

# ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTT<sub>a</sub>)



Con el aval científico de



Sociedad Española de  
Hematología y Hemoterapia



SEMES  
Sociedad Española de  
Medicina de Urgencias  
y Emergencias

**sanofi**



## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

La **púrpura trombocitopénica trombótica** (PTTa) es un tipo de microangiopatía trombótica (MAT), poco frecuente, caracterizada por episodios de trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática debido a una trombosis microvascular diseminada<sup>(1-8)</sup>.

La PTTa se produce por una deficiencia en la metaloproteasa ADAMTS13, responsable de escindir los multímeros del Factor von Willebrand en plasma, que se adhieren a las plaquetas formando microtrombos. Con una microangiopatía trombótica, una actividad de ADAMTS13 <10% nos confirmaría el diagnóstico de PTTa<sup>(10)</sup>.

La PTTa presenta habitualmente un curso clínico agudo, con tendencia a la recaída y asociación ocasional de otros trastornos autoinmunes. La descripción clínica clásica de la PTTa ha sido la pentada de fiebre, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, disfunción renal y alteraciones neurológicas, aunque no todos los pacientes la presentan<sup>(4,5)</sup>.

Su diagnóstico es importante, ya que, sin tratamiento, la mortalidad es del 90% teniendo lugar la mitad de las muertes en las primeras 24 horas tras su debut<sup>(1-3,8,9)</sup>.

**Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.**

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembory Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). Emergencias 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).





## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

La **púrpura trombocitopénica trombótica** (PTTa) es un tipo de microangiopatía frecuente, caracterizada por episodios de trombocitopenia y anemia hemolítica, así como una trombosis microvascular diseminada<sup>(1-8)</sup>.

La PTTa se produce por una deficiencia en la metaloproteasa ADAMTS13, responsable de escindir los multímeros del Factor von Willebrand en plasma, que se adhieren a las plaquetas formando microtrombos. Con una microangiopatía trombótica, una actividad de ADAMTS13 <10% nos confirmaría el diagnóstico de PTTa<sup>(10)</sup>.

La PTTa presenta habitualmente un curso clínico agudo, con tendencia a la recaída y asociación ocasional de otros trastornos autoinmunes. La descripción clínica clásica de la PTTa ha sido la pentada de fiebre, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, disfunción renal y alteraciones neurológicas, aunque no todos los pacientes la presentan<sup>(4,5)</sup>.

Su diagnóstico es importante, ya que, sin tratamiento, la mortalidad es del 90% teniendo lugar la mitad de las muertes en las primeras 24 horas tras su debut<sup>(1-3,8,9)</sup>.

Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembours Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). Emergencias 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).

Algoritmo de diagnóstico

Algoritmo de derivación

Aspectos a recordar



Inicio



Bibliografía



Grupo de expertos

sanofi



## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)



**Si se presenta Anemia (Hemoglobina <math><10\text{ g/dL}</math>) con Trombocitopenia (plaquetas <math><50 \times 10^9/L</math>) sin Leucopenia asociada**



**No descartar la posibilidad de una MAT**



**Si el Hospital no dispone de Servicios de laboratorio de urgencias**



**DERIVAR**



**La derivación al Hospital de tercer nivel ha de realizarse**



**CON CARÁCTER DE URGENCIA**



**En presencia de esquistocitos**



**Pensar en una MAT. NO ESPERAR, INGRESAR Hacer Plasmic Score, si >6 COMENZAR TRATAMIENTO para PTTa, (además, recoger una muestra de sangre para la determinación de ADAMTS13 y anticuerpos)**



Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario <sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembours Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). Emergencias 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).



Inicio



Bibliografía



Grupo de expertos

**sanofi**



## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

Algoritmo de diagnóstico

---

Algoritmo de derivación

---

Aspectos a recordar



Si se presenta Anemia (Hemoglobina <math>< 10 \text{ g/dL}</math>) con Trombocitopenia (plaquetas <math>< 50 \times 10^9/L</math>) sin Leucopenia asociada



No descartar de una MAT



Si el Hospital no dispone de Servicios de laboratorio de urgencias



DERIVAR



La derivación al Hospital de tercer nivel ha de realizarse



CON CARÁCTER DE URGENCIA



En presencia de esquistocitos



Pensar en una MAT. NO ESPERAR, INGRESAR Hacer Plasmic Score, si >6 COMENZAR TRATAMIENTO para PTTa, (además, recoger una muestra de sangre para la determinación de ADAMTS13 y anticuerpos)



Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembours Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). Emergencias 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).



Inicio



Bibliografía



Grupo de expertos





## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

### Bibliografía

- (1) Peyvandi F, et al. Pathogenesis and treatment of acquired idiopathic thrombotic thrombocytopenic purpura. *Haematologica*. 2010; 95(9): 1444–7.
- (2) Scully M, et al. Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol*. 2012; 158(3): 323–35.
- (3) Terrell DR, et al. The incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome: all patients, idiopathic patients, and patients with severe ADAMTS-13 deficiency. *J Thromb Haemost*. 2005; 3(7): 1432–6.
- (4) Miller DP, et al. Incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura/hemolytic uremic syndrome. *Epidemiology*. 2004; 15(2): 208–15.
- (5) Kremer Hovinga JA, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Nat Rev Dis Primers*. 2017; 3: 17020.
- (6) Reese JA, et al. Children and adults with thrombotic thrombocytopenic purpura associated with severe, acquired ADAMTS13 deficiency: comparison of incidence, demographic and clinical features. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60(10): 1676–82.
- (7) Rajan S. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura – The Right Clinical Information, Right Where It’s Needed. *BMJ*. 2016; 1–32.
- (8) Scully M, et al. Regional UK TTP registry: correlation with laboratory ADAMTS 13 analysis and clinical features. *British Journal of Haematology*. 2008; 142: 819–826.
- (9) Sadler J. Von Willebrand factor, ADAMTS13, and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2008; 112(1): 11–8.
- (10) Joly B, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2017; 129(21): 2836–46.
- (11) Sayani FA, et al. How I treat refractory thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2015; 125(25): 3860–7.
- (12) Contreras E, et al. Conferencia de consenso. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. *Med Clin (Barc)*. 2015; 144(7): 331.e1–331.e13.
- (13) Noris M, et al. Atypical hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*. 2009; 361(17): 1676–1687.
- (14) Sadler JE. What’s new in the diagnosis and pathophysiology of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2015; 2015(1): 631–636.
- (15) Veyradier A, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura and its diagnosis. *J Thromb Haemost*. 2005; 3(11): 2420–2427.
- (16) Fujimura Y, et al. Registry of 919 patients with thrombotic microangiopathies across Japan: Database of Nara Medical University during 1998–2008. *Intern Med*. 2010; 49(1): 7–15.
- (17) Alvarez-Larrán A, et al. Newly diagnosed versus relapsed idiopathic thrombotic thrombocytopenic purpura: A comparison of presenting clinical characteristics and response to treatment. *Ann Hematol*. 2009; 88(10): 973–8.
- (18) Peyvandi F, et al. Von Willebrand factor cleaving protease (ADAMTS-13) and ADAMTS-13 neutralizing autoantibodies in 100 patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol*. 2004; 127(4): 433–9.
- (19) Tsai HM, et al. Antibodies to von Willebrand factor-cleaving protease in acute thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 1998; 339(22): 1585–94.
- (20) Furlan M, et al. Von Willebrand factor-cleaving protease in thrombotic thrombocytopenic purpura and the hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*. 1998; 339(22): 1578–84.
- (21) Coppo P, et al. Predictive Features of Severe Acquired ADAMTS13 Deficiency in Idiopathic Thrombotic Microangiopathies: The French TMA Reference Center Experience. 2010; *PLoS ONE* 5, e10208.
- (22) Li X, et al. Therapeutic plasma exchange for thrombotic thrombocytopenic purpura in the emergency department: A single center experience. *Am. J. Emerg. Med*. 2021; 46:556–559
- (23) Gómez-De León A, et al. Advances in the treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura: repurposed drugs and novel agents. *Expert Rev. Hematol*. 2020; 13: 461–470.
- (24) Kappler S, et al. Thrombotic Microangiopathies (TTP, HUS, HELLP). *Emerg. Med. Clin. North Am*. 2014; 32: 649–671.
- (25) Bendapudi P, et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies: a cohort study. *Lancet Haematol*. 2017; 4: e157–e164.
- (26) Alford SL, et al. Guidelines on the diagnosis and management of the thrombotic microangiopathic haemolytic anaemias. *British Journal of Haematology*. 2003; 120: 556–573
- (27) Zheng, X. L. et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J. Thromb. Haemost*. 18, 2496–2502 (2020).
- (28) Pascual Izquierdo C, et al. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). *Emergencias* 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).

Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembours Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). *Emergencias* 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).



