

SÍNDROME HIPERHEMOLÍTICO EN DELTA-BETA TALASEMIA. RESPUESTA A LA ESPLENECTOMÍA

JM. Vagace; S. Casado, N. Alonso, MG Domínguez, J. Groiss, R. Rincón, MI Hidalgo, C. Lopez-Santamaría, A Blesa, R. Bajo.

S. Hematología. H. Materno Infantil. Badajoz

Introducción: El síndrome hiperhemolítico, descrito en pacientes con drepanocitosis y talasemia mayor, es un cuadro infrecuente y grave de hemólisis intravascular que se desencadena y se agrava con la transfusión. Suele cursar con reticulocitopenia y estudio inmunohematológico negativo. Se piensa que es debido a hiperactividad macrófagica que destruye los hematíes transfundidos y los propios. Aunque se desconoce el tratamiento adecuado, se han comunicado respuestas favorables a las IgS IV asociadas a corticoides.

Caso clínico: Un niño diagnosticado a los 9 años de delta-beta talasemia homocigota es incluido en programa transfusional por presentar retraso en el crecimiento y deformidades óseas. No había sido transfundido previamente y mantenía Hb entre 7 y 8 gr/dl. Recibió la 2ª transfusión con Hb de 9,5 y dos semanas después ingresó por anemia (7 grHb/dl) fiebre y orinas oscuras presentando más ictericia y mayor esplenomegalia a la exploración. Se realizaron cultivos y serología vírica completa que fueron negativos. En la semana siguiente se transfundieron 4 concentrados de hematíes pese a lo cual la anemia se acentuó presentando el siguiente hemograma: Hb 4,4 gr/dl Leucocitos: 3100/mm³ (fórmula N) plaquetas 83000/mm³. Reticulocitos: 55000/mm³. Frotis: No esquistocitos, acantocitos ni autoaglutinación. E. Coagulación: N. Hb libre: 0,2 gr/dl. Hemoglobinuria: +++ Bioquímica: LDH: 2821 UI/L, Bilirrubina Ind: 10,2 mg/dl. El estudio inmunohematológico (Coombs Directo, Indirecto, Crioaglutininas y crioglobulinas, Test de Donald Landsteiner y estudio de HPN) fue negativo. La MO era polimorfa con abundantes megacariocitos e hiperplasia eritroide.

El paciente fue tratado con IgS IV + corticoides sin corregirse la anemia ni la hemoglobinuria por lo que fue esplenectomizado. Tras la esplenectomía cedió la hemólisis, tubo una crisis reticulocitaria y trombocitosis secundaria. El bazo presentaba hiperplasia de la pulpa roja con infiltración macrófagica masiva en la tinción con HAM56.

Discusión: Presentamos una complicación no descrita previamente en la delta-beta talasemia. La evidencia de hiperesplenismo, la respuesta a la esplenectomía y la hiperplasia macrófagica esplénica que presentaba nuestro paciente sugieren un papel central del bazo en este cuadro hemolítico.