

PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital General Docente “Comandante Pinares”
Pinar del Río



PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Dra. Anadelis Gamez Pérez,¹ Dr. Santiago de la Cruz Moreno,² Dra. Aracelys Serrano Morillo,² Dr. Francisco Ariel Arencibia Echeverría³ y Dra. Martha L. Rosendo Jiménez.²

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente con púrpura trombocitopénica trombótica como parte de un cuadro de microangiopatía trombótica en quien se realizó el diagnóstico por las manifestaciones clínicas de anemia hemolítica y los trastornos neurológicos dados por monoparesia de miembro inferior izquierdo, paresia de músculo recto superior izquierdo, así como las manifestaciones hemorrágicas del tipo de gingivorragia, epistaxis, además de petequias, equimosis y hematomas diseminados por toda la economía. Se realizó tratamiento con plasmaféresis que llegó a dos volúmenes de la misma y terapéutica esteroidea, además, antibióticoterapia con ceftriazone 2 g/día y apoyo con aminas vasoactivas en la fase de inestabilidad hemodinámica, conjuntamente con las medidas generales del enfermo grave.

¹ Especialista de I grado en Hematología.

² Especialista de I grado en Medicina Interna. Diplomado en Cuidados Intensivos.

³ Especialista de I grado en Anestesiología y Reanimación. Diplomado en Cuidados Intensivos.

Palabras claves: Púrpura, microangiopatía

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es un estado descrito por primera vez por *Moschwits* en 1925, con el título de “anemia pleocrómica febril aguda con trombosis hialina de las arteriolas terminales y capilares”. Considerada al principio como muy rara, hoy se le reconoce con frecuencia creciente. En su forma clínica este estado se caracteriza por púrpura trombocitopénica, anemia hemolítica microangiopática, fiebre, insuficiencia renal y déficit neurológico mayoritariamente pasajeros caracterizados por cefaleas, alteraciones mentales, paresia, afasia, síncope, crisis epiléptica, alteraciones visuales y disartria. Estos síntomas neurológicos pueden fluctuar.

Actualmente se encuentra dentro de los síndromes con denominación de microangiopatía trombótica, conjuntamente con el síndrome hemolítico urémico, que también causa anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia, pero que a diferencia de la PTT hay ausencia de síntomas neurológicos, predomina la insuficiencia renal y aparece básicamente en la infancia.

La PTT mantiene en la actualidad como síntoma principal la aparición de trombos hialinos diseminados por toda la microcirculación, cuyos principales componentes son un denso conglomerado de plaquetas rodeadas de fibrina. La formación de estos innumerables agregados de plaquetas provoca trombocitopenia y los trombos intravasculares explican lógicamente esta forma microangiopática de anemia hemolítica y el extenso trastorno funcional de muchos órganos, los mecanismos iniciales para los mismos son la lesión endotelial y la formación de trombos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de la raza blanca, 54 años de edad, con antecedentes de asma bronquial extrínseca, para la cual no lleva tratamiento intercrisis; que hace más menos un mes presentó cuadro de fiebre 38 a 39°C, tos con expectoración blanquecina-verdosa, crepitantes en la base del pulmón derecho, además de rayos X de tórax con infiltrado inflamatorio a ese nivel. Recibió tratamiento con cefalexina, 2 g diarios de manera ambulatoria, lo cual mejoró la sintomatología clínica y con control radiológico negativo. En esta segunda ocasión acude al servicio de urgencias por presentar fiebre de 38 a 39°C, cefalea, disnea ligera, tos sin expectoración, equimosis y hematomas diseminados en todo su cuerpo, además de epistaxis y gingivorragia, a todo lo cual se le añadía monoparesia inferior izquierda y visión doble.

Al examen físico de piel se encontraron lesiones petequiales y equimóticas en el tórax, abdomen y extremidades superiores e inferiores, mientras que las mucosas se encontraban hipocoloreadas y húmedas y al examen del aparato respiratorio se encontró un murmullo vesicular globalmente disminuido; se auscultan crepitantes en la base pulmonar izquierda. En su sistema cardiovascular aparecían ruidos cardíacos rítmicos y taquicárdicos, de alto tono por eretismo cardiovascular y una presión arterial de inicio de 30/40 mmHg, que se recuperó después de terapéutica que se describe más adelante a valores en el rango de 110/80 mmHg. Neurológicamente se encontró libre el sensorio, ausencia de signos meníngeos y monoparesia inferior izquierda. Además, paresia del músculo recto superior izquierdo

ANÁLISIS DE LABORATORIO

HB: 5.7 g/L.

Leucocitos: 29×10^9 con diferencial como sigue:

- Juveniles: 002.
- Mielocitos: 001.
- Stabs: 006.
- Segmentados: 075.

- Monocitos: 002.
- Linfocitos: 014.

Lámina periférica:

- Anisocitosis: XX.
- Macrocitosis: XX.
- Hipocromía: X
- Trombocitopenia marcada.

Coagulograma:

- Coagulación: 6 minutos.
- Sangramiento: 6 minutos.
- Coagulo irretráctil.
- Conteo de plaquetas: 13×10^9 .
- Tiempo de protrombina: control: 13 segundos, paciente: 14 segundos.
- Conteo de reticulocitos: 79×10^9 .

