



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/994 - Seguimiento de neutropenia crónica y conocimiento de sus complicaciones

L. Pérez Rivas^a, B. Robles Casado^a, I. Jiménez Rodríguez^a, L.E. Fernández Isla^b, J. Toral Sánchez^c y E.M. Porcel Martín^d

^aMédico de Familia. Hospital de Poniente. El Ejido. Almería. ^bMédico de Familia. Hospital de Can Misses. Ibiza. ^cMédico de Familia. Hospital Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. Gran Canaria. ^dMédico de Familia. Hospital la Axarquía. Vélez Málaga. Málaga.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 20 años con antecedentes personales de neutropenia crónica familiar en seguimiento por hematología, quiste renal izquierdo, criotorquidia bilateral. Antecedentes familiares: hermana con la misma enfermedad y otro hermano sano. Todos pacientes de nuestro cupo. Acude por edema labial progresivo y aftas bucales que imposibilitan la alimentación de 3 días de evolución, sin fiebre ni otra clínica asociada. Reciente ingreso por felón periamigdalino. Tras la imposibilidad de realización de analítica en el centro de salud remitimos a Urgencias.

Exploración y pruebas complementarias: BEG, 98 lpm, 37,2 °C, SaO2 100%. Angioedema labial muy importante, con grietas y escaso sangrado de borde libre de labio inferior. Exploración cavidad oral: aftas en mucosa yugal, labial y paladar blando, algunas con base fibrinoide. Además gingivitis muy llamativa. ACR: tonos rítmicos. MVC. No se palpan adenopatías laterocervicales. Otoscopia: en oído izquierdo calcificación timpánica. A destacar en las pruebas complementarias: leucopenia 2.650 con 27,7% neutrófilos (730 absolutos), hbg 14,3 g/dl, plaquetas 68.000. Estudio de coagulación normal. PCR 8,05 mg/dl, monograma y función renal normales. Tras estos hallazgos se remite a su Hospital de referencia para tratamiento e ingreso por parte de hematología, que pautan G-CSF con buena respuesta y desaparición progresiva de las lesiones siendo alta tras 4 días de ingreso hospitalario.

Juicio clínico: Brote neutropenia crónica familiar.

Diagnóstico diferencial: En este paciente ya estaba diagnosticado por lo que no nos plantearíamos otra causa, aunque entre ellas deberíamos descartar déficits vitamínicos que producen afectación de mucosas como el de vitamina B12, enfermedades sistémicas como Behcet o Sjögren o bien otras distraídas sanguíneas.

Comentario final: Consideramos neutropenia cuando los valores de neutrófilos descienden de 1.500. Cuando tenemos dichas cifras pueden aparecer problemas orofaríngeos, enfermedades respiratorias, celulitis, otitis o infecciones en la piel fundamentalmente por estreptococos o estafilococos. Las aftas y gingivitis son las más frecuentes. Ante dicho diagnóstico tendremos que plantearnos si la neutropenia se encuentra en el seno de una enfermedad congénita por lo que no están de más los estudios genéticos. El tratamiento se realiza fundamentalmente con G-CSF y antibióticos para la infección concomitante. Hay indicación en algunos pacientes de mantener antibiótico profiláctico como el trimetropin-sulfametoxazol.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coates TD, Tirnauer JS. Congenital neutropenia. WWW.uptodate.com.
2. Jiménez Murillo L, Montero Pérez FJ. Medicina de urgencias y emergencias: guía diagnóstica y protocolos de actuación. 5^a edición.
3. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Lango DL, Jameson JL. Harrison, Manual de Medicina. 16^a edición.