Inicio



Bibliografía



Grupo de expertos

sanofi



# ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

Algoritmo de diagnóstico

Algoritmo de derivación

Aspectos a recordar

## Bibliografía

- (1) Peyvandi F, et al. Pathogenesis and treatment of acquired idiopathic thrombotic thrombocytopenic purpura. *Haematologica*. 2010; 95(9): 1444–7.
- (2) Scully M, et al. Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol*. 2008; 118(4): 691–702.
- (3) Terrell DR, et al. The incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome: all patients, idiopathic patients, and patients with severe ADAMTS13 deficiency. *Thromb Haemostasis*. 2005; 85(1): 1432–4.
- (4) Miller DP, et al. Incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura/hemolytic uremic syndrome. *Epidemiology*. 2004; 15(2): 208–15.
- (5) Kremer Hovinga JA, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Nat Rev Dis Primers*. 2017; 3: 17020.
- (6) Reese JA, et al. Children and adults with thrombotic thrombocytopenic purpura associated with severe, acquired ADAMTS13 deficiency: comparison of clinical features. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60(10): 1676–82.
- (7) Rajan S. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura – The Right Clinical Information, Right Where It’s Needed. *BMJ*. 2016; 1–32.
- (8) Scully M, et al. Regional UK TTP registry: correlation with laboratory ADAMTS 13 analysis and clinical features. *British Journal of Haematology*. 2008; 142: 819–826.
- (9) Sadler J. Von Willebrand factor, ADAMTS13, and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2008; 112(1): 11–8.
- (10) Joly B, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2017; 129(21): 2836–46.
- (11) Sayani FA, et al. How I treat refractory thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2015; 125(25): 3860–7.
- (12) Contreras E, et al. Conferencia de consenso. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. *Med Clin (Barc)*. 2015; 144(7): 331.e1–331.e13.
- (13) Noris M, et al. Atypical hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*. 2009; 361(17): 1676–1687.
- (14) Sadler JE. What’s new in the diagnosis and pathophysiology of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2015; 2015(1): 631–636.
- (15) Veyradier A, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura and its diagnosis. *J Thromb Haemost*. 2005; 3(11): 2420–2427.
- (16) Fujimura Y, et al. Registry of 919 patients with thrombotic microangiopathies across Japan: Database of Nara Medical University during 1998–2008. *Intern Med*. 2010; 49(1): 7–15.
- (17) Alvarez-Larrán A, et al. Newly diagnosed versus relapsed idiopathic thrombotic thrombocytopenic purpura: A comparison of presenting clinical characteristics and response to treatment. *Ann Hematol*. 2009; 88(10): 973–8.
- (18) Peyvandi F, et al. Von Willebrand factor cleaving protease (ADAMTS-13) and ADAMTS-13 neutralizing autoantibodies in 100 patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol*. 2004; 127(4): 433–9.
- (19) Tsai HM, et al. Antibodies to von Willebrand factor-cleaving protease in acute thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 1998; 339(22): 1585–94.
- (20) Furlan M, et al. Von Willebrand factor-cleaving protease in thrombotic thrombocytopenic purpura and the hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*. 1998; 339(22): 1578–84.
- (21) Coppo P, et al. Predictive Features of Severe Acquired ADAMTS13 Deficiency in Idiopathic Thrombotic Microangiopathies: The French TMA Reference Center Experience. 2010; *PLoS ONE* 5, e10208.
- (22) Li X, et al. Therapeutic plasma exchange for thrombotic thrombocytopenic purpura in the emergency department: A single center experience. *Am. J. Emerg. Med*. 2021; 46:556–559
- (23) Gómez-De León A, et al. Advances in the treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura: repurposed drugs and novel agents. *Expert Rev. Hematol*. 2020; 13: 461–470.
- (24) Kappler S, et al. Thrombotic Microangiopathies (TTP, HUS, HELLP). *Emerg. Med. Clin. North Am*. 2014; 32: 649–671.
- (25) Bendapudi P, et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies: a cohort study. *Lancet Haematol*. 2017; 4: e157–e164.
- (26) Alford SL, et al. Guidelines on the diagnosis and management of the thrombotic microangiopathic haemolytic anaemias. *British Journal of Haematology*. 2003; 120: 556–573
- (27) Zheng, X. L. et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J. Thromb. Haemost*. 18, 2496–2502 (2020).
- (28) Pascual Izquierdo C, et al. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). *Emergencias* 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).

Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembours Ruiz F, Valcárcel Ferreira D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). *Emergencias* 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).



Inicio



Bibliografía



Grupo de expertos

sanofi





## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

### Grupo de expertos

- Dra. Cristina Pascual (*Gregorio Marañón, Madrid*)
- Dr. Javier de la Rubia (*La Fe, Valencia*)
- Dr. David Valcárcel (*Vall d'Hebron, Barcelona*)
- Dr. Ramón Salinas (*BST Cataluña, Barcelona*)
- Dr. Pascual Piñera (*Reina Sofía, Murcia*)
- Dra. Carmen del Arco (*La Princesa, Madrid*)
- Dra. Sonia Jiménez (*Clinic, Barcelona*)
- Dr. Francisco Temboursy (*Virgen de la Victoria, Málaga*)

Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Temboursy Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). Emergencias 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).







## ALGORITMOS DE DIAGNÓSTICO Y DERIVACIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTa)

Algoritmo de diagnóstico

Algoritmo de derivación

Aspectos a recordar

### Grupo de expertos

- Dra. Cristina Pascual (*Gregorio Marañón, Madrid*)
- Dr. Javier de la Rubia (*La Fe, Valencia*)
- Dr. David Valcárcel (*Vall d'Hebron, Barcelona*)
- Dr. Ramón Salinas (*BST Cataluña, Barcelona*)
- Dr. Pascual Piñera (*Reina Sofía, Murcia*)
- Dra. Carmen del Arco (*La Princesa, Madrid*)
- Dra. Sonia Jiménez (*Clinic, Barcelona*)
- Dr. Francisco Temboursy (*Virgen de la Victoria, Málaga*)

Con el objetivo de poder ofrecer una herramienta soporte para el diagnóstico de la PTTa, un grupo de expertos en Hematología y Medicina de Urgencias, han elaborado dos algoritmos de trabajo para el diagnóstico de la enfermedad y su rápida derivación a un hospital de tercer nivel, cuando sea necesario<sup>(28)</sup>.

Pascual Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Temboursy Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, del Arco Galán C, de la Rubia Comos J. Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES (Documento de Consenso). Emergencias 2022; 34 (Online: 5-5-2022 del artículo en prensa).