Prueba de Coombs: negativa.

Medulograma: integridad de los tres sistemas con hiperplasia megacariocítica. Abundante grasa medular. Celularidad (XX).

OTROS COMPLEMENTARIOS

Se realizó fondo de ojo y el ojo derecho resultó negativo, mientras que en el ojo izquierdo se vio hemorragia puntiforme a nivel del disco óptico en su porción temporal, además de manchas de Roth, típica de esta entidad.

Se realizó biopsia de piel en la cual aparecieron vasos ocluidos por material hialino constituido por trombos de plaquetas y depósitos de fibrina. Se realiza diagnóstico de PTT y se ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestro hospital. De inicio se administra régimen terapéutico a base de ceftriaxona 2 g/día, hidrocortisona 200 miligramos intravenosa cada 6 horas, transfusión de 4 unidades de plaquetas, 1000 ml de glóbulos y debido a la no respuesta hemodinámica inicial al volumen administrado, se asociaron aminas vasoactivas al tratamiento a base de Dobutamina en dosis de 10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ y Dopamina 10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Al transcurrir 10 horas de estadía de la paciente en el servicio y tras recuperación de su función hemodinámica, se procedió a realizar plasmaféresis, lográndose 2 volúmenes de la misma y además, restitución de plasma normal.

DISCUSIÓN

La PTT es una enfermedad rara de origen desconocido, que se caracteriza por trombocitopenia grave, anemia, hemolítica microangiopática, vista en más de 0.7% de los pacientes. Hay fiebre en el 98% de los enfermos y afección renal en el 88% de los mismos, además de proteinuria, hematuria, hiperazoemia y cilindros. Las

anormalidades renales suelen ser leves, la creatinina rara vez excede de los 3 mg%. La hiperazoemia suele ser reversible, concomitante con la remisión, a diferencia del síndrome hemolítico urémico.

En los órganos afectados, arterias y capilares se ven ocluidos por un material hialino, constituido ante todo por trombos de plaquetas y depósitos de fibrina en la pared del vaso. Puede afectarse cualquier órgano.¹ Los síntomas a menudo aumentan y disminuyen quizás por la agregación y desaparición de las plaquetas. En consecuencia los pacientes pueden tener cefaleas o afasia evanescentes o estar estuporosos en un momento y alertas al siguiente.

La PTT debe considerarse siempre que hay trombocitopenia y anemia de inicio agudo, con alteraciones microangiopáticas de los eritrocitos en el frotis de sangre periférica, sin pruebas de otros trastornos y las alteraciones en las pruebas de la coagulación son mínimas.

En la mayoría de los pacientes el diagnóstico de PTT es directo, cuando este es incierto puede resultar útil la biopsia de encías, piel o médula ósea, que muestra resultados positivos en el 40 al 60% de los pacientes. Es fundamental establecer el diagnóstico, emprender pronto el tratamiento, ya que los retrasos terapéuticos pueden originar morbilidad importante o mortalidad. Si no se tratan, la mayoría de los pacientes mueren en cuestión de tres meses.

El tratamiento de elección de la PTT es la plasmaféresis de gran volumen.

A razón de más volúmenes de plasma con infusión de plasma normal para restitución, con esta terapéutica se alivian alrededor del 70% de los enfermos. A veces la infusión de grandes volúmenes de plasma sin féresis induce la remisión, en cuyo caso la plasmaféresis concomitante resulta imperativa. Además, como suelen requerirse esquemas repetidos de infusión de plasma, el tratamiento práctico de la PTT se facilita por la plasmaféresis que evita la expansión excesiva del volumen sanguíneo y el peligro subsiguiente de deterioro cardiovascular. La mejor indicación de la respuesta al tratamiento son las cifras de plaquetas. Debe continuarse la plasmaféresis y la aplicación de plasma hasta que las cifras de plaquetas sean normales y estables. Esto suele ir seguido de normalización de la anemia y de los síntomas y signos neurológicos. No se sabe como actúan estos tratamientos. Casi el 10% tienen una forma crónica, recidivante de PTT. En la PTT crónica el plasma de los pacientes en remisión muestra multímeros anormalmente grandes de factor de Von Willebrand.

En nuestro caso se realizó el diagnóstico por las manifestaciones clínicas de anemia hemolítica, trastornos neurológicos dados por monoparesia de miembro inferior izquierdo, paresia de músculo recto superior izquierdo, manifestaciones hemorrágicas del tipo de gingivorragia, epistaxis, además de petequias, equimosis y hematomas diseminados por toda la economía, Hbo. de 5.4 g/L, leucocitosis, trombocitopenia marcada que conjuntamente con la anemia fue de inicio agudo y biopsia de médula con los resultados descritos, además de biopsia de piel con infiltrado hialino típico.

Se realizó tratamiento con plasmaféresis que llegó a dos volúmenes de la misma y terapéutica esteroidea, además, antibióticoterapia con ceftriazone 2 g/día y apoyo con aminas vasoactivas en la fase de inestabilidad hemodinámica, conjuntamente con las medidas generales del enfermo grave.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cotron R, Kumar V, Collins T. Alteraciones de los hematíes en trastornos hemorrágicos. Patología Estructural y Funcional. 6ta.ed. McGraw Hill. Interamericana; 1999. 566 -667.