

https://doi.org/10.24245/rev_hematol.v27id.14

Púrpura trombocitopénica trombótica con remisión clínica completa

Thrombotic thrombocytopenic purpura with complete clinical remission.

Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez,¹ María Fernanda Bolaños López,¹ Michelle Faustino Maravilla,¹ Wilfrido Herrera Olivares,² Lourdes Esthela Juan Lien Chang²

Resumen

ANTECEDENTES: La púrpura trombocitopénica trombótica es una microangiopatía trombótica causada por la deficiencia o mal funcionamiento de ADAMTS-13. Sus manifestaciones clínicas varían, puede haber la pentada clásica o solo fatiga, artralgias y dolor abdominal. El tratamiento inicial es con plasmaférésis que puede escalar a corticosteroides, rituximab o caplizumab.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 35 años con deterioro neurológico, fiebre, anemia hemolítica, haptoglobina baja, índice PLASMIC de 7 puntos y concentraciones de ADAMTS-13 de menos del 10%, lo que confirmó el diagnóstico de púrpura trombocitopénica trombótica. Se indicó plasmaférésis, con lo que se obtuvo respuesta terapéutica inicial que se sostuvo hasta el alta hospitalaria.

CONCLUSIONES: La púrpura trombocitopénica trombótica es una enfermedad poco frecuente; al considerarse posibilidad diagnóstica, da la oportunidad de comenzar el tratamiento de manera temprana, con mayor probabilidad de respuesta favorable y, de no alcanzarse, ofrece más tiempo para escalar el tratamiento.

PALABRAS CLAVE: Púrpura trombocitopénica trombótica; ADAMTS-13; plasmaférésis; rituximab.

Abstract

BACKGROUND: Thrombotic thrombocytopenic purpura is a thrombotic microangiopathy caused by ADAMTS-13 deficiency or malfunction. Its clinical manifestations vary, presenting with the classic pentad or only fatigue, arthralgia, and abdominal pain. Initial treatment is with plasmapheresis, which may be escalated to corticosteroids, rituximab, or caplizumab.

CLINICAL CASE: A 35-year-old female patient presented with neurological impairment, fever, haemolytic anaemia, low haptoglobin, a PLASMIC score of 7 points and ADAMTS-13 levels < 10%, which confirmed the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. Plasmapheresis was started, with an initial therapeutic response that was sustained until hospital discharge.

CONCLUSIONS: Thrombotic thrombocytopenic purpura is a rare disease; considering it a diagnostic possibility provides the opportunity to start treatment early, with a greater likelihood of a favorable response. If this is not achieved, it offers more time to escalate management.

KEYWORDS: Thrombotic thrombocytopenic purpura; ADAMTS-13; Plasmapheresis; Rituximab.

¹ Servicio de Medicina Interna.

² Servicio de Hematología.

Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N. Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) Bienestar, Puebla, México.

Recibido: 3 de marzo 2025

Aceptado: 18 de diciembre 2025

Correspondencia

Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez
yustavo_02@hotmail.es

Este artículo debe citarse como: De la Cuesta-Bermúdez YG, Bolaños-López MF, Faustino-Maravilla M, Herrera-Olivares W, Juan Lien-Chang LE. Púrpura trombocitopénica trombótica con remisión clínica completa. Hematol Méx 2026; 2: e14.

ANTECEDENTES

La púrpura trombocitopénica trombótica es una microangiopatía trombótica caracterizada por agregación plaquetaria excesiva que provoca oclusión de la microvasculatura, consumo plaquetario, crisis hemolítica de eritrocitos y trombocitopenia.¹ Esto es ocasionado por una deficiencia grave de proteasa específica que elimina el factor de von Willebrand, una desintegrasa y metaloproteasa con repeticiones de trombospondina tipo 1, miembro 13 (ADAMTS-13).¹ La deficiencia se adquiere con mayor frecuencia debido a autoanticuerpos anti-ADAMTS-13.²

