



UNIVERSIDAD
SAN SEBASTIAN
PROYECTO HUMANISTA CRISTIANO

ANEMIAS HEMOLITICAS EN PEDIATRIA

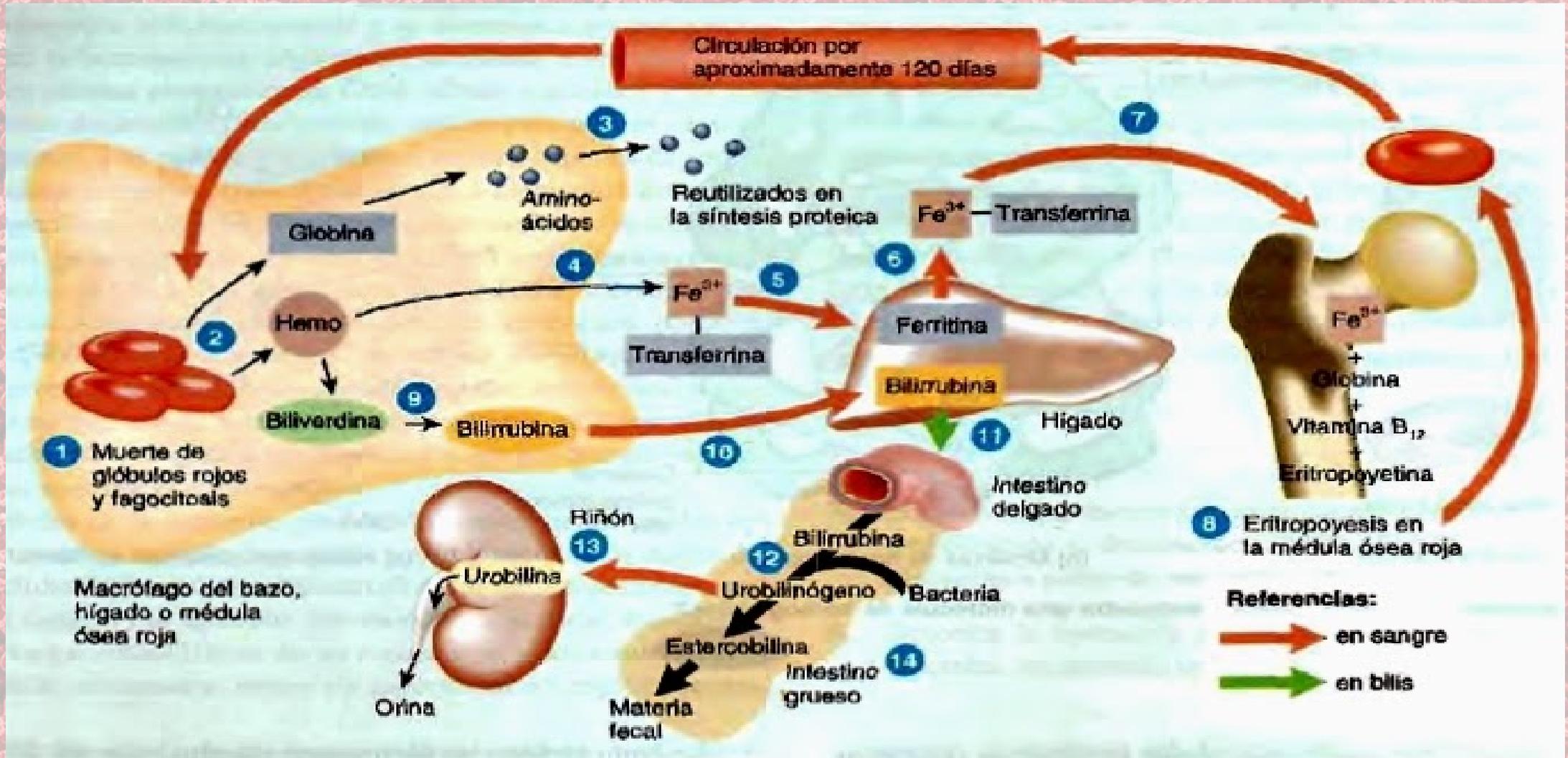
Dra. Silvia Juliana Palacio Osorio

Becada 1 año Pediatría

JUNIO-2020

USS-HPM

FISIOLOGIA DEL GLOBULO ROJO



DEFINICION DE ANEMIA HEMOLITICA

La destrucción prematura y, por consiguiente, el acortamiento del período de vida del eritrocito (< 120 días).

- **Anemia hemolítica compensada:** Si la médula ósea puede compensar aumentando la producción eritroide, respuesta mediada por la eritropoyetina. Como consecuencia, aumenta el porcentaje de reticulocitos en sangre periférica (>2%) y se elevan los índices reticulocitarios. Desaparece la anemia pero continúa la hemólisis.
- **Anemia hemolítica descompensada:** la producción en la médula ósea ya no puede compensar la destrucción de los eritrocitos. Se desarrolla el cuadro clínico y de laboratorio común a todos los estados hemolíticos

CLASIFICACIÓN

- **Extrínseca:**

Fuente externa al eritrocito; los trastornos extrínsecos al eritrocito generalmente son adquiridos. El eritrocito es normal pero lo destruyen prematuramente factores externos (anemias hemolíticas extracorporales).

- **Intrínseca:**

Destrucción acelerada de los eritrocitos debido a un defecto, generalmente congénito de las mismas células (anemias hemolíticas intracorporales), usualmente son hereditarias.

CLASIFICACIÓN

Causas intracorporales

Defectos de membrana

Hereditarias

Esferocitosis hereditaria

Eliptocitosis hereditaria

Ovalocitosis hereditaria

Propolquilocitosis

Acantocitosis

Adquiridas

Hemoglobinuria paroxística nocturna

Defectos enzimáticos

Deficiencia de G₆PD

Déficit de piruvato kinasa

Déficit de glutatión reductasa

Defectos hemoglobínicos

Talasemias

Persistencia hereditaria de HbF

Hemoglobinopatías estructurales

Causas extracorporales

Inmunes

Anemias hemolíticas aloinmunes

Anemias hemolíticas autoinmunes

No inmunes

Agentes infecciosos

Venenos

Fármacos oxidantes

Agentes químicos

Agentes físicos

Mecánicas

Hemoglobinuria de la marcha

Coagulación intravascular diseminada

Físicas

Quemaduras extensas

Radiaciones

Congelación de extremidades

Infecciones

Infecciones bacterianas

Infecciones parasitarias

FISIOPATOLOGÍA

- **Hemólisis Intravascular:** Destrucción prematura de eritrocitos dentro de la circulación por causas autoinmunitarias, traumatismo, fuerza de cizallamiento y toxinas. Hay hemoglobinemia la cual se une a la haptoglobina. Se presenta hipoglobinemia. Los dímeros libres de Hb son filtrados a la orina y reabsorbidos; se observa hemoglobinuria; parte del hierro se asimila para reutilización. El frotis periférico puede mostrar esquistocitos u otros eritrocitos fragmentados.
- **Hemólisis Extravascular:** La mayor parte de la hemólisis patológica es extravascular, mediada por los macrófagos situados a nivel esplénico y hepático.

Un bazo agrandado puede secuestrar, incluso, eritrocitos normales, los eritrocitos con anomalías graves o revestidos por crioanticuerpos o complemento (C3). El frotis periférico puede mostrar microesferocitos

FISIOPATOLOGÍA

Fisiopatología	Hemólisis Intravascular	Hemólisis Extravascular
	- Trauma mecánico a. Anemia Microanglopática b. Marcha c. Cuerpo extraño (Válvulas Mecánicas)	- Remoción de destrucción por macrófagos del SRE*
	- Fijación y activación del complemento	- Red Sinusoidal del SRE
	- Procesos infecciosos	

*SRE: Sistema Retículo Endotelial

Hemólisis extravascular

Aumento de bilirrubina indirecta sérica
Aumento urobilinógeno fecal y urinario
Aumento Co_2 expirado

Hemólisis intravascular

Hemoglobinemia
Hemoglobinuria
Hemosiderinuria
Metahemoglobinemia
Disminución de haptoglobina
Disminución de hemopexina

MANIFESTACIONES CLINICAS

- **SD HEMOLÍTICO AGUDO**: fiebre, ictericia o palidez intensa, fatiga muscular, palpitations y, eventualmente, emisión de orinas oscuras (hemoglobinuria). Anemia es muy intensa se puede presentar pérdida del conocimiento, signos de insuficiencia renal y shock hipovolémico.
- **SD HEMOLÍTICO CRÓNICO**: Asintomático o anemia moderada o intensa. Palidez y/o ictericia con esplenomegalia palpable. Ictericia acolúrica y sin prurito.
- Complicaciones por hipoxia crónica: Retraso desarrollo óseo, Retraso desarrollo gonadal, Úlceras maleolares.
- Complicaciones por aumento de eritropoyesis: Deformaciones óseas (craneofaciales), Expansiones óseas, Hiperconsumo de ácido fólico, Hemocromatosis (aumento de absorción de hierro).
- Complicaciones por hipercatabolismo de hemoglobina: Litiasis biliar
- Complicaciones por hiperesplenismo: Leucopenia, trombopenia, Crisis hemolítica
- Complicaciones infecciosas (parvovirus B19): Aplasia, eritroblastopenia

Tabla I. Características diferenciales de la hemólisis extravascular e intravascular

	Extravascular (hemólisis crónica)	Intravascular (hemólisis aguda)
Características clínicas	Puede ser asintomática Palidez crónica Ictericia moderada Esplenomegalia crónica Sobrecarga férrica Litiasis biliar Crisis aplásicas Coluria leve	Palidez aguda Taquicardia Hipotensión Subictericia Orina negra
Analítica sanguínea		
Intensidad de la anemia (concentraciones de Hb)	Leve o moderada (6-11 g/dl)	Grave (<6 g/dl)
Reticulocitos	Aumentados unas 6 veces sobre el valor normal	Aumentados 2-3 veces sobre el valor normal
Bilirrubina indirecta	Aumentada	Aumentada
Haptoglobina	Disminuida	Muy disminuida o ausente
Láctico deshidrogenasa	Aumentada	Muy aumentada
Analítica de orina		
Bilirrubina	Negativa	Negativa
Urobilinógeno	Positivo	Positivo
Hemosiderina	Negativa	Positiva
Hemoglobina	Negativa	Positiva en casos graves
Etiologías más frecuentes	Esferocitosis hereditaria Talasemias Algunos defectos enzimáticos Drepanocitosis	Anemia hemolítica autoinmune Anemia microangiopática Algunos defectos enzimáticos Malaria

