



REPORTE DE CASO

REPORTE DE CASO: SÍNDROME DE EVANS EN UNA EMBARAZADA.

CASE REPORT: EVANS SYNDROME IN A PREGNANT PATIENT.

Nicole Fritzsche¹, Claudia Hinojosa¹, María Francisca Frías¹, Jorge Iglesias².

¹Interno de medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

²Ginecobstetra, Unidad de Puerperio, Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Dr. Luis Tisné Brousse, Santiago, Chile

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Evans es una enfermedad poco frecuente, de etiología no del todo clara, que se presenta con trombocitopenia y anemia hemolítica autoinmune, por lo que su presentación clínica responde a un espectro de posibilidades.

Caso Clínico: El caso presentado corresponde a una mujer de 20 años diagnosticada con síndrome de Evans a los 14 años, en tratamiento con prednisona. Cursa su primer embarazo. Durante el primer trimestre hospitalizada en 4 ocasiones por síntomas hemorrágicos asociados a trombocitopenia, requiriendo transfusión en una ocasión. A las 36+6 semanas de gestación inicia trabajo de parto, se asiste parto vaginal eutócico, sin complicaciones durante el expulsivo. En puerperio, 48 horas post-parto se pesquió gingivorragia y petequias en paladar duro y extremidades inferiores, con recuento plaquetario hasta 22.000/mm³, transfundiéndose nuevamente. Se observa durante 48 horas posteriores, en las cuales permanece asintomática, con recuento plaquetario de 30.000/mm³, finalmente se va de alta junto a recién nacida, sin complicaciones.

Discusión: Es una entidad de baja incidencia, de curso crónico, con diferentes expresiones clínicas y tratamiento limitado, pero que es aún más reducido en embarazadas. Sólo existen 13 reportes sobre esta enfermedad en gestantes, quienes han respondido al tratamiento de primera línea. Por lo cual es relevante reportar la evolución de esta patología en una embarazada sin otras comorbilidades que resultó en un parto sin complicaciones.

PALABRAS CLAVE: trombocitopenia; embarazo; anemia.

ABSTRACT

Introduction: Evans Syndrome is a rare disease whose etiology is not entirely clear, it is presented with thrombocytopenia and autoimmune hemolytic anemia, so its clinical presentation reflects a spectrum of possibilities.

Clinical Case: The case presented consists of a 20 years old woman diagnosed with Evans Syndrome at age 14, treated with prednisone. She is in her first pregnancy. During the four first months of gravidity, she was hospitalized 4 times for bleeding symptoms associated with thrombocytopenia, requiring blood transfusion once. At 36 + 6 weeks she started labour, a vaginal eutocic delivery was carried out without complications. After 48 hours postpartum, the patient presented bleeding gums and petechiae in the hard palate and lower extremities, with platelet count in 22.000/mm³, she needed a second blood transfusion. She was under observation for 48 hours, in which the patient remained asymptomatic, with platelet count of 30.000/mm³. Finally she was discharged with the newborn and without any complications.

Discussion: It is a low incidence entity, of chronic course with different clinical expressions and limited treatment, but it is further reduced in pregnant women. There are only 13 reports of this disease in pregnant women, who have responded to first-line treatment. Therefore it is important to report the evolution of this disease in a pregnant without other





comorbidities that resulted in an uncomplicated delivery.

KEYWORDS: thrombocytopenia; pregnancy; anemia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Evans fue descrito por primera vez en 1951 por Robert Evans. Es un cuadro en el que coexisten trombocitopenia inmune (PTI) y anemia hemolítica autoinmune (AHAI), con Coombs positivo. También se ha asociado en una minoría de pacientes, neutropenia y pancitopenia, además de una disminución en los niveles de inmunoglobulinas (A, G y M)¹. La incidencia estimada de este síndrome es de 0.8% a 3.7% de todos los casos de trombocitopenia autoinmune o anemia hemolítica autoinmune². La etiología de la enfermedad aún no está del todo clara¹.

