

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

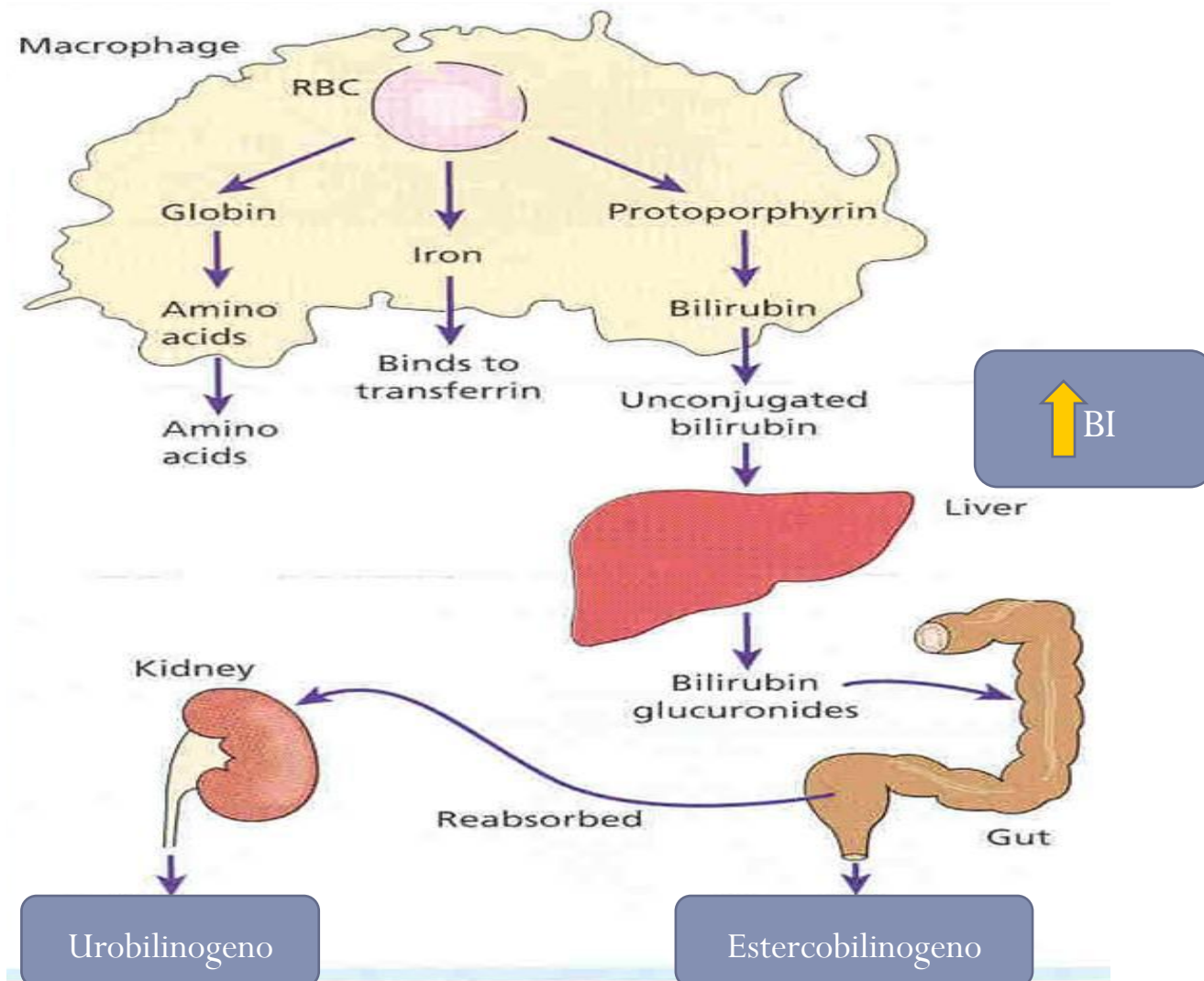
LABORATORIO

- 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

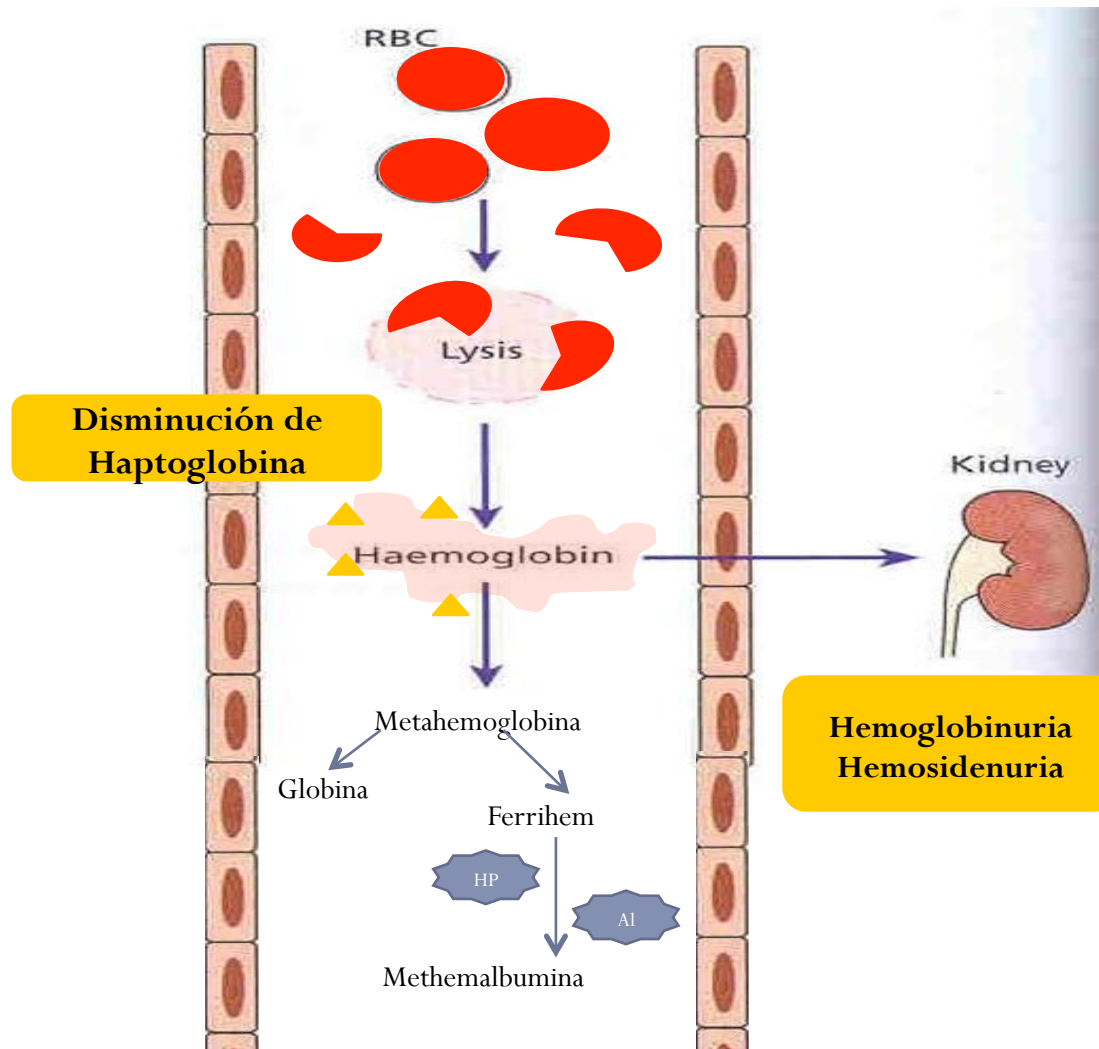
