

Hospital Infantil Norte Docente "Juan de la Cruz Martínez Maceira"

Diabetes mellitus de tipo I y púrpura trombocitopénica inmunitaria en una niña

Diabetes mellitus type I and immune thrombocytopenic purpura in a girl

MsC. José Raúl Zaldívar Ochoa,¹ Dr. Alejandro Rodríguez Carballo,² Dra. Maiyelín Quesada Cortés² y Dra. Ana Navarro Lautén³

Resumen

Se detalla el caso clínico de una paciente de 11 años de edad, con antecedentes de diabetes mellitus de tipo I, que comenzó a presentar manchas de color rojo oscuro en la piel (similares a moretones) en brazos, frente y piernas desde hacía 3 meses. Fue ingresada en el Hospital Infantil Norte Docente de Santiago de Cuba y luego de ser tratada con prednisona e insulina, al quinto día de administrarle esteroides comenzaron a disminuir las lesiones hemorrágicas cutáneas y otras a desaparecer. Egresó con un plan terapéutico específico e indicaciones para seguimiento clínico en las respectivas consultas de hematología y endocrinología pediátricas

Descriptores: DIABETES MELLITUS TIPO I; DIABETES MELLITUS TIPO I/complicaciones; PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA; PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA/complicaciones; PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA/diagnóstico; PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA/etiología; PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA /terapia; PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA/sangre; RECUENTO DE PLAQUETAS

Límites: HUMANO FEMENINO, NIÑO

Abstract

The clinical case of an 11 year-old patient, with a history of diabetes mellitus type I who began to present spots of dark red color in the skin (similar to contusions) arms, forehead and legs for 3 months is detailed. She was admitted to the Northern Teaching Hospital from Santiago de Cuba and after being treated with prednisona and insulin, on the fifth day of treatment with steroids the skin hemorrhagic lesions began to decrease and others to disappear. She was discharged with a specific therapeutic plan and indications for clinical follow-up in the respective hematologic and pediatric Endocrinology visits.

Subject heading: DIABETES MELLITUS, TYPE I; DIABETES MELLITUS, TYPE I/complications; PURPURA, THROMBOCYTOPENIC, IDIOPATHIC; PURPURA, THROMBOCYTOPENIC, IDIOPATHIC/complications; PURPURA, THROMBOCYTOPENIC, IDIOPATHIC/diagnosis; PURPURA, THROMBOCYTOPENIC, IDIOPATHIC/etiology; PURPURA, THROMBOCYTOPENIC, IDIOPATHIC /therapy; PURPURA, THROMBOCYTOPENIC, IDIOPATHIC /blood; PLATELET COUNT

Limits: HUMAN FEMALE, CHILD

La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) es una enfermedad hemorrágica autoinmune, caracterizada por el desarrollo de autoanticuerpos dirigidos contra antígenos de algunos de los complejos mayores de glicoproteínas plaquetarias (GpIIb/IIIa, GpIb/IX/V o GpIa/IIa, GpIV), las cuales son destruidas por fagocitosis en el bazo y con menor frecuencia en el hígado. El síndrome clínico de la PTI está caracterizado por sangrado cutáneo mucoso con diferencias establecidas entre la infancia y la etapa adulta. La PTI infantil es casi siempre aguda, posterior a una infección viral, en la mayoría de los casos es autolimitada y resuelve espontáneamente en menos de 6 meses, sin requerir tratamiento. En el adulto el inicio es más gradual y fluctuante, sin enfermedad precedente y un curso crónico mayor de 6 meses (en un pequeño porcentaje de los adultos la enfermedad puede ser aguda), y la gran mayoría de los pacientes requieren tratamiento para normalizar las plaquetas.¹

Esta entidad cursa con trombocitopenia periférica y un número normal o aumentado de megacariocitos en la médula ósea, consecuencia del aclaramiento acelerado de plaquetas sensibilizadas (por anticuerpos). La gravedad de la enfermedad refleja el balance entre la producción de plaquetas por los megacariocitos y la destrucción prematura de estas, preferentemente al nivel esplénico. El diagnóstico de la PTI es primariamente por exclusión, descartando otras entidades que cursan con trombocitopenia autoinmune (infecciones, colagenosis, síndromes linfoproliferativos, reacciones a drogas, hiperesplenismo, entre otras).²

Existen varios pilares terapéuticos para esta enfermedad. El tratamiento inicial se basa en la utilización de corticoides, preferentemente de acción intermedia (prednisona, prednisolona, metilprednisolona). La esplenectomía es un tratamiento de segunda línea, basado en la extirpación del sitio principal de destrucción plaquetaria y una importante fuente de síntesis de anticuerpos antiplaquetarios.

