

Médica Sur

Volumen 10
Volume

Número 2
Number

Abril-Junio 2003
April-June

Artículo:




Púrpura trombocitopénica idiopática

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Médica Sur Sociedad de Médicos, AC.

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com

Púrpura trombocitopénica idiopática

Dra. Magali Herrera Gomar,* Dr. Norberto C Chávez-Tapia,* Dr. Javier Lizardi Cervera*

Resumen

Una mujer de 52 años de edad con púrpura trombocitopénica diagnosticada hace nueve años ha tenido dos recurrencias que revirtieron con tratamiento inmunosupresor. La última no tuvo respuesta al tratamiento y requirió la administración intravenosa de globulina inmune y globulina inmune anti-D. En esta ocasión, acude por presentar una cifra de plaquetas de $18,000 \text{ mm}^3/\mu\text{L}$ y dos hematomas, sin otros síntomas de sangrado activo. Su análisis de sangre muestra anemia también. No existen otras anormalidades. La púrpura trombocitopénica autoinmune es un desorden inmunológico caracterizado por la disminución en la cuenta plaquetaria y sangrado mucocutáneo. Se clasifica como primario o secundaria a una enfermedad concomitante o como aguda (de seis meses o menos de duración) o crónica. La púrpura trombocitopénica autoinmune en adultos es generalmente crónica, el inicio es insidioso, y aproximadamente dos veces más frecuente en mujeres que en hombres. Esta revisión se enfoca en el diagnóstico y manejo de la púrpura trombocitopénica autoinmune primaria.

Palabras clave: Púrpura trombocitopénica autoinmune.

Paciente femenino de 52 años de edad, originario y residente del Distrito Federal, dedicada al hogar, niega consumo de alcohol y tabaquismo. Inició hace 9 años con el primer cuadro caracterizado por petequias en boca, y cuello, sangrado gingival y sangrado ocular con una cuenta plaquetaria de $1,000 \text{ mm}^3/\mu\text{L}$ que remitió con tratamiento inmunosupresor. Posteriormente, hace 2 años presenta recurrencia de la sintomatología con una cuenta plaquetaria de $3,000 \text{ mm}^3/\mu\text{L}$, tratada con esteroides, inmunoglobulina y Ig anti D. Hace un mes acudió a este hospital por presentar únicamente sangrado gingival, petequias de aproximadamente 2 mm en ambas piernas y glúteos, no dolorosas, bien delimitadas que no desaparecían a la digitopresión y una cuenta plaquetaria de $6,000 \text{ mm}^3/\mu\text{L}$. Se fue de alta con $58,000$ plaquetas por $\text{mm}^3/\mu\text{L}$ y tratamiento inmunosupresor (dexametasona 100 mg cada 8 h). Acude nuevamente por presentar $18,000$ plaquetas por

Abstract

A 52-year-old woman with immune thrombocytopenic purpura diagnosed nine years ago has presented two recurrences relieved to immunosuppressant treatment. The last one did not have a good response to corticosteroids and require intravenous immune globulin and anti-D immune globulin. She was found to have thrombocytopenia ($18,000 \text{ mm}^3/\mu\text{L}$) and she had two hematomas without other bleeding symptoms. Her blood analysis showed mild anemia. No other laboratory abnormalities are identified. Immune thrombocytopenic purpura is an autoimmune disorder characterized by a low platelet count and mucocutaneous bleeding. It is classified as primary or secondary due an underlying disorder and acute (of six months or less in duration) or chronic. Immune thrombocytopenic purpura in adults is chronic, the woman are affected twice than man. This review focuses on the diagnosis and management of primary immune thrombocytopenic purpura.

Key words: Immune thrombocytopenic purpura.

$\text{mm}^3/\mu\text{L}$, refractarias a tratamiento, la presencia de dos hematomas, uno en tercio inferior externo del miembro pélvico izquierdo de aproximadamente $10 \times 5 \text{ cm}$ y otro en el costado izquierdo a la altura de T10 de $8 \times 3 \text{ cm}$, sin otros datos de sangrado, acude para tratamiento definitivo de la trombocitopenia (esplenectomía). Sus estudios de laboratorio muestran anemia normocítica normocrómica Hb 11.6 mg/dL, Hto 33.7 UI/L, VGM 87.7 UI/L, CMHB 30.2 UI/L, ADE 13.5 UI/L, con trombocitopenia de $3,000 \text{ cel}/\mu\text{L}$ de plaquetas, leucocitos totales $8.7 \text{ cel}/\mu\text{L}$, neutrófilos segmentados 91, linfocitos 8, monocitos 1.

