Lactante de 11 meses con episodio de anemia aguda

Raquel Revert Gil – R1 Pediatría
Cristina Moscardó – Hematología Pediátrica
M.Carmen Vicent/Amelia Herrero-Ud. Lactantes
Hospital General Universitario de Alicante

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Motivo de consulta:

Lactante 11 meses que acude por **fiebre** de 4 horas

Decaimiento. Asintomática

Antecedentes:

Familiares: sin interés. No consanguinidad

Periodo perinatal normal

Dos episodios de sibilancias en relación con cuadros catarrales

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Exploración física:

T: 38.6 º FC 177 lpm

Regular estado general. Tinte ictérico

Neurológicamente estable

AC con soplo sistólico II/VI paraesternal

Hepatomegalia 1-2 traveses de dedo

Ante este cuadro clínico:

Ante sospecha de **sepsis:** expansión con SSF e inicio de cefotaxima empírica
Extracción de hemograma y bioquímica en hospital de origen (Medimar)

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Análisis de sangre:

Hb 5mg/dL (Coombs +)

Leucocitos 14.000 (69.2% N; 21.4% L; 9.4% M)

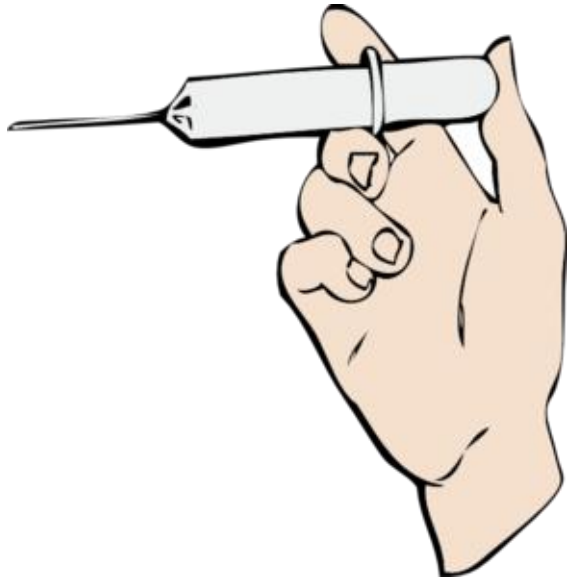
Plaquetas 326.000

PCR no cuantificable 0,5

Bilirrubina total 4,6 mg/dL

GPT 111 U/L

GOT 121 U/L



Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

SITUACIÓN CLÍNICA

- **Anemia de instauración rápida**
  - Hb 4 g/dL.
  - Decaimiento
  - Taquicardia y soplo paraesternal

- **Sospecha de Hemólisis**
  - Bilirrubina y transaminasas elevadas
  - Hepatomegalia
  - Coombs positivo

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Anemia hemolítica autoinmume

Revisión

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Anemia hemolítica

Reducción de la vida media de los hematíes por destrucción eritrocitaria anormalmente alta (hemólisis)

La M. O. intenta compensar ↑ **la producción eritroide** (mediada por EPO)

Porcentaje de **reticulocitos** en sangre periférica (>2%)

Índices reticulocitarios

Bilirrubina no conjugada (por incremento del catabolismo)

Haptoglobina. Rápidamente depurada por el SMF sobrepasando la capacidad hepática de síntesis

