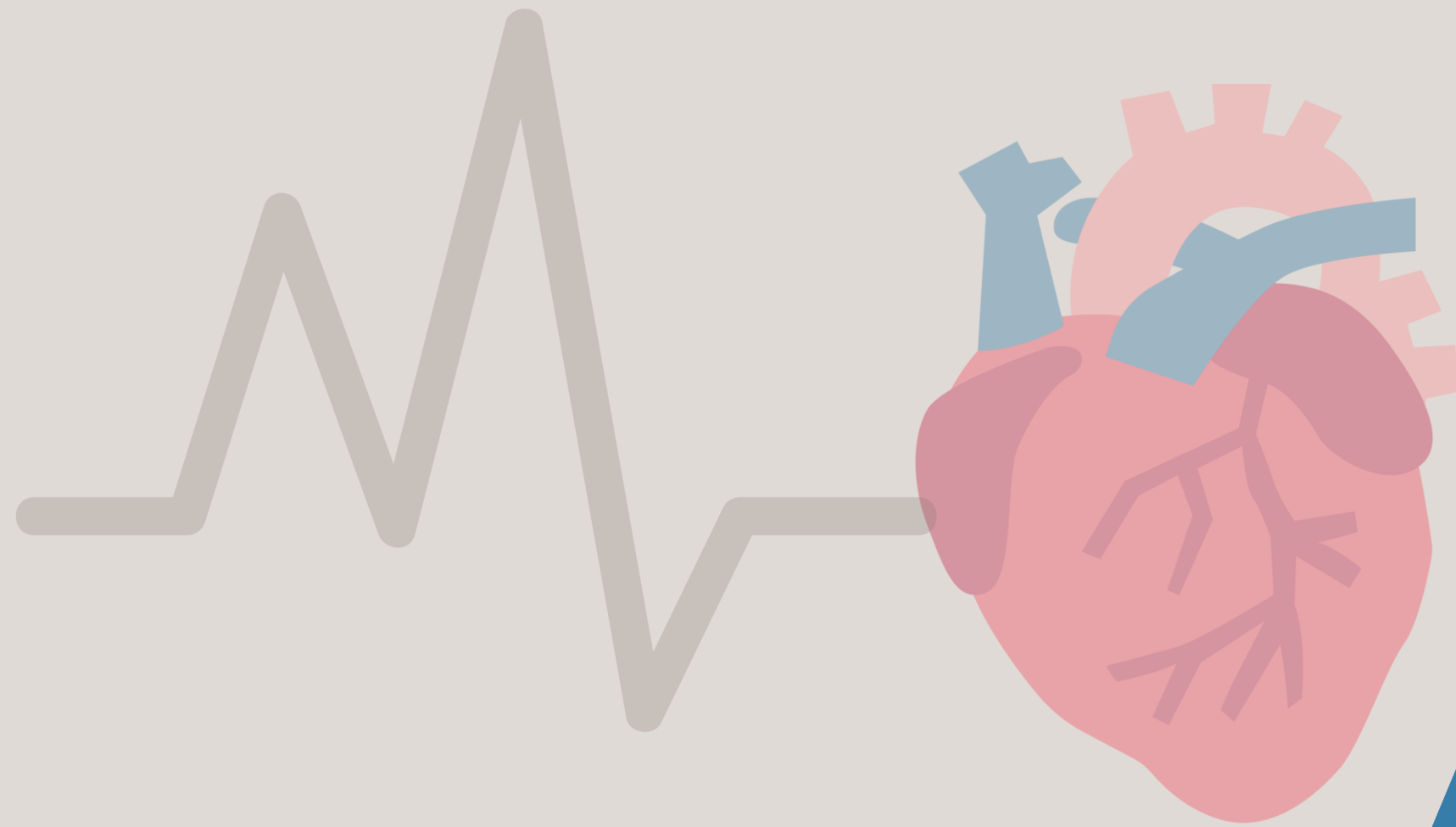


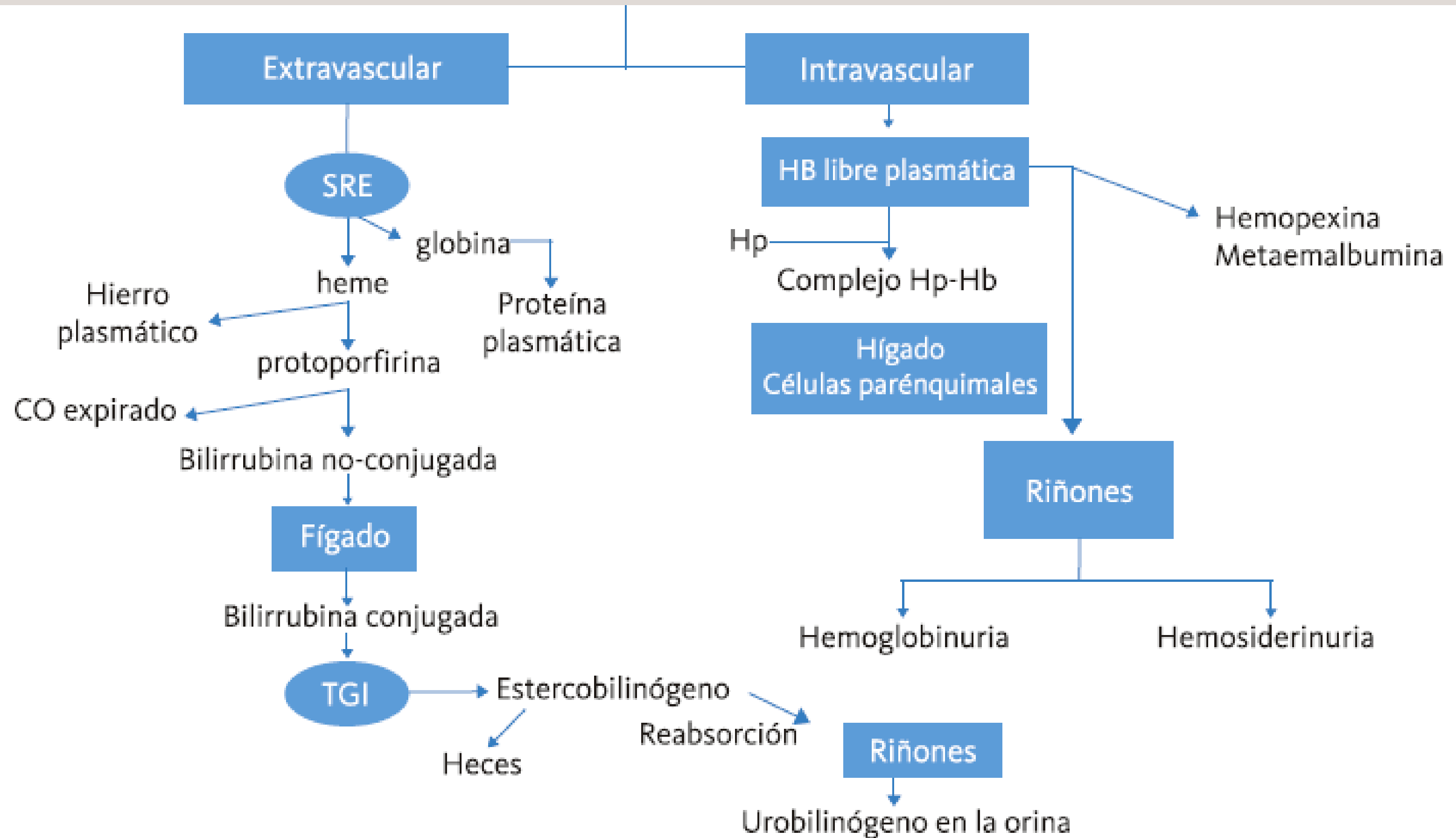


ANEMIAS HEMOLITICAS

01

HEMOLYSIS

DEFINICIÓN DE HEMOLISIS



1. Hereditarias

1.1 Por defecto de la membrana

Esferocitosis hereditaria (EV)
Eliptocitosis hereditaria (EV)
Estomatocitosis hereditaria (EV)