Fisiopatológicamente, los anticuerpos que causan hemólisis son distintos a los que causan destrucción plaquetaria. Los eritrocitos son destruidos de forma directa por anticuerpos contra la porción proteica del grupo Rh, mientras que las plaquetas son destruidas por anticuerpos anti-GPIIb/IIIa³.

El objetivo de la presentación de este caso, es revisar una entidad poco frecuente en la población y aún menos frecuente en las embarazadas, discutir el tratamiento suministrado y la evolución de la paciente, para tener en consideración las diferentes alternativas que nos presenta la literatura con respecto a qué hacer en estos casos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 20 años diagnosticada con síndrome de Evans a los 14 años, en tratamiento regular con prednisona. Sin otros antecedentes médicos ni quirúrgicos, sin alergias. No tabáquica, consume alcohol ocasionalmente, no consume otras drogas ni medicamentos. Cursa su primer embarazo, por lo que al momento del diagnóstico es derivada a unidad de alto riesgo en atención secundaria (Hospital San Juan de Dios).

Durante el primer trimestre estuvo hospitalizada en 4 ocasiones por síntomas hemorrágicos asociados a trombocitopenia hasta 43.000/mm³. Además, en el curso del embarazo presentó candidiasis vaginal, condilomatosis y molusco contagioso genital, los cuales fueron tratados. Dentro de los exámenes de seguimiento destacaron: anticuerpos (Ac) anticardiolipinas IgG negativo, Ac Anticardiolipinas IgM positivo moderado, serología para virus Hepatitis B y C negativos.

Posterior a su última hospitalización (14 semanas), se indicó prednisona 65mg/día por 3 semanas, dosis que disminuyó semanalmente a 50mg/día, 40mg/día, hasta mantenerse en 20mg/día hasta el final del embarazo.

Durante el segundo trimestre mantuvo controles regulares en hematología con recuentos plaquetarios del orden de 150.000/mm³, siendo el menor 133.000/mm³.

A las 22 semanas, bajo el contexto de estudio de un síndrome antifosfolípidos concomitante, se solicita serología para anticoagulante lúpico y anticardiolipinas, cuyos títulos resultaron normales.

En el tercer trimestre, debido a cambio de residencia ingresó a unidad de Feto Alto Riesgo (FAR) en hospital Luis Tisné Brousse (HTLB), periodo en el que se mantuvo asintomática, con recuentos plaquetarios del orden de 130.000/mm³ en controles quincenales y luego semanales en alto riesgo.

A las 36+6 semanas de gestación, consultó en servicio de urgencias del HLTB por pérdida de líquido claro por genitales de 2 horas de evolución, sin metrorragia, con dinámica uterina aislada, en buenas condiciones generales, hemodinámicamente estable, afebril. Sin evidencia de fenómenos hemorrágicos al examen (equimosis, gingivorragia ni petequias). Los exámenes de laboratorio al ingreso fueron: hematocrito 37.5% hemoglobina 12.5mg/dl, plaquetas 21.000/mm³.

Ingresó a la unidad de partos, donde le transfundieron 8 unidades de plaquetas alcanzando un recuento de 50.000/mm³, posteriormente se administró la primera y única dosis de anestesia epidural. El registro fetal intraparto mostró una desaceleración prolongada, MEFI categoría II, por lo que se procedió a reanimación con lateralización y oxígeno. Se trasladó a sala de partos, tanto el parto y neonato fueron atendidos por matrona, en presencia de anestesista y médicos de turno. Se realizó episiotomía media lateral derecha, extrayéndose recién nacido femenino, de 2.295 gramos, 49cm, APGAR 9-9, con 1 circular de cordón reductible. El examen físico fue concordante con 37 semanas, sin particularidades. Posteriormente, alumbramiento natural y completo (placenta 400 gr, longitud cordón aproximadamente 65cm), no se visualizan desgarros. No se realizó revisión instrumental. Se administró oxitocina en infusión continua (hasta 20 unidades) y atosiban 1 ampolla endovenosa, el útero se retrae sin complicaciones.

