

Características clínico-epidemiológicas de la trombocitopenia inmune primaria en pacientes pediátricos. Cienfuegos 1988-2016

Rodríguez-Jorge BL¹, García-Sánchez D¹, Díaz-Ceballo JC¹, Díaz-Morejón L¹, Martell-Díaz A¹, Vázquez-Estévez Y²

¹Hospital Pediátrico Universitario “Paquito González Cueto”; ² Dirección Provincial de Salud, Cienfuegos, Cuba

Email: belkyslazara@jagua.cfg.sld.cu

RESUMEN

La trombocitopenia inmune primaria es un trastorno hemorrágico adquirido de carácter inmune, generalmente auto limitado, caracterizado por la destrucción periférica de plaquetas, y es la causa más frecuente de trombocitopenia en la edad pediátrica. Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de la totalidad de los pacientes pediátricos con diagnóstico de trombocitopenia inmune primaria atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Pediátrico Universitario “Paquito González Cueto”, en el período de 1988 a 2016 con el objetivo de describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes con la enfermedad en la provincia. Se estudiaron como variables la edad, sexo, antecedentes de infección viral y/o vacunación previa, tiempo transcurrido entre la infección y la aparición de la enfermedad y si llevaron tratamiento farmacológico o no al diagnóstico; la relación entre las características clínicas y el recuento de plaquetas al momento del diagnóstico, el tipo de respuesta terapéutica según tratamiento utilizado y su evolución. La información se obtuvo de los expedientes clínicos. Se diagnosticaron un total de 109 pacientes, predominó el sexo masculino y las edades entre uno y cuatro años. La mayoría de los casos presentó infección viral previa al diagnóstico. La trombocitopenia severa estuvo presente en el 62,4 %, coincidiendo con la mayor severidad del cuadro clínico. El mayor número de casos debió iniciar tratamiento de primera línea al diagnóstico, siendo los más empleados los esteroides y dosis altas de inmunoglobulina G intravenosa. El 81,5 % de los casos diagnosticados

tuvo remisión completa. Las características clínico-epidemiológicas de los pacientes estudiados coincidieron casi en su totalidad con las reportadas por otros estudios.



Palabras clave: plaquetas, trombocitopenia inmune primaria, inmunoglobulina G endovenosa

INTRODUCCIÓN

La trombocitopenia inmune primaria (PTI) es un trastorno hemorrágico adquirido de carácter inmune, casi siempre auto limitado en la edad pediátrica, que se caracteriza por la destrucción periférica de plaquetas con un número normal o incrementado de megacariocitos en médula ósea, constituyendo la causa más frecuente de trombocitopenia en el niño.

Aproximadamente el 40 % de los diagnósticos durante la edad pediátrica es realizada en niños menos de 10 años, con un pico entre los 2 y 4 años de edad. No tiene predilección por sexo, es más frecuente durante los cambios de estación y usualmente hay la historia de un cuadro febril (viral) unos 7 a 21 días antes del inicio abrupto del cuadro hemorrágico.¹

La incidencia es de $4,6 \times 10^5$ habitantes en Europa, mientras que en EEUU se reporta en $7,2 \times 10^5$. Se considera que la incidencia anual en América latina es de 2 a 3 casos por cada 100,000 personas.¹⁻²

En Cuba se considera una enfermedad de relativa frecuencia y en nuestro medio, una de las enfermedades hematológicas que con mayor frecuencia motivan ingreso en el Servicio de Hematología.

Los corticosteroides son el tratamiento inicial estandarizado para pacientes con PTI. El pronóstico en general es favorable, el 70-80% de los pacientes remiten dentro de los 3 a 6 meses del diagnóstico, independientemente de la terapia utilizada. Si el cuadro perdura más tiempo se le considera persistente o crónico.³

OBJETIVO

Describir las características clínico-epidemiológicas de los niños con PTI de la provincia de Cienfuegos.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de la totalidad de los pacientes pediátricos con diagnóstico de PTI, atendidos en el Servicio de Hematología del Hospital Pediátrico Universitario “Paquito González Cueto”, en el período de 1988 a 2016.

Se analizaron las variables edad, sexo, antecedentes de infección viral o vacunación previa, tiempo transcurrido entre la infección y la aparición de la enfermedad, si llevaron tratamiento farmacológico o no al diagnóstico; la relación entre las características clínicas y el recuento de plaquetas al momento del diagnóstico, el tipo de respuesta terapéutica según tratamiento utilizado y su evolución.

