

PTT (*TTP* en inglés)

La PTT es un trastorno sanguíneo poco frecuente, pero grave. Puede causar coágulos sanguíneos y disminuir la disponibilidad de un tipo de células sanguíneas llamadas plaquetas. También puede provocar la desintegración de los glóbulos rojos.

PTT significa púrpura trombocitopénica trombótica (thrombotic thrombocytopenic purpura o *TTP* en inglés).

Acerca de su sangre

Saber acerca de su sangre puede ayudarlo a entender la PTT. Las cuatro partes principales de la sangre son:

- los glóbulos rojos que transportan oxígeno a través del cuerpo;
- los glóbulos blancos que combaten las infecciones;
- las plaquetas que se agrupan o coagulan para detener el sangrado cuando tiene alguna herida; y
- el plasma, la parte líquida de la sangre que transporta los nutrientes, las proteínas y las enzimas a través del cuerpo. Las enzimas son químicos que ayudan al funcionamiento del cuerpo.

¿Qué es la ADAMTS13?

La parte líquida de la sangre, llamada plasma, incluye dos sustancias importantes. Una de ellas es la proteína llamada factor de von Willebrand, y la otra es una enzima llamada ADAMTS13. Ambas trabajan con las plaquetas, las células sanguíneas que ayudan a la formación de coágulos, cuando existe un corte o una herida.

El factor de von Willebrand es una sustancia pegajosa que ayuda a que las plaquetas se aglomeren si hay un sangrado. La enzima ADAMTS13 descompone en pequeños pedazos las largas hebras del factor von Willebrand. Si no lo hace, estas hebras pueden causar problemas, ya que atraen las plaquetas y producen coagulación cuando no es necesaria.

¿Qué causa la PTT?

Por lo general, la PTT ocurre cuando el sistema inmunológico comienza a producir sustancias que bloquean la actividad de la ADAMTS13. Estas sustancias se denominan anticuerpos y atacan la enzima ADAMTS13 por error. La PTT que ocurre de esta manera se denomina “PTT adquirida”. Los padres no la transmiten a sus hijos.

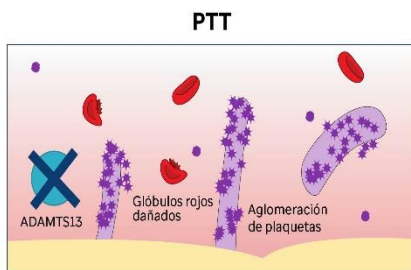
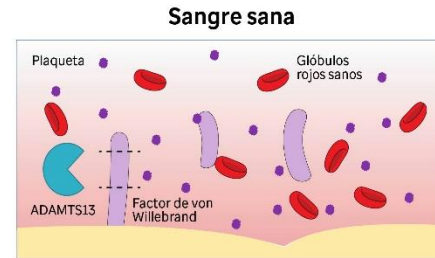
La PTT también puede ocurrir cuando hay un problema con el gen que controla la enzima ADAMTS13, pero esto es raro. Esta forma de PTT se denomina “PTT congénita” y los padres pueden transmitirla a sus hijos.

El propósito de este documento no es reemplazar el cuidado y la atención de su médico u otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es que usted desempeñe un papel activo en su cuidado y tratamiento; para este efecto, le proporcionamos información y educación. Consulte a su médico si tiene preguntas o dudas sobre su salud o sobre alternativas para un tratamiento específico.

PTT (TTP en inglés)

¿Qué hace la PTT en la sangre?

Las plaquetas se aglomeran para formar coágulos cuando hay un sangrado o una herida. La enzima ADAMTS13 evita esta aglomeración, a menos que sea necesaria. La figura de la derecha muestra cómo funciona.



Cuando la enzima ADAMTS13 no funciona normalmente, las plaquetas se aglomeran muy a menudo y forman pequeños coágulos en todo el cuerpo. Estos coágulos pueden detener el flujo sanguíneo hacia órganos importantes como el cerebro y los riñones. La figura de la izquierda muestra lo que sucede.