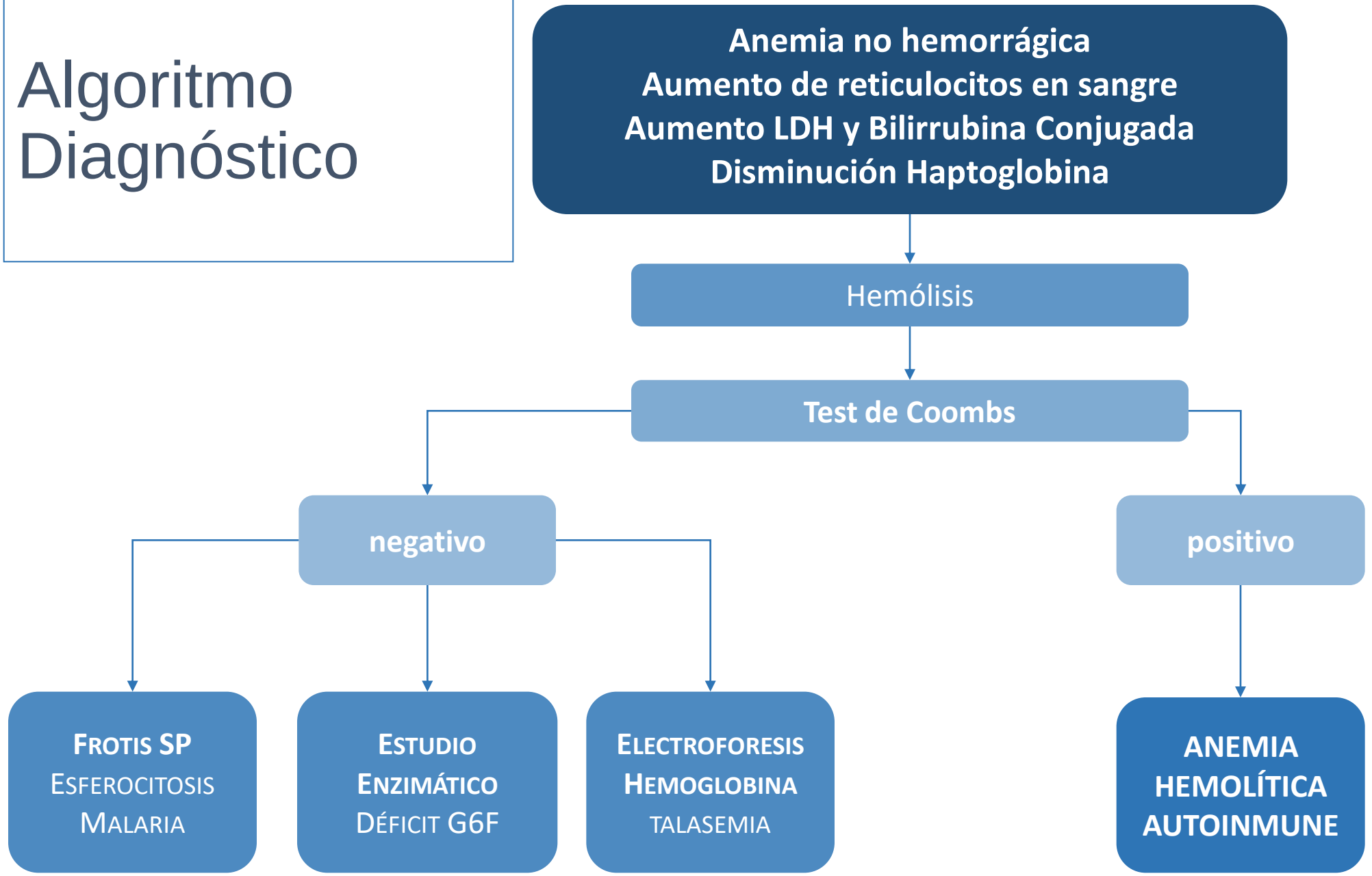
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Clasificación A. HEMOLÍTICA

	CRÓNICA	AGUDA
Tipo de hemólisis	Extravascular	Intravascular
Clínica	Según intensidad.	Palidez, subictericia, taquicardia, hipotensión, coluria (si intensa).
Orina	Aumento urobilinógeno	Aumento hemosiderina y hemoglobina
Ejemplos	Esferocitosis, talasemia, defectos enzimáticos, drepanocitosis, etc.	A. Hemolítica autoinmune, anemia hemolítica microangiopática, malaria.

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Algoritmo Diagnóstico



Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Tipos de anemia hemolítica autoinmune (AHAI)

ANTICUERPOS FRÍOS	ANTICUERPOS CALIENTES	HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA
• Ig M • Rara en niños • A temperatura < 37º • *Mycoplasma pneumoniae*, VEB	• Ig G • Mayoritariamente niños (60-90%) • A temperatura 37º • Infección viral • **Intravascular: esplenomegalia**	• Ig G • Exclusivamente en niños • A temperatura < 37º • Infección viral

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Clasificación AHAI

Primaria (idiopática)	Sin evidencia de enfermedad sistémica	
	40-50% de los casos pediátricos (por **Ac calientes**)	
Secundaria (asociada a otra enfermedad)	Autoanticuerpos calientes EXCEPTO post-infecciosas (aglutininas frías)	• **Enf. Autoinmunes** (lupus, Sjögren, CU, tiroiditis, DM) • **Inmunodeficiencias** (primarias y secundarias) • **Sd. Evans** • **Procesos malignos** (hematológicos) • **Trasplante** (sólido y de precursores hematopoyéticos) • **Fármacos** (piperacilina el más frecuente) • **Postinfecciosas** (clostridiales, neumocócicas
	Más del 50% ⇨ considerar siempre que haya AHAI.	