HALLAZGOS EN EXÁMENES

Hematológico	Bioquímica
- Hemograma	- Deshidrogenasa láctica (DHL)
- Reticulocitos	- Bilirrubinas indirectas
- Frotis de sangre periférica	- Haptoglobinas
- Coombs directo/indirecto	- Hemoglobinuria
- Médula Ósea	- Hemosideruria
- Electroforesis de Hemoglobina	

- Descenso de Hb
- Aumento de LDH
- Hiperbilirrubinemia Bi indirecta
- Descenso de la Haptoglobina
- Hemoglobinuria
- Frotis sangre periférica: Células características
- Aumento de reticulocitos
- Médula ósea: Hiperplasia eritroide

COMPLICACIONES DE LAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS

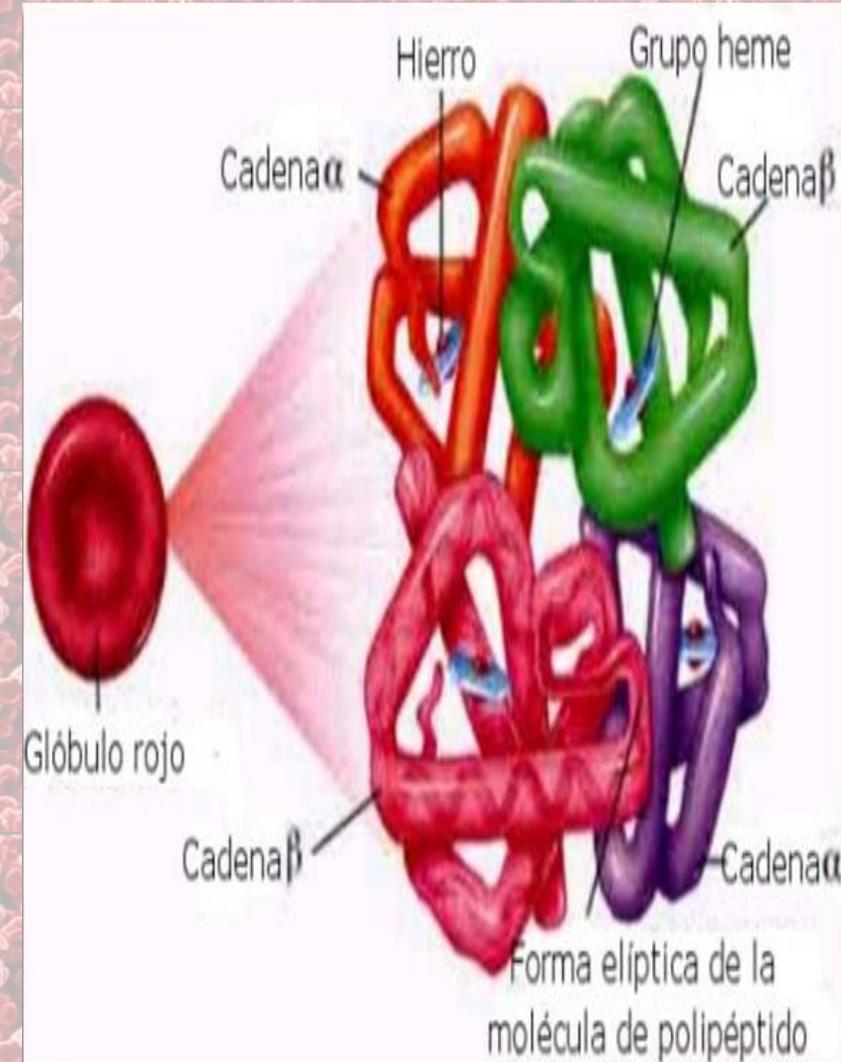
- Crisis aguda: hemólisis coincidiendo con infecciones.
- Crisis aplásicas menos frecuentes pero graves.
- Litiasis biliar: Frecuentes. Ocurren por el exceso de lisis hemática. 5% en los < 10 años, 75% los adultos.
- Ictericia neonatal: Bilirrubina indirecta muy elevada sin paralelismo con la Hb que está poco disminuida atribuida a la hipoxemia neonatal.
- Hiperesplenismo.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS CORPUSCULARES

- HEMOGLOBINOPATÍAS:
 - Cuantitativas: Talasemias.
 - Cualitativa: Anemia de células falciformes.
- ALTERACION DE LAS PROTEÍNAS DE LA MEMBRANA CELULAR :
- ALTERACIONES ENZIMÁTICAS.

HEMOGLOBINOPATIAS

- **Talasemias**: Síntesis disminuida o bien ausente de una o más cadenas de globina estructura normal.
- **Hemoglobinopatías estructurales**: Cambios en la estructura de las cadenas de globina. Son silentes, originan transporte de O₂ defectuoso o anemia hemolítica.
- **Persistencia hereditaria de hemoglobina fetal (PHHF)**: Alteración del cambio en la producción de HbF a la del adulto, debido a causas genéticas. Sin importancia clínica.



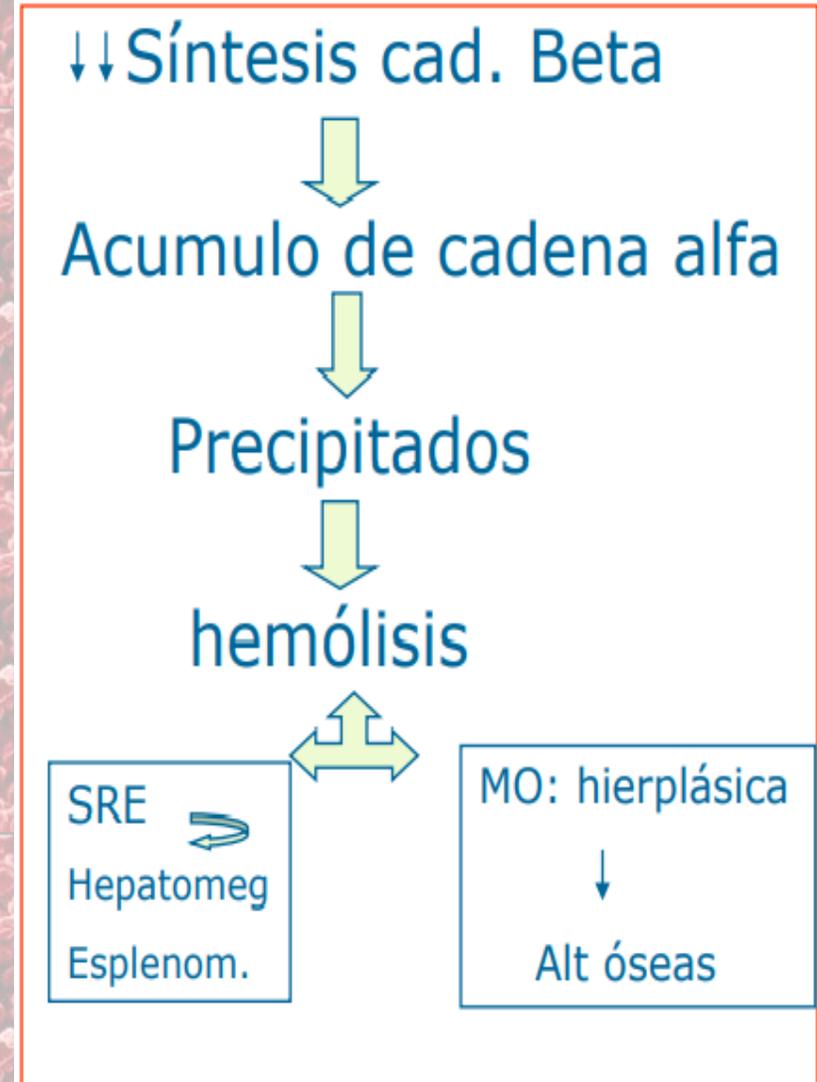
TALASEMIAS

Grupo heterogéneo de enfermedades caracterizado por una anemia hipocrómica, microcítica.

Déficit en la síntesis de una o más cadenas polipeptídicas de la hemoglobina.

Las más frecuentes:

- Alfa-talasemia.
- Beta-talasemia.



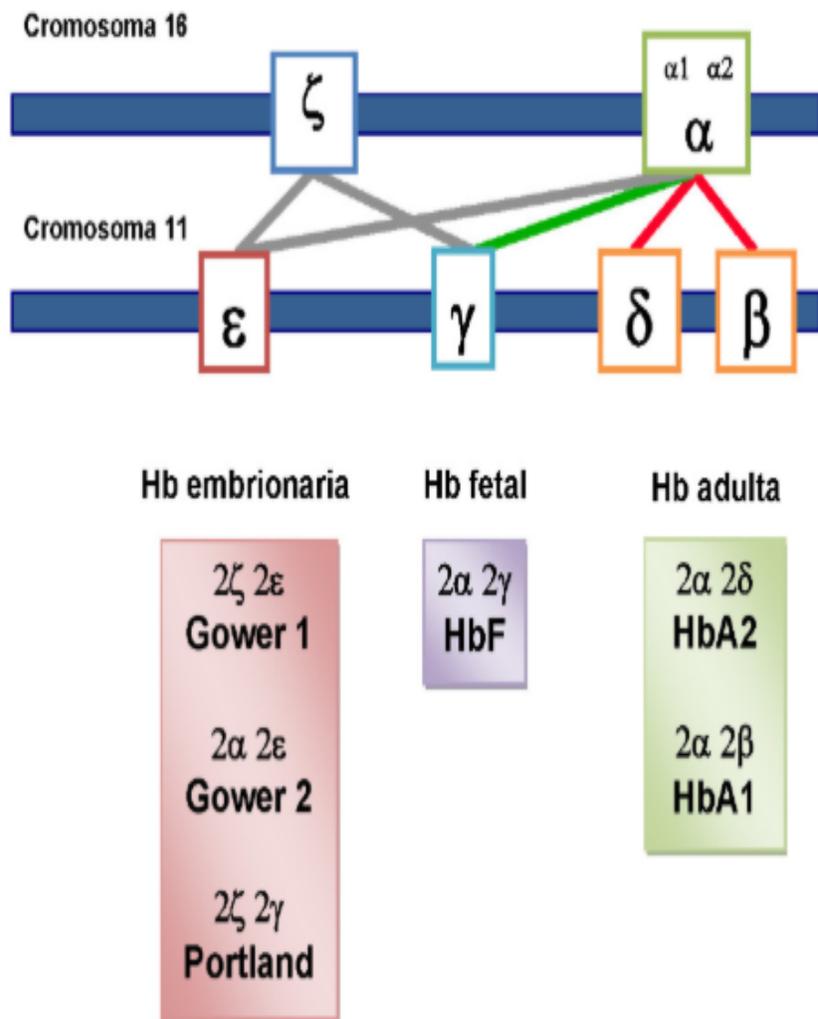


Figura 3. Representación esquemática de los genes de las cadenas de globina que originan la formación de los distintos tipos de hemoglobina. En el cromosoma 16, se codifican las cadenas α (genes α1 y α2) y su variante ontogénica fisiológica, las cadenas ζ. Las cadenas δ, β, variantes embrionarias ε y γ, y las variantes patológicas se codifican en el cromosoma 11. La hemoglobina fetal es la predominante desde las 8 semanas de vida embrionaria hasta el segundo mes de vida posnatal.

