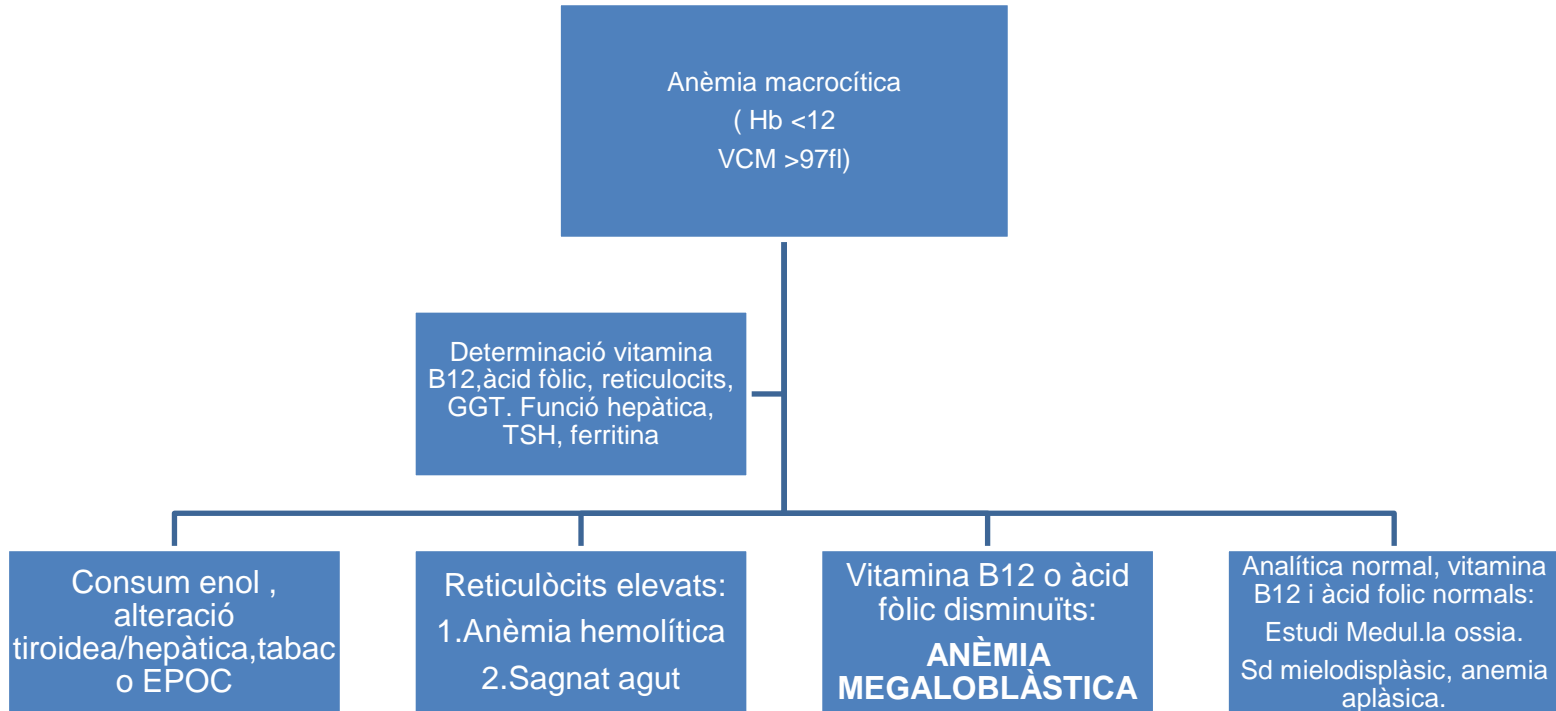




ANÈMIES MEGALOBLÀSTIQUES I HEMOLÍTIQUES.

