



# Púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) con exacerbación temprana: Reporte de caso y manejo terapéutico intensificado con Rituximab en Nicaragua

Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) with early exacerbation: Case report and intensified therapeutic management with Rituximab in Nicaragua

José Indalecio López Zamora<sup>1\*</sup>  
[chindaleco@yahoo.com](mailto:chindaleco@yahoo.com)  
<https://orcid.org/0009-0005-6930-2474>

Helen Massiell Suazo García<sup>2</sup>  
<https://orcid.org/0009-0009-4135-9777>

Recibido: 24/11/25 | Aceptado: 23/01/26

doi: <https://doi.org/10.62407/msp6gk40>

## Resumen

**Introducción:** La púrpura trombocitopénica trombótica es una enfermedad rara que forma parte de las microangiopatías trombóticas causadas por la deficiencia de la proteína ADAMTS13, cuya mortalidad sin tratamiento es del 90%. En Nicaragua no está disponible la cuantificación de esta proteína, por lo tanto, deberá tenerse alta sospecha clínica ante la presencia de anemia hemolítica, trombocitopenia y esquistocitos en sangre periférica. **Caso clínico:** Se presenta el caso clínico de una mujer de 46 años que requirió ingreso en cuidados intensivos por fracaso multiorgánico (hematológico, renal, neurológico y ventilatorio). **Relevancia clínica:** El caso destaca la eficacia de la terapia combinada (RPT + Esteroides + Rituximab) como rescate oportuno ante una exacerbación, una conducta vital en contextos con limitaciones diagnósticas como la ausencia de la prueba ADAMTS13.

*Palabras clave:*

*púrpura trombocitopénica trombótica (PTT), proteína transmembrana en la superficie de los linfocitos B (Anti-CD20), recambio plasmático terapéutico (RPT).*

## Abstract

**Introduction:** Thrombotic thrombocytopenic purpura is a rare disease that forms part of thrombotic microangiopathy caused by ADAMTS13 protein deficiency, with a mortality rate of 90% without treatment. In Nicaragua, quantification of this protein is not available; therefore, high clinical suspicion should be considered in the presence of hemolytic anemia, thrombocytopenia, and schistocytes in peripheral blood. **Case report:** The clinical case of a 46-year-old woman is presented, who required admission to intensive care unit due to multiple organ failure (hematological, renal, neurological, and ventilatory). **Clinical relevance:** The case highlights the efficacy of combination therapy (TPE + steroids + Rituximab) as a timely rescue treatment for exacerbation, a vital approach in contexts with diagnostic limitations such as the absence of the ADAMTS13 test.

*Keywords:*

*Thrombotic Thrombocytopenic Purpura (TTP), Transmembrane protein on the surface of B lymphocytes (Anti-CD20), Therapeutic Plasma Exchange (TPE).*

*Cite este artículo:*

López Zamora, J. & Suazo García, H. (2026). Púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) con exacerbación temprana: Reporte de caso y manejo terapéutico intensificado con Rituximab en Nicaragua. *Revista de Ciencias de la Salud - ReCiSal*, 2(2), 67-74. doi: <https://doi.org/10.62407/msp6gk40>

<sup>1\*</sup>Especialista en Medicina Interna, Hospital Militar Escuela Dr. Alejandro Dávila Bolaños, Managua, Nicaragua.

<sup>2</sup>Especialista en Medicina de Emergencias, Hospital Militar Escuela Dr. Alejandro Dávila Bolaños, Managua, Nicaragua.

## Introducción

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es considerada una entidad rara, según los casos reportados se caracteriza por anemia hemolítica microangiopática, que ha sido estructurada en la clásica péntada: fiebre, trombocitopenia, anemia hemolítica, fracaso neurológico y renal (Stanley, Killeen, & Michalski, 2023). A nivel internacional la incidencia es de 2 a 6 casos por millón (Pishko, Li y Cuker, 2025); afectando posterior a la cuarta década de la vida, pero puede aparecer de formas congénitas.

Su tendencia es más común en mujeres, con proporción 2:1 (Swart, Schapkaitz y Mahlangu, 2019). Se asocia a un autoanticuerpo que se une a una desintegrina y metalopeptidasa con el motivo 13 de trombospodina tipo 1 (ADAMTS13) (Pascual-Izquierdo et al, 2023), una enzima que escinde el factor de von Willebrand (vWF) generando uniones de los multímeros con las plaquetas, formando trombosis de la microvasculatura que causan lesión orgánica isquémica (Zheng et al, 2025).

