

PEDIATRIA



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

Anemias hemolíticas

INTRAVASCULARES Y EXTRAVASCULARES

KAREN YURENN MARTINEZ SANCHEZ

DR. SAUL PERAZA MARIN

introducción

Hemólisis: es el proceso de destrucción de los hematíes, que conlleva la liberación del contenido intraeritrocitario en el plasma alterando su composición.

Al final de su ciclo vital normal (alrededor de 120 días), los eritrocitos son eliminados de la circulación. La hemólisis consiste en la destrucción prematura y, por consiguiente, el acortamiento del período de vida del eritrocito (< 120 días). Se produce anemia cuando la producción en la médula ósea ya no puede compensar la reducción en la supervivencia de los eritrocitos; este trastorno se denomina anemia hemolítica descompensada. Si la médula ósea puede compensar, el trastorno se denomina anemia hemolítica compensada.

Se manifiestan en la siguiente triada: **anemia, ictericia y esplenomegalia**

La hemólisis se puede clasificar según si la hemólisis es

- **Extrínseca:** desde una fuente externa al eritrocito; los trastornos extrínsecos al eritrocito generalmente son adquiridos.
- **Intrínseco:** debido a un defecto dentro del eritrocito; las anomalías eritrocíticas intrínsecas usualmente son hereditarias.

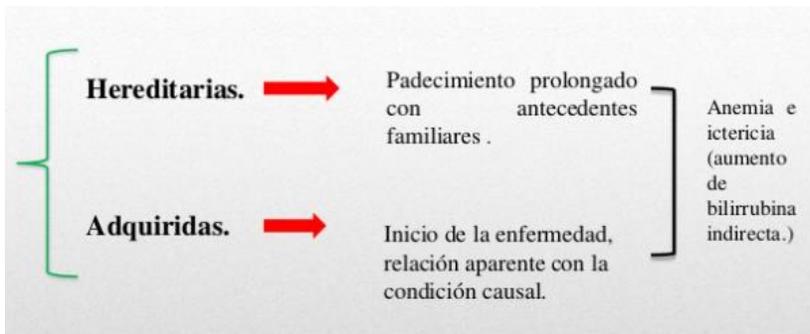
Trastornos extrínsecos a los eritrocitos: Las causas de trastornos extrínsecos a los eritrocitos incluyen:

- ✚ Hiperactividad reticuloendotelial (hiperesplenismo)
- ✚ Anomalías inmunológicas (anemia hemolítica autoinmune, púrpura trombocitopénica trombótica)
- ✚ Lesión mecánica (anemia hemolítica traumática)
- ✚ Medicamentos (quinina, quinidina, penicilinas, metildopa, ticlopidina, clopidogrel)
- ✚ Toxinas (plomo, cobre)

✚ Infecciones

Los microorganismos infecciosos pueden causar anemia hemolítica por acción directa de toxinas (de *Clostridium perfringens*, estreptococos alfa-hemolíticos o beta-hemolíticos, meningococos), por invasión y destrucción de los eritrocitos por el microorganismo (especies de *Plasmodium*, especies de *Bartonella*) o por producción de anticuerpos (virus Epstein-Barr, micoplasma).

Alteraciones intrínsecas de los eritrocitos: Los defectos intrínsecos del eritrocito que pueden causar hemólisis incluyen anomalías de la membrana del eritrocito, del metabolismo celular o de la estructura de la hemoglobina. Las alteraciones consisten en trastornos hereditarios y adquiridos de la membrana celular (esferocitosis), trastornos del metabolismo eritrocítico (deficiencia de G6PD) y hemoglobinopatías (drepanocitosis, talasemias). Las alteraciones cuantitativas y funcionales de ciertas proteínas de la membrana del eritrocito (espectrina alfa y beta, proteína 4.1, actina F, anquirina) causan anemias hemolíticas.