EXTRAVASCULAR

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.

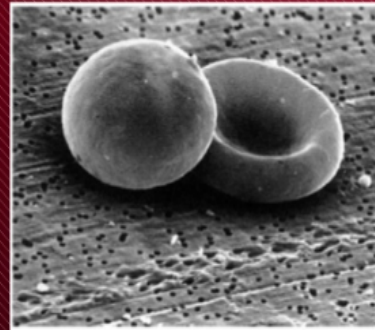
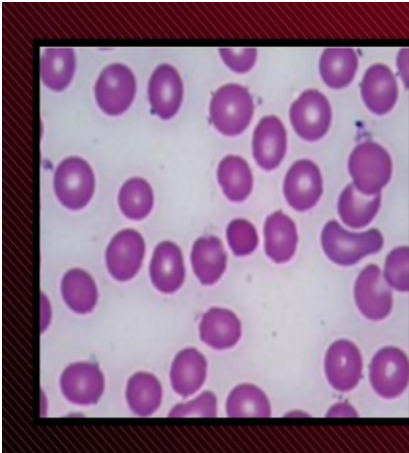
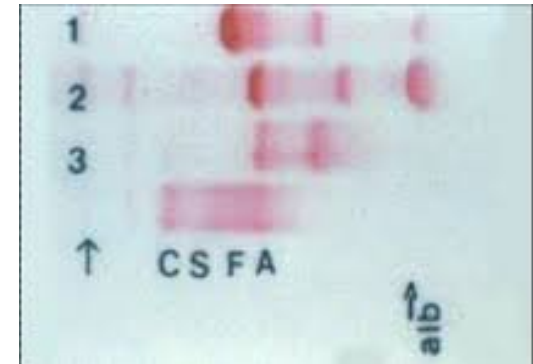


