



## 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 ( $9.000/\text{mm}^3$ ), parámetros de hemolisis e 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 ( $25.000/\text{mm}^3$ ), parámetros de hemolisis e 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 ( $22.000/\text{mm}^3$ ), parámetros de hemolisis e 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) e 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  $4.000/\text{mm}^3$ ), 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 específicas 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.