



**Mi Universidad**

**Cuadro.**

*Estefania Ochoa Nazar.*

*I Parcial*

*Fisiopatología II.*

*Dr. Jesus Eduardo Cruz Dominguez.*

*Médecina Humana.*

*3 semestre grupo A*

*Comitán de Domínguez Chiapas A Viernes 7 de Marzo de 2025.*

# ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS

## ANEMIA

Esferocitosis hereditaria + Frecuente 70% leve

éficit glucosa. pl. Eficiencia enzimática + Frecuente.

Plasemia B mayor (spleen)

Plasemia menor  
de células aliformes  
repanocitosis.

## ETIOPATOGENIA

Alteración en las proteínas de membrana (Ankiring 6% Banda 3=10% Espectina 16% ESFEROCITO PROPENSO AGUA

Oxidación de la Hemoglobina por falta de NADPH y glutatión.

Menor síntesis de cadena B (HbA<sub>1</sub>) + Entropoyetina, hiperplasia MO. Entropoyetis. Extramedular.

Menor síntesis de cadena  $\beta$   
Sustitución AC glutámico x valina (posición 6 de cadena B) HbS.

## CLINICA

- Clínica clásica hemolítica  
- crisis hemolíticas (infección)  
- cálculos biliares

CLINICATÍPICA: Crisis hemolíticas por infecciones, hembras, onfomatias y ohtb.

Electroforesis de Hb (menor HbA<sub>1</sub>, más HbF<sub>1</sub> y más HbF)  
HbA<sub>1</sub>: 2A 2B 9H<sub>1</sub>  
HbA<sub>2</sub>: 2A 2D  
HbF: 2A 2G

Asintomático NO hay "anemia"  
- variable  
- Crisis vasculoclitivas  
- esguema e infartos.  
- Autoesplenectomía.

## DX

- Suben LDH, Bil, reticulocitos.  
- VCH normal o bajo  
- HCM AHU  
- MICRO - HIPER

Suben: LDH, Bil, reticulocitos.  
prueba de butler y electroforesis (evidenciar déficit G6PD)

Electroforesis de Hb de Holmenor HbA<sub>1</sub>, más HbF<sub>1</sub> y HbF.  
HbA<sub>1</sub>: 2A 2B 9H<sub>1</sub>  
HbA<sub>2</sub>: 2A 2D  
HbF: 2A 2G

Px con microcitos.  
- VCM y CHCM normal.  
+ HbA<sub>2</sub> y Fenormal  
+ LDH, Bil, RET.  
Clínica vasculoclitiva.  
Electroforesis de Hb.

## TX

ACIDO FOLICO  
ESplenectomía (se espera hasta 5-6 años)

ACIDO FOLICO. Evitar riesgos a crisis hemolíticas (conmer, hbras, onfomatias, sulfas).

Transplante alogénico medula ósea  
Esplenectomía  
Transfusión

Según gravedad  
- Crisis: analgesia e hidratación, vacunación.  
- Transplante.

## CARACTERISTICAS

Auto sónica dominante

LIGADA A X.

Homocigoto B Crx<sup>11</sup> A Crx<sup>16</sup>

Heterocigotos "Rasgo talasémico"

Célula falciforme