



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina

PURPURA TROMBOCITOPENICA

DOCENTE: Dr. JEFFERY ANZHONY CRUZ ROBLES

ALUMNO: Jesus Alberto Perez Dominguez

MATERIA: Pediatría

CARRERA: MEDICINA HUMANA

SEMESTRE: 6 "A"

FECHA: 20 de Abril del 2021
Comitán de Domínguez, Chiapas

Purpura trombocitopenica idiopática

Ahora conocida como trombocitopenia inmune primaria, es una enfermedad autoinmune caracterizada por la presencia de anticuerpos dirigidos contra las plaquetas que ocasionan una destrucción acelerada de ellas en el sistema reticular. Se desconoce el mecanismo exacto.

Etiopatogenia

Presentación de una PTI es el efecto de un desequilibrio de la respuesta inmune por mecanismos desconocidos (ideopáticos).

- Hay una producción de anticuerpos antiplaquetarios (IgG) frente a algunas glicoproteínas de la membrana plaquetaria o una reacción Ag-Ac con depósito sobre la membrana plaquetaria.

- Una vez unido el anticuerpo a la membrana plaquetaria, las células del sistema mononuclear fagocítico (en el bazo), a través de receptores Fc de los macrófagos, captan las plaquetas y provocan su destrucción.

Sintomatología.

manifestaciones hemorrágicas cutáneo-mucosas, las lesiones purpúricas van desde pequeñas hasta grandes equimosis. Distribución de las lesiones son irregulares, hemorragias mucosas (epistaxis).

- Hemorragias digestivas, urinarias, meníngeas en niñas postmenstruales.
- No hay adenomegalias y visceromegalias.

Plan de estudios al momento del diagnóstico.

- Hemograma completo con recuentos de plaquetas y visualización del frotis de sangre periférica.
- Coagulograma básico: Tiempo de protrombina, TTPa, Tiempo de trombina.
- Serología viral: determinación mínima para Epstein-Barr, VIT. y hepatitis.
- Prueba de Coombs directa.
- Estudio de colágeno plásmico = pacientes > 10 años.

Tratamiento

La pauta habitual incluye la administración de:

- ① medicamento inmunosupresores que actúan disminuyendo la producción de anticuerpos y la capacidad de fagocitosis del sistema retículo endotelial (corticoides)
- ② Inmunoglobulinas que ejercen un doble mecanismo, bloqueando la fracción Fc de los macrófagos, \rightarrow su fagocitosis sobre las plaquetas unidas a los anticuerpos. Segundo efecto inmunomodulador sobre los LT y LB. y \rightarrow la producción de anticuerpos.

La sección de hematología pediátrica de la sociedad española de pediatría ha propuesto en esquemas de clasificación y tratamiento:

Grupo I: recuento inferior a $20 \times 10^9/L$ plaquetas y hemorragias activas en mucosas. Se recomienda administrar IGIV (Dosis $0.8 g/Kg$ de peso) y Valium en 24 hrs.; si persiste las hemorragias se añaden corticoides.

Grupo II: recuento inferior a $20 \times 10^9/L$ plaquetas Sin hemorragias activas en mucosas. Administrar de corticoides.

Grupo III: plaquetas de $20-50 \times 10^9/L$. actuar con controles periódicos. pasar al grupo II si muestra una tendencia a descender.

