

Trombopenia neonatal, más allá de lo convencional

Jaioberrien tronbopenia konbentzionalaz haratago

M. Ortúzar Menéndez,
A.L. Martínez de Morentín Navarcorena,
A. Oliver Olid, B. Ramos Lacuey

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona,
Navarra

LABURPENA

Sarrera: Jaioberrien tronbopenia 150.000 mikrolitro-tik beherako plaketa-zenbaketa da. Jaioberri osasuntsuen % 1-5 artean agertzen da. Kasu gehienek etiologia autoimmunea edo infekziosoa dute.

Kasu klinikoa: jaioberri batek tronbopenia larria duenabizitzako lehen 11 egunetan 5 plaketa-transfusio egin behar izan zitzaizkion. Azterketa etiologiko zabala egin zen, baina azkenean ezin izan zen tronbopeniaren etiologia zehaztu, eta berez ebatzi zen.

Eztabaida: Jaioberrien tronbopenia sorrera momentuaren arabera (goiztiarra edo berantiarra) eta larritasunaren arabera (arina, ertaina eta larria) sailka daiteke. Kausa ohikoenak hauek dira: neonatal aloimmune tronbozitemia goiztiarren taldean, eta enterokolitis nekrotizatzailea eta sepsia berantiarren taldean. Batzuetan, plaketa-transfusioak egin behar izaten dira tratamenduan, plaketa-kopuruaren eta odolusterik dagoen ala ez kontuan hartuta.

Gako-hitzak: Plaketak; tronbopenia; Jaioberrien tronbopenia; Jaioberrien tronbozitemia; Transfusioa.

RESUMEN

Introducción: La trombopenia neonatal se define como un recuento plaquetario inferior a 150.000/ μ l. Aparece en un 1-5% de recién nacidos sanos. La mayoría de los casos tienen etiología autoinmune o infecciosa.

Caso clínico: Se presenta el caso de un recién nacido con trombopenia neonatal grave de inicio precoz que precisó hasta 5 transfusiones de plaquetas en los primeros 11 días de vida. Se realizó un amplio estudio etiológico sin finalmente poder establecer la causa de la trombopenia, la cual se resolvió de manera espontánea.

Discusión: La trombopenia neonatal se puede clasificar según el tiempo de inicio (precoz o tardía) y según la gravedad (leve, moderada y grave). Las causas más frecuentes son la trombocitopenia neonatal aloimmune en el grupo de las precoces y la enterocolitis necrotizante y la sepsis en el grupo de las tardías. En ocasiones el tratamiento requiere realizar transfusiones plaquetarias, estableciendo

el límite según el número de plaquetas y la presencia o no de sangrado.

Palabras clave: Plaquetas; Trombopenia; Trombopenia neonatal; Trombocitopenia neonatal autoinmune; Transfusión.

INTRODUCCIÓN

La trombopenia neonatal se define como un recuento plaquetario inferior a 150.000/ μ l, siendo grave si es menor de 50.000/ μ l. Aparece entre el 1-5% de recién nacidos sanos y hasta en el 35% de los ingresados en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. Existen múltiples causas, la mayoría relacionadas con procesos autoinmunes o infecciosos, no pudiéndose establecer un diagnóstico etiológico hasta en un 50% de los casos⁽¹⁾.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Recién nacido a término sin antecedentes perinatales ni familiares de interés, que ingresa con 12 horas de vida por presentar petequias en tórax y cefalohematoma biparietal prominentemente con trombopenia de 8.000/ μ l. Inicialmente, se administra transfusión de plaquetas e inmunoglobulinas intravenosas con respuesta parcial, observándose un incremento de hasta 47.000/ μ l. Sin embargo, en los primeros 11 días de vida precisa hasta 5 transfusiones, persistiendo trombopenia con cifras en torno a 20.000/ μ l. Durante estos días, no se objetivan nuevos sangrados, siendo las ecografías abdominal y transfontanelar normales.

Se realiza estudio etiológico, objetivando coagulación normal y descartando infecciones congénitas y sepsis: ausencia de elevación de reactantes de fase aguda en la analítica, serologías TORCH negativas, PCR citomegalovirus en orina negativa y serología de parvovirus negativa. Se realiza estudio de aloanticuerpos plaquetarios en la madre y genotipo plaquetar de ambos padres que es negativo, descartándose así trombocitopenia inmune neonatal. Se amplía estudio con aspirado de médula ósea objetivándose ausencia serie megacariocítica por lo que se plantea como diagnóstico la trom-

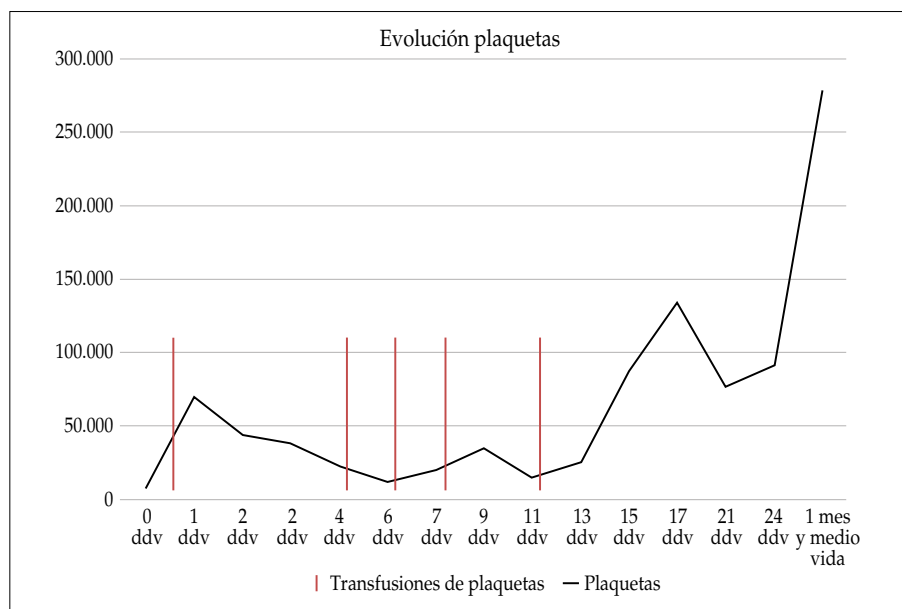


Figura 1. Evolución de las cifras de plaquetas. Las líneas rojas representan las transfusiones realizadas.

bocitopenia amegacariocítica congénita y se realiza estudio genético para su confirmación.

