

Aplasia pura megacariocítica adquirida, reporte de un caso clínico.

Romero M1, Vásquez S2, Cabezas C3, Ibieta F1, Henríquez M1, Vits Ch1.

1 Servicio de Medicina Interna, Unidad de Hematología, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción

Introducción: La aplasia pura megacariocítica adquirida es una rara entidad hematológica, caracterizada por trombopenia y ausencia o disminución significativa de megacariocitos en médula ósea, cuya etiología no está precisada. De curso clínico variable y alta tasa de mortalidad asociada a hemorragia, las estrategias terapéuticas no están definidas debido al escaso número de casos reportados.

CASO CLINICO:

Paciente sexo masculino, de 38 años, sin antecedentes mórbidos conocidos, consultó en diciembre de 2010 por cuadro clínico de 48 horas de evolución caracterizado por gingivorragia, epistaxis y petequias de extremidades y tronco, con recuento de plaquetas de 1.000/mm³, sin compromiso de otras series. Se realizó ecografía abdominal que resultó normal, marcadores virales de hepatitis y VIH e inmunológicos negativos, sin exposición a radiación ni tóxicos. Inició corticoides en altas dosis (dexametasona 40 mg/día por 4 días y luego, prednisona 80 mg/día por 7 días), siendo catalogado inicialmente de trombopenia inmune primaria, pero persistió con trombopenia severa (plaquetas < 5000/mm³), cursando con hemorragia digestiva alta que requirió de soporte transfusional e inicio de inmunoglobulina (0.5gr/kg/día endovenoso) x 5 días sin obtener respuesta plaquetar, debido a lo cual se realizó estudio de biopsia de médula ósea que reveló ausencia de precursores megacariocíticos, compatible con aplasia pura megacariocítica adquirida. Se inició terapia inmunosupresora combinada con prednisona (1mg/kg/día) junto a ciclosporina (5mg/kg/día), alcanzado respuesta hematológica completa luego de un mes de tratamiento, sin efectos adversos mayores, completando 6 meses de terapia, tras lo cual se suspendió, manteniendo respuesta hasta la actualidad.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1.Felderbauer P, Rutter PR, Mattern D. Acquired pure megakaryocytic aplasia: A separate hematological disease entity or syndrome with multiple causes?. Eur J Haematol 2004, 72:451-454.
- 2.Agarwal N, Spahr JE, Werner TL. Acquired amegakaryocytic thrombocytopenia purpura: Am J Hematol 2006, 81: 132-135.
- 3.Pang CT, Kaol Ly, tsai Ch. Succesful treatment with cyclosporine A in a child with acquired pure megakaryocytic thrombocytopenic purpura. Acta Paedtr 1994, 83:1222-1224.