

Anemia Aplasica

Se caracteriza por la desaparición de los precursores hematopoyéticos y la consiguiente disminución de los elementos formes de la sangre lo que se conoce como pancitopenia o hipoplasia medular

Pancitopenia : Disminución de los elementos formes de la sangre (eritrocitos, leucocitos y plaquetas)

Agente Etiologicos

- Como efecto secundario de fármacos utilizados n quimioterapia
- Medicamentos como: clorafenicol, fenilbutazona,sulfonamidas, anticonvulsivos , antiinflamatorios no esteroideos , antiestaminicos y metales como el arsénico , bismuto y mercurio.
- insecticidas

Aspectos Patológicos

La medula ósea hipocelular podría ser el resultado de dos mecanismos patogénicos. Destrucción de la célula madre hematopoyética por algún agente o evento.

- Suspensión de la proliferación y maduración de la célula madre totipotencial por un mecanismo inmunitario mediado por linfocitos
- Anemia Fanconi

Cuadro Clínico

- ❖ Carece de síntomas y signos específicos
- ❖ Debilidad
- ❖ Malestar general
- ❖ Cefalea
- ❖ Trastornos visuales
- ❖ Mareos
- ❖ Síntomas cerebrales y cardiovasculares
- ❖ Fiebre

- ❖ Leucopenia
- ❖ Sangrado anormal con: petequias, equimosis, epitaxis, gingivorragia, metrorragia ocasionado por la trombocitopenia

Exploración física

- ❖ Palidez de tegumentos
- ❖ Petequias
- ❖ Equimosis diseminadas
- ❖ Ausencia de esplenomegalia, hepatomegalia y adenomegalia

Datos de laboratorio

- ❖ La citometria hematica muestra pancitopenia periférica
- ❖ Anemia macrocitica
- ❖ El VCM es mayor de 100 fl
- ❖ Reticulocitopenia (menor de 1 %)
- ❖ Leucopenia con neutropenia grave
- ❖ Trombocitopenia
- Aplasia Pura de la serie roja

Anemia y Reticulocitopenia a consecuencia de deficiente producción de los precursores de los eritrocitos por la MO.

Puede ser de carácter **hereditario** (*Síndrome de blackfan Diamond*) o **adquirida** (en niños "*eritroblastopenia transitoria de la infancia*")

Clínica

- La mayoría de los pacientes inician sus manifestaciones clínicas antes de los 6 meses de edad; algunos niños presentan signología clínica desde la etapa de recién nacido.

Cuadro Clínico

1. Palidez progresiva
2. Disnea
3. Taquicardia
4. Fenómenos de carácter funcional en el área cardíaca
5. Hiperesplínismo (pancitopenia y esplenomegalia) ligado a timomas (tumores del timo)

Aproximadamente en 10 a 15% de los pacientes se observan anomalías congénitas asociadas a alteraciones oculares (cataratas, estrabismo), alteraciones en cráneo y cara (macrocefalia y microcefalia), talla baja, cuello corto y retraso en el desarrollo psicomotor

Diagnostico de Laboratorio

- El nivel de Hb varía entre 1.5 a 9.0 g/dl
- V.R. Lactantes (6 meses – 2 años):
10.5 g/dl – 13.5 g/dl
- La cifra de reticulocitos en general es baja

de 0 a 1%. V.R. Lactantes: 1.8 – 5.8%

- Presencia de Hb F en los eritrocitos, que varía de 5 a 25% después de los 6 meses de edad.
- V.R. Lactantes: Hb F 80%
- En el frotis sanguíneo se observa con frecuencia anisocitosis con macrocitos o microcitos y eritrocitos en forma de gota o lágrima.

Todos los pacientes presentan anemia crónica con pobre respuesta reticulocitaria, con leucocitos y plaquetas normales; esto podría llevar a un diagnóstico erróneo de **anemia por deficiencia de hierro** teniendo en cuenta la edad más frecuente de presentación de estas dos entidades.

En estas circunstancias la ausencia de hipocromía en el estudio del frotis sanguíneo en la APPSR y el estudio de la MO establecen el diagnóstico de certeza de esta enfermedad

Así mismo, en los pacientes que no responden adecuadamente al tratamiento puede ser necesario el uso frecuente de transfusiones de paquete globular.

Se han obtenido buenos resultados con el trasplante de médula ósea en pacientes que recibieron el injerto de sus hermanos

Clasificación de las mielodisplasias

- ❖ A. Refractaria.- (pancitopenia , medula sin aumento de blastos o de hierro)
- ❖ A. sideroblastica.- (aumento de hierro en la medula y eritoblastos con hierro granular en el citoplasma en forma de anillos , sideroblastos)
- ❖ A. Refractaria con exceso de blastos .- (- de 5 % de blastos en sangre periférica y entre 5 y 20 % en M.O)
- ❖ Leucemia mielomonocítica

Mielodisplasias

Es un grupo heterogéneo de alteraciones de la medula ósea, caracterizada por una mala producción de células hematopoyéticas, cursa por lo general con pancitopenia. A diferencia de la A. Aplásica, la celularidad de la medula ósea es normal o esta ligeramente disminuida, se le conocía antiguamente como A. refractaria