



# Answering T.T.P.

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation

## INFORMACIÓN PARA PACIENTES Y PERSONAS DE APOYO

### LA HISTORIA DE SYDNEY



Fui diagnosticada con púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) en 2008 después de que mi mamá decidiera pedir una tercera opinión, lo que salvó mi vida. Tuve muchísima suerte de no haber padecido un ataque cardíaco ni un accidente cerebrovascular debido al retraso en el diagnóstico.

Después de casi 9 años, 7 recaídas, recambio plasmático realizado gracias a más de 700 donaciones de sangre, una cirugía de extirpación del bazo, quimioterapia y años tomando medicamentos inmunosupresores, sigo aprendiendo a vivir con la PTT y sus efectos. Creo que mis tratamientos no selectivos para la PTT dieron lugar a la batalla posterior que sostuve con el cáncer metastásico cuando tenía apenas 35 años de edad.

A pesar de enfrentar dificultades por tantos años, no he perdido la esperanza. Fundé la Answering TTP Foundation porque tenía grandes ideas para ayudar a nuestro pequeño grupo de pacientes dispersos en diferentes geografías a sobrellevar la carga de vivir con PTT. Nuestra organización de beneficencia canadiense reconocida, con alcance internacional, se basa en 2 principios:

**1. Una iniciativa dirigida a pacientes y personas de apoyo en todo el mundo para financiar la investigación sobre PTT más eficaz que permitirá fomentar el progreso de la investigación de esta enfermedad.** Mejoraremos el tratamiento de la PTT y encontraremos una cura. Veré crecer a mi hija.

**2. El apoyo entre pares anima a los pacientes a ayudarse a sí mismos.** Cuando fui diagnosticada, no conocía a nadie que padeciera PTT. Estrechar lazos con otros pacientes me brindó una gran tranquilidad. Quiero asegurarme de que incluso los pacientes en los lugares más remotos disfruten de esa oportunidad.

Únase hoy a la Comunidad Answering TTP para conectarse con otros pacientes, mantenerse informado y participar.

Que la salud lo acompañe.  
*Sydney Kodatsky*

**Presidenta de Answering TTP Foundation**

### ¿Qué es la PTT?

La Púrpura Trombocitopénica Trombótica es un trastorno sanguíneo poco común que se considera una verdadera emergencia médica. La PTT se diagnostica a un promedio de 3 a 4 personas en 1 millón al año. Pueden presentarse complicaciones posiblemente mortales debido a coágulos internos, con daño a órganos críticos, como el cerebro y el corazón.

Debido a una deficiencia en la enzima ADAMTS13, la sangre se vuelve "pegajosa" y forma coágulos en los vasos sanguíneos por todo el cuerpo. Estos coágulos están compuestos por plaquetas, uno de los elementos de la sangre. El flujo vital de sangre a los órganos del cuerpo se ve restringido, lo que plantea un riesgo de daño en los órganos debido a la falta de oxígeno y nutrientes provenientes de la sangre. Además, como las plaquetas se usan para formar numerosos coágulos innecesarios, ello compromete su disponibilidad para ejecutar su función normal, que consiste en sellar los lugares de lesiones para evitar el sangrado excesivo.



Vea una animación de video en [AnsweringTTP.org](https://www.answeringtpp.org)

### TIPOS DE PTT

#### PTT hereditaria (PTTh)

1% de los casos de PTT se atribuye a una deficiencia o anomalía hereditarias de la enzima ADAMTS 13.

#### PTT inmunitaria (PTTi)

99% de los casos de PTT no se puede atribuir a una causa definida. En todos los casos, existe un nivel reducido de la enzima ADAMTS 13 como resultado de anticuerpos que atacan a la enzima.

### SÍNTOMAS

- fatiga
- fiebre
- sangrado (de la nariz, las encías)
- diarrea
- dolor pectoral
- dolor abdominal
- síntomas neurológicos (confusión, cefaleas, cambios en la visión)
- trombocitopenia (hematomas, púrpura, petequias)

## DIAGNÓSTICO

Se utiliza el historial médico y un examen físico, en conjunto con un conteo sanguíneo completo (CSC), concentración de lactato-deshidrogenasa (LDH) y un frotis de sangre para determinar el diagnóstico de PTT. Últimamente, es posible efectuar un examen de concentración de la enzima ADAMTS 13 para confirmar el diagnóstico. Lo importante es que el diagnóstico y la administración inmediata de tratamiento no esperen por los resultados de un análisis de ADAMTS 13.

