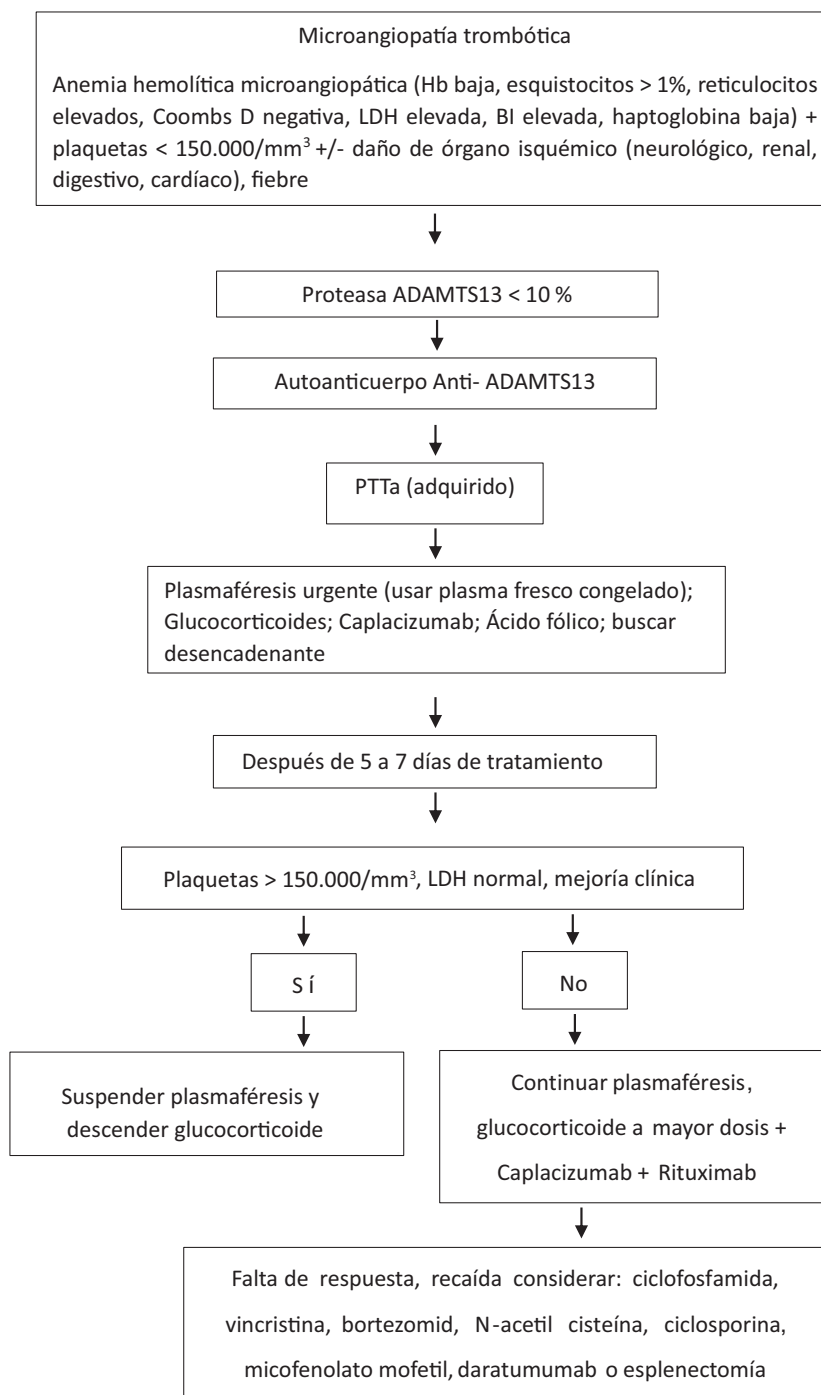


ALGORITMOS DIAGNÓSTICOS Y/O TERAPÉUTICOS

FICHA Nº 1

Dra. Silvia I. Falasco

ALGORITMO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA (PTT)



BI: bilirrubina indirecta; **D:** directa; **Hb:** hemoglobina; **LDH:** láctico deshidrogenasa

ALGORITMO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA (PTT)

En un 20-25 % de las formas adquiridas de PTT no se detectan autoanticuerpos Anti-ADAMTS13. El diagnóstico de PTT congénita requiere del estudio genético del gen ADAMTS13.

La PTTa es de curso agudo, las manifestaciones neurológicas como cefaleas, confusión, deterioro de la consciencia, ataque cerebrovascular, parestesias, disartria, afasia suelen ser fluctuantes y recurrentes y representan el cuadro clínico más frecuente. Es raro la disfunción renal. Las manifestaciones digestivas (náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal) son secundarias a isquemia intestinal.

Cuando no se pueda realizar plasmaféresis inmediata infundir plasma simple hasta derivar al paciente. Suele utilizarse prednisona endovenosa 1 mg/kg/día o metil-prednisolona 1 g/día durante tres días y luego seguir con prednisona 1 mg/kg/día. La dosis se descende en base a la respuesta para suspender en 3 semanas. Caplacizumab es un anticuerpo monoclonal que bloquea la unión del factor de von Willebrand con el receptor IB-IX-V plaquetario y de esta forma disminuye la adhesión y la agregación plaquetaria. Debe iniciarse antes de la plasmaféresis y continuar por 30 días finalizada esta a dosis de 10 mg/día (no disponible en Argentina). La transfusión de plaquetas solo debe efectuarse frente a hemorragia potencialmente fatal. Se mide respuesta con LDH inferior a 1,5 veces el límite superior de lo normal. Rituximab dosis 375mg/m²/semana (4 dosis). Los controles se realizan semanalmente, hay autores que consideran valor de corte para respuesta > 125.000 plaquetas/mm³. Tras la remisión realizar controles mensuales los 2 primeros meses, cada 3 meses en los siguientes 9 meses y luego cada 6 meses durante 2 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mingot Castellano ME, Pascual Izquierdo C, González A, Viejo Llorente A, Valcarcel Ferreiras D, Sebastián E et al. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica. Medicina Clínica 2022, Volumen 158, Número 12: 630.e1-630.e14
2. García Muñoz N, Ortega S, Solanich X, Cid J, Díaz M, Moreno A et al. Diagnosis and clinical management of thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP): a consensus statement from the TTP Catalan group. Blood Transfus 2024; 22: 176-184 doi: 10.2450/BloodTransfus.522
3. Rubio-Haro R, Quesada-Carrascosa M, Hernández-Laforeta J, Ferrer Gómez C, De Andrés J. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de las microangiopatías trombóticas. A propósito de 2 casos. Revista Española de Anestesiología y Reanimación 2022; 69 (3): 179-182