

MICROANGIOPATIA TROMBOTICA EN ADULTOS

GONZALO J. BARRIENTOS, HERNAN MICHELANGELO

Servicio de Clínica Médica, Hospital Italiano de Buenos Aires

Resumen Las microangiopatías trombóticas (MAT) incluyen la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), el síndrome urémico hemolítico (SUH) y las microangiopatías del embarazo. Se describen ocho pacientes adultos con cuadros de microangiopatía trombótica, que fueron atendidos en el Hospital Italiano de Buenos Aires entre 2003 y 2004. El promedio de edad fue de 40 años, con igual proporción de hombres y mujeres. En cuatro de los ocho pacientes descriptos el diagnóstico se realizó al ingreso. Cuatro pacientes evolucionaron con características de SUH, tres como PTT y uno como MAT del embarazo. Todos los pacientes presentaron trombo-citopenia y anemia hemolítica microangiopática. La insuficiencia renal fue la tercera característica más frecuente. Aquellos con diagnóstico de PTT presentaron los cuadros de mayor gravedad. Todos los pacientes fueron tratados con plasmáferesis. El tratamiento inmunosupresor también fue utilizado. Cuatro pacientes se recuperaron completamente, 2 fallecieron, 1 permanece con insuficiencia renal crónica con requerimiento de hemodiálisis y 1 fue colectomizado. Las MAT son desórdenes oclusivos de la microcirculación, con repercusión sistémica y/o renal. Existe superposición de los cuadros de PTT/SUH, y éstos pueden ser idiopáticos o secundarios. La importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz radica en su elevada morbimortalidad. Entre los diagnósticos diferenciales figuran la sepsis, las enfermedades oncológicas, las vasculitis sistémicas, la eclampsia y otros. La infusión del plasma y principalmente la plasmáferesis son los tratamientos fundamentales. Aún se requiere mejorar el manejo y la evolución de estos síndromes, dada la elevada morbimortalidad que conllevan.

Palabras clave: púrpura trombótica trombocitopénica, síndrome urémico hemolítico, anemia hemolítica

Abstract *Thrombotic microangiopathy in adults.* Thrombotic microangiopathic hemolytic anemias include thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP), hemolytic uremic syndrome (HUS) and pregnancy associated thrombotic microangiopathy (TMA). Eight adult patients (four males and four females) with TMA who were treated between 2003 and 2004 at the *Hospital Italiano de Buenos Aires* were reviewed. The average age was 40. Clinical diagnosis of TMA was made on admission in four patients. During their stay in hospital, 4 patients developed HUS characteristics, three as TTP and one presented pregnancy associated TMA. All of them revealed thrombocytopenia and microangiopathic hemolytic anemia. Renal impairment was the third most frequent characteristic at presentation. The patients with TTP revealed the most severe condition. All patients received daily plasma exchange. Immunosuppressants were also used. Four patients recovered completely, 2 passed away, one remains with renal impairment and requires hemodialysis, and a colectomy was performed on one of them. The TMA syndromes are occlusive disorders associated to platelet microvascular thrombi. Systemic and renal circulations are primarily affected. TTP/HUS might represent an overlapping spectrum of idiopathic or secondary disease. Prompt recognition and treatment are vital, because high mortality occurs due to these disorders. Among the differential diagnosis of TMA we can refer to sepsis, neoplasms, systemic vasculitis, eclampsia and others. The mainstay treatments are daily plasma exchange and infusion with fresh frozen plasma. Improving the management of these diseases is required considering their high morbidity and mortality.

Recibido: 2-VIII-2005

Aceptado: 10-V-2006

Dirección postal: Dr. Gonzalo J. Barrientos, Servicio de Clínica Médica, Hospital Italiano, Casco # 450, 1199 Buenos Aires, Argentina.
Fax: (54-11) 4958-4454

Key words: thrombotic thrombocytopenic purpura, hemolytic uremic syndrome, hemolytic anemia