El primer caso lo describió en 1924 el Dr. Moschcowitz³ y en 1947 Singer la denominó púrpura trombocitopénica trombótica.⁴ La tasa de incidencia anual diagnosticada clínicamente se estima entre 4 y 11 por cada millón de habitantes; se desconoce la incidencia basada en la medición de ADAMTS-13.⁵

Es una emergencia médica potencialmente mortal, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia grave e isquemia orgánica variable. Se divide, a su vez, en dos categorías basadas en el mecanismo de deficiencia de ADAMTS-13: congénita o inmunomedida.^{6,7}

ADAMTS-13 se sintetiza en las células estrelladas hepáticas y regula los multímeros del factor de von Willebrand;⁸ fisiológicamente se encuentra en una conformación latente-cerrada y el factor de von Willebrand secretado por las plaquetas y las células endoteliales, en estado globular.⁹

Cuando hay disminución de ADAMTS-13 (menos del 10%) pueden acumularse los multímeros ultralargos del factor de von Willebrand. La afinidad de unión a las plaquetas de los multímeros del factor de von Willebrand depende de su peso molecular, por lo tanto, hay mayor agregación

plaquetaria no regulada, lo que da lugar a la enfermedad.^{5,7}

La púrpura trombocitopénica trombótica inmunomedida se clasifica como primaria cuando no se encuentra ninguna causa subyacente y secundaria cuando se identifica un trastorno. La mayoría de los casos son de origen primario. La secundaria se relaciona con infecciones, su mejor evidencia es su asociación con el virus de inmunodeficiencia humana (VIH).²

Diagnóstico

La púrpura trombocitopénica trombótica se definía por una pentada clínica conformada por fiebre, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, déficit neurológico e insuficiencia renal. Grandes estudios de cohorte concluyeron que menos del 10% de los pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica aguda manifiestan los cinco datos clínicos,⁶ debido a esto dejaron de considerarse un criterio para el diagnóstico.¹⁰

Los parámetros de hemólisis presentes son: concentración baja de haptoglobina, aumento de reticulocitos, bilirrubina indirecta elevada, elevación de LDH, Coombs negativo,⁸ trombocitopenia severa, anemia hemolítica microangiopática y evidencia de esquistocitos clínicamente significativos en el frotis sanguíneo, más del 1%, lo que indica diagnóstico de anemia microangiopática trombótica.⁶

Los signos y síntomas de isquemia orgánica debida a la formación de microtrombos son variables al momento de la aparición de la enfermedad: más del 60% tiene manifestaciones neurológicas que van desde confusión leve, ictus, convulsiones o coma.⁸

La disminución de ADAMTS-13 a menos del 10% es necesaria para confirmar el diagnóstico,² por lo que se desarrollaron sistemas de pun-

tuación que predicen su deficiencia,¹¹ como el índice PLASMIC.¹⁰ La **Figura 1** muestra el algoritmo diagnóstico de la púrpura trombocitopénica trombótica.¹⁰⁻¹³

Manejo agudo

La púrpura trombocitopénica trombótica es una emergencia clínica y, en la práctica, puede resultar difícil diferenciar entre púrpura trombocitopénica trombótica y otras microangiopatías utilizando únicamente características clínicas y de laboratorio, por lo que, ante la sospecha, el tratamiento debe iniciarse rápidamente porque su retraso aumenta la morbilidad y la mortalidad.^{14,15}

Respuesta clínica

Normalización del recuento plaquetario superior a 150,000/ μ L y LDH menor de 1.5 veces el límite superior de la normalidad. Si a la aparición de la enfermedad hay daño significativo de los órganos finales, la mejoría de la función también debe ser necesaria para calificar como respuesta clínica.⁹ El **Cuadro 1** resume las etapas clínicas de acuerdo con la respuesta al tratamiento.

