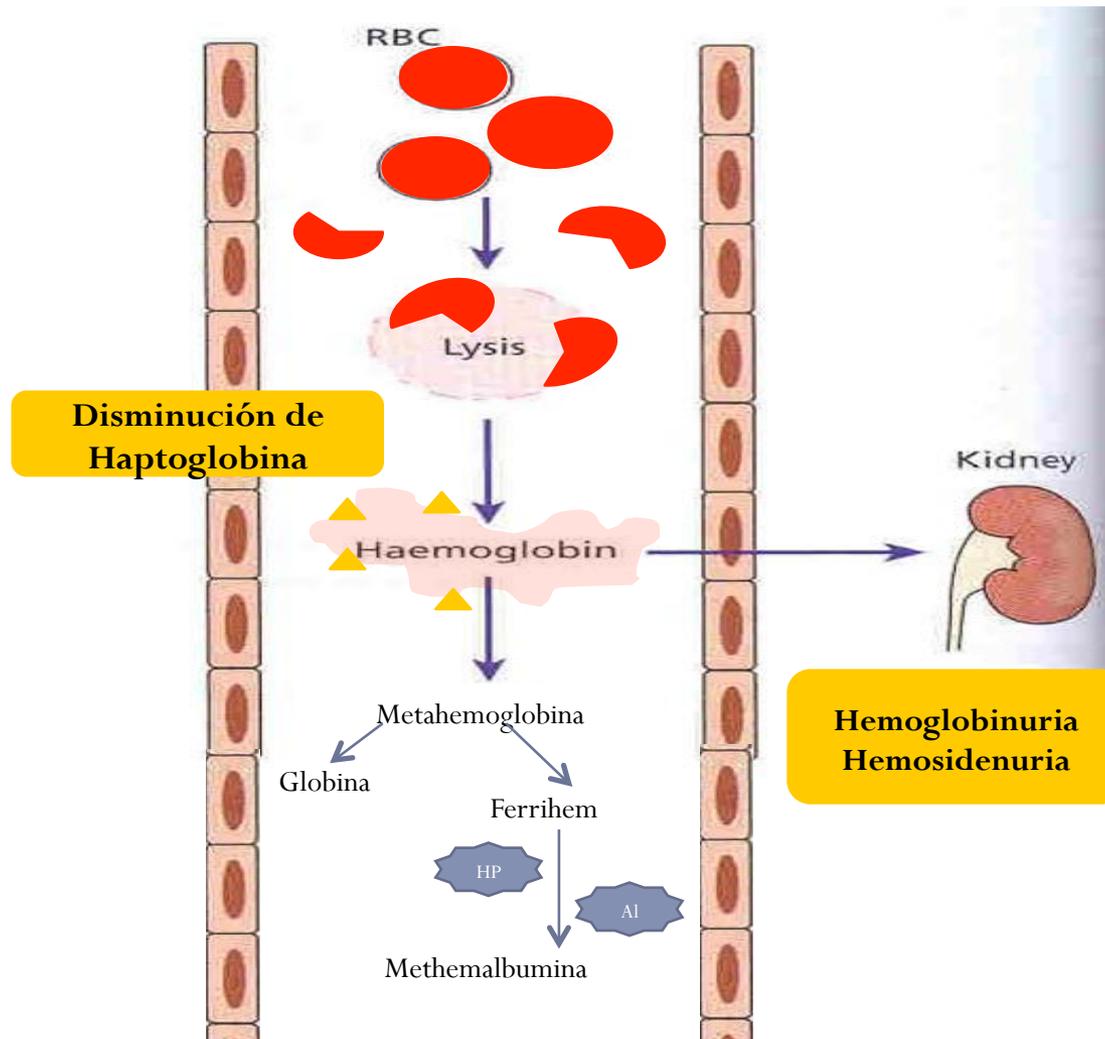
EXTRAVASCULAR

INTRAVASCULAR

# HEMOLYSIS EXTRAVASCULAR



# HEMOLISIS INTRAVASCULAR



# ANAMNESIS

- Episodios previos y/o Historia familiar de anemia, “hepatitis”
- Dieta: Habas
- Fármacos: AINES, Penicilina, antipaludicos, antituberculosos, paracetamol, antidiabeticos.
- Infecciones previas
- Transfusiones
- Embarazo



# LABORATORIO

- Otros:
  - Electroforesis de Hemoglobina.
  - Fragilidad osmótica.
  - Test de Ham-Sucrosa.
  - Pruebas específicas para enzimopatías.
  - Radiografías múltiples.

