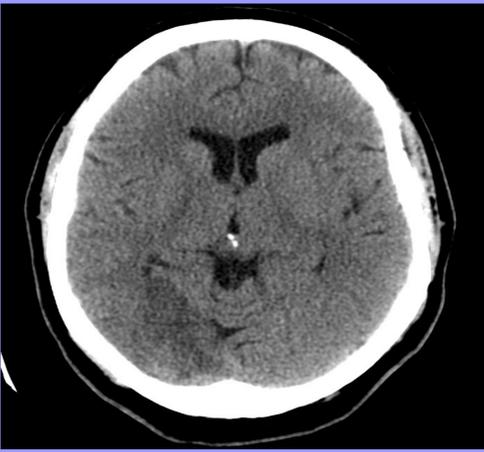


## Presentación atípica de una deficiencia de ADAMTS13

N.A. Sabbagh Casado; R. Alonso Redondo; C.F. Da Silva França; T. Rodríguez Ares; V. Nogueira Fernández; M. Rodríguez Rodríguez; L. Álvarez Fernández; M. Guijarro del Amo; M. Alberte Woodward; J. González Ardura; F. Brañas Fernández; R. Pego Reigosa.

*Sección de Neurología Hospital Universitario Lucus Augusti*

La púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) es una entidad poco frecuente, fundamentalmente de causa autoinmune, que asocia clínica neurológica en gran parte de los casos (60%), usualmente leve y transitoria<sup>1</sup>. Suele precisar tratamiento con plasmaféresis urgente dada la agresividad de esta entidad<sup>2</sup>.



### Caso Clínico

Paciente con sospecha de trombosis de senos venosos e infarto venoso asociado en región occipital derecha, presentando insuficiencia renal aguda (creatinina 3.33 mg/dL) y trombopenia (59.000/mm<sup>3</sup>), sin esquistocitos en frotis de sangre periférica. Se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y precisó ingreso en UCI para control de tensión arterial. La RMN cerebral no muestra datos sugestivos de trombosis de los senos venosos, observándose lesión compatible con infarto isquémico en territorio ACP derecha con transformación hemorrágica. Se suspendió la anticoagulación con HBPM y posteriormente presentó anemización con alteración de los parámetros de hemólisis y mayor trombopenia.

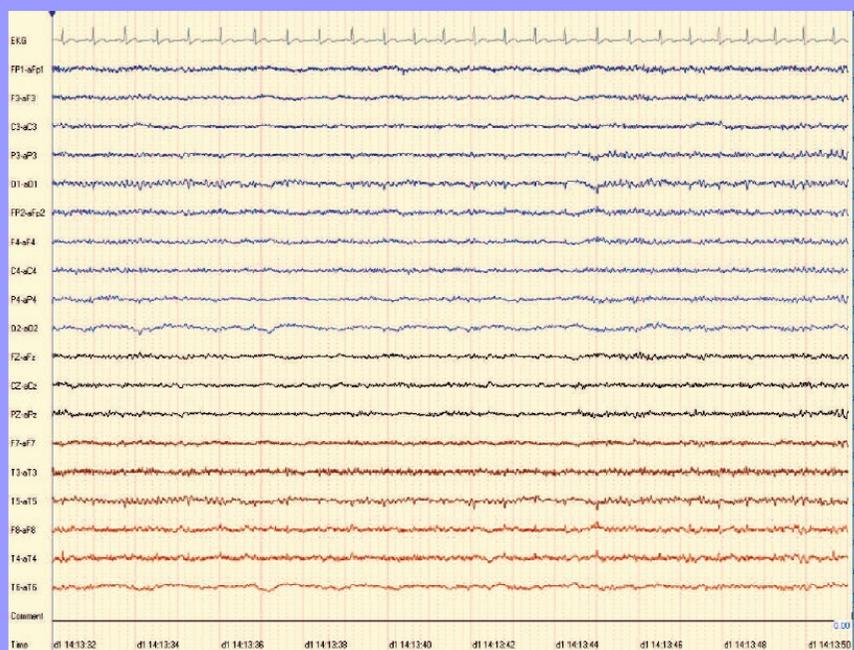
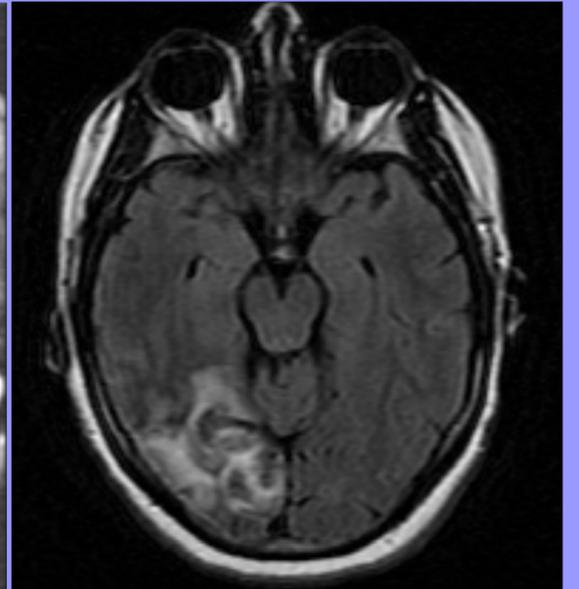
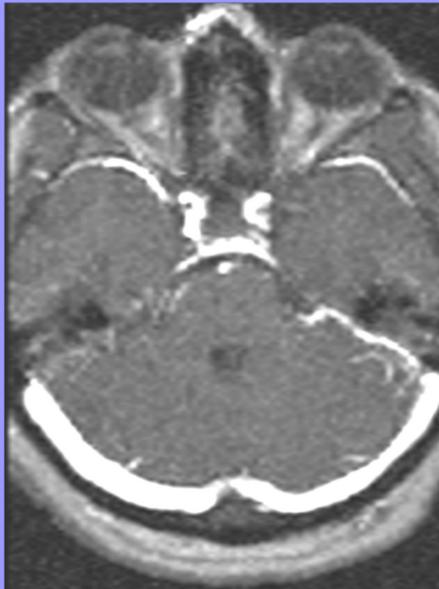
### Resultados