Inicio

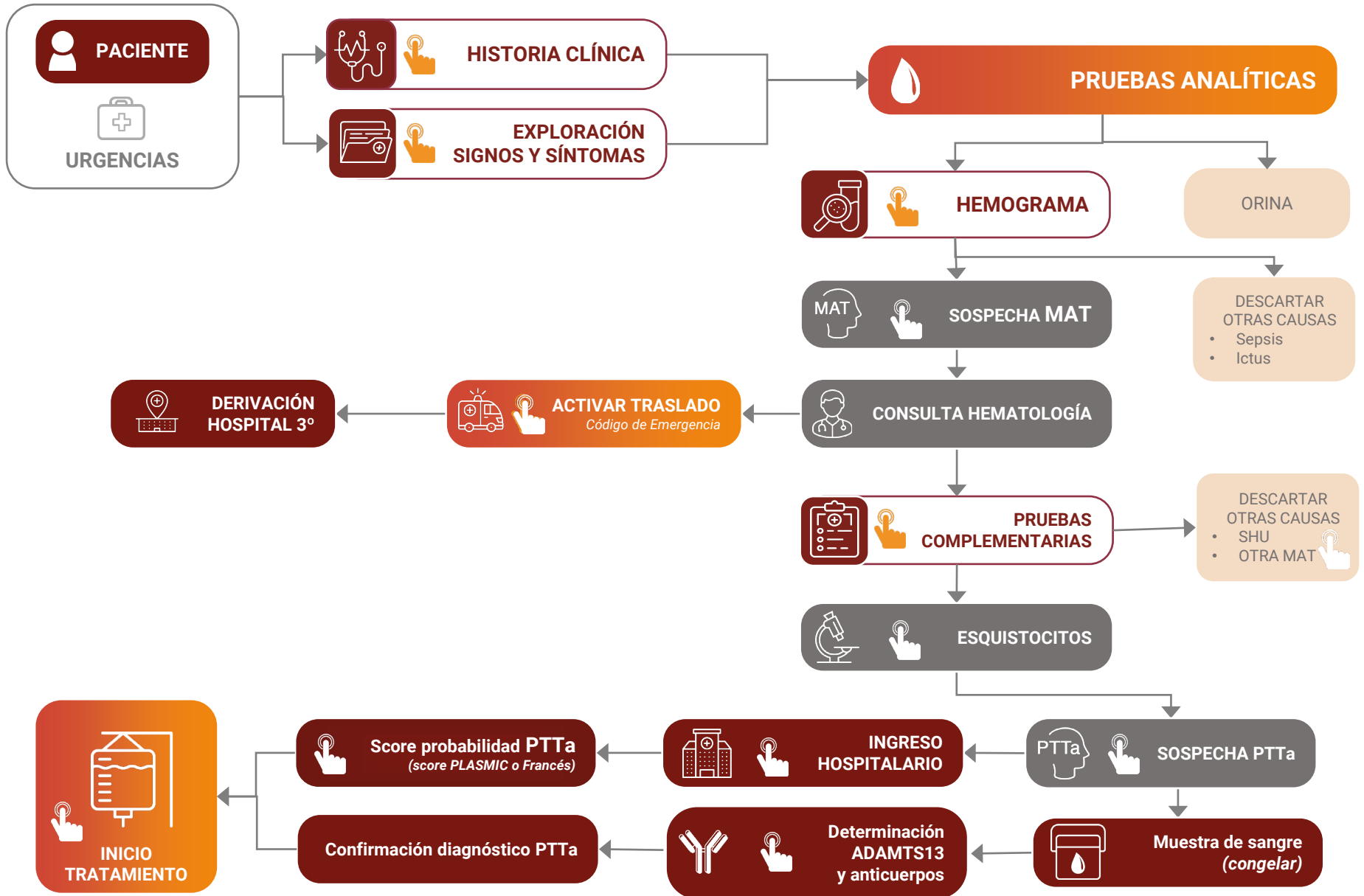


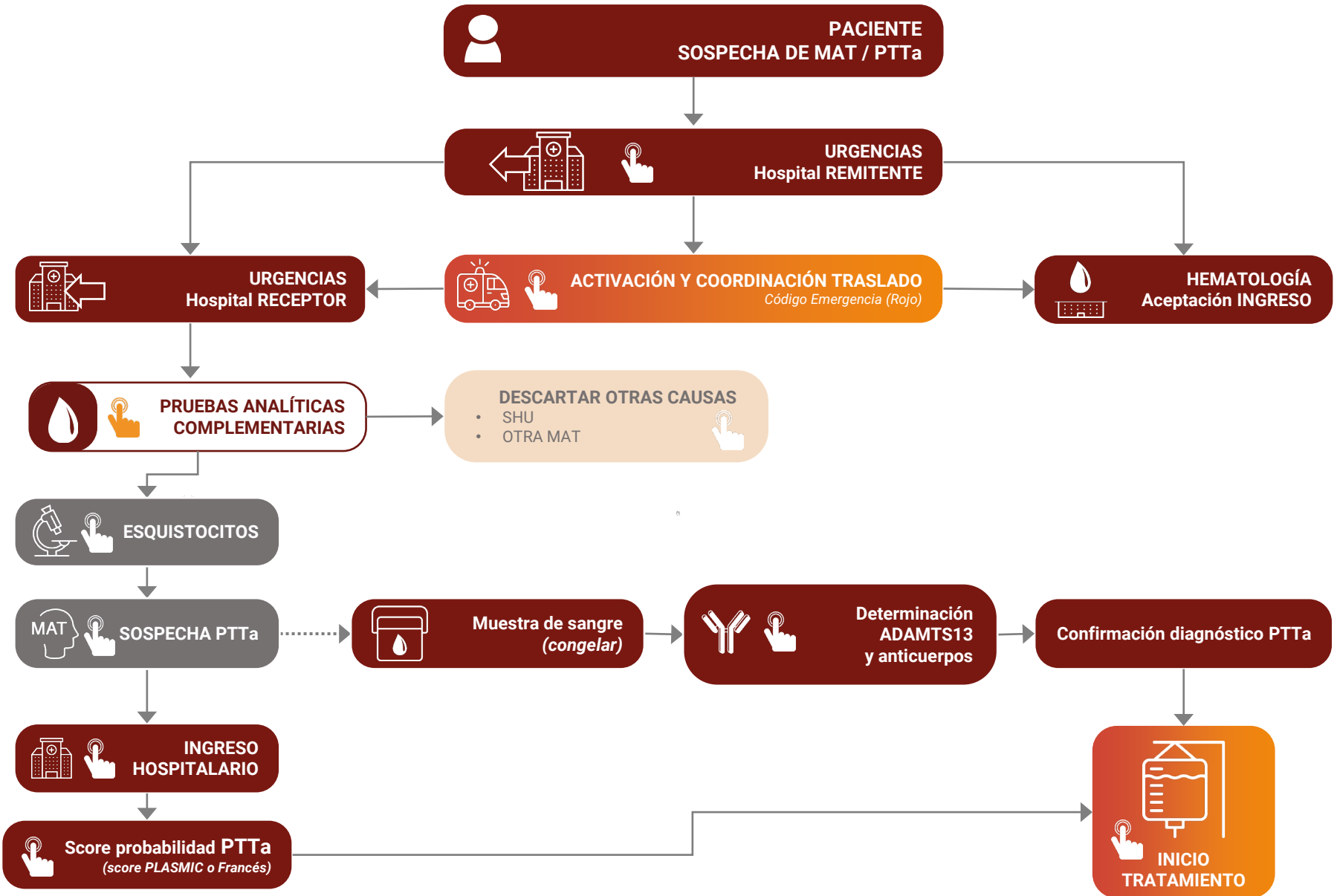
Bibliografía



Grupo de expertos

sanofi







## HISTORIA CLÍNICA

### Factores desencadenantes:

- ✓ Infección o proceso inflamatorio previo
- ✓ TPH
- ✓ TOS
- ✓ Cirugía
- ✓ Enfermedad autoinmune
- ✓ Embarazo
- ✓ Pancreatitis

PRUEBAS ANALÍTICAS

SANGRE

ORINA

HECEMAS

OTRA MAT

HEMATOLOGÍA

DESCARTAR OTRAS CAUSAS  
• Sepsis  
• Ictus

DESCARTAR OTRAS CAUSAS  
• SHU  
• OTRA MAT



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ESQUISTOCITOS

PTTa

SOSPECHA PTTa

INGRESO HOSPITALARIO

Score probabilidad PTTa  
(score PLASMIC o Francés)

INICIO TRATAMIENTO

Confirmación diagnóstico PTTa

Determinación ADAMTS13 y anticuerpos

Muestra de sangre (congelar)

Muestra de sangre (congelar)





## Síntomas PTTa



### [ MAHA ]

#### Anemia

- Fatiga
- Debilidad
- Palidez
- Disnea
- Síncope
- Palpitaciones
- Dolor de pecho

#### Hemólisis

- Ictericia
- Orina oscura

**Daño terminal en órganos por trombosis microvasculares**

### [ Otros ]

- Fiebre
- Hipertensión
- Tromboembolismo venoso

### [ Trombocitopenia consuntiva ]

#### Manifestaciones Hemorrágicas

- Cutáneas (púrpura/petequias)
- Mucosas
  - Oral
  - Gastrointestinal
  - Menorragia
  - Hematuria
- Pulmonar
- SNC

#### SNC

- Dolor de cabeza
- Cambios cognitivos
- Déficit focal
- Síncope
- Convulsiones
- ICTUS
- Alteraciones visuales
- Coma

~ 60%

Síntomas neurológicos

#### Cardiaco

- Dolor en el pecho
- Síncope
- Palpitaciones
- Infarto de miocardio
- Fallo cardíaco
- Arritmias
- Muerte súbita
- Cambios ECG asintomáticos o aumento de la troponina

~ 25%

Isquemia cardíaca

27%

Fallo renal agudo

#### Renal

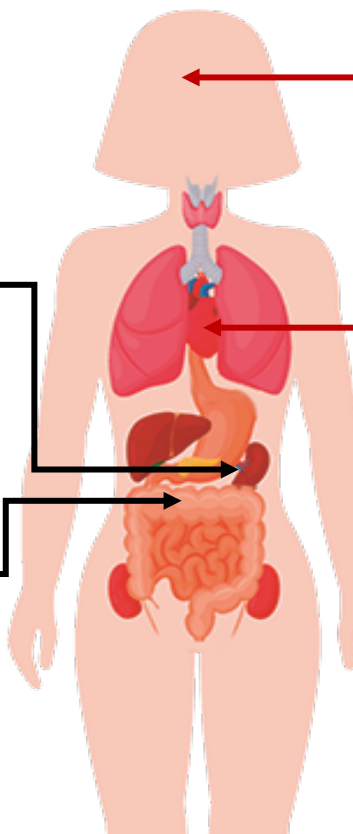
- Hemoglobinuria
- Proteinuria
- Oliguria/anuria
- Incremento de creatinina