Tratamiento

Intercambio plasmático

El intercambio plasmático terapéutico con sustitución de plasma fresco congelado es la base del tratamiento de primera línea porque suministra concentraciones adecuadas de ADAMTS-13 al tiempo que elimina los autoanticuerpos circulantes anti-ADAMTS-13.¹⁵

Habitualmente, se practica un recambio de volumen plasmático de 1-1.5 veces el volumen de plasma circulante del paciente los tres primeros días, seguido de un recambio de volumen plasmático de 1 por cada día a partir de entonces.^{5,6} Si bien no existe una duración óptima del tra-

tamiento ni una cantidad preespecificada de procedimientos necesarios, la terapia debe continuarse diariamente hasta que se logre una respuesta clínica y se mantenga durante dos días.⁹

Inmunosupresión

Es una piedra angular en el tratamiento de la púrpura trombocitopénica trombótica inmunomediada aguda. El principio general de la terapia es dirigir la producción de anticuerpos para permitir la recuperación de las concentraciones circulantes de ADAMTS-13. El tratamiento suele iniciarse al mismo tiempo con intercambio plasmático terapéutico.⁸

Glucocorticoides

Metilprednisolona 10 mg/kg/día durante tres días, seguida de 2.5 mg/kg/día; a partir de entonces es más eficaz que una dosis de 1 mg/kg/día. La mayor parte de las normas de práctica recomiendan prednisona oral 1 mg/kg/día o equivalente, disminuida gradualmente en 3-4 semanas una vez alcanzada la respuesta clínica.^{9,12}

Rituximab

Es un anticuerpo monoclonal químérico anti-CD20 humano, suprime la producción del inhibidor ADAMTS-13 por agotamiento de linfocitos B. Normalmente se indica para el tratamiento de púrpura trombocitopénica trombótica inmunomediada resistente;⁵ sin embargo, su administración durante la fase aguda se asocia con menor tasa de recaídas, del 57 al 10%.^{16,17} La dosis estándar es de 375 mg/m², administrados semanalmente en un total de cuatro dosis en los episodios iniciales y en la fase aguda de los episodios recidivantes.^{16,18}

Caplacizumab

Es un fragmento de inmunoglobulina humanaizada, se dirige al dominio A1 del factor de

