



## IF-015 - ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES CON PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA ATENDIDOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLVITGE (PERÍODO 2009-2016)

J. Laporte<sup>1</sup>, X. Solanich<sup>1</sup>, R. Pujol<sup>1</sup>, S. Ortega<sup>2</sup>, J. Sabater<sup>3</sup>, X. Fulladosa<sup>4</sup>, S. Martínez-Yelamos<sup>5</sup>, X. Corbella<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Hematología, <sup>3</sup>Medicina Intensiva, <sup>4</sup>Nefrología, <sup>5</sup>Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona).

### Resumen

**Objetivos:** Describir las principales características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes con PTT adquirida idiopática.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes que han presentado un episodio de PTT adquirida idiopática entre abril de 2009 y junio de 2016 atendidos en el Hospital Universitario de Bellvitge.

**Resultados:** Analizamos un total de 23 pacientes con sospecha de PTT durante el período de estudio. De éstos, 5 pacientes fueron excluidos por ser la PTT secundaria (lupus eritematosos sistémicos, sepsis y hematopatía); y otros tres se eliminaron al ser diagnosticados de PTT congénita. De los 15 pacientes restantes con PTT adquirida idiopática, la mayoría eran mujeres (73%), con una mediana de edad de 50 años. La mayoría de pacientes presentaron afectación neurológica (n = 12, 80%), sobre todo en forma de accidente cerebro vascular (n = 6, 40%) y en segunda instancia como crisis comicial (n = 3, 20%). Todos los pacientes recibieron tratamiento con recambio total plasmático (RTP) y glucocorticoides. Presentaron una mediana de siete días hasta la remisión (período de 5 días consecutivos con nivel de plaquetas superior a 100.000/L o 3 días consecutivos por encima de 150.000/L, con ausencia de parámetros de hemólisis activa). Un tercio de los pacientes presentaron exacerbaciones (recurrencia de síntomas o trombopenia en los 30 días que siguen a la remisión) y 9 pacientes (60%) refractariedad (no remisión a los 7 días del inicio de tratamiento estándar). Siete pacientes (46,7%) requirieron rituximab, y un paciente requirió además vincristina. Dos pacientes (13,3%) fueron exitus durante el brote de PTT. Seis pacientes (40%) presentaron recaídas (nuevo episodio de PTT 30 días después de la remisión); tres pacientes recayeron en una ocasión, un paciente en dos ocasiones y un paciente en seis ocasiones. Durante el seguimiento se monitorizó el ADAMTS13 de 8 pacientes. De ellos, tres pacientes presentaron niveles de ADAMTS 13 inferior al 10%, recidivando todos ellos, mientras que sólo recidivó uno de los 5 pacientes con ADAMTS13 no disminuido (100% vs 20%, p = 0,057).

**Discusión:** Los pacientes con PTT en nuestro centro presentan características similares a las descritas en las principales series de la literatura. La afectación neurológica es más prevalente que la descrita en otras series, siendo los AVC la manifestación más común. La pentada clásica de trombocitopenia, anemia hemolítica, fiebre, afectación renal y neurológica sólo la presentó un

paciente (6,7%). Por el contrario la triada trombocitopenia, presencia de esquistocitos y elevación de LDH ocurrió en 13 pacientes (86,7%). La determinación de ADAMTS13 en el seguimiento se ha realizado de forma no protocolizada (n = 8). Según la literatura el ADAMTS13 disminuido durante el periodo de remisión predice las recaídas. En nuestra serie se ha observado dicha tendencia sin llegar a la significación estadística.

*Conclusiones:* La pentada clásica se ha cumplido en raras ocasiones; mientras que la tríada citada se ha presentado en la mayoría de los casos por los que podría ser de mayor utilidad en la práctica clínica. Debe monitorizarse los niveles de ADAMTS13 durante el seguimiento de los pacientes diagnosticados de PTT adquirida idiopática.