~ 35%

Isquemia mesentérica

#### Gastrointestinal

- Náuseas
- Vómitos
- Dolor abdominal
- Diarrea
- Sangrado gastrointestinal
- Pancreatitis





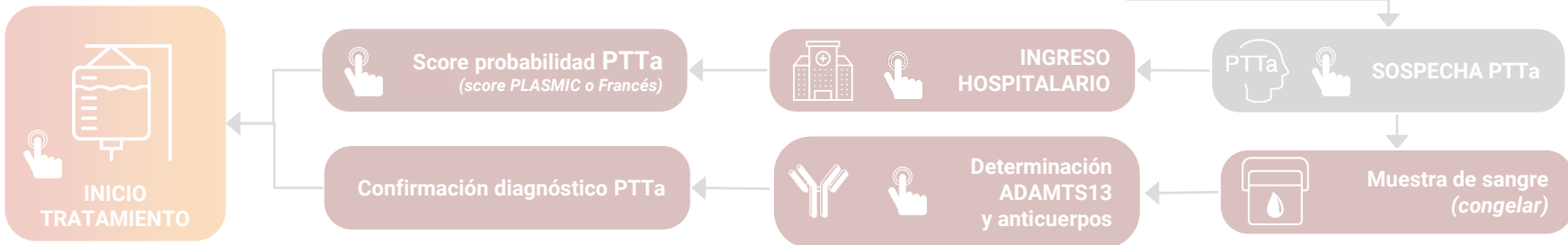
## RESULTADOS ANALÍTICOS

Los indicios más frecuentes de alarma o sospecha los encontraremos en los resultados analíticos. Los signos más frecuentes son<sup>(14)</sup>:

- ✓ **Anemia leve-moderada** (niveles de Hemoglobina < 10 g/dL)
- ✓ **Trombocitopenia severa** (niveles de plaquetas < 50 x10<sup>9</sup>/L), sin leucopenia asociada
- ✓ **Creatinina normal o moderadamente elevada**
- ✓ **Elevación de la bilirrubina indirecta y LDH**

DESCARTAR OTRAS CAUSAS  
Sepsis  
Ictus

DESCARTAR OTRAS CAUSAS  
SHU  
OTRA MAT

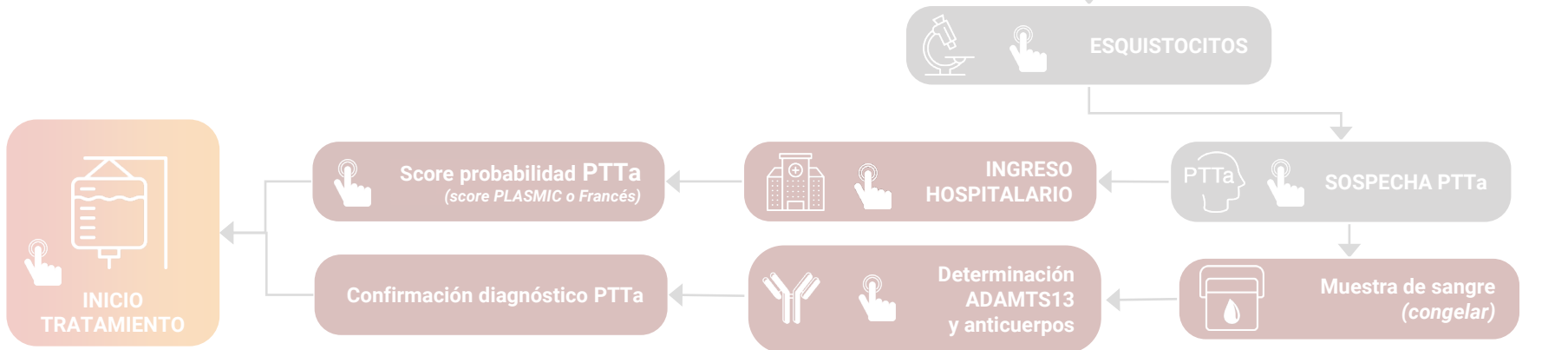






## SOSPECHA DE MAT:

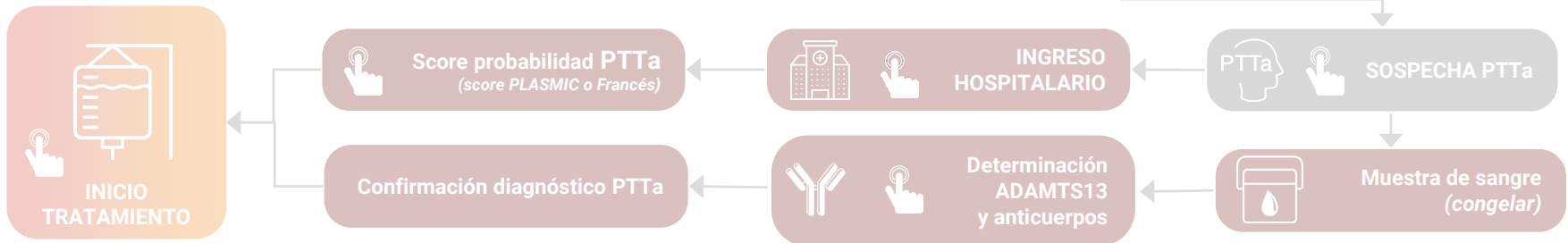
Ante la presencia de las alteraciones hematológicas indicadas, y descartadas otras causas, es preciso contactar con Hematología para completar el estudio y solicitar pruebas complementarias, ya que podemos estar ante la presencia de una MAT<sup>(12)</sup>.

