





PERAZA MARIN SAUL

PEDIATRIA

TAREAS

SEXTO SEMESTRE DE MEDICINA GENERAL

LLUVIA MARIA PERFECTA PEREZ GARCIA

INTRODUCCIÓN

La anemia es la disminución de la concentración de hemoglobina < 130 g/l en los varones y < 120 g/l en las mujeres en sangre periférica se acompaña de un descenso del hematocrito la causa mas frecuente de anemia es la ferropénica que predomina en las mujeres y en los niños, la anemia hemolítica son un grupo de heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por una destrucción precoz e inadecuada del eritrocito la hemolisis puede ocurrir en el espacio intra – extravascular , en el bazo o en el hígado.

La anemia hemolítica congénita esta causada por un defecto primario intraeritrocitario:

1. Defectos de la membrana celular: esferocitosis congénita, ovalocitosis congénita eritrocitosis
2. Enzimopatías: déficit de la glucosa- 6- fosfato deshidrogenasa g-6 pd déficit de piruvato cinasa; son las más frecuente
3. Hemoglobinopatías: anemia drepanocítica hb alterada: hbs , hbc, metahemoglobinemia
4. Talasemias: trastornos cuantitativos en la síntesis de las cadenas de globina

Anemia hemolítica adquirida los eritrocitos son normales debido a su destrucción son factores extra eritrocitarios excepto en la hemoglobinuria paroxista nocturna.

La anemia hemolítica es la disminución de la vida media del hematíe las anemias pueden clasificarse en intrínsecas (congénitas) y extrínsecas (adquiridas) , las congénitas se origina como consecuencia de anomalías hereditarias de las estructuras del hematíe como la membrana, hemoglobina o enzimas eritrocitarias, las anemias adquiridas son el resultado de fuerzas o agentes por mecanismos inmunitarios, químicos o físicos dañan el eritrocito es más frecuente en el niño. La anemia hemolítica congénita por alteraciones en la membrana eritrocitaria forma una capa protectora entre la hemoglobina y otros componentes celulares y el medio extracelular facilita el transporte de agua, aniones , cationes y otras pequeñas moléculas las características de estabilidad resistencia , flexibilidad, deformidad y adaptabilidad a las distintas circunstancias circulatorias consta de una doble capa de lípidos en el exterior se sitúa los fosfolípidos en el interior los amino fosfolípidos y una serie de proteínas integran de la membrana que atraviesa la capa lipídica.

ANEMIA HEMOLITICA INTRAVASCULAR Y EXTRAVASCULARE

La anemia hemolítica es un grupo de trastorno producidos por una destrucción acelerada de los eritrocitos (hemolisis) por células del sistema fagocítico mononuclear con la disminución de su vida media este proceso patológico no debe confundirse con el mecanismo fisiológico de recambio eritrocitario (hemocatéresis). Las causas de hemolisis pueden ser diversas pueden clasificarse como corpusculares (defectos eritrocíticos) y extra corpusculares (ajenas a los eritrocitos) el sitio de la hemolisis se puede distinguirse en dos tipos:

✓ INTRAVASCULAR:

Se produce a nivel circulatorio con la liberación de productos eritrocitarios al plasma, hay un defecto en el ambiente del eritrocito en la circulación del enfermo.

✓ EXTRAVASCULAR:

