



SECRETARIA DE SALUD.
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA




ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE PRIMARIA EN NIÑOS
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA
ESTUDIO PRELIMINAR

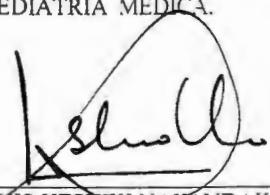
TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA
EL DR. DANIEL SANDOVAL JUÁREZ
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

PEDIATRIA MEDICA

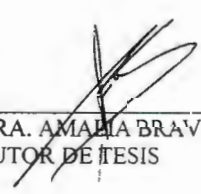
**ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE PRIMARIA EN NIÑO EN
EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA
ESTUDIO PRELIMINAR.**



DR PEDRO SANCHEZ MARQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DE PEDIATRIA MEDICA.



DR LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
PRE Y POSGRADO



DRA. AMALIA BRAVO LINDORO
TUTOR DE TESIS

ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE PRIMARIA EN NIÑOS
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA. ESTUDIO PRELIMINAR.
Dra Amalia G.Bravo L.* ; Dr Daniel Sandoval J.**

RESUMEN

La anemia hemolítica autoinmune primaria es una enfermedad en la cual la vida media de los eritrocitos se acorta debido a la destrucción mediada por autoanticuerpos. Es considerada una urgencia hematológica ya que por sus características clínicas de presentación puede traer consecuencias catastróficas en el paciente que las padece, por lo que el médico que atiende un servicio de urgencias deberá estar bien documentado en el tratamiento y diagnóstico de dichos pacientes, la frecuencia en los Estados Unidos se ha estimado en 0.2 casos por 100 000 en menores de 20 años, en nuestra población aun no existen estudios a largo plazo que la estimen, por lo que el objetivo de este trabajo es revisar esta , datos clínicos . de laboratorio, anticuerpos involucrados y tratamiento .
Material y metodos: Se revisaron en un periodo de 10 años los expedientes clínicos de 14 pacientes con diagnóstico de novo de anemia hemolítica autoinmune primaria , los cuales se encontraban en un rango de edad (0 a los 17 años) , sin haber recibido tratamiento previo . En todos ellos se realizó la determinación de biometría hemática completa con cuenta de reticulocitos, bilirrubina sérica , prueba de antiglobulina humana específica y poliespecífica, en 10 casos el rastreo de anticuerpos irregulares . Se formaron tres grupos en relación a la cifra de hemoglobina a su ingreso (leve 8 -11gr/dl ,moderada 5.1-7.9gr/dl y severa menor de 5 gr/dl) .
Resultados: Se encontro una frecuencia de 1.4 casos por año, prevalencia en el sexo femenino y en edad escolar , la instalación del cuadro agudo fue de 28 días en promedio , en todos existió la presencia de palidez e ictericia, la cifra de hemoglobina fue variable ,8 pacientes ingresan con anemia severa , 3 con moderada , dos con leve,y uno con hemoglobina mayor de 11 gr/dl, en todos hubo reticulocitosis y bilirrubina indirecta aumentada. El estudio inmunohematológico en banco de sangre se baso en la prueba de antiglobulina humana positiva , en 10 casos se identifico IgG, un caso con IgM , y uno de características bifásicas,
Los antígenos implicados de mayor frecuencia pertenecieron al sistema Rh-Hr (62.2%), sistema HI (7.1%) y cuatro no identificados.
Todos recibieron tratamiento esteroideo en el momento del diagnóstico, 6 requirieron transfusión de concentrado eritrocitario , en 4 pacientes la asociación de un segundo inmunosupresor , dos la aplicación de IgIV , y dos esplenectomia . Concluimos que la anemia hemolítica autoinmune primaria es una enfermedad rara en pediatría , que debe ser considerada una urgencia hematológica , debido a la instalación rápida de la hemólisis y la anemia , con repercusión en el estado hemodinámico los cuales son los principales mecanismos de producción de los síntomas y signos de la patología, es por ello de vital importancia tenerlos en consideración al momento de abordar a estos pacientes . Así mismo la participación del laboratorio de inmunohematología en banco de sangre es indispensable para el diagnóstico integral del paciente.

¹*Jefe de banco de sangre INP. ** Medico residente de pediatría INP

Childhood Autoimmune Hemolytic anemia.
The Instituto Nacional de Pediatría .

Bravo L. Amalia; Sandoval Juarez Daniel.