Trastorno	Anomalia genética	Fenotipo clínico
β-talasemia		
Talasemia <i>major</i> (anemia de Cooley)	Homocigotos β ⁰ /β ⁰ y β ⁺ /β ⁰	Hemólisis y anemia grave, eritropoyesis ineficaz, dependencia de transfusiones, sobrecarga férrica
Talasemia intermedia	Heterocigotos compuestos β ⁰ /β ⁺ y β ⁰ /β _{variante}	Hemólisis moderada, anemia intensa, en ocasiones, dependiente de transfusiones, sobrecarga férrica
Talasemia <i>minor</i> (rasgo)	Heterocigotos β ⁰ /β o β ⁺ /β	Microcitosis, anemia leve
α-talasemia		
Portador silente	(-α/αα)	Asintomático con hemograma normal
Rasgo de α-talasemia	(-α/-α) o (-/-αα)	Microcitosis y anemia leve
Hemoglobina H	(--/-α)	Anemia hemolítica crónica no dependiente de transfusiones Cuerpos de Heinz HbH (β4) 40% y HbA1 un 60%
Hidropesía fetal	(--/--)	Anemia grave, insuficiencia cardíaca fetal con anasarca intrauterina, muerte en el útero o al nacimiento Solo producen HbH (β4) o Hb Bart (γ4)

BETA TALASEMIAS

Falta síntesis de la cadena beta de la globina.

- Clasificación:

- Talasemia mayor(beta-homocigota).

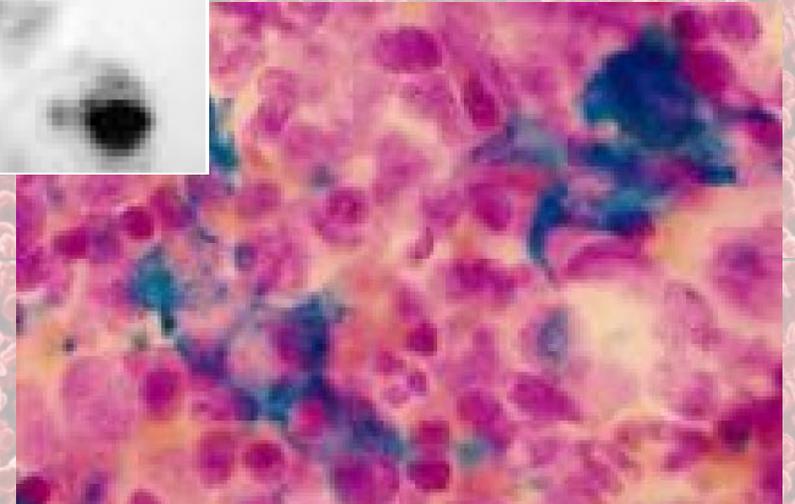
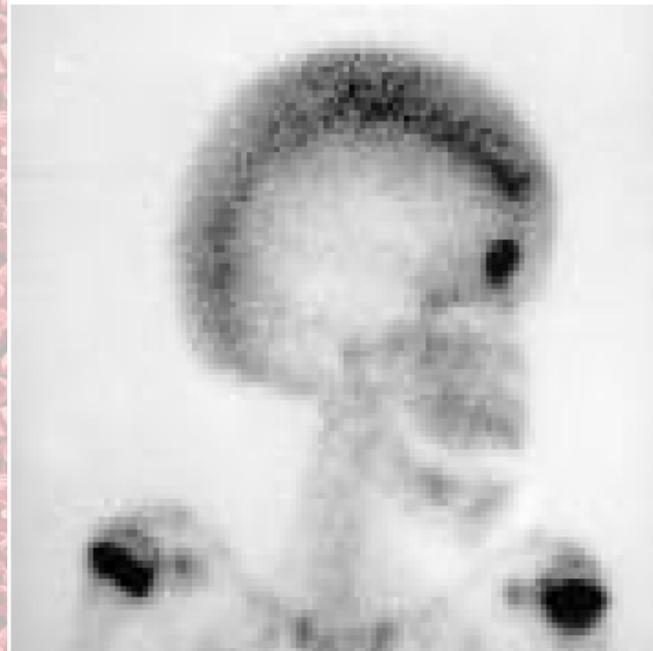
- Talasemia intermedia (b-homocigota).

- Talasemia menor (b-heterocigota).

TALASEMIA MAYOR (ANEMIA DE COOLEY)

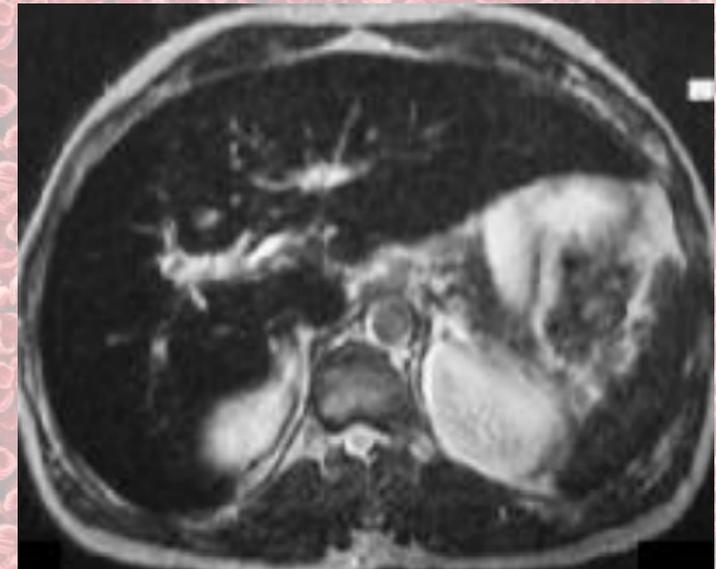
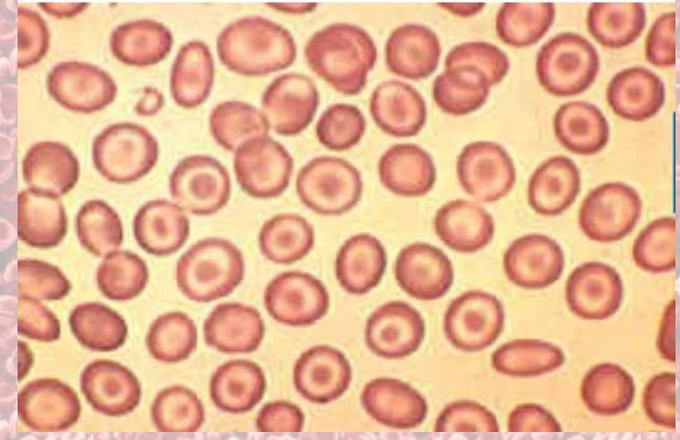
Anemia intensa, grave y crónica que provoca reacciones compensadoras del organismo:

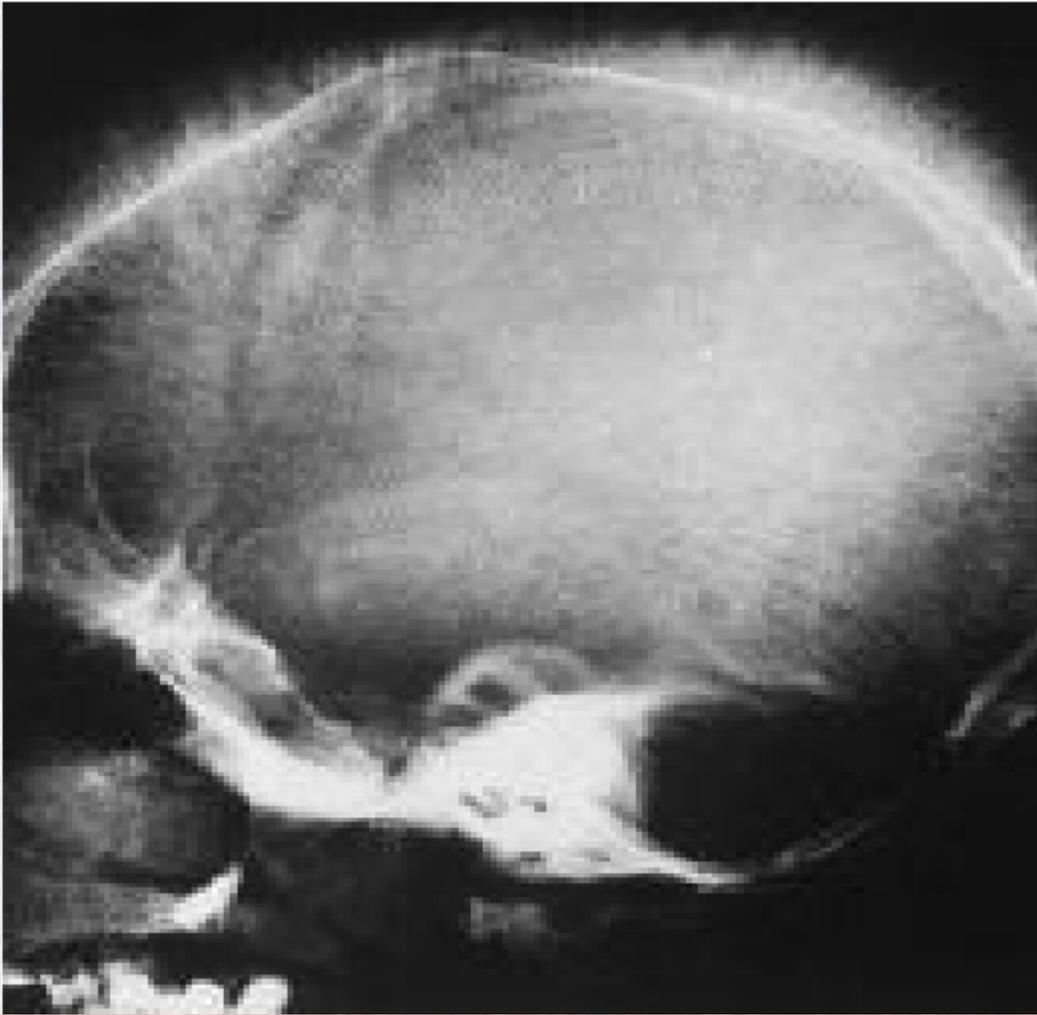
- Hiperplasia del tejido hematopoyético.
- Expansión de cavidades medulares.
- Hepatoesplenomegalia.
- Aumento de absorción del Fe.



