

HEMATOLOGÍA

P569

UNA CAUSA RARA DE FIEBRE Y HEPATOESPLENOMEGALIA EN EL LACTANTE: LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR

A. Díaz Moro, L. Castañón López, J. Mallo Castaño, B. Herrero
Mendoza, M.B. Robles García, S. Lapeña López de Armentia
y A. Sastre Urgelles

Hospital de León, León, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La linfohistiocitosis hemofagocítica familiar (LHF) es una rara enfermedad de herencia autosómica recesiva que aparece típicamente en la primera infancia, y se caracteriza por una infiltración linfohistiocitaria multivisceral con hemofagocitosis.

Caso clínico: Lactante de 2 meses que ingresa por fiebre e irritabilidad. Antecedentes familiares: hermano fallecido en el periodo neonatal por fallo hepático fulminante. Exploración física: afectación del estado general, palidez, ictericia, rash, y hepatoesplenomegalia. Presentó pancitopenia (hemoglobina 6,8 gr/dl, leucocitos 2300/mm³, plaquetas 35.000/mm³), fallo hepático

agudo (GOT/GPT 692/310 U/L, bilirrubina total 8,7 mg/dl, bilirrubina directa 6,9 mg/dl), coagulopatía (Actividad de protrombina 35%, T. cefalina 70 segundos), hipofibrinogenemia (30 mg/dl), hipertrigliceridemia (157 mg/dl), hipocolesterolemia (44 mg/dl), hiperferritinemia (5778 ng/ml) y aumento de LDH (2485 U/L). Punción-aspiración de médula ósea: hiperplasia linfocitaria con hemofagocitosis. Subpoblaciones linfocitarias: aumento de linfocitos T que expresan DR. Estudio LCR: hiperproteorraquia aislada. Bacteriología negativa. Radiografía de esqueleto: normal. Ingresos inicialmente en la UCIP precisando soporte transfusional y ventilación mecánica. Con el diagnóstico de LHF, confirmado por estudio anatomopatológico posterior en muestras congeladas del hermano fallecido, recibe quimioterapia con Dexametasona, VP16 y Ciclosporina, seguido de trasplante alogénico de médula ósea de donante no familiar, con buena respuesta hasta el momento actual.

Comentario: La LHF es una entidad de difícil diagnóstico que debe ser considerada ante un lactante con fiebre, hepatoesplenomegalia y fracaso medular. La historia familiar compatible, la edad de aparición, la ausencia de signos de infección o neoplasia, y los hallazgos inmunohistoquímicos, son fundamentales para realizar el diagnóstico diferencial con otras histiocitosis infantiles, especialmente con el síndrome hemofagocítico asociado a infección (SHAI). El diagnóstico debe ser realizado rápidamente, ya que esta enfermedad tiene un curso siempre fatal sin tratamiento.

P570 LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA: REVISIÓN CASUÍSTICA

A. Iturrioz Mata, M. Apilánez Urquiola, R. Guerrero Pereda, I. Egurbide Arrieta y A. Ruiz Benito
Complejo Hospitalario Donostia, San Sebastián.

Introducción: La Leucemia linfoblástica aguda (LLA) constituye la neoplasia más frecuente en la infancia con un pico de incidencia entre los 2-5 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de los casos de LLA registrados en nuestro Servicio, en niños de edades comprendidas entre 1 mes y 14 años, desde enero de 1986 hasta diciembre de 2001.

Variables estudiadas: Edad, sexo, antecedentes familiares o personales de riesgo, presentación clínica, tiempo de evolución hasta el diagnóstico, clasificación morfológica e inmunológica de la leucemia, estudio cromosómico, grupo de riesgo, tratamiento y evolución.

