



Púrpura trombótica trombocitopénica posparto en gestante con enfermedad hipertensiva del embarazo

Sr. Editor: La púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida¹. Presentamos un caso clínico de una mujer que desarrolló una PTT a las 40 horas de habersele practicado una cesárea. Es interesante destacar que esta paciente presentó al final de la gestación una enfermedad hipertensiva del embarazo (EHE), lo cual dificultó el diagnóstico de la PTT teniendo en cuenta que hacer el diagnóstico diferencial con el síndrome de HELLP (*hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets*). Ambas enfermedades cursan con hemólisis, plaquetopenia y elevación de la lactodeshidrogenasa (LDH), pero en la PTT las pruebas de coagulación y las transaminasas suelen mantenerse normales, no así en el síndrome de HELLP, en el que existe un trastorno de la coagulación y elevación de las transaminasas.

Primigesta de 26 años, que acudió a nuestro servicio por primera vez a las 35 semanas para el control evolutivo de su embarazo y asistencia al parto. Los controles de la gestación realizados previamente en el ambulatorio fueron normales.

Se efectuaron tres controles obstétricos a las 35, 37 y 39 semanas de gestación, durante las que se observó un incremento de peso de 8,5 kg y se evidenciaron edemas en las extremidades inferiores, así como un incremento de la presión arterial (150/90 mmHg). Se realizaron análisis de sangre (hemoglobina 113 g/l; hematocrito, 0,33 l/l; plaquetas, 184×10^9 l/l; creatinina, 0,66 mg/dl), proteinuria de 24 h, registros cardiotocográficos y ecografías, cuyos resultados fueron normales. Dado que las presiones no se normalizaban con el reposo y la existencia de las edemas en extremidades inferiores, se decidió ingreso e inducción bajo la orientación diagnóstica de estado hipertensivo leve del embarazo. Se inició maduración cervical con prostaglandinas. Durante la fase de maduración, la paciente presentó cifras tensionales elevadas (161/100 mmHg) que obligaron a la administración de hidralazina y sulfato de magnesio para prevenir convulsiones (ambos intravenosos). Al no modificarse las condiciones cervicales se indicó una cesárea por inducción fallida y se obtuvo un recién nacido de sexo femenino, de 3.300 g de peso y Apgar de 9-10.

El posparto inmediato cursó con normalidad. A las 40 h postintervención la mujer presentó astenia, palidez y oliguria. Se practicó una analítica cuyo resultado fue: hemoglobina, 55 g/l; hematocrito, 0,17 l/l; plaquetas, 35×10^9 l/l; leucocitosis ($16,5 \times 10^9$ l/l), creatinina, 1 mg/dl; LDH, 2.690 U/l; las pruebas de coagulación y las transaminasas fueron normales. Se decidió transfusión de tres concentrados de hemáties, con lo que mejoró el estado general de la paciente y se recuperó la diuresis. Se suspendió el sulfato de magnesio. A las 62 h de la cesárea la paciente inició deterioro de su estado general, disnea, febrícula (37,5 °C), oliguria y hematuria. El análisis postransfusional evidenció hemoglobina de 80 g/l y hematocrito del 0,24 l/l, destacando unas plaquetas de 17×10^9 l/l, creatinina de 1,15 mg/dl y LDH de 7.000 U/l; las transaminasas y pruebas de coagulación fueron normales. La paciente se encontraba consciente y orientada, se auscultaron estertores crepitantes en ambas bases pulmonares, el abdomen era blando y depresible y el útero bien involucionado. La presión arterial se mantuvo elevada (156/95 mmHg) a pesar de recibir hidralazina. Se efectuó una radiografía de tórax cuyo resultado fue normal, así como una ecografía que descartó la existencia de hemorragia abdominal. Dada la persistencia de la oliguria, a pesar de una hidratación correcta y del descenso de las plaquetas, se decidió

traslado a la unidad de cuidados intensivos (UCI) con la orientación diagnóstica de plaquetopenia grave más insuficiencia renal secundaria probablemente a preeclampsia grave.

Al ingreso en la UCI se constataron fiebre de 38 °C, trombocitopenia (17×10^9 l/l), anemia hemolítica con esquistocitosis, insuficiencia renal (creatinina de 1,4 mg/dl) y alteración neurológica (estupor, trastornos visuales), y se estableció el diagnóstico de PTT. La paciente requirió soporte transfusional de tres concentrados de hemáties y 8 sesiones de plasmaféresis. La plasmaféresis fue el único tratamiento utilizado para la PTT. El volumen recambiado por sesión fue de 35 a 45 ml/kg con recuperación progresiva tanto clínica como analítica (plaquetas, 306×10^9 l/l; hematocrito, 0,28 l/l y creatinina 1 mg/dl). La paciente presentó también hipertensión arterial que precisó tratamiento con diuréticos y labetalol a dosis altas. Como complicación presentó infección urinaria que fue tratada con ciprofloxacino intravenoso. Dado su buen estado clínico, fue trasladada a la planta de obstetricia tras 10 días de estancia en la UCI. Allí presentó como complicación una neumonía nosocomial con empiema que fue tratada con ciprofloxacino y ampicilina intravenosos, y se procedió a la colocación de un tubo de drenaje pleural conectado a aspiración, sin presentar complicaciones inmediatas; la paciente fue trasladada a la planta de neumología para su seguimiento. La evolución fue buena, y se le dio de alta con buen estado general. Al mes realizó nuevo control en el que se observó útero bien involucionado y análisis de sangre dentro de la normalidad, con 249×10^9 l/l de plaquetas y anticuerpos antinucleares (ANA) negativos.