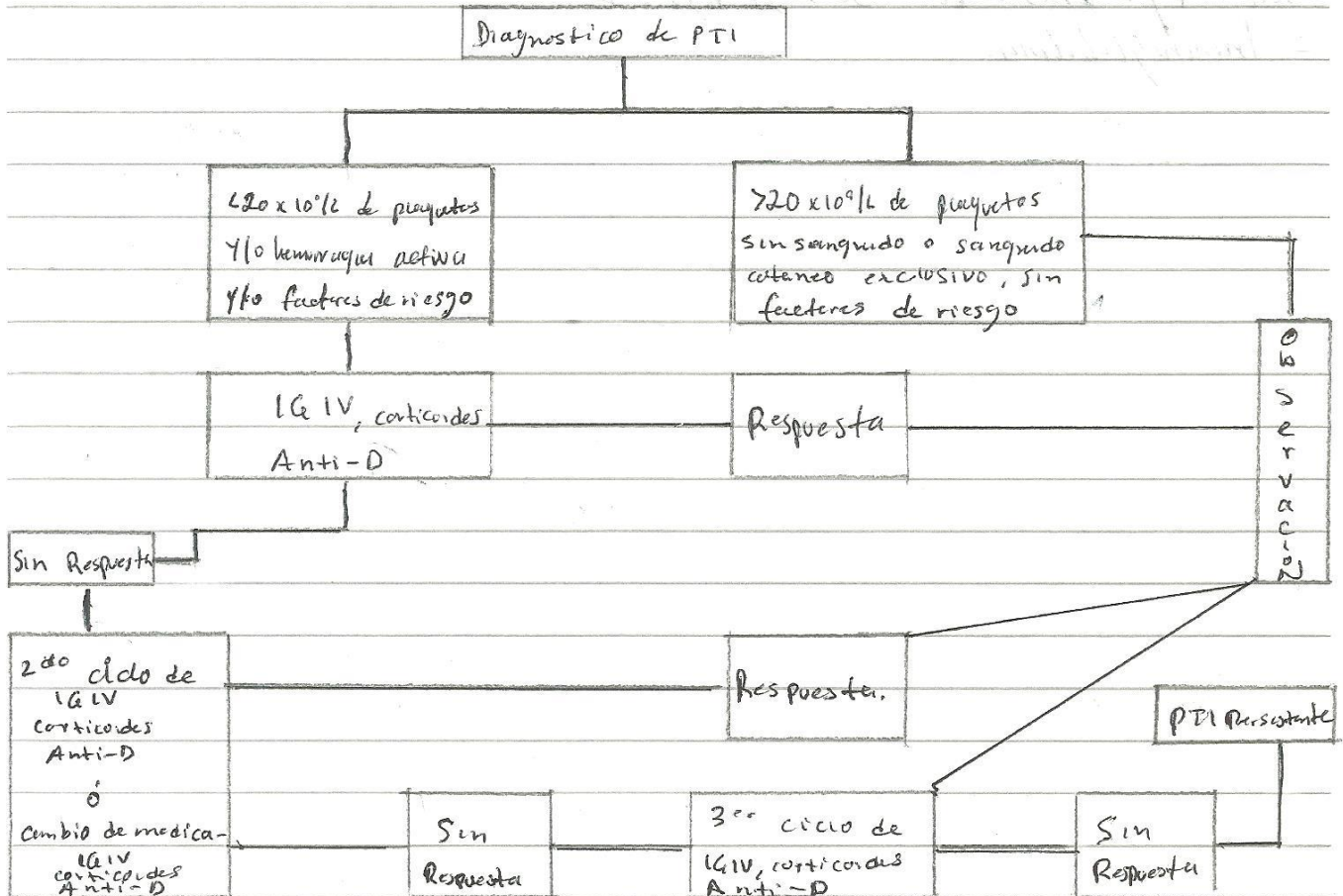
Grupo IV: recuento superior a $50 \times 10^9/L$ plaquetas. controles de regularidad para valoración de la evolución hasta el sexto mes.

Dosis de corticoides: prednisona ($1-4 mg/kg/24 h$) administradas cada 8 horas, con el fin de evitar la trombocitopenia grave, reducir a $2 mg/kg/día$ cuando las plaquetas $> 40 \times 10^9/L$

Tratamiento de trombocitopenia inmune de recién diagnosticado

Tratamiento	Dosis	Tiempo de respuesta	Permanencia (días)
Immunoglobulina a Intravenosa	1g/Kg/día x 2 días 0.8 g/Kg/día x 1 día	24-48 h Algo tardía	15-20 días
Prednisona Vía oral	4mg/Kg/día x 4 días 1-2/Kg/día x 14 días (dosis max. 180 mg/día)	3-5 días 5-7 días.	
Metilprednisona (Intravenoso)	30 mg/Kg/día x 2-3 días. Dosis max. 1g.	3-5 días	recuerda rápida
Dexametasona (vía oral)	20-40 mg/m ² /día Dosis máxima. 40 mg x 4 días	3-5 días	
Immunoglobulina anti-D (Rh+)	50-75 mcg/Kg/dosis Vía intravenosa única dosis	4-5 días	15-20 días. Produce un descenso de Hb de 0.5-2g/dl.

Algoritmo para el tratamiento de trombocitopenia inmune de recién diagnosticado



Esplenectomía

Activa por un débil mecanismo; por la eliminación del principal órgano donde se destruye las plaquetas y secundariamente, por la eliminación del principal órgano productor de anticuerpos.

- complicaciones = infección sistémica fulminante.

- luego de haberse realizado la esplenectomía, deben recibir profilaxis diaria con penicilina o amoxicilina por VO o mensual con penicilina benzatina por vía IM.

Tratamiento de Segunda línea

- ciclosporina 5 mg/kg/día, luego 10 mg/kg/día, o tacrolimus 4 mg/kg/día.

- Rituximab 475 mg/m² semana durante 4 semanas.

- metilprednisolona 30 mg/kg/día

- Inmunoglobulina.