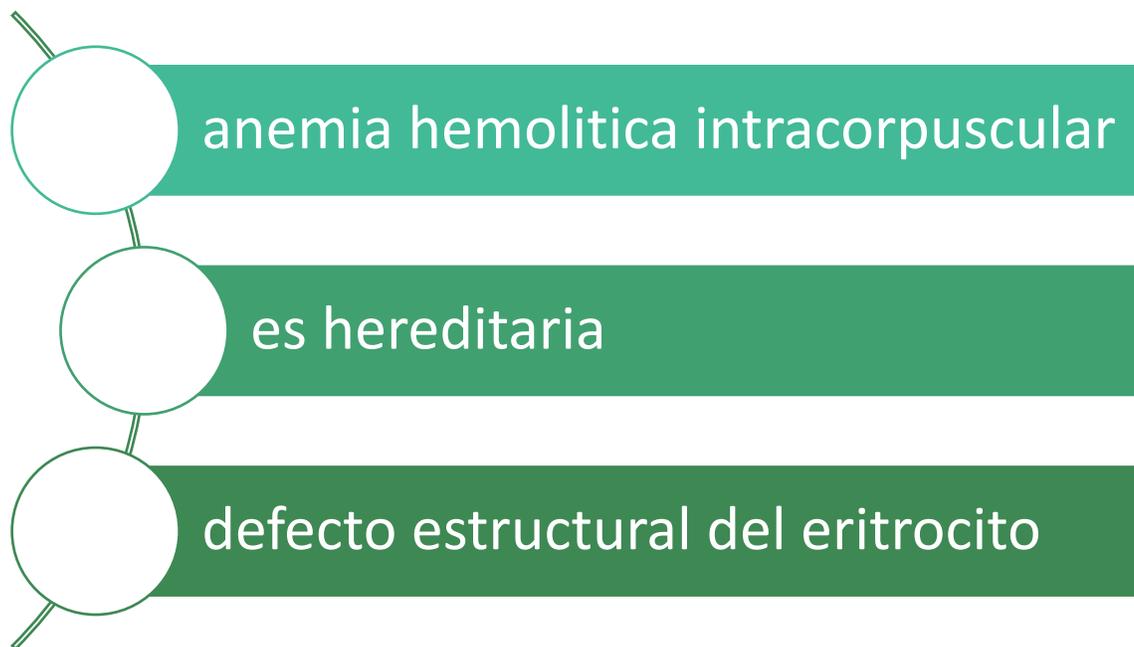
La hemolisis ocurre en células del SFM en el hígado y el bazo, se da por una anomalía hereditaria de la membrana del eritrocito de la hemoglobina o de las enzimas eritrocitarias.

Causas de la hemólisis pueden clasificarse en dos puntos (corpusculares y extra corpusculares):

Tabla I. Características diferenciales de la hemólisis extravascular e intravascular		
	<i>Extravascular</i>	<i>Intravascular</i>
Características clínicas	Puede ser asintomática en formas leves 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 (< 6g/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 por anticuerpos calientes	Hemoglobinuria paroxística <i>a frigore</i> Anemia microangiopática Algunos defectos enzimáticos Malaria

- CORPUSCULARES:

- Defectos de membrana: esferocitosis, eritrocitosis, acantocitosis, estomatocitosis, síndrome de zieve, hemoglobinuria paroxística nocturna.
- Defectos hemoglobina: enfermedad de células falciforme hemoglobina s, hemoglobina c, hemoglobina E, talasemias
- Defectos enzimáticos: deficiencia de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, deficiencia de piruvato cinasa, defectos en el glucolisis.

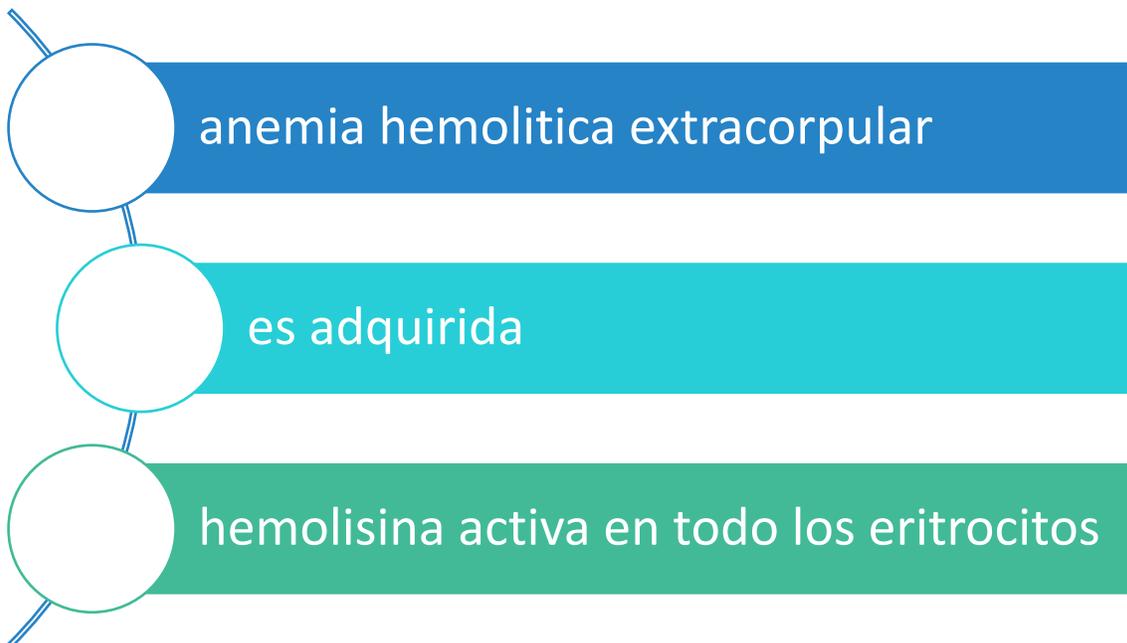


- EXTRACORPUSCULARES:

- Mediada inmunológicamente: anemia hemolítica autoinmune, enfermedad por aglutininas frías, hemoglobinuria paroxística a frigore, anemia hemolítica

mediada por fármacos, reacciones transfusionales aloinmune, enfermedad hemolítica del recién nacido.

