

## **PURPURA TROMBOTICA TROMBOCITOPENICA (PTT), DESCRIPCIÓN DE 20 EPISODIOS EN NUEVE PACIENTES**

**Domínguez B . García MJ. Pérez NF. Torres N. Sánchez A. Clavero C. Giménez F y Gracia A.**

*Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

**Introducción:** La púrpura trombótica trombocitopénica o enfermedad de Moschkoviz, descrita en 1924 por este autor, se caracteriza por la pentada clásica: trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, síntomas neurológicos y más raramente fiebre y alteraciones renales.

**Casos clínicos:** Hemos revisado 20 episodios de PTT diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 18 años. Ocho de estos pacientes eran mujeres con un solo caso desarrollado en un varón. En cuanto a la edad, siete pacientes tuvieron una edad inferior a 28 años, mientras que otros dos casos eran mayores de 60 años. Sólo un caso desarrolló la pentada clásica completa. Las alteraciones neurológicas y la trombopenia se desarrollaron en todos los casos. Todos los pacientes presentaron datos de hemólisis, con elevación de la LDH, esquistocitos en sangre periférica. La anemia llegó a ser llamativa en 15 de los 17 episodios (en siete de los ocho pacientes). Sólo dos episodios cursaron con alteración renal con creatinina entre 2 y 2,5 mg/dl. El estudio de coagulación fue normal en todos los pacientes, aunque todos ellos presentaron aumento de los niveles del dímero D.

El tratamiento realizado consistió en recambio e infusión plasmática, corticoides y antiagregantes plaquetarios. Se realizó plasmaferesis en 14 de los 20 eventos (en 8 de los 9 pacientes), mientras que en los otros seis se pudo controlar la enfermedad con infusión de plasma sin proceder al recambio. En todos los casos se mantuvo tratamiento esteroideo durante tres meses y antiagregantes plaquetarios durante al menos seis meses.

Cuatro de los nueve pacientes han presentado recaídas, mientras que dos no han presentado recurrencia de la enfermedad, en un periodo superior a 2 años. El desenlace fue fatal en tres de los ocho pacientes (33,3% de mortalidad), en dos casos el fallecimiento ocurrió en el primer episodio, mientras que una paciente falleció en la tercera recaída de la enfermedad.

**Conclusiones:** 1.- La mayoría de nuestros pacientes (siete de los ocho revisados) han sido mujeres jóvenes entre 12 y 28 años, la proporción varón/mujer ha sido de 1/8. 2.- Hemos observado una alta tendencia a la recaída en esta enfermedad. Sólo dos pacientes, de los que sobrevivieron al primer episodio no han presentado recaídas y se encuentran fuera de tratamiento desde hace mas de 2 años (dos y cuatro años respectivamente). Por este motivo, creemos que los pacientes deben de estar bien informados de los síntomas de la enfermedad y deben de ser revisados "de por vida", para intentar detectar de forma precoz la recidiva.