

I. Bombí
J.M. Boguñà
M. Toll^a
N. Maiz
E. Quesada
J.M. Lailla

Hemorragia intraventricular fetal debida a una púrpura trombopénica idiopática materna

Departamento de Obstetricia y Ginecología.

^aDepartamento de Hematología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona.

Correspondencia:

Dra. I. Bombí Civit.

P.^o Sant Joan de Déu, 2.

08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona.

Correo electrónico: 32102ibc@comb.es

Fetal intraventricular hemorrhage due to maternal idiopathic thrombocytopenic purpura

Fecha de recepción: 7/9/01

Aceptado para su publicación: 15/9/02

I. Bombí, J.M. Boguñà, M. Toll, N. Maiz, E. Quesada, J.M. Lailla.
Hemorragia intraventricular fetal debida a una púrpura trombopénica idiopática materna.

RESUMEN

Se presenta el primer caso descrito en España de hemorragia intraventricular fetal debida a una púrpura trombopénica idiopática materna.

PALABRAS CLAVE

SUMMARY

This is the first case described in Spain of a fetal intraventricular hemorrhage due to maternal idiopathic thrombocytopenic purpura.

KEY WORDS

INTRODUCCIÓN

La púrpura trombopénica idiopática (PTI) es la enfermedad hematológica autoinmune que aparece con más frecuencia en las gestantes.

Se presenta como una plaquetopenia aislada debida a un proceso inmune mediado por anticuerpos plaquetarios fundamentalmente de tipo IgG dirigidos contra las glucoproteínas de membrana IIb/IIIa y Ib/IX¹. Las plaquetas sensibilizadas se destruyen con facilidad por el sistema mononuclear fagocítico, acortando su vida media.

Se conoce que los anticuerpos plaquetarios responsables de este proceso pasan la membrana placentaria y pueden provocar trombocitopenia fetal². La frecuencia y gravedad de esta enfermedad en el feto no se relacionan directamente con el grado de afección materna y puede ocurrir incluso con valores plaquetarios maternos normales tras esplenectomía.

En una revisión exhaustiva de la bibliografía internacional sólo hemos encontrado un caso descrito de hemorragia intracraneal fetal secundaria a una

498 PTI materna³. En este artículo presentamos el primer caso descrito en España y el segundo descrito en el mundo de hemorragia intraventricular e intraparenquimatosa secundaria a una PTI materna.

El tratamiento durante la gestación va dirigido a lograr una remisión de la enfermedad y las posibilidades terapéuticas son los corticoides, la inmunoglobulina intravenosa o la esplenectomía.

CASO CLÍNICO

Paciente primigrávida de 31 años, sin antecedentes familiares de interés, que ingresa a las 33 semanas de gestación por amenaza de parto prematuro. Como antecedente personal cabe destacar una PTI diagnosticada 5 años antes de la gestación. Siguió tratamiento con corticoide durante un año y medio, y requirió esplenectomía 3 años antes de la gestación. La paciente presentaba una plaquetopenia de 20.000-40.000 plaquetas/ml antes del embarazo.

Las analíticas previas al ingreso: grupo sanguíneo A+, test de Coombs indirecto negativo, serologías correctas y O'Sullivan normal. En el segundo mes de gestación destaca plaquetopenia de 26.000 plaquetas/ml que disminuye a 13.000 en el quinto mes de gestación.

La cifra de plaquetas se recuperó a 72.000 tras el tratamiento con IgG (día 1: 30 g, día 2: 40 g, día 3: 50 g) y prednisolona 10 mg/día durante 10 días. Dos semanas después descendió a 3.000 plaquetas/ml.

Ecografías: feto único, actividad cardíaca fetal positiva; biometrías a las 33 semanas: longitud del fémur, 32 semanas; perímetro abdominal, 34 semanas; diámetro biparietal, 100 mm (feto a término). La imagen patológica intracraneal era compatible con dilatación ventricular e imagen hiperrefringente desestructurada intraventricular. Orientación diagnóstica: hidrocefalia y hemorragia intraventricular e intraparenquimatosa. Dilatación del ventrículo derecho y desplazamiento de la línea media.