Nom: Eugènia Císcar
Càrrec: Metge de Família
Eap Sarrià, Vallvidrera, Les Planes
Barcelona, 28 d'Abril de 2017




ANÈMIA MEGALOBLÀSTICA

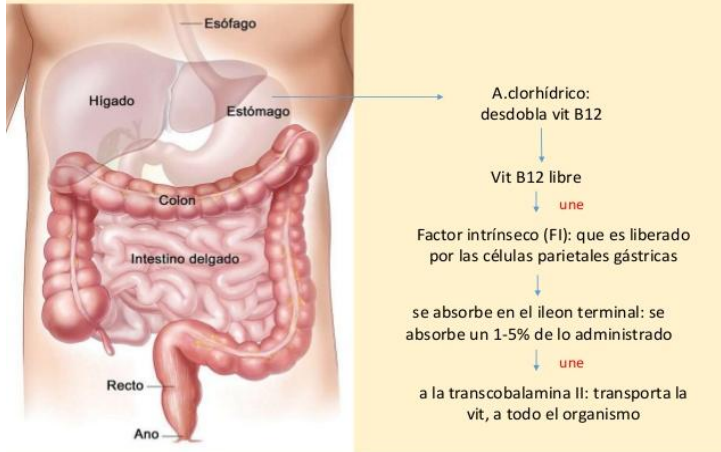
- Alteració en la maduració dels precursors de la sèrie vermella, presenten alteració en la síntesis de DNA, es dona una inmaduresa nuclear, com a resultat final aparició a medulla òssia de cèl·lules de tamany superior al normal (megaloblastes) i funcionalment la mort intramedullar (mielopoyesis ineficaç)
- Etiologia:
 - Dèficit de vitamina B12.
 - Dèficit àcid fòlic.

• Anèmia megaloblàstica per dèficit vitamina B12:

- Principals fonts de vitamina B12 (cobalamina) : carn i productes làctics.
- Metabolisme cobalamina:

– Digestió pèptica dels aliment  Conjugació vitamina B12-Factor Intrínsec (FI)
(carn i làctics) (cels parietals fundus gàstric)

Absorción de la vitamina B12



Absorció cobalamina-FI a ileon terminal

Pas a circulació portal, transport per
transcobalamina II i ràpida incorporació
als teixits .

Dèficit cobalamina:

1-Epidemiologia:

Prevalença: 12% en pacients en edat adulta sans

30% en pacients edat avançada amb comorbiditat o institucionalitzats.

Pic incidència al voltant 60 anys.

Proporció dona: home: 1,6:1

2-Etiologia:

1-Nutricionals:

Vegetarians estrictes

2- Malabsorció:

Gàstrica:

Anemia perniciosa (causa més freq. Dèficit cobalamina)

Gastrectomia

Absència congènita de factor intrínsec.

Intestinal:

Celiaquia

Malaltia inflamatoria intestinal

By-pass gàstric

Resecció intestinal

Limfoma intestinal

Pancreatitis crònica

Infecció per VIH

3-Altres:

Dèficit congènit de transcobalamina II.

Interaccions farmacològiques: cloquicina, omeprazol, metformina, anti-H2, colestiramina

EPOC

Tabac

Artritis reumatoide.

- **3-Clínica:** dèficit de vitamina B12 pot produir alteracions no només hematològiques sino també neurològiques i en teixits en renovació cel.lular ràpida i intensa, com la mucosa oral i aparell gastrointestinal, ja que la cobalamina també intervé en el trofisme adequat de la pell i les mucoses i en el manteniment de la melleinització.
 - Anemia megaloblàstica:astènia,debilitat, palidesa cutània.
 - Alteracions neurològiques: parestesies, inestabilitat, alteracions cognitives i visuals, degeneració combinada subaguda medul.lar (neuropatia perifèrica que deriva en ataxia i debilitat extremitats inferiors).
 - Glositis, úlceres orofaringies.
 - Clínica digestiva: flatulències, digestions pesades, diarrea.

