




# Anemias Hemolíticas Hereditarias

Anemia	Etiopatología	Clínica	Diagnostico	Tratamiento
<p><b>Esferocitosis hereditaria</b></p> <p>+ Frecuente 70% leve</p>	<p>Alteración en las proteínas de membrana (Ankiring 6%, Banda 3: 10%, <b>Espectrina 16%</b>)</p> <p>Esferocito Propenso Agua.</p>	<p>- clínica clásica hemolítica</p> <p>- crisis hemolíticas (infección)</p> <p>- cálculos biliares</p>	<p>- Suben: LDH, BI, reticulocitos</p> <p>- VCM normal o bajo</p> <p>- HCM Alto</p> <p>- Micro-Hiper</p> <p>- Prueba hemolisis osmótica</p>	<p><b>ACIDO FOLICO</b></p> <p><b>Esplenectomía</b></p> <p>(se espera hasta 5-6 años)</p> <p><i>Autosomal dominante</i></p> 
<p><b>Deficit glucosa 6 PD</b></p> <p><b>Deficiencia enzimática</b></p> <p>+ Frecuente</p>	<p>Oxidación de la Hemoglobina por falta de NADPH y glutatión.</p>	<p>Clinica clásica crisis hemolíticas por: infecciones, baba, antimalaria y a.tb.</p> <p>+ Fr. varones</p>	<p>Suben: LDH, BI, reticulocitos</p> <p>Prueba de heuter y electroforesis (evidenciar déficit G6PD)</p>	<p><b>ACIDO FOLICO</b></p> <p>Evitar riesgos a crisis hemolíticas (comer habas, anti-palúdicos, sulfas).</p> <p><i>LIGADA A X</i></p> 
<p><b>Talasemia B mayor (Cooley)</b></p>	<p>Menor síntesis de cadena B<math>\alpha</math> (HbA1)</p> <p>+ Entropoyetina, Hiperplasia Mo, eritropoyesis, extra medular</p>	<p>Eritropoyesis Ineficaz</p> <p>Pseudoquistos "cráneo en cepillo" "cara ardilla"</p> <p>Hipoxia tisular crónica</p> <p>Hemosiderosis Secundaria</p>	<p>Electroforesis de Hb (menor HbA1, más HbA2 y HbF).</p> <p><b>HbA1: 2 a 2 D 97%</b></p> <p>HbA2: 2 a 2 D</p> <p>HbF: 2 a 2 G</p>	<p><b>Trasplante alogénico medula ósea</b></p> <p>Esplenectomía</p> <p>Transfusión</p> <p><i>HOMOCIGOTO BCx 11 ACx 16</i></p> 
<p><b>Talasemia B menor</b></p>	<p>Menor síntesis de cadena B</p>	<p>Asintomáticos</p> <p>No hay "anemia"</p>	<p>Rx con microstosis</p> <p>- VCM y HCM normal</p> <p>+ HbA2 y Fe normal</p>	<p>Segun gravedad</p> <p><i>HETEROCIGOTO "rasgo talasémico"</i></p>
<p><b>De células falciformes Drepanocitosis</b></p>	<p>Sustitución Ac glutámica x valina (posición 6 de cadena B) HbS</p>	<p>Variable</p> <p><b>Crisis vasooclusivas</b></p> <p>Isquemia e infartos</p> <p><b>Auto esplenectomía</b></p>	<p>+ LDH, BI, RET,</p> <p>Clínica vasooclusiva</p> <p>Electroforesis de Hb.</p>	<p>Crisis: analgesia e hidratación</p> <p><b>Vacunación</b></p> <p>Trasplante</p> <p><i>celula falciforme</i></p> 