

Tratamiento con plasma fresco en PTT refractario por déficit de ADAMTS-13: Un reporte de caso

 Roger Antonio Sernaque-Mechato,¹  Percy Cruz Gonzales-Morán,²
 Andrea Paola Cruz-Pérez³

¹ Hospital Santa Rosa Pueblo Libre, Lima, Perú

² Seguro Social de Salud EsSalud, Lima, Perú

³ Universidad Anáhuac, Oaxaca, México

Fecha de envío: 22/04/2025

Fecha de aceptación: 07/09/2025

Fecha de publicación: 30/11/2025

Citación: Sernaque-Mechato, R.A., Gonzales-Morán, P.C., Cruz-Pérez, A.P. Tratamiento con plasma fresco en PTT refractario por déficit de ADAMTS-13: Un reporte de caso. *Rev. Fac. Med.*, 2025, Nov.; 3(2), III Época: 7-16.

DOI: 10.37345/23045329.v3i2.163

Correo electrónico: gonzalesmoranpercy@gmail.com

ISSN: 2304-5329 | 2304-5353



RESUMEN

Introducción: La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es una entidad microangiopática poco común y de gran mortalidad que se caracteriza por la presencia de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y compromiso multiorgánico asociado a alteraciones neurológicas, renales y sistémicas. **Objetivo:** El diagnóstico de esta condición supone un desafío, ya que no debe retrasar el tratamiento, el cual debe ser instaurado a la brevedad posible. El gold standard para su diagnóstico, en la actualidad, es la presencia de valores disminuidos de ADAMTS-13 (<10 %). **Observación clínica:** Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 32 años, previamente sano, con presencia de petequias e ictericia, con pruebas de laboratorio que orientaron al diagnóstico de púrpura trombocitopénica trombótica (anemia hemolítica, trombocitopenia grave y ADAMTS-13 bajo), tuvo poca respuesta con corticoides, se decidió el uso de plasma fresco congelado, el cual resultó efectivo. **Conclusión:** La PTT es una emergencia hematológica de baja incidencia.

Palabras clave: púrpura trombocitopénica trombótica, anemia hemolítica, microangiopatía trombótica, deficiencia de ADAMTS-13

Treatment with fresh frozen plasma in refractory TTP due to ADAMTS-13 deficiency: A Case Report

ABSTRACT

Introduction: Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) is a rare and highly lethal microangiopathic disorder characterized by microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia, and multi-organ involvement associated with neurological, renal, and systemic abnormalities. **Objective:** Diagnosing this condition is challenging, as treatment should not be delayed and must be initiated as soon as possible. The current gold standard for diagnosis is the presence of decreased ADAMTS-13 levels (<10%). **Clinical observation:** We present the case of a previously healthy 32-year-old male patient with petechiae and jaundice. Laboratory tests pointed to a diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura (hemolytic anemia, severe thrombocytopenia, and low ADAMTS-13). He had a poor response to corticosteroids, and fresh frozen plasma was chosen, which proved effective. **Conclusion:** TTP is a rare hematological emergency.

Keywords: thrombotic thrombocytopenic purpura, hemolytic anemia, thrombotic microangiopathy, ADAMTS-13 deficiency

INTRODUCCIÓN

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es una enfermedad rara y potencialmente mortal que forma parte de las microangiopatías trombóticas. Esta condición hematológica es causada por la deficiencia adquirida o congénita de la proteasa ADAMTS-13 que desencadena la formación de microtrombos diseminados en vasos de pequeño calibre, lo cual provoca una trombocitopenia por consumo, hemólisis y daño multiorgánico.⁽¹⁻²⁾ Puede presentarse de forma autoinmune o se desencadena por factores externos como infecciones, traumas, procedimientos quirúrgicos e, incluso, el uso de ciertos medicamentos. La presentación clínica es múltiple, ya que incide en un compromiso multiorgánico, se caracteriza por una péntada (trombocitopenia, anemia hemolítica, alteraciones neurológicas, fiebre y enfermedad renal); sin embargo, no es imprescindible cumplir con todos estos requisitos para dar un diagnóstico de PTT.⁽³⁾ El inicio rápido de tratamiento es crucial, ya que la mortalidad sin intervención médica supera el 90 %.⁽⁵⁾ Ante la sospecha inicial de pacientes que presentan anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia grave, se considera la posibilidad de inicio de plasmaféresis, la cual ha demostrado una reducción de la mortalidad en pacientes con PTT de hasta un 20 %.⁽⁴⁻⁶⁾ Es imprescindible saber que esta patología supone un desafío tanto diagnóstico como terapéutico, lo cual requiere un contexto exigente al momento de tomar decisiones clínicas.⁽⁶⁾ El objetivo de este reporte de caso es describir las manifestaciones clínicas, el diagnóstico y brindar

