Caso Clínico

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA DE DIFÍCIL MANEJO: REPORTE DE UN CASO

REFRACTORY THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA: A CASE REPORT

Mariana Margarita de la Torre Werth[a]*
Antonia Sofía Cristi Aller[a]
Francisca Belén Castañeda Flores[a]
Iván Ignacio Arellano Martínez[b]

[a]Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Andrés Bello, Sede Santiago, Chile.
[b]Médico Intensivista, Jefe Unidad Paciente Critico Clínica INDISA, Docente UNAB, Chile.
Artículo recibido el 07 de julio, 2026. Aceptado en versión corregida el 26 de octubre, 2026.
DOI: 10.52611/confluencia.2026.1844

RESUMEN
Introducción: El púrpura trombocitopénica trombótica es una enfermedad potencialmente fatal producida por deficiencia severa de ADAMTS13, caracterizada por microtrombos, anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia. **Objetivo:** Describir el caso de una paciente con púrpura trombocitopénica trombótica adquirida de evolución atípica y refractaria, detallando sus hallazgos clínicos, de laboratorio, imágenes y manejo terapéutico. **Metodología:** Reporte de caso de una mujer con púrpura trombocitopénica trombótica adquirida y evolución refractaria, quien recibió manejo inmunosupresor e intensivo escalonado hasta su remisión parcial. **Resultado:** Paciente femenina de 39 años consultó por disnea, cefalea, equimosis y afasia transitoria. Ingresó por sospecha de ataque isquémico transitorio y tromboembolismo pulmonar. Destacó anemia severa (Hb 6,5 g/dL), trombocitopenia (24.000/µL), LDH elevada y Coombs negativo. El frotis reveló esquistocitos. Ante sospecha de púrpura trombocitopénica trombótica se inició recambio plasmático terapéutico y corticoides, confirmando ADAMTS13 <6%. Tuvo respuesta parcial al tratamiento inicial con inmunosupresores, desarrollando posteriormente un nuevo episodio de trombocitopenia severa e infarto cerebral agudo. Se intensificó esquema aumentando frecuencia de recambio plasmático terapéutico e incorporando rituximab y ciclofosfamida. Posterior a 23 sesiones de recambio alcanzó normalización hematológica y estabilidad clínica. **Discusión:** Este caso ilustra la complejidad diagnóstica y terapéutica de la púrpura trombocitopénica trombótica inmunomediada, especialmente ante una presentación neurológica y evolución refractaria. La refractariedad de la respuesta hematológica requirió intensificación del recambio plasmático e inmunosupresión multimodal. La falta de acceso a caplacizumab constituyó una limitación terapéutica. El reconocimiento precoz, el tratamiento oportuno y el seguimiento hematológico estrecho son fundamentales para mejorar el pronóstico y reducir el riesgo de recaídas.
Palabras clave: Púrpura trombocitopénica trombótica, Anemia microangiopática, Proteína ADAMTS13, Plasmaféresis, Chile.

ABSTRACT
Introduction: Thrombotic thrombocytopenic purpura is a life-threatening condition caused by severe ADAMTS13 deficiency, characterized by microthrombi, microangiopathic hemolytic anemia, and thrombocytopenia. Timely diagnosis is crucial. **Objective**: To present a case of acquired thrombotic thrombocytopenic purpura with an atypical, refractory course, detailing clinical, laboratory, and imaging findings, as well as therapeutic management. **Methodology**: A case report of a female patient with refractory acquired thrombotic thrombocytopenic purpura who received stepwise intensive immunosuppressive treatment until remission was achieved. **Result**: A 39-year-old woman presented with dyspnea, headache, ecchymosis, and transient aphasia, initially suspected of transient ischaemic attack and pulmonary thromboembolism. Key findings included severe anemia (Hb 6.5 g/dL), thrombocytopenia (24,000/µL), elevated LDH, schistocytes, and ADAMTS13 <6%. Therapeutic plasma exchange and corticosteroids were initiated. Following a partial initial response, she relapsed with severe thrombocytopenia and acute cerebral infarction. Treatment was intensified by increasing therapeutic plasma exchange frequency and adding rituximab and cyclophosphamide. Hematological normalization and clinical stability were achieved after 23 therapeutic plasma exchange sessions. **Discussion**: This case highlights the diagnostic and management challenges of refractory immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura with neurological manifestations. Treatment resistance necessitated multimodal immunosuppression and intensified therapeutic plasma exchange. Lack of access to caplacizumab was a notable therapeutic limitation. Early recognition, timely treatment, and close hematological follow-up are essential to improve prognosis and reduce the risk of relapse.
Key words: Thrombotic thrombocytopenic purpura; Microangiopathic anemia; ADAMTS 13 protein; Plasmapheresis; Chile.

