

## SÍNDROME HIPERHEMOLÍTICO EN PACIENTE CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

S. Suárez Ordóñez, I. Figueroa Parada, C. Loureiro Santamaría, L. Enríquez Morales  
*Hospital Meixoeiro-Vigo (Pontevedra)*

**Fundamentos:** El Sd Hiperhemolítico (SH) es una complicación infrecuente y severa de la transfusión sanguínea descrita inicialmente en pacientes con hemoglobinopatías, caracterizado por una hemólisis intravascular grave de los hematíes propios y de los transfundidos.

De patogénesis no bien definida, se describen como posibles mecanismos la destrucción de los hematíes por macrófagos activados y la supresión de la eritropoyesis.

Presentamos a continuación nuestra experiencia.

**Paciente:** Diagnosticada en Mayo'08 de SMD 5q- fue tratada con G-CSF, EPO y Lenalidomida, suspendida ésta por toxicidad dérmica, sin alcanzar respuesta a ninguno de ellos. En Enero'11 inicia soporte transfusional que aumentó en los meses previos.

Ingresa en Marzo'11 por anemia severa aislada de Hb 6,9 g/dL con repercusión clínica importante.

En el estudio inmunohematológico se detecta un Aloanticuerpo Jk b con TCD 2+.

Se transfunden 2 CH fenotipadas y compatibles con nulo rendimiento (Hb 5,0 g/dl post-transfusional) y con sintomatología y datos bioquímicos de hemólisis.

Ante la sospecha de anemia hemolítica autoinmune se inicia tratamiento esteroideo e Inmunoglobulinas IV sin respuesta.

Durante el ingreso precisa transfusión de hasta 11 CH en la primera semana a pesar del tratamiento instaurado y del empleo de CH fenotipados Jk b-.

Con la sospecha de Sd Hiperhemolítico<sup>1</sup> se revisa la literatura encontrando artículos publicados con algún dato de respuesta a tratamiento con Anti CD20 a dosis estándar<sup>2</sup>.

**Resultados:** Se administra Rituximab 750 mg iv semanal durante 4 semanas alcanzando lenta mejoría de las cifras hemoperiféricas, disminución de los requerimientos transfusionales, y la ausencia de síntomas clínicos y de datos analíticos de hemólisis.

### Conclusiones:

- El cuadro hematológico desarrollado en nuestra paciente parece corresponder a un SH agudo, más frecuentemente relacionado con hemoglobinopatías, aunque también se han descrito en otros trastornos crónicos.
- A pesar de tratamiento con CE e Igs no se alcanza respuesta, consiguiéndose posteriormente con AntiCD20 a dosis estándar, representando una buena alternativa de tratamiento para este cuadro.

### Bibliografía:

1. Hyperhemolysis síndrome in anemia of chronic disease. Transfusion 2005 45 (12): 1930-3. Darabi et al.
2. Rituximab as an effective treatment of hyperhemolysis síndrome in sickle cell anemia. Am J Hematol 2010 85 (1): 91-92. Bachmeyer et al.