Summary

The autoimmune hemolytic anemia is a disease where red blood cells life average is reduced by the antibodies respond; (CAHA) is considered an hematological emergency because of the clinical signs may show a catastrophic consequences in teenager patients under 20 years old.

The emergency gate medical personnel should be well trained in the diagnosis and medical treatment in the United States the average frequency is about 0.2 cases per each 100,000 teenager under twenty years old. Mexico we have not significant statistics studies about this disease; so principal objective is analyze the frequency in teenager Mexican population under twenty years old; clinical signs, clinical laboratory data, involve antibodies and medical treatment.

Material and methods.

We made a ten years review period fourteen clinical patients files with novo diagnosis with (CAHA) between 0-17 years old without previous medical treatment.

This group of patients required hematocritometry with reticulocytes amount, blood bilirubines, antiglobulin human specific and poliespecific test; ten cases with regular antibodies pattern. We had three groups of patients according to hemoglobin blood values at the Hospital admission (light anemia 8-11 gr/dl, moderate anemia 5.1-7.9gr/dl. Severe anemia less than 5gr/dl).

Results.

We find 1.4 cases frequency per year; the prevalence show female population over the male population on school age; acute clinical signs was shown in the first twenty-eight days average. All individual (patients) shown paleness and jaundice; hemoglobin serum values was variables, eight patients shown severe anemia, three patients shown moderate anemia and only one patients light anemia and only one patient shown hemoglobin major value to 11gr/dl.

All patients blood samples shown reticulocytosis indirect serum bilirubines values was increased the hematological (test in a blood bank used positive antiglobulin test; ten cases shown IgG, one case shown IgM, and one case with biphasic characteristics the involve antigens main presentation frequency belonging to Rh-hr system (62.2%); (7.1%) . Hi system and only four unknown antigens, all patients received steroid treatment and the diagnosis time. Six patients received transfusion the RBC, four patients was association with immunosupresor, two used IgIV, and two splenectomy. We conclusion the autoimmune hemolytic anemia is rare disease in pediatrics and is the hematology emergency, for quickly installation the hemolysis and anemia, with repercussion in the state hemodynamic.

The participation the immunohematology laboratory in blood bank is very important for the integral study of patients

ANTECEDENTES.

La inmunohematología cubre un gran rango de condiciones patológicas en las cuales el fenómeno inmune es causa o se asocia a enfermedades hematológicas, Estas reacciones inmunes pueden envolver los elementos f6rmes de la sangre, produciendo trombocitopenia, neutropenia o anemia (1)

La anemia hemolítica autoinmune es por definici6n un incremento en la destrucci6n de gl6bulos rojos por autoanticuerpos (2). La incidencia exacta es desconocida, pero se estima que esta es menor de 0.2 por 100 000 en menores de 20 a6os de edad. El pico de incidencia ocurre en el grupo de edad preescolar (3). La hemolisis autoinmune ha sido clasificada dentro de tres grupos sobre la base de la reactividad t6rmica del auto-anticuerpo (calientes, frios y bif6sicos). En el s6ndrome de anticuerpos calientes, el anticuerpo reacciona sobre su blanco antigenico a 37°C, este representa aproximadamente el 70% de las anemias hemol6ticas autoinmunes. En la mayoria de los casos los anticuerpos son de tipo IgG. Los otros anticuerpos designados como aglutininas frías, son anticuerpos de tipo IgM y se unen al eritrocito a bajas temperaturas, la unica excepci6n es la hemolisis paroxística al fri6 ; una reacci6n rara de anticuerpos de tipo IgG . sobre la base de su proceso patog6nico estas no se unen a su blanco antigenico hasta que la temperatura corporal desciende . Los anticuerpos que reaccionan tanto a temperaturas de 37°C como a temperaturas inferiores son llamados anticuerpos bif6sicos en donde est6n implicados ambos tipos de inmunoglobulinas.

La anemia hemolítica autoinmune se divide en idiopática o primaria y en secundaria.

