

PTI en Pediatría

Consenso 2010

Hospital Exequiel González Cortés : Dra. Alejandra Figueroa

Hospital San Juan de Dios : Dra Paola Kabalán

Hospital Sótero del Río : Dr Alejandro Lastra

Hospital San Borja Arriarán : Dra. Ana María Quiroga

Hospital Luis Calvo Mackenna : Dra. Rosario Silva

Hospital Roberto del Río : Dra. Patricia Verdugo.

Generalidades

- PTI → enfermedad hematológica autoinmune más frecuente en niños y adultos.

(Current Opinion in Pediatric 2008,20:8-16)

- Incidencia : 2-8 / 100.000 niños por año.
- Recuperación espontánea reportada en > 50% de los niños.

(Pediatric Blood Cancer 2006;47:665-667)

- Remisión Completa (plaquetas > 150.000) de al menos 2 / 3 de los casos a los 6 meses del diagnóstico, independiente del tto realizado

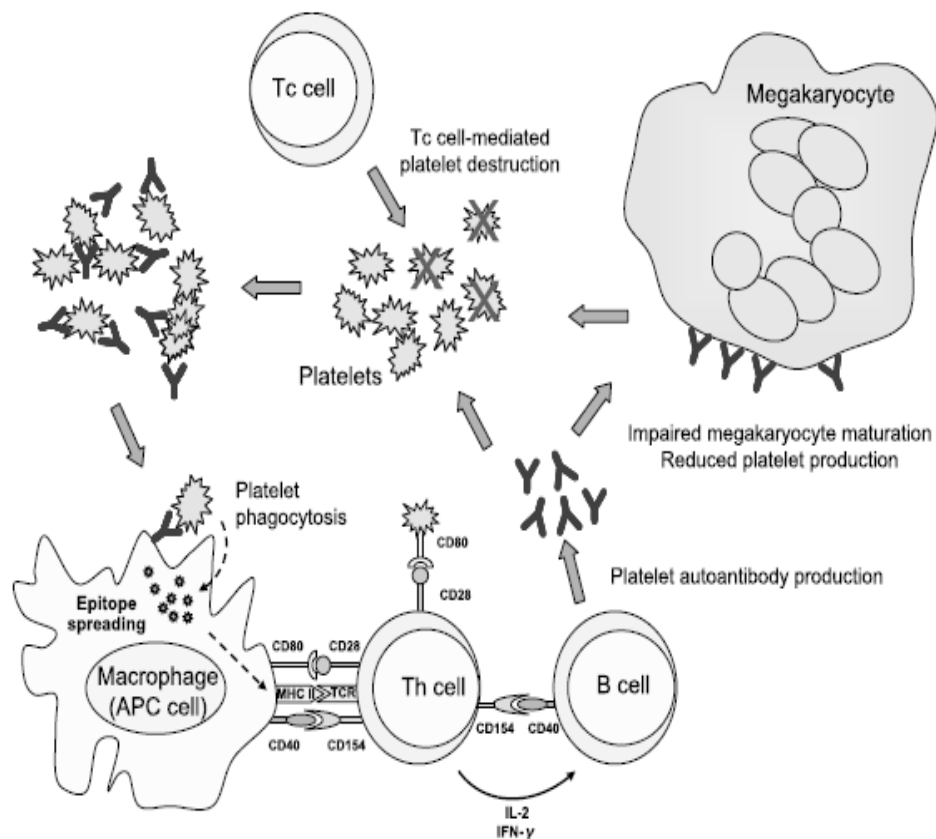
(Semin Thrombs Hemost 2003;29:605-17)

(Hematol Oncol Clin N Am 24 (2010) 249-273)

- Incluso hasta 70-90% de remisión completa antes de 12 meses del diagnóstico.
- Edad media : 5.7 años

(Lancet 2001;358:2122-2125, Registry-I, ICIS)

Fisiopatología



- Destrucción de plaquetas → es lo central en el PTI
→ no solo mediada por Ac
- Alteración en la producción de plaquetas:
 - Interferencia maduración por citoquinas
 - Acción directa de los Ac
 - Trombopoyesis inadecuada

(*Thomb Haemost* 2008; 99: 4-13)

(*Current Opinion in Pediatric* 2008,20:8-16)

Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group

Francesco Rodeghiero,¹ Roberto Stasi,² Terry Gernsheimer,³ Marc Michel,⁴ Drew Provan,⁵ Donald M. Arnold,⁶ James B. Bussel,⁷ Douglas B. Cines,⁸ Beng H. Chong,⁹ Nichola Cooper,¹⁰ Bertrand Godeau,⁴ Klaus Lechner,¹¹ Maria Gabriella Mazzucconi,¹² Robert McMillan,¹³ Miguel A. Sanz,¹⁴ Paul Imbach,¹⁵ Victor Blanchette,¹⁶ Thomas Kühne,¹⁵ Marco Ruggeri,¹ and James N. George¹⁷

