

TROMBOPENIA INMUNE PRIMARIA (PTI). MANEJO EN URGENCIAS

V1. ABRIL 2024

INTRODUCCIÓN

La Trombocitopenia Inmune Primaria (PTI) es una enfermedad caracterizada por la presentación habitualmente aguda de una trombocitopenia esencialmente periférica con valores inferiores a 100.000 plaquetas/ μ L, en niños que carecen de antecedente u otra patología que explique dicha citopenia, con manifestaciones hemorrágicas exclusivamente o asintomáticos, que se debe a un mecanismo autoinmune. Es la causa más frecuente de trombopenia adquirida en niños.

La incidencia anual es de 1/10.000 niños con un pico entre los 2 y 4 años, no parece haber diferencias debidas al sexo. Suele existir antecedente de infección viral o vacunación 1-3 semanas antes.

El eje central en la etiopatogenia de la PTI es la pérdida de la tolerancia inmunológica hacia los antígenos específicos de las plaquetas. Inicialmente se documentó y estaba asentado el papel del brazo efector humoral (auto anticuerpos específicos) sobre las plaquetas en la patogénesis de la enfermedad, pero con el avance en los conocimientos de la inmunología y las aplicaciones al conocimiento de la PTI se ha observado la importancia que tiene la inmunidad celular de forma directa e indirecta a través de la cooperación T-B.

CLASIFICACIÓN DIAGNÓSTICA

- **PTI de reciente diagnóstico:** Desde el momento del diagnóstico hasta los 3 meses de evolución
- **PTI persistente:** De duración entre los 3 y 12 meses desde el diagnóstico, incluye a:
 - . Pacientes que no alcanzan la remisión completa de forma espontánea
 - . Pacientes que no mantiene la remisión completa después de suspender el tratamiento instaurado.
- **PTI crónica:** Pacientes que continúan con trombocitopenia después de 12 meses desde el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO

Diagnóstico de exclusión, orientado a descartar otras causas de trombopenia.

- **Historia clínica detallada:**
 - . Niño asintomático (salvo clínica hemorrágica y sin antecedentes patológicos)
 - . Edad 1-10 años
 - . Clínica exclusivamente mucocutánea (petequias y hematomas) de presentación aguda.

- . Antecedente reciente de infección viral o vacunación (6 semanas)
- . Ausencia de historia familiar o personal de trombopenia u otros trastornos hemorrágicos
- . Ausencia de signos o síntomas de alarma: fiebre, pérdida de peso, astenia, dolores óseos o exantema
- . No medicación concomitante.

- Exploración física:

- . Hallazgos “típicos” de PTI: Petequias, hematomas o sangrado de mucosas.
- . Considerar otras causas de trombopenia si:
 - . Hepatoesplenomegalia y/o linfadenopatías.
 - . Ictericia y/o palidez
 - . Eccema
 - . Manchas café con leche, talla baja, fascies peculiar, malformaciones
 - . Hipopigmentación reticular, leucoplaquia, alteraciones ungueales
 - . Anomalías esqueléticas
 - . Alteraciones cardiacas o neurológicas.

- Pruebas complementarias básicas:

- . Hemograma y recuento de reticulocitos
- . Morfología en sangre periférica con revisión por hematólogo experto
- . Estudio de Hemostasia: TP, TTPA, fibrinógeno
- . Grupo, Rh y Coombs directo
- . Inmunoglobulinas
- . Estudio microbiológico de: CMV, EBV, parvovirus B19, herpes simple, herpes 6, VIH, hepatitis B y C
- . Bioquímica hemática: GOT, GPT, LDH, glucosa, urea, creatinina.
- . Sedimento urinario

- Estudios adicionales (no indicados en la Urgencia):

- . Aspirado de médula ósea: indicado si clínica atípica, otras citopenias, alteraciones en la exploración o no respuesta a tratamientos de 1º línea.
- . Poblaciones linfocitarias
- . Anticuerpos antinucleares y otros estudios de autoinmunidad
- . Estudios de trombofilia
- . Estudios de complemento
- . Descartar infección H. pylori