La hemólisis en la anemia hemolítica autoinmune es de tipo extravascular casi siempre, involucra IgG y ocurre principalmente en bazo. Los eritocitos cubiertos por IgG son atacados por los macrófagos en el bazo. uniéndose a los receptores para la fracci6n Fc (Fc gamma) de la IgG a los macrófagos. Los macrófagos inician el proceso de destrucci6n en el cual el eritrocito cubierto por las inmunoglobulinas pierde parte de su membrana creándose así formas esféricas los cuales posteriormente son depurados en los sinusoides del bazo. Tres son los tipos de receptores que pueden ser activados en este proceso, de acuerdo a la reactividad inmunol6gica: Fc RI gamma, Fc RII gamma, FC RIII gamma. El receptor FcRI tiene una alta afinidad para mon6meros de IgG1 e IgG3, la afinidad para IgG4 en mucho menor y para IgG2 no es significativa (2,8). Otro mecanismo es la fagocitosis del eritrocito por neutrofilos y macrófagos. Esta fagocitosis se lleva a traves de tres pasos distintos aunque relacionados entre si : reconocimiento y contacto, englobamiento y destrucci6n.

En la primera etapa el antigeno es recubierto por opsoninas que se unen a receptores leucocitarios, las dos opsoninas m6s importantes son el fragmento Fc de la IgG , el C3b y su forma C3bi. Los receptores correspondientes situados en los leucocitos son el FcR gamma que reconoce el fragmento Fc de la IgG ,y los receptores de C1,2 y 3 que interaccionan con C3b y C3bi para su englobamiento y destrucci6n.

La hemólisis intrvascular que se debe a la lisis por complemento , es característica de los anticuerpos IgM ; algunos anticuerpos IgG (sobre todo las subclases IgG3 e IgG1) son también hemolisinas . La estructura pentamérica de la IgM permite que esta establezca un enlace firme con C1q . En caso de la IgG , se precisan dos moléculas para ligar C1q y estas deben estar en estrecha proximidad sobre la membrana celular .Al activarse totalmente la vía clásica , el complejo de ataque de membrana (C5b-9) perfora la membrana eritrocitaria provocando la lisis osmótica (12). Se ha estimado que para la detección de la reacción antígeno anticuerpo el eritrocito deberá estar cubierto por lo menos 120 a 200 moléculas de IgG para ser detectado por la prueba de antiglobulina humana (4).

En la anemia hemolítica autoinmune mediada por anticuerpos fríos (IgM) el sitio de depuración primario es el hígado (80%); y el bazo con menos del 20%. Los anticuerpos son típicamente dirigidos contra el antígeno Ii.

Esta hemólisis mediada por IgM depende enteramente de complemento, pero se han reportado casos en los que esto no sucede (5). Existe también autoanticuerpos de tipo IgA , su incidencia en grandes series es entre 0.2 a 2.7 % , el mecanismo de destrucción es complejo y se cree que esta mediado o lo sinergizan otras inmunoproteínas sobre todo del tipo IgG , ya que se han descubierto en macrófagos receptores Fc para IgA (4,6).

Se han implicado anomalías de composición en la membrana del eritrocito en pacientes con anemia hemolítica autoinmune con disminución en las bandas 3. ; 4.1 y 4.2 y espectrina con respecto a controles sanos (7).

La sintomatología al inicio de la enfermedad se caracteriza por su instalación aguda la cual puede ser de días o semanas , iniciando con palidez e ictericia de grado variable, la cual dependera de la intensidad de la hemólisis y la naturaleza del anticuerpo implicado; el ataque al estado general sera una manifestación secundaria de estos mecanismos, en algunas ocasiones se puede referir dolor abdominal como un síntoma ocasionado debido a hipoxia tisular, la hemólisis puede provocar coluria por la degradación de los grupos hemo de la molécula de hemoglobina , algunas veces la severidad de la anemia provoca datos de insuficiencia cardíaca aguda, a pesar de la hemólisis la hepato-esplenomegalia no es un signo común y solo se presenta en un tercio de los pacientes. Los estudios de laboratorio revelan anemia normocítica normocrómica, y reticulocitosis. El frotis de sangre periférica muestra esferocitos, esquistocitos, poiquilocitosis y normoblastemia. También se ha observado el fenómeno de Rouleaux. La serie blanca en algunas ocasiones se encuentra con leve aumento, las plaquetas pueden estar disminuidas debido a el mismo proceso autoinmune a esta asociación se denomina síndrome de Evans (11). El resultado de la prueba de antiglobulina humana poliespecifica (anti IgG, C3d y C4) es positiva si el eritrocito está cubierto por alguna de estas moléculas . Si la anemia hemolítica autoinmune es inducida por IgM el Coombs poliespecifico es positivo. Para identificar la naturaleza del anticuerpo implicado se realiza cada una de las pruebas de Coombs especifico (anti IgG, anti IgM, anti C3d y anti C4). Solo cuando los Coombs especificos y poliespecifico son negativos, la hemólisis inducida por IgA deberá ser sospechada.(4,5)

La anemia es de aparición aguda. comúnmente se autolimita y resuelve en 6 meses; pero si la anemia es de aparición insidiosa se dice que el curso de la enfermedad es de carácter crónico (3).