BLOOD, 12 MARCH 2009 • VOLUME 113, NUMBER 11

International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia

Drew Provan,¹ Roberto Stasi,² Adrian C. Newland,¹ Victor S. Blanchette,³ Paula Bolton-Maggs,⁴ James B. Bussel,⁵ Beng H. Chong,⁶ Douglas B. Cines,⁷ Terry B. Gernsheimer,⁸ Bertrand Godeau,⁹ John Grainger,¹⁰ Ian Greer,¹¹ Beverley J. Hunt,¹² Paul A. Imbach,¹³ Gordon Lyons,¹⁴ Robert McMillan,¹⁵ Francesco Rodeghiero,¹⁶ Miguel A. Sanz,¹⁷ Michael Tarantino,¹⁸ Shirley Watson,¹⁹ Joan Young,²⁰ and David J. Kuter²¹

BLOOD, 14 JANUARY 2010 • VOLUME 115, NUMBER 2

Consensos Internacionales

- Nuevas definiciones:

Idiopático → Inmune (enfatisando el mecanismo inmune)

Primario → cuando no hay causa subyacente.

“Purpura” → es inapropiado, porque una gran proporción de casos no presenta síntomas (o son mínimos).

PTI → **T**rombocitopenia **I**nmune **P**rimaria

Recuento plaquetario < 100.000 xmm^3 → PTI

- Primario

- Trombocitopenia $< 100.000 \text{ x mm}^3$ sin alteración de las otras series hematológicas
- Ausencia de otras causas de trombocitopenia
- Diagnóstico de exclusión
- Presentación clínica variable: asintomática o sangramiento profuso

- Secundario

- Todas las otras trombocitopenias inmune que no sean PTI primario

PTI de reciente diagnostico

- Se utiliza en todos los pacientes al momento del diagnóstico.

PTI persistente

- Trombocitopenia persistente entre los 3 y 12 meses del diagnóstico, ya sea que no alcancen una remisión o no mantengan la remisión lograda en este período.

PTI crónico

- Trombocitopenia de más de 12 meses de evolución.

PTI severo

- Sangrado severo, independiente del recuento plaquetario y del tiempo de evolución.

Respuesta completa

- Plaquetas $> 100.000 \text{ x mm}^3$.

Respuesta parcial

- Plaquetas entre 30.000 y 100.000 x mm^3 y ausencia de sangrado

No respondedor

- Plaquetas $< 30.000 \text{ mm}^3$

Tratamiento

Objetivo

Controlar las manifestaciones hemorrágicas moderadas a severas, tratando de alcanzar un recuento plaquetario hemostáticamente seguro.

Generalidades

- 3% de los niños: síntomas clínicos significativos
- Sangramientos severos habitualmente se relacionan con recuento < 10.000 plaquetas
- La incidencia de hemorragia intracraneana (HIC) en niños es 0,1 – 0,5%.
- **No** es posible predecir que niño presentará HIC
- HIC no se relaciona con sangramiento mucocutáneo
- Informarles a los padres y paciente la vulnerabilidad a sangramiento con trauma leve.

Hematol Oncol Clin N Am 24 (2010) 249-273

Blood, 14 january 2010.Vol 115(2):168-186

Situaciones de emergencias

- Sospecha o evidencia de hemorragia intracraneana
- Hemorragia gastrointestinal o ginecológica con riesgo vital
- Epistaxis masiva incoercible
- Hemorragia pulmonar
- Trauma grave

Tratamiento de emergencias

- Metilprednisolona 30 mg/k/día EV (máx. 1g/d) por 3 días.
- Gamaglobulina 0.8-1g/k/d EV. Repetir a las 24 horas ante falta de respuesta (máx. 2gr/k).
- Asociar transfusión plaquetas 1U/ cada 5 kilos, cada 8 horas. Repetir tratamiento si a las 24 horas no se logra recuento plaquetario $> 50.000 \text{ x mm}^3$.

Opciones de tratamiento recomendadas por el consenso

- **PTI de reciente diagnóstico**

- Conducta expectante
- Tratamiento de primera línea

- **PTI persistente o crónico**

- Conducta expectante
- Tratamiento de primera línea
- Tratamientos opcionales

Tratamiento primera línea

- **Corticoides**

- Respuesta 70-80% entre 2 a 7 días
- Prednisona: 2mg/k/día por 2 semanas o 4 mg/k/d por 4 días

- **Gamaglobulina EV**

- Respuesta 80% entre 1 a 2 días
- Dosis: 0.8-1 gr/k en 1 día. Repetir si no hay respuesta a las 24 horas

Tratamientos opcionales (PTI persistente/crónico)

Dexametasona oral

Altas dosis de metilprednisolona

Rituximab

Terapias simples o combinadas con:

- Azatriopina
- Danazol
- Ciclosporina A
- Corticoides
- IgIV

Esplenectomía

- Cuando fracasa tratamiento de primera línea
- Elección de acuerdo a decisión del clínico