

Anemia aplásica idiopática en un niño de Otuzco, Perú: reporte de caso

Idiopathic aplastic anemia in a child from Otuzco, Peru: case report

García-Lázaro Pedro,* Barón-López Michael†

Palabras clave:

Anemia aplásica,
anemia aplásica
idiopática,
pancitopenia, reporte
de caso.

Keywords:

Aplastic anemia,
idiopathic aplastic
anemia, pancytopenia,
case report.

* Médico Hematólogo.

† Tecnólogo

Médico. Escuela
de Postgrado de la
Universidad Privada
Antenor Orrego.

Hospital Nacional
Alta Complejidad de
la Libertad Virgen
de la Puerta.

Correspondencia:
Michael Barón-López
M. Bastidas 309,
La Esperanza,
13013, Perú.
E-mail: michael_
acuario15@hotmail.
com

Recibido:

08/03/2020

Aceptado:

02/05/2020



RESUMEN

La anemia aplásica idiopática es un trastorno provocado por insuficiencia de la médula ósea que aparece cuando ésta ya no produce un número adecuado de precursores eritroides y pánctopenia en sangre periférica, puede presentarse a cualquier edad, pero es más frecuente en los pacientes mayores de 50 años. Se reporta el caso de un paciente de ocho años de edad que presentó ecchymosis, epistaxis, adenopatías, disnea, ortopnea y apnea del sueño. Se le hicieron exámenes hematológicos, bioquímicos e inmunológicos, respectivamente. El diagnóstico de anemia aplásica se confirmó mediante la punción aspirativa de médula ósea. Damos a conocer el cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento oportuno de esta patología, ya que es una enfermedad poco frecuente en niños y porque tiene estudios genéticos.

ABSTRACT

Idiopathic aplastic anemia is an anemia due to bone marrow failure that appears when it is no longer producing an adequate number of erythroid precursors and peripheral blood pancytopenia, it can occur at any age, but is more frequent in patients over 50 years. We report the case of an 8-year-old patient who presented with ecchymosis, epistaxis, lymphadenopathy, dyspnea, orthopnea, and sleep apnea. Hematological, biochemical and immunological examinations were performed, respectively. The diagnosis of aplastic anemia was confirmed by aspiration puncture of the bone marrow. We present the clinical picture, diagnosis and timely treatment of this pathology, especially because it is rare in children and because it has genetic studies.

INTRODUCCIÓN

La anemia aplásica es un trastorno caracterizado por pánctopenia (es decir, reducción del número de eritrocitos, leucocitos y plaquetas en la sangre periférica), notable decremento de la cantidad de tejido hematopoyético en la médula ósea (es decir, aplasia medular o hipoplasia) y ausencia de indicios de afección medular por enfermedades como leucemia, mieloma o carcinoma.^{1,2}

Esta anemia puede presentarse a cualquier edad, pero es más frecuente en los pacientes mayores de 50 años. En los Estados Unidos de América la incidencia por año es cercana a los dos a cinco casos por millón de habitantes. En Japón y Corea la frecuencia es

casi cinco veces superior a la de América del Norte o Europa y la incidencia más alta está entre los 10 y 40 años. La relación hombres-mujeres es 1:1.¹

Se requiere tratamiento inmediato para prevenir las consecuencias desastrosas de la pánctopenia profunda. Si se sospecha un agente causal probable, debe eliminarse. Sin embargo, la mayor parte de las anemias aplásicas son idiopáticas.^{2,3} Una de las decisiones más importantes que debe tomarse es si un paciente es candidato para un trasplante de médula ósea. Aunque el tratamiento de sostén con hemoderivados, sobre todo plaquetas, puede ser necesaria para mantener a un paciente mientras se busca un donante compatible, su uso prolongado debe evitarse para impedir la sensibilización.⁴

Citar como: García-Lázaro P, Barón-López M. Anemia aplásica idiopática en un niño de Otuzco, Perú: reporte de caso. Rev Mex Patol Clin Med Lab. 2020; 67 (2): 113-115. doi: 10.35366/95555

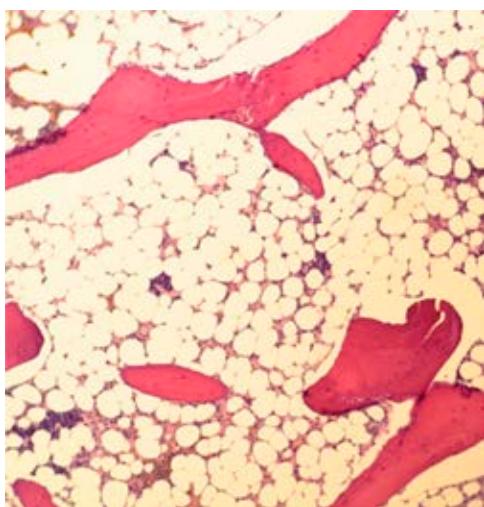


Figura 1: Biopsia de médula ósea hipocelular, cambios histológicos por aplasia medular.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de ocho años de edad, procedente y residente de la ciudad de La Otuzco, Perú, sin antecedentes clínicos ni quirúrgicos de importancia.

