

REPORTE DE CASO – CASE REPORT

Síndrome de Evans de evolución crónica en una paciente pediátrica femenina

Johiner J. Pérez-Rojas^{1,2}, Adrián J. Da Silva-De Abreu^{2,3}

¹*Director de Medios Audiovisuales, Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad Central de Venezuela (SOCIEM-UCV).*

²*Estudiante de Medicina, Escuela de Medicina “Luis Razetti”, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela, Caracas-Venezuela.*

³*Presidente, Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad Central de Venezuela (SOCIEM-UCV).*

**E-mail: johiner_b.a.24@hotmail.com*

Acta Científica Estudiantil 2010; 8(3):83-85.

Recibido 5 Nov 10 – Aceptado 13 Feb 11

Resumen

El síndrome de Evans es un raro trastorno en el cual se observan trombocitopenia y anemia; ambas de etiología autoinmune, las cuales pueden ocurrir de manera simultánea o sucesiva. Se presenta el caso de una paciente femenina preescolar de cuatro años de edad que consulta a la emergencia por presentar petequias y equimosis generalizadas. Los padres niegan antecedentes recientes de cuadros virales y refieren antecedente familiar de púrpura trombocitopénica inmune (PTI). Se le realizan paraclínicos, observándose trombocitopenia (cuenta plaquetaria automatizada en cero y cuenta manual en 6000 plaquetas por mL) en ausencia de anemia (hemoglobina en 13, 3 g/dL), aspirado de médula ósea normal y serología negativa para anti-DNA, ANA, VIH e IGM para CMV. La paciente es tratada con prednisona a 25 mg/día y evoluciona satisfactoriamente hasta que recae con un cuadro de anemia hemolítica (Hb en 6,9 gr/dL y Coombs directo positivo), estableciéndose el diagnóstico de síndrome de Evans. La paciente no presentó ningún cuadro viral previo a la trombocitopenia, ni hemorragias gingivales ni de las mucosas, lo cual no coincide con la literatura revisada, donde se describe que dicha manifestaciones son muy comunes en la mayoría de los casos de PTI. También resalta la cronicidad de la anemia hemolítica y de la trombocitopenia, lo cual generalmente es observado en pacientes de mayor edad.

Abstract

[Chronic evolution Evans syndrome in female pediatric patient]

Evans syndrome is a rare disorder in which thrombocytopenia and anaemia are present; both of them of autoimmune etiology, which may occur simultaneously or consecutively. The following is the case of a four-year old female preschool patient who consults to the emergency for generalized petechiae and ecchymosis. Her parents deny any recent history of viral affection and they refer a family background of immune thrombocytopenic purpura (PTI). Paraclinical studies were developed, finding thrombocytopenia (automatic platelet count in zero and manual count in 6000 platelets per mL) in absence of anaemia (haemoglobin in 13, 3 g /dL), normal bone marrow aspirate and negative serology for anti-DNA, ANA, HIV and IGM for CMV. The patient is treated with prednisone at 25 mg /day and evolves properly but then develop hemolytic anaemia (Hb 6.9 g /dL and positive direct Coombs), establishing the diagnosis of Evans syndrome. The patient did not show viral infection previous to thrombocytopenia, neither gums nor mucous membranes bleeding, which does not coincide with the reviewed literature, which describes that such manifestations are very common in most cases of PTI. Also outstands the chronic course of both the thrombocytopenia and hemolytic anaemia, which is usually observed in older patients.

Palabras Clave: Síndrome de Evans, trombocitopenia autoinmune, anemia autoinmune.
(fuente: MeSH)

Key Words: Evans syndrome, autoimmune thrombocytopenia, autoimmune anaemia.
(source: MeSH)

Introducción

El Síndrome de Evans es un raro trastorno descrito por Evans en 1951, en el cual se observan trombocitopenia y anemia hemolítica ambas de etiología autoinmune, las cuales pueden ocurrir de manera simultánea o sucesiva [1,2].

La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es una patología hemorrágica que desencadena la destrucción de las plaquetas, mediada por factores inmunitarios. Se caracteriza por epistaxis y recuento plaquetario muy bajo, con niveles hematológicos normales. En los niños suele ser una enfermedad aguda, más frecuente después de una infección o cuadro viral y cede en forma espontánea, mientras que en los adultos por lo general tiene una evolución crónica y se desconoce la etiología de la disfunción inmunitaria [1,2].

Por otra parte la anemia hemolítica autoinmune (AHA), es una anemia causada por un aumento de la destrucción de eritrocitos, que viene acompañada de una disminución de la concentración de hemoglobina en sangre [3], llegando a niveles muy por debajo de los normales, esta destrucción viene dada por parte del sistema inmunológico, el cual crea anticuerpos contra los propios eritrocitos de la persona. La sintomatología general de esta patología se caracteriza por la presencia de ictericia debido al aumento de la bilirrubina no conjugada, proveniente de la hemólisis de los eritrocitos [4,5].