REQUERIMIENTO

Necesidades diarias:

2-5 μgr

Reserva corporal:

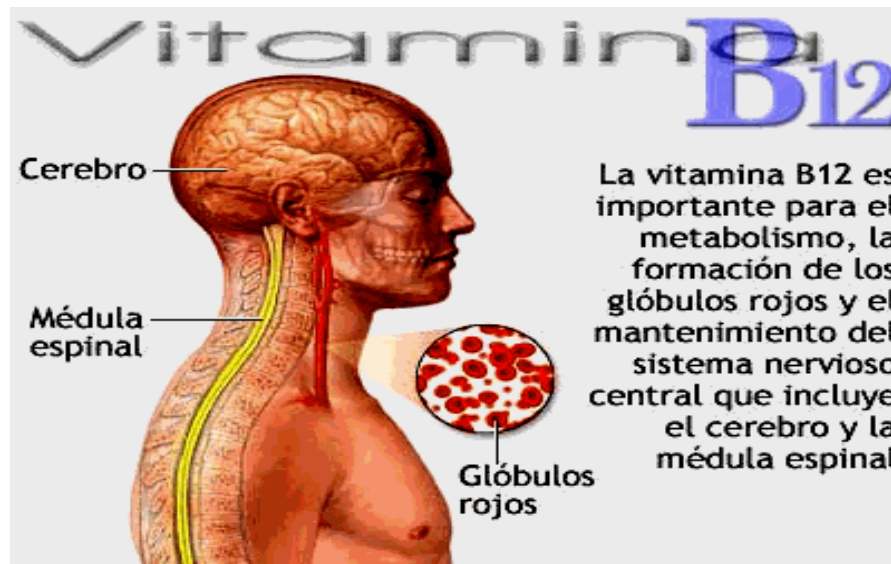
2-5 mgr

Tiempo de reserva:

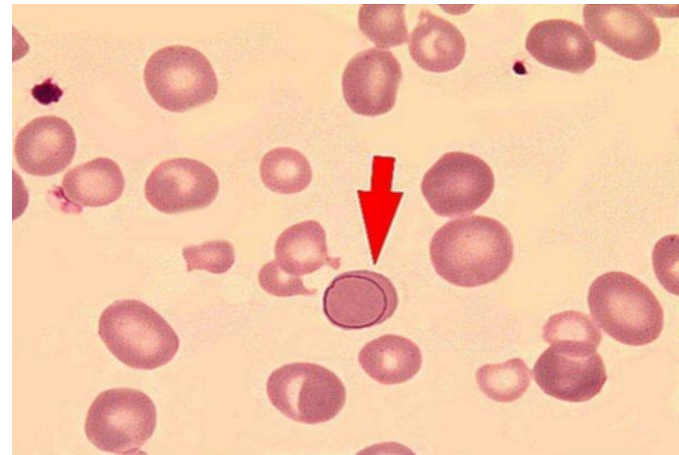
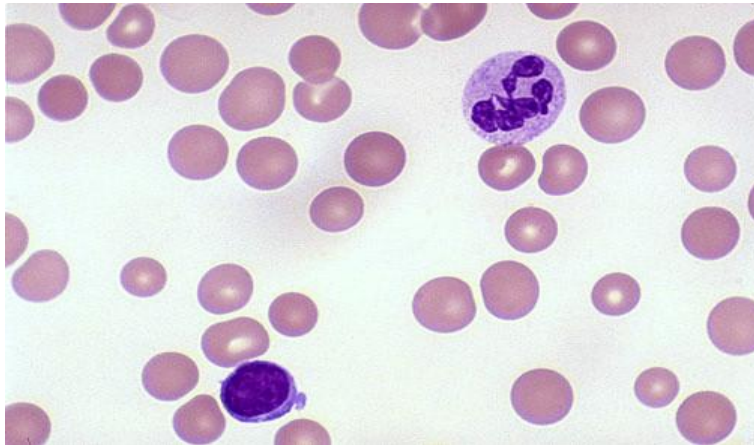
3-4 años



La clínica neurològica pot apareixer amb dèficit de vitamina B12 aïllada, sense anèmia ni macrocitosis



- Analítica:
 - Anemia macrocítica (VCM >97fl).
 - Reticulòcits disminuïts.
 - Alteració morfologia eritrocitària: macroovalocitosis, anisocitosis marcada, presència esporàdica de puntejat basòfil o anells de Cabot.

