

Púrpura Trombocitopénica Idiopática asociada a aneurisma de Aorta abdominal: A propósito de un caso

Chronic Idiopathic Thrombocytopenic Purpura Associated with Abdominal Aortic Aneurysm: Case report

Ana Isabel Rodríguez Montalbán - Julio Rodríguez de la Calle - Agustín Arroyo Bielsa - Felipe Sainz González - Carmen Rodríguez González - Ricardo Gesto Castromil

**Servicio de Angiología y Cirugía Vascular
(Dr. Ricardo Gesto Castromil)
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid (España)**

with and artificial aorto-aortic graft and a splenectomy was performed at the same time. The platelet count was maintained after the operation in a safe level.

Key words: Abdominal Aortic Aneurysm; chronic idiopathic thrombocytopenic purpura.

RESUMEN

Se describe un paciente diagnosticado de PTI al que, en el curso de su estudio, se descubre un Aneurisma abdominal. Presentaba trombocitopenia severa, hiperfibrinogenemia, anticuerpos antiplaquetarios (+) y tiempo de IVY prolongado. El estudio de coagulación y el bazo eran normales. Tras tratamiento con corticoides se consiguió aumentar el número de plaquetas hasta cifras seguras para el tratamiento quirúrgico. Entonces se realizó resección del aneurisma e interposición de injerto aorto-aórtico asociando esplenectomía terapéutica. Tras la cirugía y en el seguimiento ha presentado cifras de plaquetas dentro de límites no peligrosos.

Palabras clave: Aneurisma de Aorta abdominal; púrpura trombocitopénica idiopática.

SUMMARY

We describes a patient with chronic idiopathic thrombocytopenic (ITP) who's complementary data revealed an abdominal Aortic Aneurysm. He had severe thrombocytopenia, hyperfibrinogenemia, platelet autoantibody and prolonged bleeding time. Coagulation and spleen were normal. After oral corticosteroids treatment, his platelet count increased. The aneurysm was successfully replaced

Introducción

Se acepta de manera generalizada que el riesgo de rotura de Aneurisma de Aorta abdominal aumenta de manera exponencial por encima de los 6 cm de diámetro transversal. El riesgo de mortalidad en este caso (en torno a un 55%) excede con mucho al de la cirugía electiva (1). Ésta última debe realizarse en las mejores condiciones del paciente, y se ve fuertemente dificultada si se asocia alteración en la hemostasia. Se conoce la asociación en un 2%, de coagulopatía intravascular diseminada (CID) a los aneurismas de aorta abdominal (AAA) (2, 3), habiendo un caso descrito en la literatura que añade Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI). Nosotros describimos un caso de AAA asociado a PTI que fue tratado quirúrgicamente, con excelente resultado.

Caso

Paciente varón de 74 años de edad, admitido en nuestro Hospital el 24/05/94 con el diagnóstico AAA descubierto durante estudio de trombocitopenia en otro Centro, objetivada en analítica rutinaria 8 meses antes. No refería fenómenos hemorrágicos previos, clínica de complicación del aneurisma ni tratamiento far-



Fig. 1. TAC donde se objetiva el AAA infrarrenal.

macológico como causante de PTI. A su ingreso presentaba las pruebas de laboratorio siguientes: Hem=5,02x1.000.000/ μ L, Leu=7,9x1.000/ μ L, Plaquetas=35X1.000/ μ L, fibrinógeno=605 mg/dl, Estudio de coagulación: normal. Anticoagulante lúpico (-), Anticuerpo ACL (-), AAN dudosos, HIV (-), HVC(-), PCR=8,4, IgG=1453; IgA=60, IgM=142, IVY>20', Anticuerpos antiplaquetarios (+), punción de médula ósea normal. Eco abdominal AAA de 6 cm de diámetro con bazo de 9,7 cm, TC (Fig.1) abdominal: AAA infrarrenal de 6 cm con trombo mural, bazo sin alteración. Arteriografía (Fig. 2): compatible con AAA. Resto de preoperatorio habitual, normal. Durante su estancia en Planta presenta equimosis espontánea leve. Es valorado por el Servicio de Hematología y diagnosticado de PTI, pautando tratamiento con prednisona 80 mg vía oral, por la mañana, endobulin 320 gr IV al día, durante cuatro días y profilaxis neumocócica previa a la cirugía, aconsejando esplenectomía terapéutica. Cinco días tras comenzar éste tratamiento el nivel de plaquetas es de 104.000/ μ L. Es intervenido 3 días después, realizándose resección del aneurisma e injerto aorto-aórtico con esplenectomía asociada. Durante la cirugía no se apreció sangrado aumentado, siendo las pérdidas de 1.500 cc, la transfusión 2.000 cc de sangre (800 cc de banco, 1.200 cc de autotransfusión), sin transfusión de plaquetas. El postoperatorio cursa con normalización de la cifra de plaquetas (609.000/ μ L) (Tabla I) (Fig. 3) presentando episodio de insuficiencia cardíaca que se solucionó con las medidas habituales.