1.2. Por defeito enzimático

Deficiencia de G6PD (EV),
Glutación reductasa
y piruvato quinasa(EV)

1.3. Defecto en la molécula de Hb

Hemoglobinopatía C (EV)
Enfermedad de células falciformes(EV)
Talasemia (EV)
Hb inestable (EV)

2. Adquiridas

2.1. Imune

2.1.1. Autoinmune

Acs reactivos al calor ("tipo caliente") (EV) Idiopática
o 2^{da} a LES, LLC, Linfoma, drogas
Acs reactivos al frío ("tipo frío") (IV, también
EV) Idiopática o 2^{da} a neumonía por micoplasma,
mononucleosis infecciosa, Linfoma, colitis ulcerativa

2.1.2. Aloinmune (IV)

Transfusional
AH de recién nacido
Alotrasplante (trasplante de células progenitoras)

2.1.3. Asociada a drogas (IV ou EV)

2.2 Síndromes de la fragmentación de hematíes (IV)

Hemólisis cardíaca
Malformaciones arteriovenosas
Microangiopatías

2.3. Hemoglobinuria de marcha (IV)

2.4. Infecciones (EV)

Malaria, Hepatitis, citomegalovirus, Epstein-Barr
virus, E. coli;
Clostridium welchii (IV)

2.5. Agentes químicos, físicos, tóxicos (EV)

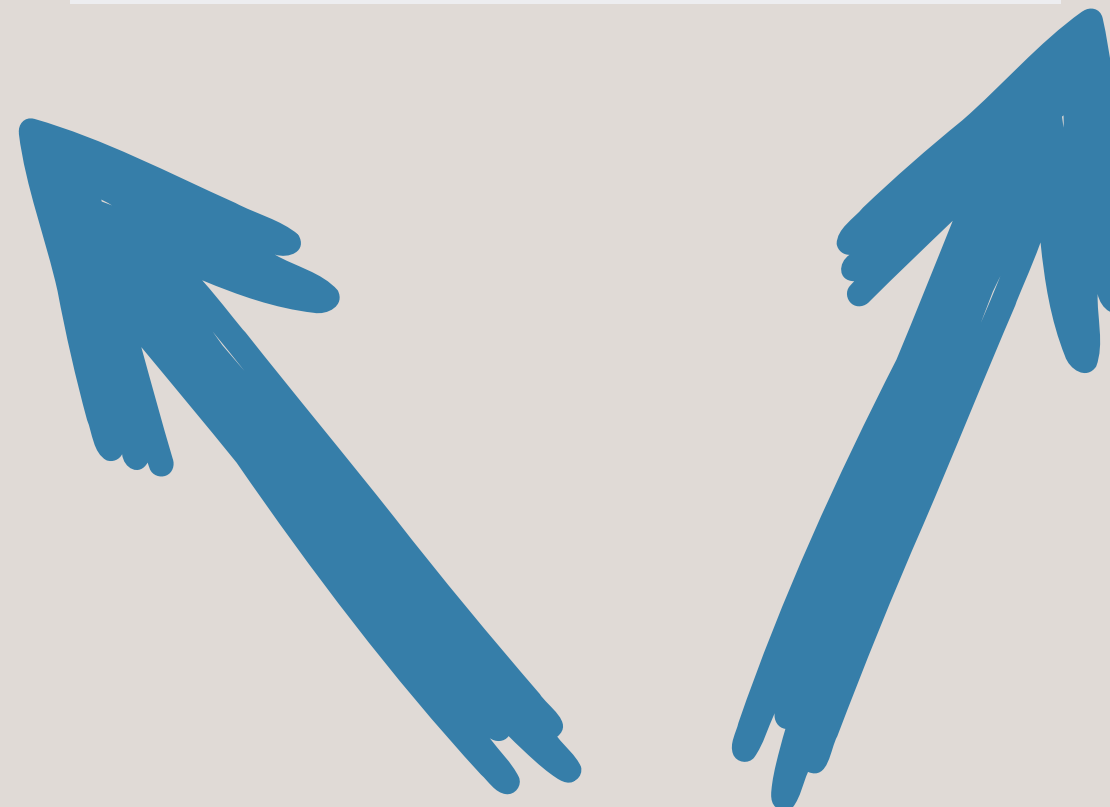
Drogas: penicilina, medicinas anti malaria, sulfa,
acetaminofén.
Sustancias domesticas e industriales
Quemadura
Veneno de serpientes o arañas

2.6. Secundaria

Doenças de Wilson (IV)

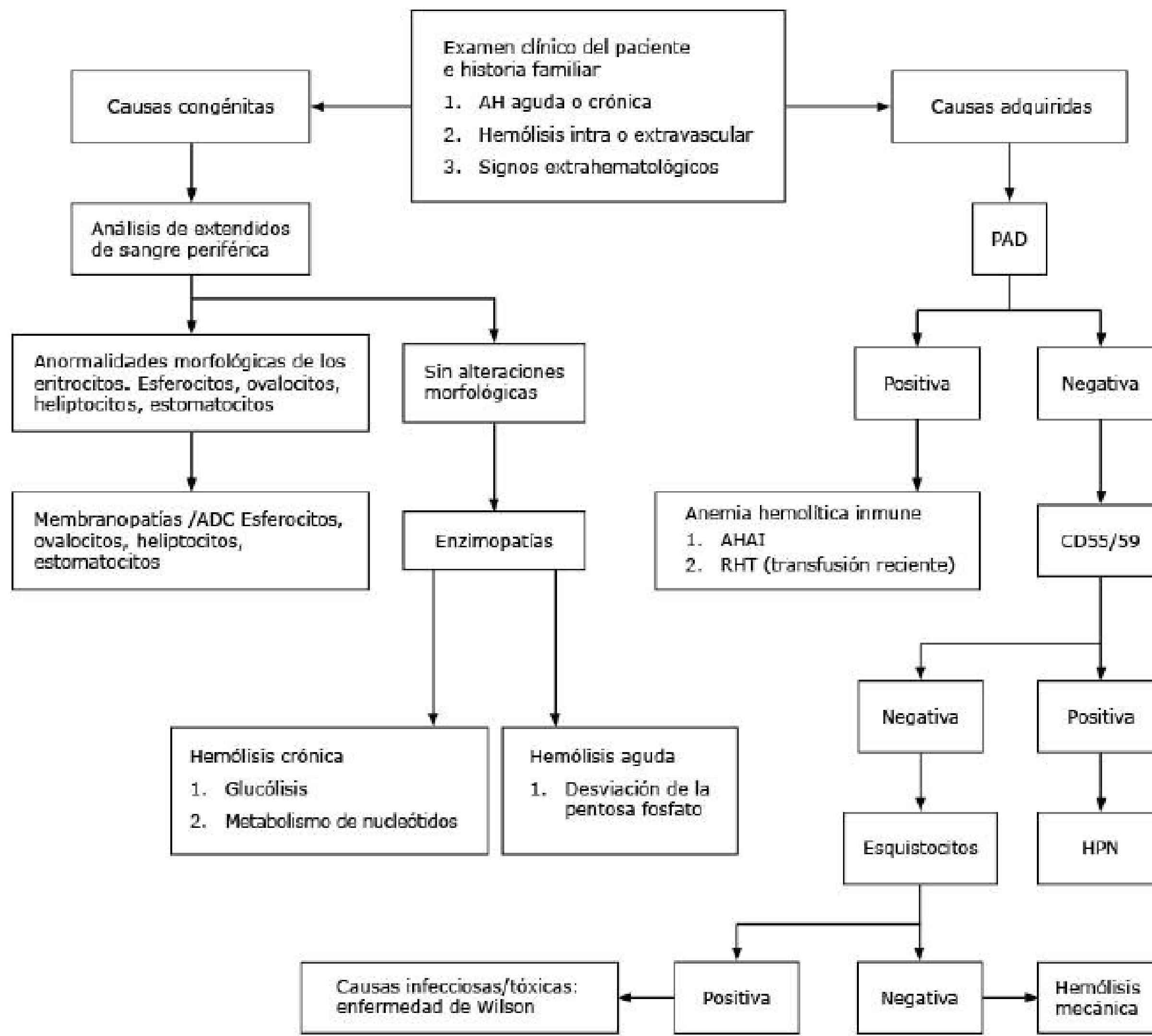
2.7. Hemoglobinuria paroxística nocturna (IV)