- Microangiopática: coagulación intravascular diseminada, purpura trombocitopenia trombótica, síndrome hemolítico urémico, preeclampsia, síndrome HELLP
- Hiperesplenismo: cirrosis hepática, enfermedad de GAUCHER, linfoma, síndrome de felty , sarcoidosis
- Lesiones físicas o químicas: traumatismo de vasos sanguíneos hemoglobinuria del marchista, quemaduras, venenos serpientes, arácnidos, intoxicación por plomo, intoxicación hídrica ahogamiento.



Los principales datos se valoran a un paciente con sospecha de anemia hemolítica es: la edad de inicio congénita a edades mas tempranas, antecedentes de ictéria sugiere hemolisis crónica, relación con la ingesta de alimentos, exposición a fármacos y procesos infecciosos.

Cuadro 92-2. Diferencias entre hemólisis intravascular y extravascular

Prueba	Hemólisis intravascular	Hemólisis extravascular
Reticulocitos	↑	↑
DHL	↑	↑
Bilirrubina indirecta	↑	Normal o ↑
Haptoglobinas	↓	↓
Hemosiderinuria	Presente	Ausente

La hemolisis aguda: destacan ataque al estado general, fiebre, escalofríos , mialgias, artralgias , dolor lumbar o abdominal o ambos, tipo cólico se atribuye al agotamiento de oxido nítrico producido por el exceso de hemoglobina libre en el musculo liso gastrointestinal y urogenital, si se sospecha hemolisis es necesario realiza e interpretar una serie de estudios de laboratorio: biometría hemática completa, reticulocitos , Coombs directo, frotis sanguíneo , DHL, bilirrubina indirecta y haptoglobinas.

Bibliogr (medicina, 2020)afía (federal, 2020)

asistencial, p. d. (17 de 06 de 2020). *protocolo diagnostico de las anemias hemoliticas*. Obtenido de protocolo diagnostico de las anemias hemoliticas: <http://pilarmartinescudero.es/pdf/asignaturabiopatologia/LecturasRecomendadas/protocolodiagnosticodeanemiashemoliticas.pdf>

Chile, F. d. (16 de junio de 2020). *SINTESIS Biblioteca Digital Dinamica para Estudiantes y Profesionales de la Salud*. Obtenido de SINTESIS Biblioteca Digital Dinamica para Estudiantes y Profesionales de la Salud: <https://sintesis.med.uchile.cl/index.php/profesionales/informacion-para-profesionales/medicina/condiciones-clinicas2/medicina-interna/hemato-oncologia/409-1-08-1-003>

economy, i. (16 de 06 de 2020). *empedium*. Obtenido de empedium: <https://empedium.com/manualmibe/chapter/B34.II.15.1.6>.

federal, g. (17 de 06 de 2020). *guia practica clinica GPC*. Obtenido de guia practica clinica GPC: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/389_GPC_Diagnostico_y_tratamiento_de_ANEMIA_HEMOLITICA_AUTOINMUNE/GER_ANEMIA_HOMOLITICA_AUTOINMUNE_ADQUIRIDA.pdf

H. González García, R. G. (16 de junio de 2020). *pediatriaintegral*. Obtenido de https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2016/xx05/03/n5-308-317_HermGlez.pdf.

medicina, A. (16 de 06 de 2020). *manual terapeutica medica y procedimientos de urgencia*. Obtenido de manual terapeutica medica y procedimientos de urgencia:

<https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1846§ionid=130563422>

MSD, M. Y. (16 de 06 de 2020). *MANUAL MSD version profesional*. Obtenido de MANUAL MSD version profesional:

<https://www.msmanuals.com/es/professional/hematolog%ADa-y-oncolog%ADa/anemias-causadas-por-hem%BB3lisis/generalidades-sobre-la-anemia-hemol%ADtica>

periferica, c. d. (17 de 06 de 2020). *diagnostico diferencial de las anemias*. Obtenido de diagnostico diferencial de las anemias:

https://aula.campuspanamericana.com/_Cursos/Curso01195/Temario/M2T1/01%20M2T1%20EXPERTO%20EN%20CITOLOGIA.pdf