

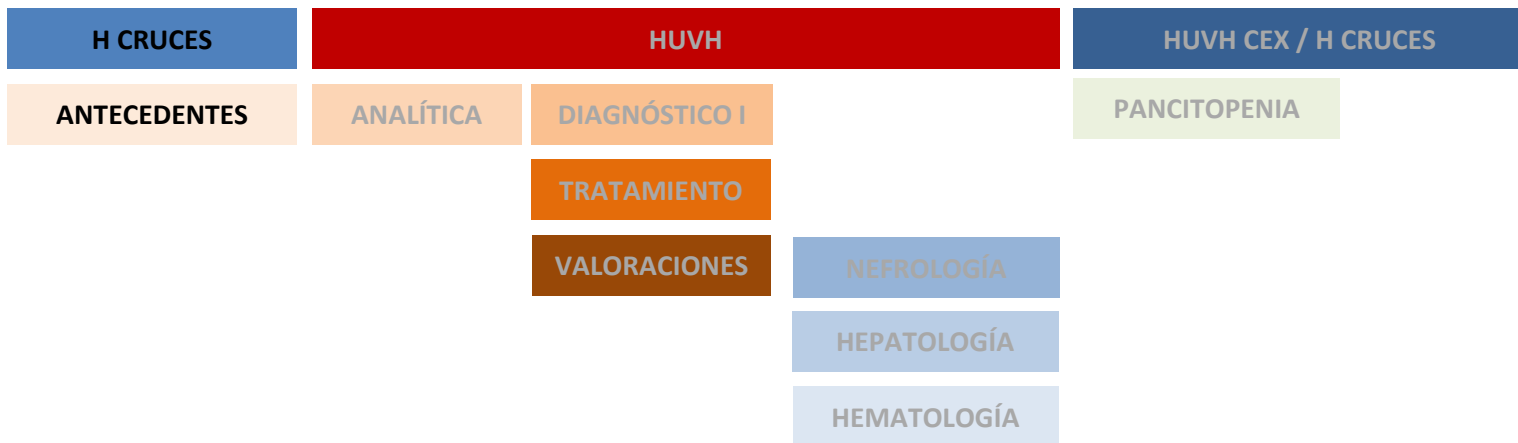


VIIè Curs d'Eritropatologia

CASO CLÍNICO

Dra. Isabel MONTSERRAT

Barcelona, 28 de novembre de 2019



Enfermedad de **Caroli**

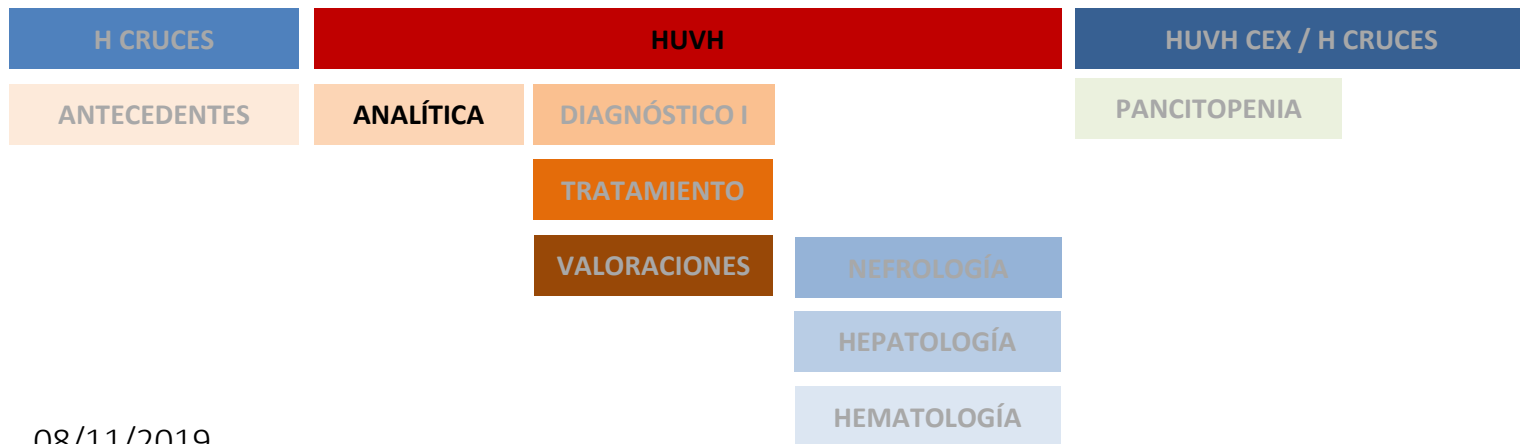
2013 Tx renal

2014 Banding

2018 Bicitopenia con varios ingresos

 Evoluciona a pancitopenia

 Traslado a HUVH



08/11/2019

Hb $3,3 \cdot 10^9/l$

Haptoglobina indeterminable

Plaquetas $45 \cdot 10^9/l$

Bilirrubina T 8.4 mg/dl a expensas de la indirecta

CAN $0,2 \cdot 10^9/l$

Coombs D positivo (Ig G ++)

