

PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA

Leyre Echevarria Lorenzo

R1 Hematología

ÍNDICE

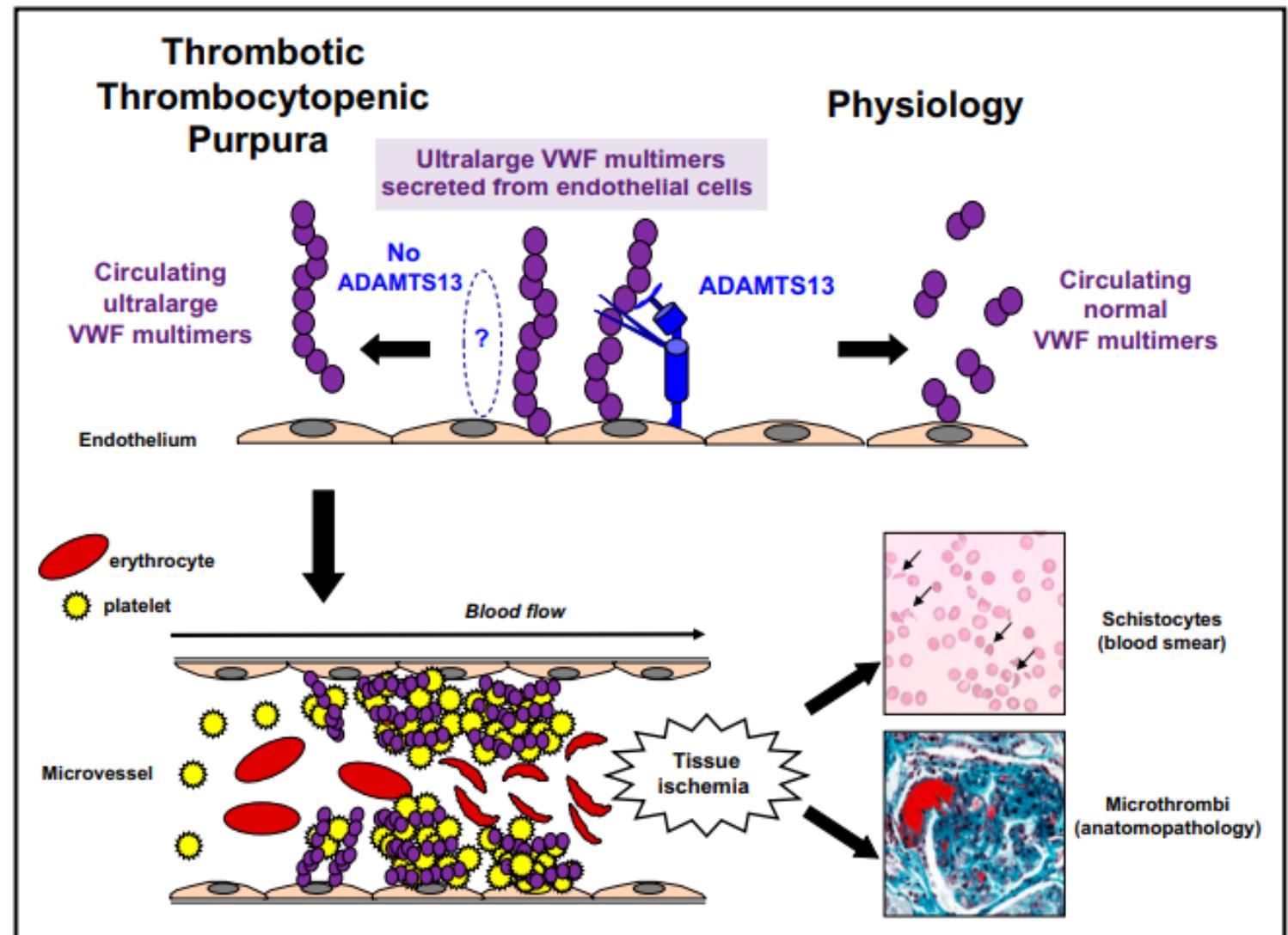
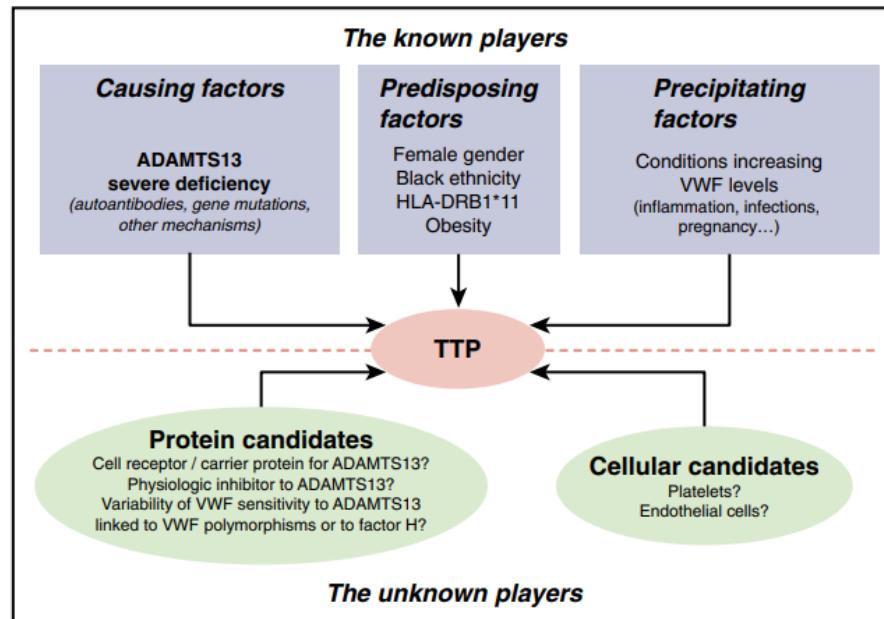
- Introducción
- Fisiopatología
- Clínica
- Laboratorio
- Diagnóstico
- Tratamiento
- Seguimiento

