



**Universidad del sureste  
Campus Tuxtla Gutiérrez, Chiapas  
Escuela de Medicina Humana**



**Título del trabajo:**

**Revisión/actualización sobre las anemias hemolíticas  
intravasculares y extravasculares**

**Unidad IV**

**Nombre del alumno: Karla Zahori Bonilla Aguilar**

**Nombre de la asignatura: Pediatría**

**Semestre y grupo: 6° Semestre Grupo "A"**

**Nombre del profesor: Dr. Peraza Marín Saúl**

**Tuxtla Gutiérrez, Chiapas a 17 de Junio de 2020.**

## ÍNDICE

Introducción.....	Pág. 2
Abordaje diagnóstico.....	Pág.3
Clasificación	
Diferenciación.....	Pág. 4
Historia clínica.....	Pág. 5
Cuadro clínico	
Pruebas diagnósticas.....	Pág. 5
Diagnóstico diferencial.....	Pág. 6
Anemia hemolítica extravascular	
Anémica hemolítica intravascular	
Tratamiento.....	Pág. 7
Seguimiento.....	Pág. 8
Bibliografía.....	Pág. 8

## Introducción

### Anemias hemolíticas

En las anemias hemolíticas, se produce una reducción de la vida media de los hematíes por destrucción eritrocitaria anormalmente elevada (hemólisis). La médula ósea intenta compensarla 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 reticulocitario. La bilirrubina no conjugada aumenta por incremento del catabolismo del hemo. Además, se produce disminución de la haptoglobina (alfa-globulina que se fija a las proteínas de la hemoglobina) al ser rápidamente depurada por el sistema mononuclear fagocítico (SMF) sobrepasándose la capacidad hepática en la síntesis.

#### Clasificaciones

##### Según herencia

- Congénitas
- Adquiridas

##### Según etiología

- Intracorpúscular
- Extracorpúscular

##### Según lugar de hemólisis

- Intravascular
- Extravascular

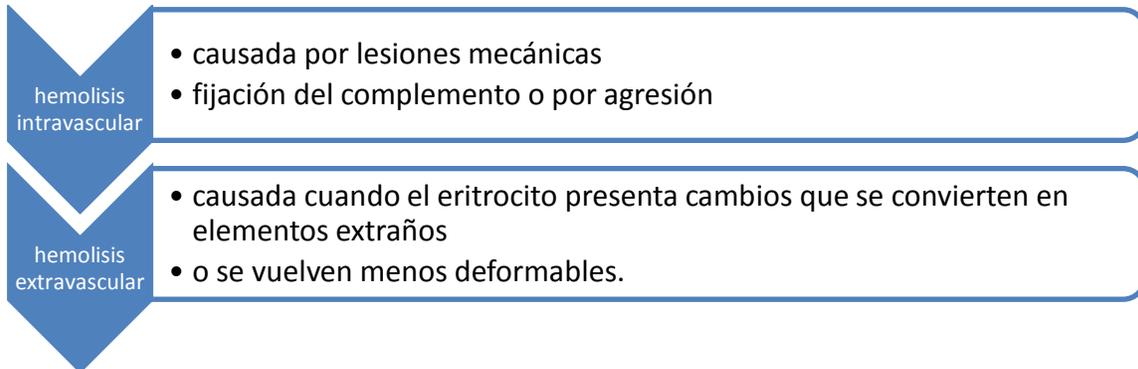
Las anemias hemolíticas congénitas se originan como consecuencia de anomalías hereditarias de las estructuras del hematíe, como la membrana, hemoglobina o enzimas eritrocitarias, e incluyen: la esferocitosis hereditaria, la enfermedad de células falciformes, las talasemias y las deficiencias de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa y piruvato cinasa.

Las anemias hemolíticas adquiridas son el resultado de fuerzas o agentes que, por mecanismos inmunitario, químico o físico, dañan el eritrocito. Estas incluyen: las anemias hemolíticas autoinmunes, la anemia microangiopática, quemaduras graves y algunos agentes oxidantes

En el presente trabajo narramos de forma congruente y actualizada los puntos más relevantes para el diagnóstico oportuno de los pacientes.

