

Púrpura trombocitopénica trombótica en el embarazo: La gran imitadora.

Dr. José Antonio Morales Villarreal¹

Programa de Residencia de Medicina Interna, Hospital Santo Tomás. Ciudad de Panamá. Panamá.

Introducción

La Purpura Trombocitopénica Trombótica es una microangiopatía rara y potencialmente mortal. Se caracteriza por una deficiencia grave de ADAMTS-13. La Incidencia estimada en el embarazo es inferior a 1:100,000 embarazos. Se encuentra en el grupo de microangiopatías trombóticas que incluye, además: Preeclampsia, síndrome de HELLP, síndrome hemolítico urémico atípico e hígado graso agudo del embarazo. A pesar de que el embarazo es un desencadenante común de PTT, no es común en la práctica médica, y cobran mayor relevancia microangiopatías relacionadas al embarazo.

Descripción del caso clínico

Mujer de 22 años G₂C₁, quien ingresa trasladada a nuestra institución por Embarazo de 28 semanas y Trombocitopenia. Al ingreso presenta **criterios diagnósticos de Síndrome de HELLP**, por lo que se decide iniciar la interrupción del embarazo. Se **transfunde plaquetas por trombocitopenia (42,000)** previo a cesárea urgente por inducción fallida. A las 48 horas cursa con hemiparesia derecha, afasia de Broca, y Babinski derecho. Se realiza CT cerebral simple (Fig. 1), por lo que se consulta con el Servicio de Hematología, iniciándose anticoagulación, medidas anti-edema y se solicita niveles de ADAMTS-13. Frotis de sangre periférica con anisocitosis y esquizocitosis.