Considerando la escasa fuente bibliográfica en lo referente a esta patología, el reporte de este caso pretende contribuir a ampliar el conocimiento de la misma y a considerar sus posibles variantes de presentación, como lo es lo expuesto a continuación.

Caso Clínico

Paciente femenino preescolar de 4 años de edad consulta a la emergencia de un centro asistencial en la ciudad de Los Teques (Edo. Miranda-Venezuela), por presentar petequias y equimosis generalizadas. Los padres niegan antecedentes recientes de cuadros virales y refieren hermano de la paciente con PTI y madre con anemia ferropénica. Se le realizan paraclínicos, observándose trombocitopenia (cuenta plaquetaria automatizada en cero y cuenta manual en 6 000 plaquetas por mL) en ausencia de anemia (hemoglobina en 13,3 g/dL), no se observan manifestaciones de epistaxis ni hemorragias activas, con ausencia de visceropatías.

Se indica tratamiento con inmunoglobulina endovenosa 10 g/día, solumedrol 0,85 g/día ambos durante 5 días, y prednisona 20 mg/día durante un mes y luego comenzar a disminuir la dosis de 5 mg/día por semana, al cual responde satisfactoriamente.

Permanece asintomática, por tres años pero luego ingresa por síndrome anémico hemolítico (hemoglobina en 6,9 g/dL, Coombs directo positivo y coluria), precedido de cuadro viral de 5 días de evolución.

Al examen físico, se aprecia moderada palidez muco-cutánea, micro adenopatías laterocervicales y axilares, se ausculta soplo sistólico y se palpa esplenomegalia. No se encontraron signos de hemorragias activa ni tinte icterico de escleróticas.

Se le inicia tratamiento médico con inmunoglobulina hiperinmune (10 g/día) y solumedrol (0,85 g/día) por cinco días, junto con prednisona (20 mg/día por un mes y luego dosis decrecientes en 5 mg/día cada semana) ácido fólico (5 mg/día) y ascórbico permanentemente en aras de propiciar la eritropoyesis y el funcionamiento del sistema inmune.

Tras recaída de los valores hemáticos, se decide reiniciar tratamiento con prednisona iniciando desde una dosis de 25 mg/día, siguiendo el esquema decreciente previo, sin lograr alcanzar valores normales de eritrocitos y plaquetas. En vista de lo anterior, se administra una dosis de rituximab (300 mg/día) semanal durante cuatro semanas, observándose una respuesta satisfactoria (valores hematológicos entre límites normales).

Durante su hospitalización, se le indican paraclínicos como ultrasonido abdominal y cardiaco, corroborando la esplenomegalia y diagnosticando comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, posterior a lo cual la paciente permaneció en control cardiológico asintomática.

Discusión

En el caso de la paciente estudiada, las patologías se presentaron de forma sucesiva y no simultánea como se observa en algunas ocasiones, teniendo una evolución relativamente crónica. Lo cual generalmente es observado en pacientes de mayor edad, como adolescentes y adultos jóvenes, en lugar de los preescolares, en quienes el curso de la enfermedad generalmente es más agudo, es decir, el episodio de PTI y de AHA ocurren de manera simultánea o al menos cercanos en el tiempo, y en muchas ocasiones (50 a 60%) se observa un antecedente de infecciones

virales recientes al momento de debutar con algunos de los componentes de dicho síndrome [4,5], lo cual no fue observado en el primer episodio de PTI, pero si más tarde al presentar la AHA.

Resalta de esta paciente, la ausencia de episodios de hemorragia externa, a pesar de la gran susceptibilidad a los mismos, en especial durante su primera hospitalización por PTI, cuando alcanzó ínfimos valores plaquetarios, que pudieron fácilmente comprometer su estado hemodinámico.

En lo que respecta al antecedente familiar de PTI, hace sospechar de una susceptibilidad genética heredada de los progenitores, que pudo haber incrementado el riesgo de padecer este tipo de patologías hematológicas autoinmunes.

Referencias

1. Luzzatto L. Anemia hemolítica y anemia consecutiva a hemorragias. En: Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, editores. Harrison. Principios de medicina interna. 17 ed. México: McGraw-Hill; 2009. p. 652-63.
2. Konkle BA. Trombocitopenia. En: Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, editores. Harrison. Principios de medicina interna. 17a ed. México: McGraw-Hill; 2009. p. 719-24.
3. Laso FJ. Anemia: estudio general; anemia con VCM bajo. En: Laso FJ. Diagnostico diferencial en medicina interna. 2 ed. México: Elsevier; 2004. p. 259-264.
4. Segel GB. Anemia hemolítica. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, editores. Nelson. Tratado de pediatría. 18a ed. Barcelona, España: Elsevier; 2009. p. 2082-4.
5. Scott JP, Montgomery RR. Púrpura trombocitopénica idiopática. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, editores. Nelson. Tratado de pediatría. 18a ed. Barcelona, España: Elsevier; 2009. p. 2082-4.

Declaración de Intereses: No se declararon conflictos de intereses.