La analítica a las 33 semanas de gestación demostró 7.000 plaquetas/ml. Se pautó prednisona 75 mg/día e IgG 40 g por vía intravenosa y al alcanzar una cifra de plaquetas de 221.000/ml se practicó una cesárea electiva.

Evolución posnatal: buen aspecto a pesar de hidrocefalia. Sistema nervioso: hipotónico, deprimido pero reactivo, reflejos neonatales débiles. La fonta-

nela estaba abombada, con diástasis de suturas. En el electroencefalograma se observaba trazado anormal, asimétrico con hemisferio izquierdo de bajo voltaje; había paroxismos esporádicos pero no presencia de crisis eléctricas.

Se produjo un descenso de plaquetas hasta 39.000 a las 24 h de vida, instaurándose tratamiento con gammaglobulina por vía intravenosa a altas dosis. El cuarto día de vida se transfunde una unidad de plaquetas y se realiza drenaje por trepanación del hematoma cerebral subagudo. En la ecografía transfontanelar de control se constata quiste porencefálico frontoparietooccipital con hematoma residual en su interior, con la línea media más centrada. Se instaura drenaje externo de la cavidad quística del hematoma al día 10 de vida, retirándose 14 días después. La evolución posterior fue favorable neuroquirúrgicamente, sin apreciarse crecimiento craneal patológico ni signos clínicos de hipertensión endocraneal. En los controles ecográficos la línea media persiste centrada, el quiste porencefálico no aumenta y la dilatación del ventrículo lateral derecho se mantiene estabilizada.

Evolución neurológica: instauración lenta de discreta paresia y mayor tono de hemicuerpo derecho, y parálisis facial central izquierda incipiente. Analítica prealta: plaquetas 152.000/ml.

DISCUSIÓN

La aparición espontánea de una hemorragia intracraneal está correlacionada con la cifra de plaquetas. La frecuencia de plaquetopenia en los recién nacidos, recuentos en el recién nacido inferiores a 150.000 plaquetas/ml, aparece en el 30 al 60% de los casos, pero la plaquetopenia grave (cifras inferiores a 50.000 plaquetas/ml) es inferior a un 15%. La hemorragia intracraneal se correlaciona con el recuento de plaquetas fetales y aparece aproximadamente en el 15% de los recién nacidos con recuentos inferiores a 50.000/ml, por lo que la frecuencia global del proceso en todos los recién nacidos de madres con PTI es del 1% aproximadamente⁴. Sólo se había descrito un caso de hemorragia intracraneal intraútero en fetos de madres afectadas de PTI³.

La ecografía sistemática permite el diagnóstico de las hemorragias intracraneales fetales. Éstas son raras, y como posibles causas en la bibliografía se han descrito deficiencia homocigota de factor X⁵, trom-

bocitopenia alloimmune⁶, malformaciones arteriovenosas⁷, traumatismos perinatales y episodios hipóxicos. Para el estudio de esta afección se puede utilizar además de la ecografía la resonancia magnética, que pondrá de manifiesto la implicación del parénquima⁸ con un significado pronóstico y datará la hemorragia⁹, el Doppler¹⁰ y la angiografía.

La mayoría de los autores están de acuerdo en que la gestación no empeora el pronóstico materno de la PTI^{11,12} y no se han descrito casos recientes de muertes maternas debida a la PTI. Cifras de plaquetas inferiores a 100.000/ml se observan en aproximadamente un 14% de mujeres embarazadas con

PTI¹³. Por otro lado, el riesgo de complicaciones aumenta y se han descrito alteraciones hemorrágicas en el 5-26%¹⁴ de mujeres en que el recuento de plaquetas² disminuye por debajo de 30.000/ml.

Se ha sugerido que el tratamiento materno al final de la gestación se realice con corticoides¹⁸ o inmunoglobulina humana¹ para la prevención de trombocitopenia fetal grave.

