

**XV CONGRESO DE HEMATOLOGÍA
Y CONGRESO DE MEDICINA TRANSFUSIONAL**

PTT REFRACTARIO TRATADO CON RPT, RITUXIMAB Y CICLOFOSFAMIDA

Mellado S., Flores C., Riquelme N., Cárdenas M, Pizarro F, Sáez A, Valenzuela C., Ahumada T., Escandón C., Colquicocha R., Maturana M.
Complejo Hospitalario San José

Relator : Dra. Sandra Mellado
Email : ccardenas@hospitalsanjose.cl

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Se presenta caso clínico de paciente sexo femenino, 18 años, sin antecedentes mórbidos. Llega al servicio de urgencia con ictericia, coluria, astenia en evolución, equimosis en extremidades y petequias, afebril. Es hospitalizada para manejo y estudio de su cuadro. El recuento de plaquetas es de 10.000 mm³, hematocrito de 27%, LDH 730 U/l, Coombs directo negativo. Se sospecha de PTT y se inicia recambio plasmático. Se confirma diagnóstico de PTT con ADAMTS13 disminuido. (7%).

El PTT es un síndrome hematológico caracterizado por trombocitopenia, anemia microangiopática, alteraciones neurológicas, fiebre y alteraciones renales, con formación de trombos en la microcirculación, lo que genera destrucción de glóbulos rojos. El PTT puede ser idiopático (siendo el más común) o secundario a otros procesos.

MÉTODO: Al sexto día de hospitalización se inicia recambio plasmático diario con PFC como reposición. Dado que la respuesta a terapia es deficiente (ver tabla) se decide asociar tratamiento Rituximab y Ciclofosfamida posterior al séptimo RPT. La paciente es transfundida con glóbulos rojos para mantener el hematocrito. Durante los procedimientos de RPT evolucionó con edema cerebral, que provocó crisis convulsivas a repetición, requirió ser conectada a ventilador mecánico además de terapia anticonvulsivante, permaneció en estado de gravedad alrededor de 15 días. Se realizaron 34 ciclos de RPT con un volumen promedio de extracción de 3000 ml y reposición de 40 ml/Kg. y 4 dosis de Rituximab y ciclofosfamida

RESULTADO: Se obtuvo una respuesta favorable a la cuarta dosis del tratamiento Rituximab y Ciclofosfamida. Es dada de alta con recuento de plaquetas 376.000 mm³, hematocrito 33% y sin alteraciones neurológicas.

CONCLUSIÓN: Frente al inminente fracaso con RPT como terapia para PTT, se consideró una terapia de prueba de acuerdo a la experiencia relatada por A. Pereira en una publicación del año 2005, el cual utilizaba Rituximab y Vincristina. En nuestro caso se utilizó 4 dosis de Rituximab y Ciclofosfamida con buena respuesta terapéutica, lo cual prueba que una buena alternativa para PTT refractario sería la administración de este tipo de anticuerpos monoclonales e inhibidores de la formación de anticuerpos.

N° RPT	HTO	PLAQ	LDH	N° RPT	HTO	PLAQ	LDH
1	21,70	9.000		18	20,8	9000	1044
2	25,70	5.000	1.636	19	20,7	11000	
3	27,20	7.000	562	20	28,1	15000	1045
4	24,90	10.000	420	21	29,7	12000	855
5	23,10	14.000	462	22	31,8	35000	
6	26,50	14.000	702	23	30,9	33000	441
7	23,60	8.000	873	24	26,6	37000	333
8	20,40	31.000	2.100	25	22,5	9000	544
9	25,00	11.000	895	26	23,1	12000	439
10	22,00	14.000	671	27	31,1	12000	474
11	19,30	6.000	921	28	32,6	15000	446
12	26,70	6.000	781	29	29,8	28000	
13	24,90	7.000	964	30	28,3	34000	292
14	23,80	11.000		31	27,3	56000	282
15	23,30	10.000	1.346	32	26,9	8600	218
16	15,60	6.000	1.099	33	28,7	11600	
17	23,40	10.000	981	34	26,4	10600	239