La PTT, que fue descrita en primer lugar por Moschcowitz en 1924², aparece más frecuentemente en mujeres jóvenes¹. Aunque es una enfermedad de etiología desconocida, se han observado diversas circunstancias que pueden actuar como factores predisponentes, como la gestación, una infección, los anticonceptivos orales y la cirugía; en nuestro caso tenemos dos de estos factores desencadenantes³. La fisiopatología de esta entidad se caracteriza por una alteración de la función plaquetaria que da lugar a la formación de trombos en el territorio microvascular^{4,5}. Se asocia a ANA positivos en sangre en un 20% de los pacientes¹. En el caso que presentamos los ANA fueron negativos. En revisiones amplias, un 10% de estas pacientes son gestantes o puerperas³, con una incidencia aproximada de 1 caso por cada 25.000 partos⁶. Suele ocurrir más frecuentemente antes del parto (en un 89% de los casos)³ y es más rara su aparición, como ocurrió en este caso, en el posparto. En una revisión amplia realizada por Helou et al en 1994⁴, sólo se encontraron 6 casos de PTT durante el puerperio. En ocasiones, puede resultar difícil realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de HELLP. En nuestro caso, el motivo de la inducción fue un EHE, y esto nos hizo dudar en un principio de que el cuadro pudiera ser un síndrome de HELLP posparto, ya que la presión elevada suele asociarse también a este síndrome. Encontramos en la bibliografía un caso de PTT en mujer gestante con signos de preeclampsia a las 28 semanas de gestación⁷. Nos hizo sospechar que no se trataba de un síndrome de HELLP la existencia de una hemólisis tan importante, y que tanto las transaminasas como las pruebas de coagulación se mantuvieron dentro de la normalidad.

La sintomatología inicial de la PTT suele ser bastante inespecífica⁶—náuseas, vómitos, fiebre o hemorragia (vaginal, hematuria u otras localizaciones)—, si bien suelen predominar como más característicos los síntomas neurológicos. En nuestro caso no fue así, y la sinto-

matología neurológica apareció más tardíamente, siendo más temprana la afección renal. Aunque la PTT se define clínicamente por la presencia de trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, síntomas neurológicos, fiebre y afección renal, en la mayoría de los casos (en dos tercios de los pacientes) sólo aparecen la hemólisis, la trombocitopenia y los signos neurológicos³; en nuestro caso sí concurren estos 5 síntomas.

Esta entidad se asociaba hace algunos años a una alta mortalidad sin tratamiento⁸, pero actualmente la introducción de la plasmaféresis en el tratamiento de la PTT ha mejorado mucho el pronóstico de estas pacientes, llegando a una supervivencia del 91%⁹, aunque no están exentas de recaídas tras largos períodos de remisión⁸. En estas pacientes es de gran importancia realizar un diagnóstico temprano e iniciar el tratamiento lo antes posible, como ocurrió en nuestro caso, para evitar complicaciones hemorrágicas que, cuando afectan al sistema nervioso central, pueden ser de extraordinaria gravedad, comprometiéndole la vida del paciente, y pueden dejar secuelas importantes en caso de recuperación¹⁰. Esta paciente tuvo una recuperación completa sin secuelas.

Eduardo González-Bosquet, Nuria Pagés,
Miquel Borrás y José María Laila

Departamento de Obstetricia y Ginecología
Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.
Barcelona.

- Helou J, Nakhle S, Shoenfeld S, Nassier T, Shalev E. Postpartum thrombotic thrombocytopenic purpura: report of a case and review of the literature. *Obst Gynecol Surv* 1994; 49: 785-789.
- Moschcowitz E. Hyaline thrombosis of the terminal arterioles and capillaries: a hitherto undescribed disease. *Proc N Y Pathol Soc* 1924; 21: 24.
- Brostrom S, Bergman J. Thrombotic thrombocytopenic purpura: a difficult differential diagnosis in pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2000; 79: 84-85.
- Rose M, Rowe JM, Eldor A. The changing course of thrombotic thrombocytopenic purpura and modern therapy. *Blood Rev* 1993; 7: 94-103.
- Ruggenenti P, Remuzzi G. The pathophysiology and management of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Eur J Haematol* 1996; 56: 191-207.
- Dashe JS, Ramin SM, Cunningham FG. The long-term consequences of thrombotic microangiopathy (thrombotic thrombocytopenic purpura and hemolytic uremic syndrome) in pregnancy. *Obstet Gynecol* 1998; 91: 662-668.
- Staiger HJ, Fettig O, Theml H. Thrombotic thrombocytopenic purpura (Moschcowitz syndrome) in a patient with EPH gestosis. The pathophysiologic principle of HELLP syndrome? On the question of the identity of the HELLP syndrome with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Geburtshilfe un Frauenheilkunde* 1989; 49: 597-600.
- Blanco A, Palacio C, López A, Acebedo G, Castellá D, Juliá A. Púrpura trombótica trombocitopénica. Estudio retrospectivo de 22 episodios consecutivos en 16 pacientes. *Med Clin (Barc)* 1998; 111: 385-388.
- Bell WR, Braine HG, Ness PM, Kickler TS. Improved survival in thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome. Clinical experience in 108 patients. *N Engl J Med* 1991; 375: 398.
- Martínez Frances A, Pereira A, Ordinas A. Púrpura trombótica trombocitopénica y síndrome hemolítico urémico (PTT/SUH). Descripción de una serie de 35 pacientes. *Med Clin (Barc)* 1997; 109: 49-52.