Fig. 14.26. Imagen de un esterocto (izquierda) comparado con un discocito (derecha) obtenida mediante microscopio electrónico de barrido.

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:

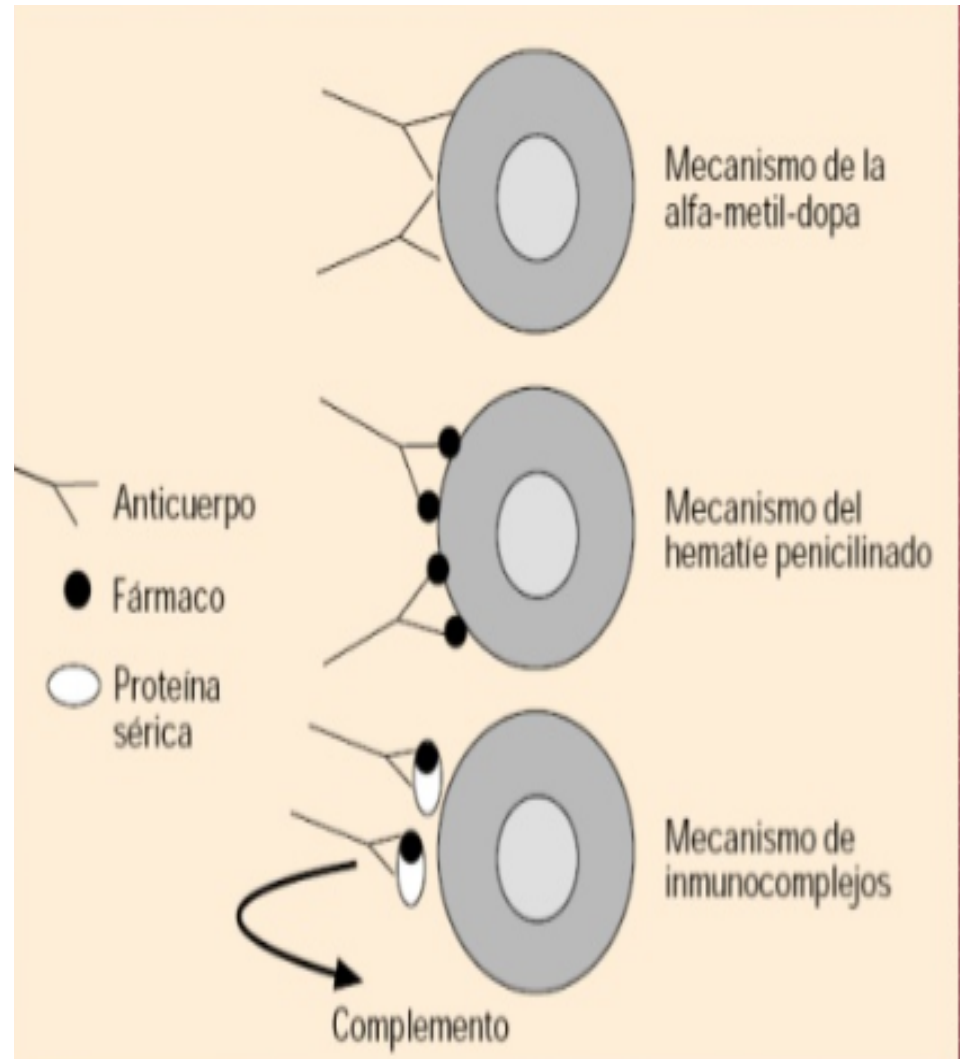
Producción de Ac (IgG)

Penicilina:

Hematie sensibilizado luego,
producción de Ac (IgG)