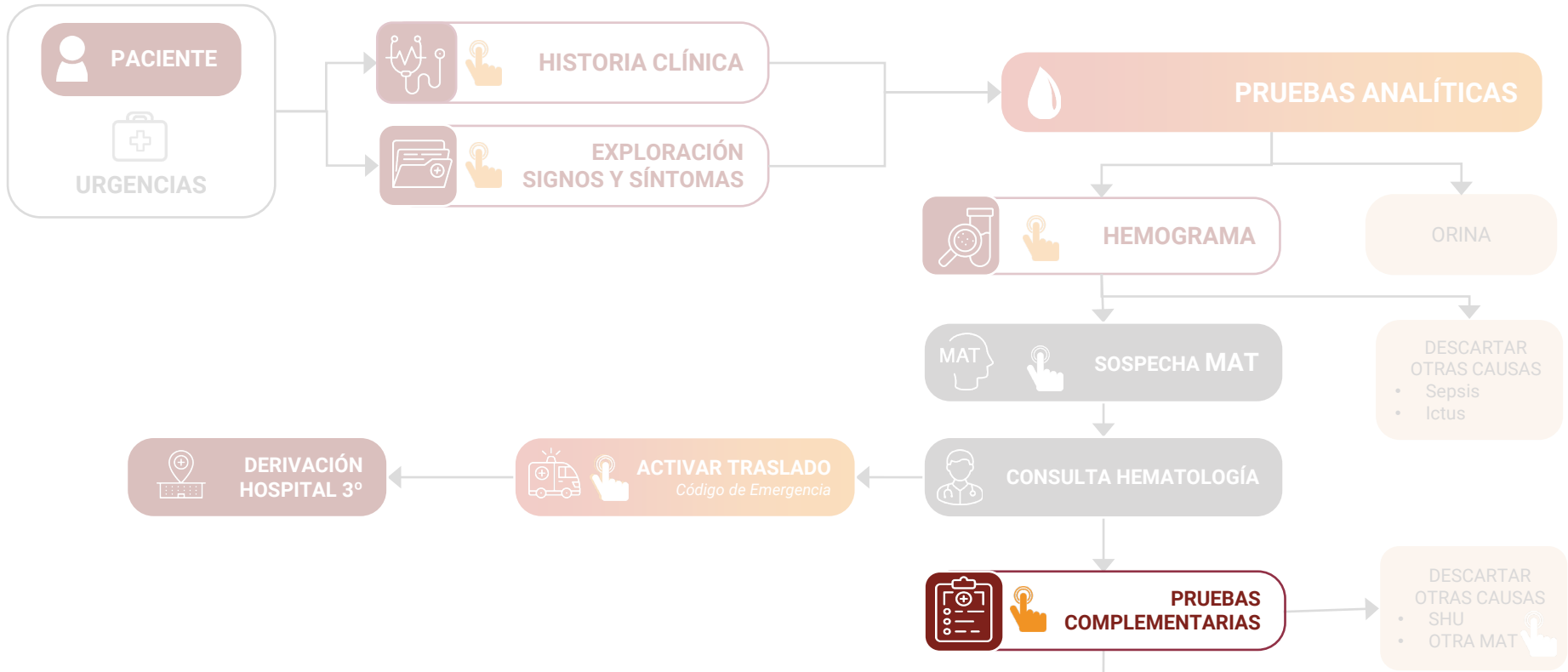




## ACTIVAR TRASLADO:

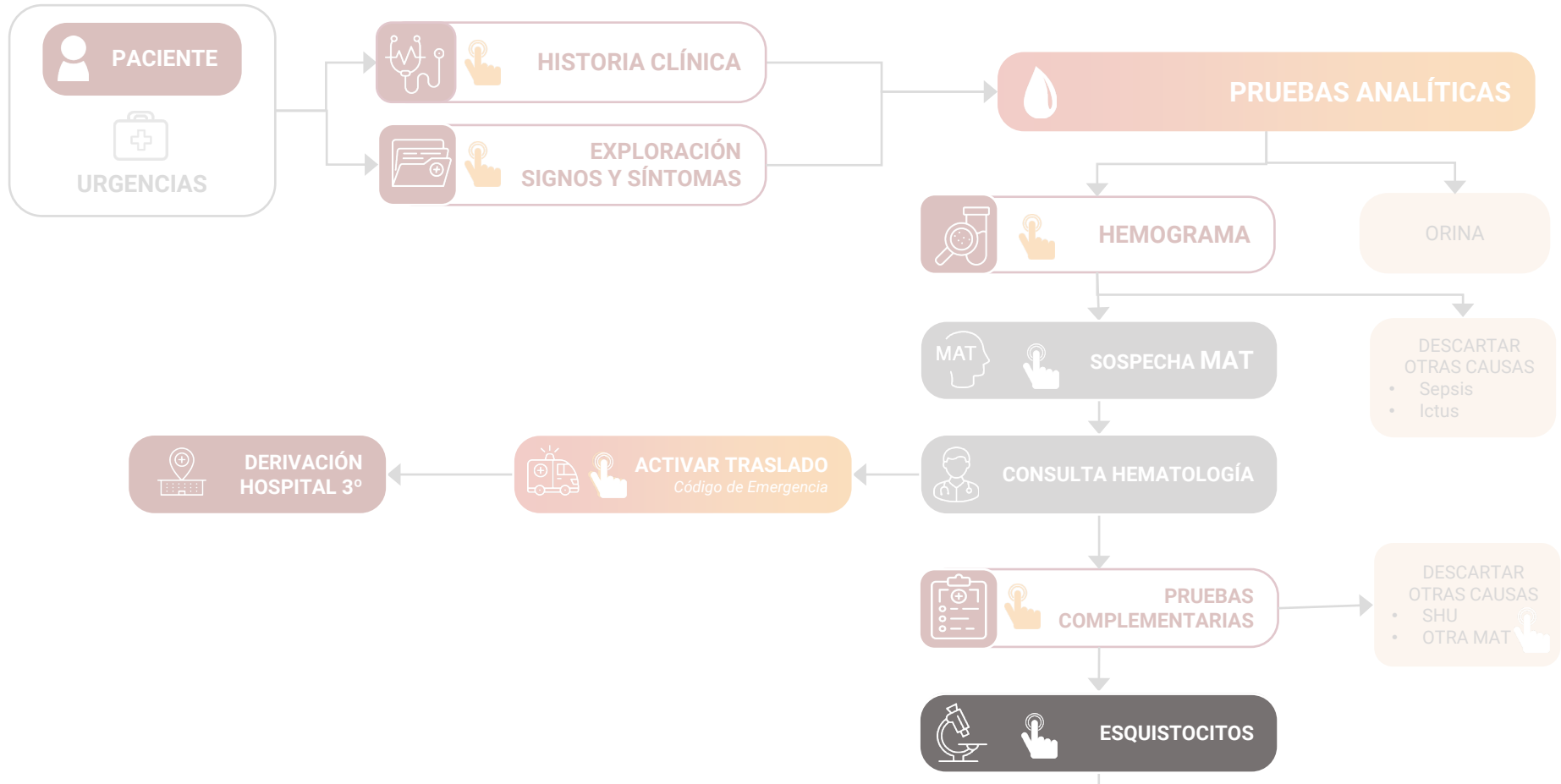
Si el centro no dispone de Hematólogo, laboratorio de guardia o los recursos necesarios para la realización de pruebas complementarias, es necesario activar el traslado urgente del paciente (**código de emergencia rojo**) a un hospital de tercer nivel<sup>(28)</sup>.





## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

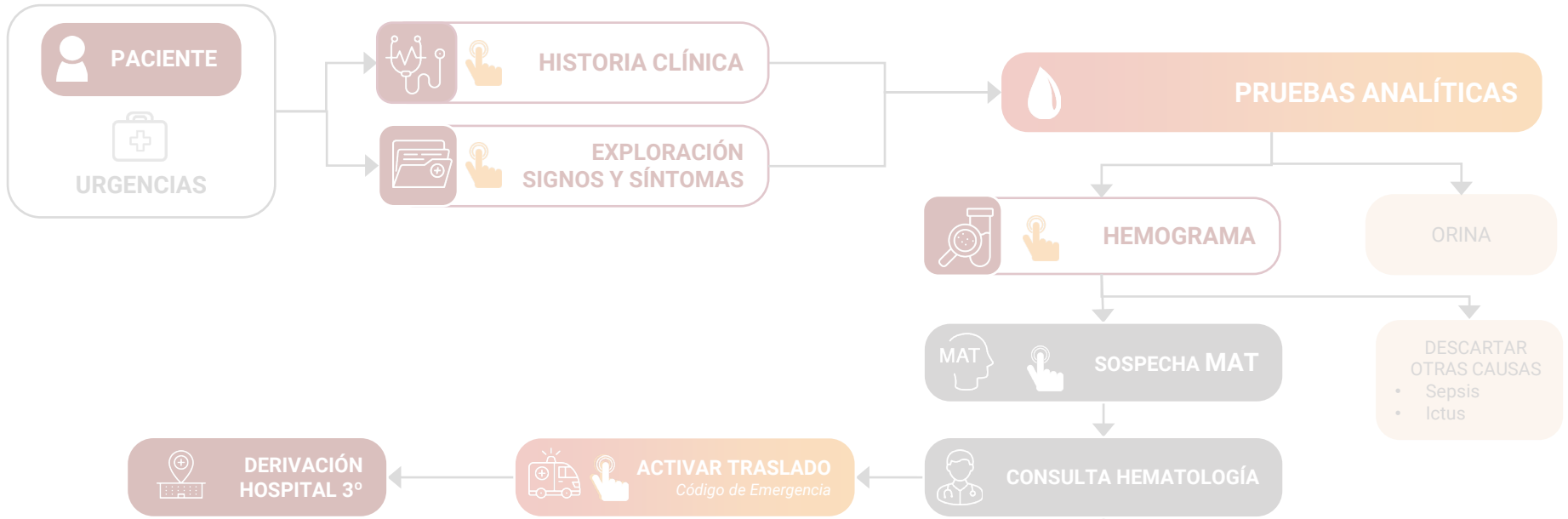
Deben confirmarse los parámetros hematológicos. Además, solicitarse un frotis en sangre periférica para la búsqueda de esquistocitos (>1%)<sup>(12)</sup>, niveles de bilirrubina, LDH, estudio con troponina T<sup>(24)</sup>. Un Coombs directo negativo, niveles de haptoglobina baja o ausente y/o niveles altos de reticulocitos (>120x10<sup>9</sup>/L)<sup>(10)</sup> son pruebas clarificadoras de la patología<sup>(12)</sup>. En la analítica de orina, niveles de creatinina y la aparición de hemoglobinuria (*orinas oscuras*) y proteinuria pueden ser signo del daño renal<sup>(12)</sup>.



## ESQUISTOCITOS:

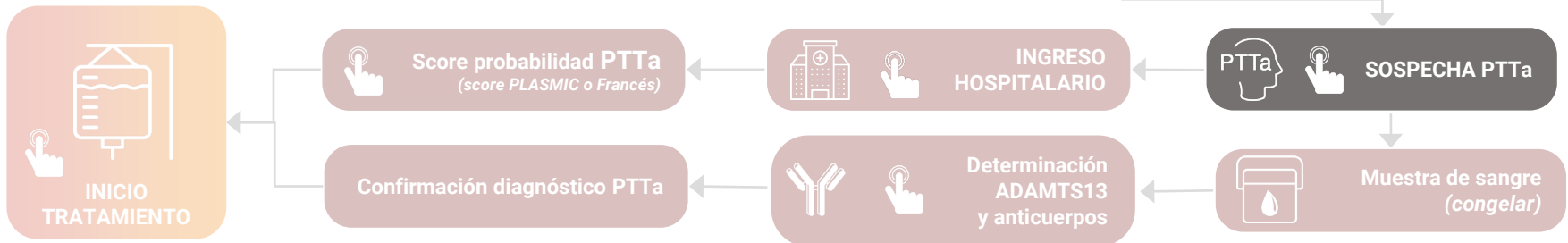
La aparición de esquistocitos en el frotis de sangre es el sello morfológico de la enfermedad, siendo su valor umbral descrito del 1%<sup>(10)</sup>.

