

PURPURA TROMBOCITOPENICA
IDIOPATICA
(TROMBOCITOPENIA INMUNE
PRIMARIA)

ELENA GRACIELA

CONARPE 2017

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- Trombocitopenia Inmune Primaria: antes reconocida como PTI (idiopática-inmune)
- Cifra de plaquetas $< 100.000\text{mm}^3$
- Frecuencia 1/10.000 (el fenómeno inmune mas frecuente de los elementos sanguíneos)
- Prevalencia en edad: entre 2- 5 años, aunque puede presentarse en todos los grupos etarios.
- Prevalencia en sexo: 1 / 1-(adolescencia y adultez prevalencia de mujeres)

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- **Diagnostico:**
- De exclusión , niño previamente sano , presentación habitual manifestaciones de sangrado de piel y mucosas (petequias equimosis, hematomas, epistaxis , gingivorragias etc. Antecedente de infección o vacunación a virus vivo en semanas previas.
- Diferenciar de **trombocitopenias inmunes secundarias** que acompañan a infecciones específicas como VIH.
- Colagenopatías: L.E.S, S.A.F.
- Enfermedades Inmunes: Inmunodeficiencia común variable, ALPS
- Trombocitopenias mediadas por drogas, etc.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- **Diagnostico de laboratorio:** Hemograma: Unicitopenia
Plaquetopenia de diversa magnitud, en general $<20.000\text{mm}^3$, en 15% de los casos se observa anemia, por epistaxis o sangrado digestivo.
- Serologías virales
- Rutina completa, coagulograma
- Valoración con colagenograma y perfil inmunológico, en 2° infancia.
- Aspiración de medula ósea, queda a evaluación del hematólogo, no es mandatorio en los cuadros de trombocitopenia inmune típica, siendo necesario en los pacientes no respondedores al tratamiento.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

Clasificación actual (evolutiva)

- De reciente diagnóstico: 3 meses
- Persistente: >3 hasta 12 meses.
- Crónica :> 12 meses

BLOOD 2009:113 (11),2386-2393

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- **Tratamiento:** Se considera una enfermedad benigna y de evolución autolimitada. La mortalidad se relaciona con hemorragia de sistema nervioso central, alrededor de 0.5% de los casos.(Independiente de tratamiento)
- El Grupo de Hematólogos pediatras británicos realizan tratamiento solo en el caso de niños con sangrado activo independientemente de las cifras de plaquetas.
- En consenso (Registro Internacional, ITP), se determino la cifra : $o < 20.000\text{mm}^3$, para iniciar tratamiento, o $> 20.000\text{mm}^3$, con sangrado activo de mucosas.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- **Tratamiento de primera línea:** reciente diagnóstico, respuesta 80%
- **Corticoides:** Existen diversos esquemas, actualmente se prefiere el uso de Prednisona 4mg/kg/día, por 4 días, para evitar los efectos secundarios del tratamiento prolongado. Pulsos de Metilprednisolona 30 mg/kg/día por 3 días. Dexametasona 20mg/m²/día por 4 días.
- **Gamaglobulina humana:** 1 gramo /kg/día por 1 o 2 dosis, también se demostró efectividad con 800mg/kg/día , con pocos efectos secundarios y mayor celeridad en la respuesta en comparación con corticoides.(Efecto adverso: cefalea, escalofríos, etc)
- **Gamaglobulina anti-D:** a dosis de 50-75mg/kg/dosis, pudiendo repetir a la semana.(Efecto adverso: ligera hemólisis)

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- **Tratamiento en trombocitopenia persistente**
- Se alterna entre los tratamientos de primera línea en aquellos pacientes que presentan respuesta transitoria a los diferentes esquemas y que recurran con cifras $< 20.000\text{mm}^3$, o con manifestaciones de sangrado mucoso.
- Rituximab: anti-CD20, inmunosupresor mas potente, utilizado en patologías linfoides, efectos indeseables, con la infusión . Escalofríos., cefalea, deja inmunosupresión por varios meses y variable hipogamaglobulinemia .

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- **Tratamiento en trombocitopenia inmune crónica**

- 15-20% de los pacientes.

- Se considera que estos pacientes recibieron tratamiento de primera línea en varias oportunidades.

- Rituximab: anti-CD20 , potente inmunosupresor, utilizado en patología de linfocitos, se demostró efecto beneficioso , usado a dosis estándar de 375mg/kg/dosis por 4 dosis o dosis inferiores en 25% de los pacientes.

PLoS One 2012,7-E36698

- Otros **inmunosupresores**: Micofenolato- tacrolimus- ciclosporina, generalmente asociados a corticoides con respuesta variable.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- Tratamiento: Agonistas de la trombopoyetina:
- Eltrombopag: desde hace 12 meses está aprobado el uso en trombocitopenia inmune crónica pediátrica, acción sobre los megacariocitos (precursores de la plaquetas), tratamiento exitoso en trombocitopenias de los adultos, permite la administración oral con dosis de 25 a 75mg diarios, se escala dosis de acuerdo al incremento de valores plaquetarios, con pocos efectos secundarios, con respuesta de alrededor del 60% de los pacientes, la respuesta es dosis y administración dependiente.
- El 80 % tiene alguna respuesta y el 40%, mantiene valores de al menos 50.000mm³ plaquetas. Debe controlarse toxicidad hepática, y ocular (cataratas) recientemente se ha reportado posibilidad de que induzca a ferropenia, (en adultos : fibrosis de medula osea, tromboembolismo)

Lancet, July 29 2015-(PETIT2)

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- Tratamiento: Agonistas de la trombopoyetina:
- Romiplostin: de uso en adultos, es off label en pediatría ,se requiere dosis de 1 a 10 microg/kg/semanal subcutáneo con un índice de respuesta similar al eltrombopag, puede ser usado en pacientes no respondedores a Eltrombopag, la contra para su uso ,es el hecho de ser inyectable, de tratamiento a permanencia para mantener respuesta, se estudia su acción sobre el funcionalismo plaquetario, no se describen efectos secundarios severos en pediatría, pero se necesitan mayores datos.

Internal Journal hematology March 07,2017

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- Esplenectomía.
- Fue de uso habitual. Previa a la aparición de los nuevos tratamientos.
- Se utiliza en última instancia, ante el fracaso de las previas líneas de tratamiento.
- Disminuyendo su uso notablemente en los últimos años, últimas series los reportan en 4-7% de los pacientes
- Se indica a edad superior de los 6 años, con vacunación completa para minimizar infecciones por gérmenes capsulados y su efectividad es de 85%.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

- Conclusiones:
- Trombocitopenia Inmune primaria, continua siendo de consulta frecuente en los servicios de hematología.
- Existen nuevos agentes terapéuticos en desarrollo estos últimos años, que permiten alternativas al tratamiento en las formas crónicas.
- La alternancia entre los diferentes agentes permite seguimiento a largo plazo, dilatando la cirugía en pacientes crónicos.
- La esplenectomía ,una herramienta frecuente en los caso refractarios, se utiliza muy raramente ya que se logra respuesta a alguna de las opciones de tratamiento medico.
- Los posibles efectos secundarios a largo plazo de los nuevos agentes se desconocen.

¡¡¡¡¡Gracias por su atención!!!!