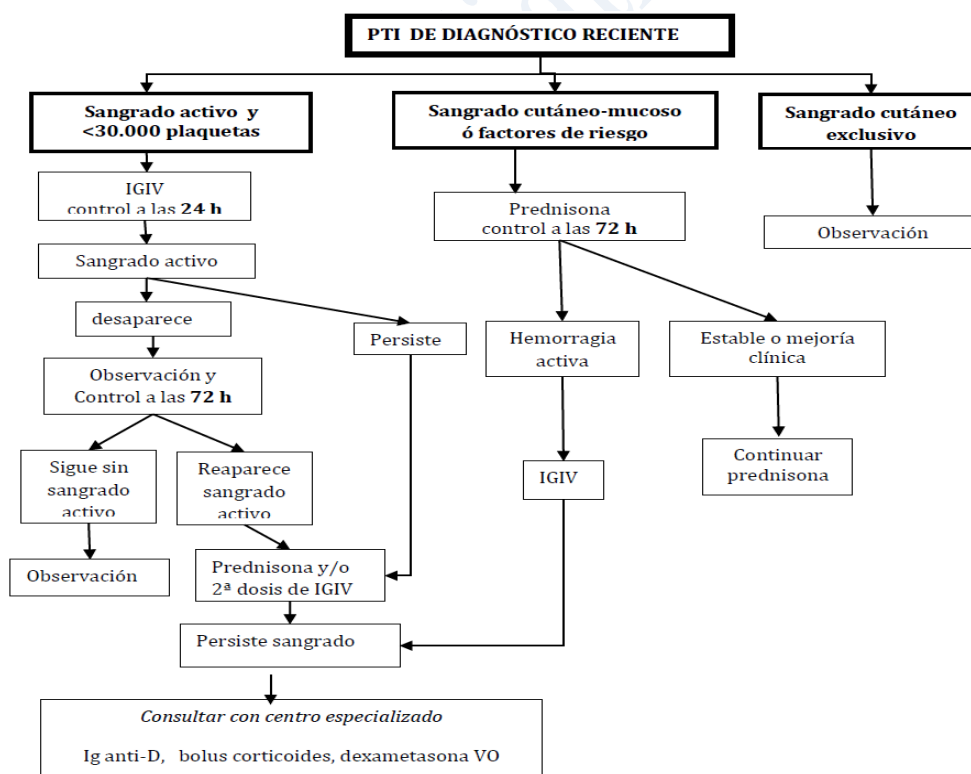
TRATAMIENTO

MEDIDAS GENERALES:

- Considerar **ingreso** si:

- .Sangrado activo
- .Riesgo hemorrágico:
 - .TCE o politraumatismo previo
 - .Cirugía < 10 días
 - .Antiagregantes o anticoagulantes < 7-10 días
 - .Diatesis hemorrágica (coagulopatía o vasculitis)
- .Cifra plaquetas < 20.000/mm³
- .Evitar inyecciones intramusculares y punciones vasculares de difícil acceso
- .Contraindicados AINEs
- .Restricción deportiva si riesgo traumático
- .Antifibrinolíticos (ác. Tranexámico) si hemorragia activa

PAUTA DE ACTUACIÓN EN PTI DE DIAGNÓSTICO RECIENTE



Protocolo de Estudio y Tratamiento de la PTI. Grupo PTI SEHOP 2018

PAUTA DE TRATAMIENTO:

- **Observación** y vigilancia estrecha → no sangrado activo grave:

. 2/3 pacientes resolución espontánea < 6-12 meses desde diagnóstico

- **Tratamiento médico 1ª línea** → Objetivo: aumento rápido de la cifra de plaquetas.

Ambas opciones son eficaces e igualmente válidas para tratamiento de PTI de reciente diagnóstico.