DIAGNÓSTICO

- Aparece a lo largo de los primeros meses de la vida.
- Anemia microcítica hipocromía intensa.
- Frotis: microcitosis dianocitos.
- Electroforesis de Hb: Aumento de HbF manifiesto y ausencia de Hb A. $>$ HbA2 ligero.
- Sideremia: aumentada junto con la ferritina y el índice de saturación.
- Estudio genético.





Cráneo en cepillo.



Expansión medular Cortical disminuida.

TRATAMIENTO DE LA TALASEMIA MAYOR

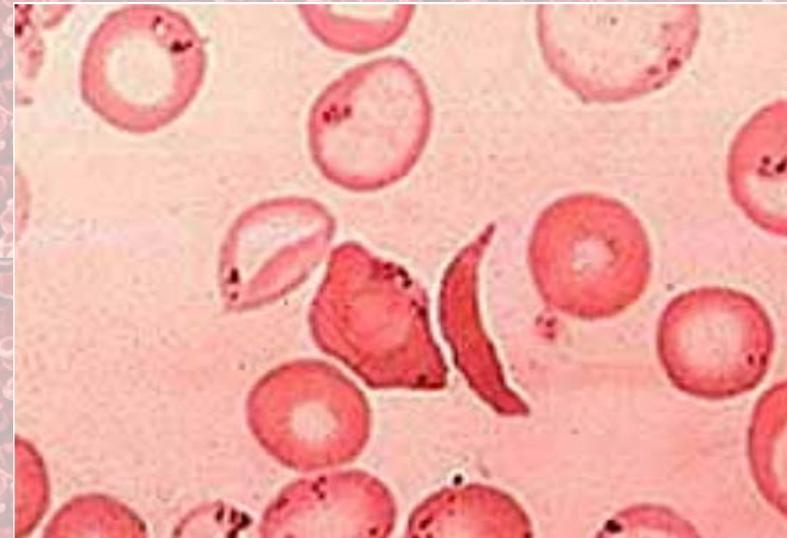
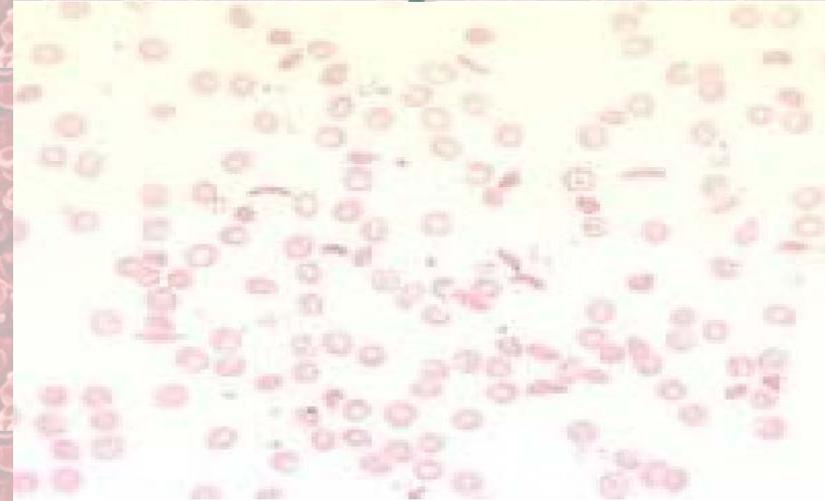
- Pronóstico grave: Muerte >20 años.
- Hipertransfusión para mantener Hb > 9g/dl.
- Quelación del hierro con dexferosamina subcutánea con bomba de perfusión continua + vitamina C.
- Quelación oral con deferasirox en >2años.
- TPH: supervivencia del 73%.
- Diagnosticar las formas heterocigotas para consejo genético

B-TALASEMIA MINOR

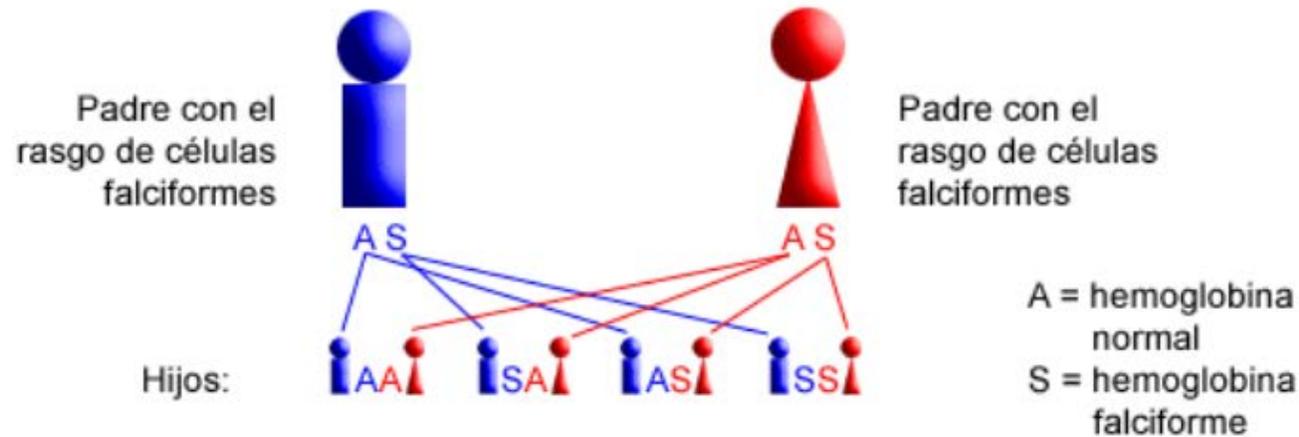
- Forma clínica más frecuente en nuestro medio: “rasgo talasémico”.
- Pseudopoliglobulia microcítica: 5-6 millones de hematíes, Hb 9-11, VCM:64-72.
- Confunde con anemia ferropénica.
- Índice Mentzer= $VCM/\text{hematíes millones}$ 3.5%
- Estudio del Fe normal.
- Estudio familiar

DREPANOCITOSIS (ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES)

- Hemoglobinopatía por alteración de la síntesis de la globina .
- Afecta primordialmente a la población negra.
- La deformación que sufre el hematíe le confiere fragilidad excesiva y dificultad para la deformación.
- Vida media acortada e incapacidad para atravesar la micro circulación.
- Estasis – hipoxia - oclusión .



RASGO HEREDITARIO

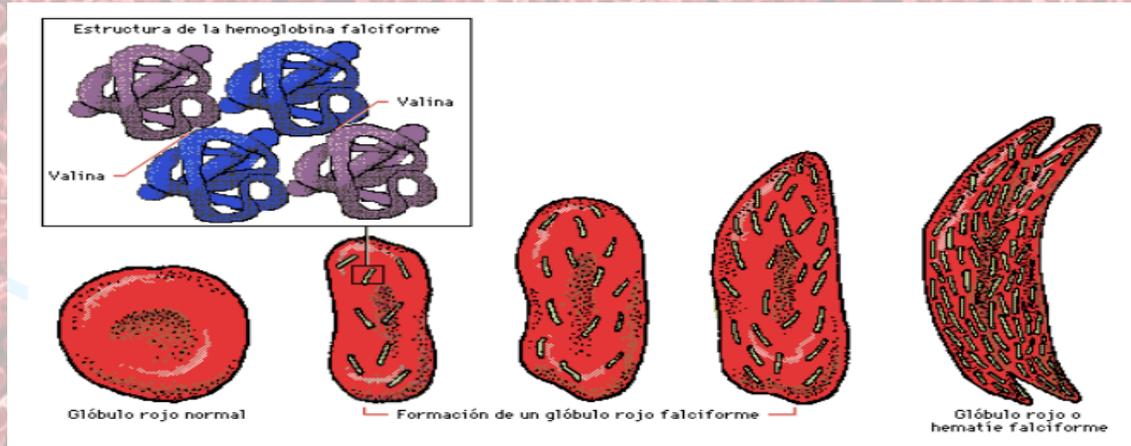


Niños que tienen la enfermedad de las células falciformes = $iSSi$
(Uno de cada cuatro, o un 25 por ciento)

Niños que son portadores del gen, como sus padres = $iASi$ $iSAi$
(dos de cada cuatro tienen el rasgo de las células falciformes, o un 50 por ciento)

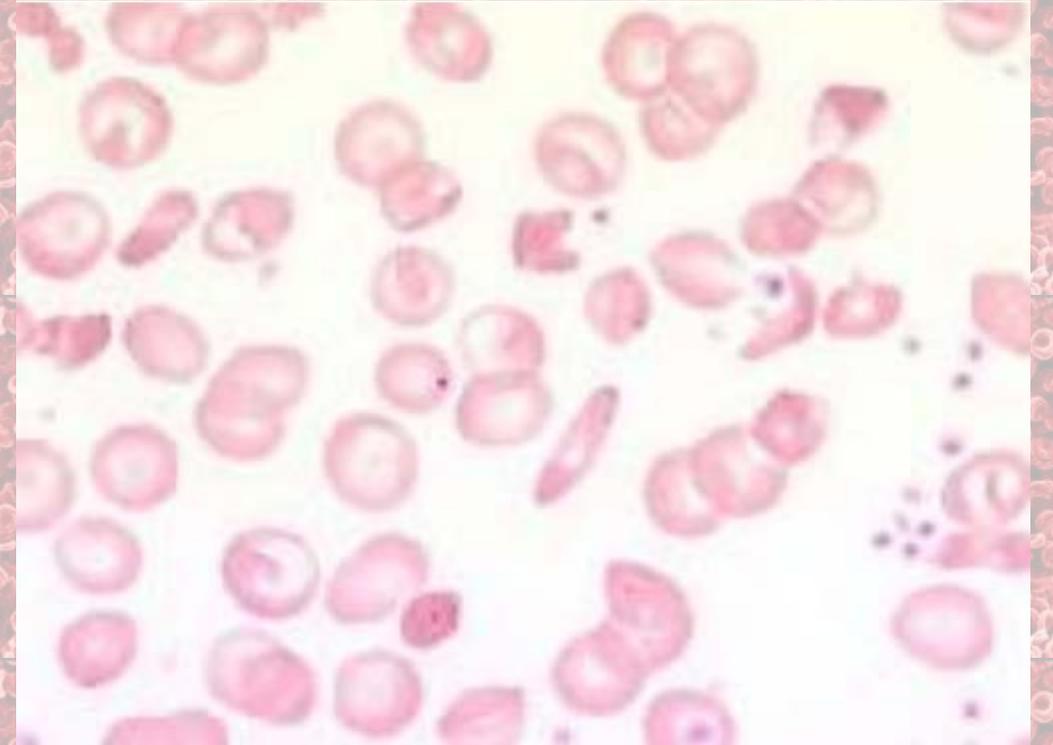
Niños que no heredan el gen de sus padres = $iAAi$
(Uno de cada cuatro, o un 25 por ciento)

