

Presentación de caso

Púrpura trombocitopénica trombótica: un caso interesante

Thrombocytopenic thrombotic purpura: an interesting case

Dr. Libán Borroto Segura¹, Dr. Rodolfo Rodríguez Gómez¹, Dr. Vladimir Herrera Durán¹, Dr. David Delgado Rojas¹

1. Especialista de primer grado de Medicina interna. Instructor. Verticalizado en cuidados intensivos del adulto.

RESUMEN

Se realizó la presentación de un caso, en particular, afectado por una Púrpura trombocitopénica trombótica, que ingresa en la Unidad de Cuidados Progresivos intermedios, en enero del 2001 en el Hospital Universitario "Camilo Cienfuegos", de Sancti Spíritus. El enfermo desarrolló síntomas y signos descritos en la literatura clásica, sin existir afectación renal, más frecuente en el SHU, visto en infantes, predominando las manifestaciones neurológicas y las alteraciones hematológicas, como anemia hemolítica(fragmentocitos, reticulocitosis), trombocitopenia, describiéndose varias situaciones clínicas causales, como diarreas al inicio y posteriormente el hallazgo de una neoplasia maligna de próstata, donde la respuesta al tratamiento convencional con pulsos esteroideos y plasmaféresis diaria, provocaron la remisión de la enfermedad, existiendo en este caso en particular reaparición de la misma.

DeCS: PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA., ESTUDIOS DE CASOS Y CONTROLES .

Palabras clave: Púrpura trombocitopénica trombótica., estudios de casos y controles .

ABSTRACT

The presentation was made of a case, in particular, affected by thrombocytopenic thrombotic purpura that was admitted in the Intermediate Intensive Care Unit, in January of 2001 at the "Camilo Cienfuegos" University Hospital of Sancti Spiritus. Our patient developed symptoms and signs described in classic literature, without renal affectation, more frequent in the SHU, seen in Infants-There was a prevalence of neurological manifestations and haematological alterations such as haemolitic anemia (fragmentocytosis, reticulocytosis), trombocytopenia. Several causative clinical situations, as diarrheas at the beginning and later the discovery of a prostate malignant neoplasia were described. The response to conventional treatment with steroid therapy and daily plasmapheresis caused the remission of the disease, but in this particular case there was a reappearance of it.

MeSH: PURPURA, THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC, CASE-CONTROL STUDIES .

Keywords: Purpura, thrombotic thrombocytopenic, case-control studies .

INTRODUCCIÓN

Enfermedad aguda y grave en las que se depositan fibras laxas de fibrina en múltiples vasos de pequeño tamaño, las cuales lesionan las plaquetas y los hematíes que la atraviesan, apareciendo trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática.

El consumo de plaquetas en el interior de los múltiples trombos de pequeño tamaño, también contribuye a la trombocitopenia. Si bien se cree a menudo que la púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) y el síndrome hemolítico urémico (SHU), son trastornos distintos, la única diferencia consiste en el grado relativo de fracaso renal. Su diagnóstico y tratamiento son idénticos.

La PTT-SHU es una enfermedad aguda y potencialmente mortal que se caracteriza por:1) trombocitopenia grave,2)hematíes fragmentados en la extensión sanguínea(células en casco, hematíes triangulares, hematíes deformados), con datos sugestivos de hemólisis(descenso de la cifra de hemoglobina, policromasia, recuento reticulocitario elevado, aumento del valor de LDH sérica), 3)insuficiencia renal aguda,4)fiebre y 5)manifestaciones cambiantes de lesión isquémica en múltiples órganos, que incluyen signos de afectación del SNC, como confusión , coma, ictericia fluctuante(elevación de la bilirrubina directa e indirecta debido a la combinación de hemólisis y lesión hepatocelular), así como proteinuria, hematuria e insuficiencia renal. Los pacientes también pueden experimentar dolor abdominal y arritmias provocadas por lesión miocárdica. Estos hallazgos se asocian a una lesión anatomopatológica característica que afecta a los vasos de múltiples órganos y que consiste en la presencia de trombos blandos de plaquetas-fibrina (sin la infiltración de granulocitos en el interior y alrededor de las paredes vasculares típica de las vasculitis) localizados principalmente en las uniones arteriolo-capilares, denominada microangiopatía trombótica.