Cómo citar:
De la Torre-Werth MM, Cristi-Aller AS, Castañeda-Flores FB, Arellano-Martínez II. Púrpura trombocitopénica de difícil manejo: Reporte de un caso. Rev Conflu [Internet]. 2026 [citado 31 de octubre 2026];9. Disponible en: https://doi.org/10.52611/confluencia.2026.1844

 *Correspondencia: maridltw@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La Púrpura Trombocitopénica Trombótica (PTT) es una Microangiopatía Trombótica (MAT), la cual tiene una alta tasa de mortalidad, por lo que constituye una emergencia médica[1]. Su fisiopatología se caracteriza por un déficit severo de la enzima ADAMTS13 (actividad <10%), encargada de fragmentar los multímeros ultra largos del Factor de Von Willebrand (VWF). Este déficit produce la acumulación de VWF, la agregación plaquetaria en la microcirculación y la formación de microtrombos, desarrollando la tríada de isquemia orgánica, trombocitopenia por consumo y Anemia Hemolítica Microangiopática (AHMA). Esta última se caracteriza por la presencia de esquistocitos[2,3].

La sospecha diagnóstica inicial se establece ante trombocitopenia y AHMA, asociadas a esquistocitos en frotis y marcadores de hemólisis, como elevación de Lactato Deshidrogenasa (LDH), aumento de bilirrubina indirecta, haptoglobina indetectable y prueba de Coombs directo negativa[4]. Dado que el resultado de ADAMTS13 puede tardar días, existen escalas como el score PLASMIC (un puntaje ≥5 indica alta probabilidad de deficiencia severa) que permiten el inicio temprano del tratamiento[2,5]. El laboratorio típicamente revela elevación de LDH, aumento de bilirrubina indirecta, haptoglobina indetectable y prueba de Coombs directo negativa[6]. A diferencia de la Coagulación Intravascular Diseminada (CID), los tiempos de coagulación son normales[2]. La confirmación se establece con actividad de ADAMTS13 <10% y la presencia de anticuerpos o inhibidor contra ADAMTS13, lo cual sugiere etiología autoinmune[6,7].

El tratamiento busca restaurar la actividad de ADAMTS13 y detener la microtrombosis[7]. En la PTT inmune, el pilar es el Recambio Plasmático Terapéutico (TPE) diario para eliminar anticuerpos y reponer la enzima, asociado a corticoides sistémicos y rituximab[8]. Además, existe un anticuerpo monoclonal llamado caplacizumab, el cual acelera la recuperación al bloquear la interacción VWF-plaqueta, este tiene indicación en casos de PTT inmune, tanto en casos agudos como refractarios[8]. La PTT congénita se maneja con reposición enzimática mediante plasma o ADAMTS13 recombinante, sin inmunosupresión[5]. La transfusión de plaquetas está contraindicada de rutina por riesgo de exacerbar la trombosis, excepto en caso de hemorragia grave o necesidad de procedimientos de emergencia, por lo que su indicación debe ser individualizada[5].

La PTT presenta un curso dinámico que exige monitoreo estrecho de plaquetas y marcadores de hemólisis para pesquisar respuestas parciales, refractariedad o recaídas precoces[3]. Los criterios de respuesta clínica en la PTT se logran al mantener plaquetas ≥150×10⁹/L, LDH normalizada y sin daño isquémico activo. En cambio los criterios de egreso deben individualizarse y, en general, consideran una respuesta clínica estable y sostenida, ausencia de hemólisis activa, estabilidad clínica y resolución o clara mejoría del compromiso orgánico sin requerimiento de plasmaféresis durante un período de observación. Se define principalmente por la recuperación sostenida del recuento plaquetario a ≥150.000/µL, asociada a la resolución de la hemólisis y a la mejoría de las manifestaciones de isquemia orgánica, especialmente neurológicas y renales. Finalmente la remisión corresponde a una respuesta clínica mantenida una vez finalizado el tratamiento, habitualmente con plaquetas ≥150.000/µL y sin evidencia de hemólisis activa. Mientras que la remisión completa implica además normalización o recuperación de parámetros de actividad de ADAMTS13[6,9].