Discusión

Se define trombocitopenia como un número por debajo de lo normal de plaquetas en sangre periférica. La causa más frecuente es la destrucción acelerada de plaquetas, sobre todo como resultado de factores extracorpóreos, en especial fenómenos inmunológicos. La utilización de plaquetas en el trombo intravascular o en una superficie endotelial dañada es otra causa de trombocitopenia (4).

La enfermedad de Werlhof o PTI se define, por exclusión, como una trombocitopenia aislada, con número normal o aumentado de megacariocitos en médula ósea, sin otra enfermedad o alteración subyacente, no atribuible a infección vírica o bacteriana ni a la acción de tóxicos químicos o medicamentosos (5). La patogenia es eliminación prematura y seleccionada de plaquetas recubiertas por anticuerpos que actúan como opsoni-



Fig. 2. Arteriografía donde se objetiva AAA infrarrenal.

Niveles de Plaquetas	
DIA	PX1000/uL
INGRESO	35
INICIO CORTICOIDES	36
2.º día	55
3er. día	70
4.º día	69
CIRUGIA	100
2.º dia postop.	68
3er. dia postop.	57
4.º dia postop.	127
5.º dia postop.	289
6.º dia postop.	277
7.º dia postop.	239
8.º dia postop.	304
9.º dia postop.	364
10.º dia postop.	381
11.º dia postop.	385
12.º dia postop.	322
13.º dia postop.	508
14.º dia postop.	604

Tabla I

nas, siendo así reconocidas por el Sistema Mononuclear Fagocítico (SMF). De esta manera son destruidas especialmente a nivel del bazo y secundariamente en el hígado (6). El primero actuaría además como fuente importante de producción de anticuerpos (4).

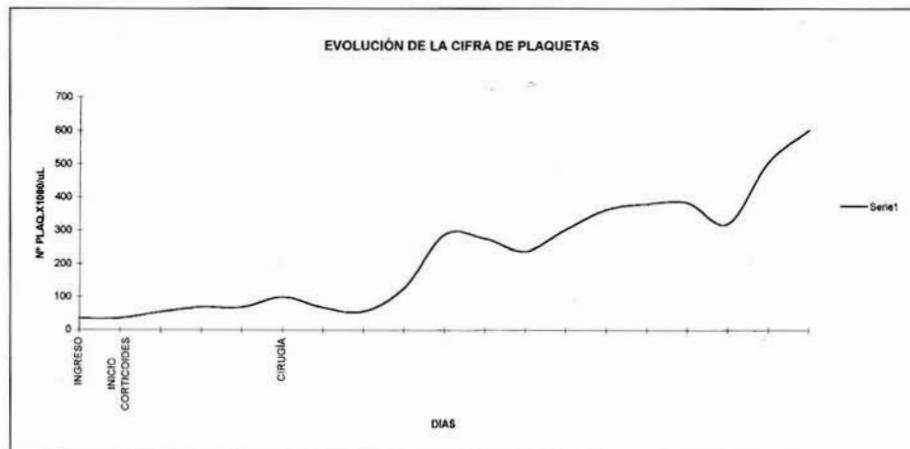


Fig. 3.

Otro lugar comprobado de secuestro de plaquetas es el trombo intraaneurismático (7, 8, 9, 10, 11), que produciría en algunas ocasiones coagulopatía de

consumo mediante activación de la vía extrínseca (turbulencias en el endotelio, productos de degradación de hematíes y agregados de plaquetas) e intrínseca de la coagulación (exposición de subendotelio y estasis sanguínea relativa con depósito intenso de plaquetas a este nivel). Además, se ha descrito asociación entre AAA y disfunción plaquetaria (11) por: 1) daño mecánico a turbulencias o trombo; 2) destrucción del agregado y supervivencia de las plaquetas que originalmente formaban parte del agregado por la exposición del ADP o trombina en el aneurisma; 3) inhibición de la retención y agregación plaquetaria por los PDF. Minemura et al. (2) comprueban, mediante gammagrafía con plaquetas marcadas con In111, acúmulo de radiactividad en el aneurisma y en el bazo.