Los diversos síndromes clínicos de la PTT-SHU son indistinguibles entre sí, con la excepción de que la enfermedad epidémica infantil (denominada típicamente SHU) relacionada con Echerichia coli enterohemorrágica O157 y con bacterias productoras de toxina Shiga, se asocia con mayor frecuencia a remisiones espontáneas y no precisa recambios plasmáticos. Aunque la etiología(p.ej...,sensibilidad a la quinina) o las asociaciones(p. ej..., gestación) son evidentes en algunos pacientes, en la mayoría de los casos, la PTT-SHU aparece de manera súbita y espontánea sin una causa aparente.La incapacidad para diferenciar la PTT-SHU de los síndromes relacionados(p.ej...,preeclampsia), se pone aún más de manifiesto por la demostración de una microangiopatía trombótica idéntica en las biopsias renales de estos y otros trastornos(p.ej...,esclerodermia, hipertensión acelerada, rechazo agudo de un aloinjerto renal).

Sin tratamiento, la PTT-SHU es casi siempre mortal, salvo en el caso de la enfermedad epidémica de los niños pequeños. La introducción en la década de 1970 del tratamiento con recambios plasmáticos modificó de forma espectacular el pronóstico, en la actualidad, alrededor del 85% de los pacientes se recuperan por completo. Los recambios plasmáticos se realizan a diario hasta que desaparecen los datos de actividad de la enfermedad, lo que puede tardar desde unos días a varias semanas. También se han utilizado corticoides y algunos pacientes han recibido fármacos antiplaquetarios(p.ej..., aspirina), aunque el beneficio de estos medicamentos es cuestionable. Los pacientes deben controlarse de manera estrecha durante varios años, ya que, aunque la mayoría presentan un único episodio de PTT-SHU, pueden aparecer múltiples recaídas que precisen recambios plasmáticos.

Causas de PTT:

-Idiopática.

-Carcinoma metastásico.

-Colitis hemorrágica asociada a la toxina Shiga, de bacterias como la Echerichia coli O157 y Shigella dysenteriae.

-Transplante de médula ósea alogénico.

-Fármacos como quinina, la mitomicina C y la ciclosporina.

-Gestación a veces indistinguible de la eclampsia y la preeclampsia grave.

Atendiendo a la problemática antes descrita nos trazamos como objetivo general la presentación de un caso atípico e interesante, mediante la observación y evaluación de los datos recogidos en la historia clínica.

PRESENTACIÓN DE CASO

HPP Edad: 51 años. Sexo: Masculino. Color de la piel: Blanco.

HC: 49031602561.

APP: Hipertensión arterial. Hábitos tóxicos: Fumador.

APF: Padre: (Cáncer de pulmón).

Ocupación: Pequeño agricultor.

Día de ingreso: 6 de enero de 2001.

Motivo de ingreso: "desorientación, fiebre y decaimiento".

Datos clínicos al ingreso: Paciente que veinte días previos a su admisión, comenzó con dolor en el abdomen, se le diagnostica amebiasis y se instituye tratamiento con metronidazol, continuando mal, expresado por anorexia, epigastralgia, vómitos de contenido gástrico, desorientación temporo espacial, irritabilidad, agresivo y con febrículas vespertinas, que estando en la sala de emergencias, desarrolla fiebre de 38°, encontrándose al examen físico, mucosas hipocoloreadas, tinte icterico, abdomen suave depresible, muy sensible en hipocondrio derecho, con hepatomegalia de 3 cm., lisa firme y muy dolorosa, no se precisa defecto motor en el examen físico neurológico, no rigidez nuchal, pupilas isocóricas y el fondo de ojo fue normal.

Complementarios de urgencia: Hemoglobina: 64 g/L, Leucograma normal, Glicemia: 7.5 mmol/L, Creatinina: 116 mmol/L, LCR transparente, células 1X10⁹/L, Ultrasonido abdominal: hepatomegalia de 3 cm.

Diagnóstico al ingreso: Leptospirosis presuntiva vs. Hepatitis viral, con encefalopatía hepática. Otros: Absceso hepático amebiano.

Primer día en UCIM, fiebre de 38 grados centígrados, segundo día afebril, se decide traslado para el servicio de Medicina. Tratamiento con Penicilina sódica.

