



## Características clínicas, de laboratorio y tratamiento en pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica en un centro de referencia en Medellín, Colombia

»Edwin Jesús Ariza Parra<sup>1</sup>  
»Carlos José Atencia Flórez<sup>1</sup>  
»Juan Camilo Jaramillo<sup>1</sup>  
»Manuela Cardona Jaramillo<sup>1</sup>  
»José Domingo Torres Hernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidad de Antioquia

**Objetivos:** determinar las características clínicas, de laboratorio y las diferentes estrategias de tratamiento con grado de respuesta y mortalidad intrahospitalaria en pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) comparando su frecuencia de acuerdo al origen idiopático vs. no idiopático, atendidos en un hospital de alto nivel de complejidad de la ciudad de Medellín, Colombia, entre los años 2012 a 2021.

**Métodos:** estudio observacional descriptivo y retrospectivo tipo serie de casos. Se incluyeron pacientes mayores de 15 años con diagnóstico de PTT por historia clínica corroborado por niveles de ADAMTS13 menores de 20 % o mayores después del inicio de recambio plasmático con manifestaciones compatibles y exclusión de otras causas. Los cálculos estadísticos se realizaron en el programa SPSS versión 28.01.01; las medidas de frecuencia en variables cualitativas o cuantitativas

según su distribución a partir de la prueba de Shapiro - Wilk. Para relacionar dos variables cualitativas se utilizó test exacto de Fisher y para relacionar dos variables cuantitativas o una cualitativa y una cuantitativa se usó la t de Student o la U de Mann-Whitney según la distribución de los datos, considerando una diferencia estadísticamente significativa si  $p < 0.05$ .

**Resultados:** se ingresaron 19 pacientes como PTT, siendo mujeres el 84.2 %, con mediana de edad de 29 años (23-49 años), en primer episodio el 84.2 %, con enfermedad asociada el 68.4 %, siendo la mayoría lupus eritematoso sistémico (76 %). Las manifestaciones clínicas fueron alteraciones neurológicas en 73.6 % (cefalea y/o déficit focal en 47.3 %), gastrointestinales 52.6 % (dolor abdominal 47.3 %), fiebre en 47.3 %, sangrado por mucosas en 42.1 %, la pentada clásica en 5.2 % y afectación renal en 68.4 %, esta última más

\*Artículo completo sometido a la Revista Acta Médica Colombiana

**Autor para correspondencia:** Edwin Jesús Ariza Parra

**Correo electrónico:** edwinriza@hotmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

frecuente en PTT asociada a lupus eritematoso sistémico (100 % vs. 33 %;  $p=0.03$ ). Se documentó una mediana de hemoglobina de 7.7 gr/dL  $\pm$  1.7 gr/dL, recuento de plaquetas en  $12 \times 10^9$  /L ( $8-29 \times 10^9$  /L), índice de producción reticulocitaria de  $2.6 \pm 1.7$ , elevación de lactato deshidrogenasa de 1.509 UI/L  $\pm$  862 UI/L, hiperbilirrubinemia de 2.9 gr/dL (1.6-4.13 gr/dL) y haptoglobina baja en todos a los que se les midió (4/4).

Los anticuerpos antinucleares fueron positivos en 63.1 %, sin diferencia respecto al origen ( $p=0.089$ ), siendo los patrones más frecuentes moteado fino y grueso (21 %). Todos los pacientes con títulos altos de 1:160 a 1:2560 y el 100 % de los Anti DNA positivos tenían LES ( $p=0.01$ ). La media de tiempo de síntomas al diagnóstico fue de  $10.4 \pm 5.9$  días, con alta probabilidad por escala PLASMIC el 94.7 %. Se realizó medición de niveles de ADAMTS13 al 42.1 %, con niveles menores de 20 UI/mL incluso de 3 a 10 días después del inicio de recambio plasmático. Todos los pacientes recibieron recambio plasmático y glucocorticoide, combinado con ciclofosfamida en 42.1 % en contexto de PTT asociada a LES y se le indicó rituximab al 31.5 %. Se inició el recambio plasmático en 1.3 días (0-3 días), con media de  $12.3 \pm 9.8$  sesiones, logrando respuesta clínica

en 78.9 % a los  $9.6 \pm 8.2$  días, siendo refractarias el 31.5 % y con mortalidad intrahospitalaria del 26.3 %, de los cuales el 80 % eran refractarios y ninguno de ellos recibió rituximab. En la PTT idiopática fue mayor la afectación renal ( $p=0.04$ ), afectación neurológica ( $p=0.04$ ) y elevación de LDH ( $p=0.02$ ).

**Conclusiones:** en la presentación clínica de PTT se destaca el predominio de los síntomas neurológicos y gastrointestinales, la elevación marcada de lactato deshidrogenasa y la lesión renal en especial en el origen idiopático. Se recalca la necesidad de medir en todos los pacientes la actividad de ADAMTS13 previo al inicio de recambio plasmático o incluso en las primeras dos sesiones y buscar enfermedad autoinmune tipo LES. La alta mortalidad y refractariedad se sienta como base para plantear estrategias para un diagnóstico oportuno y disponibilidad de todos los esquemas terapéuticos.

**Palabras Clave:**

Púrpura trombocitopénica trombótica; proteína ADAMTS13; anemia hemolítica; microangiopatías trombóticas.