

D-037

## GRAVE AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN UN CASO DE PURPURA TROMBOTICA TROMBOCITOPENICA CON TOTAL RECUPERACIÓN

T. Sevivas, R. Salvado, T. Fidalgo, N. Martins & M. L. Ribeiro

*Departamento de Hematología del Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra, Portugal*

**Introducción:** La Púrpura Trombótica Trombocitopénica (PTT), rara enfermedad multisistémica caracterizada por trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, alteraciones neurológicas, renales y fiebre, se relaciona con la deficiencia congénita o adquirida de ADAMTS/13 (A13), proteasa responsable del clivaje de multímeros de muy alto peso molecular del factor de vonWillebrand, favoreciendo la presencia de multímeros ultralargos e hiperactivos que se adhieren al endotelio promoviendo la adhesión y agregación plaquetar en arteriolas terminales y capilares. En la circulación cerebral estos fenómenos provocan penumbra isquémica en áreas corticales y subcorticales ocasionando déficits neurológicos focales, alteraciones cognitivas y crisis convulsivas con progresión hasta coma y muerte.

**Objetivo:** Presentamos un caso de PTT con grave afectación neurológica y recuperación total sin secuelas.

**Caso clínico:** Mujer, 73 años, sin antecedentes relevantes, enviada por astenia, disartria intermitente, anemia y trombocitopenia. A la entrada consciente, orientada, pálida y febril con lesiones equimóticas dispersas, con anemia microangiopática, trombocitopenia, pruebas de coagulación normales y elevación de los niveles de deshidrogenasa láctica. En base a estos criterios laboratoriales fue diagnosticada de PTT. Anti-A13 positivos y patrón multimérico característico. Estudios para esclarecimiento etiológico han sido infructuosos.

**Evolución y tratamiento:** De destacar el grave y rápido deterioro neurológico sufrido en el día 3 de internamiento en que entra en coma (Glasgow 6) e inicia crisis convulsivas manteniéndose en este estado 7 días. Posteriormente progresa favorablemente y el día 15 inicia gradual deterioro clínico- laboratorial (*véase tabla*) manteniéndose subcomatosa desde el día 22 al 25. Supera esta fase y es dada alta el día 30, sin secuelas. Los estudios de neuroimagen no mostraron lesiones relevantes. Fue tratada con infusión de Plasma Fresco Congelado (15mL/Kg de 4/4 horas días 1, 13-14 y 19-21), Plasmaferesis (días 2-12 y 15-18) y Prednisolona (1mg/kg/día); en los días 16-20 y 26-30, Ciclofosfamida (100mg/día), anticonvulsiantes y 6 unidades de Concentrado Eritrocitario (días 3, 4 y 11). El tratamiento resultó eficaz, 2 meses después no presenta secuelas neurológicas y tiene parámetros hematológicos normales.

Días	1	3	5	7	9	11	13	15	17	19	21	23	29	31
Hb (gr/dL)	8.1	7.8	11.0	9.8	9.6	10.2	11.7	7.3	12.6	10.7	9.8	10.8	11.2	11.6
Pla <sub>q</sub> (x10 <sup>9</sup> /L)	4	16	40	103	122	124	69	70	34	35	65	120	103	163
DHL (N=313-618U/L)	1898	1627	1020	616	783	902	565	630	560	400	566	560	592	572

**Conclusiones:** En pacientes con déficits neurológicos focales sin causa justificante, el diagnóstico de PTT debe tenerse en cuenta. El curso clínico grave y fluctuante que presento nuestra enferma, a pesar del tratamiento intensivo precozmente introducido, y el resultado final obtenido nos anima a no tirar la toalla y a emplear todos los medios a nuestro alcance para invertir el curso natural de esta grave enfermedad.