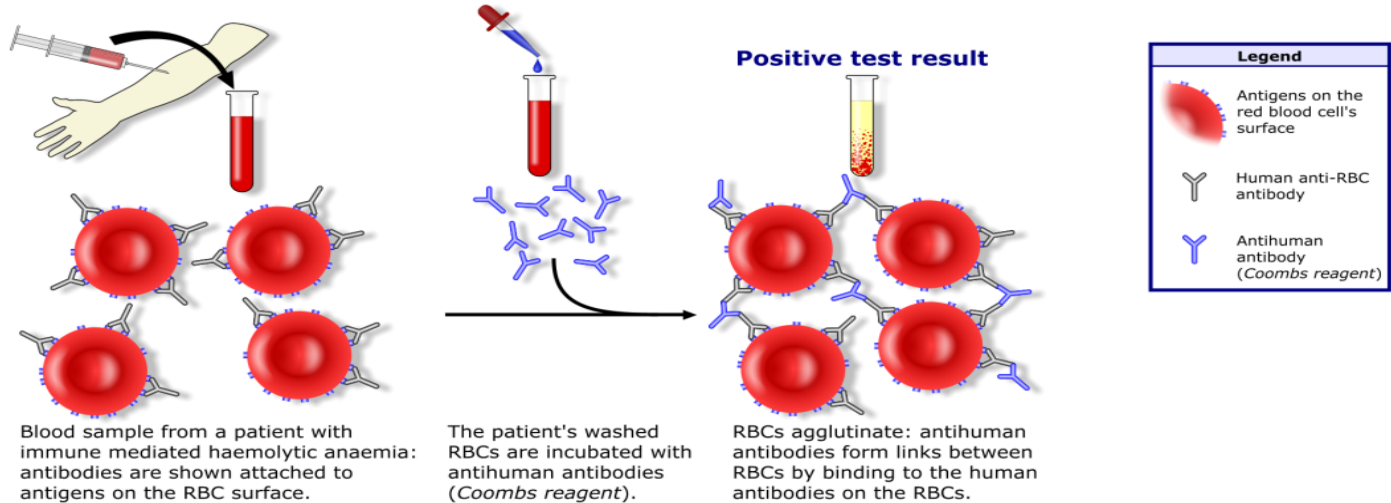
“Espectador inocente”:

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.

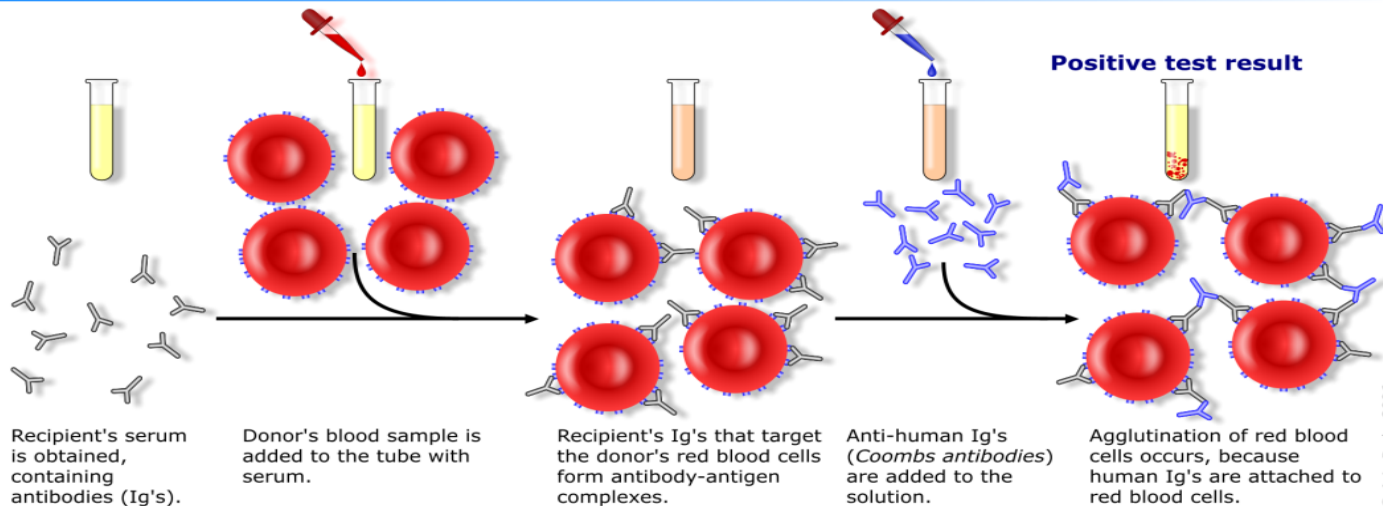


TEST DE COOMBS

Direct Coombs test / Direct antiglobulin test



Indirect Coombs test / Indirect antiglobulin test



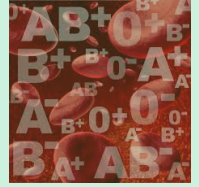
ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE: REACCION POST TRANSFUSIONAL