La mortalidad sin tratamiento es del 90%, pero disminuye 15% con el tratamiento adecuado. (Dane y Chaturvedi, 2018). Las terapias actuales se basan en recambio plasmático, esteroides y anticuerpo monoclonal anti-CD20 (Tran, Jones y Qiao, 2025). En el presente reporte de caso, se describe a una paciente femenina de 46 años sin comorbilidades previas que pone de manifiesto exacerbación temprana de la enfermedad, lo que supone un desafío clínico-terapéutico considerando que no se han reportado casos a nivel nacional.

## Presentación del caso

Se trata de una femenina de 46 años, sin antecedentes personales patológicos ni no patológicos, referida de otra unidad de salud con historia de epistaxis, sangrado digestivo alto, convulsiones y deterioro ventilatorio, siendo necesario manejo avanzado de vía aérea. La paciente fue recibida en sala de unidad de cuidados intensivos bajo ventilación mecánica controlada por presión y bajo los efectos de sedoanalgesia (midazolam y fentanilo). Presión arterial 132/79 mmHg, frecuencia cardíaca 105 latidos por minuto, saturación de oxígeno 98% y temperatura 38.3 °C. Con múltiples lesiones purpúricas en cara, tórax y extremidades de predominio inferior. Se completaron paraclínicos, encontrándose lo siguiente:

**Biometría hemática completa:** hematocrito 19.3%, hemoglobina 6.5 g/dL, glóbulos blancos  $27.370 \times \text{mm}^3$ , neutrófilos 75.3%, linfocitos 17.3%, monocitos 6.8%, plaquetas  $7.000 \times \text{mm}^3$ . Pruebas de función renal: creatinina 0.82 mg/dL, urea 40.43 mg/dL, nitrógeno ureico 18.8 mg/dl, sodio 143.3 mEq/L, potasio 3.9 mEq/L.

**Tomografía de encéfalo:** sin evidencia de hemorragia intracraneal.

**Pruebas inmunológicas:** Anti-dsDNA (CLIA): 14.9 UI/mL (negativo), anticuerpo contra el citoplasma de neutrófilo c-ANCA: 12.8 UI/mL (negativo), anticuerpos perinucleares del neutrófilo p-ANCA: 5.9 UI/mL (negativo), complemento 4: 12 mg/dl, complemento 3: 95 mg/dl, anticuerpo antinuclear: 0.4 (negativo).

**Pruebas de función renal:** creatinina 0.82mg/Dl, urea 40.43mg/Dl, nitrógeno ureico 18.8 mg/dl, sodio 143.3 mEq/L, potasio 3.9 mEq/L.

Pruebas de función hepática: albúmina 4.03g/dl, bilirrubina total 2.74mg/dl, bilirrubina directa 0.92mg/dl, bilirrubina indirecta 1.82mg/dl, tiempo de protrombina 11.4 segundos, tiempo parcial de tromboplastina 26.1 segundos, INR 1.06, alanino amino transferasa 34 UI/L, aspartato amino transferasa 24 UI/L, LDH 2572 UI/L.

**Tomografía de encéfalo:** sin evidencia de hemorragia intracraneal.

**Pruebas inmunológicas:** Los resultados de las pruebas son los siguientes: - Anti-dsDNA (CLIA): 14.9 UI/mL (negativo) - Anticuerpo contra el citoplasma de neutrófilo c-ANCA: 12.8 UI/mL (negativo) - Anticuerpos perinucleares del neutrófilo p-ANCA: 5.9 UI/mL (negativo) - Complemento 4: 12 mg/dl - Complemento 3: 95 mg/dl - Anticuerpo antinuclear: 0.4 (negativo). Hasta ahora, los diagnósticos clave se enfocan en la anemia hemolítica microangiopática junto con la trombocitopenia. Esta guía se basa en la presentación clínica y en los hallazgos del examen de sangre, que muestran

esquistocitosis, lo que sugiere PTT (ver Figura 1). Se descartó un síndrome urémico hemolítico. Asociación con enfermedades del tejido conectivo (lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido) y síndrome mielodisplásico, considerando que la paciente no presentaba compromiso de las tres líneas celulares.

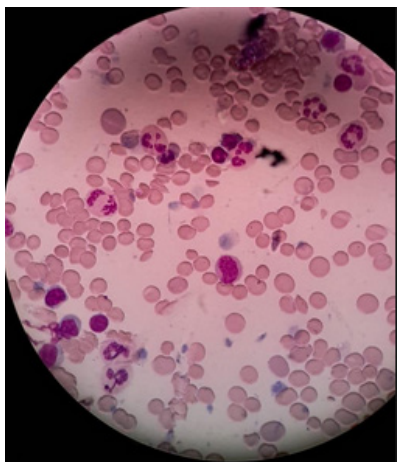
Se realizó la interconsulta con los servicios de hematología, cuidados intensivos, reumatología y nefrología y se decidió el inicio de recambio plasmático de urgencia con 3,000 mL de plasma fresco congelado. Para el tratamiento se programaron 5 sesiones consecutivas, estableciéndose un esquema de una sesión por día.