La formación de coágulos innecesarios consume las plaquetas, lo cual reduce la cantidad de plaquetas disponibles para detener el sangrado en caso de que sea realmente necesario. Tener menos plaquetas de lo normal significa que se pueden desarrollar problemas de sangrado o moretones con más facilidad.

Los coágulos adicionales también flotan en la sangre y dañan los glóbulos rojos encargados de transportar oxígeno a través del cuerpo. Tener muy pocos glóbulos rojos sanos causa anemia (uh-NEE-mee-uh, pronunciado en inglés), y esta afección hace que su hijo se sienta cansado y débil.

¿Cuáles son los síntomas de la PTT?

Si su hijo tiene PTT, puede tener algunos o todos de los siguientes síntomas:

- Síntomas similares a los de la gripe, como fiebre, dolor de cabeza, náuseas y vómitos
- Cansancio o debilidad
- Confusión, cambios en el habla o visión borrosa
- Dolor de pecho o falta de aliento (dificultad para recobrar el aliento)
- Sangrado inexplicable, moretones o pequeños puntos rojos en la piel o dentro de la boca
- Piel pálida o ictericia (un color amarillento en la piel o los ojos)

¿Cómo se trata la PTT?

Su hijo necesita tratamiento para prevenir un accidente cerebrovascular, convulsiones, sangrado o daño adicional a sus órganos. A la mayoría de los niños les va bien cuando la PTT se trata rápidamente.

El propósito de este documento no es reemplazar el cuidado y la atención de su médico u otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es que usted desempeñe un papel activo en su cuidado y tratamiento; para este efecto, le proporcionamos información y educación. Consulte a su médico si tiene preguntas o dudas sobre su salud o sobre alternativas para un tratamiento específico.

PTT (TTP en inglés)

Intercambio de plasma

El intercambio de plasma consiste en utilizar una máquina para extraer el líquido llamado plasma de la sangre de su hijo y reemplazarlo por un plasma nuevo. El objetivo es eliminar los anticuerpos que combaten la enzima ADAMTS13 y reemplazar esta enzima por otra que esté funcionando correctamente.

Medicamentos para la PTT

El médico de su hijo puede recetarle medicamentos para ayudar a evitar que el sistema inmunológico ataque la enzima ADAMTS13. Estos incluyen esteroides y un medicamento llamado rituximab.

Su hijo también podría recibir un medicamento que funciona contra el factor de von Willebrand, ya que evita la formación de coágulos adicionales. El médico podría recetar esto junto con otros medicamentos para la PTT.

Después del tratamiento de la PTT

Su hijo continuará viendo a un hematólogo (médico que trata los trastornos sanguíneos), y seguirá tomando medicamentos hasta que el nivel de actividad de la ADAMTS13 sea normal.

Tener PTT una (1) vez aumenta el riesgo de volverla a tener. Si observa cualquiera de los síntomas de la PTT mencionados anteriormente, llame a Hematología al 901-595-5041 y pida hablar con un miembro del equipo de Hematología General.

¿Preguntas?

Si tiene preguntas sobre la PTT o quiere saber más sobre su pronóstico, hable con el médico o enfermero de su hijo. También puede hablar con el enfermero administrador de casos de Hematología.

St. Jude Children's Research Hospital cumple con las leyes federales de derechos civiles aplicables y no discrimina por motivos de raza, color, nacionalidad, edad, discapacidad o sexo.

ATENCIÓN: si habla español, tiene a su disposición servicios gratuitos de asistencia lingüística. Llame al 1-866-278-5833 (TTY: 1-901-595-1040).

ATTENTION: If you speak another language, assistance services, free of charge, are available to you. Call 1-866-278-5833 (TTY: 1-901-595-1040).

تنبيه: إذا كنت تتحدث باللغة العربية فيمكنك الاستعانة بخدمات المساعدة اللغوية المتوفرة لك مجاناً. يرجى الاتصال بالرقم 1-866-278-5833 (الهاتف النصي: 1-901-595-1040).

El propósito de este documento no es reemplazar el cuidado y la atención de su médico u otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es que usted desempeñe un papel activo en su cuidado y tratamiento; para este efecto, le proporcionamos información y educación. Consulte a su médico si tiene preguntas o dudas sobre su salud o sobre alternativas para un tratamiento específico.