- 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 AUTOINMUNE: REACCION POST TRANSFUSIONAL

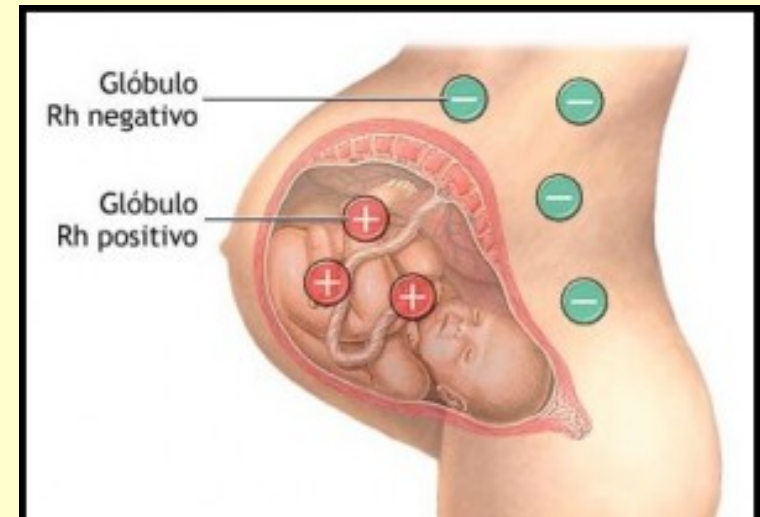


- Aglutininas anti-A o anti-B
- Hemolisis intravascular GRAVE:
 - Hemoglobinuria
 - Dolor lumbar
 - Disnea
 - Opresión torácica
 - CID
- COOMBS DIRECTO POSITIVO: sensibilización in vivo de hematíes transfundidos

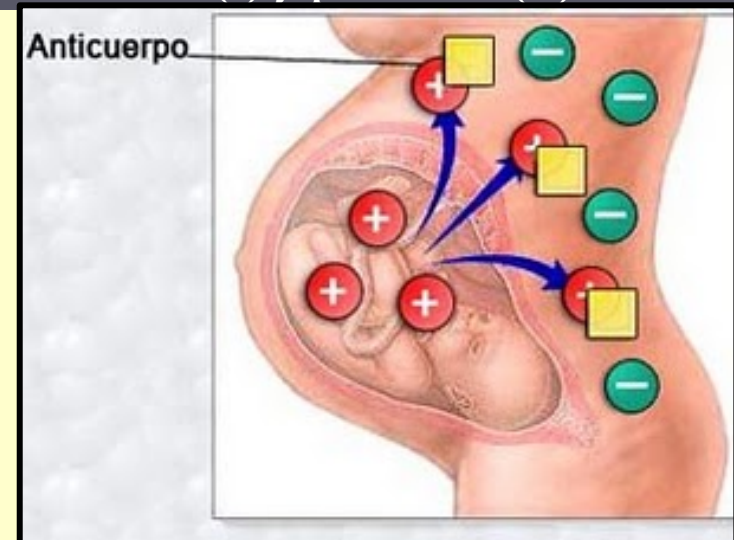
ANEMIA HEMOLITICA ALOINMUNE:

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)