Ingresó a recuperación hemodinámicamente estable,





afebril, sin sangrado mayor al habitual. El recuento plaquetario de control fue de 33.000/mm³, hematocrito 28.5% y hemoglobina 9.7 mg/dl. A las 2 horas fue trasladada a puerperio, con alojamiento conjunto, donde evolucionó favorablemente y se aumentó prednisona a 30mg/día. A las 48 horas post-parto se pesquisó gingivorragia y petequias en paladar duro y extremidades inferiores, el recuento plaquetario fue de 22.000/mm³, por lo que se transfundieron 8 unidades de plaquetas nuevamente. Se observó durante 48 horas posteriores, en las cuales permaneció asintomática, con recuento plaquetario de 30.000/mm³.

Se decidió alta a los 4 días postparto, se indicó tratamiento con prednisona 30mg/día y cita agendada para evaluación por hematología en 10 días.

DISCUSIÓN

El enfrentamiento de los trastornos autoinmunes en la práctica clínica siempre representan un desafío, en particular una trombocitopenia en una paciente que deberá enfrentarse a un procedimiento que necesariamente ocasionará pérdidas hemáticas.

Las trombocitopenias inmunes suelen presentarse en la infancia, en varones mayoritariamente. Sin embargo, el síndrome de Evans es más común en las mujeres cuando son adultas en una proporción de 2:1, sucediendo lo contrario en los niños⁽¹⁾.

El primer caso de este síndrome en embarazadas fue reportado en el año 1966 por Silverstein⁽⁴⁾, desde esa publicación a la fecha, sólo han sido publicados 13 reportes de 14 mujeres embarazadas con esta patología, según la revisión realizada por Lefkou *et al.* que registraron los casos publicados hasta noviembre del 2008. Sólo fueron incluidas en la revisión, los casos descritos en inglés, por lo que la cifra de casos expuesta en la revisión es de ocho.

La evolución típica de la enfermedad es la cronicidad, aunque también se describe remisión espontánea y exacerbación del cuadro⁽¹⁾. Las pacientes cursaron durante su embarazo con distintas expresiones clínicas, desde asintomáticas a hemorragias de distintos sistemas⁽⁴⁾.

Los tratamientos disponibles para el síndrome de Evans van desde corticoides, gamaglobulina intravenosa, azatioprina, plasmaféresis y esplenectomía. Durante el embarazo, las terapias posibles de usar se reducen a corticoesteroides, gamaglobulina y esplenectomía en los casos refractarios. Sin embargo, hay que tener en cuenta que el uso de altas dosis de corticoides pudiesen generar otras comorbilidades debido a la inmunosupresión generada⁽⁵⁾. También, se ha

descrito uso de azatioprina en una paciente con síndrome de Evans concomitante con lupus eritematoso sistémico (LES), sin efecto negativo durante la gestación y la lactancia⁽¹⁾.

En el caso de nuestra paciente, era usuaria de corticoides antes del embarazo, por lo que se continuó con ese tratamiento, en general con dosis de hasta 20mg/día de prednisona. Presenta la variedad trombocitopenia inmune sin anemia hemolítica autoinmune, con exacerbaciones durante el embarazo, requiriendo transfusión de plaquetas en una oportunidad, con buena respuesta, sin necesidad de esplenectomía. Los recuentos de hematocrito se mantuvieron en rangos adecuados, sin necesidad de transfusión de glóbulos rojos.

El síndrome de Evans puede ser una patología diagnosticada antes del embarazo o incluso durante el embarazo⁽⁶⁾. El diagnóstico diferencial radica en distinguirlo de otras entidades como púrpura trombocitopénica trombótica, anemias hemolíticas microangiopáticas, síndrome hemolítico urémico⁽⁷⁾. Alrededor de un 50% de los casos, están asociados con otras condiciones autoinmunes, como LES, desórdenes linfoproliferativos e inmunodeficiencia común variable⁽⁸⁾. También puede ser inducido por drogas (ejemplo cefalosporinas, levodopa, metildopa, penicilina, diclofenaco)⁽⁹⁾.