El tratamiento de tercera línea requiere la utilización racional e individualizada de ciertos fármacos como danazol, gammaglobulina (IgIV) a altas dosis, inmunosupresores, alcaloides de la vinca, interferón α , colchicina, entre otros. Estos medicamentos se utilizan cuando hay fracaso en los tratamientos de primera y segunda líneas, aunque en algunas circunstancias y grupos de pacientes se han empleado antes de la esplenectomía.³⁻⁴

Los pacientes con contraindicaciones para el uso de esteroides (hipertensión arterial grave, úlcus péptico activo, diabetes mellitus insulino dependiente e insuficiencia cardíaca congestiva), fueron candidatos al esquema de segunda línea.⁵

La pregunta de cuándo se debe iniciar la corticoterapia es aún controversial; algunos recomiendan comenzar cuando las cifras de plaquetas son inferiores a $30 \times 10^9/L$ o $50 \times 10^9/L$ en pacientes sintomáticos.⁶ Los pacientes que generalmente fallan con la terapia esteroidea después de 6 semanas, deben ser considerados tributarios para esplenectomía, así como aquellos que tienen recaída después de suspender los esteroides.^{1-2,5}

Caso clínico

Paciente femenina de 11 años de edad, con antecedentes de diabetes mellitus de tipo I, que hace 6 años recibe tratamiento con dieta y múltiples dosis de insulina, además de padecer de bocio de causa autoinmune diagnosticado un año atrás.

Antecedentes patológicos personales: diabetes mellitus de tipo I y tiroiditis autoinmune

Antecedentes patológicos familiares. La madre padeció de PTI a los 13 años de edad y su tía abuela materna con lupus eritematoso sistémico.

Refiere su progenitora que la niña presenta manchas de color rojo oscuro en la piel (similares a moretones) en brazos, frente y piernas desde hacía 3 meses. Se le indicaron estudios analíticos, donde se encontraron cifras bajas de plaquetas, por lo cual fue remitida al hematólogo para estudios específicos, donde el medulograma resultó normal y el número de plaquetas continuó descendiendo hasta $10 \times 10^9/L$. Fue ingresada en el Hospital Infantil Norte Docente de Santiago de Cuba para ser tratada con prednisona a una dosis de 1,5mg/kg/día, por el riesgo de hemorragia cerebral. Por ser diabética se monitoreaba con glucemias cada 4 horas, las cuales comenzaron a aumentar, por lo cual se le subió las dosis de insulina a 1,8 ud/kg/día. Al quinto día de tratamiento con esteroides las cifras de plaquetas aumentaron a $156 \times 10^9/L$ y comenzaron a disminuir las lesiones hemorrágicas cutáneas

y otras a desaparecer. Egresó con un plan terapéutico específico e indicaciones para seguimiento clínico en las respectivas consultas de hematología y endocrinología pediátricas.

Al examen físico se encontró la piel con lesiones equimóticas, las más grandes de 1x1cm, a nivel de las piernas (**figura 1**) y en menor cuantía en brazos, espalda y frente. En el cuello se muestra bocio grado 1b (35 g) de superficie lisa y consistencia blanda y simétrica (**figura 2**).



Figura 1. Lesiones equimóticas a nivel de las piernas y brazos



Figura 2. Bocio grado 1b

Exámenes complementarios: Número de plaquetas con cifras de $10 \times 10^9/L$, coagulograma completo con macroplaquetas, tiempo de coagulación y sangramiento prolongados con trombocitopenia aguda, medulograma en sangre periférica informa plaquetopenia grave, hemograma completo, factor reumatoideo, células LE I, II, III, TSH y T_4 dentro de límites normales, al igual que la ecografía tiroidea y abdominal, por otra parte las glucemias se mantuvieron elevadas por la influencia del esteroide.