Resultados: Analizamos 51 casos, de los cuales 58% son varones, con una media de edad de 7 años (35 entre 1-9 años, 14 mayores de 10 años y 2 menores de 1 año). En 5 casos (9,8%) se registraron antecedentes familiares de enfermedad maligna (4 en familiares de 2º grado y 1 en familiar de 1º grado), destacando como antecedentes personales 3 niños con s. de Down y uno con s. de Ataxia-Telangiectasia e hipogammaglobulinemia A. En cuanto a la presentación clínica, los síntomas más frecuentes al ingreso fueron: astenia-anorexia (53%), fiebre (47%) y artralgias (25%); signos destacados: palidez (35%) y petequias-hematomas (19%). Media del tiempo de evolución hasta el diagnóstico: 1 mes. Clasificación morfológica: L1 51% y L2 49%; Clasificación inmunológica: Tipo B 80% (Inmaduro 39%, Común 61%), tipo T 11,7%; Null

3,9% y Bifenotípica 3,9%. En el 41% de los casos se registraron alteraciones cromosómicas. Respecto a grupos de riesgo, el 59% se catalogó como bajo riesgo, el 8% riesgo intermedio y el 33% riesgo elevado. Todos ellos recibieron tratamiento quimioterápico, 6 radioterapia y en 5 se realizó trasplante de médula ósea. Fallecieron 15 pacientes (29,4%) de los cuales uno era menor de 1 año, tres presentaban fenotipo T, uno padecía Inmunodeficiencia y otro presentaba s. de Down.

Comentarios: 1) Para realizar un diagnóstico más precoz debemos tener presente que procesos malignos pueden presentarse con síntomas muy larvados. 2) En nuestra serie, como se refiere en la literatura, la mayor mortalidad recae en lactantes menores de 1 año, fenotipo T e inmunodeficiencia concomitante.

P571 ENFERMEDAD DE GAUCHER TIPO I

A.I. Curcoy Barcenilla, E. Capdevila Cogul, I. Martín Ibáñez, I. Alcorta Loyola, M.T. Toll Costa, S. Rives Sola, E. Tuset Andújar y J. Estella Aguado

Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat.

Introducción: La enfermedad de Gaucher es debida al déficit de la enzima lisosomal glucocerebrosidasa, como consecuencia se produce el depósito del lípido glucocerebrosidasa en las células del reticuloendotelial. Su diagnóstico se basa en la determinación de la actividad enzimática y por la identificación de células de Gaucher en la médula ósea. En el tipo 1 se utiliza tratamiento enzimático sustitutivo con imiglucerasa.

Método: Exposición de nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Gaucher tipo 1.

Resultados: *Caso 1:* Niño de 4 años con esplenomegalia de 4 cm, lisa, desplazable con la palpación, de 4 meses de evolución. La analítica que muestra una serie roja normal, plaquetas 98.000/mmcc, leucocitos 4.800/mmcc con fórmula normal, fosfatasa ácida 12,3 UI/L. La ecografía abdominal objetiva moderada esplenomegalia (120 x 50 mm) sin lesiones focales. El estudio de médula ósea que muestra cél. de Gaucher y el análisis enzimático en leucocitos que detecta un déf. de glucocerebrosidasa. Actividad quiotriosidasa aumentada. Genotipo N370/?. Se ha iniciado tratamiento con imiglucerasa a 60 UI/Kg cada 15 días. Pendiente de valorar la evolución a los 6 meses de tratamiento. *Caso 2:* Lactante de 6 meses con esplenomegalia de 5 cm, lisa, desplazable con la palpación. La analítica destaca ligera plaquetopenia: 108.000/mmcc y leucopenia: 4.000/mmcc. El estudio en médula ósea y el análisis enzimático nos dan el diagnóstico. Actividad quiotriosidasa aumentada. Genotipo 370/delección. Presenta aumento progresivo de la esplenomegalia con inicio de hepatomegalia y pancitopenia. No dolores óseos ni fracturas patológicas. Se inicia tratamiento sustitutivo con imiglucerasa a los 14 años de edad. Presenta una mejoría clínica progresiva y a los 6 meses del inicio del tratamiento ha remitido la hepatoesplenomegalia y las pancitopenia.

Conclusiones: La enfermedad de Gaucher es un proceso infrecuente que requiere un alto índice de sospecha. Su presentación clínica es muy heterogénea e inespecífica. El motivo de consulta más frecuente suele ser la citopenia y/o visceromegalias. El inicio del tratamiento sustitutivo, reduce el volumen de la visceromegalia y normaliza la citopenia; por lo que supone un mejor pronóstico a largo plazo.

P572**NEUTROPENIA AUTOINMUNE PRIMARIA**

T. Menéndez Bada, A. Sarasua Miranda, J.J. Uriz Monaut, J. Mintegui Aramburu, E. Pérez Ruiz y A. Ruiz Benito
Complejo Hospitalario Donostia, San Sebastián.