Al finalizar el tratamiento médico se evidencia conteo de plaquetas sostenido de 164.000 xmm<sup>3</sup>, LDH 421 UI/L, mejoría del estado de alerta, sin episodios convulsivos, por lo que se decidió el retiro gradual de la ventilación mecánica invasiva. No obstante, 96 horas posteriores, reinicia epistaxis con conteo plaquetario 11.000 xmm<sup>3</sup> y LDH 1462 UI/L (ver Gráfico 1). Ante este escenario se consideró una exacerbación clínica y bioquímica; lo que llevó al planteamiento de nuevos ciclos de RPT y administración de un monoclonal anti CD20. Con este esquema, se logró finalmente la remisión de la enfermedad. Como limitación diagnóstica en este caso, se destaca la falta de disponibilidad del estudio ADAMTS 13 en el país.

## Discusión

El tratamiento importante de la púrpura trombocitopénica trombótica es la plasmaféresis junto con altas dosis de esteroides. Una vez alcanzada la remisión, se puede suspender inmediatamente la terapia

Figura 1: Extendido periférico



Nota: Revisado por la Dra. Lineth Hodgson (Internista/Hematóloga): esquistocitos moderados, queratocitos moderados, dacrocitos leves, esferocitos leves, trombocitopenia marcada.

con plasmaféresis, manteniendo la terapia con corticoides mientras se reducen gradualmente. Sin embargo, en los casos de refractariedad se han mencionado otros tratamientos como ciclosporina, ciclofosfamida, rituximab, vincristina y esplenectomía (Stanley, Killeen y Michalski, 2023). Rituximab es un anticuerpo monoclonal humanizado contra CD20, y se han descrito 3 marcos terapéuticos para su uso en la PTT: (Özpolat y Stolla, 2023)

1. Adyuvante al esquema de tratamiento estándar.
2. Refractariedad al tratamiento estándar.
3. Baja remisión en conteo de ADAMTS13.

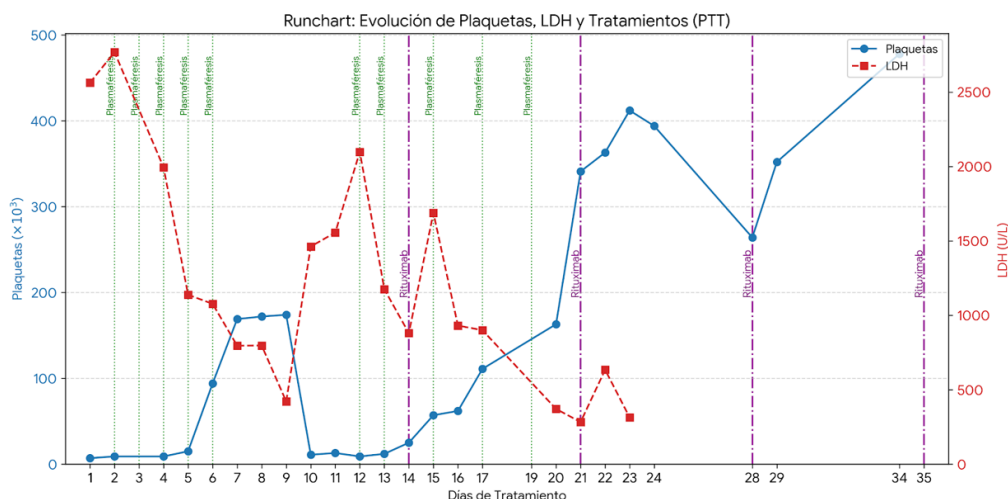
El recambio plasmático está indicado como terapia de primera línea, siendo ajustado según la fórmula (volumen de plasma a tratar): (peso en kg x 70 mL) x (1- (hematocrito % / 100)). En cuanto a la duración del tratamiento, por lo general, es suficiente un ciclo de 3 a 6 sesiones de recambio plasmático para ver respuesta clínica; sin embargo, se han reportado casos con la necesidad de brindar terapias más prolongadas, incluso 12 sesiones.

Las pautas utilizadas son las primeras 2 sesiones en días consecutivos seguidas por sesiones en días alternos. (Pons-Estel et al., 2013).

