

XXVI | **REUNIÓN** PAMPLONA | 16 AL 18 DE JUNIO DE 2022

**SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
URGENCIAS DE PEDIATRÍA**



SUPERVIVENCIA SIN EVIDENCIA:
Aprendiendo para el futuro

PÓSTER CON DEFENSA





**Hemoglobinuria paroxística a frigore:
enfermedad rara con riesgo vital**

Guillén Morera, Cristina ; Ripoll Trujillo, Noelia; Sánchez Pérez, Silvia; Botifoll García, Eva; Querol Laso, Edgar; Callejo Barcelona, Natalia


Althaia Xarxa Asistencial Universitària Manresa

INTRODUCCIÓN

La **hemoglobinuria paroxística a frigore** es un tipo de anemia hemolítica autoinmune.

- . Prevalencia: 1-9/1.000.000 
- .  multigénica.
- . Etiología: infecciones virales y sífilis
- . Fisiopatología: Anticuerpo IgG anti-P, se une a  al complemento y produce hemólisis intravascular a  37°C
- . Diagnóstico: Frotis, reticulocitos, LDH, TCD, Hemoglobinuria, Prueba de Donath-Landsteiner +, autoanticuerpos específicos.
- . Principal diagnóstico diferencial: AHAI de anticuerpos fríos y de anticuerpos calientes

CONCLUSIONES



- . Es imprescindible conocer los AP y realizar TCD para orientar hacia un tipo AHAI
- . Es vital la estabilización inicial y valorar transfusión de hematíes si Hb<5g/dl 

CASO CLÍNICO

AP

Anemia hemolítica autoinmune que precisó transfusiones y corticoterapia

MC

♀ 3 a, fiebre no , palidez intensa, coluria y anorexia de 3d.  Marruecos, datos analíticos de anemia hemolítica. Prednisona y cefixima.

EF

TEP inestable en aspecto. MEG, poco reactiva. Palidez severa y color ictérico. Resto sin alteraciones.

Evolución



2 vías periféricas



Sueroterapia + bolus prednisona+ cefotaxima



Hb 2.0 g/dL, VCM 86.8 fL, Leu 27.400 u/mcL, Reticulocitos 43.990 u/mcL, Coombs D +, Bilirrubina T 5.14 mg/dL



Transfusión de hematíes x 2



Bicarbonato + ác fólico



TCD + a complemento -> susp crioaglutinina -> **hemolisina bifásica de Donath-Landsteiner**



Alta en 72 h