

Protocolo para pacientes con Síndrome de Jacobsen

El **síndrome de Jacobsen** es una cromosomopatía infrecuente, causada por una deleción parcial del brazo largo del cromosoma 11.

Los pacientes con este síndrome suelen presentar un trastorno hemorrágico denominado síndrome de Paris-Trousseau, que se caracteriza por:

- 1) Trombocitopenia grave neonatal, que generalmente se normaliza, alcanzando cifras normales de plaquetas a lo largo de la infancia.
- 2) Alteración persistente de la funcionalidad plaquetaria.

En el caso de pacientes con síndrome de Jacobsen que acuden por un problema hemorrágico, debemos valorar inicialmente la cifra de plaquetas y el grado de disfuncionalidad de las mismas.

Ante hemorragias leves, sobre todo aquellas que se localizan en la cavidad oral o nasal se puede iniciar tratamiento con ácido tranexámico. Si a pesar de esto persiste el sangrado, la administración de desmopresina puede mejorar la funcionalidad de las plaquetas.

En caso de cirugía mayor o hemorragia grave se debe realizar transfusión plaquetaria.

Otras recomendaciones:

- Evitar la toma de medicamentos que empeoren la funcionalidad plaquetaria (por ejemplo aspirina, ibuprofeno, dexketoprofeno etc.)
- Evitar inyecciones intramusculares.

Dra. Mónica Martín Salces
Médico Adjunto de Hematología
Unidad de Coagulopatías
Hospital Universitario La Paz
Madrid

Fecha: 25 de Enero de 2016

