

Caso clínico **01**

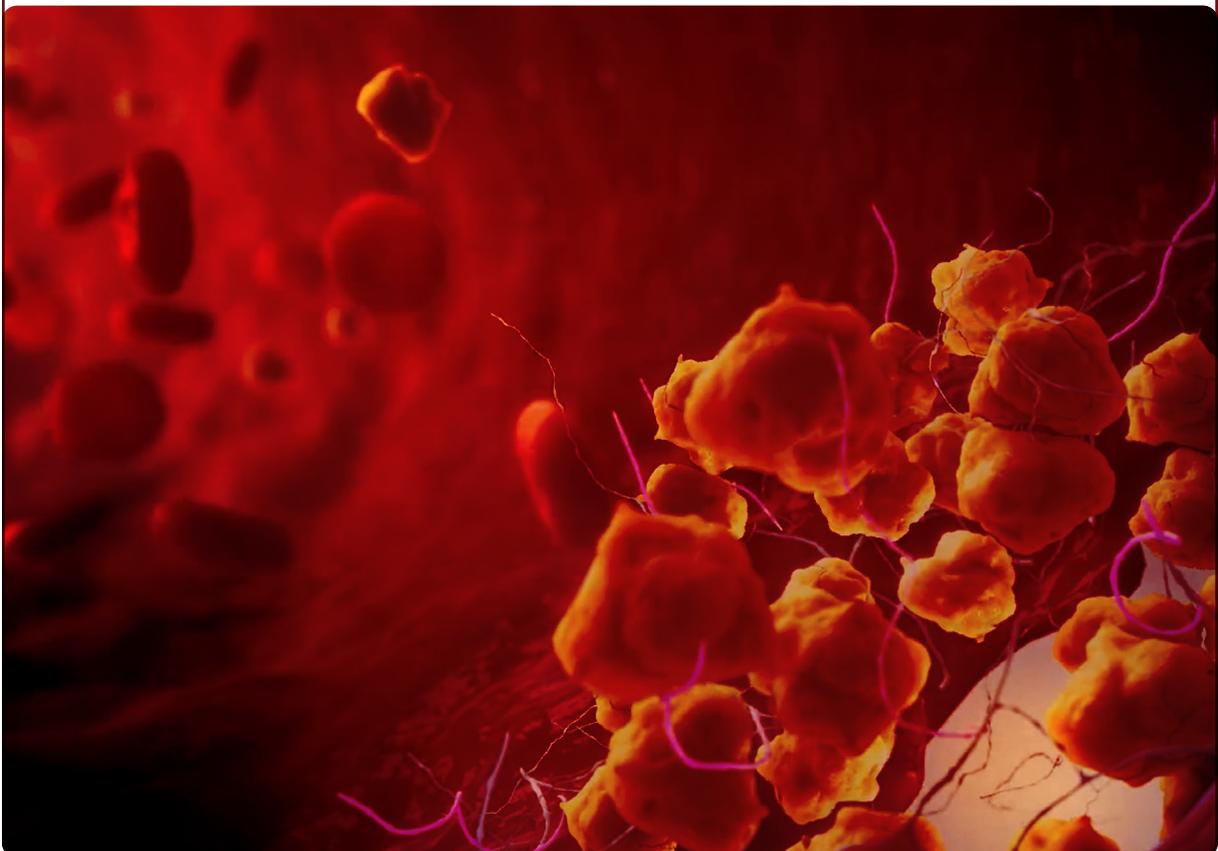
Exacerbación de púrpura trombótica trombocitopénica autoinmune

Beatriz Astibia, Gemma Moreno

Servicio de Hematología y Hemoterapia del Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción

Presentamos el caso de una mujer de 65 años, sin antecedentes médicos personales de interés, que acude al servicio de urgencias por un cuadro de dolor torácico opresivo de una semana de evolución junto con aparición de ictericia generalizada y hematomas de pequeño tamaño de predominio en las extremidades y el tronco. Analíticamente, junto a una anemia hemolítica no inmune y trombopenia grave, asociaba un deterioro de la función renal (creatinina: 1,40 mg/dL) y una mínima elevación de marcadores de daño miocárdico (troponina I: 0,1 ng/mL).