La presentación aguda ocurre en el 70 a 80% de los pacientes. Ocasionalmente los casos crónicos remiten espontáneamente después de algunos meses o años.

Alrededor del 80% de los pacientes en que la hemólisis es inducida por IgG responden a los esteroides (1 a 2 mg/kg./día). En casos resistentes, dosis altas de esteroides de hasta 10 mg/kg./día pueden ser administradas por periodos cortos seguidas de decrementos rápidos hasta dosis bajas de mantenimiento (0.5 a 1.0 mg/kg./día o por días alternos). La anemia hemolítica mediada por IgM usualmente no responde a esta terapia. Los inmunosupresores son utilizados en pacientes que son refractarios a la terapia esteroidea. Su mecanismo de acción es a través de disminuir la respuesta inmune de los linfocitos T y B, pero se ha demostrado una disminución en la fracción FcRI gamma sobre los monocitos y macrófagos (11). La terapia transfusional se realizara si la anemia compromete el equilibrio hemodinámico, el riesgo que se corre al realizar esta puede ser la aloinmunización con otros antígenos, debido a que la prueba de compatibilidad se encuentra alterada, se cree que esta aumenta el grado de hemólisis, existen reportes que no apoyan dicha hipótesis (8), la exanguinotransfusión y la plasmaféresis también han sido recomendadas en situaciones de urgencia (1)

La gammaglobulina intravenosa en dosis de 1 a 2 g/kg. administradas en 1 a 2 días; se recomienda, pero solo en casos agudos ya que no es una terapia estándar; y algunos estudios han sugerido que los pacientes deben tener ciertas características clínicas para su administración.

Finalmente la esplenectomía es un recurso terapéutico cuando la hemólisis es mediada por IgG. La respuesta en estos casos alcanza hasta un 60%.

JUSTIFICACION.

La anemia hemolítica autoinmune primaria es considerada una urgencia hematológica, en la cual la aparición de los signos y síntomas son rápidamente progresivos por lo que el tratamiento deberá ser instituido con prontitud para evitar consecuencias secundarias al paciente. Dada la frecuencia escasa de este padecimiento, se investigara la prevalencia, características clínicas y los complejos antígeno- anticuerpo implicados. Así mismo los estudios reportados han sido realizados en la población adulta por lo que es de importancia para la pediatría la realización de un análisis detallado de dicha patología.

OBJETIVOS.

1. -Conocer la frecuencia de la anemia hemolítica autoinmune primaria en niños en la población de este hospital.
2. -Conocer las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de la anemia hemolítica autoinmune primaria

MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron todos los expedientes clínicos de pacientes diagnosticados como anemia hemolítica autoinmune primaria en el periodo comprendido de enero 1989 a enero de 1999 y que reúnan los siguientes criterios de inclusión:

Edad de los 0 a los 17 años, con diagnóstico de novo, sin tratamiento previo.

Se investigaron las siguientes variables:

Edad.

Sexo.

Inicio de sintomatología (Ataque al estado general, palidez, ictericia, dolor abdominal.) y signos (hepatomegalia, esplenomegalia . coluria y fiebre)

Antecedentes familiares de procesos autoinmunes.

Biometría hemática completa (hemoglobina , hematocrito, volumen corpuscular medio, leucocitos ,plaquetas y reticulocitos.)

Nivel serico de bilirrubina indirecta

Pruebas inmunohematológicas:

Prueba de antiglobulina humana y titulaciones.

Coombs específicos.

Eluido.

Rastreo de anticuerpos irregulares.

Serología para descartar infecciones virales : CMV y EBV.

Serología para descartar procesos autoinmunes agregados (Anti-DNAs, anti Sm, ANA, anti Ro, anticardiolipina).