2.8. Hiperesplenismo (EV)

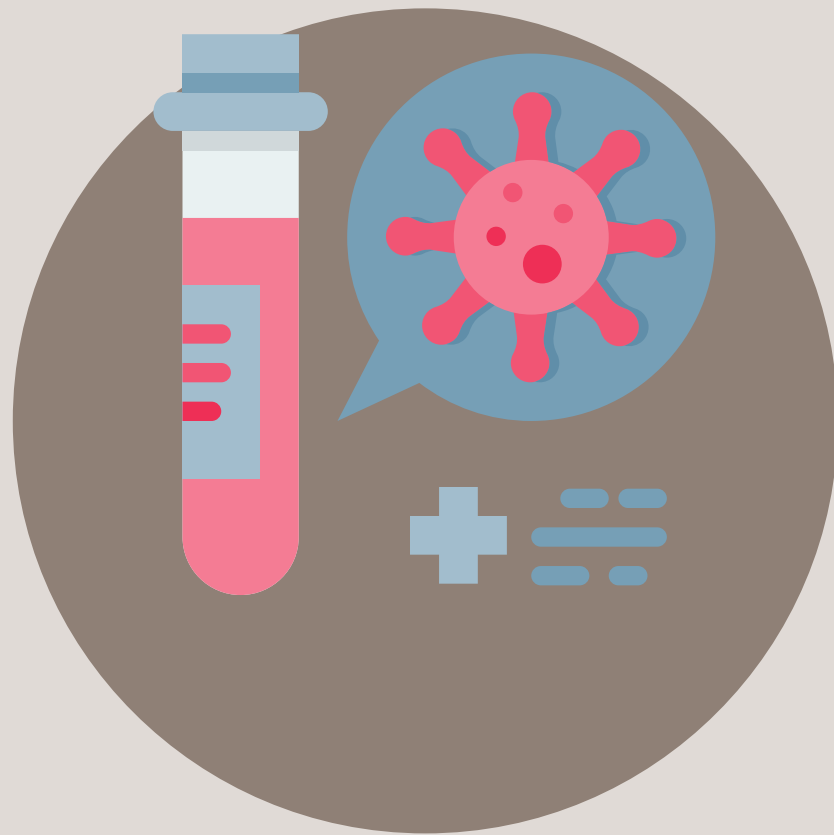


INVESTIGACIÓN DEL PACIENTE CON HEMOLISIS

- **RECONOCIMIENTO DE LA TASA DE HEMOLISIS AUMENTADA**
 - **DETERMINACION DEL MECANISMO DE HEMOLISIS INVOLUCRADO**
- **DIAGNÓSTICO DEFINITIVO**