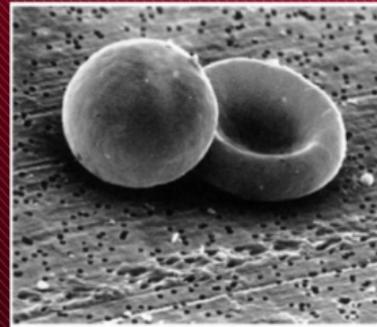
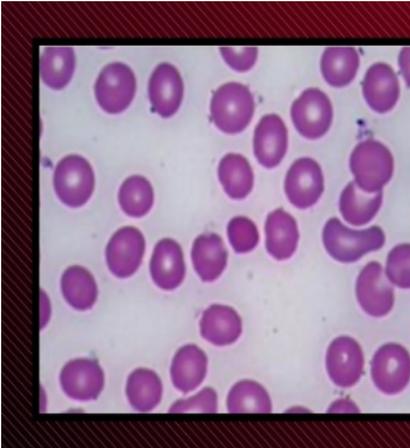
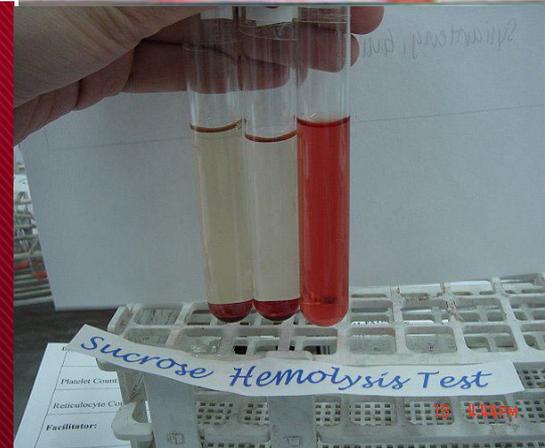
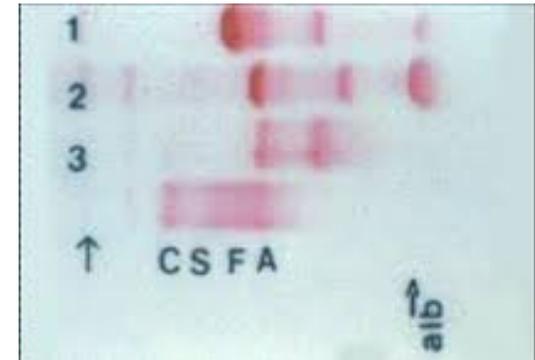


Fig. 14.26. Imagen de un esterocto (izquierda) comparado con un discocito (derecha) obtenida mediante microscopio electrónico de barrido.

# TIPOS

- TRANSTORNOS DE MEMBRANA DEL ERITROCITO
  - Esferocitosis
  - Eliptocitosis
- TRANSTORNOS DE METABOLISMO DEL ERITROCITO
  - Disminución de Piruvato quinasa
  - Disminucion de Glucosa 6 Fosfato Deshidrogenasa
- TRANSTORNOS DE HEMOGLOBINA
  - Hemoglobinopatías
  - Talasemia
- INMUNES
  - Aloinmunes
  - Autoinmunes
- OTROS:
  - HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA
  - Microangiopatias
  - Hiperesplenismo



ADQUIRIDAS  
EXTRACORPUSCULAR  
\*\*\*INTRAVASCULAR

# ANEMIAS HEMOLITICAS INMUNES

# ANEMIA HEMOLITICA INMUNE

ANTICUERPOS FRENTE ANTIGENOS ERITROCITARIOS

## ALOINMUNE (Aloanticuerpos)

- Reacción hemolítica post-transfusional
- Enfermedad hemolítica del Feto y Recién Nacido (EHFRN)

## AUTOINMUNE (Autoanticuerpos)

- Anticuerpos calientes
- Anticuerpos fríos

# ANEMIA HEMOLITICA POR FARMACOS

Alfa metil dopa, AINES:

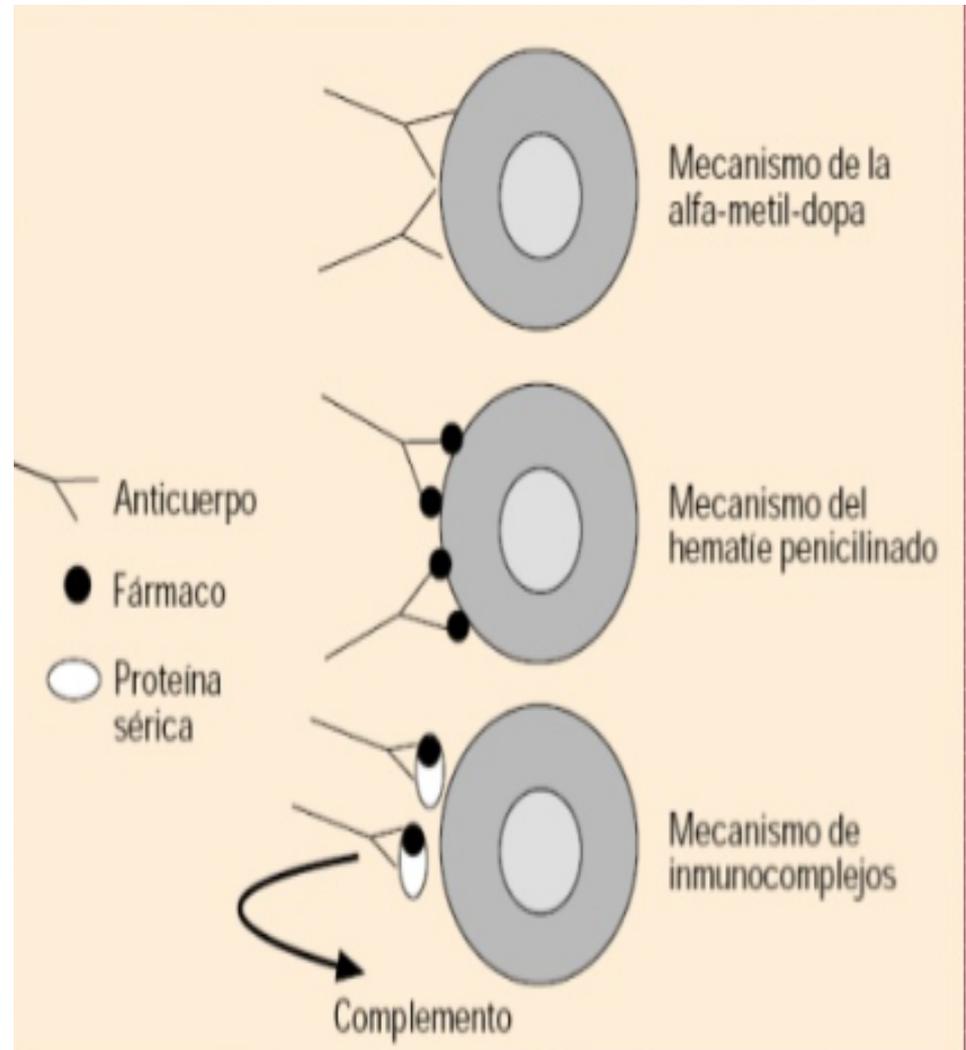
Producción de Ac (IgG)