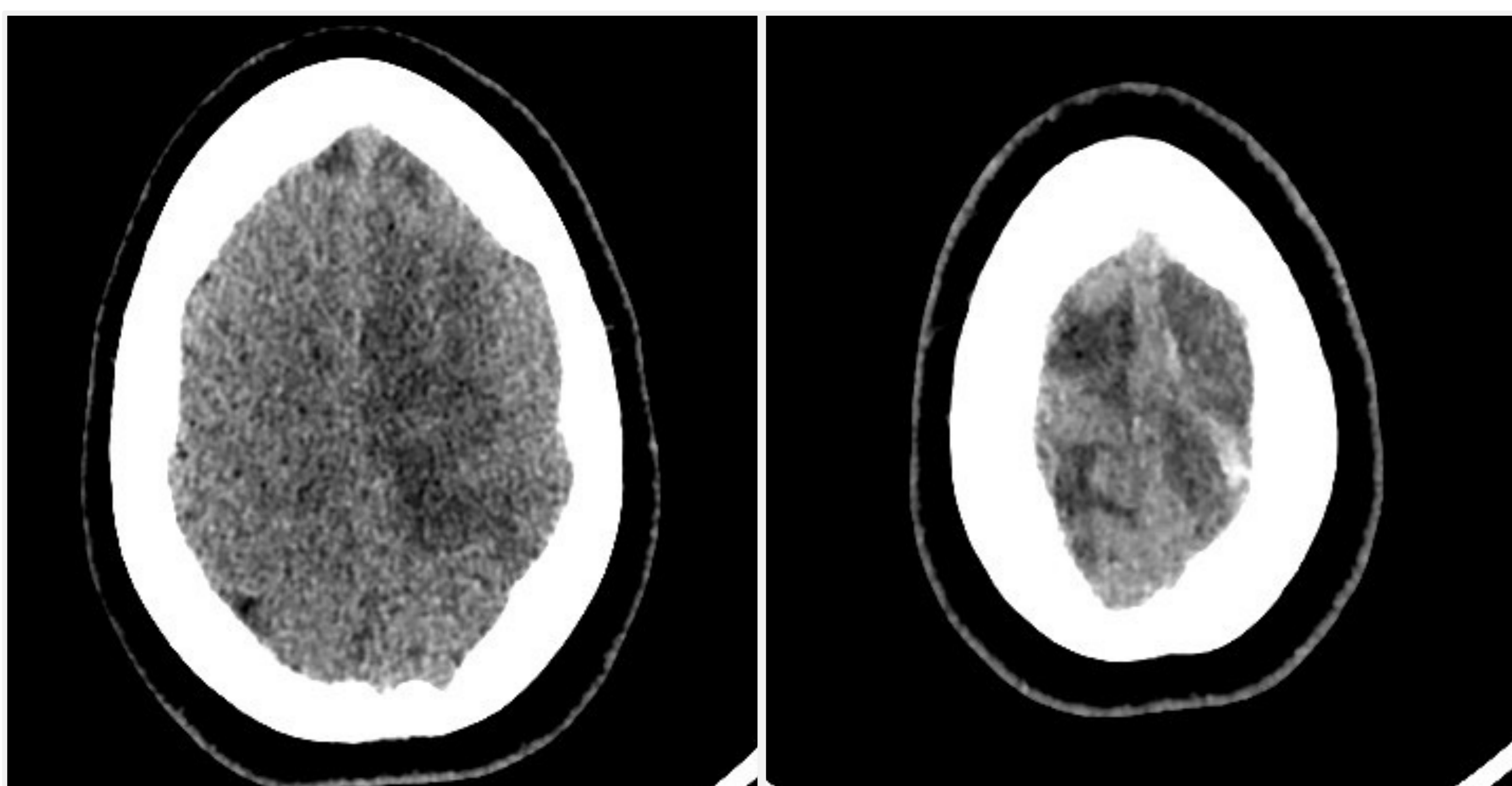


Fig. 1. CT cerebral simple reporta trombosis de seno venoso longitudinal superior; sagital superior; venas corticales y edema cerebral

Presenta deterioro neurológico, requiriendo ventilación mecánica invasiva. Se realiza Angio-CT cerebral (Fig. 2) y Se mantiene anticoagulación por evento trombótico. CT cerebral control en 48 horas documenta empeoramiento del edema cerebral con desviación de línea media. Se consulta con el Servicio de Neurocirugía para craniectomía descompresiva, la cual no se realizó por trombocitopenia en 38,000.