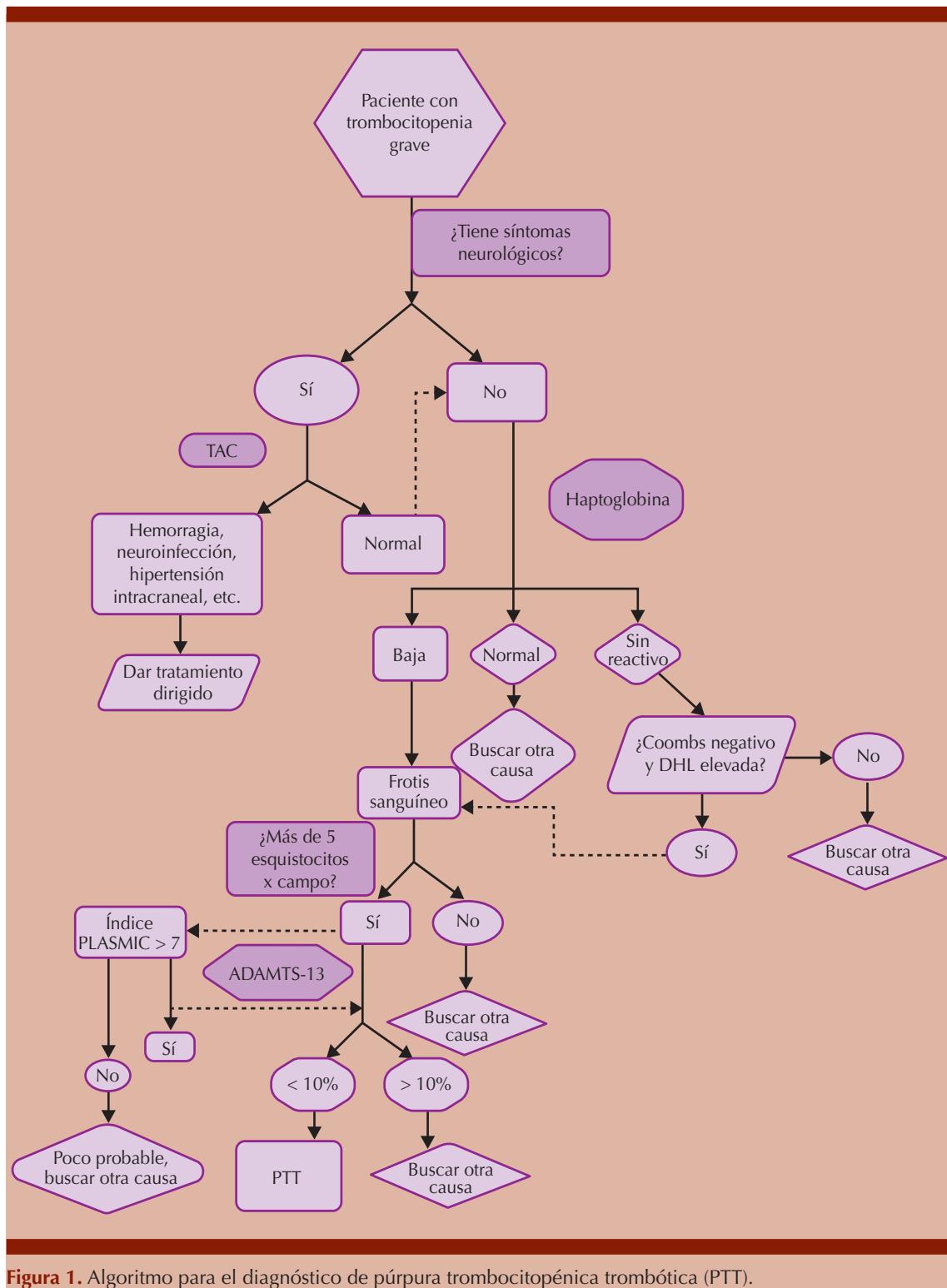


Figura 1. Algoritmo para el diagnóstico de púrpura trombocitopénica trombótica (PTT).

Cuadro 1. Etapas clínicas de la enfermedad de acuerdo con la respuesta generada ante los tratamientos

Remisión clínica completa	Respuesta clínica que se mantiene durante más de 30 días tras el cese del recambio plasmático ²
Exacerbación	Disminución del recuento de plaquetas con aumento de la LDH y necesidad de reiniciar el tratamiento con plasmaféresis en los 30 días siguientes a la interrupción tras una respuesta clínica inicial ⁸
Recaída	Descenso del recuento de plaquetas ~150,000/ μ L, con o sin síntomas clínicos, durante una remisión clínica que requiere reiniciar el tratamiento. ⁸ Lo más probable es que la actividad de ADAMTS-13 sea menor del 10% ⁴
Púrpura trombocitopénica trombótica resistente	Trombocitopenia persistente (plaquetas <50,000/ μ L) y LDH persistentemente elevada (> 1.5 por encima del límite superior de la normalidad) a pesar de cinco recambios plasmáticos junto con un tratamiento adecuado con esteroides. Si el recuento plaquetario sigue siendo menor de 30,000/ μ L se clasifica como púrpura trombocitopénica trombótica resistente grave ⁸

von Willebrand, impidiendo así la interacción plaquetaria y la consiguiente trombosis microvascular.¹⁹

La administración inicial de este tratamiento, en combinación con intercambio plasmático terapéutico, tiene mayor eficacia en comparación con el placebo en cuanto al tiempo transcurrido hasta la normalización del recuento plaquetario (8.5 frente 14 días);¹⁹ asimismo, se ha asociado con menos exacerbaciones (4.5 vs 20.5%).¹⁵

La dosis inicial es de 10 mg por vía intravenosa antes del primer intercambio plasmático terapéutico, seguidos de 10 mg diarios vía subcutánea a partir de entonces.⁹ El tratamiento debe ser continuo hasta recuperar la actividad de ADAMTS-13.⁸

Seguimiento

Tras el alivio de un episodio agudo, la actividad de ADAMTS-13 puede medirse mensualmente durante tres meses, luego cada tres meses durante un año y posteriormente cada 6-12 meses si se mantiene estable.²⁰

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 35 años, sin antecedentes personales patológicos de importancia, originaria y residente del estado de Puebla.