LDH 800 UI/l

Eluido negativo

Apoya diagnóstico AH inducida por fármacos

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

VALORACIONES

bjh guideline

The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia

Quentin A. Hill,¹ Robert Stamps,² Edwin Massey,³ John D. Grainger,⁴ Drew Provan,⁵ and Anita Hill¹ on behalf of the British Society for Haematology

¹Department of Haematology, Leeds Teaching Hospitals, Leeds, ²NHSBT, Sheffield, ³NHSBT, Bristol, ⁴Royal Manchester Children's Hospital, University of Manchester, Manchester, and ⁵Barts and The London School of Medicine and Dentistry, London, UK

Hereditary

- Membrane disorders (e.g. HS, HE)
- Enzyme disorders (e.g. G6PD, PK deficiency)
- Haemoglobinopathies (e.g. SCD, Unstable haemoglobins)

Acquired

Immune

- Autoimmune (e.g. Warm or cold AIHA)
- Alloimmune (e.g. HDN, HTR, post-allogeneic HSCT)
- Drug induced

Non-immune

- Infection (e.g. Malaria, *Clostridium perfringens*)
- Mechanical (e.g. Prosthetic heart valve)
- PNH
- TMA (e.g. TTP, HUS)
- Hypersplenism
- Oxidant substances (e.g. Dapsone, Arsine gas, Amyl nitrite)
- DIC
- Severe burns
- Extracorporeal circuits
- Renal failure

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

VALORACIONES

Primary evaluation

Haemolytic screen

FBC, blood film, LDH, haptoglobin, bilirubin, DAT, reticulocyte count \pm urine for haemosiderin or urine dipstick and microscopy

Detection of underlying disorders (investigation of AIHA)

Serum Igs and electrophoresis with immunofixation*

HIV, HBV, HCV

Anti-dsDNA, ANA

CT chest, abdomen and pelvis

Additional investigation in selected patients with AIHA

Bone marrow examination:

U&E, LFT, clotting, BP, urine dipstick:

Infection screening:

Peripheral T-cell subsets, creatinine, LFT, clotting:

Parvovirus, haematinics:

Additional serological investigation in selected patients with AIHA

Direct agglutination test (DAGgT)