Inicialmente, ante la sospecha de púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) (*plasmic score* [puntuación plasmática]: 7; y *French score* [puntuación de French]: 2) se inicia tratamiento con recambios plasmáticos terapéuticos (RPT) diarios, en combinación con corticoterapia (bolo de metilprednisolona 125 mg en el día 0, seguido de prednisona a dosis de 1 mg/kg/día en días sucesivos).

En el día +3, se recibe el resultado de actividad de ADAMTS13 (0%), que confirma la sospecha diagnóstica. Se solicita el uso de caplacizumab y se asocia tratamiento con rituximab* 375 mg/m² intravenoso (i.v.) semanal. Se inicia caplacizumab diario en el día +4 (dosis de 10 mg i.v. previa a recambio plasmático, posteriormente 10 mg/día subcutáneo tras RPT). Completa un total de diez RPT hasta su suspensión una vez que alcanza la respuesta clínica. Es dada de alta hospitalaria tras 11 días de ingreso.

Continúa en seguimiento en consultas externas de hematología, donde recibe tratamiento con caplacizumab hasta completar 30 días después del último RPT (siguiendo la recomendación de la ficha técnica), corticoterapia (descenso progresivo, desde prednisona 60 mg/día hasta 20 mg/día durante seis semanas) y rituximab* semanal hasta completar cuatro dosis. Mantiene la respuesta completa hematológica, aunque con determinaciones seriadas de ADAMTS13 del 0% y título alto de inhibidor.

Presentación clínica

La paciente acude para seguimiento a los seis días tras la suspensión de caplacizumab para decidir la estrategia

a seguir, dado que persistían los niveles de ADAMTS13 indetectables. Mantiene tratamiento con prednisona a dosis de 20 mg/día. En la anamnesis, no refiere sintomatología y presenta una exploración sin hallazgos.

Datos de laboratorio

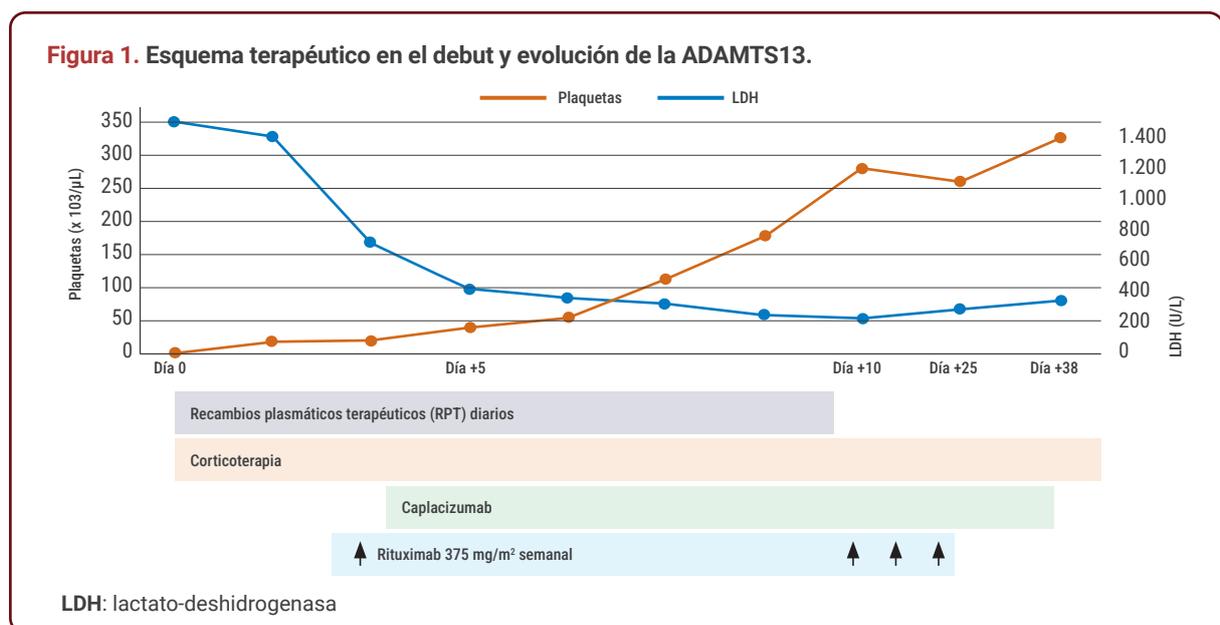
En el estudio analítico, se objetiva: creatinina: 1,01 mg/dL; tasa de filtrado glomerular: 54,8 mL/min; bilirrubina total: 1,58 mg/dL; lactato-deshidrogenasa: 838 U/L (previa: 332 U/L); troponina: 0 ng/mL; hemoglobina: 12,1 g/dL; plaquetas 11 x 10³/μL (previas: 324 x 10³/μL); leucocitos 7,8 x 10³/μL.

