

Anemia hemolítica autoinmune e infección perinatal por VIH.

Informe de un caso y revisión de la literatura

María del Carmen Gorbea-Robles,¹
Alma Buenrostro-Quijano,²
Patricia Trujillo-Linares,³
Ángel Guerra-Márquez⁴

¹Departamento de Pediatría, Hospital de Infectología, Centro Médico Nacional La Raza

²Unidad de Medicina Familiar 2

³Facultad de Estudios Superiores Iztacala, Universidad Nacional Autónoma de México

⁴Banco Central de Sangre, Centro Médico Nacional La Raza

Autores 1, 2 y 4, Instituto Mexicano del Seguro Social

Distrito Federal, México

María del Carmen Gorbea-Robles.
Fax: (55) 5672 2739.
gorbeau@prodigy.net.mx

RESUMEN

Las alteraciones hematológicas son frecuentes en el contexto de la infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Sin embargo, la anemia hemolítica autoinmune es una manifestación poco frecuente, sobre todo en pacientes en edad pediátrica, encontrándose menos de 10 informes en la literatura. Se comunica el caso de una paciente femenina de cuatro meses de edad en quien se documentó transmisión perinatal del VIH y anemia hemolítica autoinmune. Se propone una ruta crítica de diagnóstico y tratamiento inicial de esta entidad.

SUMMARY

The hematological disorders are frequent in HIV infection; however the hemolytic anemia is a rare complication in pediatric patients. At this moment exist less than ten cases reported in medical literature. The authors reported a four month old girl with perinatal documented infection by HIV associated to autoimmune hemolytic anemia, and they propose a critic route for diagnosis and initial treatment.

Recibido: 13 de marzo de 2007

Aceptado: 29 de marzo 2007

Introducción

Las manifestaciones hematológicas son comunes en pacientes pediátricos portadores de infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), entre ellas anemia, trombocitopenia y leucopenia.¹ La anemia generalmente es consecuencia de hematopoyesis ineficaz, desnutrición o secundaria al tratamiento antirretroviral.² La anemia hemolítica autoinmune es una manifestación clínica poco frecuente en los pacientes con infección por VIH, informada en un número muy limitado de casos a pesar de ser común la presencia a autoanticuerpos unidos a la membrana eritrocitaria con prueba de antiglobulina directa positiva en 34 a 85 % de los pacientes portadores de esta infección.³

Caso clínico

Niña de cuatro meses de edad con manifestaciones clínicas de seis días de evolución caracteriza-

das por fiebre no cuantificada y evacuaciones diarréicas en número no determinado. Dos días antes del ingreso hospitalario tuvo evacuaciones acompañadas de moco y sangre y un día antes presentó ictericia generalizada++.

Como antecedentes de interés destacan ser producto de gesta II, embarazo de 39 semanas resuelto por operación cesárea debido a placenta previa, peso al nacer de 3135 g, Apgar 8-9; alimentación al seno materno por dos semanas y posteriormente con fórmula de soya por intolerancia a la lactosa. Al momento de su ingreso ya se le habían aplicado dos dosis de vacuna pentavalente.

En la evaluación inicial con múltiples adenopatías cervicales, deshidratación moderada, palidez de tegumentos, hepatomegalia de 4 × 3 × 3 cm en líneas convencionales, esplenomegalia de 5 cm e ictericia++. Frecuencia respiratoria de 50 por minuto, frecuencia cardiaca de 130 por minuto, temperatura rectal de 38.4 °C, llenado capilar de tres segundos, hiperemia faríngea. El peso, la talla y el perímetro cefálico se encontraban en la percentila 25.

Palabras clave

- ✓ anemia hemolítica autoinmune
- ✓ virus de la inmunodeficiencia adquirida

Key words

- ✓ hemolytic autoimmune anemia
- ✓ HIV

Por el cuadro clínico de hepatomegalia, palidez de tegumentos, adenopatías y evacuaciones con moco y sangre se sospechó infección por virus citomegálico, por lo que se solicitó estudio serológico y PCR cuantitativa, resultando ambas positivas, con carga viral de 510 mil copias/mL. Se inició terapia con ganciclovir intravenoso a dosis convencionales. Como alternativa diagnóstica se sospechó también infección por VIH. El reporte de la prueba de ELISA fue positivo, con cuenta de linfocitos CD4+ de 204/mm³ y carga viral de 114 mil copias/mm³ con logaritmo de base 10 de 5.4. Hasta ese momento la madre desconocía ser portadora de infección por VIH, resultando con pruebas de detección positivas, con lo que se confirmó transmisión perinatal.