Cold antibody titre

Monospecific DAT for IgM, G, A, C3

Red cell eluate

Donath-Landsteiner

Cold autoagglutinin thermal amplitude

H CRUCES	HUVH			HUVH CEX / H CRUCES
----------	------	--	--	---------------------

ANTECEDENTES	ANALÍTICA	DIAGNÓSTICO I		PANCITOPENIA
--------------	-----------	---------------	--	--------------

TRATAMIENTO

VALORACIONES

NEFROLOGÍA

HEPATOLOGÍA

HEMATOLOGÍA

08/11/2019

Se suspende

Se inicia

Micofenolat

Everolimus

Tacrólimus

Ciclosporina + Corticoides

Seprim

Pentamidina 180mgr/mes

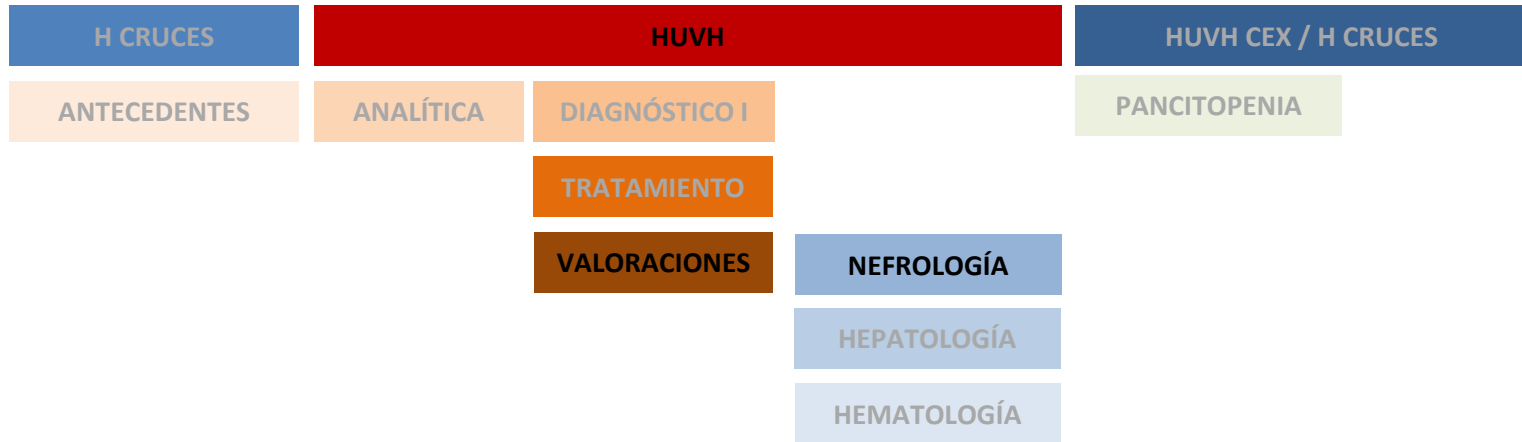
Calciúrico

Citrato potásico

Aranesp 40µgr/semana

Acfol

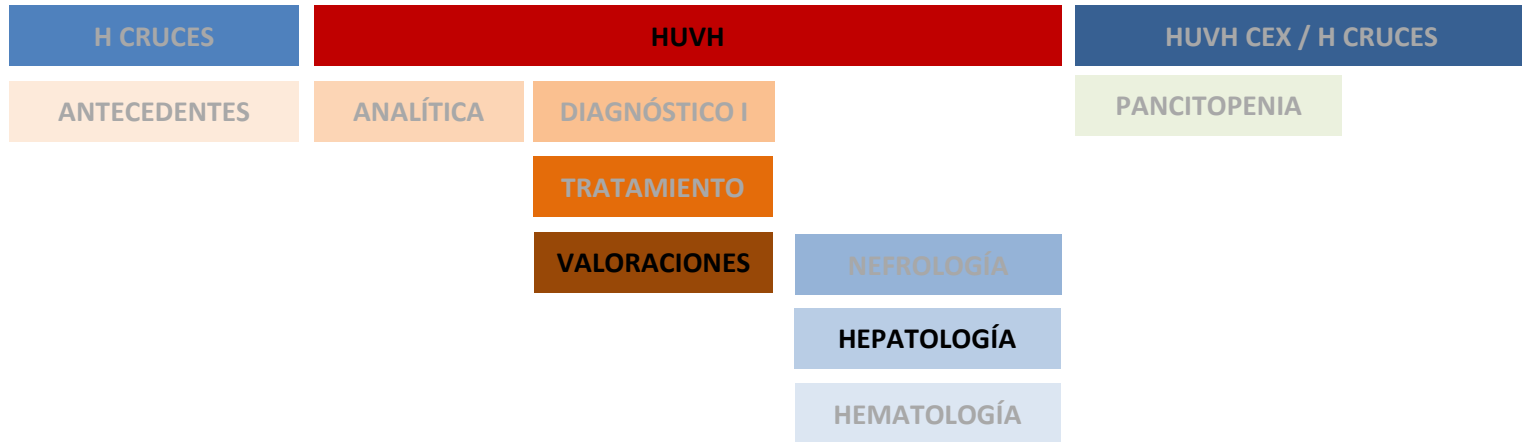
yglobulinas 1gr/kg con premedicación



Se valora anemia multifactorial

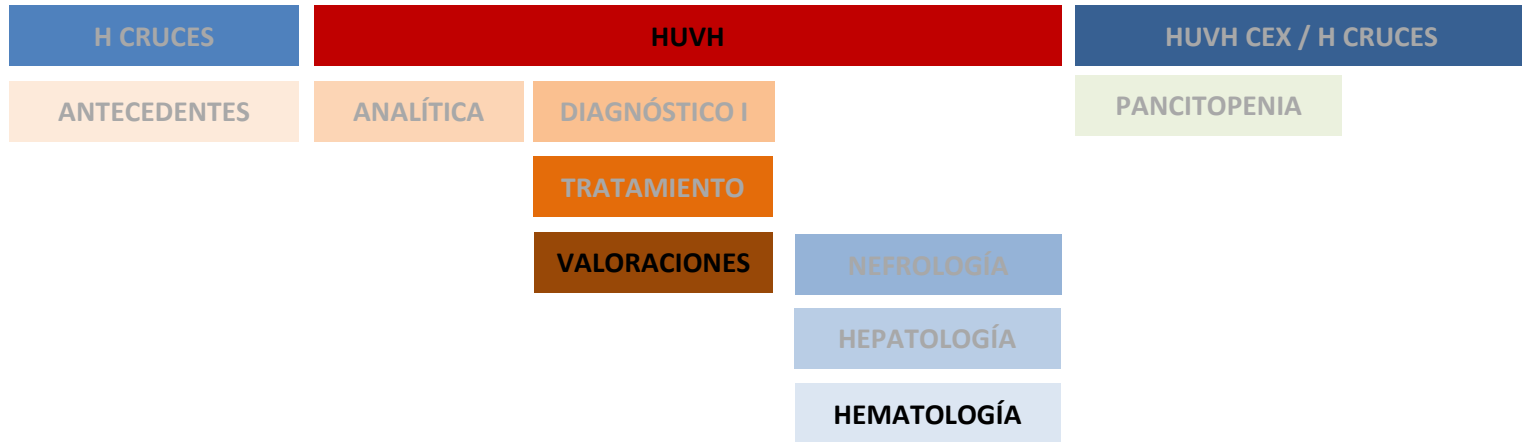
Ureas hasta 200mgr/dl, proteinuria de origen tubular con mínima microalbuminuria