## TRATAMIENTO

### PTT hereditaria (PTTh)

A veces, se administra a los pacientes plasma profiláctico en forma mensual para reponer y mantener la concentración adecuada de ADAMTS 13 funcional, la enzima que el paciente no puede producir por sí mismo.

### PTT inmunitaria (PTTi)

La mayoría de los pacientes recibe esteroides, por ejemplo, prednisona, para ralentizar el sistema inmunológico y, por consiguiente, la progresión de este trastorno autoinmune. Los efectos secundarios de los esteroides pueden ser complejos.

En todos los casos de PTTi, el recambio plasmático constituye el tratamiento básico preferido. El recambio plasmático implica usar una máquina automatizada que permite la extracción del plasma del paciente para reemplazarlo por plasma de un donante durante un tratamiento de 2 a 4 horas. El recambio plasmático elimina los anticuerpos y reabastece con proteínas de plasma normal. Para tratar la PTTi, se administra una serie de recambios plasmáticos a diario o día por medio. Con cada vez más frecuencia, se está utilizando Rituximab para lograr y mantener la remisión.

También se recurre a otros medicamentos o a la extirpación del bazo cuando los pacientes no pueden alcanzar la remisión mediante la terapia de primera línea.

## PRONÓSTICO

Sin tratamiento, el 95% de los pacientes sucumbe a la enfermedad; sin embargo, al recibir tratamiento, entre el 80 y el 90% de los pacientes con PTTi alcanza la remisión. De ellos, aproximadamente el 30% sufre una recaída. La detección temprana del brote de la enfermedad es fundamental para minimizar el riesgo de muerte o lesiones irreversibles en los órganos vitales.

En el caso de las mujeres, el embarazo puede ser un desencadenante tanto de la PTTh como de la PTTi. Las mujeres que estén considerando embarazarse, deben analizar su caso individual con su especialista en PTT. La investigación demuestra la utilidad de un análisis de ADAMTS 13 para evaluar el riesgo de recaída durante el embarazo y para identificar un tratamiento profiláctico que permita mitigar tal riesgo. Se ha determinado que un porcentaje creciente

de pacientes padece ansiedad, depresión y déficits neurocognitivos después de recuperarse de un episodio de PTT.

## INVESTIGACIÓN

En nuestro sitio web, puede encontrar enlaces a investigaciones y artículos periodísticos sobre la investigación de la PTTi y la PTTh:

**AnsweringTTP.org**

### Answering TTP Foundation

Un diagnóstico de PTT es complejo y causa temor. Numerosos pacientes nunca han escuchado de esta sigla ni tienen idea alguna de lo que implica. Además, los pacientes no dejan de escuchar una y otra vez que, sencillamente, no sabemos:

- por qué se produce
- qué puede desencadenar una recaída después de la remisión
- por qué algunos pacientes padecen recaídas y otros no
- cuál es el pronóstico a largo plazo
- cómo facilitar el tratamiento
- cómo curar la PTT

El propósito de la Answering TTP Foundation es ayudar a encontrar respuestas a las preguntas sobre PTT mediante el financiamiento de investigaciones sobre la enfermedad, la conexión de pacientes y personas de apoyo y la impartición de educación y apoyo.

## APOYO

La PTT afecta a una población pequeña y dispersa en diferentes partes del mundo. Visite **AnsweringTTP.org** para unirse a la comunidad internacional de Answering TTP y recibirá boletines de apoyo, así como información sobre iniciativas de apoyo entre pares, virtual y personal. Cada persona afectada por la PTT puede contribuir con ideas y fortaleza a la comunidad.

---

## *Caminata Answer TTP* **Juntos**



*Un evento anual para todos, en cualquier lugar.*

Únase a la iniciativa global para recaudar fondos para la investigación internacional sobre PTT en su comunidad.

---

**[www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org)**

**Contact@AnsweringTTP.org**

**Número gratuito. 1-888-506-5458**

**Registro para donaciones: # 84600 4802 RR0001**

Nota: el contenido del presente documento tiene fines informativos solamente y no pretende sustituir la consulta con un profesional médico reconocido. Agradecemos especialmente al Comité de expertos médicos asesores de la Answering TTP Foundation por revisar este contenido.