Ingresó al servicio de urgencias el 27 de julio de 2023 por cefalea y fiebre intermitente que tenían una evolución de siete días, además de náuseas, emesis y períodos de desorientación en las últimas 20 horas.

A su ingreso se encontró con presión arterial 144-100 mmHg, frecuencia cardiaca 105', frecuencia respiratoria 24', temperatura 36°, saturación 98%. A la exploración física tenía desorientación, dislalia y disartria, índice de Glasgow de 13 puntos; el resto de la exploración sin significación clínica. Recuperó el estado de alerta a las 24 horas.

La valoró el hematólogo 24 horas después de su ingreso, quien dio el diagnóstico de probable púrpura trombocitopénica trombótica debido a la fiebre, alteración del estado neurológico, anemia hemolítica con Coombs negativo y elevación de azoados, por lo que se determinaron las concentraciones de ADAMTS-13.

Al cuarto día ingresó a piso de Hematología, desorientada en sus tres esferas, con tendencia a la somnolencia, GS de 12 puntos, palidez de piel y tegumentos. Debido a que tenía la pentada clásica de púrpura trombocitopénica trombótica se determinaron las concentraciones séricas de ADAMTS-13, de anticuerpos IgG ADAMTS-13. El frotis de sangre periférica evidenció al mi-

croscopio 6-7 esquistocitos por campo en 100X (**Figura 2**), todo esto durante el evento agudo. Se calculó un índice PLASMIC de 7. Se colocó catéter no tunelizado para recambio plasmático calculado a 1.5 volemias.

El séptimo día la paciente mostró deterioro súbito del estado de alerta, con disminución de la fuerza en el hemicuerpo derecho y desviación de la comisura labial ipsilateral con un índice de Glasgow de 10 puntos y recuperación al estado basal a los cinco minutos. El reporte de la tomografía simple de cráneo fue de cráneo normal. Al octavo día se inició el recambio plasmático calculado en 4914 cc hasta obtener cifras plaquetarias $\geq 150,000/\mu\text{L}$ (**Cuadro 2**). En el transcurso de los recambios plasmáticos la paciente mostró recuperación del estado neurológico hasta llegar a un índice de Glasgow de 15 puntos.

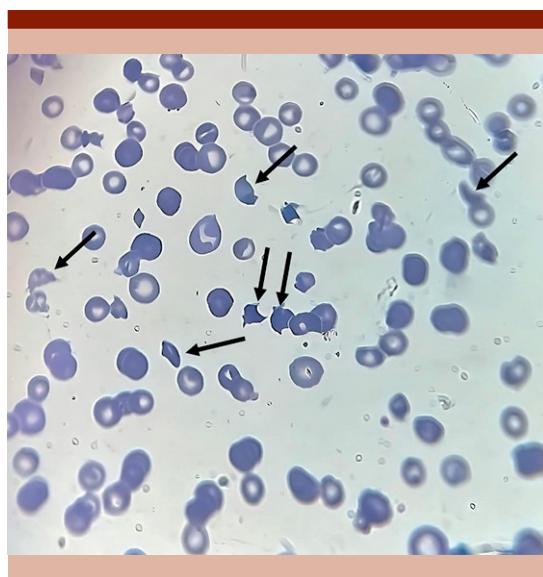


Figura 2. Esquistocitos observados en frotis de sangre periférica teñido con Wright-Giemsa, visualizado a 100x con aceite de inmersión. Las flechas negras indican esquistocitos, estas células fragmentadas indican anemia hemolítica microangiopática.