La elección de la vía de interrupción del embarazo de una paciente con síndrome de Evans depende de la indicación obstétrica. Las complicaciones hemorrágicas no tienen relación con la vía⁽¹⁰⁾. En nuestro caso se privilegió la evolución espontánea del trabajo de parto, sin complicaciones.

En cuanto a los resultados neonatales, la frecuencia de trombocitopenia (<150.000 plaquetas/mm³) en recién nacidos ha sido estimada en 1 a 4%⁽¹⁰⁾. En nuestro caso, la recién nacida presentó recuentos hematológicos normales, permaneciendo hospitalizada en puerperio y dada de alta a domicilio al mismo tiempo que su madre, sin necesidad de atención neonatal extraordinaria.

Esta patología poco usual, incluso menos frecuente durante el embarazo, tiene buen pronóstico. Los casos reportados en embarazadas, han respondido a la terapia de primera línea, mientras que los resultados neonatales han sido en general exitosos según las revisiones de casos efectuadas. Lamentablemente son muy pocos los casos publicados sobre esta patología en embarazadas, por lo que el número de casos con los que se cuenta para poder realizar conclusiones no son lo suficientemente significativos.





Información sobre el artículo

Recibido el 1 de mayo de 2016.

Aceptado el 11 de septiembre de 2016.

Publicado el 27 de septiembre de 2016.

Autor corresponsal: Nicole Fritzsche Villarroel, n_fritzsche@ug.uchile.cl

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para la realización de este trabajo.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este trabajo

Citar de la siguiente forma en formato de la National Library of Medicine (Vancouver):

Fritzsche N, Hinojosa C, Frías M, Iglesias J. Reporte de Caso: Síndrome de Evans en una embarazada. Rev Chil Estud Med. 2016 Sep; 9(2): 377-80.

Referencias

1. Lefkou E., Nelson-Piercy C. Hunt B, Review: Evans' syndrome in pregnancy: A systematic literature review and two new cases. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology.* 2010; (149): 10-17.
2. Ghashghaei R., Popa R., Shen J. Clinical communication to the editor: Evans Syndrome. *The American Journal of medicine.* 2013; 126 (11): 7-8.
3. Michael M, Chanet V, Dechartres A, Morin AS, Piette JC, Cirasino L, Emilia G, Ruggeri M, Andrés E, Bierling P, Godeau B, Rodeghiero F. The spectrum of Evans syndrome in adults: new insight into the disease based on the analysis of 68 cases. *Blood.* 2009;114(15):3167-3172.
4. Silverstein MN, Aaro LA, Kempers RD. Evans' syndrome and pregnancy. *Am J Med Sci* 1966; 252 (2): 206-211.
5. Boren T Reyes C, Montenegro R, Raimer K, A case of Evans syndrome in pregnancy refractory to primary treatment options. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007; 20:843-845.
6. Barboza-Retana J, Bogantes-Ledezma P, Carballo-Gutiérrez W, Díaz-Camacho J. Síndrome de Evans de aparición súbita en el embarazo. *Acta méd. costarric.* 2011; (53): 4.
7. Norton A, Roberts I. Management of Evans syndrome. *Br J Haematol.* 2006;132(2):125.
8. Price V. Auto-immune lymphoproliferative disorder and other secondary immune thrombocytopenias in childhood. *Pediatr Blood Cancer.* 2013; 60(1):12-14.
9. Jaime-Pérez J., Guerra-Leal L, López-Razo N, Méndez-Ramírez N, Gómez-Almaguer D. Experience with Evans syndrome in an academic referral center. *Rev Bras Hematol J Hemoter.* 2015; 37(4):230-235.
10. Gill K, Kelton J. Management of idiopathic thrombocytopenic purpura in pregnancy. *Semin Hematol.* 2000 ; (37): 275-289.

