

HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA A FRIGORE ¿UNA ENTIDAD INFRECUENTE O INFRADIAGNOSTICADA?

A. Kerguelen, A. Viejo, A. de la Rua, A. López, M. Martín, T. Cobo y F. Hernández Navarro

Introducción: La *hemoglobinuria paroxística a frigore (HPA)* es un tipo de anemia hemolítica autoinmune (AHAI) infrecuente, de evolución autolimitada e infradiagnosticada por el clínico. Presentamos un caso de un niño en el que los hallazgos clínico-inmuno-hematológicos determinó su sospecha diagnóstica desde el Banco de Sangre.

Caso clínico: Niño de 6 años y 7 meses remitido para estudio de AHAH por orinas colúricas de 24 horas de evolución, ictericia conjuntival y enrojecimiento faríngeo. Como antecedentes de interés destacaba que una 1 semana previa había sido tratado con amoxicilina oral por faringoamigdalitis. En análisis de sangre: Hb: 10,4g/dl; L16,000 #mL(N 85%); Cr:0,3mg/dl. Análisis de orina: leucos 250U/ml; nitritos negativo; pH 7; proteinuria 400 mg/dl y hemoglobinuria > 1mg/dl. Posibilidades diagnósticas: 1.- Glomerulonefritis postestreptocócica. 2.-AHAH. Se solicitó una ecografía abdomino-renal que fue normal y test de antiglobulina directa (TDA) que fue positivo. A su ingreso en nuestro centro, el niño estaba asintomático y se instauró tratamiento conservador. La Hb se mantuvo estable en 10 mg/dl, sin tratamiento. La leucocitosis y neutrofilia inicial así como reactantes de fase aguda disminuyeron desde su ingreso. La LDH y reticulocitos eran normales al 4º día. No hubo elevación de la bilirrubina. Serologías negativas excepto IgG *C. Pneumoniae* +. Estudio inmunohematológico: Grupo ABO:O (-);TDA: poliespecífica neg; IgG neg; C3d neg. o débilmente + dependiendo del tipo de reactivo. Escrutinio de anticuerpos irregulares (EAI) en distintos medios neg. Ante los siguientes hallazgos: Niño de 6 años + antecedente infeccioso + Hemoglobinuria+ Anemia Hemolítica (haptoglobina < 38 mg/dl) +EAI (-)+TDA pos. débil para C3d #derecha Sospecha de HPA #derecha Test de Donath-Landsteiner (+).

Discusión: La HPA es una enfermedad causada por un anticuerpo IgG que se une a los hematíes a 4°C y activa C a 37°C. Es infrecuente en niños, generalmente secundario a infecciones víricas, y muy infrecuente en la actualidad en adultos por estar asociada a sífilis. De forma global representa 1% de todas AHAH (1/6000.000-800000 personas /año). Debe realizarse diagnóstico diferencial con enfermedad por crioglobulinas cuya anticuerpo es de naturaleza IgM. No siempre cursa en brotes y no siempre tras exposición al frío por ello en el momento actual también se habla de AH Donath-Landsteiner (AHDH).

Conclusión: La HPA/ AHDH es un cuadro clínico infrecuente, infradiagnosticado y que debe ser sospechado desde Banco de Sangre ante un niño con anemia de causa no explicable especialmente si ha tenido un antecedente infeccioso.