Aumenta la TA por tratamiento con corticoides

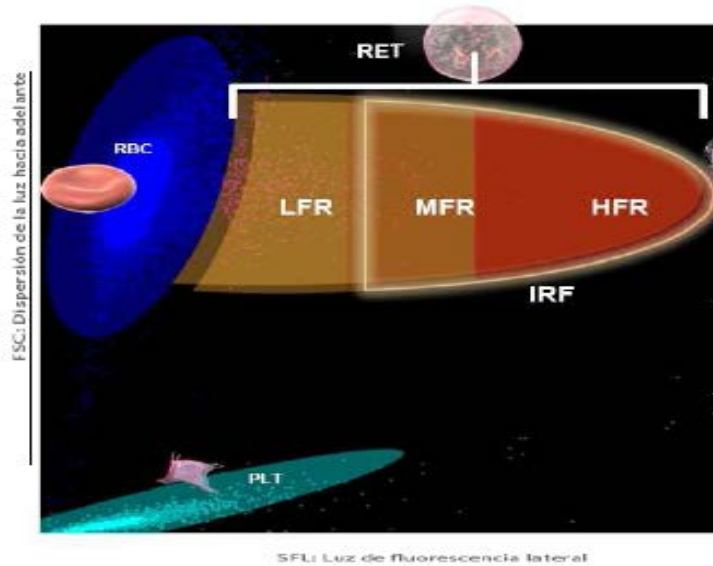


Se valora anemia multifactorial

Hiperesplenismo que se no se modifica durante todo el ingreso



- ✚ De origen central: Bicitopenia secundaria a toxicidad por Tacrólimus, recibía dosis altas con niveles terapéuticos bajos. Se solicita orientación genética cuyo resultado informa de variante en heterocigosidad del CYP3A5, que se asocia a una disminución en el aclaramiento y, por lo tanto, mayor riesgo de toxicidad por tacrolimus (Chen L et al. Pharmgenomics Pers Med 2018)
- ✚ De origen periférico: Autoinmune, se descarta SLP (PETTAC), HPN por citometría de flujo y biopsia medular, enfermedades autoinmunes (ANAS, etc.) y microangiopatía trombótica por frotis sanguíneo
- ✚ No se detectan inmunocomplejos contra Tacrólimus



FRI , fracción de reticulocitos inmaduros

$FRI = HLR / RET$, en porcentaje

HLR, suma de reticulocitos de alta y media fluorescencia

RET, reticulocitos totales en sangre periférica

Índices Reticulocitarios: Fracción inmadura de reticulocitos (FIR), Contenido de Hemoglobina de Reticulocitos (CHr)

Mirta Alonso

Bioquímica. Servicio Laboratorio, Hospital Británico de Buenos Aires
HEMATOLOGIA, Vol. 17 Nº 1: 67-69. Enero-Abril, 2013

VN 2,6 % - 11,4%

Fracción de reticulocitos inmaduros

Benavídez C1, García RV1, Goedelmann CJ1, González Cid P1,
Sala MC1, Durando MC1.

Laboratorio Central, Hematología y Hemostasia, Hospital de Pediatría
Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

HEMATOLOGÍA Volumen 23 nº 1: 73-76 Enero - Abril 2019

XN pediatría 1,6% -9,4%

ADVIA

9%-24% de 6m-5a

7.5%-23,4% de 6a -11a

6,9%- 23% de 12a-17a

6,5%-26,7% de 12a-17a



[Mymensingh Med J](#), 2013 Jan;22(1):59-63.

Highly fluorescent reticulocyte count is the early predictor of haematopoietic recovery on remission induction phase.

[Yesmin MS¹](#), [Sultan T](#), [Roy CK](#), [Rahman MQ](#), [Ahmed AN](#).

Department of Clinical Pathology, Dhaka Community Medical College, Moghbazar, Dhaka, Bangladesh.

[Bangladesh Med Res Counc Bull](#), 2011 Aug;37(2):57-60.

Immature reticulocyte fraction as a predictor of bone marrow recovery in children with acute lymphoblastic leukaemia on remission induction phase.

[Yesmin S¹](#), [Sultana T](#), [Roy CK](#), [Rahman MQ](#), [Ahmed AN](#).

