



Pseudo-thrombotic microangiopathy, a rare cause of microangiopathic anemia

(Pseŭdotrombotamikroangiopatio, malofta kaŭzo de mikroangiopata anemio)

Jorge Collado-Saenz *

Servo de Interna Medicino, Malsanulejo San Pedro, Rioho, Spain

* corresponding author: jcollados@riojasalud.es

RECEIVED: May 27, 2023 ■ **REVISED:** June 25, 2024 ■ **ACCEPTED:** July 3, 2024 ■ **PUBLISHED ONLINE:** September 1, 2024

KEYWORDS: Pseudo-thrombotic microangiopathy, B12 vitamin, Moschcowitz syndrome, microangiopathic hemolytic anemia



This is an open access article under the CC BY license (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>). The Authors retain copyright.

PSEUDO-THROMBOTIC MICROANGIOPATHY OR MOSCHCOWITZ SYNDROME IS AN ENTITY CHARACTERIZED BY HEMOLYTIC ANEMIA WITH THE PRESENCE OF SCHISTOCYTES AND THROMBOPENIA, SECONDARY TO A VITAMIN B12 DEFICIENCY. WE PRESENT THE CASE OF A MAN WITH THIS ENTITY WHOSE ALTERATIONS WERE RESOLVED WITH THE ADMINISTRATION OF PARENTERAL CYANOCO-

Priskribo de la kazo

85-jaraĝa viro venas al la urĝejo kun 10-taga historio de malhelaj likvaj fekoj kun spuroj de sango. Li ankaŭ raportas foreston de spontanea urinado en la lastaj tagoj. Lia historio inkludas ekstabakismon, hipertension kaj suspekton de prostatika neoplazio antaŭ 5 jaroj kiu ne estis studita.

Sur la analiza nivelo, atentigas akutan renan insuficiencon kun creatinino 16 mg/dl (referenca valoro 0.5-0.9 mg/dl), hiperkalemian 7.4 mmol/l (referenca valoro 3.6-5.1 mmol/l) kaj gravan anemigon kun hemoglobino 5.1 g/l (referenca valoro 12-16 g/l) kaj meza korpuskula volumeno (MKV) 108 fl (referenca valoro 80-98 fl). Ĝi ankaŭ prezentas 15.000 leŭkocitojn po μ l (referenca valoro 4000-11000 po μ l) kaj 140.000 trombocitojn po μ l (referenca valoro 150000-425000 po μ l). C-reaktiva proteino estas 60 mg/l (referenca valoro 0-10 mg/l) kaj prokalcitonino estas 7.1 ng/l (referenca valoro 0-0.5 ng/l).

En la urĝejo oni faris vezikkateteron, eliranta 1200 ml da bruneta urino kun koagulaĵoj. Abdomina ultrasono rivelas duflankan ureterohidronefrozon. Konsultita Nefrologio kaj Urologio, urĝa agado estas malakceptita pro malbona mallonga-tempe prognozo.

La studo post akcepto rivelas gravajn hematiologiajn difektojn: datenoj de hemolizo kun LDH 485 U/l (referenca valoro 120-250 U/l) kaj nedetektable haptoglobino (referenca valoro 41-165 mg/dl), negativa Coombs-testo, ĉeesto de skistocitoj en la sangomakulo, progresiva malkresko de trombocitoj ĝis 49000 po μ l kaj koagulopatio kun longedaŭraj protrombina tempo kaj aktivigita parta tromboplastino (proporcioj de 2,03 kaj 1,29, respektive; referenca valoro 0,8-1,2), malpliigan fibrinogenon 183 mg/dl (referenca valoro 184-480 mg/dl) kaj signife pliigan D-dimeron 135760 ug/l (referenca valoro 0-500 ug/l). Vitamino B12 estas nedetektable, kun normalaj niveloj de foliatacido (6.8 ng/ml; referenca

valoro ≥ 3.9 ng/ml). Kontraŭ-parietalaj ĉeloj kaj kontraŭ-plasmaj ĉelaj antikorpoj estas negativaj.