Motivo de presentación/interés

Presentamos el caso de una paciente con PTT adquirida tratada en el momento del diagnóstico con RPT, corticoterapia, rituximab* y caplacizumab, que presenta una exacerbación a los 36 días de finalizar los RPT y a los seis días de haber finalizado tratamiento con caplacizumab.

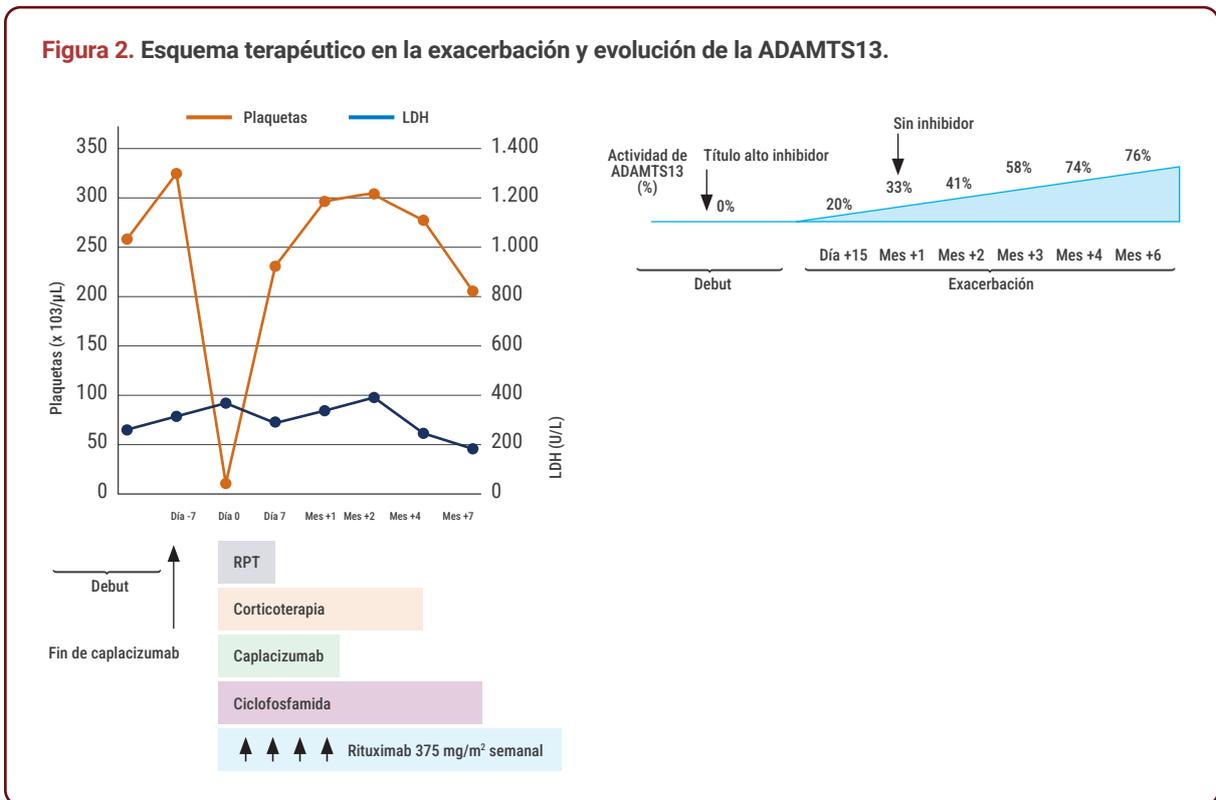
Solución del caso en la vida real

Cuando se diagnostica la exacerbación, se reanudan los RPT diarios (se realizan un total de seis), se reintroduce caplacizumab y corticoterapia (1 mg/kg/día), y se administra la segunda tanda de rituximab* semanal (cuatro dosis). Se asocia tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida oral (100 mg/día), realizando un descenso de corticoterapia hasta su suspensión. La paciente alcanza la remisión clínica con progresivo aumento en la actividad de ADAMTS13 y negativización del título de inhibidor (al mes) (Figura 1 y 2).



*Rituximab no tiene indicación para el tratamiento de púrpura trombocitopénica trombótica adquirida.

Figura 2. Esquema terapéutico en la exacerbación y evolución de la ADAMTS13.



Otras posibles soluciones en base a la experiencia acumulada en la vida real

Mantenimiento de caplacizumab, hasta alcanzar un nivel mínimo de ADAMTS13 por encima del 20% en dos determinaciones en semanas sucesivas durante el seguimiento, y valorar el inicio precoz de un nuevo inmunosupresor para conseguir dicha respuesta de ADAMTS13 con negativización del inhibidor, con el fin de evitar la exacerbación previsible.

Novedad

La experiencia apoya una estrategia terapéutica individualizada y guiada por la monitorización de ADAMTS13 que permitirá adecuar el tratamiento inmunosupresor y un uso óptimo de caplacizumab, con impacto en coste-beneficio¹⁻³.