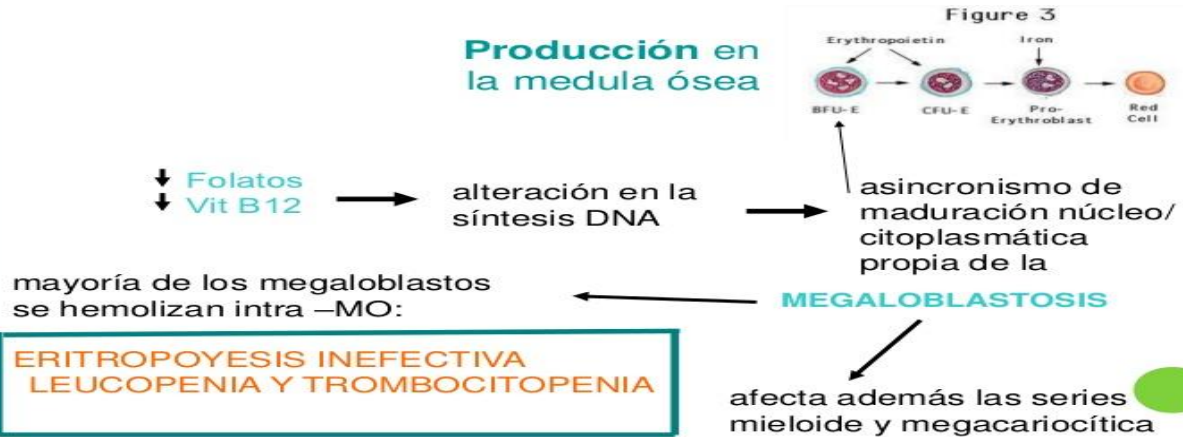


- 25-30% dels casos hi ha leucopenia o trombopenia.
- Elevació bilirrubina total (augment a expenses indirecta) i descens de haptoglobina, elevació LDH.
- Dèficit de cobalamina (250-900pg/ml ó 185-665 pmol/L):
 - Vitamina B12 < 100pg/ml o 75pmol/L.
 - Clínica suggestiva+qualsevol grau dèficit vitamina B12.
- Determinació anticossos antiparietals, anticossos anti-FI

- Estudi de mèdul.la òssia:

- Aspirat medul.lar no estrictament necessari per diagnòstic.
- Confirma diagnòstic de maduració megaloblàstica, hiperplasia sèrie vermella, amb alteracions morfològiques.

ERITROPOYESIS INEFICAZ



• Tractament:

-el tractament d'elecció és l'administració de vitamina B12 **intramuscular** (grau evidència A).

- Cianocobalamina: 1mg/48h/2setmanes i.m, a continuació 1mg/setmana/4 setmanes i.m, manteminemt 1mg/mes i.m
 - Hidroxicobalamina: 1mg/48h/2setmanes i.m,manteniment 1mg/2-3mesos
- alternativa via oral :cobalamina a dosis elevades (1-2mg/dia) en cas via i.m contraindicada



- Pauta de manteniment de forma indefinida en cas de no corregir causa dèficit cobalamina:
 - Anemia perniciosa
 - Gastrectomia
 - Resecció ileal total.
 - Malabsorció intestinal no modificable.
- Correcció anèmia i VCM: 4-8 setmanes inici tractament.
- No necessitat monitoritzar nivells cobalamina en cas de tractament manteniment.

- **Anèmia perniciosa (Anèmia de Addison-Biermer)**
 - Causa més freqüent de dèficit vitamina B12.
 - Anèmia megaloblàstica per dèficit de cobalamina que es produeix com a conseqüència d'una gastritis atròfica en la que es donen anticossos contra Factor Intrínsec (FI).
 - Etiologia desconeguda:
 - Transtorn autoimmune en que l'òrgan diana són les cèl.lules parietals del fundus i cos gàstric productores de FI.
 - Associació més freqüent amb altres malalties autoimmunes: vitiligen, tiroiditis Hashimoto, LES, diabetes mellitus, trombocitopènies autoimmunes...
 - Predisposició genètica: associació amb determinats haplotips HLA (A2,A3,B7,B12), major prevalença en familiars pacients afectes que en població general.