Intensa seroterapio kaj antibioterapio kun piperacilino-tazobactam estas iniciatitaj, same kiel intramuskola cianokobalamino post konado de analizaj trovoj, kun malrapida sed progresema plibonigo de la renaj kaj hematologiaj ŝanĝoj. La klinika kondiĉo de la paciento estas bona dum la tuta enhospitaligo, sen havi febron, mensajn marlardojn aŭ iujn simptomojn preter la komenca digesta sangado.

Digesta endoskopa studo rivelas erozian ezofagiton, gastriton kaj duodeniton kiel la kaŭzon de la sangado. Abdomenan CT-skanadon kun trovo de difuza osta enfiltriĝo sugestia je disvastigita prostata neoplazio. Onkologia diagnozo estas supozita kaj bikalutamido kaj hormona blokado estas komencitaj.

Ĉe senŝargiĝo, rena funkcio preskaŭ normaligiĝis (kreatinino 2,48 mg/dl), signoj de hemolizo malaperis, same kiel ŝanĝoj en trombocito kaj koaguliĝo.

Diskuto

La diferenciga diagnozo de hemolizaj anemioj estas larĝa kaj ofte kompleksa. La ĉeesto de skistocitoj en hemolita anemio malfermas la spektron de mikroangiopata anemio, grava klinika kondiĉo en kiu kuracado devas komenciĝi rapide kaj agreseme.

Vitamino B12-manko povas konduki al makrocita neregenera anemio kun intramedula hemolizo, kiu foje estas asociita kun la ĉeesto de skistocitoj kaj trombopenio, simulante la esprimon de trombotamicroangiopatio [1,2]. Ĉi tiu morbo ankaŭ estas konata kiel Moschcowitz-sindromo [3]. La normaligo de la ŝanĝoj kun vitaminanstaŭaĵo estas la konfirma testo por la diagnozo.

Koni ĉi tiun patologion havas fortajn implicojn en terminoj de evitado de senutilaj diagnozaj kaj terapiaj mezuroj.

Nia paciento havis mikroangiopatian hemolitan anemion kaj trombopenion kaŭze de absoluta manko de vitamino B12, siavice pravigita de la pliiĝo de ĉela turniĝo pro osta infiltrado de la prostata tumor. En ĉi tiu scenaro, spontanea digesta sangado kaj hematurio okazis kun akuta urina reteno kaj obstrukca rena insuficenco. Ĉiuj ŝanĝoj malaperis kun la administrado de parentera D-vitamino.

Resumo

Pseŭdotrombotamicroangiopatio aŭ Moschcowitz-sindromo estas malsano karakterizita per hemoliza anemio kun ĉeesto de skistocitoj kaj trombopenio, sekvanta al vitamino B12-manko. Ni prezentas la kazon de viro kun ĉi tiu morbo, kies difektoj estis solvitaj per la administrado de parentera cianokobalamino.

Conflict of Interest

The authors of this article declare that there is no conflict of interest.

Funding

The authors received no financial support for the research, authorship, and/or publication of this article.

References

1. McKee A, Salter B, Mithoowani S. Pseudo-microangiopathie thrombotique causée par une grave carence en vitamine B12. *CMAJ*. 27-a de novembro 2023;195(46):E1604-9. DOI: <https://doi.org/10.1503/cmaj.230959-f>
2. Philippe L, Voicu ML, Katringer E, Moldovan M, Deconinck E, Duchene F. Pseudo-microangiopathie : diagnostic à ne pas manquer ! *La Revue de Médecine Interne*. 1-a de decembro 2014;35:A185-6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2014.10.329>
3. Bullor C, Martínez Deocare D, Rodríguez B, Zuzel PY, Aliano J, Marqués Burgos P, et al. [Pseudo-thrombotic microangiopathy due to vitamin B12 deficiency in an infant]. *Arch Argent Pediatr*. Aŭgusto 2021;119(4):e326-9. DOI: <https://doi.org/10.5546/aap.2021.e326>