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes clínicos diagnosticados como anemia hemolítica autoinmune primaria en el periodo comprendido de enero de 1989 a enero de 1999 y que reunieron los criterios de selección ,encontrándose 15 pacientes ,uno de ellos eliminado por haber sido diagnosticado fuera del INP además de recibir 4 años de tratamiento previo con esteroides después del diagnostico. La frecuencia de los casos fue de 1.4 casos por año, con prevalencia del sexo femenino de 11 casos contra 3 en varones, con una relación de 3.6 : 1. La edad de presentación fue variable desde los 7 meses de edad hasta los 16 años con media de 7 años y 7 meses. Existió en un paciente el antecedente de púrpura trombocitopénica idiopática y en dos el antecedente familiar de problemas inmunológicos (PTI y ARJ). El inicio de los síntomas fue variable desde 4 días hasta dos meses con un promedio de 28 días. En todos los pacientes los signos principales fueron palidez e ictericia tabla I . Las cifras de hemoglobina variaron desde 1.5 hasta 12 gr/dl (con media de 5.25 gr/dl) .Hubo 8 pacientes con anemia severa, tres con moderada y dos con leve , uno con cifra de hemoglobina mayor de 11 gr/dl. (tabla II).

El numero de reticulocitos fue de 5 hasta 80% , en todos los casos el frotis de sangre periférica mostró anisocitosis a expensas de microesferocitosis principalmente, así como basofilia difusa , punteado basofilo y normoblastemia .

El volumen corpuscular medio solo se determino en 4 pacientes, siendo este mayor de 100 fl. (110 -126 fl.) . La bilirrubina indirecta fue mayor de 1 mg/dl en todos los casos excepto uno con 0.33 gr/dl.

El estudio inmunohematologico se baso en la prueba de antiglobulina humana siendo positiva en todos los casos , el rastreo de anticuerpos irregulares no se realizo en 4 paciente (tabla II).

En el seguimiento de todos los pacientes se realizaron estudios complementarios para descartar una enfermedad autoinmune (principalmente lupus eritematoso sistémico) e infecciones virales para CMV y EBV , sin demostrarse estas hasta el cierre del estudio. . En todos los casos el tratamiento inicial fue la aplicación de esteroides a grandes dosis, en 4 casos fue necesario la realización de eritroféresis y en dos la transfusión de concentrado eritrocitario . El tratamiento a los pacientes con respuesta regular o refractaria a los esteroides, consistió en la asociación de un inmunosupresor entre los 30 a 90 días de iniciado su padecimiento . Ciclofosfamida (2 casos, 14%), azathioprina (3 casos, 21%), Danazol (1 caso;7%), IgIV (2 casos, 14%), Plasmaféresis (1 caso, 7%) y esplenectomia (2 casos, 14%).

Hasta el cierre esta investigación solo el caso no.9 había tenido respuesta refractaria a la terapia esteroidea e inmunosupresora y la evolución de su padecimiento se torno crónica con agudizaciones y complicaciones secundarias como pancreatitis por esteroides, diabetes esteroidea y bocio. no se habia agregado alguna otra patologia como causa de su padecimiento de base.

No se registro defunciones por causa de la enfermedad.

El seguimiento a largo plazo no fue posible, ya que en 5 pacientes hubo abandono del tratamiento en cuanto se remitió la enfermedad.

DISCUSIÓN.

La anemia hemolítica autoinmune es una urgencia hematológica cuya incidencia en la población pediátrica aun es desconocida (3). En 1983 Benitez y cols, estudiaron una población similar, reportando una mayor frecuencia en el sexo femenino, la edad y el tiempo de presentación, concuerdan con nuestros resultados (9). La palidez e ictericia se presentan en todos los casos, acompañándose de ataque al estado general por el descenso rápido de la cifra de hemoglobina, en nuestra casuística el 65% de los pacientes ingresan con anemia severa, la cual tuvo relación directa con el anticuerpo implicado, de naturaleza IgG, La dilución del Coombs directo no siempre tuvo relación con la severidad de la hemólisis. En lo que respecta a los anticuerpos implicados un 71.4% (10 casos), correspondió a IgG, un caso 7.1% correspondió a anticuerpos fríos (IgM), uno más de características bifásicas y dos no identificados. Los antígenos implicados con más frecuencia fueron al sistema Rh-Hr (64.2%), HI (7.1%) y cuatro no identificados (28.5%), estos resultados coinciden a lo reportado por otros autores (1,4). En los pacientes se investigó CMV y EBV, la infección por parvovirus B19, no fue descartada lo cual hubiese sido importante ya que esta se asocia con anemia hemolítica autoinmune, cuya característica clínica es la hemólisis con pobre respuesta medular, manifestada por hipoplasia de serie roja, reticulocitopenia y autoanticuerpo anti -P (10). En algunos de estos casos esta infección pudo ser sospechada ya que algunos casos presentaron reticulocitopenia pero no se realizó la prueba de Donath - Landsteiner para descartar dicha posibilidad ni la serología para parvovirus B19.

