

Caso clínico **03**

Púrpura trombocitopénica trombótica autoinmune: diagnóstico, tratamiento, evolución y primera recaída

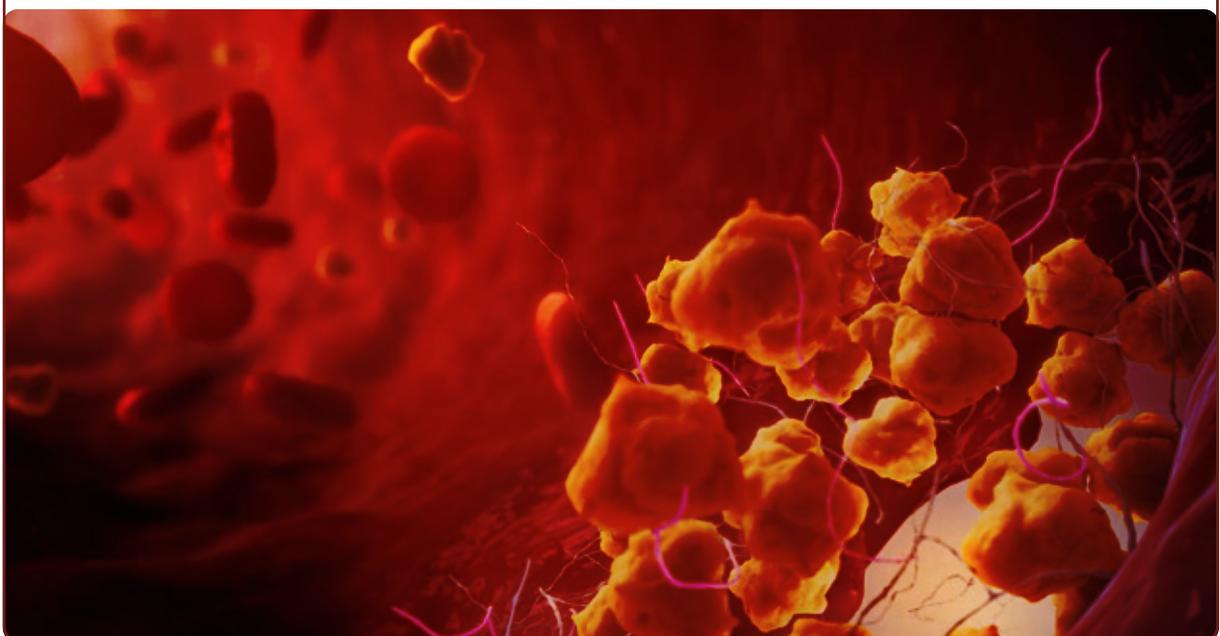
Alejandro Freixes, María Mas, Nuria Clarós
Hospital General Universitario de Castellón.

Introducción

La púrpura trombocitopénica trombótica adquirida o autoinmune (PTTa) es una microangiopatía trombótica, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia secundaria al descenso de ADAMTS13 congénito o adquirido. Su incidencia es de 3-4 casos/1.000.000 de habitantes. Puede presentar clínica neurológica, abdominal, renal y hemorrágica. Su mortalidad sin tratamiento es del 90-100%, por lo que es una urgencia hematológica.

Presentación clínica

Una mujer de 77 años, con antecedentes de infección por el virus de la hepatitis C y B, crónicas, sin tratamiento, trastorno depresivo, ansiedad, espondiloartrosis y hernia hiatal, se presenta con astenia, cefalea y disnea.



Datos de laboratorio

Tabla 1. Parámetros analíticos.

Hemograma	Hb 8,9 g/dL; VCM 91,8 fL; leucocitos 6.620 μ L; PMN 4.500 μ L; Pla _q 12.000 μ L; reticulocitos 3,46%; CD negativo.
Frotis de sangre periférica	3-4 esquistocitos/campo. No agregados de plaquetas.
Bioquímica	Bilirrubina 1,22; LDH 1835; haptoglobina 2.
ADAMTS13 e inhibidores	1,4%; 0,5 UB (positivo >0,4).
Perfil autoinmune	ANA positivo, patrón moteado.
Serología	Antígenos s y e + VHB. Carga viral de VHB 68 UI/mL.
Microbiología	PCR <i>Campylobacter</i> positivo. Toxina Shiga negativo.

ANA: anticuerpo antinuclear; CD: Coombs directo; Hb: hemoglobina; LDH: lactato deshidrogenasa; PCR: proteína C-reactiva; Pla_q: plaquetas; PMN: leucocito polimorfonuclear; UB: unidades Bethesda; VCM: volumen corpuscular medio; VHB: virus de la hepatitis B.

Motivo de presentación

Valorar la enfermedad tras el tratamiento clásico (reemplazo plasmático [RP] y corticoides) y tras la primera recaída, asociando rituximab* y caplacizumab al tratamiento clásico.

Solución del caso en la vida real

Al ingreso se inicia RP, recibiendo un total de 11 RP (1,5 vollemias), metilprednisolona a dosis de 1,5 mg/kg/día, durante diez días y posterior pauta descendente. Se

inicia tratamiento con entecavir 0,5 mg/día por el virus de la hepatitis B. Respuesta al alta: hemoglobina 9,5 g/dL, plaquetas 180.000 μ L, 2-3 esquistocitos/campo, LDH 324 UI/L.