La vía de parto en pacientes con PTI también crea controversia. Algunos autores defienden la cesárea por la disminución del riesgo de hemorragia intracraneal fetal^{15,16}, mientras que otros no la creen adecuada en estas pacientes^{17,19,20}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beardsley DS. Immune thrombocytopenia in the perinatal period. *Semin Perinatol* 1990;14:368-73.
2. Bussel JB. Management of infants of mothers with immune thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 1988;113:497-9.
3. Tampakoudis P, Bili H, Lazaridis E, Anastasiadou E, Andreou A, Mantalenakis S. Prenatal diagnosis of intracranial hemorrhage secondary to maternal idiopathic thrombocytopenic purpura: a case report. *Am J Perinatol* 1995;12(4):268-70.
4. Burrows RF, Keltom JG. Pregnancy in patients with idiopathic Thrombocytopenic Purpura: assessing the risk for the infant at the delivery. *Obst Gyn Survey* 1993;48:781-8.
5. De Sousa C, Clark T, Bradshaw A. Antenatally diagnosed subdural haemorrhage in congenital factor X deficiency. *Arch Dis Child* 1988;63:1168-70.
6. Williamson LM, Hackett G, Rennie J, Palmer CR, Maciver C, Madfield R, et al. The natural history of feto-maternal alloimmunization to the platelet-specific antigen HPA-la (PIA-I-Zwa) as determined by antenatal screening. *Blood* 1998;92:2280-7.
7. Sobda S, Hamada H, Takanami Y, Kubo T. Prenatal diagnosis of fetal subdural haematomas. *Br J Obstet Gynaecol* 1996;103:89-90.
8. Vergani P, Strobelt N, Locatelli A, Paterlini G, Tagliabue P, Parravicini E, et al. Fetus-Placenta-Newborn: Clinical significance of fetal intracranial hemorrhage. *Am J Obstet Gynecol* 1996;175:536-43.
9. Kirkinen P, Partanen K, Ryyanen M, Orden MR. Fetal intracranial hemorrhage. Imaging by ultrasound and magnetic resonance imaging. *J Reprod Med* 1997;42:467-72.
10. Guerreiro S, Ajossa S, Mais V, Risalvato A, Angiolucci M, Labate F, et al. Color Doppler energy imaging in the diagnosis of fetal intracranial hemorrhage in the second trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:207-8.
11. Jones RW, Asher MI, Rutherford CJ, Munro HM. Autoimmune (idiopathic) thrombocytopenic purpura in pregnancy and the newborn. *Br J Obstet Gynecol* 1977;84:679-83.
12. Kelton JG. Management of the pregnant patient with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Ann Intern Med* 1983;99:796-800.
13. Yamada H, Kato EH, Kobashi G, Kishida T, Ebina Y, Kaneuchi M, et al. Passive immune thrombocytopenia in neonates of mothers with idiopathic thrombocytopenic purpura: incidence and risk factors. *Semin Throm Hemost* 1999;25(5):491-6.
14. Cines DB, Dusak B, Tomaski A. Immune thrombocytopenic purpura and pregnancy. *N Engl J Med* 1982;306:826-31.
15. Murray JM, Harris RE. The management of the pregnant patient with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Am J Obstet Gynecol* 1976;130:235-6.
16. Korustein M, Smith JR, Stockman JA III. Idiopathic thrombocytopenic purpura: mother and neonate. *Ann Intern Med* 1980;92:128-9.
17. Laros RK, Kagan R. Route of delivery for patients with immune thrombocytopenic purpura. *Am J Obstet Gynecol* 1984;148:901-5.
18. Karpatkin M, Porges RF, Karpathin S. Platelet counts in infants of women with autoimmune thrombocytopenic: effect of steroid administration to the mother. *N Engl J Med* 1981;350:936-9.
19. Christeaens GC. Immune thrombocytopenic purpura in pregnancy. *Baillieres Clin Haematol* 1998;11:373-80.
20. Peleg D, Hunter SK. Perinatal management of women with immune thrombocytopenic purpura: survey of United States perinatologists. *Am J Obstet Gynecol* 1999;180:645-9.