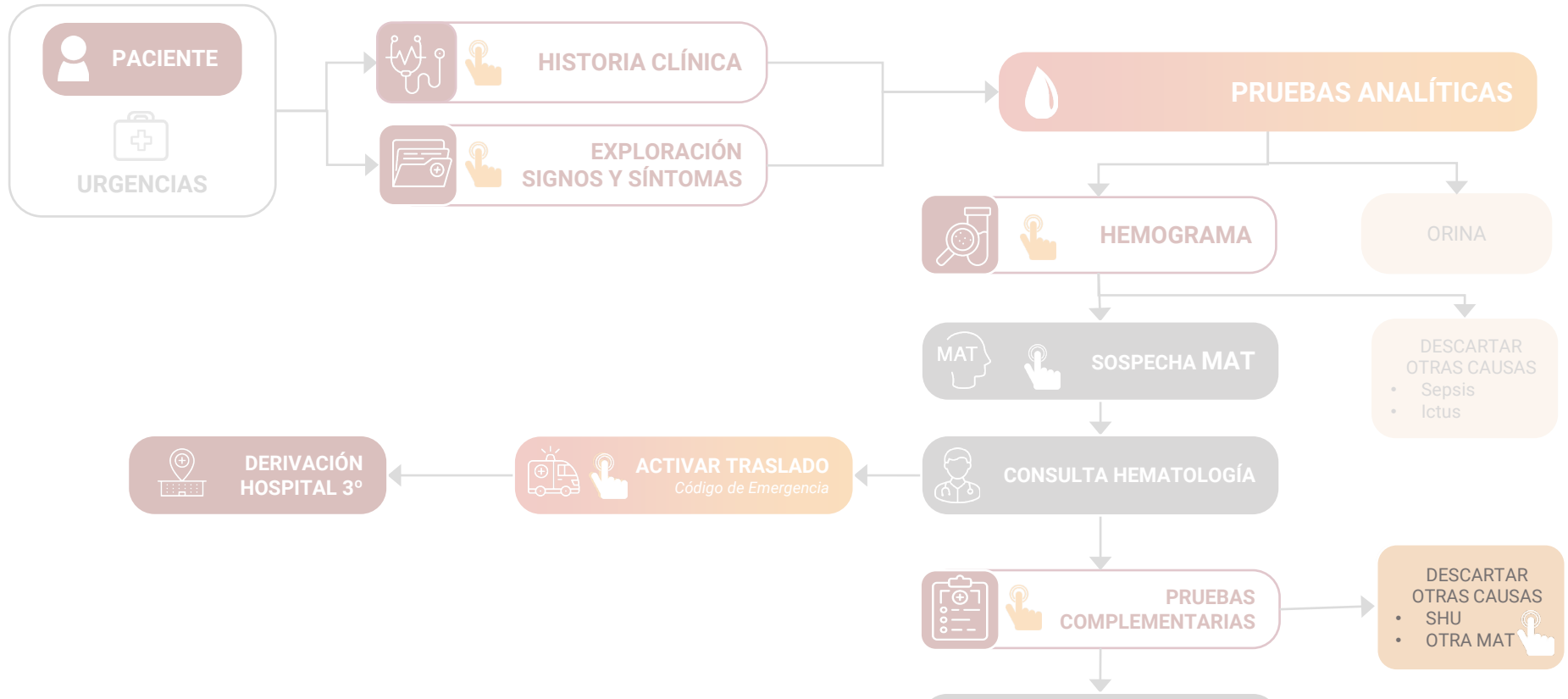




## SOSPECHA PTTa:

Ante una sospecha de PTTa, hay que ingresar al paciente de forma urgente. Paralelamente, tomaremos una muestra de sangre que será congelada y remitida al centro de referencia asignado para la determinación de los niveles de ADAMTS13 y la presencia de anticuerpos <sup>(11)</sup>. La PTTa se confirma, si el umbral de actividad de ADAMTS13 es <10%<sup>(12)</sup>.





## DESCARTAR OTRAS CAUSAS:

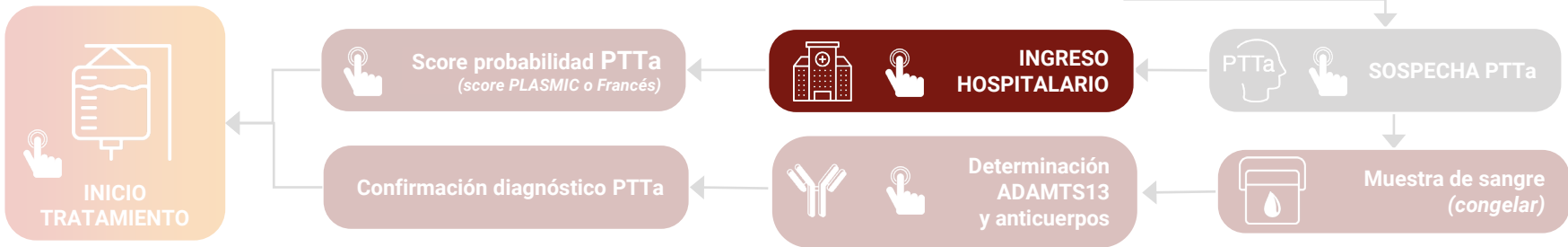


El principal diagnóstico diferencial para la PTTa es el Síndrome Hemolítico Urémico (SHU), otra forma de microangiopatía trombótica (MAT) vinculada a *Escherichia coli* productora de toxina Shiga<sup>(10, 13)</sup>. Otros diagnósticos diferenciales son la presencia de MAT asociada a trasplante de órganos, embarazo (preeclampsia) y ciertas enfermedades (sepsis, hemólisis, síndrome de Evans, trombocitopenia aislada, anemia hemolítica aislada y manifestaciones isquémicas relacionadas con enfermedades autoinmunes como el lupus)<sup>(10, 14)</sup>.



**INGRESO HOSPITALARIO:**

Debe realizarse en el servicio o unidad capacitada para la apertura de una vía (*subclavia o yugular*) y comenzar el tratamiento de forma inmediata<sup>(26)</sup>.

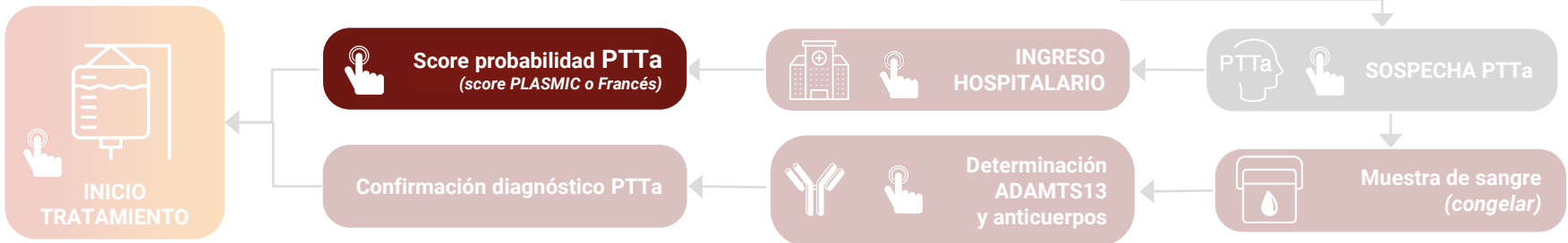






## SCORE PROBABILIDAD PTTa

Si existe sospecha de PTTa, es recomendable realizar los scores PLASMIC o Francés<sup>(21,25)</sup>. Ambos se basan en modelos predictivos con diferentes niveles de sensibilidad y especificidad. PLASMIC score, más utilizado, es una herramienta de predicción clínica de siete componentes que evalúa de forma fiable y poder discriminatorio significativo la probabilidad, previa a la prueba, de una deficiencia grave de ADAMTS13<sup>(21)</sup>. Cuando el valor de PLASMIC >6, existe una alta probabilidad de actividad de ADAMTS13 <10%.





