



IF-023 - PTT Y LES EN el HOSPITAL COSTA DEL SOL

E. Crespo González¹, R. Malvarez Mañas¹, C. Romero Gómez¹, J. Aguilar García¹, M. Castilla Castellano², R. Cotos Canca¹, M. García de Lucas¹, J. García Alegría¹

¹Servicio de Medicina Interna. ²Servicio de Nefrología. Hospital Costa del Sol. Marbella (Málaga).

Resumen

Objetivos: Describir los casos de PTT y LES en el Hospital Costa del Sol.

Métodos: Pacientes con PTT y LES en Hospital Costa del Sol (2005-2012). Se describen 4 casos: características demográficas y clínicas, laboratorio, diagnóstico, tratamiento y evolución. Actualmente seguimos 80 pacientes por LES en nuestro centro.

Resultados: Se presentan en la tabla.

| Sexo/edad | Mujeres 30 | Hombres 38 | Mujeres 37 (gestante) | Hombres 38 |
|---------------|-----------------------------|---------------------|-----------------------|--------------------|
| Clínica PTT | Trombopenia | Trombopenia | Trombopenia | Trombopenia |
| | Anemia | Anemia | Anemia | Anemia |
| | | Insuficiencia renal | Insuficiencia renal | Neurológica |
| Clínica LES | Purpura trombopénica inmune | Nefritis lúpica IV | Nefritis lúpica | Nefritis lúpica IV |
| | | | | Artritis |
| Hb | 8,4 | 8,4 | 9,1 | 6,9 |
| Plaquetas | 7.000 | 102.000 | 8.000 | 14.000 |
| Esquistocitos | +++ | 1,5% | 2% | 3% |
| LDH | 1892 | 720 | 717 | 968 |
| Bilirrubina | 0,5 | 1,0 | 0,3 | 1,6 |
| Haptoglobina | 6,69 | 7,63 | 7,56 | 6,63 |
| Creatinina | 0,68 | 2,0 | 2,25 | 0,75 |
| Coombs | Neg. | Neg. | - | Neg. |
| AntiDNA | 1/160 | 1/160 | 1/160 | 1/80 |
| C3-C4 | - | 50-7,4 | 22,9-9,38 | 31-2,27 |
| Prot/creat Or | + | 15.255 | 6.748 | 12.066 |
| Tratamiento | Esteroides | Esteroides | Esteroides | Esteroides |
| | Plasmaféresis | Plasmaféresis | Plasmaféresis | Plasmaféresis |
| | Ciclofosfamida | Ciclofosfamida | Micofenolato | Micofenolato |
| | Rituximab | | Rituximab | Ciclofosfamida |
| | | | | Rituximab |

Discusión: La PTT se caracteriza por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, lesión orgánica asociada a Ac frente ADAMST13 y un descenso de su actividad. Puede ocurrir de forma secundaria y se describe muy infrecuente en su asociación al lupus. En nuestra área no parece ser excepcional, pudiendo aparecer las dos enfermedades de forma simultánea o sucesivas. Supone un reto diagnóstico al compartir características clínicas con el LES. En todos los casos se asoció a actividad del lupus, precisaron de ingreso prolongado, y tratamiento combinado (corticoides, plasmaféresis e inmunosupresores), con respuesta desigual a los diferentes tratamientos.

Conclusiones: La PTT no es una complicación excepcional en LES. Es una enfermedad grave, que aparece en LES activo y con clínica que puede confundirse con el propio LES. Precisa de un tratamiento combinado y sin respuesta uniforme.