Tratamiento	Dosis recomendada	Respuesta	Tiempo de respuesta	Toxicidad	Duración de respuesta
Prednisona	4 mg/Kg/día x 4 días, 2 mg/Kg/día x 3 días	75%	2-7 días	.HTA .Hiperglucemia .Irritabilidad .Acné .Aumento de peso .Gastritis .Alteración mineralización ósea	30% de los pacientes disminución de cifra de plaquetas a las 2-6 semanas de su administración
Inmunoglobulina inespecífica IV	0,8-1 g/Kg iv en dosis única	80%	1-3 días	. Fiebre durante infusión . Náuseas y vómitos . Reacciones alérgicas . Meningitis aséptica . Hemólisis autoinmune	30% de los pacientes disminución de cifra de plaquetas a las 2-6 semanas de su administración

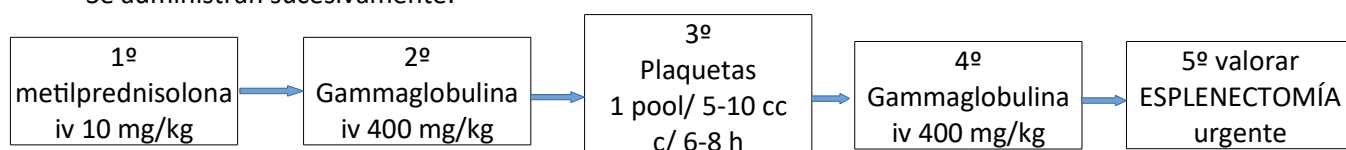
TRATAMIENTO DE LAS URGENCIAS CON RIESGO VITAL

Indicaciones:

- Hemorragias SNC
- Otras hemorragias que comprometan la vida del paciente.

TERAPIA EN TANDEM:

Se administran sucesivamente:



TRATAMIENTO DE SITUACIONES CON RIESGO ESPECIAL

- TCE, politraumatizados y cirugía urgente:

Administrar IGIV 0,8-1 g/kg si plaquetas < 50.000/ μ L y plaquetas si recuento < 10.000/ μ L

- Cirugía programada (valorar riesgo hemorrágico según intervención)

IGIV 0,8-1 g/kg si plaquetas < 50.000/ μ L

- Esplenectomía programada

IGIV 0,8-1 g/kg si plaquetas < 20.000/ μ L

Clampaje precoz de la arteria esplenica

Bibliografía:

1. Protocolo de Estudio y Tratamiento de la PTI. Grupo PTI SEHOP 2018
2. Directrices de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la PTI. Recomendaciones del grupo de trabajo de la SEHH y GEPTI
3. Berruero R, Dapena JL, Sebastián E, Sastre A. Controversias en el tratamiento de la trombocitopenia inmune pediátrica [Controversies in the treatment of paediatric immune thrombocytopenia]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2018 Sep;89(3):189.e1-189.e8. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2018.06.010. Epub 2018 Jul 20. PMID: 30033108.
4. Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, Michel M, Provan D, Arnold DM, et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group. *Blood*. 2009;113(11):2386-93.
5. Heitink-Polle KMJ, Uiterwaal C, Porcelijn L, Tamminga RYJ, Smiers FJ, van Woerden NL, et al. Intravenous immunoglobulin vs observation in childhood immune thrombocytopenia: a randomized controlled trial. *Blood*. 2018;132(9):883-91.
6. Provan D, Stasi R, Newland AC, Blanchette VS, Bolton-Maggs P, Bussel JB, et al. International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood*. 2010;115(2):168-86.
7. Kuhne T, Buchanan GR, Zimmerman S, Michaels LA, Kohan R, Berchtold W, et al. A prospective comparative study of 2540 infants and children with newly diagnosed idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) from the Intercontinental Childhood ITP Study Group. *J Pediatr*. 2003;143(5):605-8.
8. Elalfy M, Elbarbary N, Khaddah N, Abdelwahab M, El Rashidy F, Hassab H, et al. Intracranial hemorrhage in acute and chronic childhood immune thrombocytopenic purpura over a ten-year period: an Egyptian multicenter study. *Acta Haematol*. 2010;123(1):59-63.
9. Monteagudo E, Fernandez-Delgado R, Sastre A, Toll T, Llorca A, Molina J, et al. [Protocol for the study and treatment of immune thrombocytopenic purpura (ITP). ITP- 2010]. *An Pediatr (Barc)*. 2011;74(6):414.e1-8.
10. Blanchette V, Bolton-Maggs P. Childhood immune thrombocytopenic purpura: diagnosis and management. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2010;24(1):249-73.