

Tratamiento de la Microangiopatía Trombótica (MAT)

Diana Penchasky

Sección Hematología del Servicio de Clínica Médica
Hospital Italiano de Buenos Aires

E-mail: diana.penchasky@hospitalitaliano.org.ar



Reunión conjunta
SAH - CAHT

HEMATOLOGÍA, Vol.17
Número Extraordinario
XXI CONGRESO
Octubre 2013

La MAT define una lesión histológica de arteriolas y capilares, con engrosamiento e inflamación de la pared vascular, desprendimiento de células endoteliales, ensanchamiento subendotelial por acúmulos de proteínas y material de lisis celular y la presencia de trombos plaquetarios ocluyendo la luz vascular. Se caracteriza por trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática (AHM) y oclusión microvascular (riñón, cerebro u otros órganos). Es un término descriptivo para las características patológicas de: púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), síndrome urémico hemolítico típico (SUH) y SUH atípico (SUH a). La hiperactivación del sistema del complemento (C) con sus efectos protrombóticos y proinflamatorios estaría ocupando en los últimos años un lugar de importancia como efector patogénico común de la PTT- SUH típico - SUH a. Existen diferentes situaciones, llamadas simil PTT / SUH en las cuales la MAT puede presentarse asociada a HIV, embarazo, drogas, trasplante, neoplasia, preclampsia, etc.

Tratamiento (tto)

**Recomendaciones para el manejo de la MAT:
Sociedad Británica de Hematología: (Guía 2012)**

PTT: El recambio plasmático (RP) diario es el pilar del tto y ha reducido la tasa de mortalidad del 90% al 10-20% . Ante la sospecha de PTT iniciar el tto en forma inmediata . El diagnóstico (DX) de PTT debe ser tratado como una emergencia médica **1A**

PTT adquirida: RP: 1B El volumen de la PF puede ser reducido cuando las condiciones clínicas y los resultados del laboratorio se estabilizan **2C**
Intensificación en la frecuencia y/o volumen de la PF debe ser considerado en casos de peligro de vida **2B**
El RP diario debe continuar por un mínimo de 2 días después que el recuento de plaquetas haya sido de >150.000/mm³ y luego suspender **2B**

No siempre la terapia plasmática (TP) es la indicación precisa, como por ejemplo en la Neoplasia

Bibliografía

- The Oncologist 2007
 British Journal of Haematology 2009
 NEJM 2009
 Hematology 2012
 British Journal of Haematology 2012
 Nat. Rev. Nephrology 2012.
 Nefrología 2013

asociada a **MAT** : no está indicada **1A**

Considerar el tto de la neoplasia **1A**

PTT hereditaria : infusión de plasma fresco congelado tratado con solvente detergente S/D o concentrado de FVIII de pureza intermedia **1C**

Régimen de tto para PTT congénita debe ser individualizado de acuerdo al fenotipo del pte **1 A**

SUHa : Necesidad de definir el defecto genético lrio, ya que esta información es de importancia para la terapia y progresión de la enfermedad

Eculizumab (E), anticuerpo monoclonal humanizado que inhibe la activación del C5 y bloquea la generación de anafilotoxina proinflamatoria C5a y la vía lítica del C . La FDA , EMA , AEM aprobaron Eculizumab (Soliris) para el tto de SUHa autorizándose su uso en 1era línea . En caso de no contar con la droga , inicio precoz de TP-

TP: (RP o infusión de plasma) :Grado de recomendación : débil . Nivel de evidencia . bajo

SUH típico : 80 -90% de los casos . recuperación espontánea sin secuelas , algunos necesitan TP

Tratamientos asociados al RP :

Corticoides en combinación con la TP. **1B**

Tratamiento para PTT adquirida refractaria: Aumentar la frecuencia del RP y agregar Rituximab: **1B**

En la PTT recaída: aumentar el RP y / o Rituximab **1B**

Ciclosporina: 2da línea terapéutica en pts con PTT adquirida recaída **1C**

Recomendaciones generales :

Transfusión de glóbulos rojos según necesidad clínica , especialmente si hay compromiso cardíaco **1A**

Suplementación con folato **1A**

Tromboprofilaxis con HBPM una vez que las plaquetas han alcanzado valores >50000/mm³ y AAS 75 mg por día **1B**

Si bien existen **terapias en investigación** (concentrado de proteína CFH, terapia génica), en los últimos años la evidencia indica que la activación del C es un factor patogénico común que lleva a la injuria endotelial y a la trombosis microvascular en éstas 3 patologías, motivo por el cual el eculizumab más allá de la indicación aprobada en SUHa, podría ser útil en ciertas circunstancias en la PTT y en el SUH típico.