El tratamiento de urgencia en 6 pacientes fue la transfusión de concentrado eritrocitario, útil como tratamiento paliativo dadas las condiciones hemodinámicas y la hipoxia tisular que amenazaban la vida del paciente, este hecho mejoró su estado clínico y no agravó el cuadro hemolítico (8). Dados los riesgos inherentes de la transfusión, se inició primero el tratamiento esteroideo. El banco de sangre seleccionó el concentrado eritrocitario del donante apropiado, determinando el tipo ABO, en lo posible debido a la actividad del autoanticuerpo, se identificó la especificidad, y la presencia de aloanticuerpos por métodos de adsorción. Se seleccionó la sangre carente del antígeno (de uno o más antígenos del sistema Rh-Hr). En los casos en que el autoanticuerpo fue para toda la molécula del Rh-Hr, se optó por transfundir concentrado eritrocitario de tipo O con fenotipo R1r dada la frecuencia mayor del mismo en nuestra población (13), sin embargo la posibilidad de aloinmunización para el antígeno E era factible. El seguimiento de los pacientes no evidenció esta aloinmunización; al igual que han descrito otros estudios, no habiéndose dilucidado el mecanismo involucrado; posiblemente la hemólisis rápida de estas células no permita la respuesta inmune en la producción de anticuerpo específico (aloimmunización).

La respuesta al tratamiento esteroideo del 80% reportada en otros estudios (3), fue similar en nuestros pacientes (71%). Solo cuatro pacientes requirieron asociaciones medicamentosas con respuestas favorables (11). (tabla III).

La inmunoglobulina IV y la plasmaféresis se utilizó en pacientes con poca respuesta medicamentosa, sin buenos resultados. La esplenectomía se realizó como medida terapéutica en los casos de hemólisis mediada por IgG, y en pacientes con pobre respuesta a los inmunosupresores, sin buen resultado.

Finalmente concluimos que la anemia hemolítica autoinmune primaria es una patología rara en la edad pediátrica que constituye una urgencia real cuya gravedad pone en peligro la vida de quien la padece, por lo que el médico tratante debe estar preparado para afrontarla.

Al diagnóstico, se debe tener un estrecho contacto con el laboratorio de inmunohematología en banco de sangre para la identificación del anticuerpo implicado y establecer el tratamiento.

Es importante señalar también que en los últimos años el Parvovirus B19 ha cobrado una gran importancia en esta patología hematológica, tanto en pacientes adultos como niños, causando cuadros de hemólisis cuyas características clínicas son particulares y deberá tenerse en cuenta para estudio de futuros pacientes o protocolos prospectivos.

También deberá tomarse en consideración la ciclosporina A como un agente terapéutico alternativo ya que esta ha probado su eficacia en enfermedades inmunohematológicas, incluyendo la anemia hemolítica autoinmune refractaria a tratamiento esteroideo (11).

SIGNOS Y SÍNTOMAS DE LA AHAIP.

TABLA No. 1.

SIGNOS Y SÍNTOMAS	NO. CASOS (%)
Ataque al edo. General	8 (57%)
Palidez	14 (100%)
Ictericia	14 (100%)
Dolor abdominal	5 (35%)
Hepatomegalia	8 (57%)
Esplenomegalia	6 (42%)
Coluria	8 (57%)
Fiebre	6 (42%)

AHAIP. Anemia hemolítica autoinmune primaria.