Penicilina:

Hematie sensibilizado luego,  
producción de Ac (IgG)

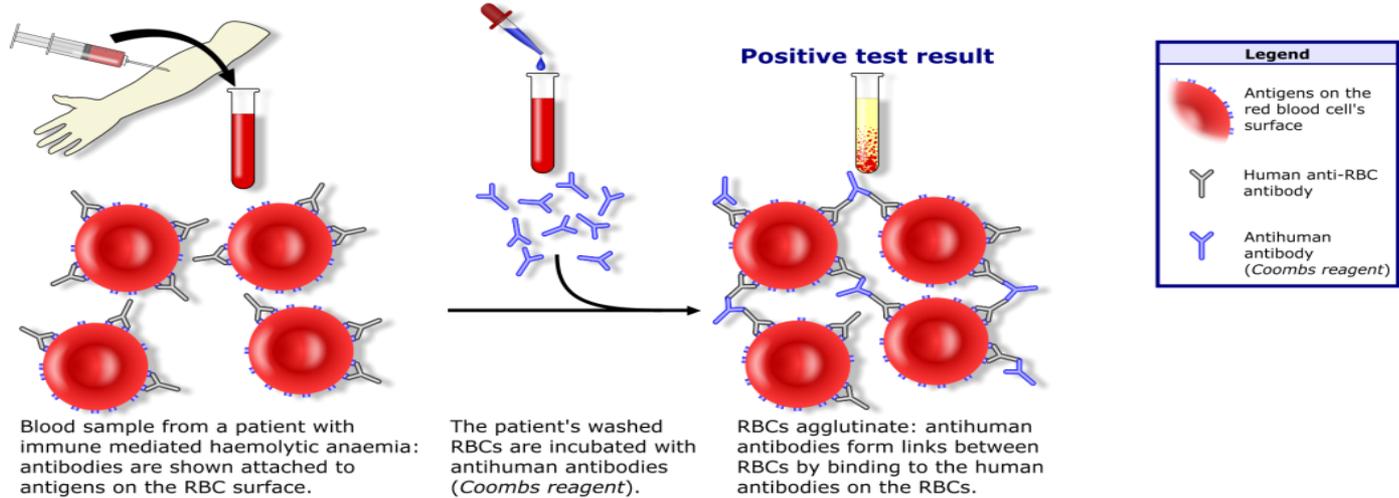
“Espectador inocente”:

Antipalúdicos, Tuberculostaticos,  
Paracetamol, Antidiabéticos: Se  
unen a proteina plasmática luego,  
producción de Ac (IgM) que se  
unen al hematie “inocente” y se  
activa el complemento.

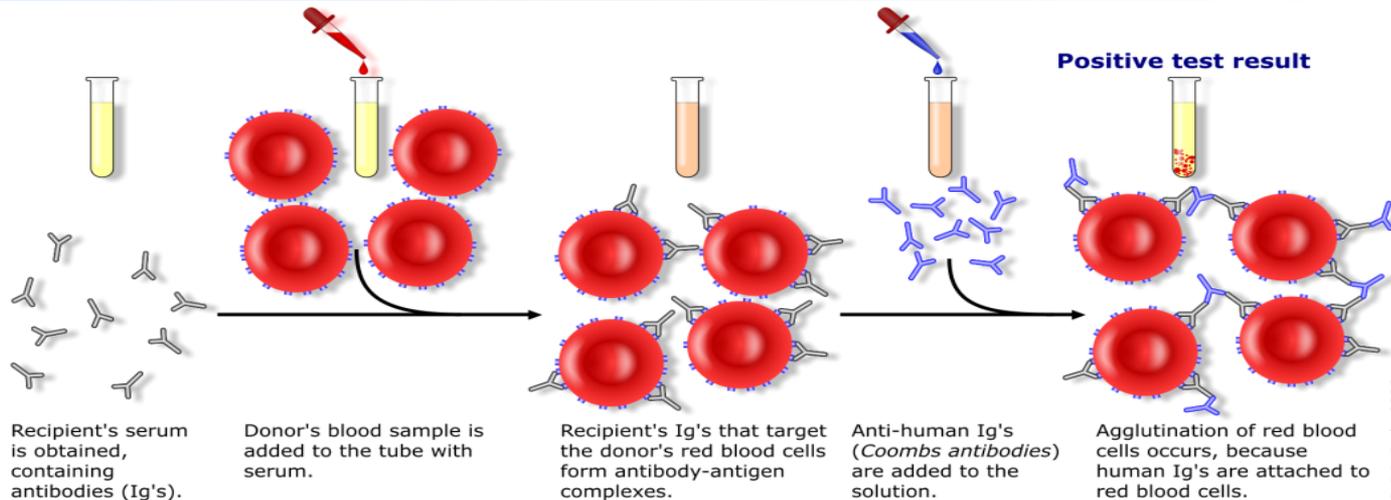


# TEST DE COOMBS

## Direct Coombs test / Direct antiglobulin test



## Indirect Coombs test / Indirect antiglobulin test



# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE: REACCION POST TRANSFUSIONAL