Diez días después del primer recambio alcanzó remisión completa sin corticosteroides o rituximab, por lo que se decidió su alta hospitalaria. En el seguimiento a los tres y seis meses continuaba con mantenimiento de la respuesta.

DISCUSIÓN

La púrpura trombocitopénica trombótica es una enfermedad hematológica de baja incidencia⁶ que plantea desafíos diagnósticos significativos. Durante décadas⁵ el diagnóstico de la púrpura trombocitopénica trombótica se basaba, principalmente, en hallazgos clínicos, como trombocitopenia y anemia hemolítica. Sin embargo, se ha establecido que una concentración de ADAMTS-13 menor del 10% es un criterio diagnóstico decisivo para la confirmación de la enfermedad.¹⁶

La manifestación inicial de la púrpura trombocitopénica trombótica con la pentada clásica es infrecuente; se observa en menos del 10% de los casos.^{6,9} Las manifestaciones neurológicas que ocurren en aproximadamente el 50% de los pacientes varían desde cefaleas hasta convulsiones.^{14,15} En la paciente del caso las convulsiones disminuyeron considerablemente después del recambio plasmático.^{7,16}

La insuficiencia renal puede manifestarse con alteraciones significativas, incluso con concentraciones de creatinina sérica inferiores a 2 mg/dL,⁵ como en la paciente del caso. Los valores más elevados que requieren hemodiálisis inmediata suelen indicar síndrome urémico hemolítico, lo que podría ser relevante para el diagnóstico en futuros pacientes.

Luego de la evaluación clínica se midió la concentración de ADAMTS-13; se obtuvo un resultado menor del umbral diagnóstico, lo que corroboró la púrpura trombocitopénica trombótica inmunomediada.

Cuadro 2. Evolución de los valores de laboratorio durante la estancia hospitalaria de la paciente

Fecha	28/07/23	29/07/23	31/07/23	03/08/23	07/08/23	07/08/23	10/08/23
Leucocitos ($10^3/\mu\text{L}$)	14.61	9.00	13.50	13.26	12.30	14.88	11.47
Hemoglobina (g/dL)	10.80	8.90	8.30	7.30	9.20	7.80	10.90
Plaquetas ($10^3/\mu\text{L}$)	13.00	24.00	8.00	5.00	7.00	108.00	225.00
Lactato deshidrogenasa (UI/L)	1975.00	SR	1662.00		1781.00	217.00	
Creatinina (mg/dL)	1.40	1.00	1.10	1.00	1.23	1.00	0.80
Bilirrubina total (mg/dL)	5.30	5.70	5.10	4.30		0.90	1.10
Bilirrubina indirecta (mg/dL)	4.30	3.50	3.90	3.70	-		0.50
Coombs directo	Neg						
Haptoglobina					< 8.00		
Reticulocitos corregidos (%)					11.50		
AC IgG					33.45		
ADAMTS-13					(< 12/> 15)		
Actividad ADAMTS-13					0.00		

Debido al bajo grado de evidencia para la administración de corticosteroides o rituximab en el primer episodio de la enfermedad,¹⁶ se optó por el recambio plasmático conforme a las recomendaciones de las guías internacionales,^{5,16} administrando 1.5 volémias de plasma. Se observó una respuesta clínica positiva en 48 horas, sostenida hasta el alta. Esto subraya que el recambio plasmático diario puede reducir la mortalidad de un 90% al 10-20%.⁸

Si bien la administración de caplacizumab junto al recambio plasmático se asocia con menos recaídas,¹⁴ no fue posible implementarlo en la paciente del caso debido a la falta del fármaco en el hospital.

La respuesta favorable al tratamiento inicial eliminó la necesidad de terapia inmunosupresora. Debido a la rareza de la enfermedad, los registros de púrpura trombocitopénica trombótica inmunomediada son decisivos para profundizar en su comprensión y tratamiento.