luzes acerca de los medios terapéuticos relacionados con esta condición.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente varón de 32 años, sin comorbilidades de importancia, salvo un antecedente de colecistectomía laparoscópica dos meses previos al ingreso; ingresó a sala de emergencias por presentar, desde hace cinco días, cansancio y fatiga, agregándose el día del ingreso lesiones dérmicas (petequias) en los miembros inferiores, así como ictericia generalizada a predominio de escleras. Al examen inicial, presentó signos vitales estables. No se observaron déficits neurológicos focales. Al examen físico por sistemas, no se encontraron hallazgos destacables, salvo síntomas neurológicos leves que se manifestaron verbalmente como fatiga, debilidad generalizada sin compromiso motor y escasa sensación de parestesias en los miembros inferiores distales.

Se realizaron exámenes de laboratorio consistentes en un hemograma completo, así como bioquímicas sanguíneas, donde fueron notables una hemoglobina baja de 8.9 gramos/decilitro (g/dl), un recuento de plaquetas de 13 000 por microlitro, un recuento elevado de reticulocitos (6.5 %), deshidrogenasa láctica (LDH) elevada de 510 unidades/litro (U/L) y haptoglobina baja (<10 miligramos/decilitro). La prueba de Coombs directa fue negativa en dos oportunidades. El perfil de coagulación y el panel de coagulación intravascular diseminada (CID) fueron negativos. El examen visual reportó orina de color marrón rojizo oscuro. Debido a la sospecha alta relacionada a los exámenes auxiliares y clínica compatible con la péntada

ya descrita de PTT, se realizó el cálculo de la puntuación PLASMIC (riesgo de deficiencia grave de ADAMTS-13), la cual resultó en 7 puntos, lo cual implica un riesgo alto de deficiencia de esta enzima; por ende, se envía la muestra para análisis de ADAMTS-13; debido a la demora logística de resultados y ante la alta sospecha de PTT, previa reunión de servicio, se decide comenzar terapia empírica

con pulsos de corticoides, debido a que no se cuenta con plasmaféresis de emergencia en el establecimiento; es importante resaltar que, previo a los pulsos de corticoides, se inicia con la exclusión de etiologías infecciosas, lo cual se conoce como desfocalización, donde se evidencia foco infeccioso odontogénico. Se inicia así de inmediato tratamiento dirigido; posteriormente, se analiza

Tabla 1. Resultados de laboratorio posteriores al tratamiento con PFC

Laboratorio	Resultados
Hemograma completo	
Hemoglobina	8.4 g/dl
Plaquetas	9000
Glóbulos blancos	11930
Recuento de reticulocitos	11.05 %
Haptoglobina	<10
Volumen corpuscular medio (VCM)	95 fL
Prueba de Coombs	
Directa	NEGATIVO
Panel metabólico completo	
Urea	34 mg/dl
Creatinina sérica	1.02 mg/dl
Tasa de filtración glomerular (TFG)	96.8 mL/min/1.73 m²
Glucosa en sangre	106
Vitamina B12	213
Panel de coagulación	
Tiempo de protrombina (TP)	15.5 s
Índice internacional normalizado (INR)	1.18
Tiempo de tromboplastina parcial (TTP)	35 s
Perfil hepático	
Bilirrubina total	3.97 mg/d
Bilirrubina directa	0.85
AST	39
ALT	45
Lactato deshidrogenasa (LDH)	602 U/l
PLASMIC score	7
ADAMTS-13	1.73

Fuente: Elaboración propia.