La Hb S se polimeriza con la desoxigenación, altera su solubilidad y distorsiona al hematíe, que se hace rígido, adoptando la forma de hoz, que impide su circulación por la red microvascular (vaso oclusión), favorece su destrucción (anemia hemolítica). El exceso de hematíes falciformes sobrepasa la capacidad de filtro esplénico que, junto con el bloqueo del sistema mononuclear fagocítico, por la hiper hemólisis y los infartos esplénicos, acaban interfiriendo la actividad inmunológica del bazo (asplenia funcional), incrementándose la susceptibilidad a infecciones.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

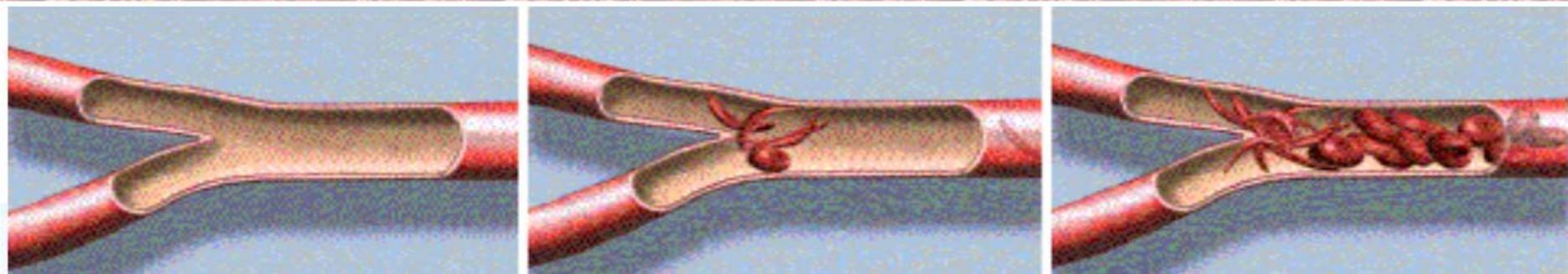
- Anemia hemolítica crónica grave
Hb < 7 y episodios agudos:
- Crisis vaso oclusivas.
- Crisis aplásticas.
- Crisis hiperhemolíticas.
- Aumento de susceptibilidad para las infecciones por hipoesplenismo funcional.



Hemates en forma de hoz, cuerpos de Howell-Jolly de hipoesplenismo.

CRISIS OCLUSIVAS: MECANISMO

- Infartos pulmonares, neumonías.
- Osteoarticular: Dolor e hinchazón de manos y pies, simétrica: dactilitis <1año.
- Infarto cerebral.
- Dolor abdominal intenso.
- Secuestro en bazo o hígado: colapso circulatorio.
- Síndromes torácico agudo



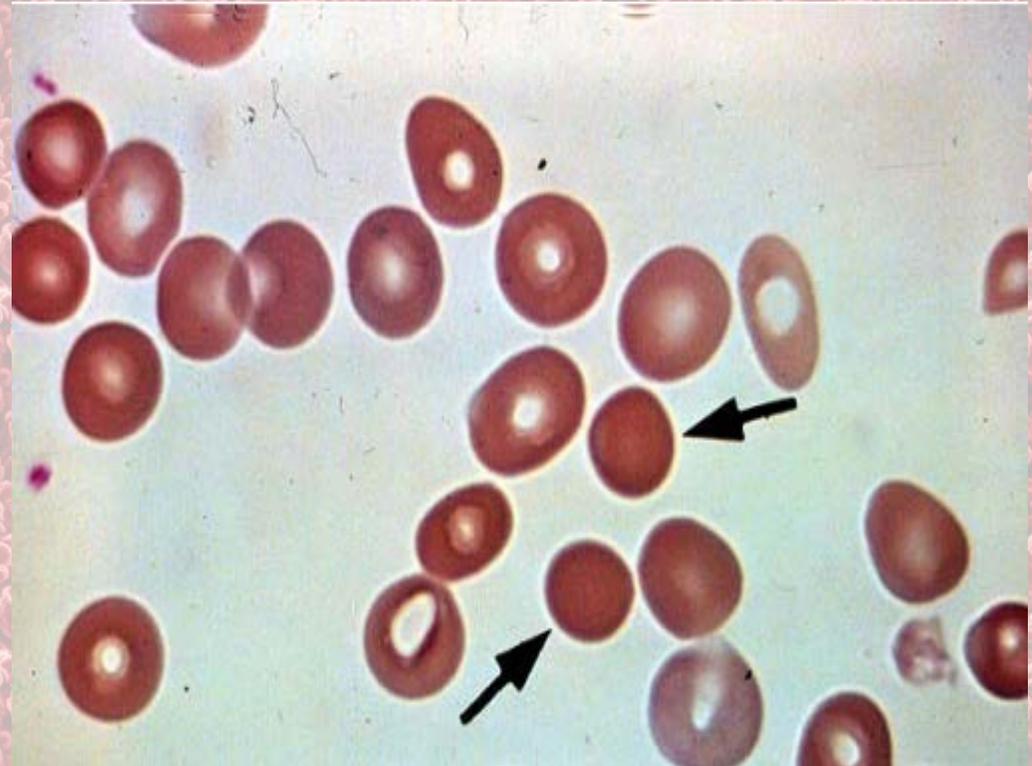
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

- Anemia Hemolítica con $>$ de reticulocitos. $>$ LDH, $>$ B. indirecta
- Hb entre 6-8 g/dl.
- Electroforesis de Hb: Banda anormal correspondiente a Hb S.75%. $>$ Hb fetal 2-20% +/- Hb A2 baja 2-4%, no se detecta Hb A.
- Frotis: Falciformación.
- **Tratamiento:**
- Evitar complicaciones infecciosas: Vacunar H. influenzae, meningococo, Neumococo, penicilina profiláctica.
- Ac. Fólico.
- Hiperhidratar, tratamiento del dolor, evitar transfusiones salvo crisis aplásica.
- Hidroxiurea: 20mg/k/día. Aumenta la Hb F $>$ 30% y disminuye la falciformación.
- Exanguinotransfusión si: precirugía, accidente cardiovascular, síndrome torácico agudo.
- TMO si graves antes de los 16 años si D Familiar compatible.
- Consejo genético

ALTERACION DE LAS PROTEÍNAS DE LA MEMBRANA CELULAR :

Son defectos estructurales de la membrana por alteraciones genéticas que codifican la síntesis de proteínas del esqueleto o de la doble capa lipídica.

- Esferocitosis hereditaria.
- Eliptocitosis congénita.
- Estomatocitosis congénita



ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

- Es la más frecuente de las anemias Hemolíticas hereditarias.
- Su incidencia es 1 caso/2000 nacimientos en el área mediterránea.
- Hay un defecto de espectrina, ankirina, banda 3 u otras proteínas, de la membrana del hematíe que la hace demasiado permeable al sodio, para eliminarlo necesita mucha energía que suministra el ATP y proviene de la glucólisis.
- En medios pobres en glucosa como el bazo no puede mantenerse y se hemoliza.
- Es muy variable en sus manifestaciones clínicas, asintomática hasta una anemia grave.

