



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

Facultad de
MEDICINA

**Características clínico epidemiológicas y frecuencia de
respuesta al tratamiento en pacientes con púrpura
trombocitopénica trombótica en el Hospital Cayetano Heredia
durante el período 2019-2024**

**Clinical-epidemiological characteristics and frequency of
response to treatment in patients with thrombotic
thrombocytopenic purpura at the Cayetano Heredia Hospital
during the period 2019-2024**

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR POR EL
TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN
HEMATOLOGÍA

AUTORA

SUSAN MARIELY LIMACHE CUTIPA

ASESORA

CARMEN CAROLINA TOKUMURA TOKUMURA

LIMA – PERÚ

2025

RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD

ev.turnitin.com/app/carta/es/?o=2617927003&is=1&lang=es&u=1151562268&tro=103

turnitin

1 de 213: SUSAN MARIELY LIMACHE CUTIPA
Características clínico epidemiológicas y frecuencia de r...

Similitud 19% Marcas de alerta 1

UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA | Facultad de
MEDICINA

8.1 Características clínico epidemiológicas y frecuencia de respuesta al
tratamiento en pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica
en el Hospital Cayetano Heredia durante el periodo 2019-2024

8.16
8.1 Clinical-epidemiological characteristics and frequency of response
to treatment in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura
at the Cayetano Heredia Hospital during the period 2019-2024

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR POR EL
TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN
HEMATOLOGÍA

AUTORA
SUSAN MARIELY LIMACHE CUTIPA
ASESORA
CARMEN CAROLINA TOKUMURA TOKUMURA

8.1 LIMA – PERÚ
2025

Informe estándar
Informe en inglés no disponible Más opciones

19% Similitud estándar Filtros

Fuentes
Mostrar las fuertes solapadas

1 Internet 7%
repositorio.upch.edu.pe
15 bloques de texto 165 palabra que coinciden

2 Internet 2%
www.researchgate.net
6 bloques de texto 95 palabra que coinciden

3 Publicación 1%
Maria Eva Mingot Castellano, Cristina Pascual Irg...
3 bloques de texto 32 palabra que coinciden

4 Internet 1%
pesquisa.bvsalud.org
3 bloques de texto 25 palabra que coinciden

5 Internet 1%
hdl.handle.net
3 bloques de texto 23 palabra que coinciden

Página 1 de 12 2254 palabras 139%

2. RESUMEN

ANTECEDENTES: La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es una microangiopatía trombótica caracterizada por la presencia de anemia hemolítica y trombocitopenia, tiene una presentación aguda y si, no se trata, puede ser mortal, sin embargo, con tratamiento adecuado y oportuno la mortalidad se reduce significativamente. **OBJETIVOS:** Determinar las características clínico epidemiológicas y la frecuencia de respuesta al tratamiento en los pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica en el Hospital Cayetano Heredia durante el período 2019-2024. **DISEÑO.** Es un estudio observacional, transversal, descriptivo y retrospectivo. **POBLACIÓN Y MUESTRA:** Pacientes con diagnóstico de PTT que fueron hospitalizados en los Servicios de Emergencia y Medicina del Hospital Cayetano Heredia en el periodo 2019-2024. **PROCEDIMIENTOS Y TÉCNICAS:** Mediante una ficha de recolección de datos se recogerá información de las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de PTT. **ANÁLISIS ESTADÍSTICO:** Se utilizará el programa estadístico SPSS 24.0. Las variables cuantitativas se expresarán en media y mediana. Las variables cualitativas se expresarán en frecuencias y porcentajes. La asociación entre las características clínico epidemiológicas y la frecuencia de respuesta al tratamiento serán evaluados mediante la prueba estadística de Chi cuadrado.

PALABRAS CLAVE: Púrpura trombocitopénica trombótica, epidemiología, tratamiento.

3. INTRODUCCIÓN

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es una enfermedad hematológica, definida como una microangiopatía trombótica asociada a anemia hemolítica y trombocitopenia (1). La PTT tiene una presentación aguda, con una mortalidad absoluta sin tratamiento, sin embargo, con un tratamiento adecuado la mortalidad se reduce a 4-7 % a los 30 días (2).

La incidencia de esta entidad varía entre 2–10 por millón por año, con predominio en el sexo femenino y, si excluimos las formas congénitas, se presenta con mayor frecuencia entre los 30 a 40 años (3).