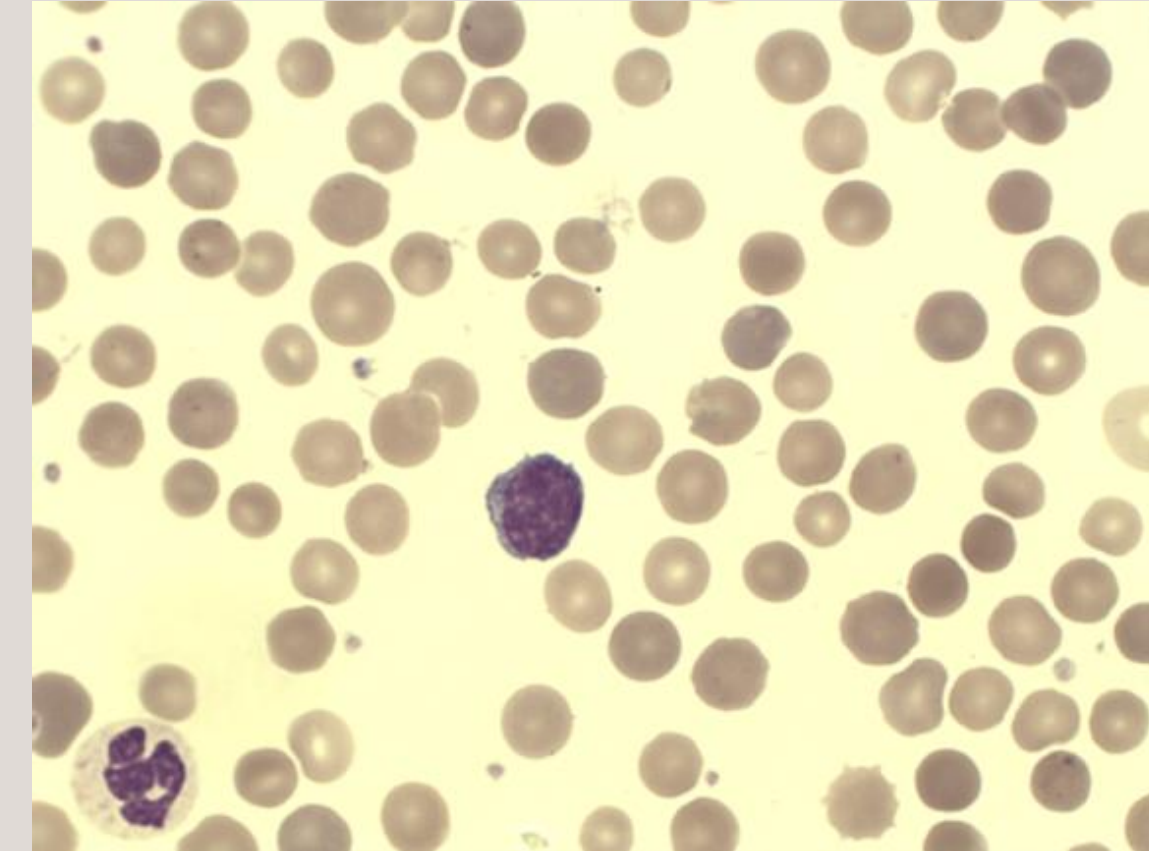
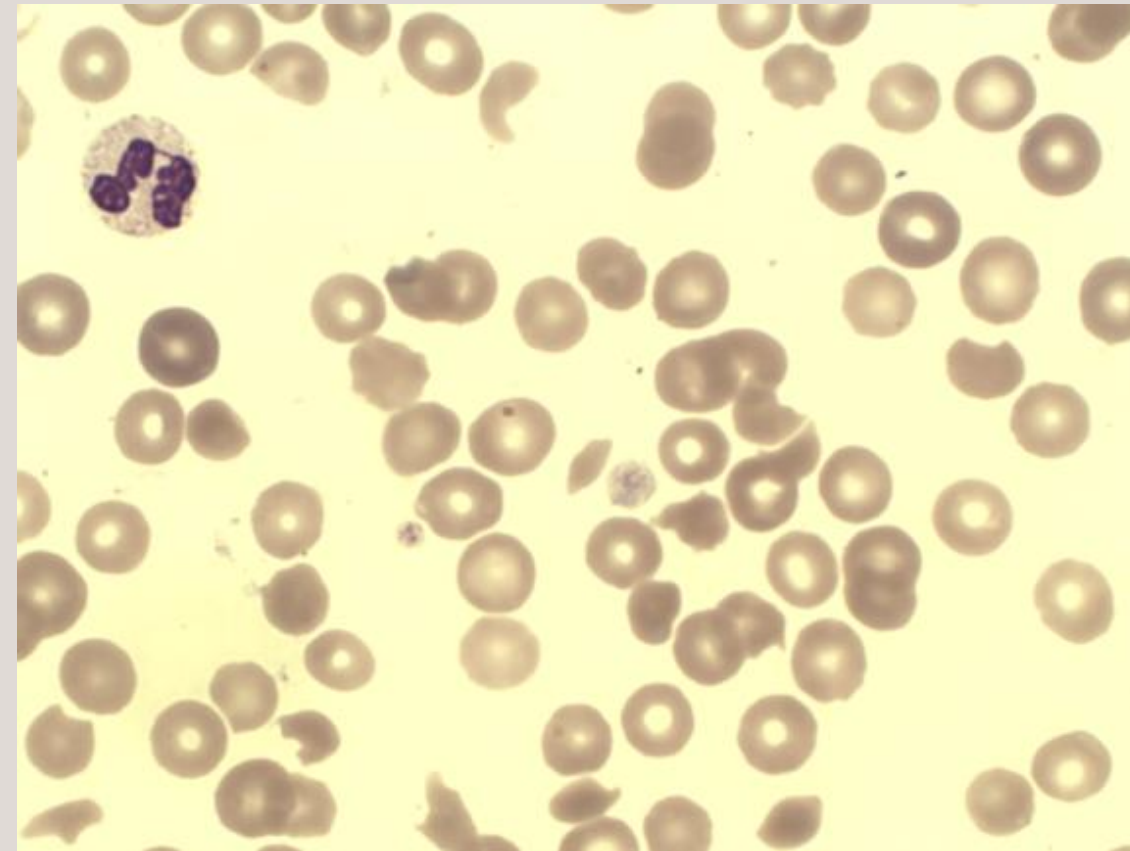
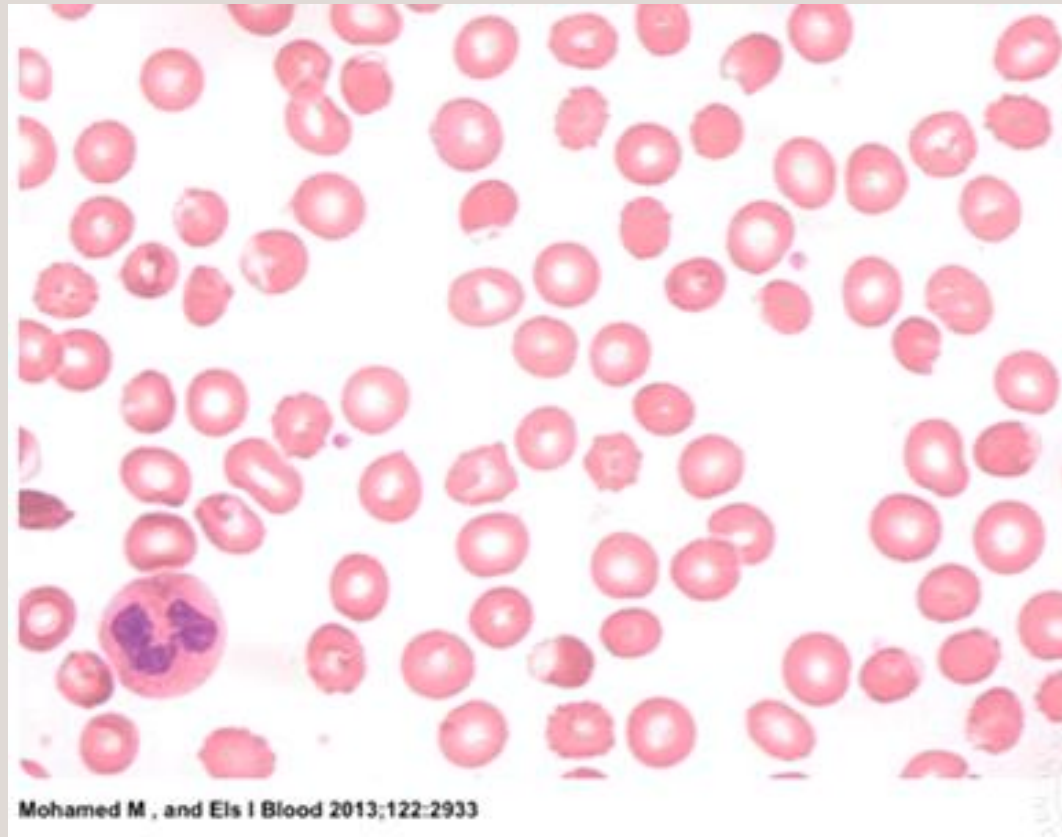
RECONOCIMIENTO DE LA HEMOLISIS AUMENTADA