Volviendo a nuestro caso clínico

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PRUEBAS COMPLEMENTARIA

COAGULACIÓN

Normal

Bioquímica

↑
Bilirrubina total **3,31 mg/dL**
B directa 0,74 mg/dL
B indirecta 2.57 mg/dL
GOT 94 U/L
GPT 102 U/L

Hemograma

↓
Hb 4 mg/dL
Eritrocitos 1.38 x 10^6
Hto 15,4%
VCM 111,60 fL
HCM 29 pg
CHCM 26 g/dL
Ancho de distribución eritrocitaria 22.4%
Eritroblastos 5,2%

COOMBS ++++

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PRUEBAS COMPLEMENTARIA

SANGRE PERIFÉRICA

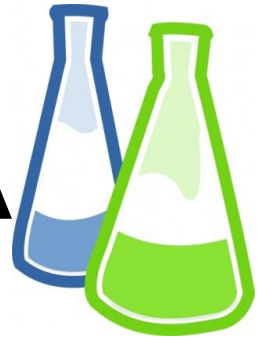
Serie roja: eritroblastos ocasionales. No esquistocitos. Anisocitosis
Serie Blanca: ausencia de blastos. Plaquetas normales
Datos morfológicos compatibles con AIHA

Interconsulta Hematología

A1. Escrutinio de anticuerpos irregulares positivo con panaglutinación y autoanticuerpos positivos. Coombs directo positivo 4+, IgG+ y C3d+
Compatible con Anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PRUEBAS COMPLEMENTARIA



<u>Serología:</u> negativa

Brucella, CMV, ac heterófilos *Epstein Barr*, *Coxiella burnetti*, *Mycoplasma*, Parvovirus B19, *Toxoplasma gondii* y *Leishmania*

Rx Tórax (imagen)

Engrosamiento peribronquial perihiliar bilateral de predominio izquierdo sin claras imágenes de atelectasia o consolidación

Hemocultivo

Streptococcus hominis (probable contaminante)

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Revisión: TRATAMIENTO

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Tratamiento: indicaciones de trasfusión

No hay consenso: depende del grado de anemia y su instauración

Indicaciones trasfusión

Si anemia leve – moderada:indicación relativa. (La reticulocitosis puede compensar)

En caso de **anemia grave** (Hb inferior a 5 g/dL) **URGENTE** (65% lo requieren)

Globulos rojos alogénicos. Favorable incluso aunque se produzca hemólisis

Realizar pruebas cruzadas y trasfundir en primer lugar 0 negativo

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Tratamiento según tipo de AHAI

Paroxística	Por ac. fríos
- Evitar exposición al frío - Transfusión si anemia grave	- Evitar exposición al frío - Tratamiento antibiótico de la causa (*Mycoplasma)* - Grave sintomática: trasfusión y rituximab

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

TRATAMIENTO AIHA por anticuerpos calientes

Trasfusión en el momento agudo

Corticoides: efecto rápido (24-48h) y buena respuesta (50-80%)

- **GRAVE** (Hb <6GDK) **metilprednisolona** iv (0,5-1 mg/kg) cada 6-8h durante 24 a 72 horas. Tras ella se inicia **prednisona** vía oral
- **MODERADA** (Hb 7-8): prednisona vo a 2mg/kg

- **Prednisona vo:** de 2 a 4 meses en dosis única diaria. Mantener hasta normalización de parámetros
- Control Hb, LDH, reticulocitos, DAT. Mantener terapia hasta normalización

La suspensión brusca de CORTICOIDES causa recaídas

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Recaídas

Deben tener un **seguimiento** aproximado de **un año**

15-40%

DAT puede permanecer débilmente positivo

- En caso de persistencia de positividad investigar otras enfermedades autoinmunes

En caso de recaída: corticoides a mínima dosis eficaz

Terapias de segunda línea		
Rituximab	Esplenectomía	Inmunosupresores
Plasmaféresis	Inmunoglobulinas IV	Trasplante células hematopoyéticas

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

…CURSO EVOLUTIVO

Hospitalización

- Se realizaron **2 trasfusiones**
- **Metilprednisolona**
  - Dosis de **carga** 4 mg/kg
  - Dosis de **mantenimiento** 2 mg/kg
- Cefotaxima iv y azitromicina 5 días hasta resultado HC por sospecha AC fríos

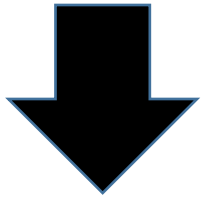
Seguimiento en Consultas externas:

- Buena evolución
- Buena respuesta a disminución progresiva corticoides

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Sin embargo…

- El pasado día 25/09 acude de nuevo a UPED
    - Se extrae analítica completa y se adelanta revisión en Hematología Pediátrica



RECAÍDA

Resultado esperable tras retirada de corticoides

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Conclusiones

AIHA: hemólisis provocada por autoanticuerpos

- Se produce anemia cuando se excede la capacidad de síntesis

- **Caliente / fría** (reactividad térmica)
- **Primaria / secundaria** (enfermedad subyacente)

Tratamiento óptimo: depende de la gravedad y cronicidad y de los autoanticuerpos

- **Anemia grave y súbita**: trasfusión urgente
- **Paroxística:** proceso autolimitado. Evitar frío
- **Aglutininas frías** (*Mycoplasma pneumoniae* o VEB): no suele necesitar tratamiento
- **Caliente:** Corticoides. Curso crónico y posibles recaídas
- **Si no hay respuesta:** terapias de segunda línea

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Muchas gracias por vuestra atención

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL