

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE (AHAI) REFRACTARIA: TRATAMIENTO DE DOS CASOS CON ERITROPOYETINA ALFA (EPO)

Hernández JJ, Apraiz I.

Hematología y Hemoterapia. Hospital San Eloy. Baracaldo.

Objetivos: Se describen dos casos de AHAI refractarias a la prednisona que respondieron a EPO hasta conseguir la independencia transfusional y evitar la esplenectomía en pacientes mayores, que puede tener un riesgo quirúrgico alto, debido a otras patologías concomitantes.

Métodos: Estudio de los casos.

Resultados: 1. Mujer de 78 años con anemia que había requerido 2 concentrados de hematíes (CH), esplenomegalia de 17,6 cm. Hemoglobina (hgb) de 68 g/L y recuento reticulocitario (Ret) de $121 \times 10^9/L$. Se demostró una actividad hemolítica aumentada con Coombs Directo (CD) positivo con un anticuerpo caliente de especificidad IgG. Hiperplasia eritroide en el aspirado de médula ósea (MO). Expansión clonal de linfocitos CD19 con restricción de cadenas kappa en el inmunofenotipo de MO. Con el diagnóstico de AHAI se comenzó con prednisona a 1,5 mg/kg y día manteniendo la hgb entre 70 y 85 g/L durante 3 semanas. Debido a una descompensación diabética, se redujo la dosis de prednisona y se comenzó con EPO, 10.000 U tres días a la semana. La hgb aumentó a 115 g/dl un mes más tarde. La prednisona se retiró progresivamente y se inició clorambucil a dosis bajas. A los 7 meses se retiró la EPO. Después de 33 meses de seguimiento, la paciente se mantiene en remisión sin necesidad de transfusiones. 2. Varón de 82 años con pancitopenia, esplenomegalia de 16 cm y requerimientos de 4 CH en las últimas 2 semanas. Hgb inicial de 77 g/L y recuento leucocitario de $2,1 \times 10^9/L$, con una morfología celular en sangre periférica normal; recuento plaquetario de $106 \times 10^9/L$ y Ret de $220 \times 10^9/L$. El estudio bioquímico mostró una intensa actividad hemolítica con CD negativo. Anti-DNA positivos. Hiperplasia eritroide en el aspirado de MO. Expansión clonal de linfocitos CD3+CD5+CD8+CD56- en el inmunofenotipo de MO. Reordenamiento de los genes del receptor T positivo para la cadena gamma-1. Se descartó una hemoglobinuria paroxística nocturna mediante la constatación de una positividad del 100% de CD55 y CD59 en eritrocitos y granulocitos por citometría de flujo. Se diagnosticó de pancitopenia y AHAI CD negativa asociados a una proliferación clonal de linfocitos T. El paciente no respondió a altas dosis de prednisona y requirió 6 CH más los siguientes 2 meses. Se administró ciclosporina A pero tuvo que suspenderse debido a toxicidad renal y hepática. Posteriormente se inició metotrexato semanal y adicionalmente 4 ciclos de Rituximab a dosis de 375 mg/m². En este momento el paciente respondió parcialmente, requiriendo 2 CH al mes. Después se añadió EPO 40.000 U cada semana, alcanzando la independencia transfusional con una hgb de 111 g/L un mes después de iniciar la EPO. En 6 meses el paciente no ha vuelto a requerir transfusiones.

Conclusiones: Estos dos casos muestran la utilidad de la EPO en AHAI refractarias para manejar a pacientes no candidatos a esplenectomía, sin necesidad de administrar transfusiones hasta que otros tratamientos tengan efecto.