A los 15 días de vida, presenta un aumento espontáneo de plaquetas hasta 87.000/ μ l por lo que se decide realizar seguimiento ambulatorio. Se objetiva aumento progresivo hasta su normalización al mes y medio de vida y, finalmente, el resultado del estudio genético no detecta variantes patogénicas.

En la figura 1 se representa la evolución de las plaquetas de nuestro paciente, marcando con una línea vertical roja las transfusiones plaquetarias realizadas.

DISCUSIÓN

La trombopenia neonatal se clasifica según el tiempo de inicio en precoz (< 72 horas) y tardía (> 72 horas). A su vez, se gradúa en leve (100.000-150.000/ μ l), moderada (50.000-100.000/ μ l) y grave (< 50.000/ μ l), siendo la trombocitopenia neonatal aloinmune la forma precoz grave más frecuente⁽²⁾. Esta patología se produce por la destrucción de las plaquetas del neonato inducida por aloanticuerpos plaquetarios maternos dirigido contra un antígeno plaquetario específico fetal heredado del padre. Suele afectar al primer hijo y en general se resuelve en 8-10 días⁽³⁾.

En la trombopenia neonatal tardía, hasta en un 80%, la causa subyacente es una enterocolitis necrotizante o una sepsis. Suele ser una trombocitopenia grave de instauración rápida por un aumento de consumo que se prolonga hasta que el proceso es controlado, seguida de una recuperación lenta. En la mayoría de los casos requiere soporte transfusional⁽⁴⁾.

En general el límite de transfusión no está estandarizado. Existen discrepancias entre los distintos autores, aunque la mayoría coinciden en que en caso de ausencia de sangrado y plaquetas > 20.000-30.000/ μ l, se recomienda actitud expectante. Por el contrario, si hay datos de sangrado o < 20.000-30.000/ μ l plaquetas, se recomienda transfundir a una dosis de 10-15 ml/kg. Además, en caso de urgencia, estaría indicada la administración de inmunoglobulinas a 1 g/kg/día^(3,5).

El caso presentado es una trombopenia neonatal grave de inicio precoz. Inicialmente, se sospechó una trombocitopenia neonatal aloinmune, que se descartó con el estudio de aloanticuerpos negativo realizado a los padres. También se descartaron otras causas frecuentes de trombopenia precoz como las infecciones congénitas y la coagulación intravascular diseminada. Se amplió el estudio con un aspirado de médula ósea, sospechando inicialmente una trombocitopenia amegacariocítica. Este diag-

nóstico se descartó al objetivar un aumento espontáneo de plaquetas y ante la ausencia de detección de variantes patológicas en el estudio genético realizado mediante secuenciación de nueva generación, incluidas alteraciones en el gen MPL, causantes de la trombocitopenia amegacariocítica congénita⁽⁷⁾.

Por último, respecto al seguimiento, se realizaron controles ambulatorios hasta objetivar cifras normales de plaquetas en dos analíticas separadas 3 meses.

A pesar de que todos los estudios realizados aportaron resultados negativos y la resolución espontánea de la trombopenia, consideramos de interés el caso por la evolución atípica de nuestro paciente y el amplio estudio etiológico realizado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Orgado JA. Trombocitopenia neonatal [Internet]. 2008. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/57.pdf>
2. Morillas Martínez N, Martínez Fernández E, Ferrer Arriazu M, Miguelez Velasco A, Rodríguez Serna A, Uresandi Iurín A. Trombocitopenia inmune neonatal, una patología poco conocida y un reto diagnóstico. Bol S Vasco-Nav Pediatr [Internet]. 2023; LV(1): 85-9. Disponible en: https://svnp.es/web/sites/default/files/2024-01/85_89_Bol_Vasconav_124.pdf
3. Sociedad Española de Neonatología. SENE - Protocolos de la SENE 2023- Neutropenia. Trombopenia. Alteraciones de la coagulación, trombosis y tratamiento [Internet]. www.seneo.es. 2023. Disponible en: <https://www.seneo.es/index.php/publicaciones/protocolos-de-la-seneo-2023>
4. Corniero-Alonso P, Pertierra-Cortada Á. Trombocitopenia en el neonato. An Pediatr Contin. 2010; 8(2): 55-63. [Citado 25 de junio 2022]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-pdf-S1696281810700111>
5. Resch E, Hinkas O, Urlesberger B, Resch B. Neonatal thrombocytopenia—causes and outcomes following platelet transfusions. Eur J Pediatr. 2018; 177(7): 1045-52. doi: 10.1007/s00431-018-3153-7.
6. Muñoz-Díaz E, Ginovart Galiana G. Trombocitopenia aloinmune en el feto y en el recién nacido. An Pediatr. 2003; 58(6): 562-7. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-pdf-S1695403303781223>
7. Orphanet: Trombocitopenia amegacariocítica congénita [Internet]. Orpha.net. Disponible en: <https://www.orpha.net/es/disease/detail/3319>