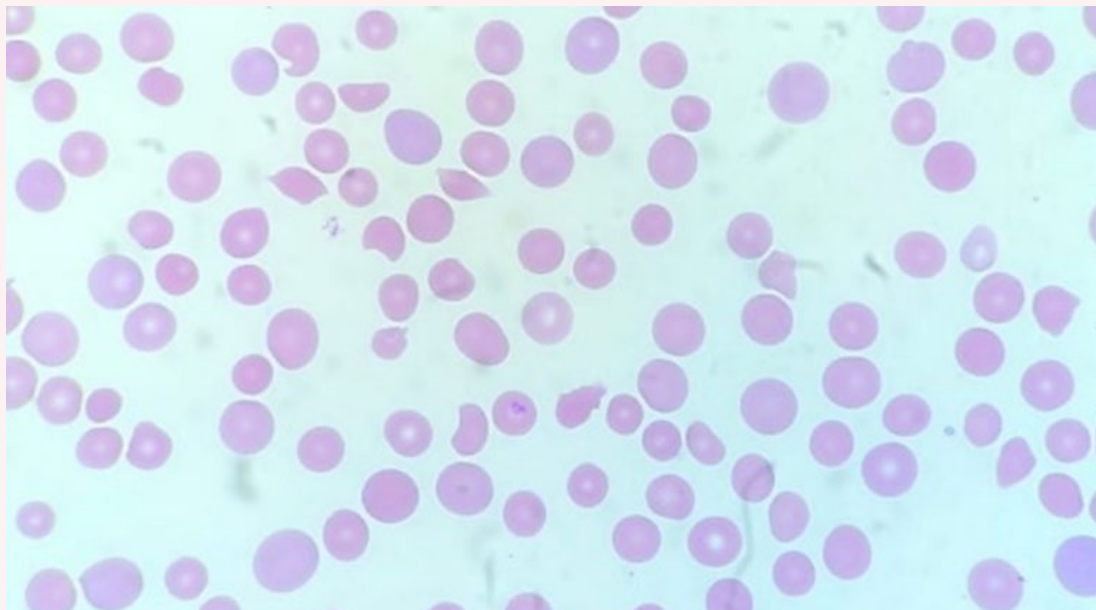
el riesgo-beneficio del inicio pronto de terapéutica individualizada y se decide iniciar pulsos de 40 mg de dexametasona cada 24 horas por 5 días.

A pesar del tratamiento con pulsos de corticoides, las plaquetas siguen en descenso marcado desde el primer día, el proceso febril no presenta cambios y los síntomas clínicos asociados se reportan como crecientes a lo largo de los días; destaca así una refractariedad a dicho tratamiento. Ante la imposibilidad logística de realizar plasmaféresis,

se decide iniciar como último recurso terapéutico el uso de plasma fresco congelado (PFC), 2 paquetes cada 12 horas, a las 24 horas se evidencia, paulatinamente, un aumento de las plaquetas.

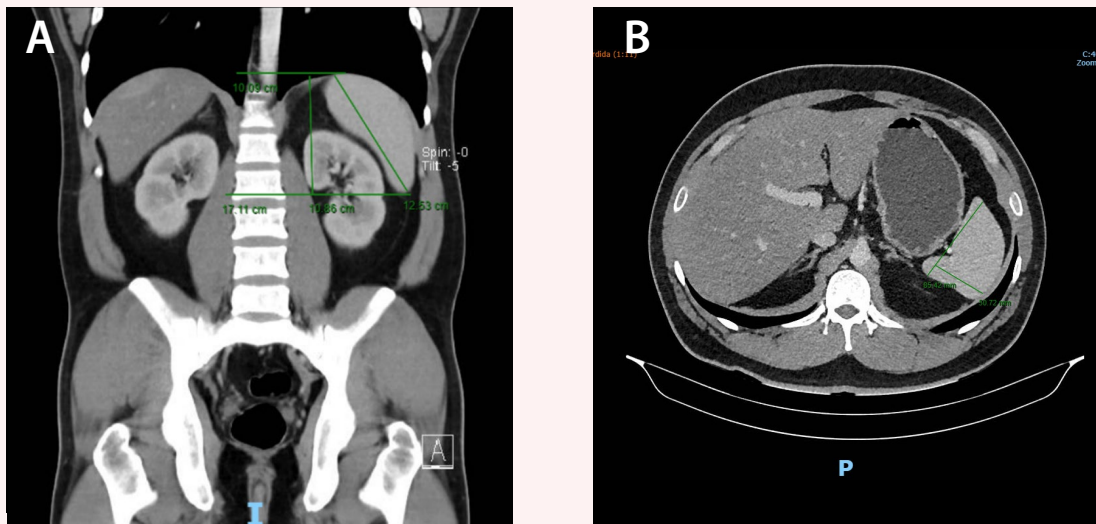
Al paciente se le dio el alta el día 10 posterior al inicio de la terapéutica individualizada, con recuperación completa de sus síntomas, recuento plaquetario y nivel de LDH normales.