Discusión

En artículos recientes se ha visto que el 50% de los pacientes debutan con una cuenta plaquetaria de $< 10,000$ plaquetas, con alto riesgo de hemorragias internas, sangrado gingival y petequias. Las trombocitopenias inmunológicas pueden clasificarse según su mecanismo patológico, el agente desencadenante o la duración de la enfermedad. El comienzo explosivo de

* Departamento de Medicina Interna.
Fundación Clínica Médica Sur, México, D.F.

una trombocitopenia grave después de recuperarse de un exantema viral o una enfermedad de las vías respiratorias superiores (PTI aguda) es un hecho frecuente en los niños y representa el 90% de los casos infantiles de trombocitopenia inmunitaria. El 60% de estos pacientes se recupera en 4 a 6 semanas y más del 90% lo hacen en 3 a 6 meses. La trombocitopenia inmunológica transitoria también es una complicación de algunos casos de mononucleosis infecciosa, toxoplasmosis aguda o infección por citomegalovirus y puede formar parte de la fase prodrómica de la hepatitis vírica y de la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). La PTI aguda es rara en los adultos y representa menos del 10% de los casos pospuberales de trombocitopenia inmunitaria. La PTI aguda está causada por inmunocomplejos formados por antígenos víricos que se han unido a los receptores Fc de las plaquetas, o por anticuerpos formados contra los antígenos víricos y que representan reacción cruzada con las plaquetas. Además de los trastornos víricos citados antes, el diagnóstico diferencial debe hacerse con las formas atípicas de la anemia aplásica, las leucemias agudas o los tumores metastáticos. Es esencial realizar un examen de la médula ósea para excluir estos trastornos que, en ocasiones se parecen a la PTI aguda.¹

La mayoría de los adultos presenta una forma más insidiosa de trombocitopenia, que puede durar años y que se conoce como PTI crónica. Afecta con más frecuencia a las mujeres entre 20 y 40 años de edad y predomina en los varones en una proporción de 3:1. Puede comenzar por un descenso brusco de la cifra de plaquetas que produce hemorragias, de forma parecida a la PTI aguda. No obstante, con frecuencia existen antecedentes previos de sangrado fácil con los roces o de menometrorragias. Estos pacientes presentan un proceso autoinmunitario por anticuerpos que se dirigen contra antígenos situados en el complejo de la glucoproteína IIb-IIIa o de la glucoproteína Ib-IX.³

Aunque la mayoría de los anticuerpos actúan como opsoninas y aceleran la eliminación de las plaquetas por las células fagocíticas, algunos anticuerpos se unen a los epitopos situados en regiones críticas de estas glucoproteínas y deterioran las funciones plaquetarias.²

Se han introducido varias pruebas para medir la IgG asociada a las plaquetas. Existen pocas situaciones clínicas en las que sea necesario el estudio de la IgG asociada a las plaquetas.¹

Una cifra baja de plaquetas puede ser la primera manifestación del lupus eritematoso sistémico o el pri-

mer signo de un proceso hematológico primario. Por este motivo, en todos los pacientes con PTI crónica debe realizarse un examen de la médula ósea y una determinación de anticuerpos antinucleares. Además, los pacientes con aumento de tamaño del hígado o del bazo, con adenopatías o con linfocitos atípicos deben someterse a pruebas serológicas dirigidas a investigar una hepatitis, el virus de Epstein-Barr, toxoplasmosis y VIH o de una complicación del SIDA plenamente desarrollado.¹

El tratamiento se debe adecuar a la edad y a la cifra de plaquetas que presenten en el momento, la incidencia de hemorragias intracraneales es mayor en los adultos que en los niños, quizá no se necesite un tratamiento específico salvo que haya menos de 20,000 plaquetas/ μ L o que ya existan hemorragias difusas. Habitualmente las hemorragias de los pacientes con PTI aguda o crónica se pueden detener con glucocorticoides, pero en casos poco frecuentes es preciso conseguir un bloqueo temporal de los fagocitos utilizando inmunoglobulina intravenosa (IGIV) o anti-RhD (WinRho). Aunque las preparaciones de anticuerpos son eficaces, se trata de un producto caro que debe reservarse para los pacientes con trombocitopenia intensa y hemorragias francas que no corresponden a otras medidas.³