Se dio terapia inicial con recambio plasmático usando 3.000 mL de plasma fresco congelado durante 5 días seguidos. También se administraron altas dosis de esteroides (metilprednisolona 1 gramo al día por 5 días, luego 40 mg cada 8 horas). Se observa una buena respuesta al tratamiento y se consiguen niveles de plaquetas por encima de 150.000 x mm<sup>3</sup> durante 72 horas continuas, por lo que se decide suspender el recambio. Después de eso, el paciente muestra trombocitopenia severa con sangrados, lo que se considera un empeoramiento de su enfermedad actual. Por eso, se reinician las terapias de recambio plasmático junto con la terapia monoclonal anti-CD20 (Rituximab) durante 4 sesiones en total.

La evolución de la enfermedad de esta paciente se caracteriza por un nuevo descenso plaquetario y evidencia clínica de actividad de la PTT en un corto período de tiempo tras

Gráfica 1: Runchart de Evolución de plaquetas, LDH y tratamientos (Plasmaféresis y Rituximab) en paciente con PTT



Fuente: expediente clínico.

suspender sesiones de plasmaféresis. Se clasifica como una exacerbación, diferenciándose de una recaída que ocurre después de 30 días de remisión completa. Esta situación crítica exige una intensificación inmediata del manejo.

Reportes de casos y guías internacionales (como las de la Sociedad Británica de Hematología o el Consorcio Internacional de MAT) (Coppo, Pascual Izquierdo y Morales Ruíz, 2024) respaldan la conducta terapéutica empleada. Cuando hay un empeoramiento o resistencia al tratamiento inicial (plasmaféresis y esteroides), el consenso actual indica la necesidad de (Erick Lester Davila, 2017) (Scully et al., 2023):

- Reanudar el recambio plasmático (RPT) de forma inmediata e intensiva.
- Escalar la inmunosupresión mediante la adición temprana de rituximab (Mattieu Jestin, 2018).

La adición de rituximab en este contexto no solo actúa como terapia de rescate para inducir una remisión más robusta. También ha mostrado ser útil para disminuir de manera importante las tasas de recaídas a largo plazo en pacientes con PTT adquirida, al afectar las células B que producen anticuerpos contra ADAMTS13. En un estudio con 92 pacientes que utilizaron rituximab como prevención de la exacerbación de PTT, se encontró una disminución de 0.33 episodios por año ( $P < 0.001$ ).

Además, se observó una normalización de la actividad de ADAMTS 13 en el 56% de los pacientes a los 3 meses y recuperación del 37% en un promedio de 31,5 meses. Se reportan efectos adversos benignos en el 20,7% de los pacientes. (Mattieu Jestin, 2018). La ausencia de efectos adversos severos sugiere un perfil de seguridad a largo plazo aceptable para rituximab, lo que ocurrió con el presente caso.

Este enfoque que combina RPT, esteroides y rituximab temprano es fundamental para enfrentar la crisis de agravamiento y reducir la alta mortalidad relacionada con la PTT. Esta estrategia fue efectiva en la paciente, logrando una remisión clínica y hematológica final.

## Conclusión

El presente caso de púrpura trombocitopénica trombótica ilustra la complejidad diagnóstica en un entorno de recursos limitados dada la inminente necesidad de instaurar un esquema terapéutico y su modificación ante una exacerbación; por lo que el diagnóstico estuvo basado en la suma de criterios clínicos y bioquímicos: trombocitopenia marcada, anemia hemolítica microangiopática, manifestaciones neurológicas (convulsión y alteración del estado de alerta), reuniendo criterios de sospecha para iniciar el tratamiento de emergencia de acuerdo a guías internacionales. Ante la presencia de una exacerbación, es imperativo escalar a rituximab, siendo vital incluso como primera línea de tratamiento para consolidar la remisión y reducir el riesgo de exacerbación futura. Considerando que en Nicaragua no hay reportes de casos de esta índole, pueden existir subregistros. Ante lo cual se deberían investigar nuevas líneas logísticas, abriendo camino para incorporar fármacos modernos que reduzcan el tiempo de remisión y mortalidad en la púrpura trombocitopénica trombótica. De esta manera, se podrían ampliar los protocolos de manejo en la unidad de cuidados intensivos en nuestro país.

## Consideraciones éticas

Este reporte de caso se realizó con el consentimiento informado por escrito por parte del paciente y representante legal (hijo),

autorizando la recopilación de datos sobre historia clínica, reporte de laboratorio y la publicación posterior con fines académicos y científicos. Se garantizó el anonimato y confidencialidad, se eliminó cualquier dato de identificación personal de los textos, tablas y gráficas presentados.