Figura 1. *Frotis de sangre periférica que muestra esquistocitos dispersos (tinción de Wright)*



Fuente: Imagen del paciente.

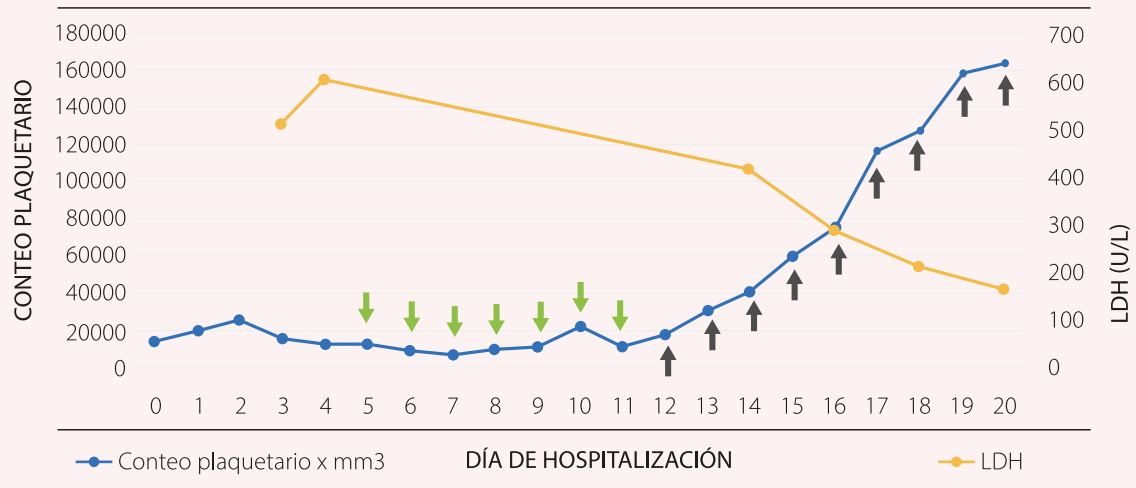
Figura 2. Tomografía computarizada abdominal con contraste



Fuente: Imagen del paciente.

A. Plano coronal. **B.** Plano axial. Hígado de tamaño aumentado, bordes romos, de parénquima homogéneo de densidad disminuida. No se observan alteraciones en vías biliares, estructuras vasculares portales y suprahepáticas. Vesícula biliar: ausente, por correlacionar con antecedentes. Bazo: de tamaño y forma normal, parénquima homogéneo no presenta lesiones focales ni difusa. Hepatomegalia con signos de esteatosis.

Figura 3. Gráfico muestra relación de plaquetas y LDH según día de hospitalización



Flechas verdes. Indican tratamiento con pulsos de corticoides.

Flechas negras. Indican tratamiento con plasma fresco congelado.

Fuente: Elaboración propia.

DIAGNÓSTICO

El resultado de ADAMTS-13 (1.73 %) reportado por el laboratorio confirmó el diagnóstico de PTT.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

En este reporte, se describe un caso de PTT en un hombre de 32 años previamente sano. Esto diverge levemente con informes previos, quienes calculan una incidencia aproximada anual de 5 casos por cada millón de habitantes, con estudios de prevalencia que muestran mayor frecuencia de padecer dicha enfermedad a pacientes quienes presentaban más de un factor de riesgo o comorbilidad antes de desarrollar PTT, así como los pacientes de sexo femenino;⁽⁷⁻⁸⁾ sin embargo, al margen de estudios observacionales, se ha propuesto que el inicio de la PTT puede estar vinculado a un proceso multifacético de desencadenamiento, esto provocado por un proceso inflamatorio que conlleva la liberación del complejo de vWF en la circulación.⁽⁹⁾

Los pacientes con PTT de origen inmunitario suelen tener niveles plasmáticos muy bajos de ADAMTS-13, tanto durante los períodos agudos como libres de enfermedad.⁽¹⁰⁾ El reconocimiento rápido de la PTT es crucial para iniciar el tratamiento adecuado. Un problema práctico significativo es la demora en la notificación de los niveles de ADAMTS-13.