La esplenectomía de urgencia suele reservarse para los pacientes con PTI aguda o crónica que están en un estado muy grave o desesperado y que no han respondido a ninguna de las medidas de tipo médico.¹

A los pacientes que presentan síntomas de PTI crónica se les suele tratar con 60 mg/día de prednisona durante 4 a 6 semanas, dosis que luego se disminuye paulatinamente a lo largo de unas cuantas semanas. En un 50% de los pacientes con PTI crónica se consigue normalizar la cifra de plaquetas administrando dosis altas de prednisona. Sin embargo, en la mayoría de ellos volverán a descender las plaquetas tras una serie de prednisona son candidatos para una esplenectomía programada. Estos pacientes son sensibles a los esteroides pero dependientes de ellos suelen responder a la esplenectomía y un 70% tendrá una cifra normal de plaquetas en la semana siguiente de la intervención. También hay pacientes que no responden a los glucocorticoides, pero mejoran con la esplenectomía. Algunos pacientes no responden a la esplenectomía porque no se ha extirpado un bazo accesorio. Otras veces, hay un pequeño bazo accesorio que crece, o bien se forma un nuevo foco esplénico a partir de las células esplénicas diseminadas durante el acto operatorio

que provoca que más adelante aparezca la trombocitopenia. En cualquier caso, la existencia de tejido esplénico se puede diagnosticar buscando un frotis sanguíneo los cuerpos de Howell-Jolly que aparecen en los eritrocitos de las personas asplénicas y que significan remanentes de cromatina (*Figura 1*). También se puede confirmar la persistencia de tejido esplénico por gammagrafía (*Figura 2*).

Los pacientes que siguen teniendo trombocitopenia después de la esplenectomía, o que recidivan meses o años después del tratamiento inicial se han tratado con diversos agentes inmunosupresores como azatioprina, ciclofosfamida, vincristina, vinblastina y ciclosporina. También se ha utilizado el danazol con cierto éxito. Todos estos fármacos pueden ser beneficiosos, pero es importante usarlos con prudencia debido a sus graves efectos secundarios. La IGIV puede producir meningismo y cefalea, y en algunos islotos ha detectado la presencia del virus C de la hepatitis. La anti-RhD puede causar hemólisis. Estos fármacos se deben usar temporalmente para elevar la cifra de plaquetas y como medida de sostén antes de las intervenciones quirúrgicas o antes del parto y el alumbramiento; no son sustitutos de la esplenectomía. Si un paciente no tiene datos de hemorragia activa y mantiene una cifra de plaquetas por encima de 20,000/mL, está indicada la abstención terapéutica, pues hay muchos pacientes con trombocitopenia crónica grave que han convivido con su enfermedad durante dos o tres decenios.

En este caso el tratamiento deberá dirigirse a mejorar la cifra de plaquetas, y esto requiere de prednisona en dosis de 1 a 1.5 mg/kg de peso al día, los rangos de respuesta van de 50 al 75%, muchas de ellas ocurren

en las primeras tres semanas.⁴ La globulina anti-D inmune (75 µg/kg) es igual de efectiva para los pacientes Rh + al momento de la presentación pero es considerablemente más cara y menos tóxica.

La globulina inmune intravenosa (1 g/kg por día por dos o tres días consecutivos) se utiliza para tratar sangrado interno o cuando la cuenta plaquetaria como en este caso es menor de 5,000 mm³ a pesar del tratamiento por varios días con esteroide o cuando la púrpura es progresiva o muy extensa. Aproximadamente el 80% de los pacientes responden, pero

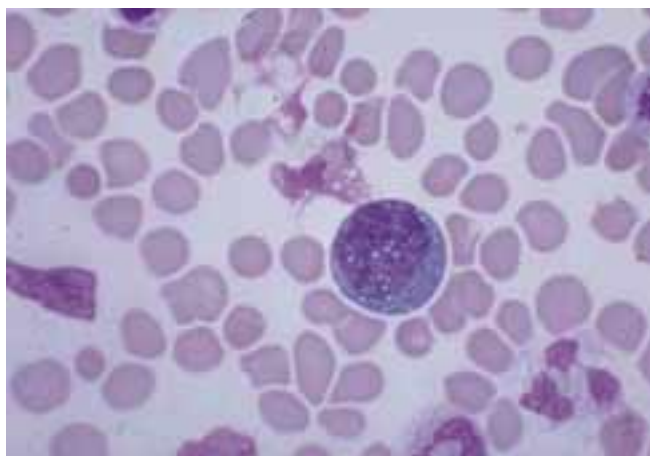


Figura 1. Linfocito plasmocitoide.