## DETERMINACIÓN DE ADAMTS13 Y ANTICUERPOS:

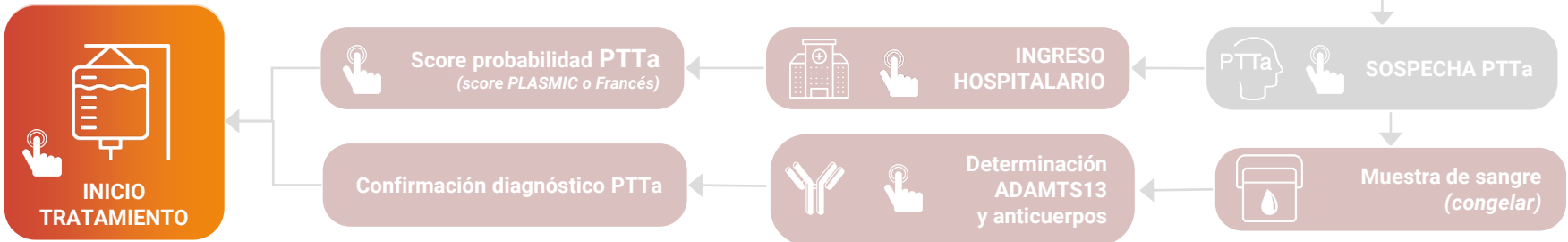
Prueba que proporciona el diagnóstico diferencial de una MAT. Un valor umbral de actividad <5-10% y la presencia de un inhibidor contra ADAMTS13 evidencia un caso de PTTa<sup>(12, 16)</sup>. El 90% de los casos de PTTa con actividad ADAMTS13 <5%, están asociados a la presencia de anticuerpos anti-ADAMTS13<sup>(19, 20)</sup>, siendo los anticuerpos mayoritarios los IgG (*IgG4*). Los intervalos de referencia establecidos como valor de la actividad de ADAMTS13 definitoria de PTTa es del 5-10%<sup>(12, 17, 18)</sup>.





**INICIO DE TRATAMIENTO:**

Aquellos pacientes que presentan alta probabilidad de PTTa por los scores o tienen confirmación de diagnóstico, recomendamos el inicio inmediato de tratamiento. Este consistirá en recambio plasmático<sup>(22)</sup>, acompañado de glucocorticoides sistémicos<sup>(23)</sup>, otros inmunosupresores y terapias dirigidas (caplacizumab)<sup>(27)</sup>.





PACIENTE  
SOSPECHA DE MAT / PTTa

URGENCIAS  
Hospital REMITENTE

**URGENCIA HOSPITALARIA REMITENTE:**

El traslado debe realizarse de forma urgente al hospital de referencia si el centro no dispone de los recursos adecuados para el diagnóstico de MAT/PTTa. La coordinación del traslado debe realizarse con el servicio de urgencias del hospital receptor, así como con hematología, para que establezca las pruebas complementarias necesarias y seguimiento del paciente<sup>(28)</sup>.

HISTORIA CLÍNICA  
LOGÍA  
RESO

ESQUISTOCITOS

MAT  
SOSPECHA PTTa

Muestra de sangre  
(congelar)

Determinación  
ADAMTS13  
y anticuerpos

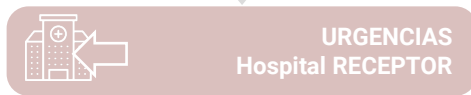
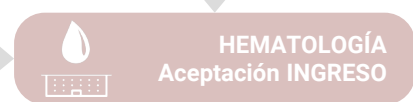
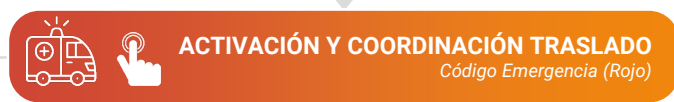
Confirmación diagnóstico PTTa

INGRESO  
HOSPITALARIO

Score probabilidad PTTa  
(score PLASMIC o Francés)

INICIO  
TRATAMIENTO





**ACTIVACIÓN Y COORDINACIÓN DEL TRASLADO:**

Coordinado el traslado con el servicio de urgencias y hematología, se procederá de forma inmediata al traslado del paciente mediante identificación de un código rojo de máxima prioridad\*.





**PACIENTE**  
SOSPECHA DE MAT / PTTa

**URGENCIAS**  
Hospital REMITENTE

**URGENCIAS**  
Hospital RECEPTOR

**ACTIVACIÓN Y COORDINACIÓN TRASLADO**  
*Código Emergencia (Rojo)*

**HEMATOLOGÍA**  
Aceptación INGRESO

**PRUEBAS ANALÍTICAS COMPLEMENTARIAS**

**DESCARTAR OTRAS CAUSAS**

- SHU
- OTRA MAT

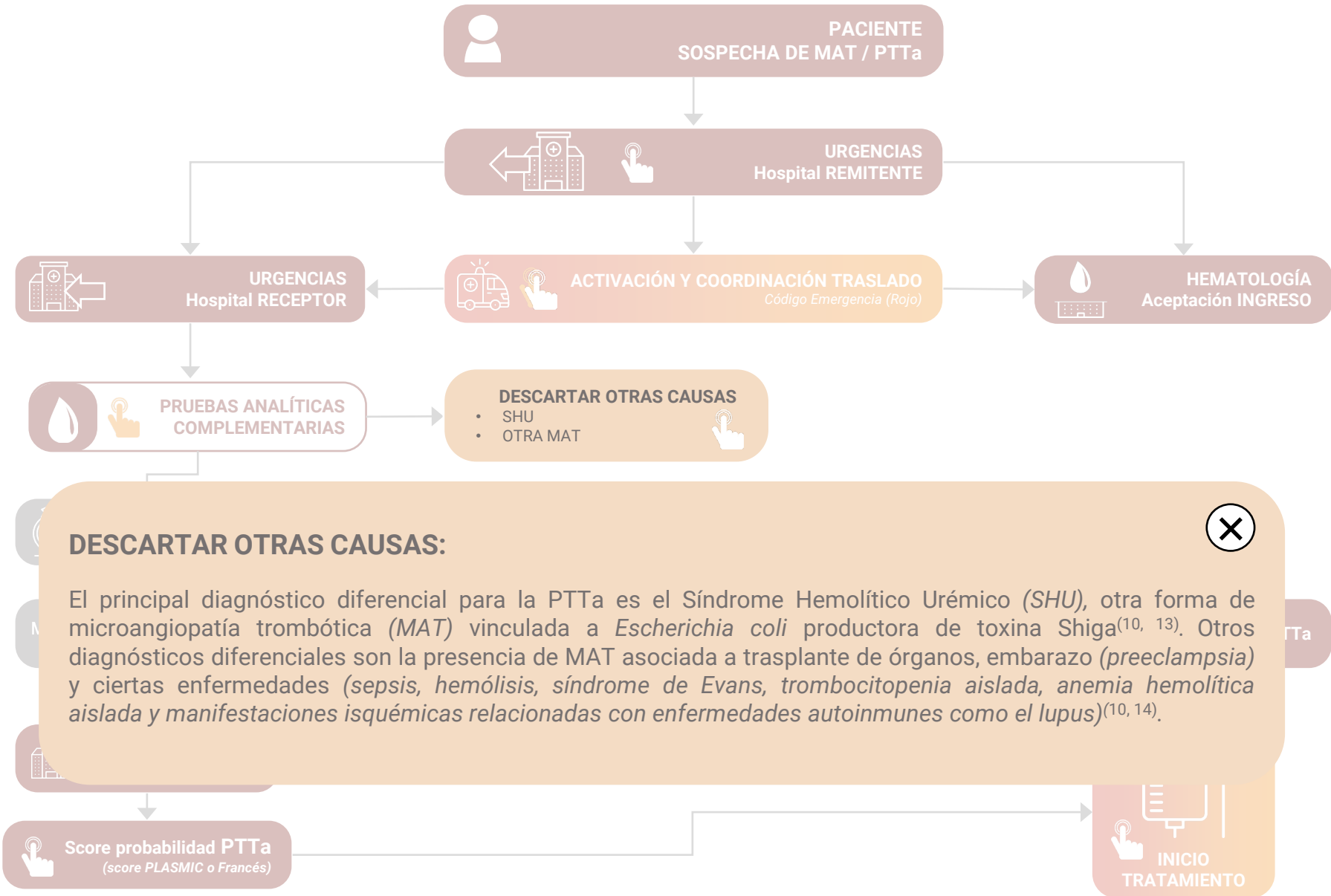
## PRUEBAS ANALÍTICAS COMPLEMENTARIAS:

Deben confirmarse los parámetros hematológicos. Además, solicitarse un frotis en sangre periférica para la búsqueda de esquistocitos (>1%)<sup>(12)</sup>, niveles de bilirrubina, LDH, estudio con troponina T<sup>(24)</sup>. Un Coombs directo negativo, niveles de haptoglobina baja o ausente y/o niveles altos de reticulocitos (>120x10<sup>9</sup>/L)<sup>(10)</sup> son pruebas clarificadoras de la patología<sup>(12)</sup>. En la analítica de orina, niveles de creatinina y la aparición de hemoglobinuria (*orinas oscuras*) y proteinuria pueden ser signo del daño renal<sup>(12)</sup>.

