

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA. EXPERIENCIA DE UN SOLO CENTRO

Mónica Romero, Javier de la Rubia, Francisco Arriaga, Nelly Carpio, Federico Moscardó, Miguel A. Sanz.

S. de Hematología. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: La Púrpura Trombótica Trombocitopénica (PTT) es un trastorno poco frecuente cuyas manifestaciones clínicas se deben a la formación de trombos ricos en plaquetas en la microcirculación con la subsiguiente isquemia tisular. Desde el punto de vista del laboratorio cursan con anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia graves.

Casos clínicos: Entre abril de 1992 y febrero de 2007 hemos diagnosticado en nuestro Servicio 35 pacientes (14 H/21 M; mediana de edad 30 años, extremos 14-73) con PTT idiopática. La mediana (extremos) de plaquetas y hemoglobina a la presentación fue de 13 (4-94) $\times 10^9/L$ y 8,4 (6,5-11,7) g/dL, respectivamente. Al diagnóstico, 13 pacientes (46%) presentaban manifestaciones neurológicas, en 7 (21%) la creatinina era > 2 mg/dL y en cinco (15%) se asoció a gestación.

En todos los casos se realizó tratamiento diario con recambios plasmáticos empleando plasma fresco congelado como solución de reposición y corticoides (1,5-2 mg/kg). En 9 (26%) pacientes se transfundieron plaquetas tras el diagnóstico sin observarse empeoramiento clínico. La mediana de recambios realizados fue de 18 (extremos 3-57). En conjunto en 25 (71%) pacientes se alcanzó respuesta de la enfermedad con el tratamiento de primera línea, en siete fue necesario administrar tratamiento de segunda línea y 3 (9%) pacientes fallecieron a los 5, 8 y 35 días del diagnóstico por complicaciones hemorrágicas. Diez pacientes recayeron en una mediana de 14 meses (extremo, 3-53) tras el diagnóstico, detectándose cuatro recaídas más allá de los dos años. El tratamiento inicial de la recaída fue similar al del diagnóstico, realizándose además esplenectomía en 7 pacientes y administración de anti-CD20 en 2 casos.

Conclusiones: La probabilidad actuarial de permanecer vivo y en remisión a los 9 años es del 53% (95% IC, 42-64) y la supervivencia global a los 9 años es del 88% (95% IC, 82-94). El empleo combinado de recambios plasmáticos y corticoides es un tratamiento eficaz en pacientes con PTT, aunque la tasa de recaídas sigue siendo elevada. La aparición de recaídas tardías aconseja un seguimiento permanente de estos pacientes.