Evolución en Medicina por espacio de cinco días, reingresa en UCIM, el día 11 de enero del 2001, presentaba fiebre de 38-39 grados centígrados, desorientación, no defecto motor, pero se observaba borramiento del surco nasogeniano derecho.

Complementarios: Hemoglobina: 64 g/L, Conteo de plaquetas: 46X10⁹/L, Reticulocitos: 82X10⁻³/L, Prueba de Coombs: Negativa, Lámina periférica: Fragmentocitos, policromatofilia, anisocitosis y basófilos.

Diagnóstico de Púrpura Trombocitopénica trombótica.

Diagnóstico diferencial: Vasculitis del sistema nervioso central y Endocarditis infecciosa.

Conducta: Antibióticos (Clafórán), anticonvulsivantes, medidas anti edema cerebral, esteroides en forma de pulsos esteroideos (Metilprednisolona a 30 mg/kg, transfusiones de plasma y glóbulos rojos.

Al segundo día de reingreso en UCIM, existe deterioro neurológico, expresado por estupor, afasia motora, hemiparesia derecha, rigidez nuczal ligera, mantenía fiebre de 38-39 grados centígrados, íctero, mucosas hipocolor, se discute la situación clínica con el servicio de Nefrología y se decide iniciar Plasmaferesis diaria, los próximos días se caracterizan por fluctuaciones del estado de conciencia, arritmias respiratorias, convulsiones, al día veintiséis(26), de su ingreso se decide añadir al tratamiento Vincristina 0,25 mgx m², de superficie corporal, durante cuatro días seguidos y posterior a la Plasmaferesis, la evolución se torna diferente y a los treinta días de su ingreso se encontraba consciente y orientado, no tenía defecto motor y los complementarios mostraban que la Hemoglobina era de 80 g/L, el Conteo de reticulocitos: 10X10⁻³/L, el Conteo de plaquetas: 150X10⁹/L, escasos fragmentocitos en sangre periférica. Egresó el 20 de febrero del 2001, vivo sin secuelas. Presenta múltiples ingresos, hasta que aproximadamente un año después se detecta Carcinoma de la próstata.

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. pp. 566 – 569.
2. Cotron R, Kumar V, Collins T. Robins. Patología Estructural y Funcional. 6ta. Ed. McGraw Hill. Interamericana; 1999. pp. 666 – 667.
3. J. G. Lopes Ramos, S. Hofmeister Martins-Costa, E. Barros Adriana Prato Schmidt, M. Portela de Melo Síndrome Hemolítico-Urémica Pós-parto: Relato de Caso Rev. Bras. Ginecol. Obstet vol 24no 8 Rio de Janeiro Sept. 2002.
4. X. LÓPEZ KARPOVITCH. EL RECAMBIO PLASMÁTICO TERAPÉUTICO EN MÉXICO Rev Invest Clín 2002; Vol. 54(6):550-551.
5. Avilés A, Romero N, García LD, Murillo E, González-Llaven J. Plasmaféresis o infusión de plasma fresco en el tratamiento de la púrpura trombótica trombocitopénica. Rev Invest Clín 1988; 40: 241-3.
6. Lazo-Langner A, Espinosa-OI, Tirado-Cárdenas N, Ramírez-Arvizu P, López Salmorán J, Peñaloza-Ramírez P, Sánchez Guerrero A. Therapeutic plasma exchange in México: experience from a single institution. Am J Hematol 2002; 70: 16-21.
7. Zeigler ZR, Shadduck RK, Gryn JF, Rintels PB, George JN, Besa EC, Bodensteiner D, Silver B, Kramer RE. Cryoprecipitate poor plasma does not improve early response in primary adult thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP). J Clin Apheresis 2001; 16: 19-22.
8. Enrique Reynolds H, Mauricio Espinosa R, Gustavo Mönkeberg F, Jerónimo Graf S. Síndrome hemolítico-urémico y Streptococo pneumoniae. Rev Méd Chile 2002; 130: 677-680.
9. Francois P, Liet JM. Hemolytic Uremic Syndrome Associated with Invasive Streptococcus Pneumoniae Infection. Pediatrics 2000; 105: 462-3.
10. Salazar Mauricio. Guías para la transfusión de sangre y sus componentes. Rev Panam Salud Pública vol13 no.2-3 Washington. Feb/Mar.2003.