ESTRUCTURA PROTEICA DE LA MEMBRANA DEL HEMATIE

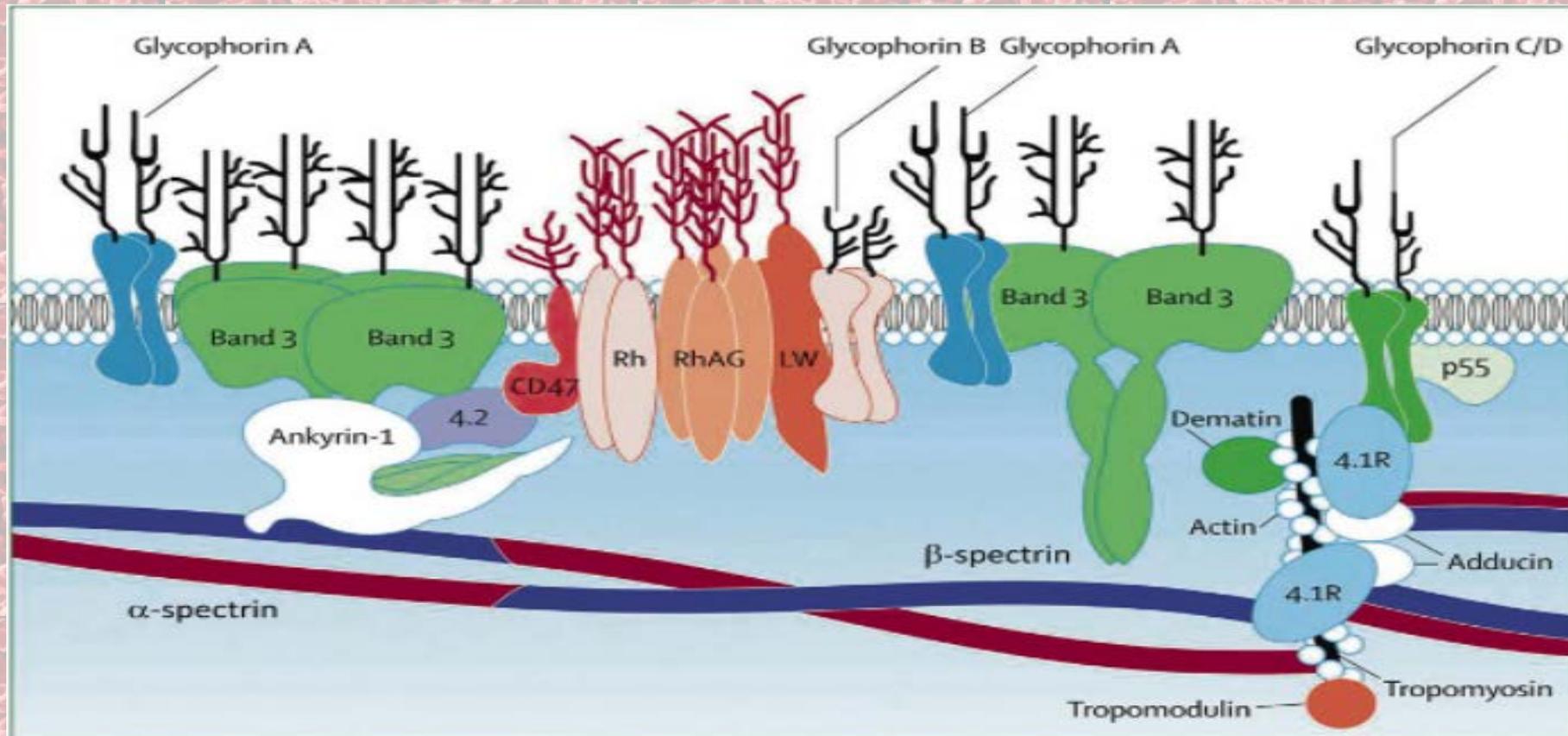


Figura 1. Representación esquemática de la membrana eritrocitaria. Las proteínas integrales de la membrana (banda 3, las glicoforinas A, B, C, D y E, estomatina y proteínas de antígenos del Rh y grupos sanguíneos) atraviesan la capa lipídica. Las proteínas estructurales del citoesqueleto recubren la superficie interna (espectrina, actina, proteína 4.1, ankirina, proteína 4.2 y p55, adducina, dematina, actina, tropomiosina y tropomodulina). Las interacciones horizontales y verticales entre las proteínas son imprescindibles para el mantenimiento de la estructura de la membrana. (Perrotta S, Gallagher PG, Mohandas N. Hereditary spherocytosis. Lancet 2008; 372: 1411-26)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Anemia + ictericia +esplenomegalia.
- Anemia normocítica y normocrómica.
- Ictericia solo 15% y en el periodo neonatal pueden precisar exanguinotransfusión .
- Esplenomegalia entre 50-75% de lactantes a escolares y su tamaño no guarda relación con la gravedad del proceso – 5% son formas graves.
- **Laboratorio:**
- Esferocitosis y anisocitosis, >CMHC,
- Anemia moderada, reticulocitosis siempre.
- Disminución de la resistencia globular osmótica con solución salinas hiposódicas (Patognomónica).
- Autohemólisis alterada.
- Vida media del hematíe marcado con Cromo. o difosfonato acortada.
- Determinar las proteínas de membrana: Ausencia o disminución.

TRATAMIENTO

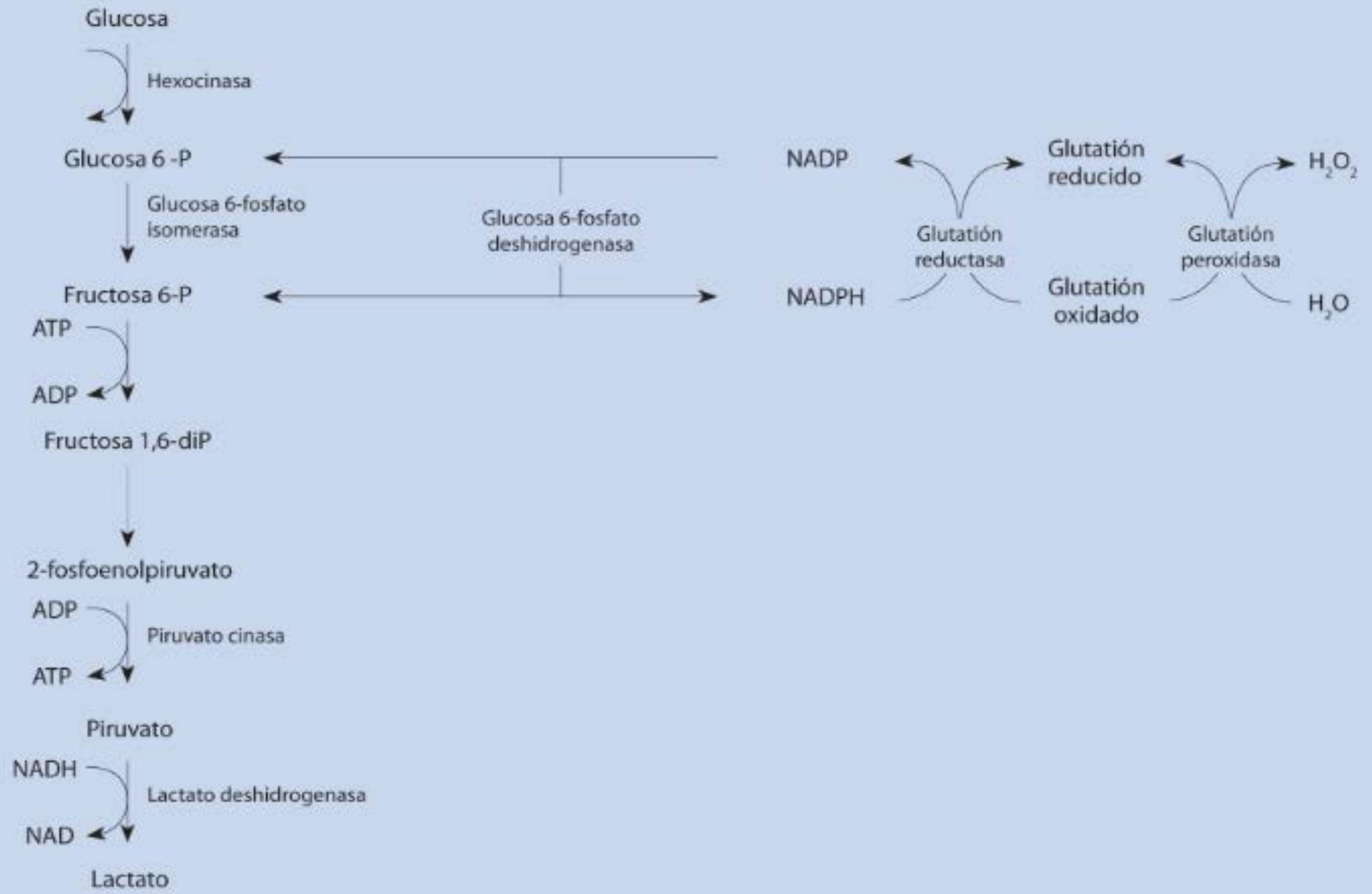
- La esferocitosis hereditaria precisa de tratamiento pre- esplenectomía y post-esplenectomía.
- Pre-esplenectomía: Acido fólico, Vacunas frente H. influenzae, meningococo, Neumococo, penicilina profiláctica por bazo hipofuncional.
- Mantener cifras de Hb $>8\text{g/dl}$.
- Esplenectomía: En los que requieren transfusiones y los que tienen fallo de crecimiento aunque no sea tan severa. Los que tengan cálculos vesiculares y anemia. Debe ser realizada cuando sean $>$ de 6 años: Riesgo de infecciones graves.

Anemias por defectos enzimáticos

- Cursan con un síndrome hemolítico crónico moderado o grave, pero no hay esferocitos circulantes.
- La mayoría son de herencia AD y presentan clínica los homocigotos o doble heterocigotos.
- La hemólisis neonatal no es infrecuente y suele aparecer a lo largo de los 10-20 años de la vida.

Déficits enzimáticos más frecuentes

- Déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD):
- Es la más frecuente. Herencia recesiva ligada al Cr. X .
- Afecta a raza negra, asiática y blanca del área mediterránea .
- Prevalencia 0.1-1.5% de la población Asintomática hasta que el portador coma alguna sustancia de alto poder oxidante (Favismo) que aparece un síndrome hemolítico agudo intravascular generalmente intenso y autolimitado.
- Ictericia + anemia + hemoglobinuria y ausencia de esplenomegalia No hay tratamiento específico, evitar la ingesta de alimentos y medicamentos que la desencadenan.
- Concentrados de hematíes si favismo o anemia con repercusión hemodinámica



DEFICIT DE PIRUVATOKINASA

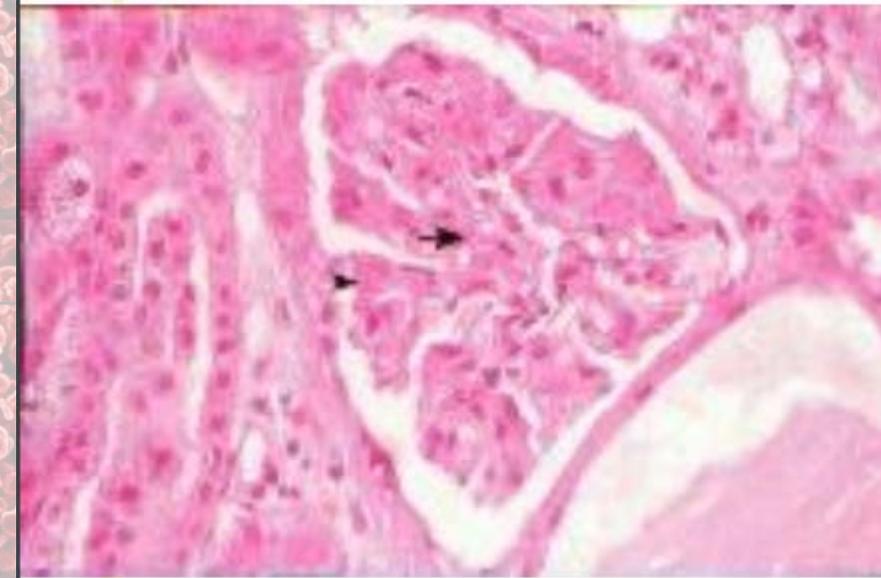
- Menos frecuente 17% de todos los pacientes con an. Hemolítica.
- Aparición más tardía, en el adulto o en el periodo neonatal.
- Herencia AR. Antecedente de abortos frecuentes.
- Anemia hemolítica no esferocítica con tendencia a la macrocitos.
- Auto hemólisis aumentada, RGO normal.
- Diagnóstico: Cuantificación de la enzima en los padres y el niño.
- Tratamiento: Esplenectomía en las graves.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS EXTRACORPUSCULARES

- NO INMUNES
- INMUNES

Síndrome hemolítico urémico (SHU)