BIBLIOGRAFÍA

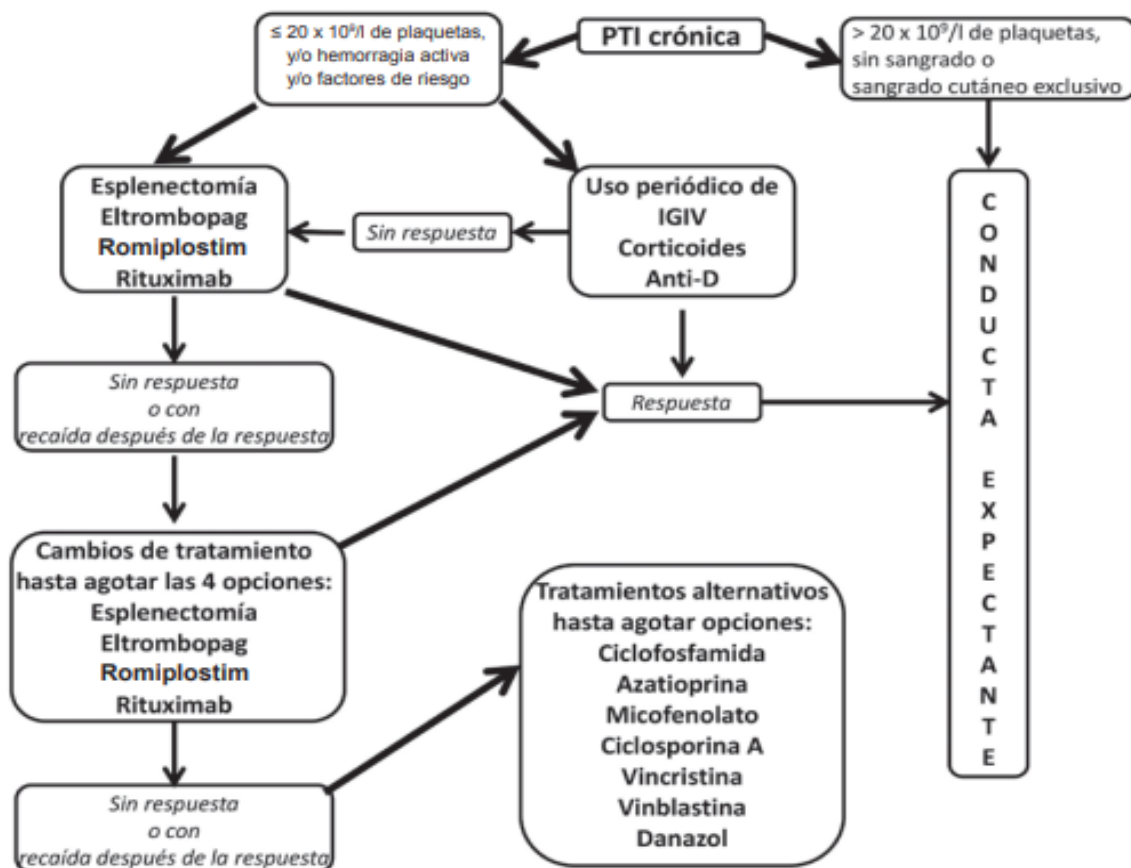
- (2021). Retrieved 16 May 2021, from https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/consensos_trombocitopenia-inmune-guia-de-diagnostico-y-tratamiento-91.pdf.

Anexos

TABLA 4. Opciones de tratamientos alternativos para trombocitopenia inmune refractaria

Druga	Dosis	Respuesta	Tiempo hasta la respuesta	Observaciones
Ciclofosfamida	1,5 g/m ² /dosis, por vía intravenosa, cada 4 semanas.	50 %	De 1 semana a 4 meses.	De 2 a 4 dosis en total.
Azatioprina	2-3 mg/kg/día, por vía oral.	60 %	De 1 a 6 meses.	Dosis máxima: 150 mg/día.
Micofenolato Mofetil	1 g, 2 veces por día, por 3-4 semanas.	45-75 %	De 4 a 6 semanas.	
Ciclosporina A	5 mg/kg/día la primera semana; luego, 2-3 mg/kg/día, por vía oral.	50-80 %	De 3 a 4 semanas.	Se debe ajustar según ciclosporinemia (hay que mantener entre 100 y 200 ng/ml). Se debe vigilar la función renal.
Vincristina	0,02 mg/kg/semana, por vía intravenosa.	10-75 %	De 1 a 2 semanas.	Dosis máxima: 2 mg. Total: 3 dosis.
Vinblastina	0,1 mg/kg/semana, por vía intravenosa.	10-75 %	De 1 a 2 semanas.	Dosis máxima: 10 mg. Total: 3 dosis.
Danazol	2-3 mg/kg/día, por vía oral.	40-60 %	De 14 a 90 días.	

FIGURA 3. Algoritmo para el tratamiento de la trombocitopenia inmune crónica



PTI: trombocitopenia inmune; IGIV: inmunoglobulina G intravenosa.