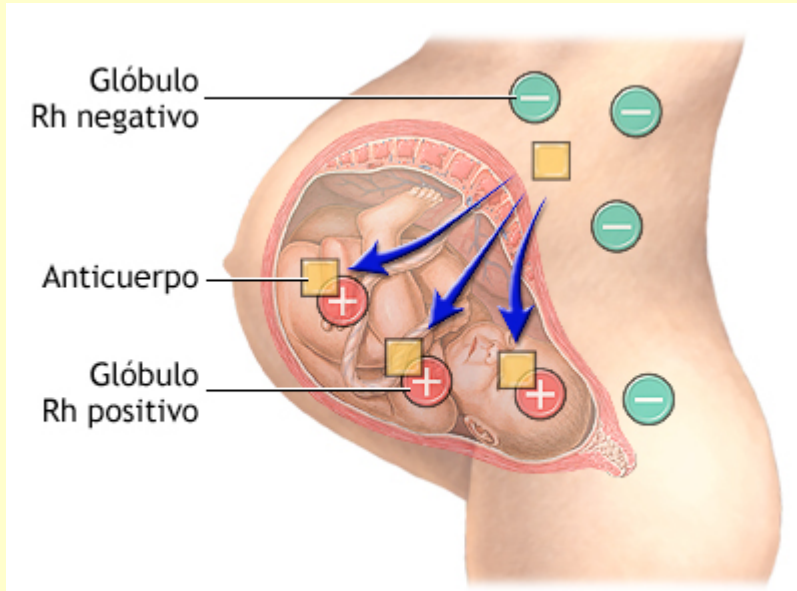


Madre Rh (-) y padre Rh (+): Feto Rh(+)



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%

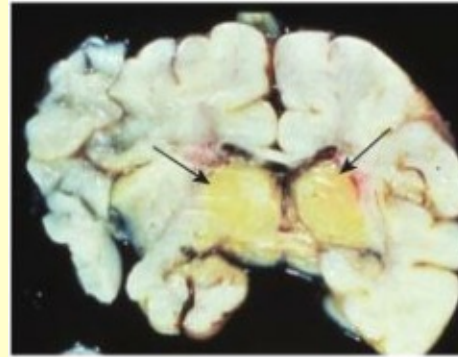


Fig. 40.2 Cross-section of the brain at autopsy showing yellow staining, predominantly in basal ganglia from deposition of unconjugated bilirubin.



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)

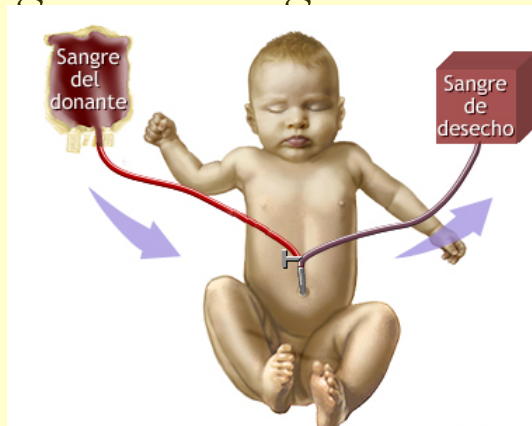
- MANEJO GESTACION

- 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.

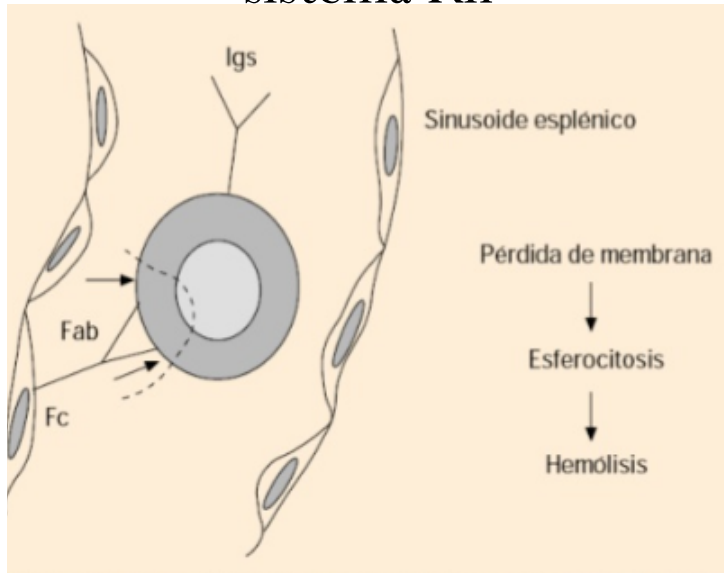
ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE (AHAI)

- 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)