La citometría hemática inicial con hemoglobina de 7.7 g/dL, leucocitos de 6700/mm³ y plaquetas de 148 mil/mm³. La diferencial de la cuenta leucocitaria con segmentación de 58.5 % (neutrófilos 38 %, bandas 20 %, eosinófilos 0.2 % y basófilos 0.3 %), linfocitos 36.5 % y monocitos 5 %.

En el frotis de sangre periférica presencia de normoblastos, hipocromía y esferocitosis. La

cuenta de reticulocitos en 2 %. La química sanguínea con deshidrogenasa láctica de 1500 U/L, alanino aminotransferasa de 147, aspartato aminotransferasa de 110. Las bilirrubinas, glucosa y fosfatasa alcalina en rangos de referencia.

Ante la presencia de anemia, normoblastos, esferocitosis y deshidrogenasa láctica elevada, se planteó la posibilidad de anemia hemolítica autoinmune. Se solicitó prueba de antiglobulina humana directa con resultado positivo con título 1:1024 tanto a antiglobulina mono-específica (IgG) como poliespecífica (IgG1, IgG3 y C3d). El eluido demostró anticuerpo con especificidad antisistema Rh.

El tratamiento inicial de la paciente incluyó transfusión de concentrados eritrocitarios a dosis inicial de 2 mL/kg de peso y posteriormente a dosis de 10 mL/kg de peso hasta un total de cuatro transfusiones. Con el resultado positivo de la prueba de antiglobulina directa se inició tratamiento con metilprednisolona a dosis de 10 mg/kg/día y 400 mg de inmunoglobulina intravenosa por cinco días, sin requerir terapia transfusional. Al octavo día de hospitalización, la hemoglobina se encontraba en 10 g/dL y los