- Transfusion de hematias a un enfermo que tiene aloanticuerpos frente antígenos de membrana de hematias transfundidos

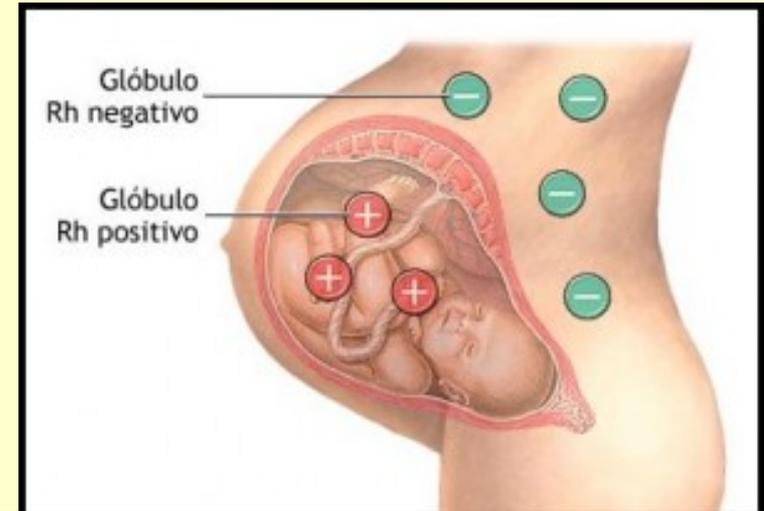
	Grupo A	Grupo B	Grupo AB	Grupo O
Sangre roja célula				
Anticuerpos	 Anti-B	 Anti-A	Ningunos	 Anti-A y Anti-B
Antígenos	A antígeno	B antígeno	A y B antígeno	No antígenos



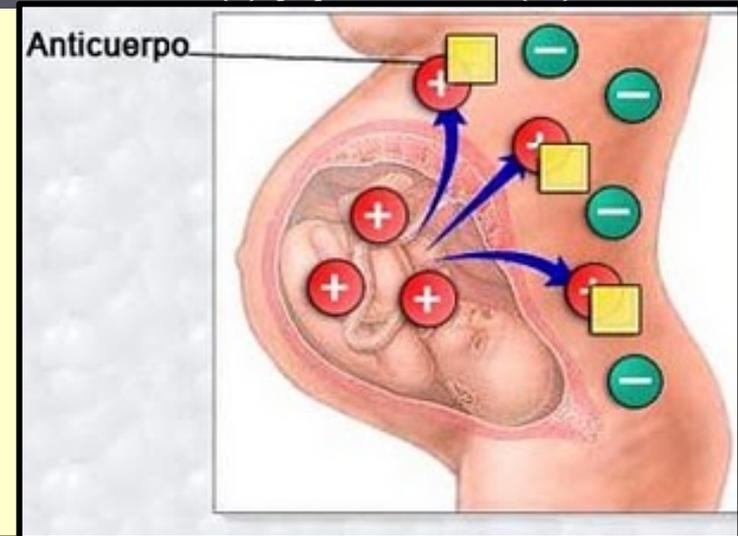
# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE:

## ENFERMEDAD HEMOLITICA DEL FETO Y RECIEN NACIDO (EHFRN)

- Inmunización de madre: pequeñas hemorragias placentarias y/o durante el parto
- Inmunización primaria: IgM (no atraviezan placenta)

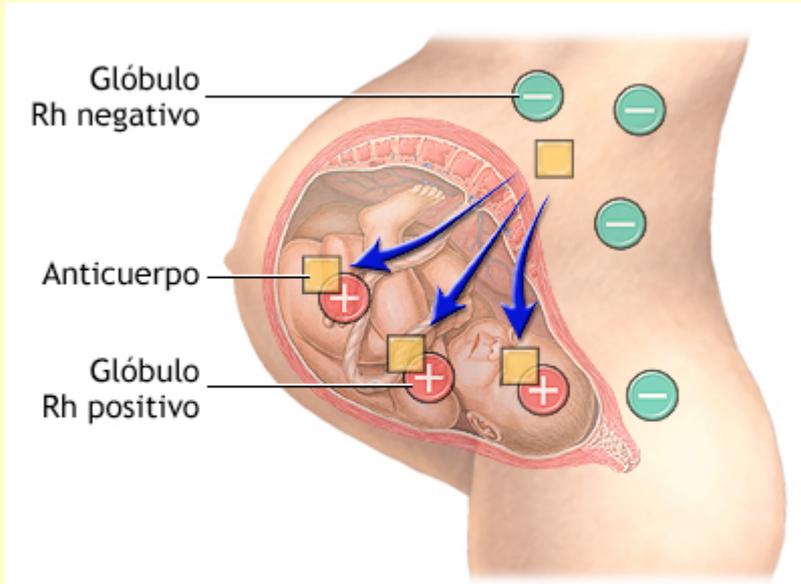


Madre Rh (-) y padre Rh (+): Feto Rh(+)



# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE:

ENFERMEDAD HEMOLITICA DEL FETO Y RECIEN NACIDO (EHFRN)

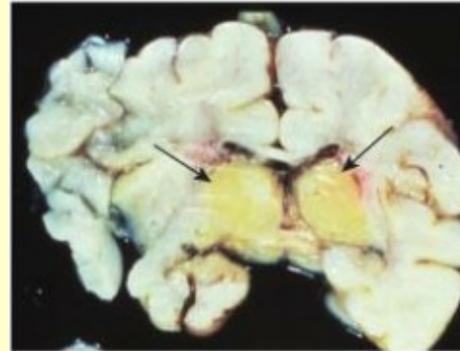


**EHP**

- En una segunda exposición (parto) se sintetizan IgG que atraviesan placenta en los siguientes embarazos de feto Rh(+).
- Si inmunización primaria fue por transfusión puede haber enfermedad hemolítica perinatal en el primer embarazo

# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE: ENFERMEDAD HEMOLITICA DEL FETO Y RECIEN NACIDO (EHFRN)

- Hidrops fetalis y muerte intrauterino: 20 – 25%
  - 50% antes de semana 34
- Hemolisis menos intensa - Kernicterus: 25%
  - Eritroblastosis fetal
  - Hepatoesplenomegalia
  - Ictericia intensa:  $>18\text{mg/dl}$
- Indolente: 50%



**Fig. 40.2** Cross-section of the brain at autopsy showing yellow staining, predominantly in basal ganglia from deposition of unconjugated bilirubin.



**Fig. 40.3** Opisthotonus from kernicterus. This is now rarely seen in developed countries.

# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE:

## ENFERMEDAD HEMOLITICA DEL FETO Y RECIEN NACIDO (EHFRN)

### DIAGNOSTICO GESTANTE

- Primer control:
  - Grupo ABO y Rh
  - Test de Coombs: COOMBS INDIRECTO POSITIVO:  
Madre “sensibilizada”:  
Especificidad y titulacion.
- Seguimiento:
  - Titulacion de anticuerpos
  - Estudio de fenotipo paterno (D,D) (D,d) para probabilidad de feto Rh(+)

### DIAGNOSTICO FETO/RN:

- Feto:
  - Genotipo Rh para confirmar incompatibilidad
- RN:
  - Test de Coombs: COOMBS DIRECTO POSITIVO  
\*\*\*Coombs indirecto positivo: Ac libres.

# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE: ENFERMEDAD HEMOLITICA DEL FETO Y RECIEN NACIDO (EHFRN)

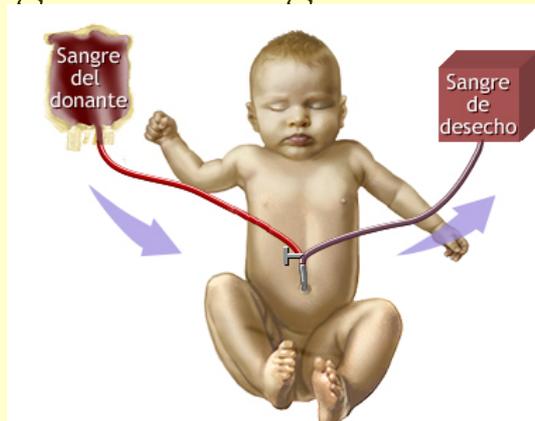
- MANEJO GESTACION

- Planificar cesarea antes de las 32 sem
- Antecedente de hidrops precoz: cordocentesis y transfusion intrauterino a partir de 18 – 20 sem



- MANEJO NEONATO

- Anemia hemolitica grave: Exanguinotransfucion
- Fototerapia



# ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE:

## ENFERMEDAD HEMOLITICA DEL FETO Y RECIEN NACIDO (EHFRN)

- PREVENCIÓN

- Administración de IgG anti-D (300ug) en mujeres Rh(-) con pareja Rh(+) o si se desconoce este

- Cuando?

- Dentro de las 72 horas siguientes al parto en feto Rh (+)
- A las 28 sem de gestación si padre es Rh (+)
- Durante primera mitad del embarazo si: aborto (espontáneo o inducido), ectópico o hemorragia vaginal de origen uterino.
- En todas las exploraciones con riesgo de hemorragia transplacentaria: b. corion, amnio – funiculoentesis, etc.

