

ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE CORTICODEPENDIENTE MEDIADA POR IGA TRATADA CON RITUXIMAB

Gonzalez Rodriguez AP. Fernandez Alvarez C. Robles Marinas V. Gonzalez García E. Fernandez Gonzalez A. Garcia Oria A. Ordoñez Fernandez B. Fernandez Garcia J.

Servicio de Hematología. Cabueñes. Gijón

Introducción: Se presenta un caso de un paciente varón de 28 años con anemia hemolítica coombs directo negativa. Utilizando antisueros monoespecíficos se llegó al diagnóstico de AHAI debida a autoanticuerpos de clase IgA, lo cual es un hallazgo infrecuente. Se presenta la respuesta al tratamiento con Rituximab.

Caso clínico: Paciente que ingresa en el Servicio de Hematología por anemia hemolítica coombs negativa a estudio. No presentaba antecedentes familiares de anemia, ni personales de toma de medicamentos, viajes, infecciones, etc. En el diagnóstico destacaban: Hb 9,7 gr/dl, frotis con numerosos esferocitos, reticulocitos 794000/mm³, bilirrubina 2,3 mg/dl, LDH 923 U/L, haptoglobina 0,1 g/L. En la ecografía se observaba esplenomegalia. El estudio inmunohematológico con sueros monoespecíficos: anti IgA +, anti IgG, anti IgM, anti C3d, C3b negativos. El eluido demostró que se trataba de una panaglutinina IgA. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/Kg/día con descenso progresivo hasta dosis de mantenimiento persistiendo anemia y datos de hemólisis. Tras 9 meses presenta una crisis hemolítica con descenso de hemoglobina hasta 7 gr/dl con sintomatología asociada. Se inicia tratamiento con Rituximab a dosis de 375 mg/m² 6 dosis semanales con mejoría progresiva. A los 4 meses de finalizar el tratamiento Hb 15 gr/dl sin ningún dato clínico o biológico de hemólisis persistiendo coombs directo con suero monoespecífico IgA positivo.

Discusión: La anemia hemolítica por IgA es una entidad infrecuente que no se detecta mediante el test de coombs usando sueros poliespecíficos. Por tanto, cuando se sospecha debe realizarse test de coombs utilizando sueros monoespecíficos. El tratamiento inicial suele consistir en corticoides y en casos esplenectomía o tratamiento inmunosupresor. Hay pocos casos de AHAI mediada exclusivamente por IgA descritos en la literatura, y en general son severos y refractarios al tratamiento esteroideo. El Rituximab se está usando cada vez más para manejar procesos asociados con la producción de autoanticuerpos como anemias hemolíticas, trombopenias inmunes o síndrome de Evans. Revisando la literatura solo hemos encontrado otro caso de AHAI por IgA que asociaba un síndrome antifosfolípico y fue tratada con Rituximab.