## Referencias

- Coppo, P., Pascual Izquierdo, C. y Morales Ruiz, E. (2024). Consenso internacional de diagnóstico y manejo de microangiopatías trombóticas primarias. Asociación Colombiana de medicina crítica y cuidado intensivo, 7-35. <https://acho.com.co/wp-content/uploads/2024/05/Consenso-Internacional-de-MAT-primarias-2024.pdf>
- Dane, K., & Chaturvedi, S. (2018). Beyond plasma exchange: Novel therapies for thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hematology (United States)*, 2018(1), 539-547. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2018.1.539>
- Dávila-Alcalá, E. L., Oliveira, D. de, Iglesias-Fortes, R., & Zanella, F. (2017). Púrpura trombocitopénica trombótica asociada a lupus eritematoso sistémico y artritis reumatoidea. Reporte de un caso. *Revista Española De Casos Clínicos En Medicina Interna*, 2(2), 89-90. <https://doi.org/10.32818/reccmi.a2n2a10>
- Jestin, M., Benhamou, Y., Schelpe, A. S., Roose, E., Provôt, F., Galicier, L., Hié, M., Presne, C., Poullin, P., Wynckel, A., Saheb, S., Deligny, C., Servais, A., Girault, S., Delmas, Y., Kanouni, T., Lautrette, A., Chauveau, D., Mousson, C., Perez, P., ... French Thrombotic Microangiopathies Reference Center (2018). Preemptive rituximab prevents long-term relapses in immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*, 132(20), 2143-2153. <https://doi.org/10.1182/blood-2018-04-840090>
- Özpolat, H. T., & Stolla, M. (2023). Rituximab in the treatment of immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood transfusion = Trasfusione del sangue*, 21(5), 369-374. <https://doi.org/10.2450/BloodTransfus.503>
- Pascual-Izquierdo, C., Piñera Salmerón, P., Temboury Ruiz, F., Valcárcel Ferreiras, D., Jiménez Hernández, S., Salinas Argente, R., et al. (2023). Púrpura trombocitopénica trombótica inmune: sospecha y manejo básico en los servicios de urgencias. Revisión y consenso de un grupo de expertos de las sociedades científicas SEHH y SEMES. *Emergencias*, 35, 44-52. <https://doi.org/10.55633/s3me/E099.2023>
- Pishko, A. M., Li, A., & Cuker, A. (2025). Immune Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: A Review. *JAMA*, 334(6), 517-529. <https://doi.org/10.1001/jama.2025.3807>
- Pons-Estel, G. J., Serrano, R., Lozano, M., Cid, J., Cervera, R., & Espinosa, G. (2013). Recambio plasmático en las enfermedades autoinmunes sistémicas. *Seminarios de La Fundación Española de Reumatología*, 14(2), 43-50. <https://doi.org/10.1016/j.semreu.2013.02.002>
- Scully, M., Rayment, R., Clark, A., Westwood, J. P., Cranfield, T., Gooding, R., Bagot, C. N., Taylor, A., Sankar, V., Gale, D., Dutt, T., McIntyre, J., Lester, W., & BSH Committee (2023). A British Society for Haematology Guideline: Diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombotic microangiopathies. *British journal of haematology*, 203(4), 546-563. <https://doi.org/10.1111/bjh.19026>
- Stanley, M., Killeen, RB., Michalski, JM. (2023). Púrpura trombocitopénica trombótica. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero de 2026. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430721/>
- Swart, L., Schapkaitz, E., & Mahlangu, J. N.

- (2019). Thrombotic thrombocytopenic purpura: A 5-year tertiary care centre experience. *Journal of clinical apheresis*, 34(1), 44–50. <https://doi.org/10.1002/jca.21673>
- Tran, M. H., Jones, J., & Qiao, J. (2025). Relapse and beyond: Navigating the long-term clinical impacts of immune thrombotic thrombocytopenic purpura. *Transfusion and apheresis science : official journal of the World Apheresis Association : official journal of the European Society for Haemapheresis*, 64(4), 104174. <https://doi.org/10.1016/j.transci.2025.104174>
- Zheng, X., Al-Housni, Z., Cataland, S., Coppo, P., Geldziler, B., Germini, F., Iorio, A., Keepanasseril, A., Masias, C., Matsumoto, M., McCrae, K., McIntyre, J., Mustafa, R., Peyvandi, F., Russell, L., Tarawneh, R., Vesely, S., International Society on Thrombosis and Haemostasis (2025). Guidelines for management of thrombotic thrombocytopenic purpura ISTH. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, Vol: 23, Issue: 11, Page: 3711-3732. <https://doi.org/10.1016/j.jtha.2025.06.002>