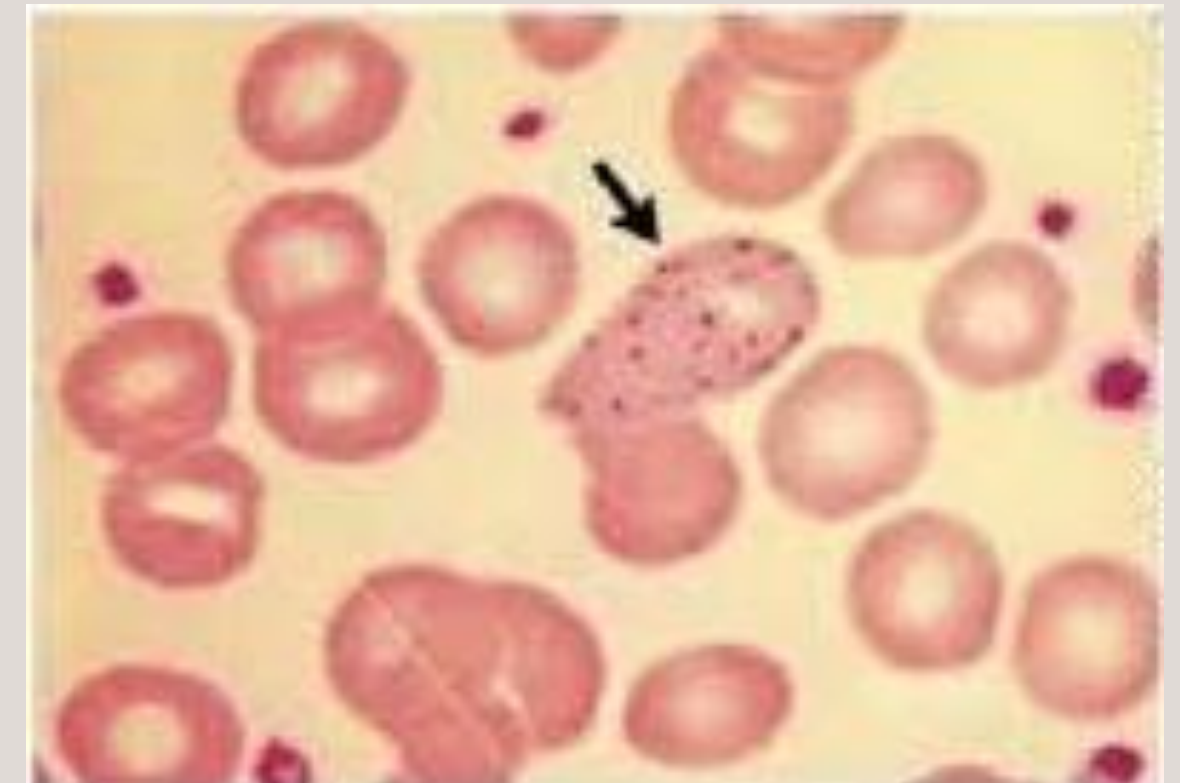
1

MEDICION DE LOS
NIVELES DE
HEMOGLOBINA Y
RECuento DE
RETICULOCITOS

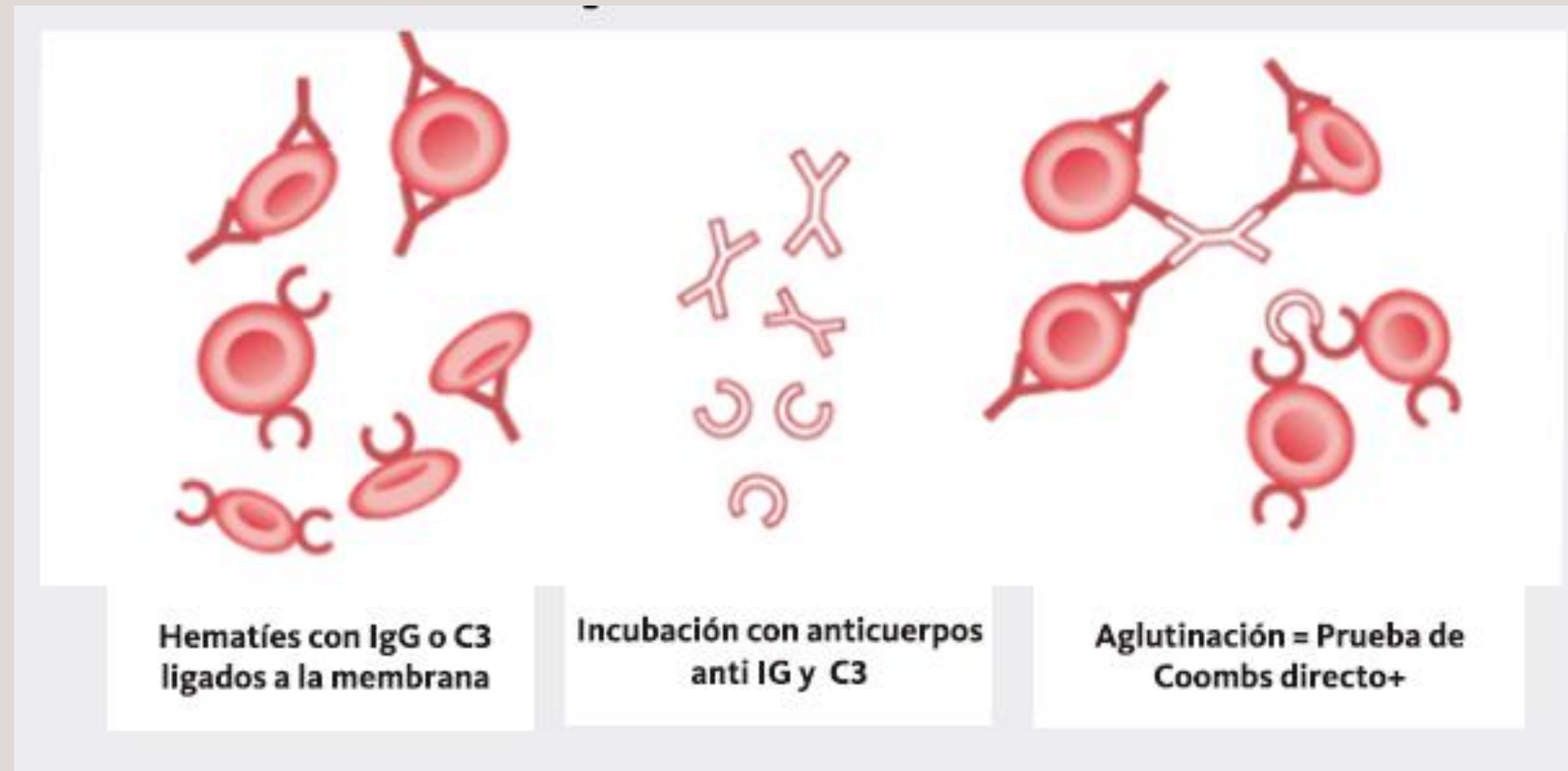
DETERMINACIÓN DEL MECANISMO DE HEMOLISIS INVOLUCRADO