Principales conclusiones y aprendizajes

La actividad de ADAMTS13 es un marcador primordial en el seguimiento de los pacientes. El mantenimiento con caplacizumab combinado con la administración de inmunosupresores hasta lograr alcanzar niveles seguros de actividad ADAMTS13 es clave para evitar las exacerbaciones y recaídas.

Bibliografía

1. Coppo P, Bubenheim M, Azoulay E, Galicier L, Malot S, Bigé N, et al. A regimen with caplacizumab, immunosuppression, and plasma exchange prevents unfavorable outcomes in immune-mediated TTP. *Blood*. 2021;137(6):733-42.
2. Cuker A, Cataland S, Coppo P, De la Rubia J, Friedman K, George J, et al. Redefining outcomes in immune TTP: an international working group consensus report. *Blood*. 2021;137(14):1855-61.
3. Völker L, Kaufeld J, Miesbach W, Brähler S, Reinhardt M, Kühne L, et al. ADAMTS13 and VWF activities guide individualized caplacizumab treatment in patients with aTTP. *Blood Adv*. 2020;4(13):3093-101.

[Ver ficha técnica Cablivi](#)

©Sanofi y los autores
Edita: Esmon Publicidad, S.A.
Balmes 209, 3º 2ª. 08006 Barcelona
esmon@esmon.es
ISBN: 978-84-19264-41-1

Ninguna parte de esta obra, incluido el diseño de la cubierta, puede reproducirse, almacenarse o transmitirse de ninguna forma, ni por ningún medio, sea este electrónico, químico, mecánico, óptico, de grabación o de fotocopia, sin la previa autorización escrita por parte del titular del copyright.

La información contenida en este material está dirigida exclusivamente al profesional médico, con la intención de proporcionar información científica de interés.
SANOFI no recomienda el uso de sus productos fuera de lo indicado en sus respectivas fichas técnicas.