**RESULTADOS DE LABORATORIO AHAIP
TABLA II**

Edad	Sexo	Hb(gr/dl)	%Retic.	B.I.(gr/dl)	C.Direc.	C.Esp.	Eluido
2ª	M	2.9	8.2	1.65	1:4	C3d	HI
11a	F	8.1	12	2.1	1:128	IgG,C3d	Rh-Hr
16a	F	5.9	12.2	0.33	1:64	IgG,C3d	Rh-Hr
9a	F	3.3	80	6.1	1:128	IgG,C3d	e
5a	M	3.3	25	5.1	1:4	IgG	Rh-Hr
7m	F	3.4	18	4.3	1:16	IgG	E,S,Jk
10a	F	10.7	12.2	3.4	1:128	-----	-----
15a	F	1.5	23	1.0	1:256	IgG,C3d	Rh-Hr HI
5a	F	5.4	8.4	3.0	1:128	IgG,C3d	e
4a	F	2.3	40	2.3	1:8	IgG	-----
1a	F	6.9	5	----	1:64	IgG	D
8a	F	12	13.2	----	1:64	IgG	Rh-Hr,S
7a	F	4.1	10.6	----	1:64	-----	-----
5a	M	4.2	15	3.1	1:128	IgG	-----

C.direc:COOMBS directo, C.Esp: COOMBS Especifico, Jk : Kidd

**TRATAMIENTO AHAIP
TABLA III**

caso	Tx Urg.	Tx seg.	Respuesta	Complicaciones	Seguimiento
1	Esteroides,eritroferesis	PDN.	Buena	No.	2 años
2	Esteroides	PDN, Aza.	Buena	No.	2 años
3	Esteroides,Trasfusión	PDN,esplenectomia,Aza.	Regular	No	3 años
4	Esteroides,Transfusión	PDN,CFM.	Regular	No	Abandono
5	Esteroides.	PDN	Buena	No	3 año
6	Esteroides,eritroferesis.	PDN	Buena	No	Abandono
7	Esteroides	PDN	Buena	No	Abandono
8	Esteroides	PDN	Buena	No	1 año
9	Esteroides,eritroféresis.	PDN,Aza,Dan,Esplenec. IgIV,Plasmaf.Transf.,CFM.	Mala	Diabetes,Bocio, Pancreatitis.	5 años
10	Esteroides,eritroferesis	PDN,IgIV	Reg	No	Abandono
11	Esteroides	PDN	Buena	No	Abandono
12	Esteroides	PDN	Buena	No	2 años.
13	Esteroides	PDN	Buena	No	2 años
14	Esteroides	PDN	Buena	No	1 año.

PDN:prednisona;CFM:ciclofosfamida,Aza:Azathioprina; Dan : danazol,Plasmaf:Plasmaferesis;
Transf.: Transfusión,IgIV:Inmunoglobulina intravenosa

BIBLIOGRAFIA.

1. Winkelstein A, Kiss JE. Immunohematologic Disorders. JAMA 1997; 278, 22.
2. Engelfriet CP, Overbeeke MA, von dem Borne. Autoimmune Hemolytic anemia. Sem. Hematol. 1995. 29; 1.
3. Sackey S. Hemolytic anemia. Part I. Ped Rev; 20, 5.
4. Sokol RJ, Booker DJ, Stamps R. The pathology of autoimmune haemolytic anaemia. J. Clin. Pathol 1992, 45:1047-52
5. Salama A, Mueller-Eckhardt C. Autoimmune haemolytic anaemia in childhood associated with non complement binding IgM autoantibodies. Br J Haemat. 1987; 65:67-71.
6. Sokol RJ, Booker DJ, Stamps R, Booth JR, Hook V. IgA red cell autoantibodies and autoimmune hemolysis. Transfusion 1997; 37:175-181.
7. De Angelis V, De Matteis MC, Cozzi MR. Abnormalities of membrane protein composition in patients with autoimmune haemolytic anaemia. Br J Haematol 1996 nov, 95(2): 273-7.
8. Salama A, Berghofer H, Mueller-Eckhardt C. Red blood cell transfusion in warm-type autoimmune haemolytic anaemia. Lancet; 340: 19/26 1992.
9. Benitez A, Bernaldez R. Anemia hemolítica autoinmunitaria primaria en niños. Rev Med IMSS. 1983. 21:328-35
10. Chambers L, Rauck A. Acute transient hemolytic anemia with a positive Donath-Landsteiner test following Parvovirus B19 infection. J. Pediatr Hematol oncol. 1996, 18:178-91.
11. Scaradavou A, Bussel J, Evans Syndrome. J pediatr hematology oncol. 1995, 17 290-95.
12. Brostoff J., Scadding G.K., Male D., Roitt I. Inmunología clínica. edit. Mosby. 1994. secc. IV. 16, pag. 16.1.
13. «Transfusión de pacientes con autoanticuerpos calientes» en Manual técnico de la AABB 12ª edición pag. 375-76.

INF
CENTRO DE INFORMACION
DOCUMENTACION