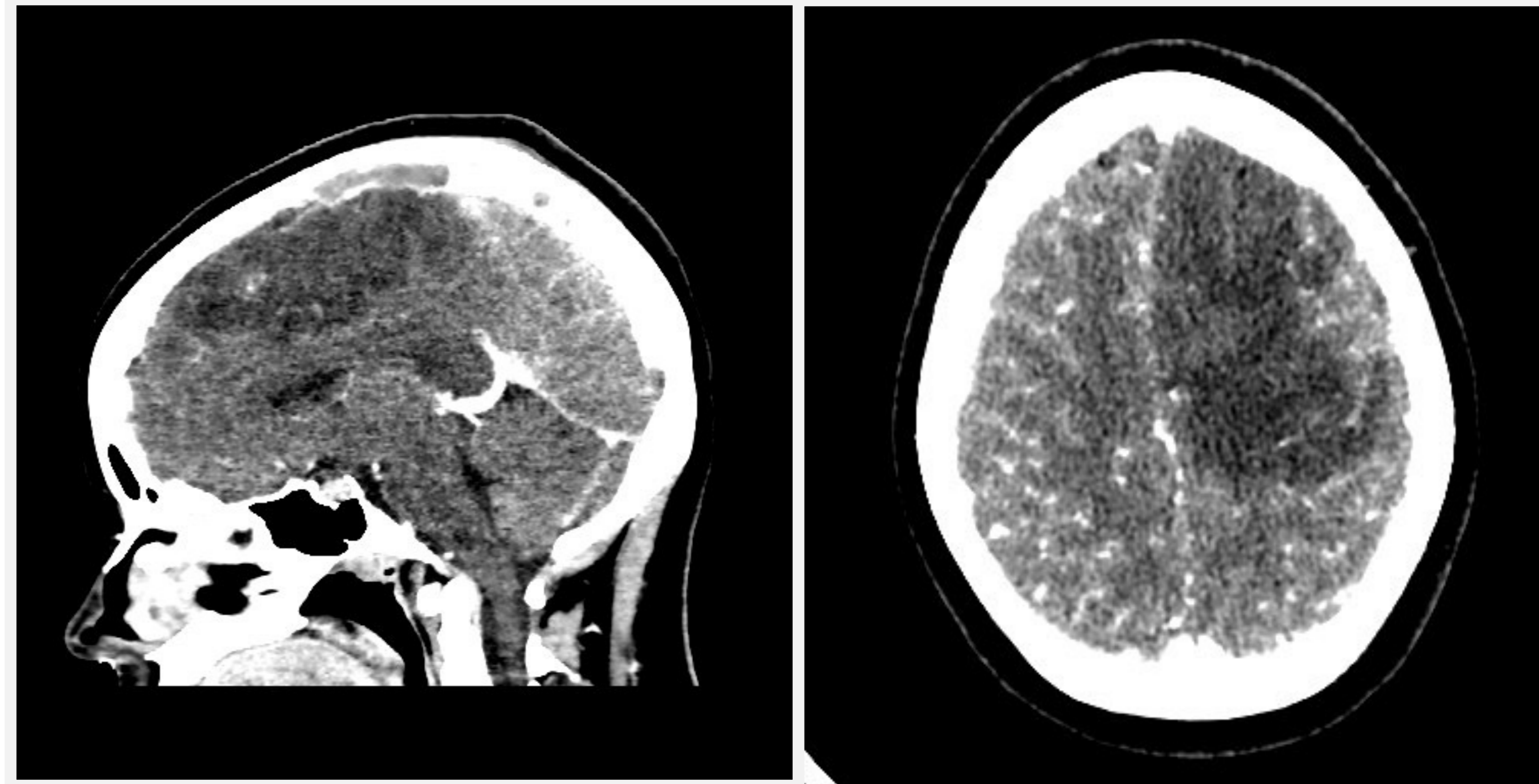


Fig. 2. Angio-CT cerebral evidencia hemorragia subaracnoidea Fisher I y edema cerebral.

Por sospecha de Purpura Trombocitopénica Trombótica, se inicia tratamiento con Rituximab y recambio plasmático (RP). Progresivamente presenta mejoría bioquímica y clínica, además de disminución del edema cerebral con mejoría neurológica. Se logra extubar y posteriormente dar de alta.

Discusión

Presencia de anemia hemolítica intravascular con reticulocitosis, prueba de COOMBS Directa negativa y trombocitopenia de intensidad variable, debe hacernos sospechar de PTT. Ésta se favorece en el embarazo debido a la disminución fisiológica de la actividad de ADAMTS-13, y aumento del factor de von Willebrand (FvW). La gran mayoría de los casos son idiopáticos Adquiridos, mediada por anticuerpos, que podría ocurrir además por determinadas situaciones incluyendo la gestación, neoplasias, lupus, infección por VIH y quimioterapéuticos. ADAMTS-13 es una metaloproteinasa que fragmenta el FvW el cual presenta actividad proagregante mayor previo a su fragmentación. Esto lleva a formación de trombos intravasculares, obstrucción microcirculatoria y activación de cascada de la coagulación con ulterior macrotrombosis generando las presentaciones clínicas.

El tratamiento es la realización de RP diario con otras terapias con efectividad variable.

Referencias Bibliográficas

- Zununi Vahed S, Rahbar Saadat Y, Ardalan M. Thrombotic microangiopathy during pregnancy. *Microvasc Res.* 2021 Nov;138:104226. doi: 10.1016/j.mvr.2021.104226. Epub 2021 Jul 9. PMID: 34252400.
- Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *J Clin Med.* 2021 Feb 2;10(3):536. doi: 10.3390/jcm10030536. PMID: 33540569; PMCID: PMC7867179.
- Kaartinen K, Martola L, Aaltonen S, Meri S. Diagnostic Dilemma of Thrombotic Microangiopathy in Pregnancy. *Kidney Int Rep.* 2020 Nov 13;6(2):529-533. doi: 10.1016/j.ekir.2020.10.036. PMID: 33615079; PMCID: PMC7879120.
- Pishko AM, Marshall AL. Thrombocytopenia in pregnancy. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2022 Dec 9;2022(1):303-311. doi: 10.1182/hematology.2022000375. PMID: 36485110; PMCID: PMC9820693.