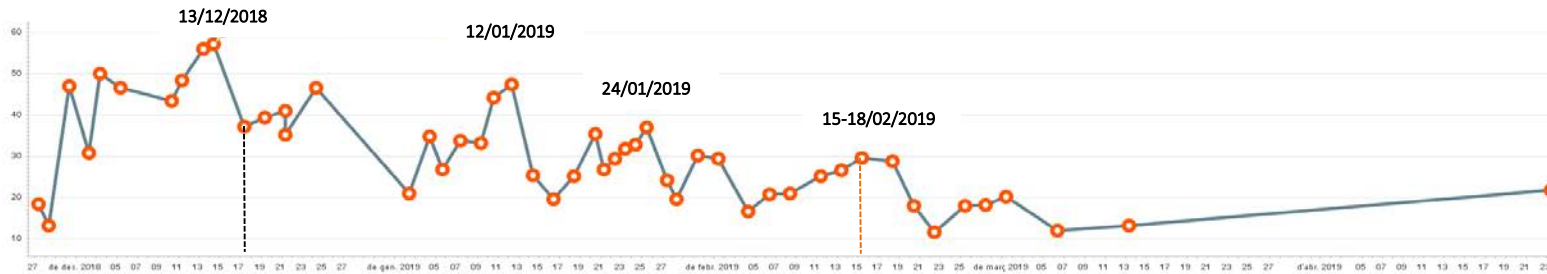
Department of Pathology, Dhaka Community Medical College, Dhaka.

Original Article

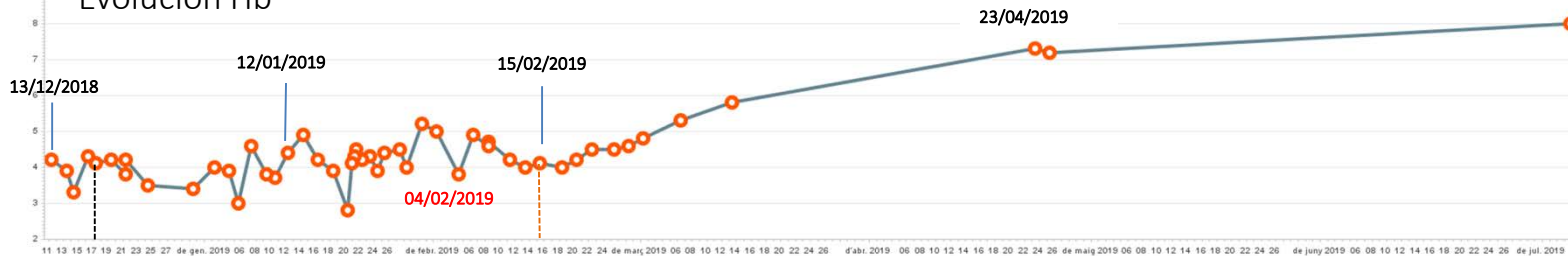
Assessment of immature platelet fraction and immature reticulocyte fraction as predictors of engraftment after hematopoietic stem cell transplantation

I. V. C. Morkis, M. G. Farias, L. D. C. Rigoni, L. Scotti, L. J. Gregianin, L. E. Daudt
..., et all. <https://doi.org/10.1111/ijlh.12278>

Evolución IFR



Evolución Hb



H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

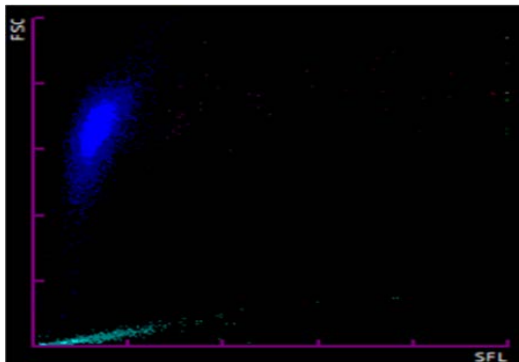
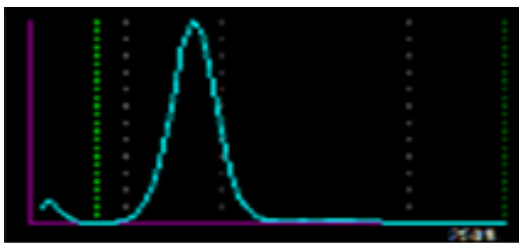
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLÓGICA

08/11/2018



HEMOGLOBINA	...	✉	3.3	Fracció immadu...	...	✉	36.3
HEMATÒCRIT	...	✉	9.8	Ràtio d'alta fluor...	...	✉	12.1
Volum Corpuscular	✉	86.0	Ràtio de baixa fl...	...	✉	63.7
Hemoglobina corpus...	...	✉	28.9	Ràtio de mitja flu...	...	✉	24.2
Conc. HGB. Corpus...	...	✉	33.70	Ràtio Retis x mil...	...	✉	0.0
Ample Distribució Eri...	...	✉	13.4	Retis x mil en àr...	...	✉	0.0
Eritroblastes %	...	✉	0.0				
Eritroblastes #	...	✉	0.00				
RETICULÒCITS per	✉	2.2				