El propósito de este reporte es describir una evolución atípica de PTT inmune grave, detallando las complicaciones isquémicas y la refractariedad inicial que obligaron a una intensificación terapéutica escalonada, aportando a la experiencia en el manejo de presentaciones complejas en la región[1]. Se obtuvo el consentimiento informado de la paciente y la aprobación del comité de ética institucional[1].

DESARROLLO

Caso clínico

Paciente femenina de 39 años, con antecedente de aborto espontáneo a las 4 semanas de gestación. Consultó en urgencias por un cuadro de dos semanas de evolución de disnea de esfuerzo progresiva y cefalea holocraneana pulsátil aguda (EVA 7/10) con fotofobia y náuseas. Refirió equimosis espontáneas y, el día previo al ingreso, un episodio autolimitado de afasia de expresión de 10 minutos de duración, sin otros déficits focales.

La angio-TAC (Tomografía Axial Computarizada) cerebral inicial mostró disminución focal del calibre en segmentos C7 de ambas carótidas internas e irregularidades parietales en M1 y A2 izquierdos, sugerentes de vasoconstricción. La Resonancia Magnética (RM) cerebral no evidenció lesiones isquémicas ni hemorrágicas agudas. La angio-TAC de tórax reportó oligohemia subsegmentaria bilateral basal y lingular, interpretada inicialmente como Tromboembolismo Pulmonar (TEP) subsegmentario. Dentro de los exámenes de ingreso destacaban: hemoglobina 6,5 g/dL, plaquetas 24.000/µL, leucocitos 9.400/µL, INR 1,14, actividad de protrombina 89,4%, LDH 839 U/L y bilirrubina total 1,7 mg/dL. Ingresó a la Unidad de Paciente Crítico (UPC) bajo las hipótesis de Accidente Isquémico Transitorio (AIT) y TEP subsegmentario.

Durante el primer día, la anemia progresó (hemoglobina 6,2 g/dL) con persistencia de trombocitopenia severa (19.000/µL), por lo que recibió dos unidades de glóbulos rojos y cuatro unidades de plaquetas, ante duda diagnóstica y clínica presentada, objetivándose nulo incremento

plaquetario, lo que inició la sospecha de consumo periférico. Un nuevo angio-TAC de tórax descartó TEP y se confirmaron los hallazgos de vasoconstricción cerebral. El frotis de sangre periférica reveló abundantes esquistocitos, con Coombs directo negativo y persistencia de LDH elevada, configurando una AHMA. Ante la sospecha fundada de PTT, el segundo día se iniciaron sesiones diarias de TPE y bolos de metilprednisolona (500 mg/día).

En los días subsiguientes se constató respuesta incompleta con plaquetas estables en 24.000/µL y descenso parcial de LDH. Posteriormente, se confirmó el diagnóstico definitivo de PTT con un reporte de actividad de ADAMTS13 <6%. Tras lograr una respuesta hematológica parcial inicial (plaquetas 52.000/µL), la paciente presentó una respuesta refractaria al final de la primera semana, con caída plaquetaria brusca a 13.000/µL.

En la segunda semana, la paciente presentó una pérdida brusca de conciencia, movimientos anormales, disartria y afasia global transitoria. La RM cerebral de control mostró un foco de infarto agudo en la región parietal mesial derecha. Además, los laboratorios mostraron un nuevo episodio de consumo periférico con: plaquetas de 11.000–12.000/µL, LDH 861 U/L y bilirrubina total 3,1 mg/dL. Debido a esto, se incrementó el tratamiento a dos sesiones diarias de TPE, se mantuvieron los corticoides sistémicos y se inició rituximab semanal (375 mg/m²) junto a azatioprina (la cual posteriormente se cambió por ciclosporina por refractariedad).