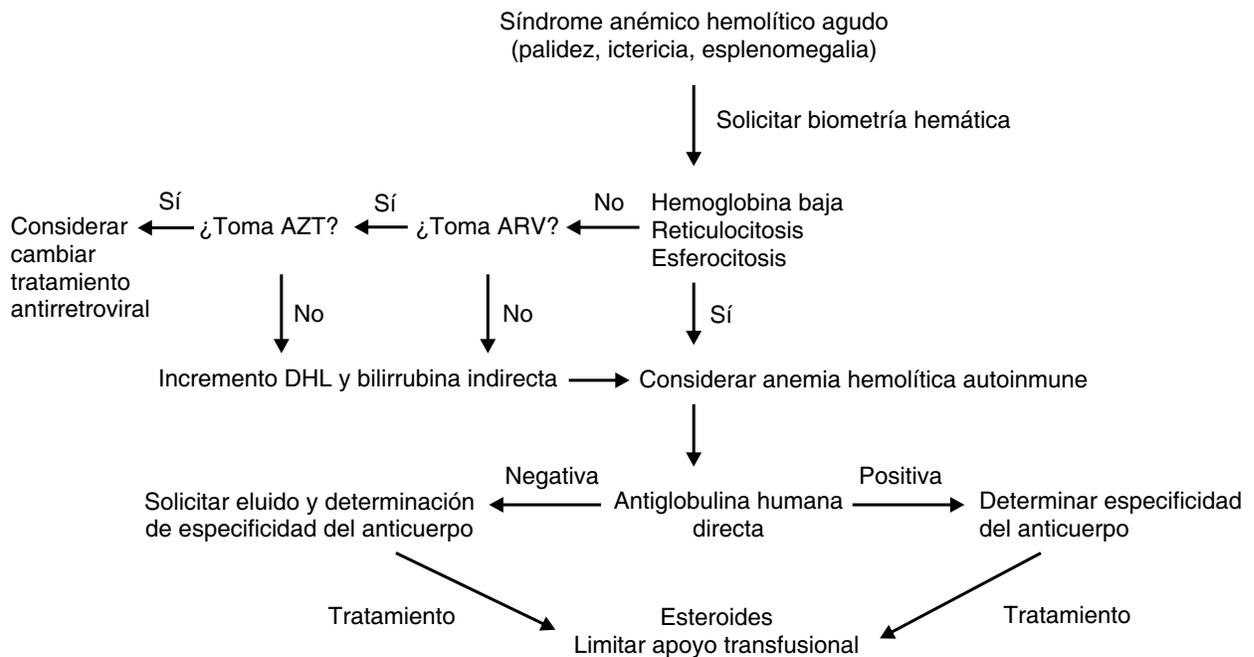


Figura 1. Ruta crítica para el diagnóstico y tratamiento de la anemia hemolítica autoinmune

reticulocitos en 14 %. La paciente fue dada de alta hospitalaria con 5 mg/kg/día de prednisona por vía oral. A los 30 días de tratamiento la hemoglobina era de 12.8 g/dL, hematocrito de 36 %, reticulocitos de 6.4 % y prueba de antiglobulina directa positiva con título 1:4.

Al momento de este reporte, la paciente tenía 18 meses de edad, en control de la infección por VIH con tratamiento antirretroviral altamente activo con nevirapina, estavudina y lopinavir/ritonavir. Persistía con positividad a prueba de antiglobulina humana directa pero sin repercusión clínica.

Discusión

La anemia hemolítica autoinmune es una entidad heterogénea que se asocia a procesos infecciosos, neoplasias, inmunodeficiencia y a la administración de fármacos; la incidencia en pacientes menores de 20 años es de 0.2/100 mil.³ La ruta crítica para el diagnóstico y tratamiento se muestra en la figura 1.

Se divide esencialmente en dos categorías: mediada por anticuerpos fríos o por anticuerpos calientes. En el primer caso, la hemólisis ocurre de manera intravascular por la acción de anticuerpos fríos de tipo IgM que reaccionan preferentemente a menos de 37 °C y con activación de complemento; en el segundo, la hemólisis es extravascular por la presencia de anticuerpos de tipo IgG que reaccionan preferentemente a 37 °C dirigidos a antígenos del sistema Rh.⁴ La anemia hemolítica autoinmune que se presenta en la infancia es debida, generalmente, a autoanticuerpos fríos.³

Las manifestaciones clínicas pueden ser de leves a graves, dependiendo de la velocidad de destrucción de los eritrocitos y de la respuesta hematopoyética compensatoria. Las alteraciones de las pruebas de laboratorio también pue-

den ser dependientes de estos factores. En el caso descrito llama la atención la pobre respuesta reticulocitaria antes del tratamiento con esteroides e inmunoglobulina, condición que no excluye el diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune y que se presenta cuando los autoanticuerpos destruyen eritrocitos jóvenes.⁴

El diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune se sustenta en un elemento *sine qua non* que permite diferenciarla de todas las otras variedades de anemias hemolíticas: la prueba de antiglobulina humana directa positiva.⁴ El diagnóstico diferencial de la causa en el caso clínico reseñado debe enfocarse básicamente en dos agentes infecciosos: el VIH y el virus citomegálico. Ambos patógenos pueden propiciar la aparición de la anemia hemolítica autoinmune, por lo que no es posible determinar con precisión si uno o ambos dieron origen al cuadro hemolítico.

Referencias

1. Hoernle HE, Reid ET. Human immunodeficiency virus infection in children. *Am J Health Sys Pharm* 1995;52(9):961-979.
2. Mueller BU. Hematological problems and their management in children with HIV infection. En: Pizzo PA, Wilfert CM, editors. *Pediatric AIDS, the challenge of HIV infection in infants, children and adolescents*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1994. p. 591-601.
3. Rheingold RS, Burnham MJ, Rutstein R, Manno CS. HIV infection presenting as severe autoimmune hemolytic anemia with disseminated intravascular coagulation in an infant. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004;26(1):9-12.
4. Schwartz RS, Berkman EM, Silberstein LE. The autoimmune haemolytic anemias. En: Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ, Furie B, Cohen HJ, editors. *Hematology. Basic principles and practice*. Oxford, UK: Churchill Livingstone; 1991. p. 422-441. 

**María del Carmen
Gorbea-Robles, et al.
Anemia hemolítica
autoinmune virus de la
inmunodeficiencia
adquirida**