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

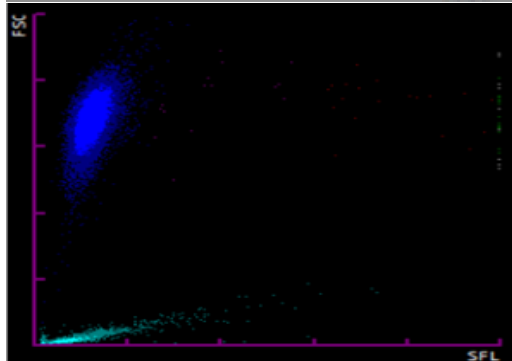
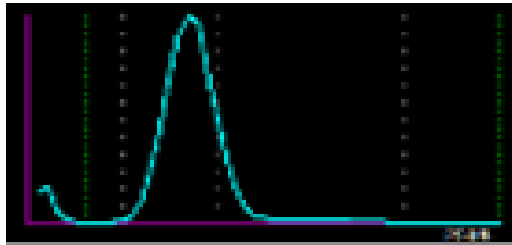
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLÓGICA

13/12/2018



HEMOGLOBINA	3.9	Fracció immadu...	55.9
HEMATÒCRIT	11.6	Ràtio d'alta fluor...	14.7
Volum Corpuscular ...	85.9	Ràtio de baixa fl...	44.1
Hemoglobina corpus...	28.9	Ràtio de mitja flu...	41.2
Conc. HGB. Corpus...	33.60	Ràtio Retis x mil...	0.0
Ample Distribució Eri...	14.2	Retis x mil en àr...	0.0
Eritroblastes %	2.5		
Eritroblastes #	0.04		

Rituximab, 21 y 28 noviembre 2018

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

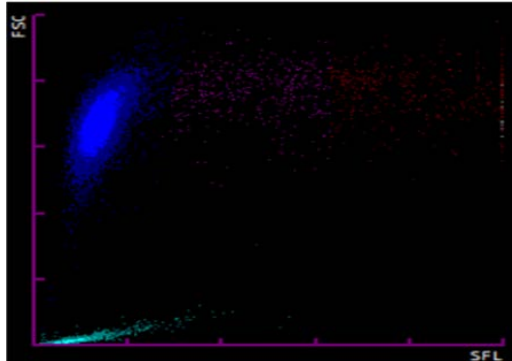
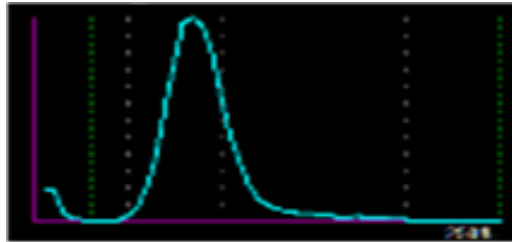
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLOGÍA

12/01/2019



HEMOGLOBINA	⋮	✉	4.4
HEMATÒCRIT	⋮	✉	12.9
Volum Corpuscular ...	⋮	✉	89.0
Hemoglobina corpus...	⋮	✉	30.3
Conc. HGB. Corpus...	⋮	✉	34.10
Ample Distribució Eri...	⋮	✉	16.4
Eritroblastes %	⋮	✉	1.2
Eritroblastes #	⋮	✉	0.02
RETICULÒCITS per ...	⋮	✉	34.6

Fracció immadu...	⋮	✉	47.4
Ràtio d'alta fluor...	⋮	✉	16.5
Ràtio de baixa fl...	⋮	✉	52.6
Ràtio de mitja flu...	⋮	✉	30.9
Ràtio Retis x mil...	⋮	✉	0.0
Retis x mil en àr...	⋮	✉	0.0

Hemocultivo positivo

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

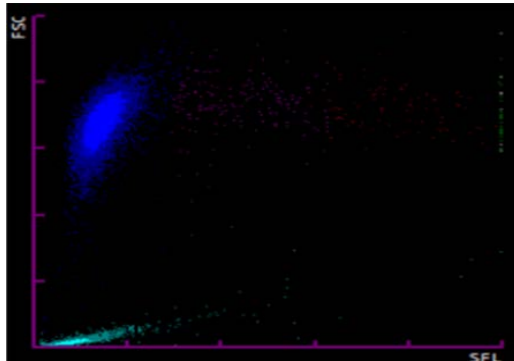
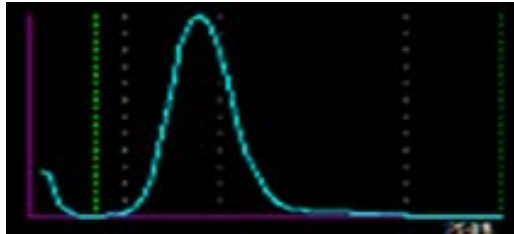
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLOGÍA

24/01/2019



HEMOGLOBINA	⋮	✉	3.9
HEMATÓCRIT	⋮	✉	11.6
Volum Corpuscular ...	⋮	✉	92.1
Hemoglobina corpus...	⋮	✉	31.0
Conc. HGB. Corpus...	⋮	✉	33.60
Ample Distribució Eri...	⋮	✉	16.3
Eritroblastes %	⋮	✉	0.6
Eritroblastes #	⋮	✉	0.01
RETICULÒCITS per ...	⋮	✉	12.6