La PTT es una enfermedad compleja causada por la deficiencia de la enzima ADAMTS13 (desintegrina y metaloproteasa con un motivo trombospondina tipo 1, miembro 13) cuya función es escindir los multímeros de factor de Von Willebrand ultragrandes, por lo que esta deficiencia conduce a la formación de microtrombos que provocan oclusión microvascular, trombocitopenia por consumo, hemólisis mecánica e isquemia orgánica (4).

Se describen 2 formas: la forma adquirida, que representa el mayor porcentaje de casos, y la congénita. La forma adquirida se subdivide en variante idiopática que representa el 50% de los casos y la variante secundaria que representa el otro 50%, la cual ocurre por un proceso subyacente como infecciones bacterianas, enfermedades autoinmunes, cáncer, embarazo, fármacos, infección por VPH (virus de inmunodeficiencia humana), pancreatitis y cirugías, entre otros (5). La PTT adquirida está inmunomediada por anticuerpos, sin embargo, puede presentar recurrencias. Mientras que la forma congénita (hereditaria o Síndrome de Upshaw-Schulman) se produce por mutación hereditaria recesiva en ADAMTS13 e inicia en la infancia teniendo un curso crónico recurrente y con recaídas frecuentes (3).

Las manifestaciones clínicas de la PTT incluyen anemia hemolítica, trombocitopenia, fiebre ($>37.5^{\circ}\text{C}$), falla renal y alteraciones neurológicas. Sin embargo, esta "Pentada clásica" se observa solo en el 5% de los casos. (Anexo 1). Otras manifestaciones son: palidez, ictericia, fatiga, artralgia, mialgia e infarto e isquemia de órganos diana. La sospecha de esta patología es principalmente clínica.

Los hallazgos de laboratorio incluyen anemia hemolítica con Prueba de Coombs directa (antiglobulina directa) negativa, elevación de lactato deshidrogenasa (LDH) y trombocitopenia de intensidad variable, con recuentos plaquetarios inferiores a $20 \times 10^9/l$ (Anexo 2), estos 2 últimos parámetros son importantes en la respuesta clínica al tratamiento (4).

Para la confirmación del diagnóstico de PTT se requiere la determinación de la actividad plasmática de ADAMST13 y la detección y titulación de los anticuerpos anti-ADAMTS13. Sin embargo, en muchos laboratorios no se disponen estas pruebas especiales, por lo que se utiliza el score del grupo francés de microangiopatías y el score de PLASMIC los cuales pueden predecir PTT adquirida (inmunomediada), sobre todo cuando no se disponga de los resultados de ADAMTS 13 de forma inmediata. Anexo 3 (5).

Existen dos tipos de autoanticuerpos anti-ADAMTS13: neutralizantes (inhibidores) y no neutralizantes (de unión). Los anticuerpos neutralizantes inhiben la proteasa in vitro, mientras que los de tipo no neutralizante se une a la proteasa, sin inhibirla (6).

El tratamiento inicial de PTT se basa en dos estrategias terapéuticas fundamentales: la plasmaféresis y el tratamiento inmunosupresor (Anexo 5). Los recambios plasmáticos permiten reponer la enzima metaloproteasa deficitaria y se realizan con plasma fresco congelado, debiendo iniciarse de forma inmediata tras

el diagnóstico ya que mejora el pronóstico (3). Los glucocorticoides también constituyen otro pilar de tratamiento como primera línea en conjunto con los recambios plasmáticos (7).

Otras terapias para esta entidad incluyen el Rituximab, un anticuerpo monoclonal específico anti CD20 que disminuye la población de linfocitos B, por lo tanto, reducen la síntesis de anticuerpos anti ADAMTS13 (8). El Rituximab también está indicado en casos de PTT refractario y su uso durante la fase temprana de la enfermedad se asocia a un menor riesgo de recaída precoz. También se pueden utilizar la esplenectomía, vincristina, ciclosporina y caplacizumab en casos de PTT refractario o en recaída (9).