CONCLUSIONES

Actualmente la púrpura trombocitopénica trombótica sigue siendo una enfermedad de

difícil diagnóstico por la inespecificidad de sus síntomas y con elevada mortalidad por el retraso terapéutico. Esto hace necesario que la identificación de los casos sospechosos sea primordial para el inicio inmediato del tratamiento y, con ello, minimizar las complicaciones multiorgánicas de la púrpura trombocitopénica trombótica inmunomediada, lo que mejora el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

DECLARACIONES

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

Esta investigación no recibió ningún financiamiento externo.

Uso de IA

Para este trabajo no se recurrió a la inteligencia artificial.

Contribución de los autores

Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez y Lourdes Esthela Juan Lien Chang: conceptualización. *Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez y Lourdes Esthela Juan Lien Chang:* metodología. *Michelle Faustino Maravilla:* software. *Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez:* validación. *Yuneri Gustavo De la Cuesta*

Bermúdez y Wilfrido Herrera Olivares: análisis formal. Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez, Lourdes Esthela Juan Lien Chang, Michelle Faustino Maravilla, María Fernanda Bolaños López, Wilfrido Herrera Olivares: investigación. Michelle Faustino Maravilla y María Fernanda Bolaños López: análisis de datos. Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez y Lourdes Esthela Juan Lien Chang: escritura-preparación del borrador original. Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez: escritura-revisión y edición. Michelle Faustino Maravilla y Wilfrido Herrera Olivares: visualización. Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez: supervisión. Yuneri Gustavo De la Cuesta Bermúdez, Lourdes Esthela Juan Lien Chang, Michelle Faustino Maravilla, María Fernanda Bolaños López y Wilfrido Herrera Olivares: administración del proyecto.

Consideraciones éticas

La paciente otorgó consentimiento informado por escrito para la publicación del caso. De la misma forma, el artículo fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez Navarro (registro: HGEN-2023-PTT01). Se garantizaron los principios confidencialidad y anonimato conforme a la Declaración de Helsinki.

Declaración de derechos humanos y de los animales

Este estudio fue realizado de acuerdo con las guías de la Declaración de Helsinki y aprobado por el Comité de Ética en Investigación del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez Navarro con el registro HGEN-2023-PTT01.

Consentimiento informado

En este estudio no se necesitó consentimiento informado debido a que es un estudio bibliográfico.

