



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



377/43 - ENFERMEDAD 1- PLAQUETAS 0

S. Hernández Sánchez¹, V. Berdión Marcos².

¹Médico de Familia. Centro de Salud de Lumbrales. Salamanca. ²Enfermera. Centro de Salud de Béjar. Salamanca.

Resumen

Descripción del caso: Niña de 10 años, sana, bien vacunada, sin tratamiento de base.

Antecedentes familiares: No historia familiar de coagulopatías, enfermedades hematológicas ni autoinmunes. Padre: hepatitis C tratada. Motivo consulta: Púrpura mucocutánea. No sangrado. No traumatismo previo.

Exploración y pruebas complementarias: TA: 92/61 mmHg, Temperatura: 36,1^o, FC: 100 lpm, SatO₂: 96%. BEG, bien hidratada, nutrida y perfundida, eupneica. Múltiples lesiones petequiales en cara, tronco, abdomen y extremidades, siendo las inferiores las de primera aparición. Equimosis en mucosa yugal izquierda, amígdalas, faringe y borde anterior de lengua sin gingivorragia. No pérdida de peso, astenia, artralgias ni clínica infecciosa los días previos. Cabeza y cuello: microadenopatía laterocervical izquierda y otra submandibular derecha, rodaderas, no dolorosas. Otoscopia, ACP y abdomen: sin interés. Exploración neurológica: normal. Signos meníngeos negativos. Avisan de laboratorio con plaquetas = $0 \times 10^3/\mu\text{L}$. Hemograma, Bioquímica, Coagulación, SO-sedimento, perfil tiroideo, C3 y C4, serología (VHC, toxoplasma, CMV, VIH, eritrovirus B19), proteínas, PCR, Ac anti-mieloperoxidasa Ig1 y anti-proteinasa: normales. IgG VCA y EBNA positivos. Ig VVZ con escasa reactividad. Ac anti-PCNA, Ac anti-Pm/Scl, Ac anti-RNP, Ac anti-SSA/La y Ac anti-SSA/Ro negativos. ANCA negativo. ANA Ig G positivo. Ac anti-nDNA Ig G (+). Frotis: serie roja normal. No esquistocitos. Serie blanca: Formas maduras, no dismórficas. No blastos ni eritroblastos. Serie plaquetar: ausente. Grupo ABO: A, RhD positivo. TC cerebral: no signos de sangrado intra o extraaxial. Ingreso: metilprednisolona iv (4 mg/kg/d) + Gammaglobulina iv (1 dosis) por hematuria macroscópica. 6^o día- plaquetas $101 \times 10^3/\mu\text{L}$ - alta: Evitar deportes de contacto. Reposo relativo. Metilprednisolona 30 mg v.o. Ranitidina suspensión 15 mg/1ml: 75 mg (5 ml). A la semana del ingreso, lesión equimótica labio inferior. De nuevo cifra de plaquetas 0. Desde el diagnóstico, 4 ingresos, recibiendo ciclos cortos de corticoides y Gammaglobulina iv. Actualmente con Revolade® = Eltrombopag 1cp/24 horas vo.

Juicio clínico: Trombocitopenia inmune primaria (antiguamente PTI).

Diagnóstico diferencial: Si la trombocitopenia se acompaña de anemia o leucopenia, descartar leucemia aguda y aplasia medular por biopsia de médula ósea. Si trombocitopenia aislada, descartar: lupus eritematoso, infección por VIH, mononucleosis infecciosa y linfoma no Hodgkin.

Comentario final: La trombocitopenia crónica inmune (50% de ≥ 9 años), es un trastorno hematológico autoinmune en el cual se forman anticuerpos antiplaquetarios que aceleran la destrucción de las plaquetas y simultáneamente disminuyen su producción. Como consecuencia, se obtienen recuentos $<100 \times 10^9/L$, pudiendo producir hemorragias moderadas e incluso graves. La presentación típica, es un niño sano, que de forma brusca presenta un cuadro de púrpura mucocutánea o sangrado menor secundario a trombopenia, sin otras alteraciones clínicas ni analíticas; precedidas en el 60% de casos por infección viral o bacteriana aguda. Recibirán tratamiento activo aquellos pacientes con recuento plaquetario $\leq 20 \times 10^9/L$. Debe evitarse medicación con actividad antiplaquetaria (ácido acetilsalicílico y derivados) y anticoagulantes. Eltrombopag (agonista del receptor de trombopoyetina oral), induce la estimulación y diferenciación de megacariocitos de las células madre de la médula ósea para incrementar la producción de plaquetas.

Bibliografía

Comité Nacional de Hematología. Púrpura trombocitopénica inmunitaria. Guía de diagnóstico y tratamiento. Arch Argent Pediatr 2010; 108(2):173-178.

Bennett CM, Neunert C, Grace RF, et al. Predictors of remission in children with newly diagnosed immune thrombocytopenia: Data from the Intercontinental Cooperative ITP Study Group Registry II participants. Pediatr Blood Cancer 2018; 65.