Ante la persistencia de la microtrombosis, se agregó un bolo único de ciclofosfamida y se ajustó la terapia de corticoides a prednisona oral, logrando una buena respuesta hematológica. En la tercera semana el recuento plaquetario fue aumentando, superando los 100.000/µL con normalización de la LDH y la bilirrubina. Al alcanzar el valor de plaquetas >150.000/µL se disminuyó a una sesión diaria de TPE. La paciente presentó niveles supraterapéuticos de ciclosporina (353 ng/mL), por lo que se suspendió y se retomó azatioprina. Tras completar 23 sesiones de TPE y niveles estables de plaquetas >250.000/µL, LDH 215 U/L, bilirrubina total 0,6 mg/dL y una actividad de ADAMTS13 de control en 46%, se suspendieron las sesiones. Finalmente, la paciente completó el esquema de rituximab y fue dada de alta sin alteraciones neurológicas y hematológicas al final de la tercera semana, con indicación de prednisona y azatioprina oral.

DISCUSIÓN

La PTT es una emergencia hematológica crítica dentro del espectro de las MAT, cuya patogenia radica en la deficiencia severa de la metaloproteasa ADAMTS13 (<10%)[1,7]. En su variante adquirida o inmunomediada (PTTi), el mecanismo determinante es la generación de autoanticuerpos neutralizantes (predominantemente IgG) dirigidos contra la enzima, lo que condiciona la acumulación de multímeros Ultra Largos del Factor Von Willebrand (UL-VWF) y la consiguiente adhesión y agregación plaquetaria microvascular sistémica[7]. En este caso no se tenía disponibilidad de anticuerpo anti-ADAMTS13. A pesar de esto, un primer episodio agudo en la edad adulta sin antecedentes familiares ni personales previos de microangiopatía trombótica orienta fuertemente hacia una etiología autoinmune adquirida[3,10].

La paciente debutó con clínica neurológica y respiratoria que simuló eventos tromboembólicos mayores (AIT y TEP)[11]. Esta superposición es frecuente en la práctica, la clásica péntada diagnóstica (fiebre, AHMA, trombocitopenia, alteraciones neurológicas y falla renal), se documenta en menos del 10% de las cohortes contemporáneas[3,12]. Por ello, la evidencia actual respalda simplificar la sospecha diagnóstica ante la coexistencia de trombocitopenia severa y AHMA sin otra etiología evidente[5,9]. El hallazgo de esquistocitos, la prueba de Coombs directa negativa y la refractariedad terapéutica a la transfusión plaquetaria fueron pilares esenciales para confirmar el consumo periférico activo[3,13]. Estos elementos permitieron iniciar tempranamente el tratamiento TPE y corticoides antes de contar con la confirmación de la actividad de ADAMTS13 (<6%)[12]. El inicio precoz del TPE reduce drásticamente la mortalidad histórica (de >90% a 10-20%) al remover anticuerpos circulantes y reponer la enzima funcional[10,12].

Un hito crítico en la evolución de la paciente fue el desarrollo de refractariedad clínica e isquemia cerebral (infarto parietal mesial derecho)[11,13]. La refractariedad (definida por la falta de respuesta o la persistencia de trombocitopenia y LDH elevada tras 5 días de TPE adecuado) y las exacerbaciones tempranas ocurren en un 10% a 40% de los pacientes con PTTi, asociándose con una elevada morbimortalidad[12,13]. Al comparar este caso con la literatura de referencia para el manejo de la PTT refractaria, la conducta terapéutica intensiva adoptada encuentra una clara justificación fisiopatológica y clínica[14]. En primer lugar, con respecto a la intensificación del TPE a dos veces al día, aunque la evidencia retrospectiva muestra resultados heterogéneos en registros poblacionales, su indicación se fundamenta en escenarios de deterioro neurológico agudo o caída precipitada del recuento plaquetario para acelerar la remoción de UL-VWF[14]. En segundo lugar, frente a la agresión inmunitaria severa, el uso de pulsos de metilprednisolona (1 g/día por 3 días) ofrece una supresión genómica y no genómica superior a las dosis convencionales de prednisona[14]. En tercer

lugar, la adición temprana de rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD20) es clave para deplecionar los linfocitos B periféricos, interrumpiendo la síntesis de autoanticuerpos anti-ADAMTS13, reduciendo las sesiones de TPE requeridas y previniendo recaídas tempranas[14]. Finalmente, el uso de inmunosupresión multimodal de rescate con ciclosporina y ciclofosfamida actúa suprimiendo la activación de células T cooperadoras y clones plasmocitoides no CD20 positivos, permitiendo controlar la cascada autoinmune subyacente en casos de alta refractariedad[14].