Se realizó biopsia de médula ósea (hiperplasia) y se iniciaron corticoides a 1 mg/kg. El estudio de hemoglobinuria paroxística nocturna y autoinmunidad mostró ANA positivos así como Ac antiperoxidasa tiroidea positivos.

Ante la sospecha de microangiopatía trombótica atípica se solicitó actividad ADAMTS13, y se inicia infusión de plasma en espera de resultados.

Tras mejoría clínica inicial presentó nueva clínica neurológica consistente en cefalea holocraneal y clonías bucales (TC sin cambios), en probable relación con crisis parcial simple y posteriormente una crisis tónico-clónica generalizada que precisó intubación y nuevo traslado a UCI, comenzándose tratamiento con ácido valproico y levetiracetam.

Tras confirmación de deficiencia de ADAMTS13 se inicia recambio plasmático con rápida normalización electroencefalográfica con correlación clínica (desaparición de vómitos de repetición). Los siguientes días presentó mejoría analítica hasta normalización de plaquetas.



Durante los meses sucesivos presenta adecuada evolución clínica y analítica, con análisis de control normales y sin presentar nuevos episodios de clínica neurológica por lo que se inicia suspensión progresiva de ácido valproico.

### Conclusiones

El caso clínico nos parece relevante porque se trata de una entidad poco frecuente, con una presentación inicial atípica y que precisa tratamiento urgente; en segundo lugar recordar que la PTT es una entidad potencialmente mortal, con diagnóstico de laboratorio no inmediato que requiere un rápido manejo clínico para iniciar recambio plasmático aún en espera de los resultados analíticos<sup>3</sup>.

### Bibliografía

1. Regional UK TTP registry: correlation with laboratory ADAMTS 13 analysis and clinical features. Scully M, Yarranton H, Liesner R, Cavenagh J, Hunt B, Benjamin S, Bevan D, Mackie I, Machin S. Br J Haematol. 2008;142(5):819.
2. Measuring ADAMTS13 activity in patients with suspected thrombotic thrombocytopenic purpura: when, how, and why? George JN. Transfusion. 2015 Jan;55(1):11-3.
3. Effect of plasma exchange on plasma ADAMTS13 metalloprotease activity, inhibitor level, and clinical outcome in patients with idiopathic and nonidiopathic thrombotic thrombocytopenic purpura. Zheng XL, Kaufman RM, Goodnough LT, Sadler JE. Blood. 2004;103(11):4043.