

HEMATOLOGÍA

DEFICIENCIA DE PIRUVATO QUINASA EN UN WEST HIGHLAND TERRIER

S. Colom, E. Torrent, M. Planellas, J. Pastor.
Hospital Clínic Veterinari, UAB.

Caso Clínico

Se presenta un West Highland White Terrier (WHWT), hembra, no castrada, de dos años y medio de edad, con historia de anemia crónica agravada después del celo y en situaciones de estrés. En el examen físico destaca palidez de mucosas y esplenomegalia. Con anterioridad a presentarse en nuestro Hospital se habían llevado a cabo serologías de Leishmania y Erlichia, niveles de cortisol, test de Coombs y sangre oculta en heces (todo con resultados normales o negativos). Para clasificar mejor el origen de la anemia, se le realiza un hemograma en el que se detecta una anemia muy regenerativa (220.000 reticulocitos/microlito), equinocitosis y anisocitosis. La bioquímica evidenció una ALT de 418 U/l y la ecografía abdominal mostró una marcada esplenomegalia. Radiológicamente se aprecia osteoesclerosis.

Debido a la raza, historia clínica y cambios hematológicos se sospecha de deficiencia de piruvato kinasa (PK) y se realiza un PCR confirmando el diagnóstico.

Actualmente han transcurrido dos años desde el diagnóstico y el perro permanece estable; no obstante, el pronóstico es grave ya que la muerte de estos animales suele producirse antes de los cinco años de edad debido a la anemia y al fallo hepático.

Discusión

La deficiencia de piruvato kinasa canina es una enfermedad poco frecuente de origen y transmisión hereditaria, autosómica recesiva. Hematológicamente se caracteriza por una anemia regenerativa crónica, producida por una hemólisis de moderada a severa.

Los signos clínicos más característicos son intolerancia al ejercicio, palidez de mucosas y esplenomegalia. Cursa con osteoesclerosis y mielofibrosis progresivas cuya patogenia no es clara. En nuestro caso los síntomas eran compatibles y la osteoesclerosis que presentaba era moderada. La deficiencia PK está descrita en el Basenji, WHWT, Beagle, Cairn Terrier, Caniche Miniatura, Dachshund, Chihuahua, Pug y American Eskimo Toy dog.

El diagnóstico de esta enzimopatía es complejo debido a la existencia de cuatro isoenzimas de PK específicas de tejido. La medida de PK puede conducirnos a error, ya que paradójicamente ésta puede encontrarse normal e incluso aumentada en los animales afectados. Actualmente, al conocerse la mutación responsable del proceso en algunas razas, entre ellas el WHWT, podemos detectar los animales enfermos mediante la técnica de PCR, así como a los portadores, eliminándolos de la reproducción.

Como tratamiento pueden utilizarse corticoides para disminuir la actividad fagocítica, pero su uso es controvertido ya que son animales que tienen el hígado afectado. Otra posibilidad es la esplenectomía mediante la cual eliminamos el principal lugar de hemólisis. El problema es que también es-

tamos eliminando un órgano de hematopoyesis extramedular. Se recomienda su realización si existen signos de actividad esplénica muy elevada y la esplenomegalia es muy marcada. En la actualidad pueden realizarse trasplantes de médula ósea a partir de hermanos compatibles sanos. En nuestro caso al ser un animal importado no disponíamos de hermanos para la realización del trasplante. Otra posibilidad, todavía no muy extendida en Veterinaria, sería la terapia génica, la cual está dando buenos resultados en humanos.

