



DIAGNÒSTIC DE PÚRPURA TROMBÒTICA TROMBOCITOPÈNICA EN EL POSTOPERATORI DE HEPATECTOMIA DRETA

Laura Piñeiro; Ivette Chocron; Elena Gómez; Ximena Monsalve; Maddalena Pasini; Susana Manrique.

Hospital Universitari Vall d'Hebron

ANTCEDENTS:

Home de 63 anys amb antecedents d'hipertensió arterial, dislipèmia i sospita d'hepatocolangiocarcinoma intrahepàtic.

INFORME DEL CAS:

Postoperatori de hepatectomia dreta que es complica amb sangrat. Hemoglobina preoperatoria de 16,3 g/dl i plaquetes de $209 \times 10^9/L$. Hemoglobina postoperatoria immediata de 8,2 g/dl i plaquetes de $14 \times 10^9/L$ malgrat el sangrat <600 ml i politransfusió guiada per ROTEM. Bilirubina fins a 32,13 mg/dl a càrrec de la indirecta i hipertransaminasèmia pic en 2000 UI/L. Dades analítiques explicades inicialment pel sangrat i insuficiència hepàtica isquèmica postquirúrgica. Seguidament deteriorament de la funció renal AKIN III i inici de convulsions. Es realitza interconsulta a hepatologia, els quals orienten com a quadre de microangiopatia trombòtica (MAT) i per les característiques del mateix sol·liciten nivells d'ADAMTS13 <0,2% (60-130) i ac-antiADAMTS positius que donen el diagnòstic de certesa de Púrpura Trombòtica Trombocitopènica (PTT).

DISCUSSIÓ:

La PTT és una MAT primària autoimmunitària adquirida en aquest cas per la presència d'ac-antiADAMTS13 que genera trombosi microvascular, isquèmia i disfunció orgànica. Està descrita la seva associació com a síndrome paraneoplàsic. Pentada clínica d'anèmia hemolítica microangiopàtica, trombocitopènia, febre, alteracions renals i neurològiques, presents totes excepte la febre. El pacient presentava signes d'hemòlisi amb $LDH > 2000$ UI/L i presència d'esquistòcits. El tractament de elecció és la plasmafèresi i immunosupressors: corticoides i rituximab +/- caplacizumab, ambdós utilitzats en aquest cas amb refractarietat del 17%. Entitat rara però amb elevada mortalitat per evolució a disfunció multiorgànica com va ser aquest cas.

PUNTS CLAU D'APRENTATGE:



- És una urgència hematològica.

- Diagnòstic per ADAMTS13 <5-10%.

- Diagnòstic diferencial d'anèmia i trombocitopènia: altres MAT, hemorràgia, insuficiència hepàtica i síndrome de Evans.

REFERÈNCIES:

-Contreras E., De la Rubia J., Del Río-Gamma J., Díaz-Ricart M., García-Gala JM., Lozano M. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. Medicina clínica. 2015. 144(7).