



Boletín Médico del Hospital Infantil de México

www.elsevier.es/bmhim



CASO CLÍNICO

Síndrome de Evans en lactantes

Olivia Alejandra Flores-Montes^a, Martha Cecilia Escobar-Orduño^a,
Mónica Lozano-Garcidueñas^b y Jaime Guadalupe Valle-Leal^{a,*}

^a Departamento de Pediatría, Hospital General Regional Número Uno, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad Obregón, Sonora, México

^b Departamento de Hematología Pediátrica, Hospital General Regional Número 14, Instituto Mexicano del Seguro Social, Hermosillo, Sonora, México

Recibido el 4 de julio de 2016; aceptado el 24 de enero de 2017

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Evans;
Anemia hemolítica
autoinmune;
Trombocitopenia
inmune;
Bicitopenia

Resumen

Introducción: El síndrome de Evans se caracteriza por la disminución de, al menos, dos líneas celulares en ausencia de otros diagnósticos. Anteriormente, se definía como el desarrollo simultáneo o secuencial de trombocitopenia inmune primaria y anemia hemolítica autoinmune sin etiología específica. Se ha reportado una incidencia del 37% y una mortalidad del 10% de este síndrome.

Casos clínicos: Se presenta la información clínica y la evolución del síndrome de Evans en dos pacientes lactantes que inicialmente fueron diagnosticados con trombocitopenia inmune primaria. El diagnóstico clínico se apoyó con estudios de gabinete, donde se corroboraron las alteraciones hematológicas. El manejo se realizó con esteroides e inmunoglobulina.

Conclusiones: En el abordaje del paciente pediátrico con trombocitopenia se deben buscar alteraciones de otra línea celular. En los casos reportados se detectó la presencia de anemia hemolítica y monocitosis, por lo que se deben incluir estudios infecciosos e inmunológicos. El tratamiento de primera línea es con esteroides, y debe considerarse la administración de inmunoglobulina si existe trombocitopenia severa asociada, como se observó en estos casos.

© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: valle_jaime1@hotmail.com (J.G. Valle-Leal).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bmhimx.2017.01.004>

1665-1146/© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Evans syndrome;
Autoimmune
hemolytic anemia;
Immune
thrombocytopenia;
Bicytopenia

Evans syndrome in infants

Abstract

Background: Evans syndrome is characterized by the reduction of at least two blood cell lineages in the absence of other diagnoses; it was previously described as the simultaneous or sequential development of autoimmune hemolytic anemia and immune thrombocytopenia with unknown etiology. An incidence of 37% and mortality rate of 10% were reported for Evans syndrome.

Clinical cases: We report the clinical presentation and evolution of Evans syndrome in two infants who were initially diagnosed with immune thrombocytopenia. The clinical diagnosis was supported on complementary studies, where hematological disorders were corroborated. Both cases received treatment with steroids and intravenous immunoglobulin.

Conclusions: For the management of children with thrombocytopenia, the pediatrician must analyze for other cell lineage disorders. In the cases that we report here, we found the presence of autoimmune hemolytic anemia and monocytosis. Therefore, infectious and immunological studies must be included. The first-line treatment of choice are steroids, and intravenous immunoglobulin can be considered if severe immune thrombocytopenia is associated, as observed in these cases.

© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

1. Introducción

El síndrome de Evans (SE) es un trastorno definido por la disminución de, al menos, dos líneas celulares en ausencia de otros diagnósticos¹. Anteriormente, se conocía como el desarrollo simultáneo o secuencial de trombocitopenia inmune primaria y anemia hemolítica autoinmune². Aunque son pocos los datos estadísticos disponibles, se ha reportado que entre 13 y 73% de pacientes con anemia hemolítica autoinmune (AIHA) presentan compromiso de otras líneas celulares. En el estudio más grande de AIHA que se ha realizado, que incluyó 265 niños, se definió el SE por el compromiso de eritrocitos y plaquetas, y se reportó una incidencia del 37% y una mortalidad del 10%.

Se logró identificar alguna etiología solamente en el 10% de los pacientes. El SE puede ser primario o secundario a otras enfermedades, principalmente infecciones, enfermedad sistémica autoinmune o inmunodeficiencias primarias (estas últimas reportadas hasta en el 50 al 60% de los casos)¹⁻³. Solo existe un caso reportado en la literatura asociado con la vacunación por influenza en un paciente adulto⁴, y pocos casos reportados secundarios a infección por citomegalovirus⁵.

La presentación de este síndrome oscila entre los 4 y 12 años de edad^{3,6-8}. La presentación clínica se caracteriza por palidez, fatiga, disnea, taquicardia y fiebre. Cuando, además, cursa con trombocitopenia, se asocia con sangrado mucocutáneo. La alteración hematológica principal de SE es la anemia normocítica o macrocítica, frecuentemente hipocrómica. Los pacientes pueden desarrollar dependencia gradual o rápida en el rango de hemólisis y en la eficacia de la respuesta compensadora de la médula ósea. En el caso de la serie blanca, se asocia principalmente con neutropenia¹.

Se deben buscar datos sugestivos de hemólisis mediada por mecanismo inmunológico en el protocolo diagnóstico de

SE. Estos datos se basan en la prueba de Coombs directa positiva (negativa en el 5 a 10% de los casos), reticulocitos (normales o disminuidos hasta en el 40% de los casos), hiperbilirrubinemia indirecta, incremento de lactato deshidrogenasa y haptoglobulina sérica disminuida; el frotis de sangre periférica puede mostrar esferocitos que sugieren hemólisis extravascular. El aspirado de médula ósea se considera cuando existe reticulocitopenia y en lactantes con neutropenia. Además de estas pruebas, se debe incluir un estudio inmunológico con determinación de inmunoglobulinas y subclases de inmunoglobulina G (IgG), así como serología y el estudio molecular de agentes infecciosos, ya que podrían ser los agentes desencadenantes. La primera línea de tratamiento se basa en la administración de esteroides^{1-3,9}. Se debe llevar un adecuado seguimiento con los pacientes diagnosticados con SE, ya que este síndrome se ha asociado con el desarrollo de enfermedades autoinmunes, como lupus eritematoso sistémico, e inmunodeficiencias, como la inmunodeficiencia común variable^{2,3,7,9}.

2. Casos clínicos

2.1. Caso 1

Paciente masculino lactante de 1 mes 3 semanas de edad, originario de Nogales, Sonora. No presentó antecedentes heredofamiliares hemato-oncológicos ni perinatales de importancia para el padecimiento actual. Negó exposición a mielotóxicos, así como vacunación reciente.

Tres días previos a su ingreso inició con el padecimiento, con aparición de petequias en la cara, aumento progresivo y extensión de lesiones en tórax, abdomen, genitales y extremidades. Posteriormente, lesiones húmedas en el paladar y en las paredes laterales de la cavidad oral. Acudió a

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5576952>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5576952>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)