La evaluación de la respuesta clínica se basa en la normalización sostenida del recuento plaquetario por encima del límite inferior normal (recuento de plaquetas $>150 \times 10^9/l$) y descenso de LDH (< 1.5 veces del límite superior normal) después de suspender de los recambios plasmáticos y evidencia de remisión de los síntomas y signos clínicos. Por otro lado, se define refractario el caso en el que el recuento plaquetario $< 50 \times 10^9/l$ y persistencia de LDH elevado (> 1.5 veces el límite superior normal) a pesar de recibir 5 cursos de plasmaféresis y corticoides (10) (11).

Angelucci E, et al (Italia, 2024); investigaron la epidemiología y las características demográficas y clínicas de los pacientes con PTT antes y después de la introducción de caplacizumab; se incluyeron adultos hospitalizados con PTT utilizando las bases de datos administrativas de entidades de atención médica que cubren 17 millones de residentes. La incidencia anual antes y después de 2020 se estimó en el rango de 4,3 a 5,8 casos/millón y 3,6 a 4,6 casos/millón, respectivamente; se incluyeron 393 pacientes y 42 de ellos fueron tratados con caplacizumab; los pacientes tratados con caplacizumab mostraron mejores

resultados clínicos, con estancias hospitalarias más cortas y tasas de mortalidad más bajas (ningún paciente tratado murió en comparación con tasas de mortalidad del 10,5% y el 11,1% al mes y a los 3 meses, respectivamente, de los no tratados) (12).

Terra P, et al (Brasil, 2024) ; caracterizaron la presentación clínica e identificar predictores de riesgo de muerte en un estudio retrospectivo de un solo centro, se evaluaron las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio y el manejo de los pacientes que se sometieron a intercambio de plasma terapéutico por PTT presuntiva o confirmada; se inscribieron 50 pacientes (90 % mujeres), de los cuales 12 (24 %) fallecieron; los síntomas más frecuentes fueron neurológicos (96 %), sangrado (76 %), gastrointestinales (52 %), fiebre (38 %) y cardiovasculares (22 %); el déficit focal neurológico y los síntomas cardiovasculares se observaron con mayor frecuencia en el grupo de no sobrevivientes ($P = 0,0019$ y $P = 0,007$, respectivamente) (13).

Gupta D, et al (India, 2024); evaluaron la información sobre la terapéutica de la PTT, retrospectivamente en 21 pacientes, quienes fueron tratados con pulsos de metilprednisolona y rituximab, después de un seguimiento medio de 57,5 meses, la supervivencia general en pacientes con PTT fue del 82,3 % y un paciente recayó dos veces, pero nuevamente respondió al mismo tratamiento, la supervivencia libre de recaída fue del 92,8 %, la tasa de mortalidad en pacientes con PTT fue (3/17) 17,6 %, la tasa de respuesta total fue del 82,3 % (14/17), solo el 33,3 % de los pacientes respondió al intercambio de plasma, mientras que dos pacientes murieron (2/4) 50 % (14).

Mylas O, et al (Italia, 2024); investigaron el perfil clínico y calidad de vida en 39 pacientes con PTT, la mediana de edad en el momento de la inclusión en el estudio

fue de 50 años, y mediana de seguimiento desde el diagnóstico fue de 97 meses; el 82% de los pacientes eran mujeres y el 36% tuvo una o más recurrencias; no se observaron diferencias en los dominios físico o mental entre los pacientes tratados o no con caplazizumab, mientras que los que recibieron rituximab informaron puntuaciones más bajas en salud mental; el deterioro neurológico en el momento del diagnóstico se correlaciono con una mayor fatiga; la mayoría de los pacientes (72%) refirieron ansiedad o depresión (82%); la PTT tuvo impacto significativo, en la función cognitiva a largo plazo, la fatiga, la depresión y los niveles de ansiedad de los pacientes, con un efecto negativo en su calidad de vida relacionada con la salud (15).

En el Perú no se dispone de información estadística respecto a las características clínicas y epidemiológicas ni sobre la respuesta al tratamiento para esta entidad. Tras realizar una revisión de la data y búsqueda sobre estudios similares de Purpura Trombocitopénica Trombótica, se observa que no se cuenta con datos epidemiológicos sobre esta patología en el Hospital Cayetano Heredia ni en otro hospital nacional y teniendo en cuenta la importancia de esta entidad clínica, es que motiva la realización de esta investigación, planteando una pregunta de investigación fundamental ¿Cuáles son las características clínico epidemiológicas y la frecuencia de respuesta al tratamiento en los pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica?, este estudio nos permitirá tener un mayor acercamiento y proponer mejores estrategias de manejo diagnóstico y terapéutico.