INTRODUCCIÓN

- Microangiopatía trombótica
- Incidencia 3-4 casos/1.000.000 habitantes
- Edad media presentación 30-40 años
- Mujeres
- Déficit de ADAMTS13
(2 formas)

PTT Adquirida	PTT Congénita
95%	5%
Adultos	Niños y adultos
Auto-anticuerpos (IgG) frente a ADAMTS13	Déficit secundario a mutaciones gen ADAMTS13

FISIOPATOLOGÍA

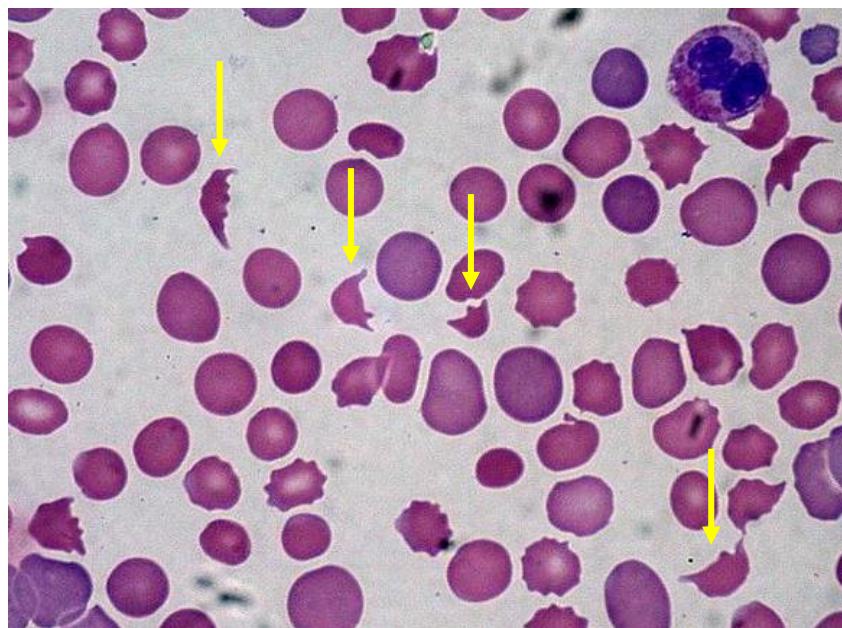


CLÍNICA

NEUROLÓGICOS	Cefalea, parestesias, convulsiones, disminución del nivel de conciencia, alteraciones visuales, AIT
RENALES	FRA, proteinuria, hematuria
FIEBRE	
HEMORRAGIA	Petequias y equimosis, epistaxis
ASTENIA	Suele reflejar anemia de instauración brusca
ABDOMINALES	Náuseas, vómitos, diarrea, dolor

LABORATORIO

1. Anemia Hemolítica No Autoinmune
2. Trombocitopenia ($<30 \times 10^9/L$)
3. Tiempos de Coagulación normal
4. Esquistocitos



- Hb <6 g/dL
- Reticulocitosis
- LDH elevada, Bi Indirecta elevada y Haptoglobina baja
- Coombs Directo Negativo

SHU (Síndrome Hemolítico Urémico)

Típico niños. Toxina Shiga (E.Coli)

Atípico: niños y adultos.