El perfil de este paciente y la presentación clínica inicial eran altamente sospechosos de PTT. La PTT adquirida afecta predominantemente a la población joven (edad media de 40 años) y su puntuación PLASMIC inicial fue de 7, lo cual lo colocaba en el grupo de alto riesgo. La refractariedad a esteroides se definió como la ausencia de mejoría

clínica-hematológica a pesar de un curso adecuado de glucocorticoides, esto en contextos clínicos donde la plasmaféresis no pueda realizarse, lo cual resalta así los desafíos de diagnóstico y tratamiento que enfrentan los pacientes con anemia hemolítica y trombocitopenia en entornos con recursos médicos limitados.⁽⁵⁾

Al ingreso, se consideraron como posibles causales para la condición de trombocitopenia con anemia la enfermedad hemolítica microangiopatía trombótica (MAT), lupus eritematoso sistémico (LES), anemia hemolítica autoinmune seronegativa con trombocitopenia (síndrome de EVANS), síndromes autoinflamatorios asociados a la criopirina (CAPS) y coagulación intravascular diseminada (CID). No está claro si existe alguna relación causal con la PTT observada en el paciente, ya que ni la anamnesis ni el estudio del historial clínico recabaron comorbilidades previas.

Es importante señalar que dos criterios principales fueron el inicio de sospecha diagnóstica en este paciente, tanto la trombocitopenia como la anemia hemolítica microangiopática sin explicación alternativa, forman entre sí una díada esencial, mas no patognomónica, para lo cual se necesitarían estudios suficientes para orientar un parámetro clínico, esto ayudaría en sospechar el diagnóstico de PTT e iniciar el tratamiento en entornos mucho más exigentes.

La plasmaféresis es considerada en la actualidad el manejo estándar de esta patología, ya que biológicamente se interpreta como una función de doble de remplazo, consistentes en la eliminación de autoanticuerpos contra ADAMTS-13 y la reposición de proteasas;⁽¹¹⁾ sin embargo, este tipo de

terapia es de acceso limitado en países en desarrollo y, aun así, en los centros en los que se pueda disponer, este debe ser de acceso inmediato y de acción terapéutica pronta; es por ello que se consideró la posibilidad de optar, previos estudios orientados, por la sustitución parcial mediante plasma fresco congelado en estos contextos. No sin hacer un acápite de los avances en terapia biológica como el anti-CD20, rituximab o caplacizumab, que han demostrado una reducción de la mortalidad en eventos trombóticos asociados; sin embargo, su alto costo lo hace aún más difícil en orientar en este tipo de situaciones como la descrita en el presente reporte.⁽¹²⁾

Como conclusiones, se puede destacar que la PTT es una urgencia hematológica con una baja incidencia, pero con una alta tasa de mortalidad si no se trata de manera precoz; el diagnóstico a puertas de urgencia debe ser multifactorial sirviéndonos de escalas como el *PLASMIC score*, sin dejar atrás componentes clínicos orientadores, así como exámenes laboratoriales completos; la refractariedad a corticoides es una respuesta poco alentadora, pero esperable, la cual se debe manejar priorizando la accesibilidad, así como el riesgo-beneficio y la terapia individualizada. Se presenta al plasma fresco congelado como terapia auxiliar que demostró individualmente una respuesta satisfactoria, sin conllevar ello la sustitución de eficacia que implica la plasmaféresis. Se considera que se requieren estudios controlados en poblaciones mayores para poder orientar los tratamientos según contextos específicos.

Conflicto de intereses:

No existen conflictos de intereses con terceros. Los autores declaran no tener vínculo alguno con compañías farmacéuticas productoras o comercializadoras. No hubo patrocinio alguno para efectuar el presente estudio.