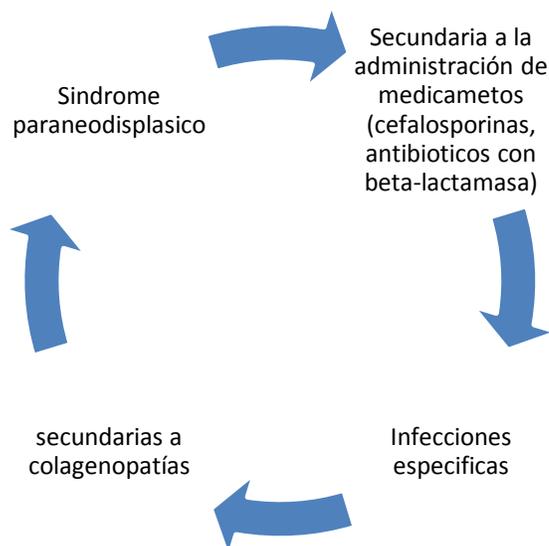
El abordaje diagnóstico del paciente:

**1.-Las anemias hemolíticas deben clasificarse en intravasculares y extravasculares según su tipo de hemólisis (lugar).**



Requiere la diferenciación inicial entre 2 tipos principales de hemólisis: la intravascular, caracterizada por hemoglobinuria, haptoglobinas bajas y frecuentemente presencia de más de 1% de esquistocitos en el frotis de sangre periférica y la extravascular, donde los eritrocitos son previamente opsonizados y retirados de la circulación en los cordones esplénicos, generalmente presentan prueba de Coombs positiva y son desencadenadas por anticuerpos calientes de naturaleza IgG.

Una vez realizada la clasificación de la anemia hemolítica es importante determinar asociaciones etiológicas.



## Diferenciación de hemólisis extravascular e intravascular.

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

A su vez anemias extravasculares deben ser divididas en anemias por:

- Anticuerpos calientes

Son aquellas que tienen hemólisis máxima a 37° C y son positivas a la prueba de Coombs directo en 75% de casos.

- Anticuerpos fríos

Son aquellas que aglutinan por complemento a menos de 37° C. La prueba de Coombs es positiva y presenta títulos elevados.

## 2.- Historia clínica completa

Debe hacer énfasis en los antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes, la ingesta de medicamentos, la presencia de infección, la exposición a diferentes temperaturas, el cuadro clínico inicial y la presencia o ausencia de otros trastornos. Se debe hacer una historia clínica completa y un examen físico exhaustivo en la búsqueda de manifestaciones clínicas relacionada.

### Cuadro clínico

Es de instalación abrupta; el paciente suele presentar sintomatología asociada a

Cuadro 3 Signos y Síntomas

	Síntomas	Signos
Anemia Hemolítica	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Asintomático</li> <li>- Disnea</li> <li>- Fatiga</li> <li>- Confusión</li> <li>- Dolor lumbar</li> <li>- Debilidad</li> <li>- Dolor tóraco-abdominal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bajo gasto</li> <li>- Taquicardia</li> <li>- Palidez</li> <li>- Ictericia</li> <li>- Orina oscura</li> <li>- Ulceras miembros inferiores</li> <li>- Hepato-esplenomegalia</li> <li>- Colelitiasis</li> </ul>

anemia aguda: palidez marcada acompañada de ictericia, disnea, taquicardia, astenia, esplenomegalia, adinamia son los más frecuentes y coluria de instalación aguda. En los lactantes

son frecuentes la fiebre, vómitos y rechazo al alimento

## 3.-Pruebas diagnosticas

### Pruebas que demuestran Hemolisis

PRUEBA	RESULTADO
Reticulocitos	Aumentados
Bilirrubina indirecta sérica	Aumento
Deshidrogenasa láctica sérica (LDH)	Aumento
Haptoglobina en plasma	Disminución
Hemosiderina en orina	Existe
Hemoglobina en orina	Existe