**FROTIS DE
2 SANGRE
PERIFERICA**

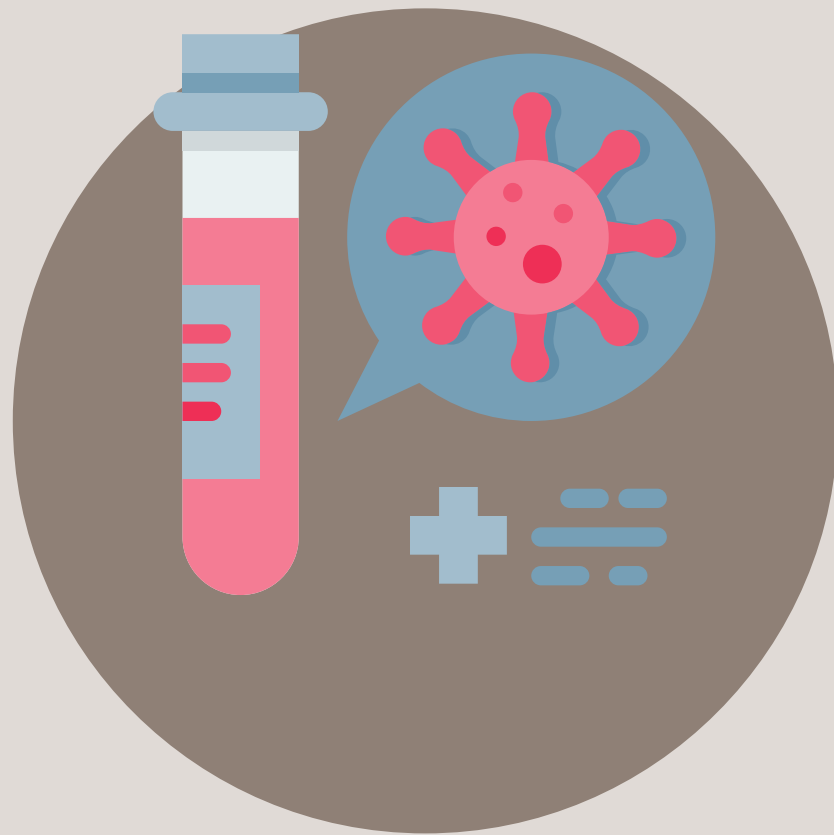


DETERMINACIÓN DEL MECANISMO DE HEMOLISIS INVOLUCRADO



3 PRUEBA DE COOMBS

RECONOCIMIENTO DE LA HEMOLISIS AUMENTADA



4

MEDICION DE
BILIRRUBINA, LDH,
HAPTOGLOBINA,
HEMOSIDERINURIA Y
FERRITINA

DETERMINACIÓN DEL MECANISMO DE HEMOLISIS INVOLUCRADO

RESUMIENDO...

Prueba	Intravascular	Extravascular
Contaje de RTC	aumentada	aumentada
Hp	reducida/ausente	reducida/ normal
Bilirrubina no-conjugada	aumentada	aumentada
Hemosiderina urinaria	positivo	negativo
Hemoglobina urinaria	positivo	negativo
LDH	aumentada	normal
Urobilinógeno urinario	positivo	positivo
Hemopexina	reducida/ausente	normal
Metahemalbumina	positivo	negativo

CASO CLINICO

- 
- Varón de 36 años, diabético, obeso, sin esquema de vacunación contra SARS-CoV-2
 - Al décimo día de evolución, la orina cambió de coloración tornándose oscura
 - Hemoglobina: 4,2 g/dl; hematocrito 13%), leucocitosis de 33.700 céls/mm³ con neutrofilia (segmentados 76%), hiperbilirubinemia a expensas de la indirecta (bilirrubina total: 3,9 mg/dl; bilirrubina directa: 1,4 mg/dl; bilirrubina indirecta: 2,5 mg/dl), elevación de transaminasas (GOT: 349 UI/l; GPT: 200 UI/l; fosfatasas alcalinas: 355 UI/L; GGT: 147 UI/l), y falla renal (urea: 72 mg/dl; creatinina: 1,6 mg/dl; ácido úrico: 5,4 mg/dl), con pruebas de coagulación normales
 - Serología para hepatitis, Anti-VHC: negativo; HBsAg: positivo, IgM anti-HBc: negativo; HBeAg: negativo
 - Reticulocitos: 33%, test de Coombs directo positivo; LDH: 4900 (135 a 225); haptoglobina: 0,05 (0,32 a 1,97 g/dl); crioaglutininas: 1/128 (1:64) y un frotis de sangre periférica que informó autoaglutinación de hematíes a temperatura ambiente, además de la presencia de eritroblastos 8%.

Anemia hemolítica autoinmune (AIHA)

02 TALASEMIAS

CASO CLINICO



- **NIÑA DE DOS AÑOS DE EDAD PALIDEZ EXTREMA**
- **HEMOGLOBINA: 8 mg/dl, VCM 70 fl, HCM 22.4 pg**
- **ANISOPOIQUILOCITOSIS MARCADA**
- **FERREMIA Y FERRITINA DENTRO DE PARAMETROS NORMALES**
- **LDH Y BILIRRUBINA LIGERAMENTE AUMENTADAS**

02 TALASEMIAS

- Problema de salud importante, alta tasa portadores.
- Mayor prevalencia en regiones endémicas para malaria.
- Engloban grupo heterogéneo de trastornos hereditarios, defectos en la síntesis de una o varias cadenas de la Hemoglobina.
- Tipos de hemoglobinas



