



MEDICINA CLINICA

www.elsevier.es/medicinaclinica



Conferencia de consenso

Guía práctica de tratamiento urgente de la microangiopatía trombótica[☆]

Samuel Romero^{a,*}, Amparo Sempere^{a,b}, Inés Gómez-Seguí^{a,b}, Elena Román^c, Andrés Moret^a, Rosa Jannone^d, Iván Moreno^e, Santiago Mendizábal^c, Jordi Espí^f, Ana Peris^f, Rafael Carbonell^g, José Cervera^{a,b}, Javier Pemán^h, Santiago Bonanad^a, Javier de la Rubia^{i,j}, Isidro Jarque^{a,b}
y Grupo de Microangiopatía Trombótica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia

^a Servicio de Hematología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^b CIBERONC (Centro de Investigación Biomédica en Red de Cáncer)

^c Sección de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^d Servicio de Medicina Intensiva, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^e Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^f Servicio de Nefrología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^g Servicio Orgánico de Urgencias, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^h Servicio de Microbiología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

ⁱ Servicio de Hematología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

^j Universidad Católica de Valencia «San Vicente Mártir», Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 26 de septiembre de 2017

Aceptado el 18 de enero de 2018

On-line el xxx

Palabras clave:

Microangiopatía trombótica

Trombocitopenia

Anemia hemolítica microangiopática

Recambio plasmático

R E S U M E N

Antecedentes y objetivo: El término microangiopatía trombótica (MAT) incluye un grupo heterogéneo de enfermedades potencialmente mortales o invalidantes, rápidamente evolutivas, caracterizadas por anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia. La actuación en las primeras horas es crucial para mejorar el pronóstico de los pacientes. El objetivo de esta revisión es proporcionar recomendaciones orientadas a optimizar el tratamiento inicial de la MAT y agilizar el diagnóstico etiológico.

Pacientes y métodos: Se diseña una guía práctica en la cual se diferencian cuatro apartados en el abordaje inicial de las MAT: sospecha diagnóstica, confirmación sindrómica, tratamiento urgente y estudios complementarios.

Resultados: La detección de anemia hemolítica microangiopática (caracterizada por aumento de reticulocitos, LDH y bilirrubina indirecta, Coombs directo negativo y esquistocitos en el frotis de sangre periférica) y trombocitopenia no justificable por otras causas secundarias confirma el diagnóstico sindrómico de anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia (AHMAT). Estos pacientes requieren ingreso en la unidad de cuidados intensivos para iniciar lo antes posible el recambio plasmático, preferiblemente en las primeras 4-8 h. Antes de realizar el recambio plasmático deben extraerse las muestras para el estudio de ADAMTS13 y de complemento. Finalmente, es importante solicitar las pruebas complementarias necesarias para obtener un correcto diagnóstico etiológico.

Conclusiones: La puesta en práctica de las recomendaciones consensuadas en esta guía permitirá mejorar los resultados terapéuticos al facilitar la cooperación de los distintos especialistas implicados en la atención de las MAT.

© 2018 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

[☆] Con el aval de la Asociación Valenciana de Hematología y Hemoterapia (AVHH), de la Sociedad de Medicina Interna de la Comunidad Valenciana (SMICV), de la Sociedad Valenciana de Medicina Intensiva, Crítica y Unidades Coronarias (SOVAMICYUC), de la Sociedad Valenciana de Nefrología (SVN), de la Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias, Comunidad Valenciana (SEMES-CV) y de la Sociedad Valenciana de Microbiología Clínica (SVAMC).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: romero_sam@gva.es (S. Romero).

Keywords:

Thrombotic microangiopathy
Thrombocytopaenia
Microangiopathic haemolytic anaemia
Plasma exchange

Practice guidelines for the emergency treatment of thrombotic microangiopathy

Abstract:

Background and aim: The term thrombotic microangiopathy (TMA) involves a heterogeneous group of diseases that can be overwhelming or invalidating, with an acute development, characterised by microangiopathic haemolytic anaemia and thrombocytopaenia. Its management during its initial hours is essential to improving the prognosis of these patients. The aim of this review is to give recommendations about the optimisation of TMA initial treatment and to accelerate the aetiological diagnosis.

Patients and methods: We provide a practice guideline based on four steps for the initial management of TMA: diagnosis of suspicion, syndromic confirmation, emergent treatment and complementary tests.