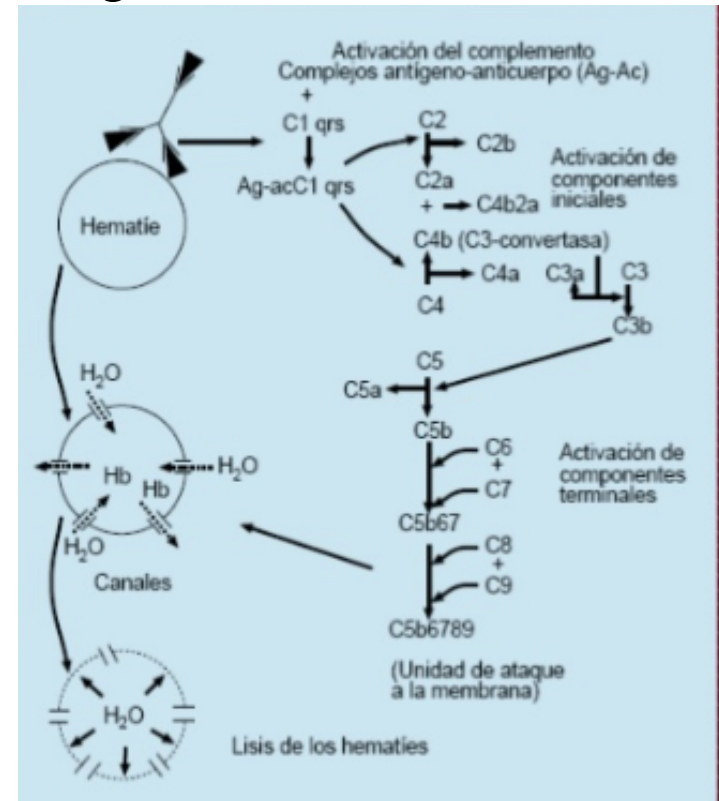
ANTICUERPOS CALIENTES: 80%

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

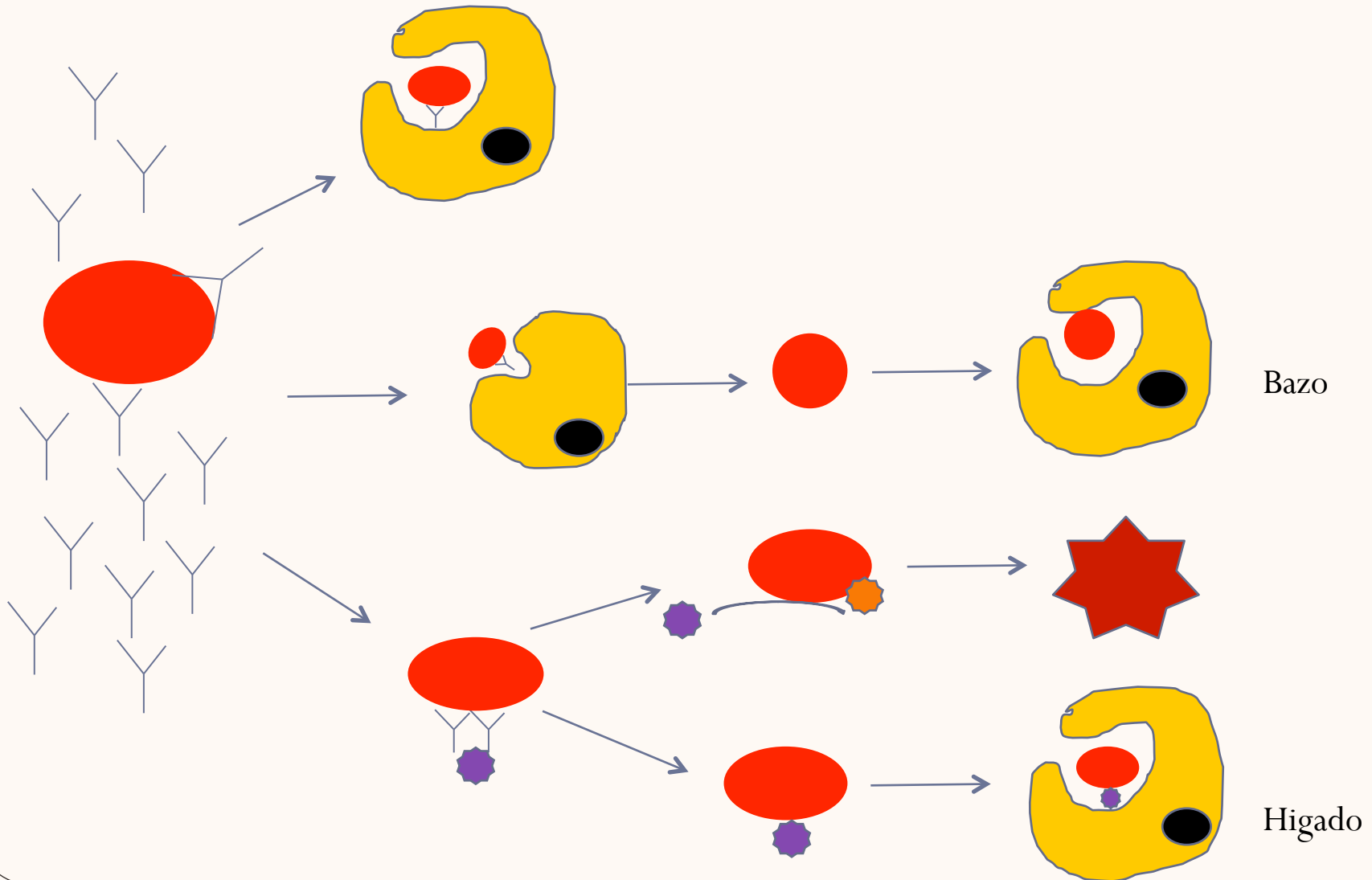


ANTICUERPOS FRIOS: 20%

- IgM



Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos calientes: AHAIc



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: AHAlc

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/m² 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

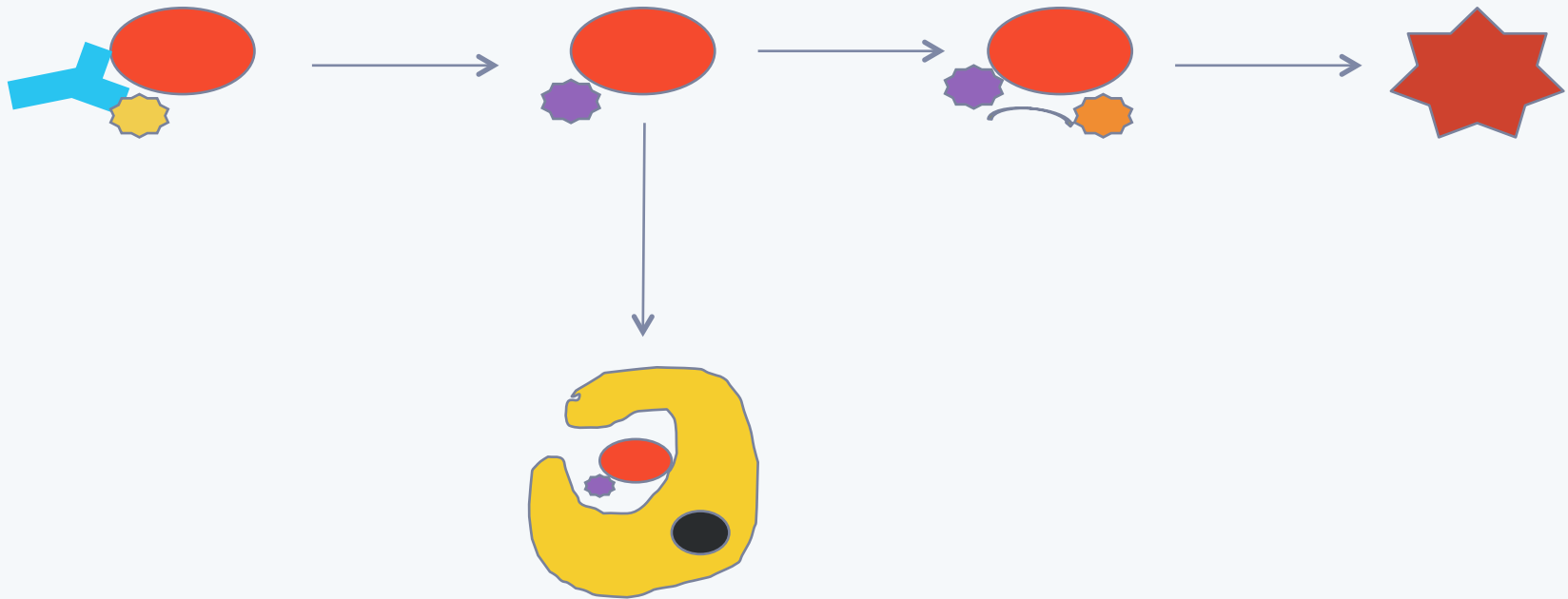
- NORMALMENTE, existen títulos bajos de IgM que reaccionan entre 0 – 4 C por tanto no aglutinan in vivo.
 - IgM anti-I.
- En algunas circunstancias:
Incremento que en capilares distales (orejas, dedos, punta de nariz...):
Hemolisis



Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos fríos

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

Anemia Hemolítica Autoinmune por anticuerpos fríos



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