Tiempo de enfermedad 15 días, debutó en noviembre de 2019, caracterizado por presentar equimosis, epistaxis, adenopatías, disnea, ortopnea y apnea del sueño. Acudió inicialmente al Servicio de Emergencias del Hospital de EsSalud Otuzco donde fue valorado y se decidió su internación para luego ser transferido al Servicio de Hematología del Hospital Nacional de Alta Complejidad de la Libertad Virgen de la Puerta.

En los exámenes complementarios iniciales se evidenció pancitopenia con hemoglobina: 6.6 g/dL, leucocitos: 560/ μ L, neutrófilos: 200/ μ L, plaquetas: 4,000/ μ L. Albúmina: 3.86 mg/dL, bilirrubina total: 0.67 mg/dL, bilirrubina directa mg/dL: 0.26, fosfatasa alcalina: 294 UI/L, TGO: 23 UI/L, TGP: 34 UI/L, LDH: 358 UI/L, PCR: 84 mg/dL. Creatinina mg/dL: 0.5, urea: 36 mg/dL, TP: 12.7 seg, TPT: 36 mg/dL, fibrinógeno: 249 mg/dL. Se le hizo dos mielogramas, con espacio de un mes aproximadamente entre el primero y el segundo, y se obtuvo como resultado: hipoplásia severa. La biopsia ósea reportó datos compatibles con aplasia medular, con celularidad de 7% (*Figura 1*). Citometría de flujo: negativo para leucemia. La serología viral para Ac Ag VHB: 2, VHB Ags: no reactivo, (core total): no reactivo, IgM VHA: no reactivo. Por estos motivos se propuso al paciente para trasplante de progenitores hematopoyéticos de tipo alogénico.

El estudio molecular de histocompatibilidad nos dice que este estudio biomolecular del sistema antígeno

leucocitario humano (HLA) I-II determinó que no existe histocompatibilidad entre el paciente y su hermana. Se decidió transfusión de plaquetas y la administración de globulina antitimocítica equina (hATG) por perfusión intravenosa en concentración de 40 mg/kg/día por cuatro días y a la vez se le administró ciclosporina en una dosis de 5 mg/kg/día por cuatro meses.

El panel molecular para síndromes de falla medular, en línea germinal, dio como resultado: variante de significado incierto en el gen FANCD2 (anemia de Fanconi) y variante de significado incierto en el gen NBN (síndrome de Nijmegen).

DISCUSIÓN

El trabajo cobra importancia por ser una patología poco frecuente en niños de nuestro país y a nivel mundial, además de que hay muy pocos casos reportados en Perú.³

En la anemia aplásica el trasplante de células madre hematopoyéticas puede ser curativo y es el tratamiento de elección, especialmente en pacientes más jóvenes con un donante compatible. En el momento del diagnóstico, se evalúa la compatibilidad HLA de los hermanos. Como las transfusiones plantean un riesgo para el trasplante ulterior, sólo se usan derivados hemáticos cuando es esencial.^{5,6} En aquellos pacientes no aptos para el trasplante o que carecen de un donante se les da un tratamiento inmunosupresor con globulina antitimocítica equina (hATG) combinada con ciclosporina.⁷

Nuestro paciente fue diagnosticado con anemia aplásica idiopática y el HLA no fue compatible con su hermana; este es un dato curioso, ya que normalmente los familiares salen aptos para donar, pero en este caso no. Debido a que es una anemia aplásica severa, se procedió necesariamente a transfundir plaquetas, para luego utilizar la hATG con ciclosporina.^{8,9}

Dado que los familiares del paciente disponían de dinero para poder pagar un estudio molecular, se le practicó dicho estudio y se logró descartar anemia de Fanconi.⁸

REFERENCIAS

- Rodak F, Bernadette hematología: fundamentos y aplicaciones clínicas. 2^a ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2004.
- Hatton C, Hughes-Jones N, Hay D, Keeling D. Hematología: diagnóstico y tratamiento. México: Editorial El Manual Moderno; 2014.
- Braunstein E. Anemia aplásica. Manual MSD versión para profesionales, 2018.
- Leóna P, Cardemila D, Osorio R, Peña C, Valladares X, Puga B et al. Aplasia medular adquirida, experiencia en un hospital público de referencia. Rev Med Chile. 2018; 146: 175-182.
- Labardini J, Cervera E, Corrales C, Balbuena M, Barbosa A et al. Síndrome de falla medular. Cancerología. 2011; 6: 125-128.

6. Bernaldez R, Garibaldi R, Peña L, Sandoval A. Diagnóstico y tratamiento del síndrome de falla medular en edad pediátrica en tercer nivel de atención médica. México: Secretaría de Salud; 2009.
7. Tordecilla J, Campbell M, Joannon R, Soto V, Rizzardini C. Anemia aplásica experiencia en 7 casos. Rev Chil Pediatr. 2003; 74 (2): 179-185.
8. Yazal Erdem A, Arman Bilir Ö, Işık M, Kaçar D, Özbek NY, Yarali HN. Management of acquired aplastic anemia in children: a single center experience. Transfus Apher Sci. 2019; 58 (4): 484-490.
9. Aramburu A. Globulina antitimocítica para el tratamiento de anemia aplásica severa adquirida. Lima, Perú: Instituto Nacional de Salud; 2018.

www.medigraphic.org.mx