

ENFOQUE TERAPÉUTICO EN ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

C. Gallegos Llerena, I. Parra Salinas, L. Costilla Barriga, V. González, B. de Rueda Ciller, I. Murillo, M.Á. Montañez

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Introducción: Un número de nuevas opciones terapéuticas están disponibles actualmente para la anemia hemolítica autoinmune (AHAI) refractaria a corticoesteroides o esplenectomía. El tratamiento va enfocado a evitar la producción del autoanticuerpo, al tratamiento del síndrome anémico y al de la enfermedad de base en casos de AHAH secundaria. Describimos a continuación un caso clínico de AHAH refractaria al tratamiento y de evolución fatal.

Caso clínico: Varón de 25 años, no antecedentes patológicos, no medicación habitual, ni historia transfusional. Acude a urgencias por astenia severa. Exploración: ictericia muco-cutánea, resto normal. Se objetiva anemia con reticulocitosis y signos de hemólisis. Esferocitos en fróts y Coombs Directo 4+. Función renal y hepática normales. Ecografía abdominal y Rx tórax normales. Estudio inmunohematológico: Autoanticuerpo IgG a dilución 1:100 subclase IgG1 comportándose como panaglutinina activa a temperatura ambiente, 4 oC y mayor intensidad a 37°C. Al ingreso hb de 5 g/dl, a las 48 hras: 2 gr/dl con empeoramiento del resto de parámetros de hemolisis.

Evolucion: Se inicia tratamiento corticoideo. Tras 48 horas, empeoramiento clínico, requirió ingreso en UCI, soporte transfusional e inicia tratamiento con inmunoglobulinas y recambio plasmático (RP), sin obtener mejoría. Se descartaron patologías como HPN, neoplasias ocultas, infecciones virales y enfermedades autoinmunes como causa subyacente. Se inicia ciclofosfamida. Posteriormente desarrolla fallo renal. Al no haber respuesta a dos semanas del ingreso se añadió Rituximab, sin obtener mejoría, persistiendo la hemolisis. Finalmente el paciente desarrolla coagulopatía por fallo hepático fulminante, hemorragia cerebral y muerte. El soporte transfusional fue de 49 CH, 19 U de plasma y 4 *pooles* de plaquetas.

Discusión: Estamos ante un caso clínico de AHAH por autoanticuerpo de gran amplitud térmica llamando la atención la gravedad del mismo, y la refractariedad al tratamiento administrado para la AHAH por autoanticuerpos fríos y calientes. La esplenectomía fue descartada dado el alto riesgo quirúrgico implicado. Dada la severidad del caso se optó un tratamiento que pueda dar una respuesta rápida como las inmunoglobulinas, RP y la ciclofosfamida aun de uso controvertido. La terapia con rituximab ha demostrado ser segura y efectiva pero en este caso de necesidad de respuesta urgente su uso se postergó. Otros tratamientos (danazol, azatriopina, alentuzumab, etc.) o combinaciones terapéuticas han mostrado cierta eficacia.

Conclusión: Que existe la necesidad de estudios con serie de pacientes más grandes para mejorar el manejo en la AHAH refractaria.