Results: The detection of microangiopathic haemolytic anaemia (characterised by elevated reticulocytes, LDH and indirect bilirubin, negative direct Coombs test and schistocytes in peripheral blood), and thrombocytopaenia not explained by other secondary aetiologies confirm the syndromic diagnosis of microangiopathic haemolytic anaemia and thrombocytopaenia (MAHAT). These patients require admission to an Intensive Care Unit to initiate plasma exchange therapy as soon as possible, ideally within the first 4-8 hours. Prior to this, samples for ADAMTS13 and complement study should be obtained. Finally, it is important to request the complementary tests necessary to have a correct aetiological diagnosis.

Conclusions: Adherence to the agreed recommendations in this guideline will improve therapeutic results by facilitating cooperation between different specialists involved in TMA management.

© 2018 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las microangiopatías trombóticas (MAT) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de elevada complejidad diagnóstica cuyo denominador común es la lesión endotelial con formación de trombos en la microcirculación que condiciona una isquemia tisular con repercusión clínica sistémica dependiente de los órganos implicados. Pueden ser potencialmente muy graves y tienen en común que todas cursan con trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática (AHMA), caracterizada por detección de esquistocitos (eritrocitos fragmentados) en el frotis sanguíneo y negatividad del test de Coombs directo (CD)¹⁻³.

La clasificación de estos procesos es compleja, ya que las diversas entidades que cursan con MAT pueden ser heredadas o adquiridas, afectar a niños o adultos, comenzar de forma aguda o subaguda y tener pronóstico y tratamiento diferentes. Asimismo, esta clasificación con frecuencia se ha basado en criterios clínicos y patogénicos que pueden requerir estudios especializados en laboratorios de referencia con resultados que no están disponibles hasta días o meses después de la sospecha inicial. Sin embargo, el solapamiento de los hallazgos clínicos y de laboratorio entre las diferentes entidades causantes de MAT, sobre todo en las primeras horas de su desarrollo, hace necesario el abordaje de estas enfermedades de forma conjunta⁴, que permita una actuación terapéutica rápida que condicionará en la mayoría de ocasiones el pronóstico vital del paciente^{1,2,5,6}.

Según la etiología del proceso se han identificado dos grupos, de límites no bien definidos:

- MAT primarias: de fisiopatología bien conocida sobre la que se basa el tratamiento y que incluyen las diferentes variedades de púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) y de síndrome hemolítico urémico (SHU).
- MAT secundarias: asociadas a un agente etiológico identificado (fármacos, infecciones, neoplasias, trasplante, nefropatías, enfermedades autoinmunes, etc.) cuyo tratamiento consiste fundamentalmente en el control de la causa subyacente.

Justificación y objetivos de la guía

Las MAT en general, pero especialmente las primarias, son una urgencia vital que requiere un diagnóstico rápido y un tratamiento

adecuado que condicionan la evolución de los pacientes. Dada la dificultad de conseguir un diagnóstico de certeza en las primeras horas, inicialmente deben abordarse globalmente como un *síndrome de anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia* (AHMAT) hasta disponer de un diagnóstico definitivo³ (fig. 1). Uno de los problemas más habituales es la demora desde que el paciente recibe la primera atención médica hasta que se orienta el diagnóstico de MAT, que conlleva el retraso del tratamiento y las complicaciones en ocasiones irreversibles de la microangiopatía. Ante la sospecha clínico-biológica de un síndrome de AHMAT grave está indicado iniciar, lo antes posible, el recambio plasmático (RP), siendo recomendable la realización en las primeras horas desde la llegada del paciente a urgencias, lo que mejora la respuesta y, por tanto, el pronóstico de esta enfermedad¹⁻⁷.

Existen guías enfocadas al estudio diagnóstico y tratamiento de las MAT^{1,2,8}, pero no hay disponible una específica para el tratamiento urgente durante las primeras horas de su sospecha. En esta revisión se proporcionan una serie de recomendaciones orientadas específicamente a optimizar la aproximación inicial a estos cuadros que sirvan de base a los especialistas para el diagnóstico y tratamiento urgente de los pacientes con MAT. En la figura 2 se muestran los pasos a seguir en el diagnóstico y tratamiento de las MAT que servirán de guía en este protocolo.

Objetivos

- Realización rápida y correcta del estudio de una MAT durante el periodo de urgencia.
- Proporcionar una guía de recomendaciones para la identificación precoz y el tratamiento urgente de los pacientes con sospecha de MAT.
- Organizar la extracción de muestras que agilicen el diagnóstico etiológico definitivo.

Metodología

Con el fin de abordar de forma más ágil y eficiente las MAT en nuestro centro, se creó el Grupo de Microangiopatía Trombótica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe. El grupo de trabajo

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8762295>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8762295>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)