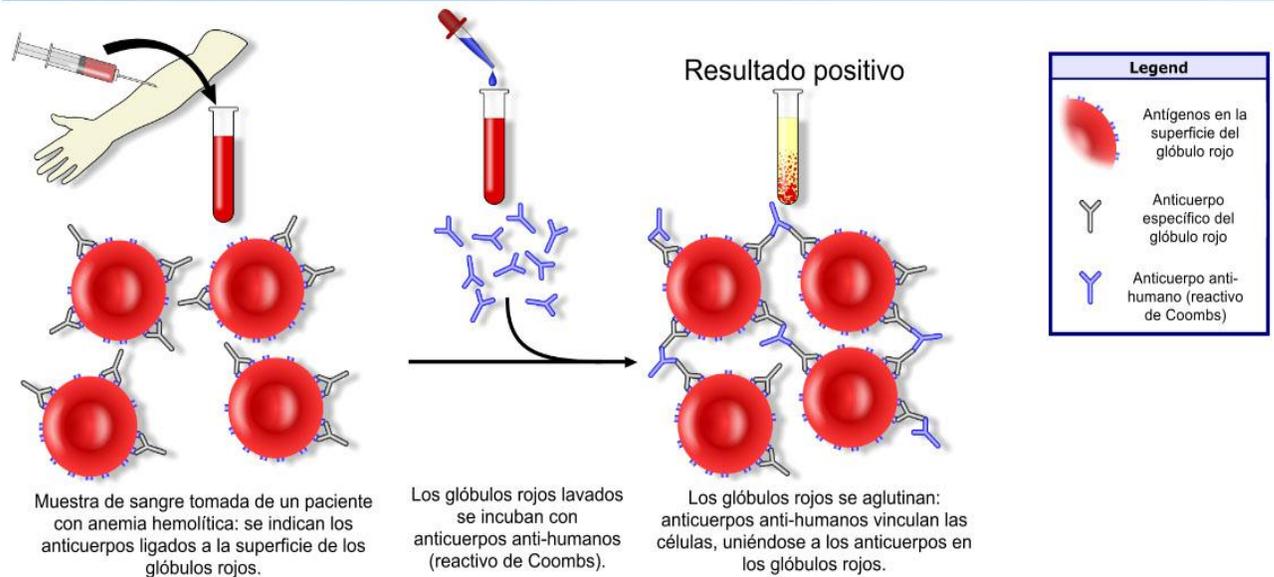
Debe realizarse citometría hemática completa con cuenta de reticulocitos. (revela anemia de intensidad variable y puede presentar índices eritrocitarios elevados y aumento de bilirrubina indirecta.)

La hemólisis se corrobora con la presencia de bilirrubina indirecta elevada, incremento de DHL, disminución de las haptoglobinas y en el caso de hemólisis intravascular con hemoglobinuria.

Debe realizarse pruebas de función hepática con DHL, haptoglobinas, frotis de sangre periférica y examen general de orina en todos los pacientes con sospecha.

Dx diferencial: prueba de Coombs directo / en gel (negativo). Es la prueba que detecta la presencia de anticuerpos fijos sobre la superficie del eritrocito. Su realización requiere de eritrocitos del paciente lavados a los que se agrega suero de Coombs poli específico anti Ir G y C3

## Prueba de Coombs directa



- ANEMIA HEMOLITICA EXTRAVASCULAR: Esferocitos no hemoglobinuria, realización de prueba de coombs directo:  
Positivo a 22c (anemia por anticuerpos fríos)  
Positivo a 37c (anemia por anticuerpos calientes)  
Negativo, solicitar pruebas en gel y si no se encuentra, buscar otras causas (congénitas; las crisis hemolíticas desencadenadas por agentes oxidantes son características del déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenada)
- ANEMIA HEMOLITICA INTRABASCULAR: Esquistocitos con hemoglobinuria, realización de prueba de coombs directo:  
Negativo: buscar PTT, HPN O CID.  
Positivo: probable hemoglobinuria paroxística fría (corroboramos buscando cuerpos bifásicos).

## Tratamiento

- Se debe suplementar al paciente con potasio, calcio y ácido fólico a fin de prevenir la deficiencia de folatos secundaria a hemólisis crónica y los efectos secundarios del esteroide.
- Se debe suplementar al paciente con potasio, calcio y ácido fólico a fin de prevenir la deficiencia de folatos secundaria a hemólisis crónica y los efectos secundarios del esteroide.
- La transfusión de concentrados eritrocitarios depende del tipo de hemólisis.