Introducción: La neutropenia autoinmune es la neutropenia crónica más frecuente de la infancia, que engloba a la hasta ahora conocida neutropenia crónica benigna. Está causada por un aumento de la destrucción periférica de los neutrófilos como consecuencia de la presencia de autoanticuerpos antineutrófilo circulantes en sangre. Se conocen dos formas de neutropenia autoinmune, primaria y secundaria, en función de su asociación o no a otros procesos autoinmunes.

Material y método: Presentamos 3 pacientes con un conteo de neutrófilos inferior a 500/uL. Se valoraron los siguientes parámetros: edad, sexo, antecedentes familiares, antecedentes personales de infecciones previas, exposición a fármacos y tóxicos, exploración física, hemograma, bioquímica, anticuerpos antineutrófilos, estudio de médula ósea, hematimetrías seriadas, tiempo de evolución y tratamiento.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niña de 11 meses que en un control hematológico por síndrome febril presenta un recuento de neutrófilos inferior a 500/uL. Antecedentes familiares, personales, exploración física normal. Exploraciones complementarias normales. Estudio de médula ósea normal. Anticuerpos antineutrófilo: negativos. Neutropenia persistente durante 6 meses. *Caso 2:* Niña de 2 años ingresada por aspiración de cuerpo extraño en la que se objetiva un conteo de neutrófilos inferior a 500 u/L. Historia familiar y personal sin interés. Examen físico, exploraciones complementarias y estudio de médula ósea normales. Anticuerpos antineutrófilos: negativos. Neutropenia persistente durante 7 meses. *Caso 3:* Niño de 21 meses que en un control hematológico por síndromes catarrales y gingivostomatitis de repetición se constata un recuento de neutrófilos inferior a 500/uL. No antecedentes familiares ni personales de interés. Exámenes complementarios: Anticuerpos antineutrófilos presentes. Estudio de médula ósea normal. Neutropenia persistente tras 6 meses de evolución.

Comentarios: La presencia de los autoanticuerpos confirma el diagnóstico aunque no siempre están presentes en el suero del paciente, siendo necesario repetir varias veces el estudio para su demostración. La ausencia de los anticuerpos no excluye el diagnóstico cuando se trate de una neutropenia crónica no congénita. La presencia de autoanticuerpos en la sangre evitaría la realización de pruebas más agresivas para el diagnóstico etiológico. La evolución es favorable con remisión tras tratamiento conservador.

P573**PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA: REVISIÓN DE 97 CASOS PEDIÁTRICOS**

M. Leyva Carmona, M.A. Vázquez López, F. Lendínez Molinos, J.L. Gómez Llorente, F.J. Aguirre Rodríguez, M.R. Jiménez Liria, M.A. Llamas Guisado, J. Momblan de Cabo y J. López Muñoz
Hospital Torrecárdenas, Almería.

La Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI) en la infancia suele ser una enfermedad benigna y autolimitada en el 80% de los casos.

Objetivo: Valorar la evolución de los casos de PTI diagnosticados en nuestro Servicio en los últimos 16 años.

Material y métodos: Se revisan las historias de 97 pacientes (44 varones y 53 mujeres, entre 3 meses y 14 años de edad), entre ene/86 y dic/01. Se describen las características clínico-analíticas, tratamiento y evolución. Entre 1986-1995 (58 casos) los criterios de tratamiento fueron: < 10.000 plaquetas, GGIV (0,4 gr/Kg/día x 5 días); 10-30.000, esteroides (2 mg/Kg/día 3 semanas); > 30.000 no tratar. Desde 1996 (40 casos), los pacientes fueron incluidos dentro del Protocolo Nacional de la SEHP.