4. OBJETIVOS

Objetivo general:

- Determinar las características clínico epidemiológicas y la frecuencia de respuesta al tratamiento en los pacientes con Púrpura trombocitopénica trombótica en el Hospital Nacional Cayetano Heredia 2019-2024.

Objetivos específicos:

- Conocer la frecuencia de presentación de PTT en el Hospital Cayetano Heredia 2019 -2024.
- Identificar los factores subyacentes en PTT adquirida en pacientes del Hospital Nacional Cayetano 2019-2024.
- Describir el tratamiento estándar en pacientes con PTT en el Hospital Nacional Cayetano 2019-2024.

5. MATERIAL Y MÉTODO

a. Diseño de estudio

Es un estudio observacional y transversal, descriptivo y retrospectivo.

b. Población

En el presente estudio se analizarán los casos de pacientes con Púrpura trombocitopénica trombótica que fueron hospitalizados en los Servicios de emergencia y Medicina del Hospital Cayetano Heredia, durante el periodo 2019-2024.

Criterios de selección:

Criterios de inclusión:

- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes con diagnóstico reciente de PTT adquirido.

- Pacientes atendidos durante el periodo 2019 -2024 en Hospital Cayetano Heredia.

Criterios de exclusión:

- Pacientes menores de 18 años.
- Historias clínicas incompletas o deficientes.
- Pacientes con diagnóstico de PTT congénito.
- Pacientes referidos o tratados en otra institución.

c. Muestra

En el presente estudio las historias clínicas representan la unidad de análisis, las cuales corresponden a los pacientes atendidos en los servicios de Emergencia y Medicina del Hospital Cayetano Heredia durante el periodo 2019-2024. Debido a las características del tipo de estudio, y teniendo en cuenta que esta entidad clínica es poco frecuente la muestra será conformada por toda la población de pacientes con diagnóstico de PTT que cumplan los criterios de inclusión y exclusión. El muestreo se realizará por conveniencia y no aleatorio.

d. Definición operacional de variables: Anexo 5

e. Procedimientos y técnicas

Para la identificación de los casos de PTT diagnosticados en el periodo 2019-2024 se revisará las historias clínicas del Área de archivos del Hospital Cayetano Heredia de los pacientes con el diagnóstico de PTT que fueron hospitalizados en los Servicios de Emergencia y Medicina durante ese periodo.

El proceso de recolección de datos se realizará por parte del investigador mediante el uso de una ficha de recolección de datos (Anexo 6) que está diseñada de forma exclusiva para esta finalidad. A cada ficha de recolección se le asignará un número,

por lo que se mantenga en reserva la identidad del paciente y a la vez coincida con el número de historia clínica.

Se han revisado los datos de los últimos 5 años para la elaboración de esta ficha considerando las características clínico epidemiológicas y respuesta al tratamiento en pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica.

f. Aspectos éticos de estudio

En cuanto a los aspectos éticos, se garantizará la confidencialidad de los datos al asignar un número a cada historia clínica.

El proyecto de investigación será evaluado por el Comité de Ética de la Universidad Peruana Cayetano Heredia y del Hospital Cayetano Heredia para su respectiva aprobación y permiso para recabar los datos obtenidos en el estudio.

g. Plan de análisis

Se empleará la hoja de cálculo de Excel 2016 y el programa estadístico SPSS 24.0. Para las variables cuantitativas se hará uso de medidas de tendencia central: como media y mediana. Las variables cualitativas se expresarán en frecuencias y porcentajes, para los datos nominales u ordinales se utilizará diagrama de barras y gráficos circulares. Además, se utilizará medidas de dispersión como el coeficiente de variación, desviación estándar, intervalos de confianza al 95%, rangos cuartiles. Para las variables cualitativas se utilizará Chi cuadrado, para comparar dos medias de distribución normal, la T de Student, con un nivel de significancia < 0.05 .

La asociación entre las características clínico epidemiológicas y la frecuencia de la respuesta al tratamiento serán evaluados mediante la prueba estadística de Chi cuadrado.