- Anticossos en anèmia perniciosa:
 - Anticossos antiparietals:
 - Sensibilitat 90%. Especificitat 58%
 - 80% dels pacients amb anèmia perniciosa.
 - No específics, també presents en tiroiditis, malaltia Addison.
 - Anticossos anti-FI:
 - Altament específics de anèmia perniciosa (E: 98%)
 - 50-60% dels pacients amb anèmia perniciosa(S: 50%)
 - Dos tipus:
 - Bloquejadors: anticossos bloquegen la unió cobalamina-FI
 - Precipitants: anticossos que s' uneixen el complex cobalamina-FI i impedeixen la unió al receptor ileal

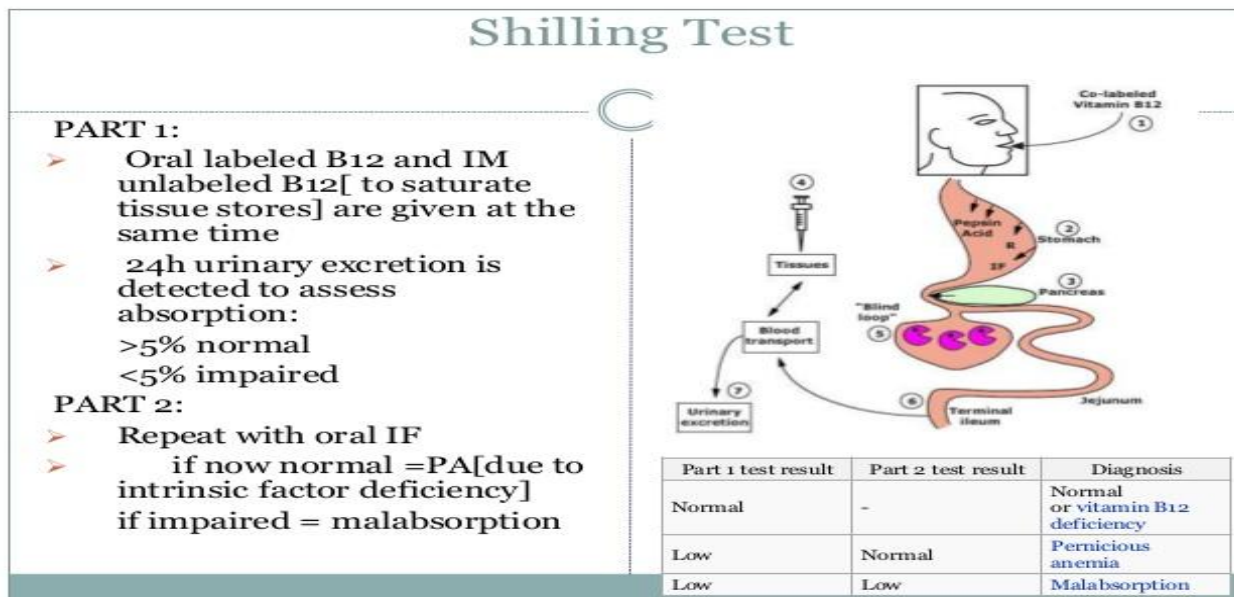
- Clínica:

- Alteracions hematològiques: anèmia: astènia, palpitations, sudoració, leucopenia i trombopenia.
- Afectació mucosa digestiva: anorexia, estomatitis angular, aftes, glositis de Hunter, dispepsia, diarrea
- Afectació neurològica.



- **Diagnòstic:**

- Anèmia megaloblàstica amb dèficti cobalamina i anticossos anti-IF positius.
- Test de Schilling: prova de referència per valoració absorció vitamina B12.



- Fibrogastrososcòpia:

- 4% dels pacients amb anèmia perniciosa desenvoluparan adenocarcinoma gàstric.
- Endoscopia amb biòpsia en moment diagnostic.
- Seguiment periòdic

- **Anèmia megaloblàstica per dèficit àcid fòlic:**

Principal font àcid fòlic: nutrients



- Etiologia:
 - Dèficit dietètic: dietes pobres en folats: ancians, alcoholisme..
 - Augment de les necessitats: embaràs, lactància, hipertiroidisme, neoplàsies....
 - Malabsorció (afectació porció proximal intestí prim): reseccions intestinals, celiàquia, malaltia inflamàtòria intestinal,
 - Farmacològica: Metotrexate, pentamidina.