Un aspecto de creciente relevancia en las guías internacionales contemporáneas es el rol de caplacizumab, un nanoanticuerpo bivalente dirigido contra el dominio A1 del VWF[15]. En los ensayos clínicos TITAN y HERCULES, la adición de caplacizumab al TPE e inmunosupresión demostró una normalización significativamente más rápida del recuento plaquetario, menor incidencia de complicaciones microvasculares isquémicas y una reducción en los días de TPE[15-17]. En el contexto de esta paciente, el tratamiento con caplacizumab podría haber reducido el número de TPE requeridas y, potencialmente, el riesgo de nuevos eventos isquémicos, como el ocurrido en este caso. De todas formas, no es posible establecer una relación clara entre ambos por la escasa evidencia disponible en relación a lo anterior[15]. Sin embargo, su uso no fue posible, por la ausencia de registro sanitario en el Instituto de Salud Pública (ISP) de Chile[15]. Esta limitante evidencia una brecha terapéutica estructural compartida por múltiples sistemas de salud en Latinoamérica, donde la inaccesibilidad a biológicos dirigidos de primera línea hace recurrir a esquemas de inmunosupresión multimodal e intensificación de TPE para lograr la estabilización clínica[15].

Finalmente, la paciente alcanzó la remisión clínica con normalización del recuento plaquetario, LDH y bilirrubina[6]. Aunque la actividad de ADAMTS13 se recuperó al 46%, se mantuvo por debajo del umbral normal inferior (50%)[6]. Según la literatura, la persistencia de niveles de ADAMTS13 moderadamente reducidos o la presencia de anticuerpos residuales al alta se asocian a un riesgo sustancial de recaída tardía, lo que justifica un seguimiento hematológico estricto y la monitorización periódica de la actividad enzimática[14].

Entre las fortalezas de este caso destacan la caracterización rigurosa de una presentación atípica y refractaria de PTTi, el monitoreo estrecho de parámetros hemáticos e inflamatorios, y la documentación de una respuesta favorable a un esquema de inmunosupresión multimodal agresivo en un medio con restricciones de acceso a caplacizumab. Entre las limitaciones principales se encuentran la falta de titulación serológica cuantitativa de anticuerpos anti-ADAMTS13, la imposibilidad de aislar el efecto causal específico de cada fármaco dentro de la terapia combinada simultánea, y la ausencia de un seguimiento a largo plazo tras el alta para evaluar la sostenibilidad de la remisión y la tasa de recaídas tardías.

CONCLUSIÓN

El caso expuesto demuestra los desafíos diagnósticos y terapéuticos de la PTT adquirida grave[1]. Evidencia que una presentación atípica y una respuesta refractaria inicial con posterior desarrollo de un infarto cerebral agudo pueden ser manejadas exitosamente mediante una estrategia de inmunosupresión agresiva y recambio plasmático intensivo[13,14]. Asimismo, este caso ilustra la necesidad de contar con el registro sanitario del caplacizumab para facilitar el acceso a terapias específicas de la PTT grave para así evitar secuelas graves y/o la muerte[15]. El reconocimiento precoz y el manejo dinámico continúan siendo los pilares fundamentales para la supervivencia en esta emergencia hematológica[7,12].