Referencias clave

- Kremer Hovinga JA, Lämmle B. Role of ADAMTS13 in the pathogenesis, diagnosis, and treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2012; 2012: 610-6. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2012.1.610>
- Scully M, Rayment R, Clark A, et al. A British Society for Haematology Guideline: Diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol* 2023; 203 (4): 546-63. <https://doi.org/10.1111/bjh.19026>
- Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic thrombocytopenic purpura: Pathophysiology, diagnosis, and management. *J Clin Med* 2021; 10 (3): 536. <https://doi.org/10.3390/jcm10030536>
- Scully M, Cataland SR, Peyvandi F, et al; HERCULES Investigators. Caplacizumab treatment for acquired thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med* 2019; 380 (4): 335-346. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1806311>
- Kremer Hovinga JA, Coppo P, Lämmle B, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Nature Rev Dis Prim* 2017; 3 (1). <https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.20>
- 1. Dainese C, Valeri F, Bruno B, Borchiellini, A. Anti-ADAMTS13 Autoantibodies: From pathophysiology to prognostic impact—A review for clinicians. *J Clin Med* 2023; 12: 5630. <https://doi.org/10.3390/jcm12175630>
- 2. Shanmugam SG, Priyathersini N, Muralikrishnan S, Balasubramanian A. Thrombotic thrombocytopenic purpura presenting as recurrent thrombocytopenia in a young female — A case report. *Hematol Transfusion Cell Ther* 2019. <https://doi.org/10.1016/j.jtct.2019.10.005>
- 3. HalkidisK, Lämmle B, Zheng XL. The history of thrombotic thrombocytopenic purpura research: a narrative review. *Ann Blood* 2024; 9: 16-6. <https://doi.org/10.21037/aob-23-46>
- 4. Kremer Hovinga JA, Lämmle B. Role of ADAMTS13 in the pathogenesis, diagnosis, and treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2012; 2012: 610-6. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2012.1.610>
- 5. Matsumoto M, Miyakawa Y, Kokame K, et al. Diagnostic and treatment guidelines for thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) in Japan 2023. *Int J Hematol* 2023; 118 (5): 529-46. <https://doi.org/10.1007/s12185-023-03657-0>
- 6. Kremer Hovinga JA, Coppo P, Lämmle B, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Nature Rev Dis Prim* 2017; 3 (1). <https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.20>
- 7. Fernando M, Castro R. Púrpura trombocitopénica trombótica: Informe de un caso y revisión de la fisiopatología. *Rev Facultad Med (México)* 2025; 56 (1): 30-8.
- 8. Scully M, Rayment R, Clark A, et al. A British Society for Haematology Guideline: Diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol* 2023; 203 (4): 546-63. <https://doi.org/10.1111/bjh.19026>
- 9. Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic thrombocytopenic purpura: Pathophysiology, diagnosis, and management. *J Clin Med* 2021; 10 (3): 536. <https://doi.org/10.3390/jcm10030536>
- 10. Ramírez-Acuña JM, Alonso-Gálvez D, Martínez-Vivanco MI, et al. El valor predictivo de las escalas diagnósticas de púrpura trombocitopénica trombótica y su aplicación clínica. *Hematol Méx* 2023; 24 (2): 79-88. https://doi.org/10.24245/rev_hematol.v24i2.8831
- 11. Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood* 2017; 129 (21): 2836-2846. <https://doi.org/10.1182/blood-2016-10-709857>
- 12. Abou-Ismail MY, Kapoor S, Citla Sridhar D, et al. Thrombotic microangiopathies: An illustrated review. *Res Pract Thromb Haemost* 2022; 6 (3): e12708.
- 13. Cruz-Hernández V, León-Tapia S, Santos-Blas Y, et al. Púrpura trombocitopénica trombótica resistente; tratamiento con rituximab. *Med Int Méx* 2014; 30: 496-501.

Permisos

Todas las cuadros y figuras son originales y elaborados por los autores.

REFERENCIAS

14. Meillón-García LA, García-Chávez J, Gómez-Almaguer D, et al. Trombocitopenia inmune primaria (TIP) del adulto en México: características nacionales y su relación con la literatura internacional. *Gac Méd Méx* 2014; 150: 279-88.
15. Izquierdo CP, Mingot-Castellano ME, Kerguelen Fuentes AE, et al. Real-world effectiveness of caplacizumab vs the standard of care in immune thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood Adv* 2022; 6 (24): 6219-27. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2022008028>
16. Westwood J-P, Thomas M, Alwan F, et al. Rituximab prophylaxis to prevent thrombotic thrombocytopenic purpura relapse: outcome and evaluation of dosing regimens. *Blood Adv* 2017; 1 (15): 1159-66. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.201700826>
17. Scully M, McDonald V, Cavenagh J, et al. A phase 2 study of the safety and efficacy of rituximab with plasma exchange in acute acquired thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood* 2011; 118 (7): 1746-53. <https://doi.org/10.1182/blood-2011-03-341131>
18. Jestin M, Benhamou Y, Schelpe A-S, et al. Preemptive rituximab prevents long-term relapses in immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood* 2018; 132 (20): 2143-53. <https://doi.org/10.1182/blood-2018-04-84009>
19. Scully M, Cataland SR, Peyvandi F, et al; HERCULES Investigators. Caplacizumab treatment for acquired thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med* 2019; 380 (4): 335-346. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1806311>
20. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost* 2020; 18 (10): 2496-2502. <https://doi.org/10.1111/jth.15010>