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Scully M, Rayment R, Clark A, Westwood JP, Cranfield T, Gooding R, et al. A British Society for Haematology Guideline: Diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol* [Internet]. 2023;203(4):546–63. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/bjh.19026>
2. Hansen DL, Nilsson AC, Frederiksen H. Trombotisk trombocytopenisk purpura [Internet]. *Ugeskriftet.dk*. [citado el 4 de marzo de 2025]. Disponible en: https://content.ugeskriftet.dk/sites/default/files/scientific_article_files/2021-10/v03210230-ny_web.pdf
3. Contreras E, de la Rubia J, del Río-Garma J, Díaz-Ricart M, García-Gala JM, Lozano M. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2015;144(7):331.e1-331.e13. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0025775314007362>
4. Sayani FA, Abrams CS. How I treat refractory thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2015;125(25):3860-3867. *Blood* [Internet]. 2017;130(14):1684–1684. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1182/blood-2017-08-803171>
5. Pascual-Izquierdo C, Piñera Salmerón P, Tembours Ruiz F, Valcárcel Ferreiras D, Jiménez Hernández S, Salinas Argente R, et al. Immune thrombotic thrombocytopenic purpura: clinical suspicion and basic management in emergency departments — an expert review and consensus statement from the Spanish societies of hematology and hemotherapy (SEHH) and emergency medicine (SEMES). *Emergencias* [Internet]. 2024; Disponible en: <https://revistaemergencias.org/wp-content/uploads/2023/09/044-052-2.pdf>
6. 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* [Internet]. 2023;118(5):529–46. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12185-023-03657-0>
7. Mingot Castellano ME, Pascual Izquierdo C, González A, Viejo Llorente A, Valcarcel Ferreiras D, Sebastián E, et al. Recomendaciones para el abordaje

- clínico de pacientes con púrpura trombocitopénica trombótica. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2022;158(12):630.e1-630.e14. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0025775321003328>
8. Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic thrombocytopenic Purpura: Pathophysiology, diagnosis, and management. *J Clin Med* [Internet]. 2021 [citado el 5 de marzo de 2025];10(3):536. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2077-0383/10/3/536>
 9. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, Coppo P, Geldziler B, Iorio A, et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost* [Internet]. 2020;18(10):2496–502. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/jth.15010>
 10. Scully M, Cataland S, Coppo P, de la Rubia J, Friedman KD, Kremer Hovinga J, et al. Consensus on the standardization of terminology in thrombotic thrombocytopenic purpura and related thrombotic microangiopathies. *J Thromb Haemost* [Internet]. 2017;15(2):312–22. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/jth.13571>
 11. Cuker A, Cataland SR, Coppo P, de la Rubia J, Friedman KD, George JN, et al. Redefining outcomes in immune TTP: an international working group consensus report. *Blood* [Internet]. 2021;137(14):1855–61. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1182/blood.2020009150>
 12. Angelucci E, Artoni A, Fianchi L, Dovizio M, Iacolare B, Saragoni S, et al. Real-world data analysis of patients affected by immune-mediated thrombotic thrombocytopenic Purpura in Italy. *J Clin Med* [Internet]. 2024 [citado el 5 de marzo de 2025];13(5):1342. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2077-0383/13/5/1342>
 13. Terra POC, De Santis GC, Prado Júnior B de PA, Oliveira LC. Outcomes of thrombotic thrombocytopenic purpura patients submitted to therapeutic plasma exchange in a single center in Brazil. *Hematol Transfus Cell Ther* [Internet]. 2023;46 Suppl 5(Suppl 5):S24–31. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.htct.2023.11.006>

14. Gupta D, Moule P, Ranjan V, Kotwal J, Khillan K, Saraf A, et al. Clinical profile, treatment and outcome of thrombotic thrombocytopenia Purpura (TTP) in rituximab era- an experience from tertiary care centre from north India. *Indian J Hematol Blood Transfus* [Internet]. 2024;40(4):655–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12288-024-01775-1>
15. Mulas O, Efficace F, Costa A, Baldi T, Zerbini F, Mantovani D, et al. Long-term health-related quality of life and mental health in patients with immune thrombotic thrombocytopenic purpura. *Ann Hematol* [Internet]. 2024;103(7):2523–31. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00277-024-05771-3>

7. PRESUPUESTO Y CRONOGRAMA

Presupuesto:

Recursos	Costos
Recurso humano	
Salario de investigador	0
Paquete estadístico	s/. 500.00
Asesor metodológico	s/. 500.00
Recursos materiales	
Lapiceros	s/. 20.00
Papel bond	s/. 50.00
Fotocopias	s/. 50.00
Impresiones	s/. 50.00
Material electrónico: USB	s/. 50.00
Servicios	
Internet	s/. 50.00
Telefonía	s/. 50.00
Movilidad	s/. 50.00
Total	s/. 1370.00

Cronograma

Año	2024			2025					
Mes	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr	May	Jun
Revisión bibliográfica	X								
Elaboración de proyecto de investigación		X	X						
Aprobación por Comité de Ética del HCH y UPCH				X	X	X			
Recolección de datos						X			
Procesamiento del análisis de datos							X		
Redacción del informe								X	
Presentación de informe								X	
Envío a publicación									X

8. ANEXOS

Anexo N°1:

Tabla de características clínicas y signos y síntomas de la PTT.

Característica clínica	Signos/síntomas
Anemia	Palidez, debilidad, fatiga, ictericia.
Trombocitopenia	Petequias y ocasionalmente púrpura.
Isquemia intestinal	Dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea.
Isquemia cardíaca	Dolor en el pecho, hipotensión, insuficiencia cardíaca.
Isquemia del sistema nervioso central	Frecuentes: confusión, cefalea
	Menos frecuentes: coma, encefalopatía, accidente cerebrovascular, convulsiones, anomalías focales.
Isquemia renal	Hematuria, proteinuria
Fiebre	Fiebre (fiebre alta con escalofríos, sospecha otro diagnóstico)

Fuente: Diagnostico y manejo de Púrpura trombocitopénica trombótica (3).

Anexo N°2:

Tabla de hallazgos de laboratorio sugestivos de PTT

Datos de laboratorio	Resultados
Recuento de plaquetas $\times 10^9 / L$	<30
Hemoglobina, g/dl	<10
Lactato deshidrogenasa	Elevado
Haptoglobina	Disminuido
Recuento de reticulocitos	Aumento
Bilirrubina indirecta	Aumento
Frotis de sangre periférica	Aumento de esquistocitos, policromatofilia, hematíes nucleados
Creatinina	Ligeramente aumentado (<1,5 mg/dl)
Troponina T	Puede aumentarse
INR, PTT, fibrinógeno	Normal

Fuente: Diagnostico y manejo de Púrpura trombocitopénica trombótica (3).

Anexo N°3:

Tabla de Scores Francés y PLASMIC para cribado de pacientes con sospecha de púrpura trombótica trombocitopénica adquirida

Parámetros	Puntuación según el grupo francés de estudio MAT	Puntuación PLASMIC
Plaquetas	< 30 x 10 ⁹ /L (+1)	< 30 x 10 ⁹ /L (+1)
Creatinina	< 2,26 mg/dL (+1)	< 2 mg/dl (+1)
Hemólisis: Bb ind > 1 mg/dL, o reticulocitos > 2,5%, o haptoglobina indetectable	*	+1
No cáncer activo en el último año	*	+1
No TOS/TPH	*	+1
INR < 1,5	*	+1
VCM < 90 fl	*	+1
Probabilidad de déficit grave de actividad de ADAMTS13 (< 10%)	0 puntos: 2% 1 punto: 70% 2 puntos: 94%	0-4 puntos: 0-4% 5 puntos: 5-24% 6-7 puntos: 62-82%

*La puntuación de la escala francesa solo puede aplicarse en pacientes con anemia hemolítica con esquistocitos y sin cáncer activo, trasplante ni coagulación intravascular diseminada.

Bb ind: bilirrubina indirecta; TOS: trasplante de órgano sólido; TPH: trasplante de progenitores hematopoyéticos; INR: cociente internacional normalizado; VCM: volumen corpuscular medio.

Fuente: Manejo de la Púrpura trombocitopénica trombótica (4).

Anexo N°4

Tabla de tratamiento y posología de Púrpura trombocitopénica trombótica

Tratamiento	Momento de inicio	Posología
Recambio plasmático	< 4-8 horas desde sospecha	Recambio de 1,5 volemias con PFC
Corticoides	< 4-8 horas desde sospecha	MTP 1 mg/kg/24 horas, o bolos de MTP 1.000 mg o 10 mg/kg/24 horas durante 3 días y posteriormente 2,5 mg/kg/día
Caplacizumab	Si puntuación de alta probabilidad y resultados de actividad de ADAMTS13 en < 7 días	10 mg IV previo a 1er RP 10 mg sc tras cada RP 10 mg sc hasta 30 días del fin de los RP
Rituximab	Siempre tras el RP	375 mg/m ² IV x 4 dosis semanales

RP: recambio plasmático; MTP: metilprednisolona, IV: intravenoso; PFC: plasma fresco congelado.

