

USO DE ERITROPOYETINA RECOMBINANTE EN LACTANTE CON ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

I. Pérez de Soto, I. Fernández López, J.M. Pérez-Hurtado y J.M. de Blas Orlando

Servicio de Hematología. Sección Hematología Pediatría. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

La esferocitosis hereditaria (EH) engloba un grupo heterogéneo de alteraciones en las proteínas de membrana (ankirina, espectrina, banda 3), cuya consecuencia es una anemia hemolítica de gran variabilidad clínica. La herencia es autosómica dominante en un 75%, siendo la anemia hemolítica constitucional más frecuente en nuestro medio. Durante el primer año de vida, la eritropoyesis del lactante con EH se ha descrito como "perezosa". La falta de respuesta de eritropoyetina a niveles bajos de hemoglobina y el aumento del filtro esplénico hacen necesaria la transfusión reiterada en estas edades, llegando a transfundirse el 70-80% de lactantes con EH durante el primer año de vida. En el estudio de Tchernia y col. 16 lactantes con EH fueron tratados con eritropoyetina recombinante obteniendo respuesta en 13, por lo que proponen dicha terapia en lactantes diagnosticados de EH y cifras de hemoglobina < 8 g/dl o reticulocitos < 200x10⁹.

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante remitido a nuestra consulta para estudio de posible EH. Como antecedentes familiares padre y hermana de 11 años con EH (ambos esplenectomizados). Nacido a término, normosomo (3.250 g) e ictericia no inmune neonatal que precisó fototerapia. A los 30 días de vida es traído a urgencias por palidez y decaimiento. En analítica: hemoglobina 7,4 g/dl, VCM 78 fl, RDW 18%, reticulocitos 124 x 10⁹/l, bilirrubina indirecta 3,5 mg/dl. En el frotis de sangre periférica, numerosos esferocitos. Tras transfusión presenta hemoglobina de 12 g/dl. Diez días más tarde, su cifra de hemoglobina es de 9,4 g/dl. Decidimos iniciar Eritropoyetina recombinante a 400 UI/kg/semana en tres dosis, sin lograr ascenso de la hemoglobina tras tres semanas de tratamiento. Aumentamos a 800 UI/kg/semana consiguiendo una cifra estable de hemoglobina de 10,5-11,5 g/dl, manteniendo esta última dosis sin ajustes ponderales hasta los 6 meses. Se suplementó con hierro y ácido fólico. La tolerancia al tratamiento ha sido excelente. Tras retirar la Epo, se ha mantenido estable la cifra de hemoglobina. El diagnóstico de sospecha de EH se ha confirmado, constatando un descenso de la resistencia globular osmótica realizada a los 7 meses de edad.

Conclusiones: 1. La Eritropoyetina puede ser una terapia eficaz para evitar transfusiones en el lactante con EH. 2. Es fundamental el control y seguimiento durante las primeras semanas de vida con monitorización de las cifras de hemoglobina y reticulocitos para iniciar una terapia precoz con Epo si fuera necesario.