A los dos meses y medio del alta, presenta una recaída de su enfermedad, con: plaquetas 13.000 μ L, creatinina 1,34 mg/dL, parámetros de hemólisis y presencia de 6-7 esquistocitos/campo. Se inicia de nuevo el RP, corticoterapia y se añade rituximab* y caplacizumab, a dosis habituales, sin complicaciones de interés. Como incidencia, presenta focalidad neurológica, con lesiones expuestas en las Figuras 1 y 2. Tras el

Figura 1. Infarto agudo occipital.

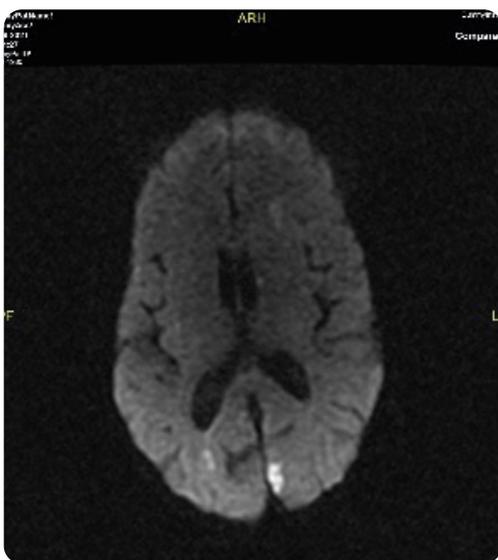
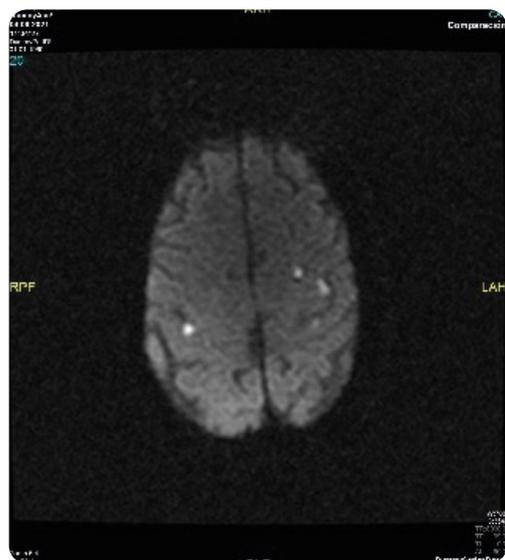


Figura 2. Infartos agudos frontales.



* Rituximab no está aprobado por ningún organismo internacional para el tratamiento de la PTTa.

alta, está en seguimiento, estable clínica y analítica mente, sin clínica neurológica, ADAMTS13 de 65,2% y anticuerpos inhibidores negativos.

Otras posibles soluciones en base a lo que se conoce actualmente

Se sugiere iniciar el tratamiento de primera línea con RP, corticoides, rituximab* y caplacizumab.

Novedad

El tratamiento clásico consigue una remisión completa (RC) en la mayoría de los casos, pero se ha visto en diferentes estudios que la adición de estos nuevos tratamientos aumentan el número de RC y hay menos recaídas, recuperación más rápida de plaquetas, menores eventos adversos, menor necesidad de RP, así como una disminución de la mortalidad.

Principales conclusiones y aprendizajes

- La PTTa es una urgencia hematológica en la que la demora del inicio del tratamiento supone un aumento de la mortalidad.
- Conviene descartar enfermedades o procesos que puedan desencadenar la PTTa, para poder tratarlos si existen y disminuir el riesgo de recidivas.
- Se debe monitorizar la analítica básica junto con ADAMTS13 y anticuerpos inhibidores.
- La adición de nuevas terapias como caplacizumab y rituximab* pueden suponer un aumento de RC a lo largo del tiempo, así como una disminución de complicaciones y aumento de supervivencia.

Bibliografía

1. De la Rubia J, Fernández-Zarzoso M, Sanz MA. Púrpura trombótica trombocitopénica y síndrome hemolítico urémico. En: Rovira M, Sanz J. *Manual Práctico de Hematología Clínica* 6ª ed. Molins de Rei; Antares; 2019. p 477-82.
2. Scully M, Cataland SR, Peyvandi F, Coppo P, Knöbl P, Kremer Hovinga JA, et al. Caplacizumab Treatment for Acquired Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *N Engl J Med*. 2019;380(4):335-46.
3. Peyvandi F, Scully M, Kremer Hovinga JA, Cataland S, Knöbl P, et al. Caplacizumab for Acquired Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *N Engl J Med*. 2016;374(6):511-22.
4. Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2017;129(21):2836-46.

* Rituximab no está aprobado por ningún organismo internacional para el tratamiento de la PTTa.

[Ver ficha técnica Cablivi](#)

©Sanofi y los autores
Edita: Esmon Publicidad, S.A.
Balmes 209, 3º 2ª. 08006 Barcelona
esmon@esmon.es
ISBN: 978-84-19264-30-5

Ninguna parte de esta obra, incluido el diseño de la cubierta, puede reproducirse, almacenarse o transmitirse de ninguna forma, ni por ningún medio, sea este electrónico, químico, mecánico, óptico, de grabación o de fotocopia, sin la previa autorización escrita por parte del titular del copyright.

La información contenida en este material está dirigida exclusivamente al profesional médico, con la intención de proporcionar información científica de interés. Cualquier indicación fuera de ficha técnica mencionada será con el único objetivo de intercambio científico y no representa una promoción. SANOFI no recomienda el uso de sus productos fuera de lo indicado en sus respectivas fichas técnicas.