Fracció immadu...	⋮	✉	32.8
Ràtio d'alta fluor...	⋮	✉	5.8
Ràtio de baixa fl...	⋮	✉	67.2
Ràtio de mitja flu...	⋮	✉	27.0
Ràtio Retis x mil...	⋮	✉	0.0
Retis x mil en àr...	⋮	✉	0.0

Rituximab, 21 y 28 enero de 2019

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

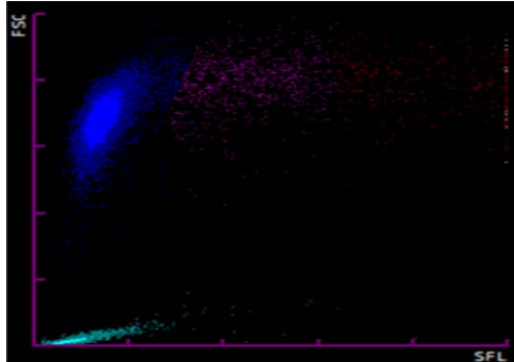
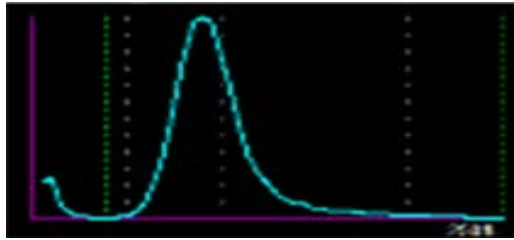
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLÓGICA

15/02/2019



HEMOGLOBINA	⋮	✉	4.1	Fracció immadu...	⋮	✉	29.6
HEMATÒCRIT	⋮	✉	12.4	Ràtio d'alta fluor...	⋮	✉	13.8
Volum Corpuscular ...	⋮	✉	95.4	Ràtio de baixa fl...	⋮	✉	70.4
Hemoglobina corpus...	⋮	✉	31.5	Ràtio de mitja flu...	⋮	✉	15.8
Conc. HGB. Corpus...	⋮	✉	33.10	Ràtio Retis x mil...	⋮	✉	0.0
Ample Distribució Eri...	⋮	✉	16.8	Retis x mil en àr...	⋮	✉	0.0
Eritroblastes %	⋮	✉	1.5				
Eritroblastes #	⋮	✉	0.05				
RETICULÒCITS per ...	⋮	✉	57.9				

Tratamiento erradicador campylobacter

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

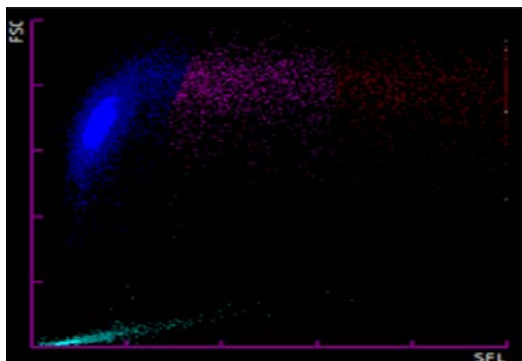
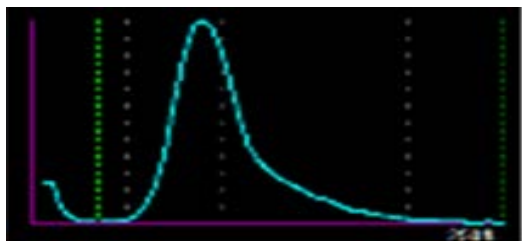
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLÓGICA

18/02/2019



HEMOGLOBINA	⋮	✉	4.0
HEMATÒCRIT	⋮	✉	12.3
Volum Corpuscular ...	⋮	✉	100.8
Hemoglobina corpus...	⋮	✉	32.8
Conc. HGB. Corpus...	⋮	✉	32.50
Ample Distribució Eri...	⋮	✉	21.3
Eritroblastes %	⋮	✉	1.2
Eritroblastes #	⋮	✉	0.03
RETICULÒCITS per ...	⋮	✉	122.9

Fracció immadu...	⋮	✉	28.8
Ràtio d'alta fluor...	⋮	✉	10.9
Ràtio de baixa fl...	⋮	✉	71.2
Ràtio de mitja flu...	⋮	✉	17.9
Ràtio Retis x mil...	⋮	✉	0.0
Retis x mil en àr...	⋮	✉	0.0