Sólo debe transfundirse un paciente con AHAI por anticuerpos calientes en caso de signos de hipoxia cerebral miocárdica o renal.

En los pacientes con anticuerpos fríos que requieran transfusión, se debe elevar la temperatura de los concentrados eritrocitarios a 37°C antes de ser transfundidos.

El tratamiento inicial por anticuerpos calientes debe ser con corticosteroides. En las formas graves de la enfermedad los esteroides deben administrarse inicialmente por vía intravenosa:

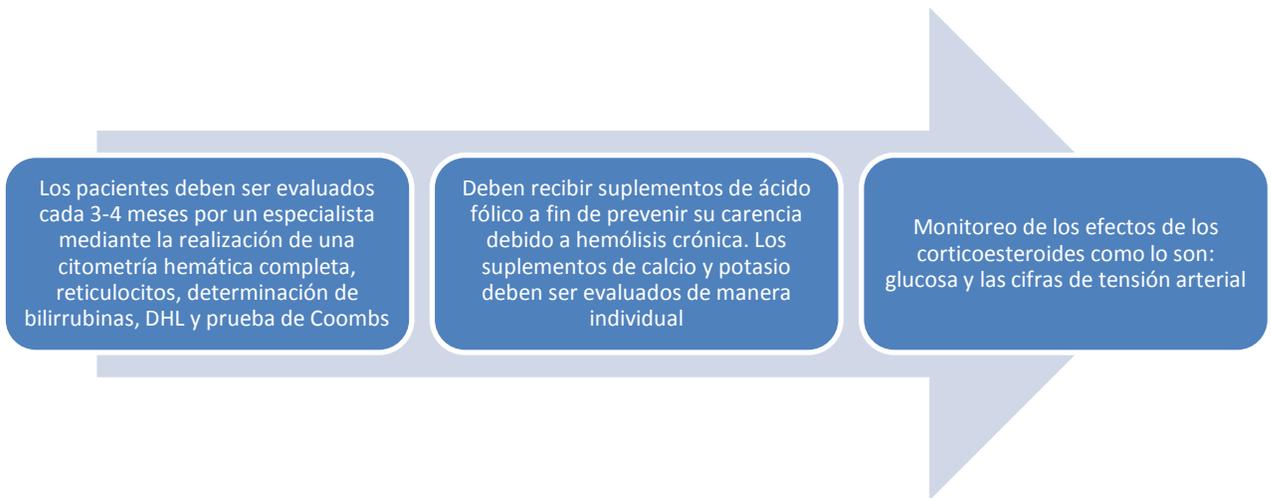
- Prednisona 1-2 mg/kg/día durante 4 a 6 semanas
- Metilprednisolona 2-4mg/kg/día cada 6 horas ó en bolo de 15mg/kg/día durante 3 días.

La disminución de la dosis de corticosteroides debe ser lenta y progresiva hasta llegar a la dosis mínima eficaz, la cual debe mantenerse de 12 a 18 meses.

En la AHAI por anticuerpos fríos del adulto no existe un tratamiento farmacológico específico en la edad pediátrica o en el adulto joven generalmente es postinfecciosa por lo que se debe dar el tratamiento antibiótico específico.

El tratamiento con inmunoglobulina debe reservarse para niños, pacientes adultos con enfermedades cardíacas y pulmonares que requieren transfusión y en casos crónicos refractarios.

## Seguimiento



La vigilancia a largo plazo se enfocará además a la vigilancia del crecimiento y desarrollo, a la aparición de cataratas e hipertensión ocular, sobre todo en los niños.

## Bibliografía

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-389-1;GPC tratamiento y manejo de la anemia hemolítica.

Sociedad de hematología; anemias pediátricas Sandoval C. Approach to the child with anemia. UpToDate v. 19.3. [actualizado el 4/06/2019;

Arias Álvarez MA. Anemias en la infancia y otros trastornos eritrocitarios. En: Del Pozo Machuca J, Redondo Romero A, et al. editores. Tratado de Pediatría Extrahospitalaria. Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria. 2º ed. Madrid: Ergon, S.A.; 2018.

Guía de práctica clínica sobre enfermedad de células falciforme. Sociedad Española de Hematología y Oncología.