HEMOGLOBINAS
EMBRIONARIAS

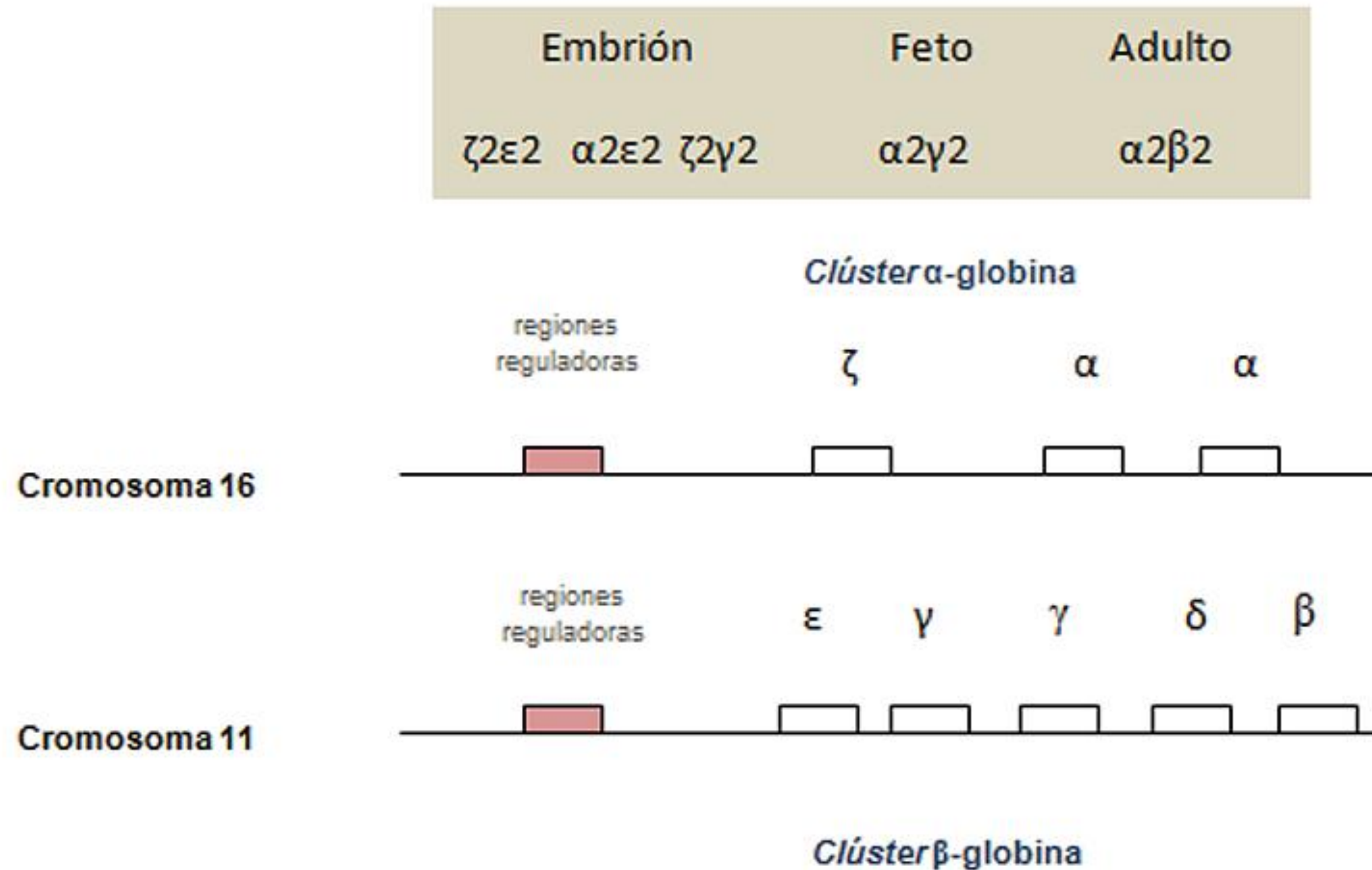


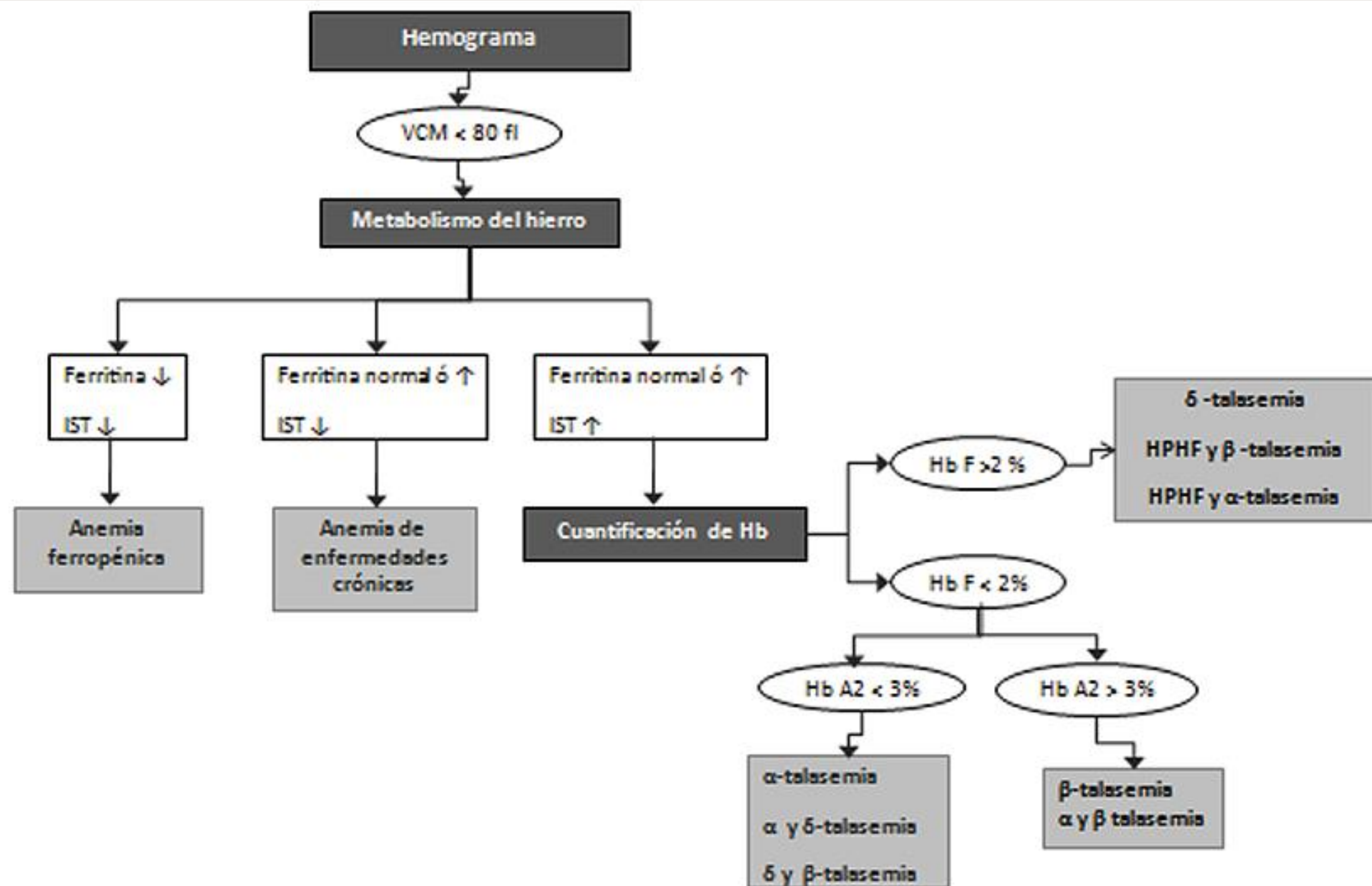
HEMOGLOBINA
FETAL

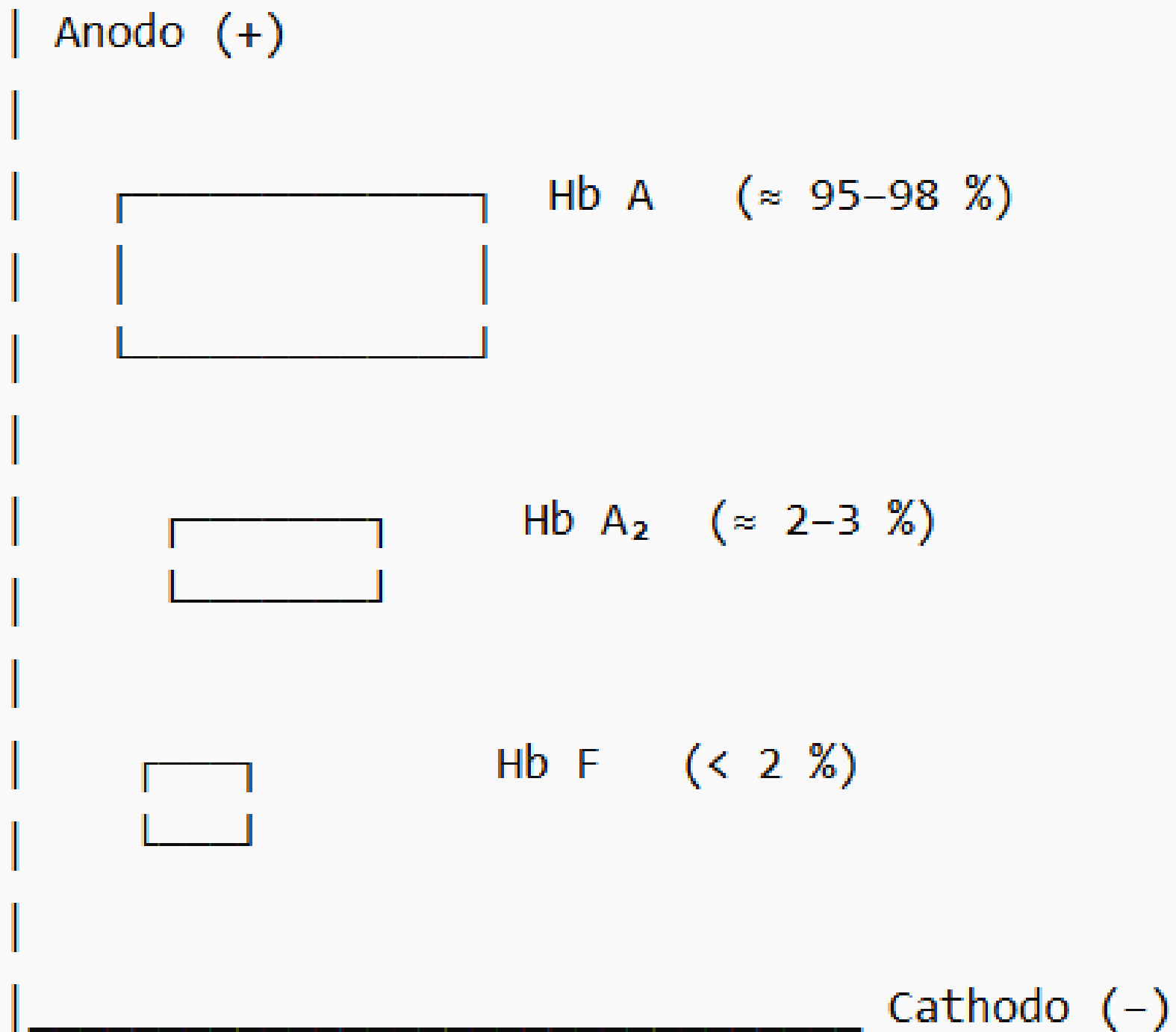


HEMOGLOBINAS
ADULTO

02 TALASEMIAS







Hb A migra más lejos hacia el ánodo, siendo la banda más intensa.

