

“Más vale tarde que nunca”: Anemia hemolítica autoinmune asociada a inmunodeficiencia común variable, reporte de caso.

Camila Torres-García¹, Camila Díaz-Díaz², Mariano Smith-Gahona³, Beatriz Cerda-Parada⁴, Camila Peña-Ojeda⁵

1. Becada de Medicina Interna, Universidad de Chile, Hospital del Salvador, 2. Médica Internista, Hospital del Salvador y Hospital Barros Luco Trudeau, 3. Becado de Medicina Interna, Universidad de Chile, Hospital del Salvador, 4. Médica Inmunóloga, Unidad de Inmunología, Hospital del Salvador, 5. Médica Hematóloga, Unidad de Hematología Clínica, Hospital del Salvador

INTRODUCCIÓN:

La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) es una enfermedad caracterizada por producción de autoanticuerpos contra antígenos eritrocitarios, acortando la vida media del glóbulo rojo. Se clasifica en primaria o secundaria y, según el test de Coombs directo, en AHAI por anticuerpos calientes o fríos. En adultos, las causas secundarias más frecuentes son neoplasias hematológicas, enfermedades autoinmunes e infecciones. Más raramente puede asociarse a inmunodeficiencias primarias, cuyo diagnóstico en la adultez es poco común y desafiante.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Hombre de 59 años, con antecedente de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2, amigdalectomizado en la infancia. Consulta por 1 semana de compromiso del estado general, fiebre, mialgias y tos productiva. Ingres a febril (38,6 °C), taquipneico, con requerimientos de oxígeno y signos de condensación pulmonar. Al laboratorio destaca parámetros inflamatorios elevados y anemia normocítica normocrómica (Hb 6,7 g/dL). Se inicia antibióticos y transfusión de 1 unidad de glóbulos rojos. Estudio de hemocultivos con desarrollo de *S. pneumoniae*. TC de tórax con neumonía multifocal y esplenomegalia (17 cm). Al segundo día presenta caída de Hb a 4,0 g/dL, hiperbilirrubinemia indirecta y LDH 538 U/L; frotis en sangre periférica con esquistocitos y Coombs directo positivo IgG ++ y C3d +++. Se inicia corticoides con respuesta rápida y favorable. Dentro de estudio etiológico presenta serologías virales y reumatológicas negativas, destaca recuento de inmunoglobulinas disminuido IgA < 4 mg/dL, IgM 30 mg/dL, IgG 120 mg/dL y electroforesis de proteínas en sangre con hipogammaglobulinemia. De manera ambulatoria, se constata persistencia de hipogammaglobulinemia, sospechando inmunodeficiencia común variable (IDCV). Se realiza estudio con subpoblaciones linfocitarias y linfocitos B de memoria confirmándose diagnóstico, por lo que se inicia terapia de reemplazo con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y profilaxis antibiótica.

DISCUSIÓN:

La asociación de AHAI con infección por microorganismos encapsulados en un adulto, como en este caso, debe orientar a descartar inmunodeficiencia primaria. La IDCV se caracteriza por hipogammaglobulinemia persistente con disminución de IgG y de al menos otra subclase, pobre respuesta a vacunas y defectos en maduración de linfocitos B. La autoinmunidad se presenta en el 20–30 %, siendo las citopenias autoinmunes las más frecuentes y pudiendo preceder el diagnóstico en hasta un 30 % de los casos. La IGIV es el pilar del manejo, no solo para prevenir infecciones, sino también disminuir la recurrencia de fenómenos autoinmunes e indirectamente el riesgo de neoplasias hematológicas al controlar la inflamación crónica e hiperplasia linfoide. Este caso subraya la importancia de sospechar IDCV en adultos con AHAI e hipogammaglobulinemia, incluso sin antecedente de infecciones recurrentes, ya que el diagnóstico y tratamiento precoz impactan favorablemente en el pronóstico.