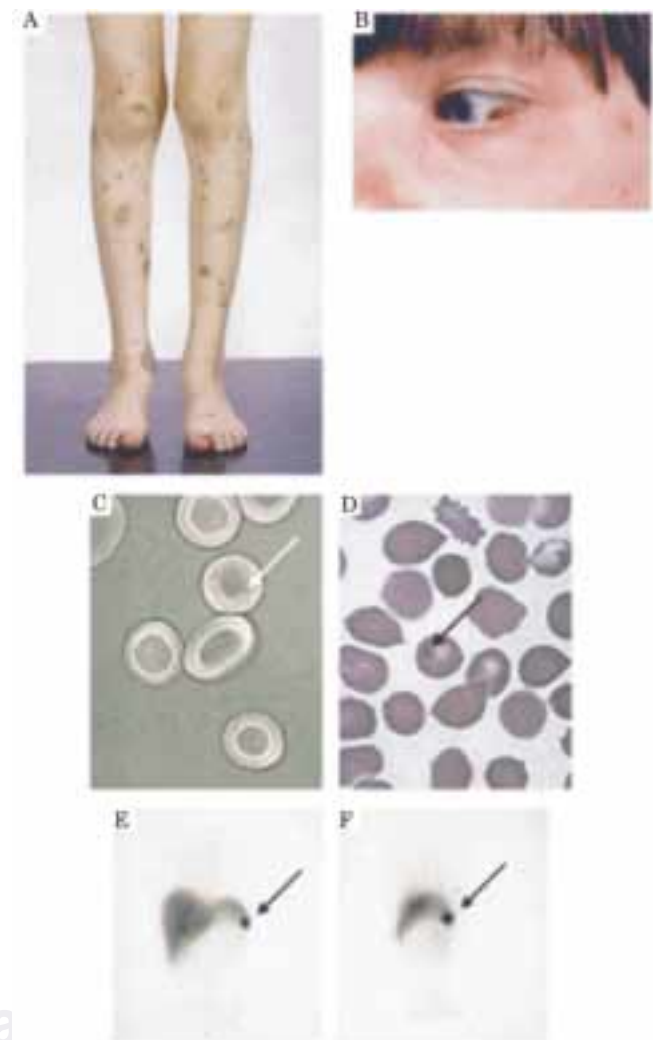


Figura 2. (A) Petequias y purpura en piernas en un niño con PTI. (B) Hemorragia conjuntival. (C) Cambios en eritrocitos después de esplenectomía. (D) Cuerpos de Howell-Jolly y moteados (remanentes de cromatina nuclear). Vista anterior (E) y lateral (F) que muestran bazo accesorio en eritrocitos marcados con Tc99m después de esplenectomía.

la remisión sostenida no es frecuente, y el costo de usar una inmunoglobulina inmune es considerable, puede haber insuficiencia renal o pulmonar y anafilaxis si los pacientes tienen deficiencia de IgA. Dos semanas antes de la esplenectomía los pacientes deben vacunarse contra *Haemophilus influenzae* tipo b y pneumococo, también se recomienda la vacuna contra el meningococo, para evitar sepsis posquirúrgica.¹

Referencias

1. Cines DB, Blanchette VS, Chir B. Immune Thrombocytopenic Purpura. *N Engl J Med* 2002; 347: 449-450.
2. George JN, el Harake MA, Aster RH. Thrombocytopenia due to enhanced platelet destruction by immunologic mechanisms. In: Beutler E, Lichtmann MA, Coller BA, Kipps TJ, eds. *Williams Hematology*. 5th ed. New York: McGraw-Hill, 1995: 1315-55.
3. Kuwana M, Kawakami Y, Ikeda Y. Suppression of autoreactive T-cell response to glycoprotein IIb/IIIa by blockade of CD40/CD154 interaction: implications for treatment of immune thrombocytopenic purpura. *Blood* 2003; 101: 621-623.
4. Di Paola JA. Immune thrombocytopenic purpura. *Pediatr Clin North Am* 49(5): 911-28.

Correspondencia:

Dra. Magali Herrera Gomar
Puente de Piedra No. 150.
Col Toriello Guerra. Tlalpan 14050
México, Distrito Federal
Subdirección Académica.
Tercer Piso de Hospitalización.