Hb A₂ aparece como banda intermedia y de menor intensidad.

Hb F se localiza más cerca del punto de carga negativa, generalmente tenue.

En una persona sana no aparecen bandas extra como Hb S, C o otros.

Talasemia α

Estudio de mutaciones
frecuentes (Gap-PCR)



Estudio de la secuencia
del gen HBA1 y HBA2
(Secuenciación Sanger)



Análisis de grandes
deleciones (MLPA)

Talasemia β

Estudio de mutaciones
frecuentes (PCR-RFLP, PCR-
ARMS)



Estudio de la secuencia
del gen HBB
(Secuenciación Sanger)



Análisis de grandes
deleciones (MLPA)

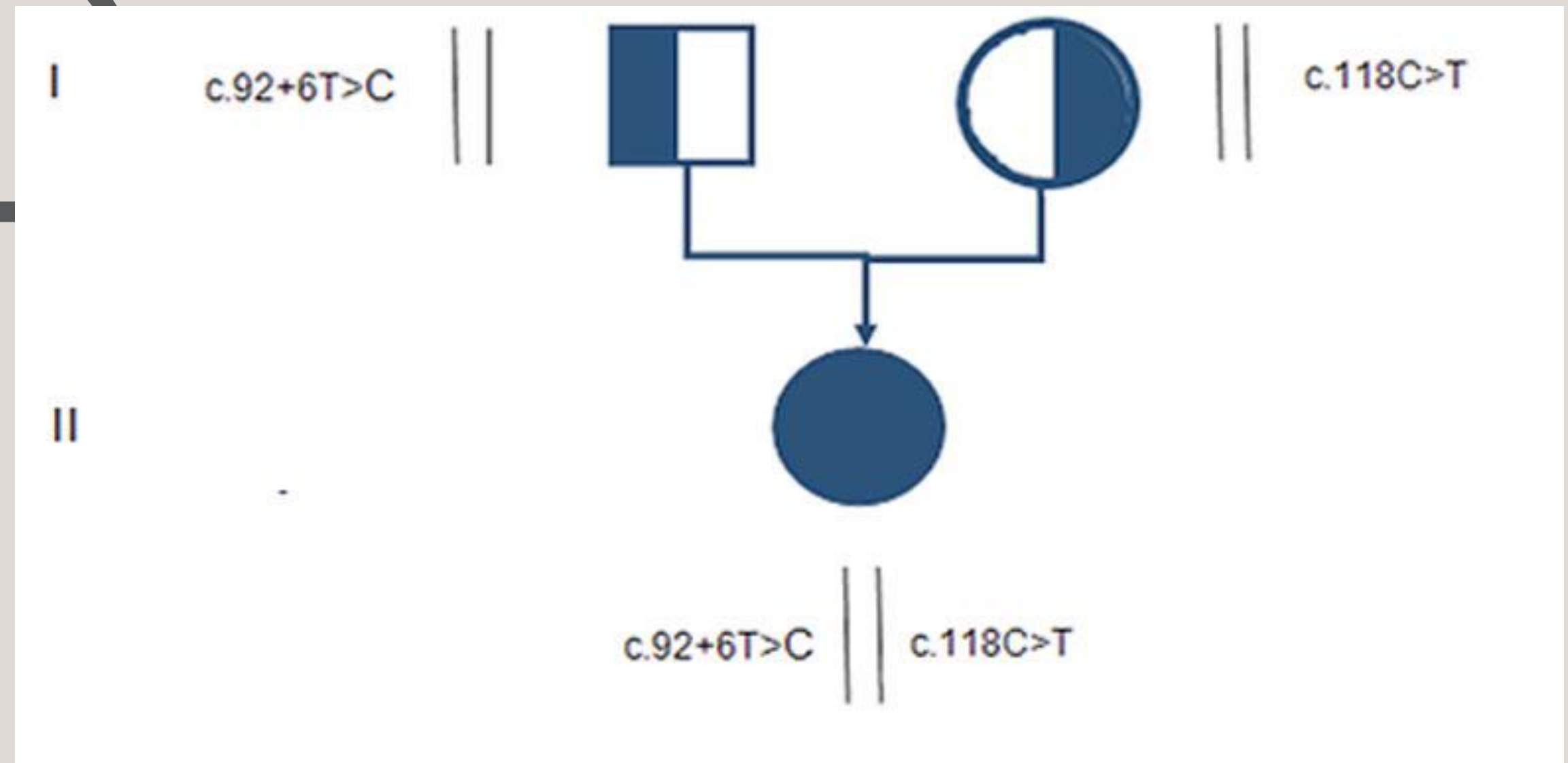
$\delta\beta$ -talasemias y PHHF

Análisis de grandes
deleciones (MLPA)



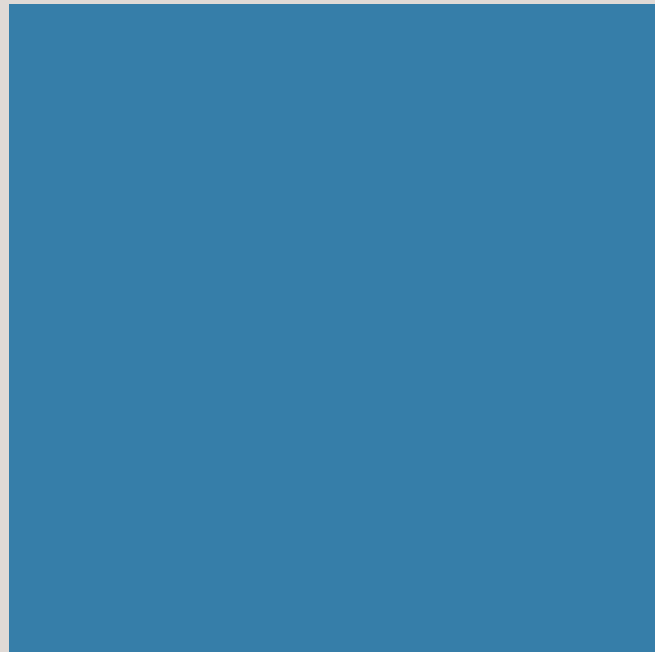
Estudio de la secuencia
del gen HBG1 y HBG2
(Secuenciación Sanger)

CASO CLINICO



CONCLUSIONES

MUCHAS
GRACIAS



1. IMPACTO DE FENÓMENOS MIGRATORIOS
2. VARIEDAD DE ALTERACIONES GENÉTICAS
3. EL LABORATORIO CLINICO : ROL FUNDAMENTAL