Fuente: Manejo de la Púrpura trombocitopénica trombótica (4).

Anexo N°5:

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN	FORMA DE REGISTRO
Sexo	Sexo biológico	Cualitativa	Nominal	Femenino Masculino
Edad	Años cumplidos al diagnóstico	Cuantitativa	Continua	Abierta
Raza	Termino que engloba características físicas, sociales y culturales comunes.	Cualitativa	Nominal	Mestiza Caucásica Afrodescendiente Blanca
Síntomas clínicos	Manifestaciones referidas por el paciente	Cualitativa	Nominal	Fatiga Debilidad Fiebre Disnea Dolor de pecho Cefalea Confusión Convulsiones Dolor abdominal Náuseas Vómitos Diarrea Hematuria
Signos	Manifestaciones objetivadas en examen físico al ingreso	Cualitativa	Nominal	Petequias Púrpura Ictericia Palidez
Recuento de plaquetas	Recuento de plaquetas en hemograma al debut	Cuantitativa	Continua	Abierta
Factores subyacentes a PTT	Enfermedades secundarias que condicionen PTT a	Cualitativa	Nominal	Immunes: LES, AR, SAF Infecciones: bacterianas, VIH Neoplasias Embarazo Fármacos, Trasplante de órgano sólido y de progenitores hematopoyéticos, Pancreatitis, Cirugía

				Otros
Tratamiento	Intervención terapéutica instaurada	Cualitativa	Nominal	Plasmaféresis Corticoides Rituximab Otros
Respuesta al tratamiento	<p>Respuesta clínica es la normalización sostenida del recuento plaquetario por encima del límite inferior normal ($>150 \times 10^9/L$) y descenso de LDH (< 1.5 veces) asociado a remisión de los síntomas, debiendo cumplir los 3 parámetros para ser considerado como Respuesta clínica completa.</p> <p>Respuesta clínica parcial: cumple por lo menos 1 parámetro.</p> <p>Refractario: ausencia de incrementos sostenidos del recuento plaquetario o recuento plaquetario $<50 \times 10^9/L$ y aumento de LDH persistente (> 1.5 veces) a pesar de 5 plasmaféresis y corticoides.</p>	Cualitativa	Nominal	Total Parcial Refractario
Condición al alta	Condición de egreso del paciente al alta hospitalaria.	Cualitativa	Nominal	Vivo Fallecido

Anexo N°6:

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS DE LA INVESTIGACIÓN

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS					
PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA					
HOSPITAL NACIONAL CAYETANO HEREDIA					
N° de historia clínica			N° de ficha		
1. Datos personales del paciente					
Edad		Raza			
Sexo		Ocupación			
Lugar de nacimiento		Fecha de ingreso			
Lugar de procedencia					
2. Enfermedad actual		Tiempo de enfermedad			
3. Síntomas	Si	No	Síntomas	Si	No
Fatiga			Dolor de pecho		
Debilidad			Disnea		
Fiebre			Cefalea		
Dolor abdominal			Confusión		
Náuseas			Convulsiones		
Vómitos			Hematuria		
Diarrea			Artralgias/mialgias		
Otros					
4. Examen físico					
Signos	Si	No	Signos	Si	No
Petequias			Ictericia		
Púrpura			Palidez		
Otros:					
5. Factores subyacentes			Si	No	
Inmunológicos: LES, AR, SAF					
Infecciones bacterianas					
Serología: VIH					
Embarazo (aplica solo para mujeres)					
Neoplasias					
Fármacos					
Trasplante de órgano sólido y/o de progenitores hematopoyéticos					
Pancreatitis					
Cirugías (recientes)					
Otros					
6. Tratamiento instaurado			Si	No	
Plasmaféresis					
Corticoides					
Rituximab					

Otros		
7. Respuesta al tratamiento	Si	No
Completa		
Parcial		
Refractario		
8. Condición al alta	Si	No
Vivo		
Fallecido		