

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura *Information for Patients and Supporters* -SPANISH-

Note: The content herein is intended for informational purposes only, and is not meant to substitute consultation from a recognized health professional. **Nota:** El contenido de este documento es para propósitos informativos solamente, y no pretende sustituir la consulta de un profesional de la salud reconocido.

¿QUÉ ES EL TTP?

Púrpura trombótica trombocitopénica (Thrombotic Thrombocytopenic Purpura - TTP) es un trastorno raro de sangre autoinmune que se considera una verdadera emergencia médica. Cada año 3-4 en 1 millón de personas son diagnosticados con TTP. Complicaciones potencialmente mortales pueden resultar de la coagulación de la sangre interna con el daño a órganos críticos como el cerebro, el corazón o los riñones.

Todavía no se sabe las causas de la TTP. Lo que se sabe es que la sangre se pone "pegajosa" y forma coágulos en los vasos sanguíneos en todo el cuerpo. Estos coágulos se componen de las plaquetas, uno de los elementos de la sangre. El flujo de sangre es vital para los órganos del cuerpo es limitada, la colocación de los órganos en riesgo de daño debido a la falta de oxígeno y nutrientes de la sangre.

Además, desde que las plaquetas se utilizan para formar numerosos coágulos de sangre innecesarias, su disponibilidad para realizar su función normal, que es para sellar los sitios de lesión para evitar el exceso de sangrado, se ve comprometida. Por lo tanto sangrado en peligro la vida puede ocurrir.

La investigación ha demostrado que en algunos casos la ADAMTS 13 enzima es deficiente. Este desubrimiento puede ser utilizado para explicar la coagulación sanguínea, sin embargo, mientras ADAMTS 13 deficiencia de la enzima se encuentra en los casos TTP congénitas, esto no siempre es cierto de los casos de adultos adquiridos de TTP para adultos. Más investigación es necesaria!

TIPOS

I. Hereditaria TTP

Menos del 10% de los casos de TTP se deben a una deficiencia hereditaria o anomalía de la ADAMTS 13 enzima.

II. Idiopática o adquirida TTP

45% de los casos de TTP son de la forma idiopática, es decir, no hay una causa definida. Algunos casos se han relacionado con una disminución del nivel de la enzima ADAMTS 13 como resultado de anticuerpos frente a la enzima.

III. Secundaria TTP

45% de los casos de TTP son de la forma secundaria, que se diagnostica cuando un factor de predisposición está presente, incluyendo: enfermedades autoinmunes, cáncer, trasplante de médula ósea, el embarazo, el uso de ciertos medicamentos (la quinina, los inhibidores de la agregación plaquetaria, e inmunosupresores), infección por VIH, los pancreatitis y hepatitis. Generalmente ADAMTS 13 actividad es normal en TTP secundario.

Síntomas

- Fatiga
- Fiebre
- El sangrado (de la nariz, encías)
- Diarrea
- Dolor de pecho
- fallo del riñón (orina oscura, ictericia)
- Los síntomas neurológicos (confusión, dolores de cabeza, cambios visuales)
- Trombocitopenia (moretones, púrpura, petequias)

"Detección temprana salva vidas "

Los desencadenantes conocidos

- Embarazo
- Cáncer
- Las infecciones y las vacunas vivas
- Detrás de enfermedades autoinmunes como el lupus
- Los procedimientos médicos, quirúrgicos y de sangre y trasplante de células madre de médula ósea y la pancreatitis
- Los medicamentos como la quinina, la quimioterapia, ticlopidina, clopidogrel, ciclosporina A, la terapia de reemplazo hormonal y estrógenos

DIAGNÓSTICO

Un diagnóstico de TTP incluye un historial médico indicando cualquiera de los factores desencadenantes de la lista, y un examen físico para los síntomas, en combinación con un conteo sanguíneo completo (CSC), el nivel de lactato deshidrogenasa (LDH) y frotis de sangre. Una prueba de nivel 13 ADAMTS enzima puede ser utilizado, no para descartar, pero, para ayudar a confirmar el diagnóstico. Es importante destacar que el diagnóstico y el tratamiento inmediato no debe esperar los resultados de un ensayo de ADAMTS 13.

TRATAMIENTO

IV. Hereditaria TTP

Plasma profiláctico mensual se administra a los pacientes para reponer y mantener niveles adecuados de funcionamiento ADAMTS 13, la enzima que el paciente es incapaz de producir por sí mismos.

V. Idiopática y secundaria TTP

En algunos pacientes el esteroide prednisona, se ha utilizado para disminuir el sistema inmune y por lo tanto, la progresión de este trastorno autoinmune. Los efectos secundarios de la prednisona puede ser un reto y puede incluir, pero no se limitan a,

- aumento del apetito
- indigestión
- ansiedad
- enrojecimiento de la cara
- transpiración
- cambios de humor
- cambios en la visión
- acné
- cara de luna llena
- moretones con facilidad
- cansancio
- crecimiento inusual del pelo

En todos los casos de manera espontánea o secundaria para adultos TTP, el intercambio de plasma es el tratamiento preferido. El intercambio de plasma implica el uso de maquinaria automatizada que permite la eliminación del plasma del paciente y su reemplazo con plasma del donante durante un tratamiento de 3 a 4 horas. El intercambio de plasma elimina tanto los anticuerpos y repone las proteínas plasmáticas normales. Para tratar el TTP una serie de intercambios a diario o cada otro día de plasma se utiliza.



