

TRATAMIENTO DE LA PURPURA TROMBOTICA TROMBOCITOPENICA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

López, J.A.; González, P.; Escudero, M.L; Esteban, S.; Santis, C.; Alcalá, A.

Complejo Hospitalario de Jaén

Introducción: La Purpura trombótica trombocitopenica (PTT) es una patología severa y poco frecuente, con un comienzo habitualmente insidioso, caracterizado por muchas manifestaciones clínicas como trombopenia, anemia hemolítica microangiopática, signos neurologicos fluctuantes, afectación renal y fiebre. En algunos casos el factor etiopatogénico mas relevante es un déficit consitucional o adquirido de la metaloproteasa ADAMTS-13, de forma que se induce agregación plaquetar por disminución de la degradación del factor VonWillebrand.

Objetivo: Evaluar las características clínicas de los pacientes diagnosticados de PTT, factores asociados a la presentación de la enfermedad y resultados del tratamiento con recambio plasmático.

Material y métodos: Se han revisado las Historias clínicas de 7 pacientes diagnosticadas de PTT desde el año 1998 hasta la actualidad.

Resultados: Todas son mujeres con una media de edad de 32 años (20-50). Las manifestaciones neurológicas fueron las mas frecuentes al diagnóstico con un 60%, seguidas de diátesis hemorrágica y fiebre . Una paciente presentó un cuadro neurológico fatal al diagnóstico con rigidez de descerebración por infartos cerebrales masivos. La media de Hemoglobina al diagnóstico fue de 5,6 (3-9) y de plaquetas 8000 (2000-17000). Todas presentaron datos de anemia hemolítica microangiopática regenerativa con aumento de bilirrubina y haptoglobina indetectable. Todas ellas sin alteración renal. El procedimiento usado tras el diagnóstico fue la plasmaféresis, realizándose una media de 9 sesiones (rango 7-12). En dos casos (28,5%) se produjo recaída (paciente de 50 años y otra de 23). Se emplearon corticoides, inmunosupresores y nuevas plasmaféresis. Destaca que el 42,3% de las pacientes presentaron alteraciones ginecológicas al diagnóstico (quistes ovaricos y/o endometriosis). Con la extirpación de las lesiones, las pacientes se hicieron independientes de recambio plasmático.

Conclusiones: 1.- La baja incidencia de la enfermedad puede hacer que su diagnóstico pase de ser percibido, pero ante toda trombopenia, se debe realizar un frotis, que hoy por hoy es la prueba diagnóstica de mayor rendimiento para la detección de esquistocitos.

2.- La plasmaferesis y recambio plasmático, según hemos comprobado, es el tratamiento mas efectivo y seguro para la inducción de la remisión en estos pacientes. Los efectos secundarios son leves y reversibles sin que se haya constatado mortalidad relacionada con el procedimiento.

3.- Las alteraciones neurologicas ocurren y en grado variable, desde parestesias hasta infartos cerebrales masivos con pronostico infausto.

4.- La alta incidencia de alteraciones ginecológicas cuya corrección conlleva mejoría de la enfermedad y suspensión de las plasmaféresis indica que, de algun modo, las mismas podrían tener algun papel en la etiopatogenia de la PTT. Una serie más amplia de casos podría demostrar esta hipótesis.