Resultados: La edad media de presentación correspondió a $3,63 \pm 2,8$ años (62% entre 1-3 años). Antecedente infeccioso en 60 casos. El 96% presentó clínica hemorrágica: cutánea 100%; mucosa 56%; epistaxis 10%; digestiva 4,5% y hematuria 3,4%. El número de plaquetas al diagnóstico fue < 20.000 en 74 casos (78%). Se realizó estudio de médula ósea en 84 casos, mostrando del 94% megacariocitos normales o aumentados. El 9,4% de los casos no recibieron tratamiento; el 40,6% (39 pacientes) recibieron esteroides; el 41,7% (40 casos) recibieron GGIV y en 7 casos (8,3%) GGIV+ esteroides. El tiempo precisado para alcanzar las 150.000 plaquetas según el tratamiento utilizado fue de $16,9 \pm 18,9$ días, $16,7 \pm 24,5$ días, 11 ± 14 días y 15 ± 15 días respectivamente. Al comparar los dos tipos de Protocolos terapéuticos utilizados no encontramos diferencias significativas en relación a la evolución final de los pacientes (Chi cuadrado: 3,56; NS). El periodo de seguimiento fue de $30 \pm 27,8$ meses y la distribución final de los casos fue: 76 casos (80%) correspondieron a formas agudas, el 12,6% (12 casos) a formas crónicas y el 7,4% (5 casos) fueron recidivantes.

Conclusiones: La incidencia/año no varió en el periodo estudiado. El curso clínico fue benigno pese al elevado número de casos con trombopenia severa. El tipo de protocolo terapéutico utilizado no pareció influir en la evolución final de los pacientes. La dosis de GGIV de 0,8 gr/Kg es por tanto, igual de eficaz y segura que la de 2 gr/Kg. Consideramos que el manejo de la PTI es un arte médico en el que debe ponderarse el asumir el riesgo de sangrado cuando optamos por la actitud expectante, o la utilización de tratamientos seguros y eficaces que consigan un ascenso plaquetar rápido y con los menores efectos adversos.

P574**PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA CRÓNICA: REVISIÓN DE 12 CASOS PEDIÁTRICOS**

M. Leyva Carmona, J.L. Gómez Llorente, F. Lendínez Molinos, M.A. Vázquez López, F.J. Aguirre Rodríguez, M.R. Jiménez Liria, M.A. Llamas Guisado, J. Momblan de Cabo y J. López Muñoz
Hospital Torrecárdenas, Almería.

En la infancia entre el 10-20% de las Púrpuras Trombocitopénicas Idiopáticas (PTI) evolucionan a formas crónicas. La complejidad fisiopatológica puede explicar la falta de respuesta a los tratamientos convencionales y de segunda línea. La evolución en general no complicada y la resolución espontánea incluso varios años tras el diagnóstico hace que se retrase la realización de esplenectomía.

Objetivo: Valorar la evolución de los casos de PTI crónica diagnosticados en nuestro Servicio en los últimos 16 años, e investigar si existen factores al diagnóstico que puedan predecir la evolución a la cronicidad.

Material y métodos: Se revisan 12 pacientes (5 varones y 7 mujeres) diagnosticados de PTI crónica entre ene-86 y dic-01. Se describen las características clínico-analíticas, tratamiento y evolución seguida. Se incluyen datos de los 76 pacientes que en el mismo periodo de estudio presentaron PTI aguda y se establecen comparaciones en relación a la edad de presentación, intervalo previo de clínica hemorrágica y número de plaquetas al diagnóstico. Para el método estadístico se utilizó la "Chi cuadrado".

Resultados: La relación mujer: varón fue de 1,4. La edad media al diagnóstico correspondió a $3,87 \pm 1,9$ años. Todos los pacientes presentaron clínica hemorrágica al diagnóstico: Cutánea (100%), mucosa (83%), epistaxis (8,3%), digestiva (8,3%). El intervalo previo de síntomas correspondió a $21,4 \pm 30,7$ días. En el 25% de los casos fue superior a 14 días. El número de plaquetas al diagnóstico fue de 25.250 ± 19.725 . Solo 4 pacientes (33%) presentaron cifras < 10.000 . Se realizó estudio de médula ósea en todos los casos, mostrando del 100% megacariocitos normales o aumentados. Como primera opción terapéutica se utilizó prednisona en 10 casos (83,3%) obteniendo en 4 casos respuestas pobres y en 6 aumento transitorio de plaquetas. En 2 se utilizó GGIV con respuesta transitoria. Para el control de la enfermedad se utilizó solo prednisona, GGIV y GG-anti-D, con una media de $7,9 \pm 9,3$ (2-35) ciclos terapéuticos. Un paciente fue esplenectomizado obteniendo solo remisión parcial. Solo obtuvimos diferencia estadísticamente significativa al comparar el intervalo de síntomas previo al diagnóstico de los pacientes con PTI aguda y crónica (Chi cuadrado: 19,88, $p < 0,001$). El periodo de seguimiento fue de $53,5 \pm 44$ meses. Se obtuvo remisión en el 50% de los casos a los $6,7 \pm 4$ años.