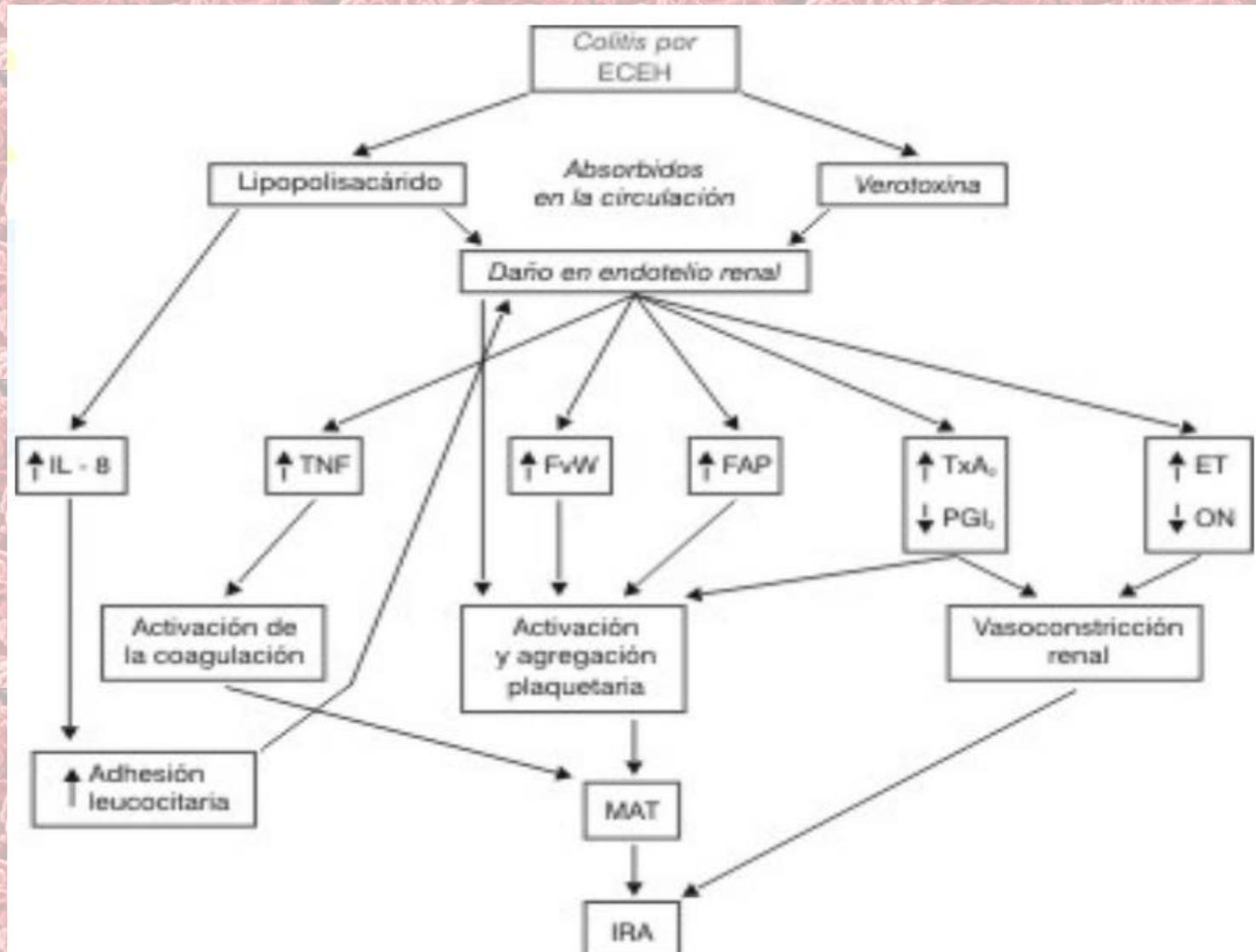
- Es un síndrome caracterizado por un fallo renal progresivo asociado a anemia hemolítica microangiopática (no inmune) y trombocitopenia en mayor o menor grado.
- Engrosamiento difuso del capilar glomerular con doble contorno y edema de las células endoteliales. Trombos de fibrina en la luz luminal
- La lesión principal es la formación de microtrombos en la arteriola y los capilares del glomérulo y como consecuencia la fragmentación de los hematíes



Síndrome hemolítico urémico (SHU)

- Clasificación:
- SHU (D+) : Forma clásica que afecta a los niños <3años, se asocia a diarrea generalmente por E.coli. IRA en 55-70%.
- SHU (D-) Forma familiar o esporádica, no desencadenada por infecciones ni diarrea.
- Tiene peor pronóstico y el 50% progresan a IR terminal.
- La forma genética está asociada a anomalías del complemento.

MECANISMO



Características	SHU D+	SHU D-
Antecedentes patológicos familiares	No	Si
Edad	< 1 año	> 5 años
Variedad estacional	Sí	No
Pródromos	Diarrea	No diarrea
Hipertensión endocraneana	Moderada	Severa
Complicaciones	Poco comunes	Comunes
Histología	Microangiopatía glomerular	Arteriopatía
Recurrencia	Rara	Común
Frecuencia	90 % de los casos	10 % de los casos
Evolución	Buena	Mala
Factor $\gamma\gamma$ disfuncional	Presente	Ausente
Alteración factor H	No	Sí

Clínica del SHU D+

- Historia:
- Pródromos: gastroenteritis (83%)
- fiebre (56%).
- diarrea hemorrágica (50%) 2-7 días antes del inicio de la Insuficiencia Renal.
- Irritabilidad, letargia.
- Convulsiones (20%).
- IRA (97%).
- Anuria (55%)

EXPLORACIÓN

- Hipertensión (47%).
 - Edema, sobrecarga de líquidos (69%).
 - Palidez, a menudo severa, taquicardia
-
- **Laboratorio:**
 - Análisis de orina: – Proteinuria. – Hematuria y cilindros hemáticos – Urea, creatinina y ionograma alterados.
 - Hematología: – Anemia severa – Frotis: Esquistocitos – trombopenia – CID: >dd, – TPTa

TRATAMIENTO

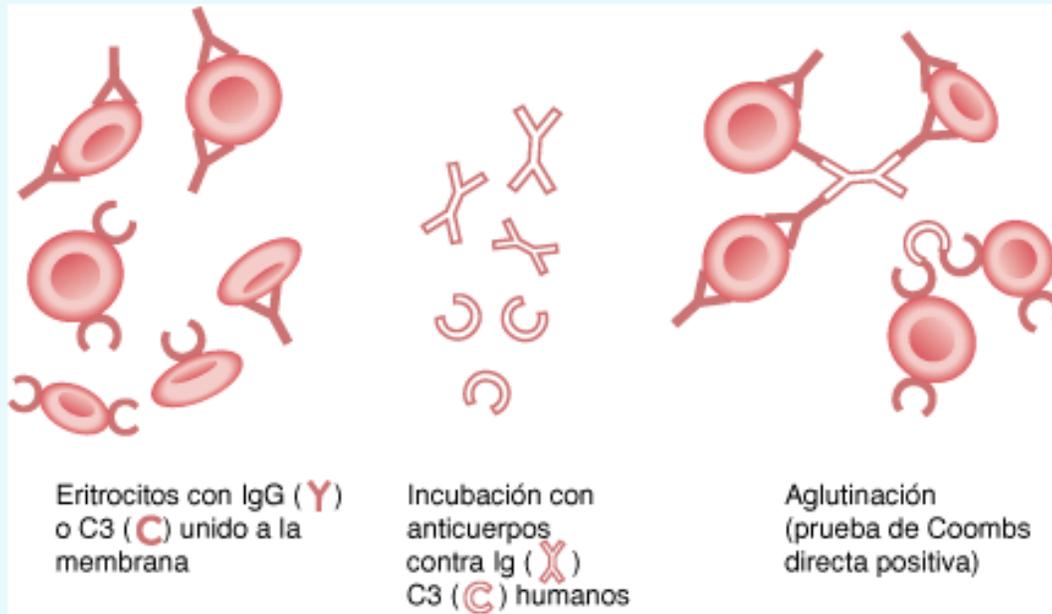
- SHU (D+): Tratamiento de soporte para la IR: Restringir líquidos, diuréticos, diálisis peritoneal si precisa.
- En la forma SHU (D-): – Plasmaféresis debe ser iniciada urgentemente antes de 24h, con lo que la mortalidad desciende de 50% a 25% – Y continuar hasta 2 días después de la normalización

ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE

- Es la provocada por autoanticuerpos que se unen a la membrana del hematíe ocasionando la muerte prematura del mismo (hemolisis).
- **Clasificada:**
 - Primaria (sin enfermedad subyacente que la provoque).
 - Secundaria (LES. medicamentos, tumores..).
 - **SUBCLASIFICADA** por el tipo de autoanticuerpos que la provocan:
 - Calientes.
 - fríos

PRUEBA DE COOMBS DIRECTA

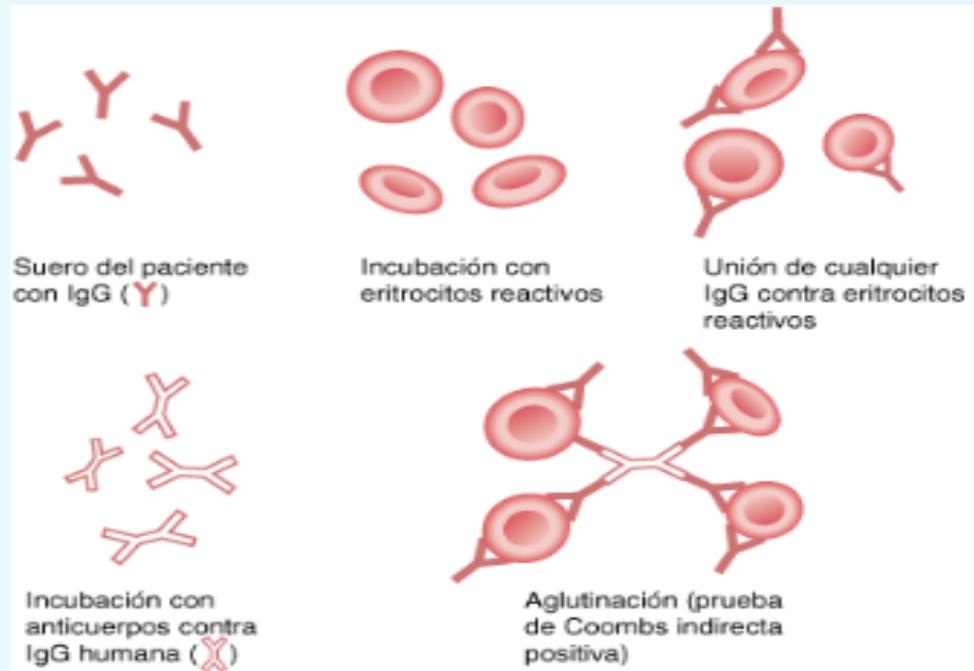
La prueba de la antiglobulina (de Coombs) directa se utiliza para determinar si hay anticuerpos de unión a eritrocitos (IgG) o complemento (C3) en la membrana eritrocítica. Se incuban los eritrocitos del paciente con anticuerpos contra IgG y C3 humanos. Si hay IgG o C3 unidos a la membrana de los eritrocitos, se produce la aglutinación—un resultado positivo. Un resultado positivo sugiere la presencia de autoanticuerpos contra los eritrocitos si el paciente no ha recibido una transfusión en los últimos 3 meses, aloanticuerpos contra los eritrocitos transfundidos (por lo general, observados en reacciones hemolíticas agudas o diferidas) o anticuerpos contra los eritrocitos dependientes de fármacos o inducidos por estos.



PRUEBA DE COOMBS INDIRECTA

Prueba de la antiglobulina indirecta (de Coombs indirecta).