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

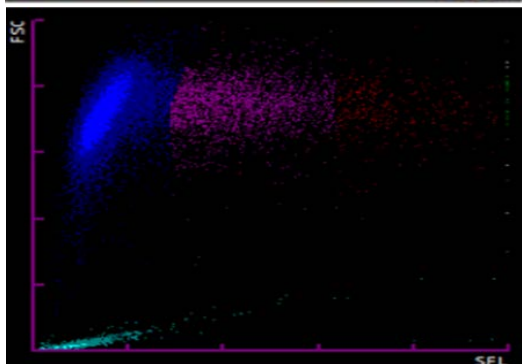
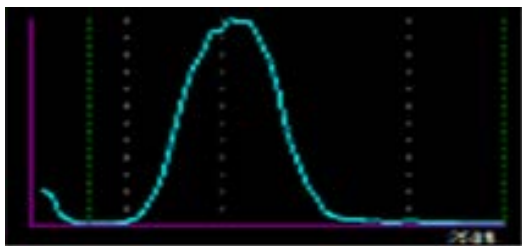
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

HEMATOLÓGICA

06/03/2019



HEMOGLOBINA	⋮	✉	5.3	Fracció immadu...	⋮	✉	12.1
HEMATÒCRIT	⋮	✉	16.7	Ràtio d'alta fluor...	⋮	✉	1.6
Volum Corpuscular ...	⋮	✉	105.7	Ràtio de baixa fl...	⋮	✉	87.9
Hemoglobina corpus...	⋮	✉	33.5	Ràtio de mitja flu...	⋮	✉	10.5
Conc. HGB. Corpus...	⋮	✉	31.70	Ràtio Retis x mil...	⋮	✉	0.1
Ample Distribució Eri...	⋮	✉	19.7	Retis x mil en àr...	⋮	✉	0.0
Eritroblastes %	⋮	✉	0.7				
Eritroblastes #	⋮	✉	0.01				
RETICULÒCITS per ...	⋮	✉	125.8				

H CRUCES

HUVH

HUVH CEX / H CRUCES

ANTECEDENTES

ANALÍTICA

DIAGNÓSTICO I

TRATAMIENTO

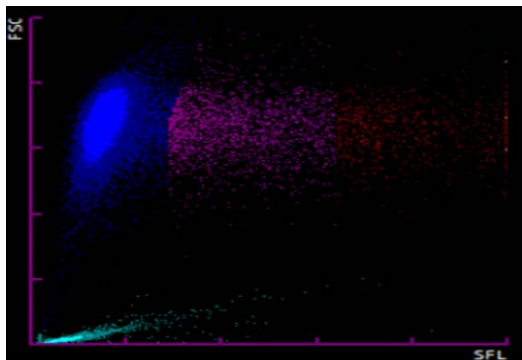
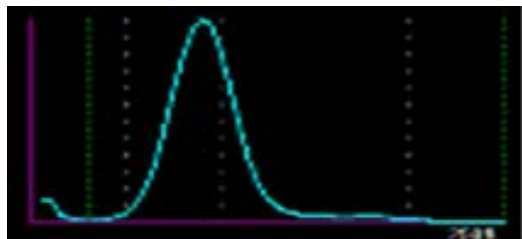
VALORACIONES

RENAL

HEPATOLOGÍA

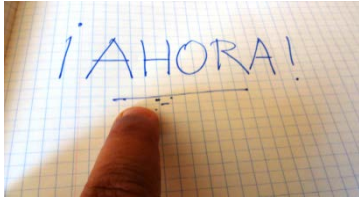
HEMATOLÓGICA

23/04/2019



HEMOGLOBINA	⋮	✉	5.3
HEMATÒCRIT	⋮	✉	16.7
Volum Corpuscular ...	⋮	✉	105.7
Hemoglobina corpus...	⋮	✉	33.5
Conc. HGB. Corpus...	⋮	✉	31.70
Ample Distribució Eri...	⋮	✉	19.7
Eritroblastes %	⋮	✉	0.7
Eritroblastes #	⋮	✉	0.01
RETICULÒCITS per ...	⋮	✉	125.8

Fracció immadu...	⋮	✉	21.8
Ràtio d'alta fluor...	⋮	✉	6.6
Ràtio de baixa fl...	⋮	✉	78.2
Ràtio de mitja flu...	⋮	✉	15.2
Ràtio Retis x mil...	⋮	✉	0.1
Retis x mil en àr...	⋮	✉	0.0



El hemograma ayuda al clínico en el diagnóstico diferencial, da una visión del estado real del paciente, informa sobre la calidad de la eritropoyesis y refleja la fisiopatología de la enfermedad.



Con respecto a los parámetros de “investigación”, en el futuro próximo será imprescindible armonizar metodología, consensuar los intervalos de referencia , evaluar su utilidad clínica y los valores diagnósticos.

- Nefrología, Dra. Ariceta, Dra López
- Tx hepático, Dr Juamperez
- Pediatría, Dr. Velasco
- Hematología CORE, Dr. Beneitez/ Dra. Montserrat
- Banco de Sangre, Dra. Pons



obrigado

Dank U

Merci

mahalo

Köszí

спасиби

Grazie

Thank
you

mauruuru

Takk

Gracias

дякую

Děkuju

Gràcies

Kiitos