Conclusiones: Los 12 casos han supuesto el 12,6% de las PTI diagnosticadas en el periodo de estudio. La evolución fue benigna en todos los casos. Solo el intervalo previo de síntomas hemorrágicos pudo predecir la cronicidad. La esplenectomía realizada en un paciente no consiguió la remisión. Si no se presentan síntomas debe recomendarse la conducta expectante dado el alto índice de remisión espontánea.

P575

NEUTROPENIA CRÓNICA BENIGNA DE LA NIÑEZ: NUESTRA CASUÍSTICA

J.L. Gómez Llorente, M. Leyva Carmona, F. Lendínez Molinos, M.A. Vázquez López, M.D. Calvo Bonachera, F.J. Aguirre Rodríguez, M.R. Jiménez Liria, M.A. Llamas Guisado, J. Momblan de Cabo y J. López Muñoz

Hospital Torrecárdenas, Almería.

La neutropenia crónica benigna (NCB) también denominada Idiopática Crónica Familiar es la forma más común de neutropenia crónica en la infancia y comprende un grupo heterogéneo de pacientes con neutropenia prolongada no cíclica, sin causa precisa o enfermedad subyacente. Aunque el trastorno no es hereditario se han descrito casos familiares. En la actualidad existen datos clínicos y de laboratorio que sugieren un origen autoinmune, aunque no siempre se encuentran anticuerpos antineutrófilos.

Objetivo: Valorar la evolución seguida por los pacientes diagnosticados de neutropenia crónica benigna en nuestro Servicio en un periodo de 12 años.

Material y métodos: Se han incluido 8 pacientes (4 varones y 4 mujeres) con criterios diagnósticos de NCB. Se han estudiado las características clínico-analíticas y evolución de los casos revisados.

Resultados: La edad media de presentación fue de $2,57 \pm 3,8$ (0-9 años). De ellos el 75% se diagnosticaron antes del año. Dos pacientes eran hermanos. Como clínica de presentación predominó la patología no grave en la esfera ORL. La cifra media de neutrófilos al diagnóstico fue de 511 ± 212 (100-730). La serie roja y plaquetar fueron en todos los casos normales. Los anticuerpos antineutrófilos fueron positivos en 2 casos. La médula ósea en 6 casos mostró hiperplasia de la serie mieloide con paro madurativo. En un caso la médula fue hipoplásica y en el caso restante no se realizó. Han cursando clínica infecciosa grave solo un caso con infecciones graves, presentando el resto infecciones banales en el área ORL, cutánea y digestiva. La cifra de neutrófilos se ha mantenido en rango moderado, con aislados contajes de neutrófilos inferiores a 500. 4 pacientes han sido tratados con G-CSF con respuesta escasa en un caso. Tras una media de seguimiento de 7 años solo 2 pacientes están en remisión.

Conclusiones: 1) La neutropenia crónica benigna de la infancia plantea problemas de diagnóstico diferencial con otras entidades más graves que cursan con neutropenia. 2) El curso clínico ha sido en general benigno, con necesidad de conductas terapéuticas poco agresivas. 3) La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente o tienden a presentar formas leves de neutropenia.

P576

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA MUESTRA DE NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE ALFA TALASEMIA (PORTADORES ASINTOMÁTICOS Y RASGO TALASÉMICO)

C. Míguez Navarro, M.M. Guerrero Soler, M.E. Cela de Julián, P. Galarón García, A. Villegas y M.A. Cantalejo

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: Las α -talasemias son un grupo de trastornos caracterizados por la ausencia o disminución de la síntesis de cadenas (de la hemoglobina, producido por delección de 1 o más de los 4 genes situados en el par de cromosomas 16, y menos frecuente por una mutación puntual. La afectación de 1 gen (portador asintomático) o de 2 genes (rasgo talasémico) cursa de forma asintomática, pero el hemograma refleja microcitosis e hipocromía, con o sin anemia.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas y analíticas de niños diagnosticados de α -talasemia remitidos a la consulta de Hematología pediátrica para estudio de anemia.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de historias clínicas de niños diagnosticados de α -talasemia desde enero del 2000 a diciembre del 2001. La detección α -talasemia se realizó mediante estudio de DNA.

