

Síndrome de Evans Fisher

Evans Fisher Syndrome

Mayelin Silva Rivera¹, Ana Urribastera Campos², Liuba Fernández Rojas³, María del Socorro⁴, Aroldo Portelles Marrero⁵

1. Especialista de Primer Grado en Ginecobstetricia. Instructora. Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
2. Especialista de Segundo Grado en Ginecobstetricia. Profesor Consultante. Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Ginecobstetricia. Instructor. Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
4. Especialista de Primer Grado en Ginecobstetricia. Instructor Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
5. Especialista de Primer Grado en Ginecobstetricia. Instructor. Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Evans Fisher fue descrito en 1951 por Robert Evans, definido como un trastorno inmunológico atípico y poco frecuente causado por anticuerpos contra antígeno de membrana, de hematíes y plaquetas cursando con manifestaciones hemorrágicas en piel y mucosas generalmente de evolución no siempre favorable, con tendencia a la cronicidad y frecuentes remisiones. Se presentó un paciente cuyo diagnóstico se realizó al determinar la presencia de anticuerpos contra las células sanguíneas antes mencionadas en la infancia (a los 9 meses) con una evolución desfavorable que la llevó a varios ingresos en cuidados intensivos, ahora con 15 años y 11 semanas de gestación. Cursó con episodios importantes de hemólisis, el tratamiento

esteroideo no fue efectivo y fue necesario de la hemoterapia ir a la interrupción de la gestación en aras de preservar la vida de la madre.

Palabras clave: anemia hemolítica autoinmune, gestación, síndrome de Evans.

ABSTRACT

Evans Fisher Syndrome was described in 1951 by Robert Evans, defined as an atypical immune disorder and infrequent caused by antibodies against membrane antigen of red cells and platelets with hemorrhagic manifestations in skin and mucous membranes, generally evolving not always favorable prone chronicity and frequent referrals. A patient whose diagnosis was made to determine the presence of antibodies against blood cells mentioned before in childhood (at nine months) with an unfavorable evolution that led to several admissions at intensive care. Now the patient is 15 years and has 11 weeks of gestation and presented important episodes of hemolysis, steroid treatment was not effective so to interrupt the pregnancy was necessary in order to preserve the life of the mother.

Keywords: autoimmune hemolytic anemia, pregnancy, Evans Syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Evans o de Evans Fisher es una anemia hemolítica autoinmune asociada a púrpura trombocitopenia inmunológica (PTI) ^{1,2}. Se caracteriza por la presencia de anticuerpos dirigidos contra antígenos de la membrana de los eritrocitos y las plaquetas y produce una disminución de la sobrevida de estas células sanguíneas³.

La aparición de esferocitos en sangre periférica, hace a veces difícil el diagnóstico diferencial entre ambas enfermedades. La principal diferencia entre ellas estriba en el test de Coombs directo positivo en el síndrome de Evans. Sin embargo, en algunos casos el test de Coombs directo puede ser negativo en la hemólisis autoinmune ^{1,4-7}.

Los síntomas dependerán del grado de la anemia y de la severidad de la trombocitopenia. Generalmente es frecuente una anemia moderada a severa. Las plaquetas con frecuencia están muy disminuidas ^{8,9}.

PRESENTACIÓN DE CASO

Gestante blanca de 15 años de edad, con antecedentes de presentar el síndrome de Evans Fisher desde los nueve meses de edad, que acudió a la Consulta de Hematología del Hospital Pediátrico el 18 de marzo de 2014 por presentar 13 semanas de gestación, palidez cutánea mucosa y manifestaciones de sangramiento ligero en piel (petequias). Se remite a la Sala de Cuidados Perinatales del Hospital Lenin, donde se realizó ingreso y estudio.

Examen físico: palidez cutánea y mucosa severa, lesiones hipercrómicas en tórax, y miembros inferiores (petequias). Se constató al examinar la mucosa oral sangramiento ligero de la misma. En el examen ginecológico se detectó un útero grávido de unas 13 semanas.

Estudios iniciales

- Hemograma: Hb 94 g/L.
- Alteraciones hemáticas: macrocitosis, punteado basófilo, policromatofilia, esferocitos escasos y reticulocitosis
- Leucocitos: $9,2 \times 10^9/L$.
- Eritrosedimentación: 102 mm/h.
- Plaquetas: $8 \times 10^9/L$.
- Punción medular: celularidad normal, sistema eritropoyético marcadamente hiperplástico, sistema granulopoyético hiperplásico, sistema megacariopoyético íntegro, ligera dismorfia megacariopoyética, no infiltración medular.
- Hierro sérico: 17 mmol/L
- Hierro en orina: negativo.
- Coagulograma: tiempo de coagulación: 8 minutos, Kaolin: 50 minutos, Tiempo de protrombina: control-14 s, paciente-16 s, fibrinógeno: 1,25 g/L
- Transaminasas dentro de valores de referencia (TGP: 15 UI, TGO: 11 UI).
- Glucemia en ayunas: 4,6 mmol/L
- Creatinina: 86,3 $\mu\text{mol/L}$
- Ácido úrico: 302 $\mu\text{mol/L}$
- Células LE seriadas: no se observaron
- Factor reumatoideo: 6 UI/ml
- Potasio: 37 mmol/L
- Sodio: 141 mmol/L
- Calcio: 1,08 mmol/L
- Cloro: 112 mmol/L

- Lactato: 1,2 mmol/L
- Anticuerpos antinucleares (ANA): negativo.
- Parcial de orina: albúmina vestigios, campo cubierto por hematíes, epitelios planos escasos y abundantes bacterias
- Anticuerpos antiplaquetarios: positivo por IgG
- Prueba de Coombs directo: débil positivo (IgG caliente)
- Ultrasonido abdominal: no se observaron alteraciones
- Ultrasonido ginecológico: Útero grávido con feto único en su interior para 11 semanas de gestación con buena vitalidad.
- Tomografía axial computadorizada de cráneo simple: negativa

Se concluyó como síndrome de Evans, embarazo de 11 semanas y una infección del tracto urinario baja. Se inició tratamiento con esteroides (prednisona 20 mg/día), ácido fólico 5 mg/día y antimicrobianos (cefazolina 3g/día EV) con pobre respuesta y un cuadro de hemólisis importante que provocó su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos y el uso de la hemoterapia con pobre mejoría.