Comentarios

La coexistencia de la diabetes mellitus de tipo I con la púrpura trombocitopenia inmunológica es rara, en nuestro país, no se ha registrado ningún caso. En la literatura internacional, algunos estudiosos⁷ reportan un diabético con PTI secundario a la infección por varicela. Takahashi T⁸ describe a un joven de 21 años con diabetes mellitus sarcoidosis y púrpura trombocitopenia inmunológica. Champsaur HF⁹ sugiere que la convergencia de un virus insulino-trópico, la predisposición genética y quizás algún factor adyuvante desenfrenado, por ejemplo la terapia del esteroide y vacunación de DPT, puede haber determinado daño isleño y reacciones autoinmunes de anti-islole.

Referencias bibliográficas

1. Kumar S, Dieh M, Gertz A, Tefferi A. Splenectomy for immune thrombocytopenic purpura: Long-term results and treatment of postsplenectomy relapses. *Div Hematol Intern Med* 2002;1:312-7.
2. Cines BD, Blanchette VS. Immune thrombocytopenic purpura. *N Engl J* 2002;346:995-1008.
3. Stasi R, Stipa E, Masi M. Long-term observation of 208 adults with chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. *Ann J Med* 1995;98:436-42.
4. *Hematology*. Pennsylvania : Lippincott William and Wilkins; 2002:1592-1600.
5. Dra. Geldris P. Hernández Galano, Dr. Raúl de Castro Arenas, Dr. Calixto Hernández Cruz, Dra. Dayana Pérez Valiente, Dr. José Carnot Uría, Dr. Jorge Muñio Perurena, et al. Resultados terapéuticos en la púrpura trombocitopénica idiopática crónica. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter* 2006;22(2)
6. Neylon AJ, Sunders PW, Howard MR, Proctor SJ, Taylor PR. Clinically significant newly presenting autoimmune thrombocytopenic purpura in adults. A prospective study of a population-based cohort of 245 patients. *Br J Hematol* 2003;122:966-74.
7. Khadwal A, Deepthi N. Severe thrombocytopenia in a child with type 1 diabetes. *Endokrynol Diabetol Chor Przemiany Materii Wieku Rozw.* 2008;14(2):125-6.
8. Takahashi T, Kazama Y, Shimizu H, Yoshimoto M, Tsujisaki M, Ishiguro A, Imai K. Association of idiopathic thrombocytopenic purpura and type 1 diabetes mellitus in a patient with sarcoidosis. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi.* 2001 Apr;24(2):81-6.
9. Champsaur HF, Bottazzo GF, Bertrams J, Assan R, Bach C. Virologic, immunologic, and genetic factors in insulin-dependent diabetes mellitus. *J Pediatr.* 1982 Jan;100(1):15-20.

MsC. José Raúl Zaldívar Ochoa. Hospital Infantil Norte "Juan de la Cruz Martínez Maceira". Calle 8, reparto Fomento, Santiago de Cuba

Dirección electrónica: jzaldívar@medired.scu.sld.cu

¹ **Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente Hospital Infantil Norte Docente "Juan de la Cruz Martínez Maceira", Santiago de Cuba, Cuba**

² **Especialistas de I Grado en Pediatría**

Hospital Infantil Norte Docente "Juan de la Cruz Martínez Maceira", Santiago de Cuba, Cuba

³ **Especialista de II Grado en Endocrinología. Profesora de Mérito**

Hospital Infantil Norte Docente "Juan de la Cruz Martínez Maceira", Santiago de Cuba, Cuba

Recibido: 4 de diciembre del 2008

Aprobado: 23 de diciembre del 2008

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Zaldívar Ochoa JR, Rodríguez Carballo A, Quesada Cortés M, Navarro Lautén A. Diabetes mellitus de tipo I y púrpura trombocitopénica inmunitaria en una niña. [artículo en línea] *MEDISAN* 2009;13(1). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol13_1_09/san16109.htm>[consulta: fecha de acceso].