La plasmaféresis Tratamiento Sangre
Derecho de Autor, CaridianBCT, Inc. 2010. Usado con permiso.

Otros medicamentos, tales como el rituximab, y / o la eliminación del bazo se utiliza cuando los pacientes no logran una remisión de la terapia de primera línea. Enlaces a los actuales ensayos clínicos TTP se puede encontrar en nuestra página web www.AnsweringTTP.org.

PRONÓSTICO

Sin tratamiento el 95% de los pacientes sucumben a la enfermedad, sin embargo, con el tratamiento de 80 a 90% de los pacientes con PTT idiopática lograr la remisión. De ellas, alrededor del 30% las recaídas y la detección precoz de este tipo de brote de la enfermedad es fundamental para minimizar el riesgo de muerte o lesiones irreversibles en órganos vitales.

APOYO

Un diagnóstico de TTP es de miedo y complejo. Muchos pacientes nunca han oído hablar de estas siglas de 3 letras antes, ni tienen idea de sus ramificaciones. Por otra parte, los pacientes se les dice una y otra que simplemente no lo sé:

- por qué sucede
- lo que puede provocar una recaída de la remisión
- por qué algunos pacientes recaen y otros no
- cuál es el pronóstico a largo plazo es
- cómo facilitar el tratamiento
- cómo curar la TTP

El propósito de nuestra organización, que se llama Answering TTP, es ayudar a encontrar respuestas a estas preguntas mediante la conexión de los pacientes y sus partidarios. Juntos podemos apoyar unos a otros, crear conciencia y recaudar fondos para los programas de apoyo, tratamiento e investigación. Hasta el momento hemos recaudado más de \$ 22,000 para la investigación TTP en 2010.

HISTORIA DEL PACIENTE

Yo regularmente sufro de migrañas visuales, así que cuando yo no podía ver a través de un agujero negro en el centro de mi visión el 2 de septiembre de 2008, no estaba demasiado preocupado. Sin embargo, durante los próximos 10 días el curso de mi vida cambió. Pasé de ser indestructible recién casado 28 años de edad dama, a ser un paciente frente a una amenaza para la vida trastorno sanguíneo autoinmune creación de coágulos de sangre por todo mi cuerpo. Tuve la suerte de que el daño irreversible se limitaba a los ojos y no sufrí daños en otros órganos vitales.

Mi primera estancia de 3 semanas en el hospital para el tratamiento fue llena de una tremenda ansiedad y confusión. Yo nunca había oído de TTP, además de la descripción del doctor, mi única fuente de información era de Internet, que estaba lleno de muchas historias de miedo y documentos complejos en la materia.

Después de 9 meses en la remisión, se me diagnosticó una recaída el 13 de noviembre de 2009 y nuevamente el 17 de junio de 2010. Una vez más, que tenía los tratamientos de aféresis y tanto yo como mis seguidores se han sentido los efectos secundarios de la temida prednisona. Por otra parte, he completado una ronda de Rituximab, un medicamento aprobado para el linfoma (cáncer) y las enfermedades autoinmunes más convencional, con la esperanza de reducir la probabilidad de recaída aún más por "la anulación de" algunas de mi sistema inmunológico.

Yo no estaba bien informado y activo en participar en un ensayo clínico antes de mi segunda recaída y esto significaba que estaba excluido de los ensayos clínicos para el rituximab. Esto no sólo significa que he tenido que solicitar la cobertura de compasión de la compañía farmacéutica, pero mis resultados no ayudará a acelerar la disponibilidad de este medicamento a todos los pacientes con PTT.

Me quedo desconcertado a cómo llegué con esta enfermedad en el primer lugar y estoy preocupada por mi futuro que solía dar por sentado. Pero también soy optimista, porque juntos vamos a crear conciencia y fondos para investigación y la atención del paciente! Donde hay investigación, hay esperanza para una cura!

Únete a la comunidad Answering TTP hoy para conectar con otros pacientes, estar informado y participar.

Saludos,

Sydney Kodatsky
Director Ejecutivo, Fundación TTP Responder
Sydney@AnsweringTTP.org

Respondiendo Juntos TTP

Únete hoy con la comunidad de Answering TTP según visitando www.AnsweringTTP.org y rellena el formulario electrónico. Todos los miembros de la comunidad reciben nuestro boletín electrónico trimestral.

Answering TTP se ha comprometido a conectar a los pacientes a través de reuniones de grupos de apoyo y otros eventos. Por otra parte, nuestra www.AnsweringTTP.org sitio contiene información adicional y enlaces para ayudar a los pacientes y simpatizantes con esta complicada enfermedad.

Nota: El contenido de este documento es para propósitos informativos solamente, y no pretende sustituir la consulta de un profesional de la salud reconocido.