- **Clínica:**

reserva àcid fòlic cobreix necessitats durant 4 mesos:

- Anèmia megaloblàstica: astenia, mialgies...
- Clínica digestiva: similar a dèficit vitamina B12 però clínica més intensa(diarrea).
- Glositis, quielitis angular.
- Sense clínica neurològica.

- Alteracions analítiques = dèficit cobalamina (anèmia macrocítica, reticulòcits elevats, augment bilirrubina....)
- Tractament:
 - Consell dietètic.
 - Àcid folic: 5mg/dia/vo/4mesos.
- Profilaxis dèficit àcid fòlic:
 - Indicacions:
 - lactància, anèmies hemolítiques cròniques, enolisme, metotrexato.
 - Prevenció embaràs defectes tub neural: 0.5mg/dia 4 setmanes previes a embaràs i primer trimestre



ANÈMIES HEMOLÍTIQUES

- Hemòlisi: disminució temps de supervivència dels hematies (120 dies)
- Anèmia hemolítica: apareix en cas d'hemòlisi en que la resposta eritropoyètica és insuficient per mantenir la concentració normal hemoglobina.

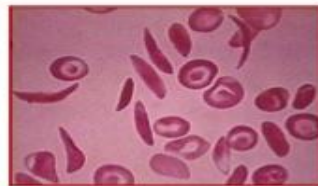
Características generales

El termino anemia hemolítica agrupa a un conjunto de trastornos en los que se produce una destrucción acelerada de los hematíes (**HEMOLISIS**), con disminución de su supervivencia (< 120 días)

MECANISMO COMPESATORIO

Aumento de la eritropoyesis (para garantizar el adecuado transporte de oxígeno)

> Destrucción y < producción



ANEMIA

Tabla II. Clasificación de las anemias hemolíticas. Las causas congénitas o intrínsecas derivan de alteraciones en estructuras o funciones propias del hematíe (membrana, metabolismo y molécula de hemoglobina) y las adquiridas, de alteraciones extrínsecas

Congénitas

Trastornos de la membrana eritrocitaria

- Esferocitosis
- Eliptocitosis

Trastornos enzimáticos

- Déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa
- Déficit de piruvato cinasa

Alteraciones en la hemoglobina

- Mutaciones que afectan a la síntesis de cadenas de globina (síndromes talasémicos)
 - Mutaciones estructurales (hemoglobinas anómalas)
-

Adquiridas

Inmunes

- Autoinmunes. Por anticuerpos calientes o fríos
- Isoinmune. Enfermedad hemolítica del recién nacido
- Por medicamentos

Mecánicas: anemias hemolíticas microangiopáticas

- Síndrome hemolítico-urémico
- Púrpura trombótica trombocitopénica
- Síndrome de Kasaback-Merrit
- Válvula cardiaca artificial
- Coagulación intravascular diseminada

Infeciosas

- Malaria

Tóxicas

- Agentes oxidantes
- Arsénico

Agentes físicos

- Quemaduras graves

- **Clínica:**
 - Triada hemòlisi: anèmia, icterícia i esplenomegàlia.
 - Intensitat clínica depèn de:
 - Intensitat hemòlisi
 - Forma instauració hemòlisi: aguda, crònica o episòdica.
- **Crisis hemolítica:** hemòlisi instauració aguda:
 - Febre, escalfrets, dolor abdominal, icterícia, hemoglobinúria....
- **Hemòlisi crònica:** desde pràcticament asimptomàtica fins a sd anèmic sever amb esplenomegalia i icterícia importants i clínica florida.

- Estudi de laboratori: demostració hemòlisi.
 - Hemograma: anèmia amb VCM normal o lleugerament elevat
 - Elevació de reticulòcits
 - Bilirrubina i LDH augmentades, disminució de haptoglobina: per hipercatabolisme de hemoglobina.

- Anèmia normo-macrofítica, reticulòcits elevats sense evidència de sagnat



- Elevació bilirrubina indirecta, elevació LDH i disminució haptoglobina



HEMÒLISI



DERIVACIÓ



k15259823 www.fotosearch.com