Predominio de afectación RENAL ($\text{Cr} >2$ mg/dL)

Fiebre y Neurológicos menos frecuentes

Trombocitopenia más leve

DIAGNÓSTICO

Clínica

Anemia Hemolítica

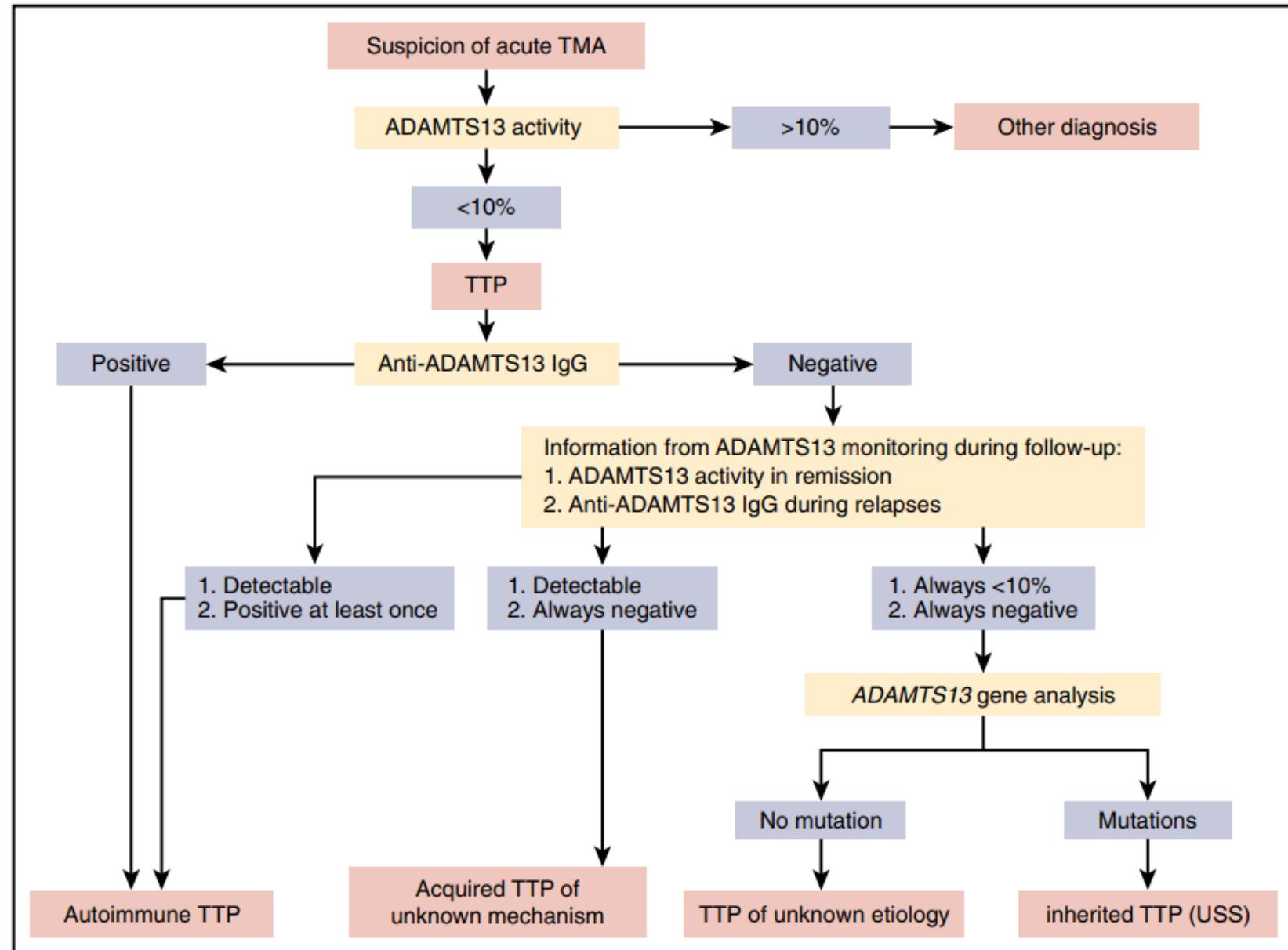
Trombocitopenia

Esquistocitos

BAJO RIESGO

- Cr > 2 mg/dL
- Plaquetas >30 x 10⁹/L

Probable etiología
congénita:
Secuenciar gen ADAMTS13



DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO DE CONFIRMACIÓN

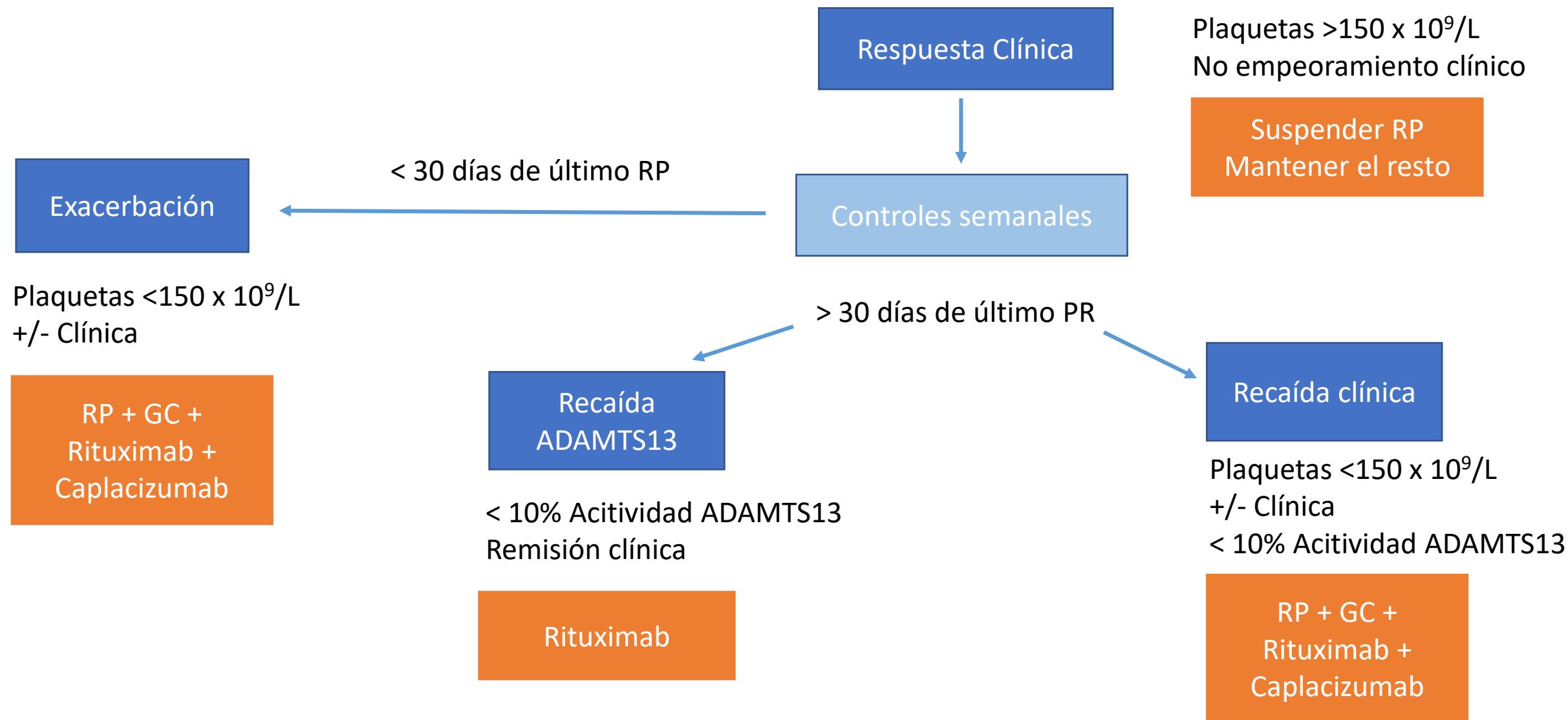
Niveles actividad ADAMTS 13
<10%

OTRAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

1. Determinación de complejos inmunes circulantes
2. Niveles de antígeno de ADAMTS 13
3. Cambio conformacional de ADAMTS 13

TRATAMIENTO

Recambios plasmáticos + Corticoides + Rituximab + Caplacizumab



TRATAMIENTO

- PTT congénita: Plasma fresco congelado
- ADAMTS13 recombinante: en desarrollo

COMPLICACIONES

Cardiovascular complications^{1,2}

Hypertension
Myocardial infarction
Cerebrovascular accidents

Neurocognitive injury^{45,47,49}

Short-term memory issues (eg, finding words, processing information, and retaining new memories)
Concentration skills

Chronic headaches⁴⁶

Posttraumatic stress disorder⁵⁰

Depression^{5,45,48,50}

BIBLIOGRAFÍA

- Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost.* 2020;18(10):2496-2502.
- Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost.* 2020;18(10):2486-249
- Cuker et al. Redefining outcomes in immune TTP: an international working group consensus report. *Blood.* 2021; 137(14): 1855-1861
- Joly et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood.* 2017; 129(21): 1836-1845.
- Masias C, Cataland SR. The role of ADAMTS13 testing in the diagnosis and management of thrombotic microangiopathies and thrombosis. *2018;132(9): 903-910*
- Akwaa et al. How I treat immune-mediates thrombotic thrombocytopenic purpura after hospital discharge. *Blood.* 2022; 140(5): 438-443.
- Volker LA, Kaufeld J, Miesbach W, et al. Real- “ world data confirm the effectiveness of caplacizumab in acquired thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood Adv.* 2020;4(13): 3085-3092.