Hemólisis extravascular
La mayor parte de la hemólisis patológica es extravascular y se produce cuando el

bazo y el hígado eliminan de la circulación eritrocitos dañados o anormales mediante un proceso similar al observado en caso de eritrocitos envejecidos. Por lo general, el bazo contribuye a la hemólisis destruyendo eritrocitos con anomalías leves o revestidos de anticuerpos calientes. Un bazo agrandado puede secuestrar, incluso, eritrocitos normales. Los eritrocitos con anomalías graves o revestidos por crioanticuerpos o complemento (C3) son destruidos dentro de la circulación y en el hígado, que (debido a su gran irrigación sanguínea) puede eliminar de manera

eficiente células dañadas. En la hemólisis extravascular, el frotis periférico puede mostrar microesferocitos.

En los de evolución prolongada se puede observar agravamiento en aporte inadecuado de ácido fólico y de vitamina B12 → Aplasia de la serie roja. Agravamiento en pacientes con AHH con actividad física moderada a nivel del mar → Insuficiencia Cardíaca.

Niño hidrópico → Por enfermedad hemolítica del recién nacido.

Se observa la enfermedad de Gilbert en las anemias hemolíticas por anomalía de las transferasas que intervienen en la conjugación de la bilirrubina. El descenso de la HB estimula la eritropoyesis aumento progresivo de células de la médula ósea incrementa el espacio medular con cambios en cráneo y arcos costales. Crecimiento de órganos alcanzan dimensiones importantes en anemias hemolíticas hereditarias graves. Algunas AH cursan con problemas vasooclusivos con manifestaciones de isquemia.

Hemólisis intravascular

La hemólisis intravascular de cualquier causa puede producir necrosis tubular aguda, debido a hemoglobinuria. Cursa con orina y plasma rojo-marrón, haptoglobina baja, LDH elevada, deterioro de la función renal y excreción fraccional de sodio menor del 1%. La incidencia es desconocida, llegando al 50% en hemólisis masivas.

Es un motivo importante para la destrucción prematura de eritrocitos y, por lo general, tiene lugar cuando la membrana celular ha sido gravemente dañada por cualquiera de una serie de diferentes mecanismos, como fenómenos autoinmunitarios, traumatismo directo (hemoglobinuria de la marcha), fuerza de cizallamiento (válvulas cardíacas con defectos mecánicos) y toxinas (toxinas de clostridios, picadura de serpientes venenosas). El frotis periférico puede mostrar esquistocitos u otros eritrocitos fragmentados.

La hemólisis intravascular provoca hemoglobinemia cuando la Hb liberada en el plasma supera la capacidad de unión a Hb de la proteína plasmática transportadora haptoglobina, una proteína cuya concentración plasmática normal es de alrededor de 100 mg/dL (1,0 g/L). Los niveles de haptoglobina plasmática no unida serán bajos. Con la hemoglobinemia, los dímeros libres de Hb son filtrados a la orina y reabsorbidos por las células tubulares renales; se observa hemoglobinuria cuando se supera la capacidad de reabsorción. Dentro de las células tubulares, el hierro está incluido en hemosiderina; parte del hierro se asimila para reutilización, y parte alcanza la orina cuando se descaman las células tubulares.

- ✚ **Forma aguda:** escalofríos, fiebre, dolor en región lumbar y hemoglobinuria
- ✚ **Forma grave:** emoglobinuria intensa en madrugada
- ✚ **Formas leves:** se presenta o exacerbase cuando se activa el complemento y lo acompañan alteraciones renales.

Estudio de laboratorio.

Citometría hemática: muestra si se trata de una alteración de la serie roja o cambios patológicos en las plaquetas o leucocitos. Se pueden percibir en los eritrocitos tanto cambios por la respuesta eritropoyetica como aquellos que corresponden del mecanismo de hemolisis. El incremento de la lisis de los eritrocitos se demuestra midiendo la supervivencia de estos marcados con ^{51}Cr . Diagnostico diferencial entre hemolisis extravascular e intravascular.

➤ Normocítica

Regenerativa (aumento de reticulocitos)

Aumento de bilirrubina indirecta

Aumento de urobilirrubina orina

Se producen por la degradación del exceso de hemoglobina liberada por el sistema mononuclear fagocítico en hemolisis extravascular

Aumento de LDS

Proviene de los hematíes destruidos

Aumento de índice reticulocitario ≥ 3 . Aumento de la actividad eritropoyética compensadora en médula ósea

Disminución de haptoglobina sérica

Hemolisis intravascular