Resultados: Se diagnosticaron 8 niños y 4 niñas ($n = 12$) con una edad media de 6,5 años (20 meses- 12 años). Presentaban delección de 1 gen ($n = 9$), delección de 2 genes ($n = 2$) y 1 niño presentaba mutación de un gen (pérdida de un pentanucleótido del intrón I del gen (2) y una delección de otro gen. El motivo de consulta fue microcitosis, habiendo recibido tratamiento con hierro oral el 41% de ellos, con una media de venopunciones realizadas de 5,5 (1-10). Clínicamente

asintomáticos, excepto 1 niño que refería astenia y palidez. En la analítica la hemoglobina media fue 11,7 g/dl (50% de niños con Hb por debajo de 2 DS para la edad). Todos los niños excepto 2 presentaban valores de VCM y HCM por debajo de 2 DS para la edad. En todos los casos la ferritina, el ADE y la electroforesis de Hb fue normal. De los padres estudiados (n = 15) el 60% tenían hemograma normal.

Conclusiones: Sospechar α -talasemia ante la presencia de microcitosis con ferritina normal o mala respuesta a hierro oral con electroforesis de hemoglobina normal. En nuestra muestra se confirma el predominio de las delecciones frente a las mutaciones descrita en la literatura. Aunque la mayoría cursan de forma asintomática y sin anemia, la importancia del diagnóstico radica en el consejo genético y en evitar pruebas y tratamientos innecesarios al niño.

P577 ENFERMEDAD HEMOLÍTICA GRAVE DEL RECIÉN NACIDO DE MADRE RH POSITIVA POR ANTI C. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

B. Eguia López, P. Noguero Novella, J.M. Jiménez Jiménez,
A. Mudarra, F. Jiménez Parrilla y J.M. Rodríguez Fernández
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La enfermedad hemolítica del recién nacido (EHRN) por anticuerpos maternos distintos del anti D es poco frecuente. Revisamos un total de 29.097 gestantes para los anticuerpos anti D y otros clínicamente significativos (CEce, Kell, Jka, Fya Kpa, Lua y Tja), buscando la aparición de patología en el feto.

Resultados: De los cuatro casos de inmunización anti-c encontrados, dos presentaron clínica severa, uno de ellos fatal. Todas las madres fueron Rh positivas y no sometidas a controles durante el embarazo. Tres tenían hijos incompatibles en gestaciones anteriores. La cuarta estaba inmunizada por transfusión.

El paciente fallecido era segundo hijo, varón y a término (2.600 gr). Parto por Cesárea. Presentó asfisia perinatal por aspiración de meconio, palidez, hipotonía, hepatomegalia, edemas y clonias en MMSS. Ante la sospecha de shock séptico se inició tratamiento. La analítica practicada evidenció: Hb: 6,2 gr/dL, Hto: 16%, Reticulocitos: 3,8%, BT 12 mg/dL y BD 8,8 mg/dL. Tiempos de Coagulación alargados con hipofibrinogenemia y trombopenia. Grupo ACcDee. Ante la incompatibilidad de pruebas cruzadas previas a la transfusión y el Coombs Directo e Indirecto positivos se estudió a la madre: Grupo O CCDee y anti- c en suero a título 1/32, subclase IgG1. A pesar de las transfusiones y exanguinotransfusión, los valores de Hb permanecieron < 10, el Hto < 30% y la BT y BD en aumento. La edematización progresiva, insuficiencia cardiaca, hepatoesplenomegalia y oligoanuria desencadenaron el fallecimiento a los 8 días de vida.

Conclusiones: El seguimiento de las gestantes Rh negativas y la profilaxis pre y posparto han reducido la EHRN por anti D de forma significativa. En nuestra experiencia sólo un 0,18% de las pacientes que siguen este protocolo han presentado isoimmunización. Pero las gestantes Rh positivas pueden presentar isoimmunización por otros anticuerpos igualmente graves para el niño, y difíciles de detectar en la madre por ausencia de controles en el tercer trimestre de em-

barazo. Por este motivo hay que sospecharla ante todo recién nacido con anemia y transfundir de urgencia sangre compatible, o proceder al recambio sanguíneo.