

## Anemia hemolítica autoinmune por cuerpos fríos secundarios a SARS-CoV-2 en una adolescente

*Autoimmune hemolytic anemia due to cold bodies secondary to SARS-CoV-2 in an adolescent girl*

Kevin Quijada<sup>(1)</sup>, Silvana Torselli<sup>(2)</sup>.

1. Departamento de Medicina Interna, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.
2. Unidad de Hemato-Oncología, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

**Correspondencia:** Dr Kevin Quijada, [keviomar9@gmail.com](mailto:keviomar9@gmail.com)

**DOI:** <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i4.563>

**Recibido:** 15 de Julio 2022 - **Aceptado:** 4 de Agosto 2022 - **Publicado:** Diciembre 2022

### Resumen

Las anemias hemolíticas autoinmunes (AHA) son desórdenes adquiridos, en los cuales disminuye la vida media de los eritrocitos por autodestrucción. Pueden ser primarias por autoinmunidad o secundarias debido a una enfermedad que forma auto anticuerpos contra la membrana de eritrocitos. Las AHA se consideran de cuerpos fríos cuando están mediadas por IgM y ocurre destrucción de eritrocitos a 4°C en el contexto de una infección. Se presenta el caso de una paciente de 13 años de edad, con hemoglobina en 3g/dL, sin antecedentes médicos relevantes, sin vacunación para COVID-19, con hisopado nasofaríngeo PCR positivo para SARS-CoV-2 y test de aglutininas frías, positivo.

**Palabras clave:** Anemia hemolítica autoinmune, cuerpos fríos, COVID-19.

### Abstract

The autoimmune hemolytic anemias (AHA) are acquired disorders, in which the half-life of erythrocytes decreases due to self-destruction. They can be primary due to autoimmunity or secondary due to a disease that forms autoantibodies against the erythrocyte membrane. The AHAs are considered cold bodies when they are mediated by IgM and destruction of erythrocytes occurs at 4°C in the context of infection. We present the case of a 13-year-old girl, who presented with hemoglobin of 3g/dL, no relevant medical history, no COVID-19 vaccination, with a positive PCR nasopharyngeal swab for SARS-CoV-2 and a positive cold agglutinin test.

**Keywords:** Autoimmune hemolytic anemia, cold bodies, COVID-19.

## Introducción

La AHA consiste en anticuerpos que reaccionan al calor o al frío, dirigidos contra antígenos en la superficie de los eritrocitos. Estos autoanticuerpos pueden ser idiopáticos primarios o secundarios cuando están relacionados a condiciones como infecciones, malignidad o enfermedad inmune [1].

## Presentación de caso

Paciente femenina de 13 años de edad, sin antecedentes médicos previos, sin vacunación para COVID-19, quien consultó por fiebre intermitente sin patrón específico, de una semana de evolución, asociada a epistaxis. Tres días previos a consultar inició con ictericia en escleras. En centro de salud evidenciaron anemia no especificada, prescribieron sulfato ferroso, síntomas no mejoraron. Al cuadro se agregó tos no productiva e intermitente durante el día, por lo que decidió consultar a nuestra institución. Examen físico: normotensa, taquicárdica, taquipneica, letárgica, asténica, con leve ictericia en escleras, afebril, roncus en ambas bases pulmonares, saturando 91%, no hepatoesplenomegalia, lechos ungueales pálidos con llenado capilar en 4 segundos. Exámenes de laboratorio mostraron glóbulos blancos en 9.91k/ul, glóbulos rojos totales en 0.1M/ul, hemoglobina en 3g/dL, hematocrito en 11.5%, volumen corpuscular medio y hemoglobina corpuscular media elevados y plaquetas en 253,000; bilirrubina total en 3.96 mg/dl, a expensas de la indirecta en 2.85 mg/dl y LDH en 988.

Test hisopado nasofaríngeo PCR positivo para SARS-CoV-2. Rx torácica con opacidades en vidrio esmerilado bilateral, cribado serológico infeccioso para VIH, CMV, VHB, VHC negativo. COOMBS directo 4++++ para IgM. En el día de hospitalización se inició metilprednisolona (1 gramo al día y 2 unidades de células empacadas fueron transfundidas. Recuento de reticulocitos en 15.63%, con fracción inmadura de reticulocitos en 46.2%, realizando recuento corregido de reticulocitos en 3.82 indicando buena respuesta medular. Ferrocínica con ferritina en 2634, folatos 96ng/ml, B12 287 pg/mL, hierro 215.83ug/dL, saturación de transferrina en 65% y transferrina en 239mg/dL. Al día 3 de hospitalización, con resultados de Crioaglutininas positivas, se detiene administración de esteroide, se inician Inmunoglobulinas a 1g/kg/día y se continúa con soporte transfusional a temperatura ambiente, y mantas térmicas, con resolución de hemólisis a los 5 días de iniciado tratamiento. La infección con COVID-19 fue leve y resolvió únicamente con soporte sintomático.

## Discusión

La enfermedad por aglutininas frías constituye el 15% de las AHAs. Por consenso internacional, al ser secundaria a otra enfermedad específica, se conoce como síndrome de aglutininas frías (SAF) [2]. Este síndrome es muy raro con incidencia de 1 en un millón de personas por año, afectando predominantemente a mujeres [3]. Hace más de 100 años fue descubierto este mecanismo de hemólisis por Horstmann y Tatlock, aunque sus características se describieron hasta 1960 por Schubothe [2]. En los pacientes se encuentra anemia hemolítica, reticulocitosis, hiperbilirrubinemia, deshidrogenasa láctica elevada y test de Coombs positivo, aglutinación con título >64 de 0 a 4°C predominantemente por IgM en el 90% de los casos. Generalmente los pacientes se presentan sin enfermedades malignas de base [4]. Distintas terapias se han utilizado para frenar la producción de IgM aberrante como corticosteroides, agentes alquilantes y nucleósidos análogos de purina [3]. En SAF no hay tratamiento específico y las recomendaciones se basan en consideraciones teóricas, reportes de caso y opiniones de expertos, iniciando con tratamiento de la infección inicial, soporte sintomático y transfusional al frenar la hemólisis [4]. En pacientes con COVID-19 se han visto múltiples enfermedades hematológicas asociadas, entre ellas AHA encontrada en 1 por cada 200,000 casos [5]. La fisiopatología exacta de la interacción que produce EAF es desconocida, pero el manejo se enfoca en tratar la causa. El curso descrito de la entidad es corto y hay adecuada resolución del cuadro.

## Referencias bibliográficas / References

1. Hematology Am Soc Hematol Educ Program, 2016 DEc 2; 2016(1): 226-231.
2. Berensten S, Tjonffjord GE: Diagnosis and treatment of cold agglutinin mediated autoimmune hemolytic anemia. Blood Rev. 2021;26(3): 107-115.
3. Berentsen S. How i manage cold agglutinin disease. Br J Haematol. 2011;153(3): 309-317.
4. New Insights in the Pathogenesis an dTherapy of Cold Agglutinin-Mediated Autoimmune Hemolytic Anemia Front Inmunol. 2020; 11:590.
5. Autoimmune complications of COVID-19 J Med Virol. 2022 Jan; 94(1): 54-62.