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Raad Sarabia M, Llanos Almario K, Fuentes Márquez L, Ordoñez Martínez J, Iriarte Diaz L, Hernández Pino K, et al. Púrpura trombocitopénica trombótica: reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Soc Parag Nefrol [Internet]. 2025 2018 [citado el 16 de abril 2026];3(1):41-6. Disponible en: https://doi.org/10.70108/nefrologiapy.2025.3.1.41
2. Stanley M, Killeen RB, Michalski JM. Thrombotic thrombocytopenic purpura [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 [citado el 16 de abril 2026]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430721/
3. Page EE, Kremer Hovinga JA, Terrell DR, Vesely SK, George JN. Thrombotic thrombocytopenic purpura: diagnostic criteria, clinical features, and long-term outcomes from 1995 through 2015. Blood Adv [Internet]. 2017 [citado el 16 de abril 2026];1(10):590-600. Disponible en: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2017005124
4. Scully M, Antun A, Cataland SR, Coppo P, Dossier C, Biebuyck N, et al. Recombinant ADAMTS13 in Congenital Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. N Engl J Med [Internet]. 2024 [citado el 16 de abril 2026];390(17):1584-96. Disponible en: https://doi.org/10.1056/nejmoa2314793
5. Arnold DM, Patriquin CJ, Nazy I. Thrombotic microangiopathies: a general approach to diagnosis and management. CMAJ [Internet]. 2017 [citado el 16 de abril 2026];189(4):E153-E159. Disponible en: https://doi.org/10.1503/cmaj.160142
6. Cuker A, Cataland SR, Coppo P, de la Rubia J, Friedman KD, George JN, et al. Redefining outcomes in immune TTP: an international working group consensus report. Blood [Internet]. 2021 [citado el 16 de abril 2026];137(14):1855-61. Disponible en: https://doi.org/10.1182/blood.2020009150
7. Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. J Clin Med [Internet].

2021 [citado el 16 de abril 2026];10(3):536. Disponible en: https://doi.org/10.3390/jcm10030536
8. Yates SG, Hofmann SL, Ibrahim IF, Shen Y-MP, Green AP, Sarode R. Tailoring caplacizumab administration using ADAMTS13 activity for immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood Vessel Thromb Hemost [Internet]. 2024 [citado el 16 de abril 2026];1(3):100010.Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.bvth.2024.100010
9. Scully M, Cataland S, Coppo P, de la Rubia J, Friedman KD, Kremer Hovinga J, et al. Consensus on the standardization of terminology in thrombotic thrombocytopenic purpura and related thrombotic microangiopathies. J Thromb Haemost [Internet]. 2017 [citado el 16 de abril 2026];15(2):312-22. Disponible en: https://doi.org/10.1111/jth.13571
10. Orera A, Gómez Seguí I, de la Rubia J, Gimeno R. Púrpura trombótica trombocitopénica: importancia del trabajo multidisciplinar. Med Clin Pract [Internet]. 2025 [citado el 16 de abril 2026];8(3):100505. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.mcpsp.2025.100505
11. Rubio-Haro R, Quesada-Carrascosa M, Hernández-Laforet J, Ferrer Gómez C, De Andrés J. Diagnostic-therapeutic algorithm for thrombotic microangiopathy. A report of two cases. Rev Esp Anestesiol Reanim [Internet]. 2022 [citado el 16 de abril 2026];69(3):179-82. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.redare.2020.11.015
12. Tsai HM. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: Beyond Empiricism and Plasma Exchange. Am J Med [Internet]. 2019 [citado el 16 de abril 2026];132(9):1032-7. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2019.03.009
13. Urbina Castillo V, Cantú Velázquez LG, Alcantar Martínez DA, Martínez Velázquez A. Púrpura trombocitopénica trombótica refractaria a tratamiento: reporte de caso. Rev Fac Med (Méx) [Internet]. 2025 [citado el 16 de abril 2026];68(6):25-30. Disponible en: https://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2025.68.6.03
14. Sayani FA, Abrams CS. How I treat refractory thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood [Internet]. 2015 [citado el 16 de abril 2026];125(25):3860-7. Disponible en: https://doi.org/10.1182/blood-2014-11-551580
15. Scully M, Cataland SR, Peyvandi F, Coppo P, Knöbl P, Kremer Hovinga JA, et al. Caplacizumab Treatment for Acquired Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. N Engl J Med [Internet]. 2019 [citado el 16 de abril 2026];380(4):335-46. Disponible en: https://doi.org/10.1056/nejmoa1806311
16. Peyvandi F, Scully M, Kremer Hovinga JA, Cataland S, Knöbl P, Wu H, et al. Caplacizumab for Acquired Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. N Engl J Med [Internet]. 2016 [citado el 16 de abril 2026];374(6):511-22. Disponible en: https://doi.org/10.1056/nejmoa1505533
17. Béranger N, Coppo P, Tsatsaris V, Boisseau P, Provôt F, Delmas Y, et al. Management and follow-up of pregnancy-onset thrombotic thrombocytopenic purpura: the French experience. Blood Adv [Internet]. 2024 [citado el 16 de abril 2026];8(1):183-93. Disponible en: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2023011972