

**TITOLO:Case report di sindrome pseudo-psichiatrica da porpora trombotica
Trombocitopenica,TTP detta Sindrome di Moschowitz**

AUTORI: E.Amadei;R.Pascucci

ISTITUTO:Medicina D'Urgenza e Pronto Soccorso ACO S.Filippo Neri-Roma

La sindrome di Moschowitz rappresenta una condizione clinica di difficile diagnosi in Pronto Soccorso che, se non riconosciuta tempestivamente si associa a un'elevata mortalità (80% dei pazienti).La TTP è stata descritta da Moschowitz nel 1925 come una unica patologia caratterizzata da trombi jalini in molti organi;nel 1964 Amorosi e Ullmann definirono i cinque criteri diagnostici della malattia: febbre, piastrinopenia , anemia emolitica, insuffienza renale e danni neurologici di entità variabile fino al coma.Il successo terapeutico dipende dalla capacità di sospettarla e quindi di instaurare immediatamente un'adeguata e specifica terapia con plasmaferesi e infusione di plasma fresco.La ricerca di porpora cutanea non sempre è di ausilio diagnostico.

Il presente articolo descrive il caso di una donna di 51 anni,portata in PS dal 118 con richiesta di TSO per stato delirante ed etilismo di recente insorgenza ,con turbe comportamentali.

L'anamnesi risultava negativa per patologie degne di nota,come pure risultava che la paziente non seguiva terapie particolari.

Venivano subito espletati i primi accertamenti clinici che mostravano una paziente vigile,ma disorientata nel tempo e nello spazio,itterica,con temperatura corporea nei limiti della norma e numerose manifestazioni ecchimotiche e petecchiali,diffuse su tutta la superficie corporea.

Venivano subito effettuati i prelievi ematochimici di routine per emocromo, funzione epatica e renale, dosaggio dei marcatori cardiaci, test di emocoagulazione, elettrolitemia. Quasi immediatamente la paziente veniva sottoposta a visita specialistica psichiatrica, per la eventuale convalida del TSO. Subito dopo la visita psichiatrica veniva effettuata una TAC cranio urgente senza mezzo di contrasto,che risultava negativa.

Gli esami di laboratorio eseguiti in urgenza, mostravano una severa piastrinopenia (7000/mmc), iperbilirubinemia di tipo misto, aumento delle LDH, della creatinina e della azotemia,senza però raggiungere i valori soglia di una insufficienza renale acuta. I test di coagulazione risultavano tutti nella norma ivi compreso il D-Dimero e i PDF.Le prove di funzione epatica tipo Transaminasi e GammaGT,risultavano nella norma,nonostante l'assunzione di recente data ad alte dosi di alcolici,così come riferito dai familiari. La paziente veniva ricoverata in ambiente medico e venivano approfondite le ricerche nel campo ematologico,legate alla grave piastrinopenia.Le ulteriori indagini rilevavano anemia emolitica, con presenza di schistociti. Questo reperto è caratteristico, rappresentando l'anomalia ematologica ,espressione dell'abnorme interazione tra microcircolo e piastrine,che determina microtrombosi,proliferazione endoteliale e flogosi vascolare.Sulla base del rilievo ematologico e sulla considerazione della presenza di quattro dei cinque criteri diagnostici,al momento mancava solo la febbre, si propendeva per una diagnosi di TTP,si iniziava subito la terapia con plasma fresco,pappa di piastrine e cortisone(metilprednisolone) e si cercava posto letto in reparto di Ematologia, per indirizzarla quanto più precocemente al trattamento con plasmaferesi.

La tempestività nell'iniziare la terapia è legata all'evoluzione infausta della sindrome, che se diagnosticata in ritardo,pur se trattata,presenta una mortalità intorno al 20%.La diagnostica differenziale deve essere posta con la CID(Coagulazione Intravascolare Disseminata) e con la SUE(Sindrome Uremico Emolitica.La causa della TTP spesso è misconosciuta,idiopatica,ma può associarsi a infezioni virali e batteriche,malattia neoplastiche,esposizione a radiazioni,assunzione di farmaci,antibiotici,antiaggreganti,antiblastici,cocaina.