Rev Clin Esp. 2021;222(Espec Congr 2):100

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

136 - DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS DE MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA (MAT) EN NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

S. Rodríguez Arboleya, *P. García González, C. Delgado Verges, D. López Martínez, J. Rodríguez Prida, Ó. Martínez Expósito, J. Toranzo Murugarren y S.M. Santos Seoane*

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Resumen

Objetivos: La MAT comprende un grupo de entidades infrecuentes que cursan con alteración del endotelio vascular, presencia de esquistocitos, parámetros de hemolisis (aumento de LDH y bilirrubina, descenso de haptoglobina) y trombopenia variable. Las formas primarias incluyen la purpura trombótica trombocitopénica (PTT) congénita o adquirida y el síndrome hemolítico urémico (SHU) tanto en su forma típica (asociada a infecciones por *E. coli* productor de toxina Shiga) como atípica (asociada a mutaciones en proteínas del complemento). Los desencadenantes más frecuentes de las formas secundarias son: neoplasias, enfermedades autoinmunes, fármacos e infecciones.

Métodos: Revisión de casos de MAT de los últimos 10 años.

Resultados: Caso 1: mujer, 46 años. Consulta por epigastralgia, disartria y parestesias en brazo izquierdo. Presenta anemia (hemoglobina 7,4 g/dL), trombopenia (9.000/mm^3), parámetros de hemolisis y insuficiencia renal (creatinina 1,26 mg/dL). ADAMTS13 con actividad de 3%, anticuerpos antiADAMTS13 negativos. Ingresa en UVI recibiendo plasmaféresis y glucocorticoides, con buena evolución. CASO2: varón, 56 años, cardiopatía isquémica a tratamiento con Adiro y ticagrelor. Consulta por cefalea, mialgias y hematuria desde que inició ticagrelor. Presenta anemia (hemoglobina 8,6 g/dL), trombopenia (25.000/mm^3), parámetros de hemolisis y esquistocitos. ADAMTS13 con actividad < 1%, anticuerpos antiADAMTS13 positivos. Se suspende la doble antiagregación, iniciándose plasmaféresis y glucocorticoides con buena respuesta. Caso 3: mujer, 75 años. Consulta por disfagia, afasia, desviación de comisura bucal y debilidad de brazo izquierdo. Presenta anemia (hemoglobina 7,5 g/dL), trombopenia (22.000/mm^3), parámetros de hemolisis y esquistocitos. ADAMTS13 con actividad < 1%, anticuerpos antiADAMTS13 positivos. Recibió plasmaféresis y glucocorticoides con buena respuesta. Caso 4: mujer, 34 años. Consulta por astenia y plenitud gástrica. Presenta anemia (hemoglobina 9,4 g/dL), parámetros de hemolisis, insuficiencia renal (creatinina 5,7 mg/dL) y esquistocitos. Se detecta mutación del factor I del complemento, iniciándose eculizumab. Precisa diálisis además de plasmaféresis y de bolos de metilprednisolona con buena evolución. Caso 5: varón, 2 años. Consulta por febrícula y síntomas catarrales; gastroenteritis 15 días antes. Presenta anemia (hemoglobina 11 g/dL) trombopenia (plaquetas 4.000/mm^3), parámetros de hemolisis e insuficiencia renal (creatinina 1,8 mg/dL). No se detectó *E. coli* 0157:H7 ni mutaciones asociadas al SHU atípico.

Discusión: Debemos sospechar una MAT ante una anemia hemolítica Coombs negativo con trombopenia. La PTT es más común en mujeres, asociando manifestaciones neurológicas; el SHU, en niños, asociando afectación renal. Debe determinarse la actividad ADAMTS13 y anticuerpos si se sospecha PTT; mutaciones especificas si se sospecha SHU atípico. En nuestra serie, 2 de los 3 casos de PTT presentaron clínica neurológica; todos tenían disminuida la actividad del ADAMTS13, detectándose anticuerpos solo en dos. Todos resultaron formas adquiridas, uno de ellos con el ticagrelor como desencadenante. En cuanto a los dos casos de SHU, uno fue secundario a una infección entérica previa si bien no se diagnosticó el microorganismo; el otro fue una forma atípica, detectándose una mutación específica. Se debe iniciarse plasmaféresis y glucocorticoides precozmente y en caso de SHU atípico, el eculizumab.

Conclusiones: Es importante la sospecha diagnóstica de MAT en pacientes con anemia y trombopenia, descartando hemólisis, sobre todo en pacientes con insuficiencia renal y/o manifestaciones neurológicas para instaurar tratamiento precoz y mejorar el pronóstico.

0014-2565 / © 2021, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.