REFERENCIAS

- ¹ Papakonstantinou, A., Kalmoukos. P., Mpalaska, A., Koravou, E.-E., Gavriilaki, E. ADAMTS13 in the New Era of TTP. *Int J Mol Sci.* 2024, July; 25(15): 8137. DOI: [10.3390/ijms25158137](https://doi.org/10.3390/ijms25158137)
- ² Bouarich, H., Fernández Rodríguez, M.L., Pérez Del Valle, K., Díaz Crespo, F.J. Microangiopatías trombóticas. *Med - Programa Form Médica Contin Acreditado.* 2023, Junio; 13(82): 4831-4840. <https://doi.org/10.1016/j.j.med.2023.06.009>
- ³ Scully, M., Hunt, B.J., Benjamin, S., Liesner, R., Rose, P., Peyvandi, F., *et al.* Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *British Journal of Haematology.* Wiley Online Library. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.2012.09167.x>
- ⁴ National Heart, Lung, and Blood Institute. Púrpura trombótica trombocitopénica (TTP) . *Transtornos plaquetarios.* 2022, Julio. <https://www.nhlbi.nih.gov/es/salud/purpura-trombotica-trombocitopenica>
- ⁵ Miltiados, O. Hou, M., Bussel, J.B. Identifying and treating refractory ITP: difficulty in diagnosis and role of combination treatment. *Blood,* 2020, Feb.; 135(7): 472–490. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2019003599>
- ⁶ Stanley, M, Killeen, R.B., Michalski, J.M. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. Updated 2023 Apr 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025, Jan. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430721/>
- ⁷ Du, P., Cristarella, T., Goyer, C., Moride, Y. A Systematic Review of the Epidemiology and Disease Burden of Congenital and Immune-Mediated Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *J Blood Med.* 2024, Aug 15: 363-386. DOI: [10.2147/JBM.S464365](https://doi.org/10.2147/JBM.S464365)
- ⁸ Cataland, S.R., Coppo, P., Scully, M., Lämmle, B. Thrombotic thrombocytopenic purpura: 100 years of research on Moschcowitz syndrome. *Blood.* 2024, Sep 12; 144(11): 1143-1152. DOI: [10.1182/blood.2023022277](https://doi.org/10.1182/blood.2023022277)
- ⁹ Kubo, M., Matsumoto, M. Frontiers in pathophysiology and management of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Int J Hematol.* 2023, Mar; 117(3): 331-340. DOI: [10.1007/s12185-023-03552-8](https://doi.org/10.1007/s12185-023-03552-8)
- ¹⁰ Matsumoto, M., Miyakawa, Y., Kokame, K., Ueda, Y., Wada, H., Higasa, S., *et al.* Diagnostic and treatment guidelines for thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) in Japan 2023. *Int J Hematol.* 2023, Nov.; 118(5): 529-546. DOI: [10.1007/s12185-023-03657-0](https://doi.org/10.1007/s12185-023-03657-0)

- ¹¹ Trisolini, S.M., Laganà, A., Capria, S. Immune Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: Pathophysiology, Diagnosis, Therapy and Open Issues. *Mediterr J Hematol Infect Dis*. 2024, Jul.; 16(1): e2024060. DOI: [10.4084/MJHID.2024.060](https://doi.org/10.4084/MJHID.2024.060)
- ¹² Lämmle, B. ADAMTS13 recovery in caplacizumab-treated TTP. *Blood*. 2024, May; 143(18): 1785-1786. DOI: [10.1182/blood.2024023862](https://doi.org/10.1182/blood.2024023862)



Copyright © 2025 Roger Antonio Sernaque-Mechato, Percy Cruz Gonzales-Morán, Andrea Paola Cruz-Pérez

Esta obra se encuentra protegida por una licencia internacional [Creative Commons 4.0 \(CC BY-NC-SA 4.0\)](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/). Usted es libre de: **Compartir** – copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato. **Adaptar** – remezclar, transformar y construir a partir del material. La licenciente no puede revocar estas libertades en tanto usted siga los términos de la licencia. Bajo los siguientes términos: **Atribución** – Usted debe dar crédito de manera adecuada, brindar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que usted o su uso tienen el apoyo de la licenciente. **No comercial** – Usted no puede hacer uso del material con propósitos comerciales. **Compartir igual** – Si remezcla, transforma o crea a partir del material, debe distribuir su contribución bajo la misma licencia del original. **No hay restricciones adicionales** – No puede aplicar términos legales ni medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otras a hacer cualquier uso permitido por la licencia. [Texto completo de la licencia](#)