

**PTT EN PACIENTE CON RASGO FALCIFORME. REACCIÓN ANAFILÁCTICA DURANTE LA PLASMAFÉRESIS**

V. Mykytiv, F. Campoy García, A.M. Dios Loureiro, M.L. Amador Barciela, M.J. Allegue Vilaso  
CHOP (Complejo Hospitalario de Pontevedra)

**Fundamentos:** La PTT es una patología poco frecuente en general; sin embargo, el rasgo falciforme es relativamente común en individuos de raza negra, más aún en áreas endémicas para Paludismo. Presentamos un caso en el que la coexistencia de ambas entidades plantea dudas diagnósticas y terapéuticas.

**Caso clínico:** Mujer de raza negra de 39 años procedente de Cuba, con antecedentes de rasgo falciforme y dos cesáreas previas sin complicaciones. En febrero de 2009 fue sometida a histerectomía por útero miomatoso, presentando un postoperatorio complicado con colección hemática, purulenta en cúpula vaginal que requirió reintervención y sepsis por *P. aeruginosa* multiresistente. Durante el postoperatorio presentó crisis convulsiva de duración recortada y cuadro de anemia microangiopática. La analítica reveló un alargamiento de TP, INR de 1.7, ATTP: 1.5, LDH de 5815 U/L, Hb de 7.5 g/dL, Leucocitos 18.700/mm<sup>3</sup> y Plaquetas 11.000/mm<sup>3</sup>. La revisión del frotis evidenció leucocitosis con neutrofilia, desviación izquierda y esquistocitosis del 11%. Con estos datos la paciente fue diagnosticada de PTT iniciándose recambios plasmáticos. En total se realizaron 18 recambios plasmáticos con PFIAM. Además fue diagnosticada de HTA por la que se inició tratamiento con Enalapril. Se realizó estudio de Eritropatología, confirmando el rasgo drepanocítico (14.4% Hb S) y el de ADAMTS13 con actividad en plasma de 0% e IgG anti-ADAMTS13 en plasma con un título elevado de 89 U/ml, datos compatibles con ausencia de actividad ADAMTS13 debido a la presencia de Ac inactivantes. Fue dada de alta en abril de 2009. Ingresó nuevamente en mayo de 2009 con clínica de mareo y anemia (Hb 8.8 g/dL), por lo que se iniciaron nuevas plasmaféresis. Durante el 4º recambio la paciente sufrió una reacción anafiláctica grave asociada a trombopenia (14.000/mm<sup>3</sup>), por lo que se suspendió el proceso y se inició tratamiento con Rituximab. Este último también fue retirado por nuevo episodio anafiláctico. Se intentaron reiniciar los recambios plasmáticos administrando Albúmina y Vincristina, sin obtener respuesta. Las pruebas alérgicas fueron negativas. El estudio inmunohematológico no pudo excluir la presencia de aloanticuerpos de positividad débil anti-Fy3, en paciente Fya/Fyb negativa. Ante los resultados se inició tratamiento con corticoides, antihistamínicos, se suspendió Enalapril y se retomaron las plasmaféresis, con buena tolerancia y lenta pero progresiva respuesta. En total se realizaron 20 recambios. La Vincristina fue suspendida después de la tercera dosis y la paciente fue dada de alta en junio de 2009, sin recaídas hasta la fecha.

**Conclusiones:** En los raros casos de coexistencia de estas dos patologías, es necesario distinguir entre la PTT y las crisis drepanocíticas para poder realizar un tratamiento correcto. Por otra parte, es difícil de determinar si el origen del cuadro anafiláctico es secundario a proteínas plasmáticas o a IECAs, ya que existen casos descritos de reacciones de hipersensibilidad frente a estos en pacientes con plasmaféresis.