La prueba de la antiglobulina (de Coombs indirecta) indirecta se utiliza para detectar anticuerpos IgG contra eritrocitos en el suero del paciente. Se incuba el suero del paciente con eritrocitos reactivos; después, se agrega suero de Coombs (anticuerpos contra IgG humana o anti-IgG humana). Si se produce aglutinación, hay anticuerpos IgG (autoanticuerpos o aloanticuerpos) contra los eritrocitos. Esta prueba también se utiliza para determinar la especificidad de un aloanticuerpo.



ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE

- Es la causa más frecuente de hemólisis adquirida en los niños.
- En la mitad de los casos están precedidos por un episodio febril, el debut es brusco (H. intravascular) en la mayoría y no se aprecia esplenomegalia al inicio.
- Clínica:
 - Agudas: MEG, ictericia taquicardia, mareos, escasa hepatoesplenomegalia.
 - Crónicas: evoluciona en brotes por infecciones agudas, esplenomegalia, adenopatías difusas, subictericia,

ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRIOS

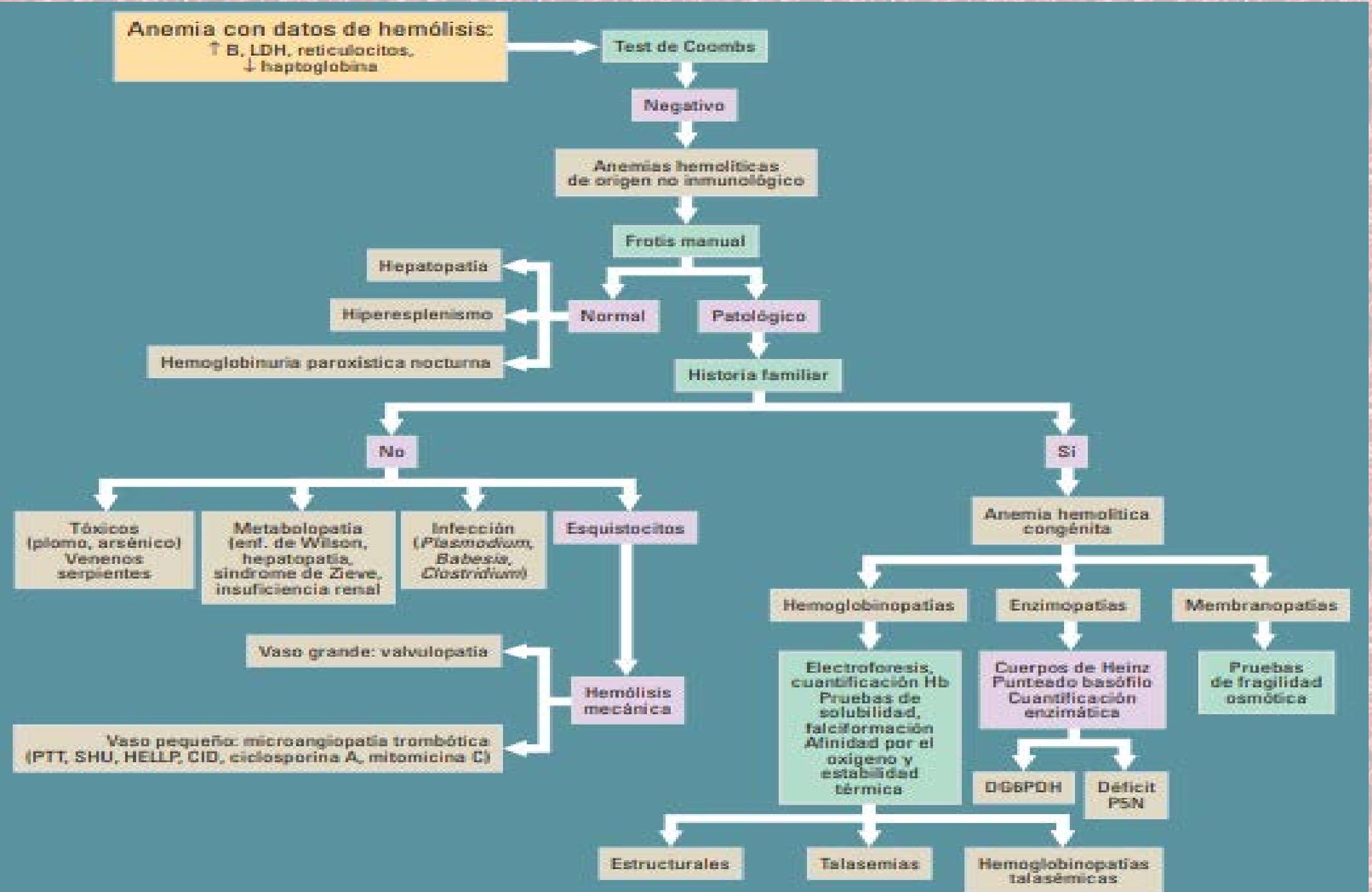
- 85% de los casos producida por IgM
- Fija complemento.
- Frecuentemente secundaria a infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*.
- Hemólisis intravascular y cursa con anemia y acrocianosis.
- Puede ser asintomático.
- Tratamiento sintomático y etiológico, corticoides poco útiles.
- Plasmaféresis en casos graves. Efecto transitorio.

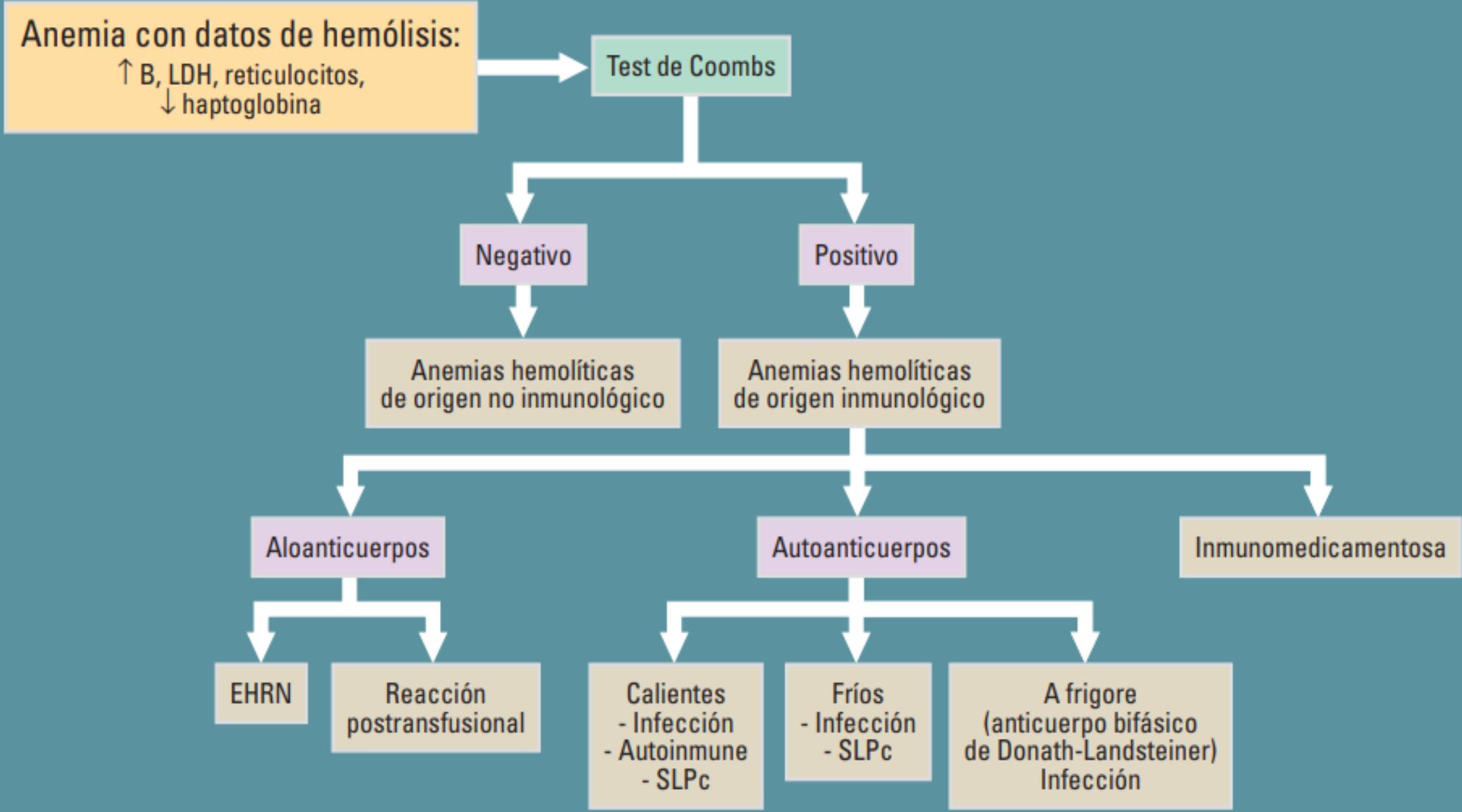
AHI por Ac calientes

- El 70% de las AHÍ
- IgG el Ac más frecuente
- IgG+C3 en 50%
- Máxima reactividad a 37°
- Hemólisis ppalmente extravascular
- Clínica severa
- Trasfundir sis síntomas graves o Hb<4 en pequeños volúmenes con las unidades más compatibles
- TTo corticoides, 40% resistentes

AHÍ por Ac fríos

- 85% de los casos producida por IgM
- Fija complemento
- Frec. Secundaria a infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*
- Especificidad ante el sistema I/i
- Hemólisis intravascular y cursa con anemia y acrocianosis
- Puede ser asintomático
- Tto sintomático y etiológico, corticoides poco útiles
- Plasmaferesis en casos graves. Efecto transitorio





BIBLIOGRAFIA

- García, M. 2008. Protocolo diagnóstico de las anemias. *Medicine.*;10(20):1371-4.
- Gonzalez,H. Garrote,R. 2016. Anemias hemolíticas en la infancia. *Pediatría integral. VOLUMEN XX(5).*
- Palomo I, Pereira J, Palma G. 2009. *HEMATOLOGÍA Fisiopatología y Diagnóstico Editores.* p 118-210.
- González, J. 2019. Fundamentos fisiopatológicos para el diagnóstico de la anemia hemolítica autoinmune. *Revista Ciencias Médicas vol.23 (5)*
- Chiappe Revisión de algoritmos diagnósticos de anemias hemolíticas no autoinmunes en nuestro país. 2015. *HEMATOLOGÍA. Volumen 19.*
- Clinton J. 2008. Hematología Síndrome De Anemia Hemolítica *Revista medica de Costa Rica Y Centroamérica LXV (583) 85-90.*