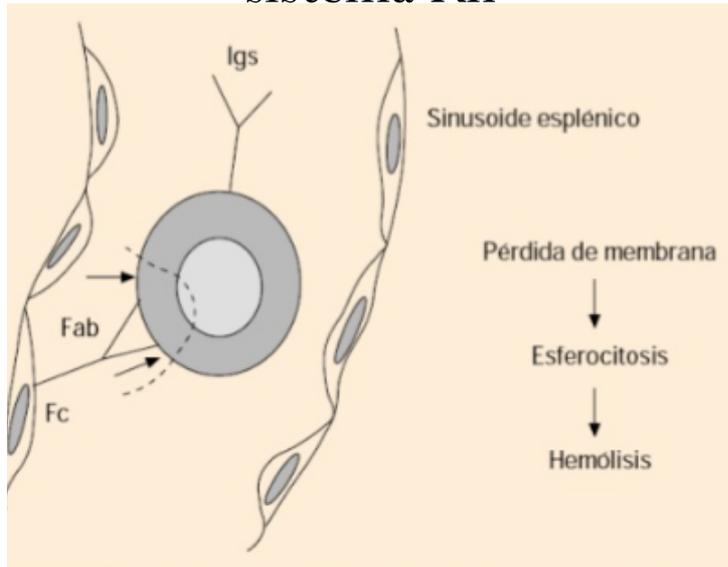
# ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE (AHAI)

- Sobrevida disminuída de los eritrocitos en presencia de auto-anticuerpos dirigidos contra antígenos (Ag) en la membrana del eritrocito.
- FORMA MAS COMUN DE ANEMIA HEMOLITICA

# ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE (AHAI)

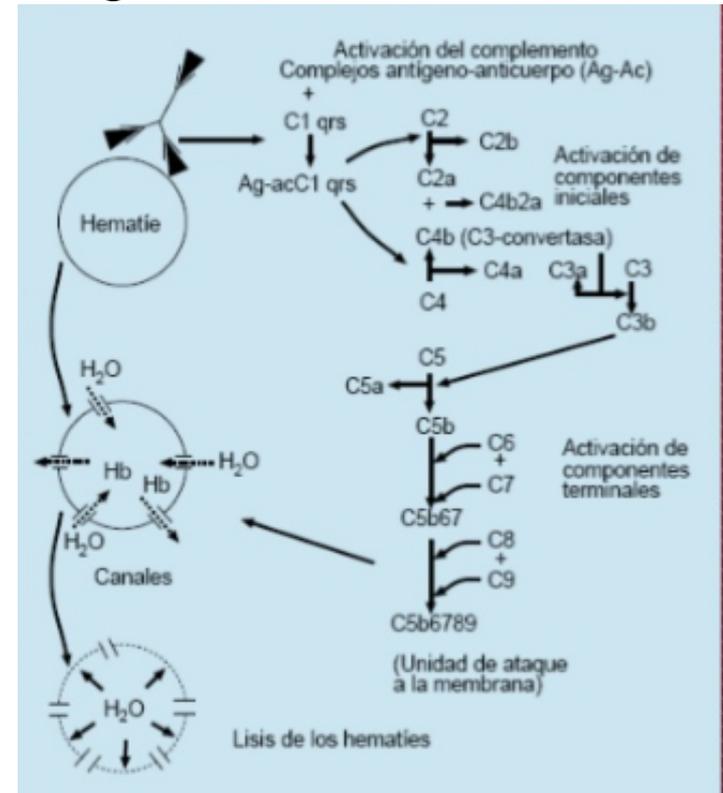
## ANTICUERPOS CALIENTES: 80%

- 37 \*C
- IgG , IgA
- Contra antígenos de sistema Rh

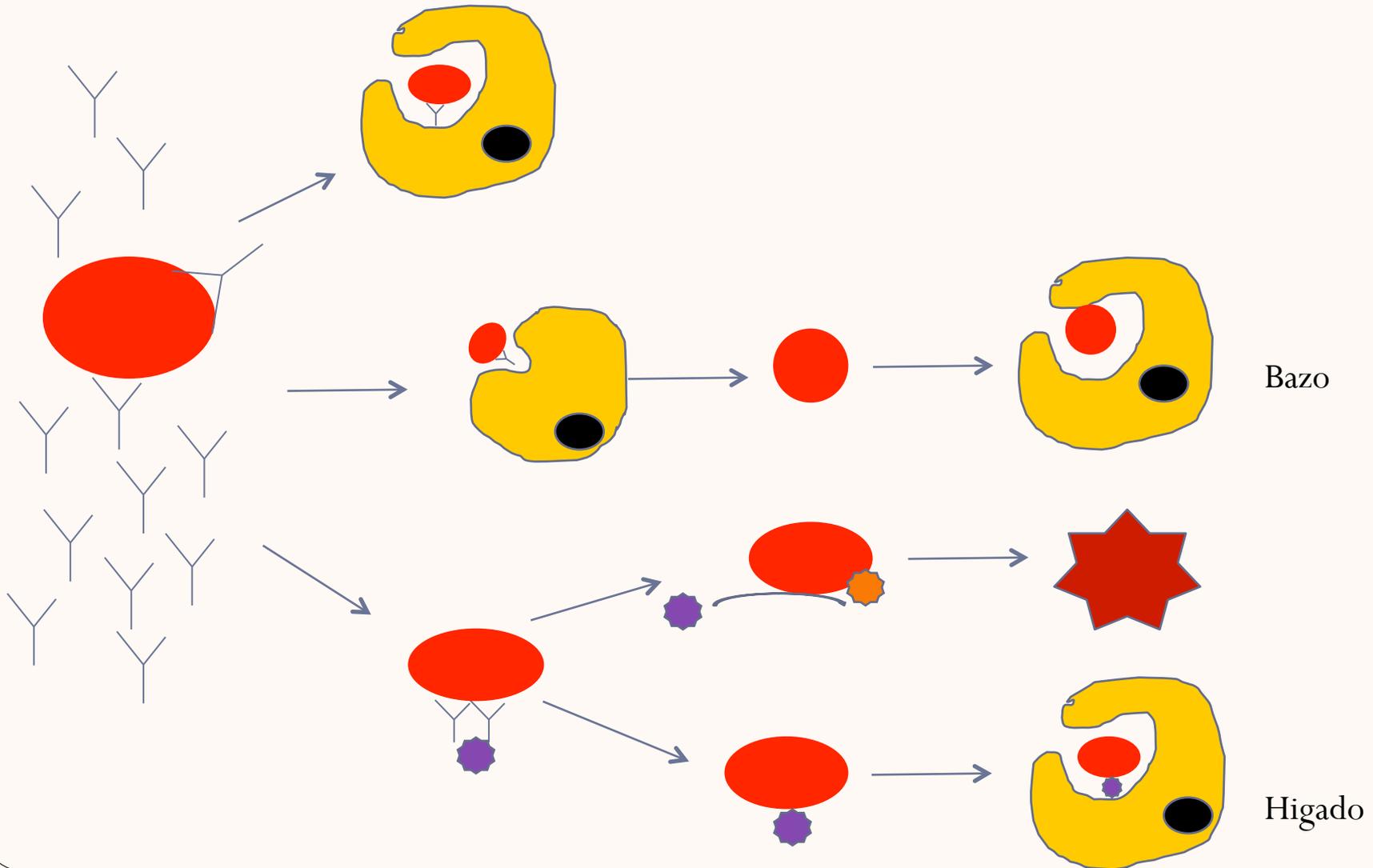


## ANTICUERPOS FRIOS: 20%

- IgM



# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAlc



# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAIc

- Idiopática: 20 – 30%
- Secundaria:
  - Neoplasica:
    - Síndromes linfoproliferativos: LLC, MM
    - Tumores sólidos: Timoma, carcinoma de ovario
  - Autoinmunes y conectivopatías: LES, AR, PAN
  - Procesos infecciosos: VIH

Síndrome de Evans: AHAIc + PTI

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAIc

- DIAGNOSTICO LABORATORIAL
  - Coombs directo positivo: 95%
  - Coombs directo e indirecto positivos: 70%
  - Extravascular:
    - Hiperbilirrubinemia a predominio indirecto (BI)
  - Intravascular:
    - Disminucion de Haptoglobina
    - Hemoglobinuria

\*Formas cronicas: ademas Hepato esplenomegalia.

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAIc

## TRATAMIENTO

- **Soporte transfusional:**
  - Solo en anemia severa sintomática y/o con descompensación hemodinámica.
  - Unidad “menos incompatible”.
  - Administración lenta: observar reacciones transfusionales

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAlc

- **Glucocorticoides**

INMUNOSUPRESION

INH. SIST.  
MONONUCLEAR  
FAGOCITICO

INH. SINTESIS  
ANTICUERPOS

- Prednisona 1-2mg/kg/día.
  - Hasta incremento de Hto, luego disminución progresiva. Mantener 2 a 3 meses luego de haber parado la hemolisis y retirarla progresivamente.
  - Si nuevamente hemolisis: Aumentar a dosis anterior mínima.
  - Considerar danazol 800mg/día x 6 meses asociado a prednisona
- Metilprednisolona pulsos de 100mg-200mg por día: Crisis hemolíticas severas.

NO RESPUESTA LUEGO DE TRES SEMANAS

DOSIS MANTENIMIENTO ALTA: >15MG/DIA



# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAIc

- **Esplenectomía**

- Evitar en menores de 6 años
- Vacunación contra neumococo, haemophilus influenzae B, y meningococo serogrupo C: 02 semanas antes / 02 semanas despues
- Revacunación contra neumococo cada 5 o 6 años.
- A considerarse: profilaxis con eritromicina o penicilina de por vida.
- Infecciones en pacientes esplenectomizados deben ser atendidos de forma pronta y enérgica con antibióticos.

- **Inmunoglobulina**

Bloqueo de receptores para fragmento Fc de hematies sensibilizados

- 1g/kg/dia durante 2 dias o 400mg/kg/dia durante 5 dias

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAlc

- **Rituximab**

Elimina linfocitos B : Disminucion de autoanticuerpos

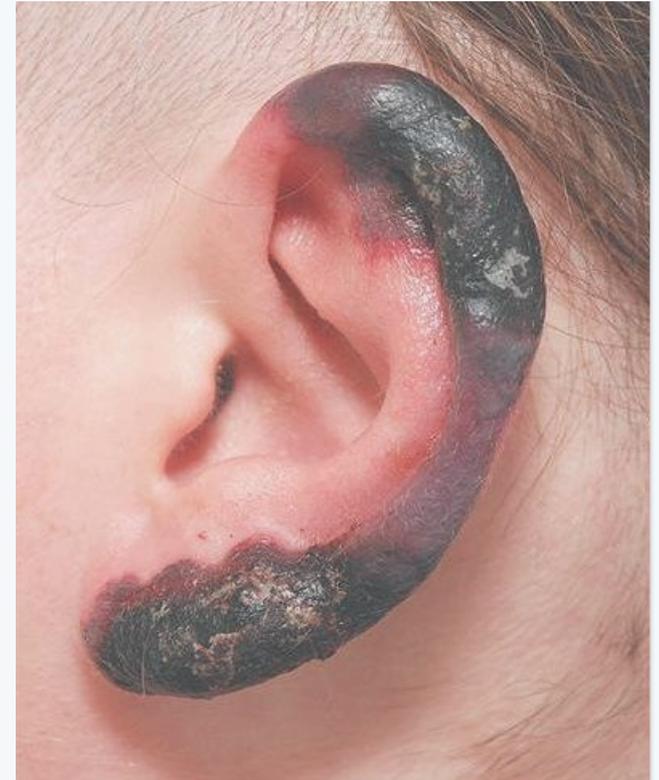
- En NO CANDIDATOS DE ESPLENECTOMIA
- 375mg/m<sup>2</sup> semanalmente por dos a cuatro semanas.