Transcurrieron los días en la Unidad de Cuidados Intensivos con cuadros de hemólisis a repetición y empeoramiento del cuadro materno, se reunió el colectivo de especialistas y se propuso la interrupción de la gestación.

Se tomaron acciones para mejorar estado materno y hematológico, se realizó la interrupción terapéutica con método de misoprostol (800 mg vía vaginal) con 15 semanas de gestación, con la expulsión del feto sin complicaciones.

Una vez concluida la gestación se produce una evolución favorable de la paciente con retorno de todos sus valores hematológicos a valores normales pregravídicos y se egresó la paciente con pronóstico reservado.

DISCUSIÓN

El síndrome de Evans es un desorden poco frecuente causado por fallas en los mecanismos autoinmunes. Se caracteriza por asociación de anemia hemolítica autoinmune con disminución de la supervivencia del glóbulo rojo, causada por anticuerpos contra antígenos de la superficie del mismo y anticuerpos contra antígenos de la membrana plaquetaria^{2, 5, 6}.

Los anticuerpos son caracterizados como inmunoglobulinas G (IgG) o M (IgM), las cuales actúan directamente contra los antígenos de la membrana del eritrocito o bien, mediante la formación de complejos inmunes dirigidos contra ella. En otros casos, la lisis de la membrana eritrocitaria se produce por activación del sistema del complemento⁵⁻⁹.

La PTI presenta una amplia distribución en el mundo, y constituye la causa más frecuente de trombocitopenia en la embarazada⁹. La paciente presentó manifestaciones clínicas variadas que inicialmente se interpretó como un trastorno inmunológico que asociado a la gestación puso en peligro la vida de la madre. El empleo de tratamiento inmunosupresor (esteroides), no fue efectiva en esta paciente, no aumentó el conteo celular, pero si desaparecieron las lesiones de piel (petequias) con normalización del cuadro hematológico.

Teniendo en cuenta que la esplenectomía es generalmente un tratamiento de segunda línea que constituye el sitio principal de destrucción plaquetaria y una importante fuente de síntesis de anticuerpos antiplaquetarios, se debe analizar como una posibilidad previa a la decisión de enfrentar un futuro embarazo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Macías Garrido E, Hurtado Monroy R, Vargas Viver P. Síndrome de Evans refractario con respuesta a anti-CD 20. Act Méd Grupo Ángeles. 2007 [citado 12 may 2014]; 5(4): 209-213. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2007/am074e.pdf>
2. Ferrer Machín M, González Trebejo M, Dueñas Rosquete L, Duarte Vilariño A, González Dalmau L. Síndrome de FISHER-EVANS, debut de un Lupus Eritematoso Sistémico. Mediciego. 2006 [citado 12 abr 2014]; 12(1) Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol12_supl1_06/casos/c11_v12_supl106.html
3. Pérez Rojas JJ, Da Silva De Abreu AJ. Síndrome de Evans de evolución crónica en una paciente pediátrica femenina. Act Cient Estud. 2010 [citado 12 may 2014]; 8(3):83-85. Disponible en: www.medigraphic.com/pdfs/estudiantil/ace-2010/ace103g.pdf
4. Larquin Comet JI, Risco Almenares GM, Alarcón Martínez Y, Álvarez Hidalgo R. Síndrome de Evans. Reporte de un caso. AMC. 2008 [citado 2014 mar 25]; 12(1) Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552008000100014&lang=pt

5. Romero González A, Gil Agramante M, Ortiz Labrada A, Tamayo Rodríguez M, Álvarez Feliciano W, Suárez Castillo JC, *et al.* Síndrome de Evans Fisher asociado a Esclerodermia. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2014 [citado 19 may 2014]; 30 (1). Disponible en: <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/113/107>
6. Barboza Retana J, Bogantes Ledesma P, Carballo Gutiérrez W, Díaz Camacho J. Síndrome de Evans de aparición súbita en el embarazo. Acta méd costarric. 2011 [citado 19 may 2014]; 53 (4) Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S0001-60022011000400010&script=sci_arttext
7. Larquin Comet JI, Risco Almenares GM, Alarcón Martínez Y, Álvarez Hidalgo R. Síndrome de Evans. Reporte de un caso. Arch Médic Camagüey. 2008 [citado 19 may 2014]; 12 (1) Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v12n1/amc14108.pdf>
8. Brito AA, Calheiros Leite LA, Maysa Martin R, Wagner da Silva Ramos F, Medeiros Beder Reis S. Ocorrência simultânea de síndrome de Evans e anemia falciforme em uma criança de 2 anos. J Bras Patol Med Lab. 2012 [citado 19 de mayo de 2014]; 48 (2).Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1676-24442012000200005&script=sci_arttext
9. Carey EJ, Somaratne K, Rakela J. Successful rituximab therapy in refractory autoimmune hepatitis and Evans syndrome. Rev Med Chile. 2011 [citado 19 may 2014]; 139 (11): 1484-1487. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872011001100015

Recibido: 20 de mayo de 2014

Aprobado: 26 de mayo de 2014

Dra. *Mayelin Silva Rivera*. Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
Correo electrónico: mayelin@hvil.hlg.sld.cu