La respuesta al tratamiento se definió como:

- ✓ *Respuesta completa*: recuento plaquetario mayor o igual a 100×10^9 /L sin manifestaciones clínicas
- ✓ *Respuesta*: recuento plaquetario mayor o igual a 30×10^9 /L o un aumento del doble de las cifras iniciales sin manifestaciones clínicas.
- ✓ *No respuesta*: recuento plaquetario menor de 30×10^9 /L recuento plaquetario menor de 30×10^9 /L o menor del doble del recuento inicial o con manifestaciones clínicas

El dato primario se obtuvo de la revisión detallada de historias clínicas generales y hematológicas de los pacientes.

RESULTADOS

Se estudiaron 109 pacientes, el 52,3 % se encontraba en edades comprendidas entre uno y cuatro años, con un discreto predominio del sexo masculino (57 %). El antecedente de infección viral

al diagnóstico de la enfermedad hemorrágica estuvo presente en 79 pacientes, para un 72,4 %; señalar que en el 51,5 % el cuadro infeccioso antecedió entre dos y cuatro semanas del inicio de las manifestaciones.

Un total de 63 niños (57,8 %), recibieron tratamiento al momento del diagnóstico. Esto no coincide con la literatura revisada,¹ lo cual consideramos está en relación con el alto índice de trombocitopenia grave de nuestra muestra al diagnóstico, que fue de 62,4 %, la cual es indicación de inicio inmediato del tratamiento.

Todos los casos presentaron manifestaciones hemorrágicas de piel al diagnóstico y el 59,6 % a nivel de las mucosas, lo cual coincidió con el comportamiento clínico de la trombocitopenia grave ya señalado.

Los síntomas y signos clínicos son muy variables. El principal problema es el riesgo aumentado de hemorragia. No siempre hay una correlación exacta entre la cifra de plaquetas y las manifestaciones hemorrágicas, aunque estas son más frecuentes por debajo de 10 000/ μ l. La denominación PTI grave se reserva para los pacientes con manifestaciones hemorrágicas clínicamente relevantes.¹

Se alcanzó la remisión completa de la enfermedad en el 81,5 % de los casos, siendo el tratamiento de primera línea los esteroides y dosis altas de inmunoglobulina G por vía intravenosa. El 71,7 % de remisiones se logró con el uso de Prednisona a las dosis establecidas por las guías de tratamiento establecidas.

En 21 pacientes (19,2 %), la evolución se manifestó de forma crónica, con más de 12 meses de evolución de la trombocitopenia. En estos casos, se emplearon terapias como la Aziatropina y Danazol. A 12 pacientes se les realizó esplenectomía, 11 % del total. Un paciente no tuvo respuesta al tratamiento quirúrgico recibido.

Una de las características más relevantes de esta enfermedad es su variabilidad en cuanto a la respuesta al tratamiento. A pesar de la introducción de un número importante de medidas

terapéuticas, continúa siendo un trastorno de difícil control, especialmente en pacientes resistentes al uso de esteroides y esplenectomía.⁴

El objetivo de las terapias secundarias en la PTI es proporcionarle al paciente un nivel seguro de plaquetas que minimice el riesgo de sangrado. Después de la esplenectomía se ha reportado puede esperarse una respuesta duradera en alrededor del 66 % de los casos.⁴⁻⁵

CONCLUSIONES

Las características clínico-epidemiológicas de nuestra serie no difieren en gran medida de lo que se plantea en la literatura respecto a la PTI. En relación al tratamiento es controversial, teniendo en cuenta lo planteado sobre el carácter autolimitado del proceso y el uso de medicamentos al diagnóstico de la enfermedad en la mayoría de los pacientes; no obstante, la indicación terapéutica estuvo en relación con el número considerable de pacientes que presentó un cuadro clínico severo. Los esteroides se mantienen como tratamiento de primera línea, siendo la esplenectomía el tratamiento más efectivo en la fase crónica de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilson RG. Diagnóstico y tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmunológica. Revista Médica Herediana. 2016 Sep 2; 26(4). Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rmh/v26n4/a08v26n4.pdf>
2. Acón Ramírez E. Púrpura trombocitopénica inmunaria. Rev Méd Costa Rica y Centroam. 2014; 71(611):509-514. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2014/rmc143y.pdf>
3. Suárez Ubilla AR. *Respuesta a la corticoterapia en pacientes con trombocitopenia inmune en el Hospital Pediátrico Roberto Gilbert Elizalde 2014-2015* (Doctoral dissertation, Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Medicina.). Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/10985>

4. Roque W. Trombocitopenia inmune primaria refractaria: opciones terapéuticas. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. [rev en internet]. 2012[citado 14 marzo 2017]; 28(4): [aprox 0. P.]. disponible en: <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/4>
5. González J, Quintero Z, Quintana A. Caracterización de pacientes con esplenectomía quirúrgica no traumática. Rev Finlay [revista en internet]. 2016[citado 14 Mar 2017]; 6(2): [aprox. 13 p.]. Disponible en: <http://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/435>

