I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

ANEMIA EMOLITICA AUTOIMMUNE IN UN LATTANTE

Chiara Avventi, Sara Tagliani, Damiana De Padova, Mariagiovanna Manfredi

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche - Sezione di Pediatria, Università di Ferrara;
AOU Arcispedale Sant'Anna, Ferrara*

Indirizzo per corrispondenza: a20chiara@gmail.com

Una lattante di 7 mesi viene inviata dal curante per pallore, scarso appetito e iporeattività e un quadro di laboratorio di anemia normocitica e normocromica severa (Hb 5,4 g/dl).

L'anamnesi familiare e personale risultano sostanzialmente negative a eccezione di un'infezione delle prime vie aeree nella settimana precedente al ricovero.

Alla visita presenta pallore cutaneo, soffio sistolico 2/6 L al mesocardio, fegato palpabile a 1 cm dall'arcata costale, milza non palpabile e la restante obiettività distrettuale nella norma.

Vengono quindi eseguiti stick urine (risultato negativo) ed esami ematochimici che confermano l'anemia normocitica e normocromica in assenza di reticolocitosi (Hb 4,7 g/dl, Htc 14%, MCV 81 fl, MCH 27,2 pg, reticolociti 7,2%), mostrano una leucocitosi neutrofila (GB 22.000/mm³ di cui N 9060/mm³, L 11.970/mm³), assenza di evidenza di franca emolisi (bilirubina indiretta 0,56 mg/dl, LDH 366 U/l, aptoglobina 164,5 mg/dl), normali coagulazione, funzionalità epatica e renale. Il test di Coombs diretto è tuttavia positivo per IgG (+++++) e C3D (+++++) con agglutinine fredde positive (++).

Si eseguono quindi ulteriori indagini diagnostiche: l'ecografia dell'addome risulta negativa, con organi ipcondriaci nella norma; lo striscio ematico evidenzia grandi aggregati piastrinici, marcata anisocitosi delle emazie e sferociti e presenza di linfociti attivati.

Si delinea quindi la diagnosi di **anemia emolitica autoimmune da anticorpi caldi**. Si decide per una terapia di attacco, come da Raccomandazione AIEOP del 2013, con la somministrazione di 2 mg/kg ogni 6-8 ore di metilprednisolone endovena per le prime 72 ore e di 2 g/kg di immunoglobuline umane endovenose in due somministrazioni ravvicinate nelle 24 ore.

Nei giorni successivi la bambina mantiene parametri vitali stabili per cui non si rende necessaria la trasfusione di emazie; grazie alla terapia d'attacco i valori di emoglobina si stabilizzano, e dopo una decina di giorni dall'inizio della terapia si assiste alla risposta reticolocitaria.

Si prosegue allora la somministrazione di terapia steroidea alla dose di 1 mg/kg/die fino al raggiungimento della riposta completa avvenuto alla quarta settimana (valore di Hb di 11,6 g/dl, superiore al limite inferiore per età di 10,5 g/dl). Si inizia dunque la graduale riduzione della terapia steroidea che si protrarrà per i prossimi 6 mesi.

Per la diagnosi eziologica si predispongono i tamponi faringei per virus respiratorio sinciziale, risultato positivo.

Il caso ha suscitato il nostro interesse per la rarità dell'anemia emolitica autoimmune nel lattante (0,2 casi per milione di individui al di sotto dei 20 anni, con maggiore incidenza tra i 2 e 4 anni di vita), per l'assenza di franchi segni di emolisi agli esami di laboratorio all'ingresso, e per la reticolocitopenia, che può essere presente nel 10% dei casi per depressione anticorpo-mediata della serie rossa.