



V-099 - PACIENTES CON RECIDIVA DE PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA (PTT). COHORTE DE QUINCE AÑOS EN UN CENTRO

E. Peñaloza Martínez, M. San Julián Romero, G. Soria Fernández-Llamazares, C. Ausín García, M. Gómez Antúnez, C. López González-Cobos, M. Villalba García, A. Muiño Míguez

Medicina Interna B. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Resumen

Objetivos: El presente estudio tuvo como objetivo revisar la epidemiología, las intervenciones terapéuticas, tasas de complicaciones y diferencias en los pacientes que presentan recidivas con PTT.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, Durante un período de 15 años (2000-2015) en un hospital universitario.

Resultados: Hubo un total de 16 pacientes diagnosticados de PTT, la edad media fue de 47,9 años (25-77), el 62,5% eran mujeres. 87,5% estaban sintomáticos, la presentación más común fue la alteración neurológica 75% (síntomas neurológicos mayores 43%), seguido de sangrado y la púrpura 62%, síntomas gastrointestinales 37,5%, 12,5% síntomas urinarios entre otros. El ADAMTS13 se realizó en 69% de los pacientes (43,8% con < 10% de la actividad; 12,5% entre 10 a 50% y 12,5% > 50% de actividad). La biopsia renal se hizo en 6,3% de los pacientes. Analíticamente; Hb 9,9 g/dl (2,6 ± DE); plaquetas 29.533 (± DE 31.027); LDH 1.360 U/L (± 31,027 DE), esquistocitos 6% (1-19%). 100% fueron tratados con corticoides, 93,8% con plasmaféresis y el 37,5% con rituximab. La tasa de recidiva fue del 43,8%. Cinco pacientes del grupo que recidivó tenían síntomas neurológicos mayores, en comparación con 1 en el grupo no recidivante (p = 0,02), No existieron diferencias significativas entre síntomas neurológicos menores, tratamientos u otra sintomatología y recidiva. 1 paciente falleció.

Discusión: La PTT es una enfermedad rara causada por la disminución en la actividad del factor ADAMTS13, necesario para la escisión del factor von Willebrand, produciendo un cuadro de hemólisis microangiopática, trombocitopenia, fiebre, alteraciones neurológicas y disfunción renal. PTT representa un síndrome de expresión clínica variable y distinta gravedad. El abordaje multimodal de la enfermedad produce una alta tasa de respuesta. Si el diagnóstico se sospecha, la plasmaféresis se debe iniciar sin confirmación de laboratorio.

Conclusiones: En nuestra cohorte los pacientes con síntomas neurológicos mayores al momento del diagnóstico presentaron mayor frecuencia de recidiva, siendo necesario realizar estudios con mayor muestra para corroborar dicha asociación.