



PTI

Dr. Pinuer - Julio de 2020

PTI

Hoja de ruta

- Introducción
- Epidemiología
- Clasificación
- Fisiopatología
- Cuadro clínico
- Laboratorio
- Tratamiento
- Emergencias vitales



Purpura trombocitopénico inmune

Introducción

- Enfermedad hematológica más frecuente en pediatría
- Ex idiopático
- Descrito en 1735 por Sarlo
- 1890 Hallen: plaquetas disminuidas



Purpura trombocitopénico inmune

Epidemiología

- Incidencia 2-8 en 100000
- Igual frecuencia H:M
- 70% remite a los 6 meses, 90% al año
- 5% evolución recidivante
- Mayor frecuencia entre los 2 y 6 años
- Mortalidad < 0,5%



Purpura trombocitopénico inmune

Definiciones

- PTI de reciente diagnóstico (ex agudo)
- PTI persistente: plaquetas <100000 entre 3 y 12 meses
- PTI crónico: evolución > 12 meses
- PTI grave: hemorragias intensas
- Respuesta completa
- Respuesta parcial: 30000-100000 plaquetas, sin sangrado
- No respondedor: <30000 plaquetas



Purpura trombocitopénico inmune

Fisiopatología

- Pérdida de autotolerancia
- Anticuerpos Ig contra glicoproteínas IIb/IIIa e Ib
- Destrucción de la membrana de las plaquetas
- Inhibición de la producción de plaquetas (LT citotóxicos)



Purpura trombocitopénico inmune

Cuadro clínico

- Presentación dentro de 1 a 3 semanas luego de VRA
- Infecciones específicas: Rubéola, varicela, sarampión, VEB
- Las manifestaciones son variables, no siempre dependen del nº de plaquetas
- Petequias (no desaparecen), equimosis
- Hemorragias: gingivorragia, epistaxis, menorragia
- Las hemorragia digestivas e intracraneanas son raras





Purpura trombocitopénico inmune

Laboratorio



- El hemograma muestra trombocitopenia (< 100000)
- Plaquetas de mayor tamaño (jóvenes)
- La morfología y los recuentos de GB y GR son normales
- Mielograma (no de rutina) hiperplasia megacariocítica DD con purpura amegacariocítico (leucemia aguda, aplasia medular, anemia de fanconi)
- Solo en pti persistente: mielograma, VIH, VHC, helycobacter pylori, ANA, APLA, LAC, ACA, inmunoglobulinas, estudio von Willebrand

Purpura trombocitopénico inmune

Tratamiento



- Debe indicarse según la intensidad del sangrado y no en base al recuento plaquetario
- Hospitalizar a paciente con <20000 plaquetas, que presenten sangrado, hemorragia incoercible, emergencias
- Con recuento > 20000 sin compromiso de otras series derivar a poli de hemato, no usar fármacos im, aines, restricción de actividad física, protección gástrica si usa corticoides

Tratamiento Corticoides

- Pilar del tratamiento
- 70-80% responden
- Prednisona 0.5 a 2mg/kg/día por 2 a 4 semanas o
- 4mg/kg/día por 3 a 40 días (máximo 60 mg)



Tratamiento

Inmunoglobulina endovenosa

- Respuesta en 80% de los pacientes, el 50% normaliza recuento
- Dosis de 0,8 a 1g/kg/día iv, se puede repetir a las 24h
- Inmunoglobulina anti D



Tratamiento

Análogo TPO

- Eltrombopag (fenilhidrazona)
- Activa receptor TPO
- Induce estimulación y diferenciación de megacariocitos
- Indicado en pacientes con pti crónico refractario a la esplenectomía
- Dosis 25mg/día vo



Tratamiento Esplenectomía

- Controversial
- Se debe postergar lo más posible
- Poca claridad para indicar el momento óptimo
- Riesgo de infección severa y sepsis (3%)
- Curación 80%
- 2 semanas previo al procedimiento vacunar contra bacterias encapsuladas



Emergencia vital en PTI

Situaciones

- Hemorragia intracraneana
- Hemorragia gastrointestinal o ginecológica
- Epistaxis masiva incoercible
- Hemorragia pulmonar
- Trauma grave



Emergencia vital en PTI

Manejo

- Metil prednisolona 30 mg/kg/d (maximo 1g/día) por 3 días
- Gamaglobulina (0.8 - 1g/k/d) repetir ante falta de respuesta a las 24h
- TX de plaquetas 1U c/5kg
- Acido tranexamico 30-50 mg/kg/d ev
- Esplenectomía

Conclusiones

- Patología clásica y frecuente en pediatría, no obstante el tema está lejos de estar zanjado
- Actualización permanente
- Aspectos desconocidos, como la imposibilidad de predecir la evolución
- Importante controversia en PTI crónico y esplenectomía
- Excelente pronóstico, independiente del manejo

Bibliografía

- Pediatrics in Review May 2020, 41 (5) 224-235
- Verdugo P, Kabalan P et al. Guías clínicas para el manejo del paciente con trombocitopenia inmune primaria Rev.Chi.Ped. 2011;82 (4); 351-357.
- Mac Millan R. The pathogenesis of Chronic Immune Thrombocytopenic Purpura. Sem Hematol 44 (supl 5) 2007.
- Blanchette V., Bolton-Maggs P. Childhood Immune Thrombocytopenic Purpura: Diagnosis and management. Hematol Oncol Clin N Am 2010; 24: 249-73.
- Sanz MÁ, Vicente García V, Fernández A, et al; Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia; Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. Guidelines for diagnosis, treatment and monitoring of primary immune thrombocytopenia. Med Clin (Barc). 2012; 138(6):261.e1-261.e17.
- Neunert C, Arnold DM. severe bleeding events in adults and children with primary immune thrombocytopenia: a systematic review: reply. J Thromb Haemost 2015; 13:1522-13.
- Rodegeiro F, Ruggeri M. Short and long term risks of splenectomy for benign haematological disorders: should we revisit the indications. Brit J Haematol 2012; 158:16-29.
- Eltrombopag para el tratamiento de niños con trombocitopenia inmune persistente y crónica (PETIT): estudio multicéntrico, aleatorizado, controlado con placebo. Lancet Haematology 2015; 2(8):315-25.

**Muchas
gracias**