El tratamiento de la PTI se basa en tres medidas: glucocorticoides, esplenectomía y quimioterapia inmunodepresora. Los glucocorticoides actúan inhibiendo el secuestro del SMF y la fijación de anticuerpos sobre las plaquetas, además de poseer efecto hemostático sobre la pared capilar disminuyendo su fragilidad. Los glucocorticoides, a dosis iniciales altas, consiguen aumentar la cifra de plaquetas a niveles de seguridad para el sangrado en pocos días. Sin embargo, la remisión completa es poco frecuente, por lo que el tratamiento definitivo en el caso de no funcionar el conservador es la esplenectomía.

En nuestro paciente, tras 5 días de tratamiento, la cifra de plaquetas era de 104.000/ μ L, nivel que nos permitió intervenirle sin riesgo de sangrado serio. Tras la cirugía de reparación del aneurisma y esplenectomía presentó aumento de plaquetas rápido, con trombocitosis inicial pasajera y nivel de plaquetas en el seguimiento dentro de límites de seguridad.

El Caso presentado fue diagnosticado de PTI y de AAA con trombo intramural subsidiario de cirugía electiva. Precisó tratamiento previo con glucocorticoides para obtener niveles de plaquetas adecuados. No tenemos referencias para decir con qué frecuencia se asocia la PTI al AAA. Sabemos

que el aneurisma de Aorta abdominal es una enfermedad que se asocia a PTI en un porcentaje variable dependiendo de la serie, entre el 10 y el 50% (12).

que los AAA producen trombocitopenia, pero, ¿hasta qué punto contribuye al AAA en la trombocitopenia? ¿Qué mejoría añade la resección del AAA a la esplenectomía en el tratamiento de la PTI?

BIBLIOGRAFIA

1. RUTHERFORD, R.: Infrarenal aortic aneurysm, in Saunders Co, ed. «Vascular Surgery» 3rd editor. Philadelphia, 1989; 909-926.
2. MINEMURA, et al.: Chronic idiopathic thrombocytopenic Purpura complicated by Chronic Disseminated Intravascular Coagulation Associated with Abdominal Aortic Aneurysm. *Acta Haematol.*, 1993; 90:39-41.
3. PAI, N. et al.: Disseminated Intravascular Coagulation caused by and Abdominal Aortic Aneurysm. A case report. *Vascular Surgery*, 1990; 24:432-434.
4. MAXWELL, M.; WINTROBE: Thrombocytopenia. In Lea & Febiger, edit. «Clinical Hematology». 8nd editor. Philadelphia, 1981; 1090-1096.
5. FARRERAS, P.: Enfermedades de la hemostasia. In Mosby/Doyma libros, edit. «Medicina Interna» 13^a edit. Madrid, 1995; 1781-1783.
6. CRUZ HERNÁNDEZ, M.: Enfermedad de Werlhof. In Expaxs, S. A. edit. «Tratado de Pediatría». 5.^a edición. Barcelona, 1983; 1080-1081.
7. BIEGER, R. et al.: Arterial Aneurysm as a cause of consuption coagulopathy. *N.E.J.M.*, 1971; 285(3): 152-154.
8. THOMPSON, R. et al.: Disseminated Intravascular Coagulation caused by and Abdominal Aortic Aneurysm. *J. Vasc. Surg.*, 1986; 4:84-6.
9. SATIANI, B. et al.: Comsumption coagulopathy associated with arterial aneurysm. *J. Cardiovasc. Surg.*, 1979; 20:273-278.
10. SIEBERT, W. et al.: Chronic Comsumption coagulopathy accompanying Abdominal Aortic Aneurysm. *Arch. Surg.*, 1974; 111:539-541.
11. GÉTAZ, P. et al.: The coagulopathy associated with Aortic Aneurysms. *Postgraduate Medical Journal*, 1977; 53:667-671.
12. FOUSER, L. et al.: Platelet dysfunction associated with Abdominal Aortic Aneurysms. *Am J. Clin. Pathol.*, 1980; 74:700-705.