**HOSPITALARIO**

**Score probabilidad PTTa**  
*(score PLASMIC o Francés)*

**INICIO TRATAMIENTO**



## DESCARTAR OTRAS CAUSAS:

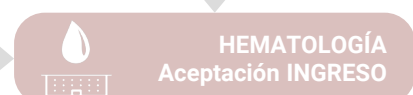
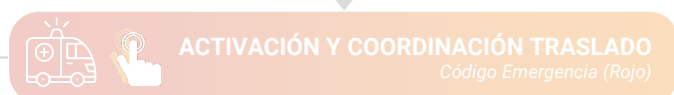
El principal diagnóstico diferencial para la PTTa es el Síndrome Hemolítico Urémico (SHU), otra forma de microangiopatía trombótica (MAT) vinculada a *Escherichia coli* productora de toxina Shiga<sup>(10, 13)</sup>. Otros diagnósticos diferenciales son la presencia de MAT asociada a trasplante de órganos, embarazo (*preeclampsia*) y ciertas enfermedades (*sepsis, hemólisis, síndrome de Evans, trombocitopenia aislada, anemia hemolítica aislada y manifestaciones isquémicas relacionadas con enfermedades autoinmunes como el lupus*)<sup>(10, 14)</sup>.

Score probabilidad PTTa  
(score PLASMIC o Francés)

INICIO TRATAMIENTO

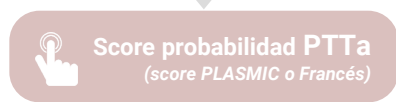
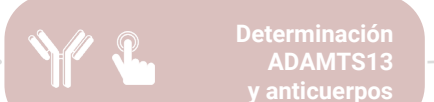


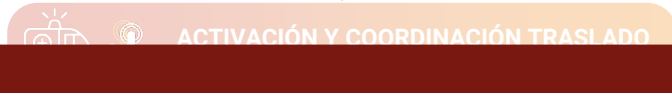




**SOSPECHA PTTa:**

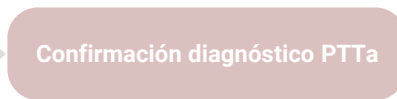
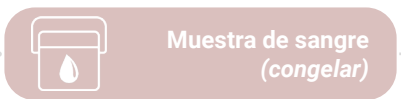
Ante una sospecha de PTTa, hay que proceder al ingreso del paciente de forma urgente. Paralelamente, tomaremos una muestra de sangre que será congelada y remitida al centro de referencia asignado para la determinación de los niveles de ADAMTS13 y la presencia de anticuerpos<sup>(11)</sup>. La PTTa se confirma, si el valor umbral de la actividad de ADAMTS13 es  $<10\%$ <sup>(12)</sup>.





## DETERMINACIÓN DE ADAMTS13 Y ANTICUERPOS:

Prueba que proporciona el diagnóstico diferencial de una MAT. Un valor umbral de actividad <5-10% y la presencia de un inhibidor contra ADAMTS13 evidencia un caso de PTTa<sup>(12,16)</sup>. El 90% de los casos de PTTa con actividad ADAMTS13 <5%, están asociados a la presencia de anticuerpos anti-ADAMTS13<sup>(19,20)</sup>, siendo los anticuerpos mayoritarios los IgG (*IgG4*). Los intervalos de referencia establecidos como valor de la actividad de ADAMTS13 definitiva de PTTa es del 5-10%<sup>(12,17,18)</sup>.





**PACIENTE**  
SOSPECHA DE MAT / PTTa

**URGENCIAS**  
Hospital REMITENTE

**ACTIVACIÓN Y COORDINACIÓN TRASLADO**  
*Código Emergencia (Rojo)*

**HEMATOLOGÍA**  
Aceptación INGRESO

**URGENCIAS**  
Hospital RECEPTOR

**PRUEBAS ANALÍTICAS COMPLEMENTARIAS**

**DESCARTAR OTRAS CAUSAS**

- SHU
- OTRA MAT

**INGRESO HOSPITALARIO:**

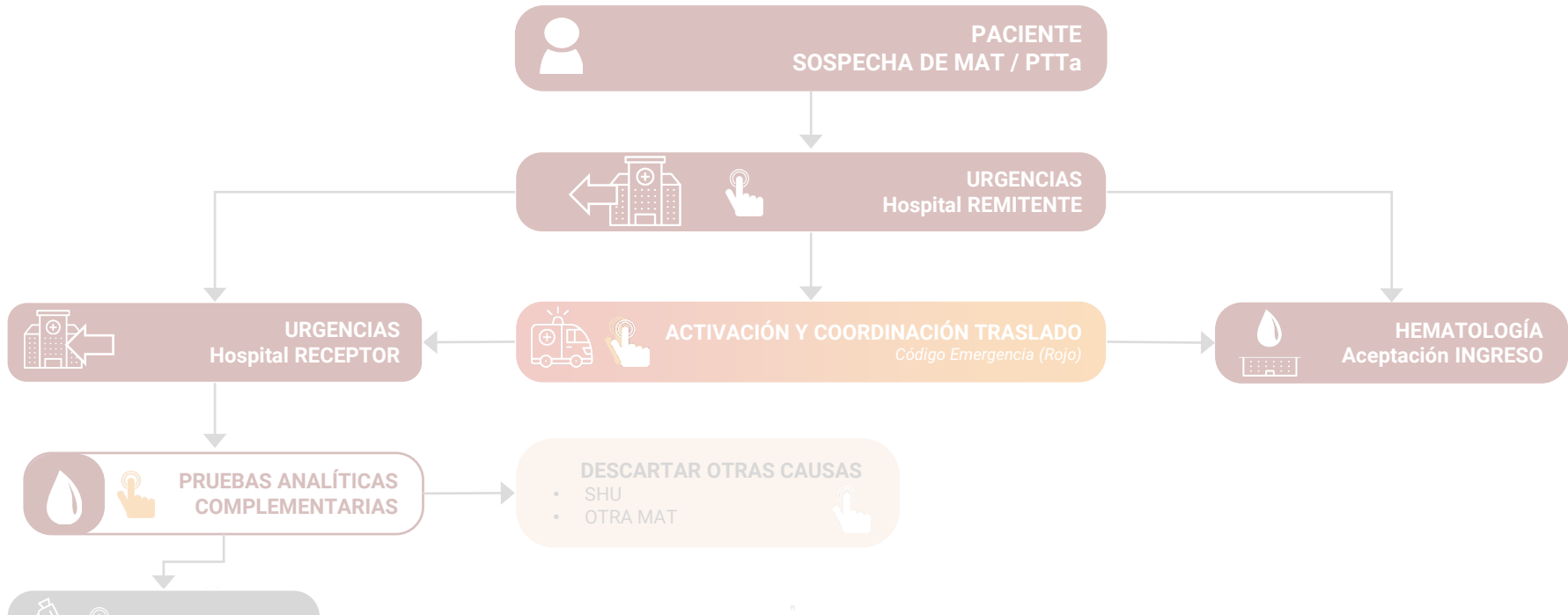
Debe realizarse en el servicio o unidad capacitada para la apertura de una vía (*subclavia o yugular*) y comenzar el tratamiento de forma inmediata<sup>(26)</sup>.

**INGRESO HOSPITALARIO**

**Score probabilidad PTTa**  
*(score PLASMIC o Francés)*

**INICIO TRATAMIENTO**

PTTa



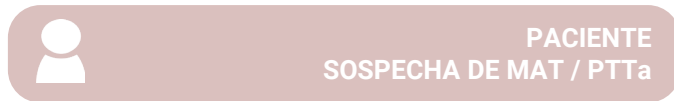
## SCORE PROBABILIDAD PTTa


Si existe sospecha de PTTa, es recomendable realizar los scores PLASMIC o Francés<sup>(21,25)</sup>. Ambos se basan en modelos predictivos con diferentes niveles de sensibilidad y especificidad. PLASMIC score, más utilizado, es una herramienta de predicción clínica de siete componentes que evalúa de forma fiable y poder discriminatorio significativo la probabilidad, previa a la prueba, de una deficiencia grave de ADAMTS13<sup>(21)</sup>. Cuando el valor de PLASMIC >6, existe una alta probabilidad de actividad de ADAMTS13 <10%.

 **Score probabilidad PTTa**  
(score PLASMIC o Francés)

 **INICIO TRATAMIENTO**

PTTa



**INICIO DE TRATAMIENTO:**


Aquellos pacientes que presentan alta probabilidad de PTTa por los scores o tienen confirmación de diagnóstico, recomendamos el inicio inmediato de tratamiento. Este consistirá en recambio plasmático<sup>(22)</sup>, acompañado de glucocorticoides sistémicos<sup>(23)</sup>, otros inmunosupresores y terapias dirigidas (caplacizumab) <sup>(27)</sup>.

