

El Grupo Español de Aféresis, de la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH) y de la Sociedad Española de Transfusión Sanguínea (SETS), organiza una jornada sobre PTT

El Registro Español de Púrpura Trombótica Trombocitopénica (PTT) coge impulso

- Se ha presentado una nueva plataforma web para el registro 'on line' de los pacientes afectos de PTT y se ha lanzado una encuesta nacional para conocer mejor la incidencia de esta enfermedad
- La Púrpura Trombótica Trombocitopénica (PTT) es una enfermedad muy rara que produce trombos en la microcirculación de todo el organismo, lo que puede llegar a comprometer la vida del paciente
- En el 95% de los pacientes, la PTT es una enfermedad autoinmune adquirida especialmente frecuente en la franja de edad de 30-50 años
- El tratamiento estándar de esta enfermedad se fundamenta en el recambio plasmático y tratamiento inmunosupresor con corticoides, pero entre el 25 y el 50% de los pacientes necesitan tratamientos coadyuvantes
- Con el tratamiento actual, la supervivencia de la PTT se sitúa en torno al 90%

Madrid, 18 de febrero de 2019. La Púrpura Trombótica Trombocitopénica (PTT) es una enfermedad muy rara causada por un déficit muy severo de una proteína que se denomina ADAMTS13. "En la mayor parte de los casos, se debe a la generación de anticuerpos autoinmunes contra la ADAMTS13 y produce trombos en la microcirculación de todo el organismo, lo que puede llegar a comprometer la vida del paciente", según apunta Julio del Río, hematólogo del Complejo Hospitalario Universitario de Orense. Se estima una incidencia de 2 pacientes por cada millón de habitantes y año en España, muy similar a la de otros países occidentales. "En el 95% de los pacientes, la PTT es una enfermedad autoinmune adquirida especialmente frecuente en la franja de edad de 30-50 años. En el 5% restante, la PTT es una enfermedad congénita que debuta a edades tempranas y en mujeres embarazadas", añade.

Con el objetivo de ahondar en el abordaje de la PTT en España, el Grupo Español de Aféresis (GEA), con presencia tanto en la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH) como en la Sociedad Española de Transfusión Sanguínea (SETS), ha organizado la jornada "Púrpura Trombótica Trombocitopénica", donde se ha presentado una nueva plataforma web para el registro 'on line' de los pacientes afectos de PTT. "Queremos impulsar el Registro Nacional de PTT, que cuenta con 15 años de existencia", afirma Ramón Salinas, coordinador del GEA y director de Hematología Clínica en el Banco de Sangre y Tejidos de Barcelona. "La

aparición de nuevos fármacos ha generado muchas expectativas y creemos que esto puede ayudar a aunar esfuerzos para mejorar la casuística y la continuidad de los datos de dicho registro". En el marco de este proyecto, se ha lanzado una encuesta a nivel nacional para conocer mejor la incidencia de la PTT en España.

Aportar proteína ADAMTS13 y retirar los anticuerpos autoinmunes generados son los pilares básicos del tratamiento de la PTT, algo que se hace mediante recambios plasmáticos y tratamiento inmunosupresor. "Muchas veces esto basta para controlar el cuadro clínico, pero entre el 25 y el 50% de los pacientes necesitan tratamientos coadyuvantes que refuercen su efecto", explica Del Río. "Hace 15 años se empezó a usar rituximab, un inmunosupresor que elimina los linfocitos productores de los anticuerpos y logra revertir muchos casos refractarios a los recambios plasmáticos". Además, en los últimos años "se han empezado a ensayar fármacos que bloquean la formación de los trombos producidos por la enfermedad, de modo que se acorta el tiempo de tratamiento y se disminuye la gravedad de la clínica del paciente".

Con el tratamiento actual, la supervivencia de la PTT se sitúa en torno al 90%. No obstante, "se están empezando a describir comorbilidades que pueden derivar en otras manifestaciones a largo plazo, como pequeños déficits cognitivos y una mayor tendencia a la depresión, la hipertensión arterial y otras enfermedades autoinmunes", comenta Salinas. "No cabe duda de que debemos vigilar esto, pero también es importante avanzar hacia un diagnóstico más precoz y preciso, y entender mejor cómo y por qué mecanismos se forman los anticuerpos contra la proteasa ADAMTS13, lo que podría traer consigo el desarrollo de nuevas moléculas". También se está investigando la incorporación precoz de los tratamientos inmunosupresores en los casos agudos más graves y como terapia de mantenimiento en ciertos casos.

Sobre el Grupo Español de Aféresis (GEA)

La aféresis engloba un conjunto de procedimientos mediante los cuales se separan los componentes de la sangre (glóbulos rojos, glóbulos blancos, plaquetas y plasma) para donación o tratamiento de enfermedades como la PTT. El GEA está formado por los facultativos que aplican estos procedimientos a los pacientes. Tiene por objetivo potenciar la visibilidad de este trabajo dentro de la hemoterapia, en particular, y de la hematología, en general.

Sobre la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH)

La SEHH es una sociedad científica cuyo fin es la promoción, desarrollo y divulgación de la integridad y contenido de la especialidad de Hematología y Hemoterapia en sus aspectos médicos, científicos, organizativos, asistenciales, docentes y de investigación. La hematología como especialidad abarca todos los aspectos relacionados con la fisiología de la sangre y los órganos hematopoyéticos, el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades benignas y malignas de la sangre, el estudio del sistema de hemostasia y coagulación, y todos los aspectos relacionados con la medicina transfusional, incluyendo el trasplante de progenitores hematopoyéticos. La función profesional del hematólogo cubre todas las vertientes del ejercicio de la especialidad.

La SEHH, que cumplirá 60 años el próximo 22 de mayo, es hoy día una organización con importante repercusión científica. Muchos de los más de 2.600 profesionales que la forman son figuras internacionalmente reconocidas y contribuyen a que la Hematología sea una de las partes de la medicina española con más prestigio en el exterior. La obstaculización del progreso de la ciencia y de la excelencia en la atención médica, mediante la implantación de medidas de corte economicista o que tratan de disgregar la especialidad y de romper la unidad funcional que requiere la atención del paciente hematológico, es un asunto que preocupa de manera particular a la SEHH. La Sociedad considera que para una óptima atención de los pacientes es imprescindible contar con acceso a los avances médicos, fomentar la investigación y disponer

de especialistas bien formados y altamente calificados en el manejo de las enfermedades hematológicas.

Para más información y gestión de entrevistas:

Jorge Sánchez Franco

Tels.: 91 319 58 16 / 667 675 476

E-mail: comunicacion@sehh.es

Alba Corrada de la Fuente

Tel.: 91 319 19 98

E-mail: albacorrada@sehh.es

Web: www.sehh.es

Twitter: [@sehh_es](https://twitter.com/@sehh_es)

Canal Youtube: [HemoTube](https://www.youtube.com/HemoTube)

LinkedIn: www.linkedin.com/company/sehh/