INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA PRECOZ EN SÍNDROME DE EVANS CON TROMBOCITOPENIA SEVERA REFRACTARIA Y HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Diego Lillo-Cuevas[1], José Luis Navarro-Araya[1], Pablo Arellano-Graell[1], Joseline Fuentealba-Gárate[1], Francisca Castillo-Navarrete[1], Gabriel Concha-De La Maza[1], Roberto Benavente-Salazar[1]

1. Hospital de Villarrica

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Evans (SE), coexistencia de trombocitopenia inmune (TPI) y anemia hemolítica autoinmune (AHA), es una entidad compleja. Su presentación con hemorragia subaracnoidea (HSA) espontánea en contexto de trombocitopenia extrema exige intervención inmediata para restaurar la hemostasia y evitar expansión del sangrado. La transfusión plaquetaria aislada suele ser ineficaz por destrucción inmunomediada; por ello se prioriza inmunoterapia de acción rápida. Se presenta un caso en que la administración precoz de inmunoglobulina intravenosa (IgIV) combinada con corticoides revirtió la trombocitopenia refractaria y permitió un desenlace neurológico favorable.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 78 años, con hipertensión arterial y fibrilación auricular en tratamiento con anticoagulante oral directo, consulta por cefalea brusca y deterioro progresivo de conciencia. La tomografía computarizada (TC) cerebral mostró HSA laminar occipital (Fisher I). El laboratorio inicial evidenció bicitopenia con trombocitopenia extrema (plaquetas <2.000/µL) y anemia moderada (Hb 10,6 g/dL), asociadas a hemólisis autoinmune: Coombs directo positivo, bilirrubina indirecta y lactato deshidrogenasa elevados, frotis sin esquistocitos. Pese a transfusiones, persistió trombocitopenia severa (<10.000/µL), compatible con consumo periférico inmunomediado refractario. Ingresó a UCI; se suspendió la anticoagulación, se instauró monitorización hemodinámica y neurológica estrecha y profilaxis trombótica mecánica. Por gravedad del cuadro clínico se indicó IgIV 1 g/kg/día por 1 día más dexametasona 40 mg/día por 4 días. La respuesta fue rápida: plaquetas >100.000/µL dentro de las 48 horas post administración de IgIV, descenso de marcadores de hemólisis y estabilización neurológica. TC de Cerebro de control evidenció regresión de la HSA. El estudio inmunológico confirmó lupus eritematoso sistémico como causa del SE (ANA ?1:640, anti-ENA y anti-DNA positivos y C3/C4 disminuidos). Discusión y Conclusión La HSA con citopenias severas requiere un abordaje diagnóstico-terapéutico expedito, guiado por la fisiopatología del consumo periférico mediado por autoanticuerpos. La integración clínico-laboratorial permitió establecer un SE secundario a debut de LES. El punto de inflexión terapéutico fue la inmunoterapia temprana con IgIV y corticoides a altas dosis. En términos mecanísticos, la IgIV satura receptores Fc?, reduce la opsonización y el aclaramiento esplénico de plaquetas y atenúa el complemento; los esteroides disminuyen producción de autoanticuerpos y fagocitosis mediada por Fc. Este doble bloqueo interrumpió con rapidez la destrucción plaquetaria, la ineficacia transfusional y permitió restituir la hemostasia cerebral en la ventana crítica. La intervención precoz evitó progresión del sangrado y secuelas neurológicas en un escenario de alto riesgo.