

PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA DE NUEVO DIAGNÓSTICO Y EN RECAÍDA: COMPARACIÓN DEL CUADRO CLÍNICO INICIAL Y LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO. RESULTADOS FINALES DE UN ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO NACIONAL

A. Álvarez Larrán^a, J. del Río^b, C. Martínez^c, J. Mateo^c, J. de la Rubia^d, JR Glez Porras^e, M. Hdez Jodra^f, M. Pujol^g, L. Enríquez^h, V. Callaoⁱ, A. Galmés^k, A. Pereira^l, por el Grupo Español de Aféresis.

Servicios de Hematología del ^aComp Hospitalario de Ourense, Hospitales ^bdel Mar y ^cSant Pau de Barcelona, ^dLa Fé (Valencia), ^eClínico de Salamanca, ^hMeixoeiro (Vigo), ^kSon Dureta (Palma); Banc de Sang i Teixits (^gBarcelona y ^jTarragona); Serv. de Hemoterapia de ^fHospital Ramón y Cajal (Madrid) y ⁱHospital Clínic (Barcelona); en representación del grupo Español de Aféresis. Beca FIS 05/2189

Fundamento: El recambio plasmático (RP) con infusión de plasma consigue la remisión en más del 90% de los casos de púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), pero alrededor del 30% presentan recaídas. Las características clínicas y la respuesta al tratamiento de las recaídas son poco conocidas.

Objetivo: Comparar las características clínico-biológicas y la respuesta al tratamiento con RP entre la PTT de novo y en recaída.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico de ámbito nacional. Desde octubre de 2004 se incluyeron 88 pacientes con PTT idiopática (63 de novo y 25 recaídas). El tratamiento consistió en RP diarios con infusión de plasma ≥ 40 ml/kg/día y corticoides (1,5mg/kg/día). Se definió respuesta: cifra de plaquetas $\geq 150 \times 10^9/L$ durante 3 días consecutivos, normalización de LDH y ausencia de clínica de PTT. Recurrencia: plaquetas $< 50 \times 10^9/L$ o $< 50\%$ de la cifra más alta alcanzada. Remisión: respuesta > 15 días de duración. Se estudió el valor pronóstico del tipo de episodio (debut o recaída) mediante regresión logística ajustado por otras variables pronósticas (tipo de plasma, score de Rock, días hasta el inicio de RP, volumen de plasma en los 7 primeros días).

Resultados: La demora en la instauración de los RP fue significativamente más corta en las recaídas. Con respecto a la PTT de novo, los pacientes en recaída presentaban cifras de Hb y plaquetas significativamente más altas, LDH más baja, y menor frecuencia de síntomas neurológicos y de fiebre. Existía déficit severo de ADAMTS13 en 21/28 (75%) pacientes con PTT de novo y en 7/8 (87,5%) en recaída. No hubo diferencias significativas en cuanto al número de recambios plasmáticos hasta la remisión, recurrencia bajo tratamiento o necesidad de tratamiento de segunda línea. Los pacientes con PTT en recaída requirieron un menor volumen de plasma (mL/kg) para alcanzar la remisión (415 ± 350 versus 627 ± 590 , $p= 0.04$). En el análisis multivariado, la probabilidad de remisión tras el 8º RP fue menor en los pacientes con PTT de novo (OR: 0,2; IC95% 0,06-0,89).

Conclusión: La PTT en recaída presenta un perfil clínico más leve y responde más rápidamente al tratamiento que la PTT de novo