- **Drogas inmunosupresoras**

- Ciclofosfamida 50mg/kg/día por cuatro días.  
Buena respuesta pero riesgo de citopenias
- Ciclosporina 5-10mg/kg/día dividida en 2 dosis
- Micofenolato mofetil 500mg a 2000mg/día

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos frios

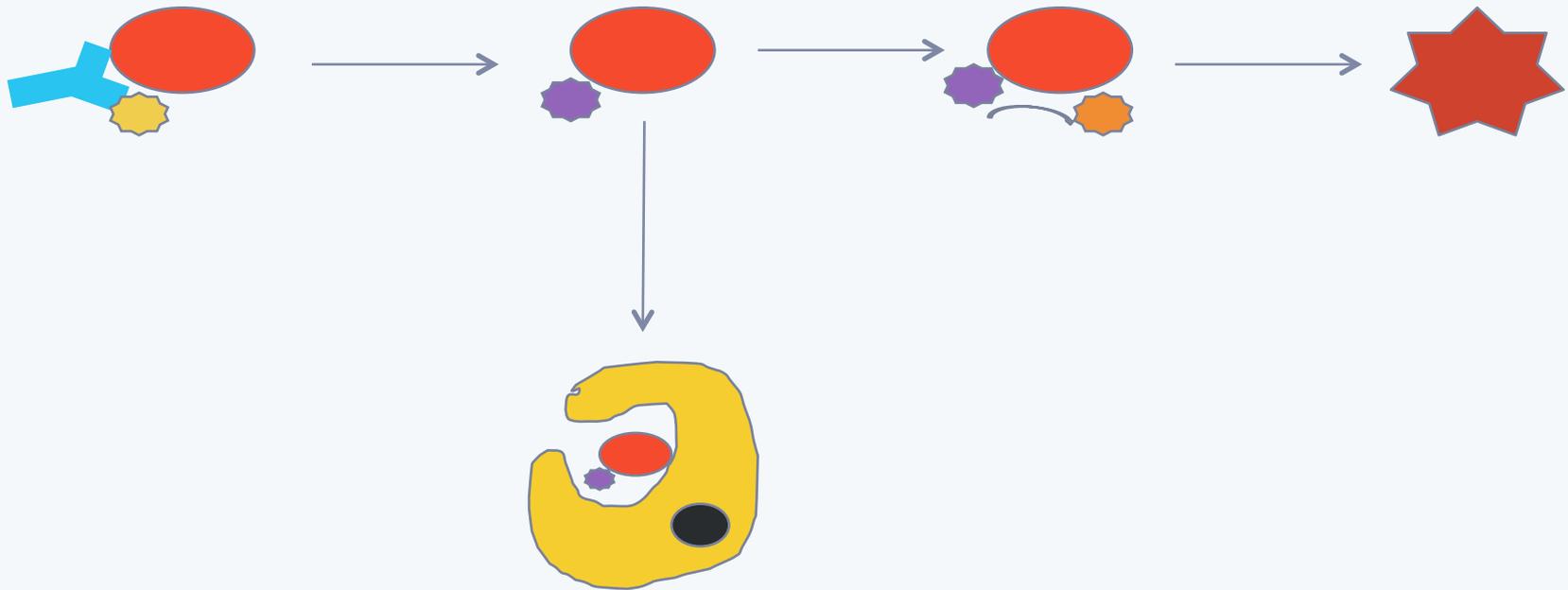
- NORMALMENTE, existen títulos bajos de IgM que reaccionan entre 0 – 4 C por tanto no aglutinan in vivo.
  - IgM anti-I.
- En algunas circunstancias:  
Incremento que en capilares distales (orejas, dedos, punta de nariz...):  
Hemolisis



# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos fríos

- Idiopática
- Secundaria
  - Neoplásica: Linfoproliferativos
  - Infecciosa: Micoplasma VEB

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos frios



# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos fríos

- Primaria
- Secundaria
  - Infecciosas:
    - Mononucleosis
    - Mycoplasma pneumoniae
  - Síndromes linfoproliferativos

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos frios

- DIAGNOSTICO
- “Clinico”: acrocianosis y dolor (aglutinacion)
- Laboratorio:
  - Hemolisis intra y extravascular
  - Titulo de **crioaglutininas**  $>1/10,000$ .
  - **Coombs directo** POSITIVO: Complemento (No IgG)
  - VSG aumentada / Rouleaux

# Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos frios

- TRATAMIENTO
- Soporte:
  - Evitar exposicion a frio
  - Transfusion: Hemolisis graves. A 37C.
- Plasmaferesis
- Rituximab: Refractarios
- Inmunosupresores:
  - Ciclofosfamida
  - ciclosporina

NO RESPUESTA A CORTICOIDES – ESPLENECTOMIA INEFICAZ

GRACIAS