

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS Y
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

The seal of the Universidad de San Carlos de Guatemala is a circular emblem. It features a central figure, likely a saint or historical figure, seated and holding a book. Above the figure is a crown. The seal is surrounded by a circular border containing the Latin text "CAROLINA ACADEMIA COACTEMALENSIS INTER CÆTERAS ORBIS CONSPICUA".

**CARACTERIZACION DEL TRATAMIENTO DE LA PURPURA
TROMBOCITOPENICA IDIOPÁTICA EN LA POBLACIÓN ADULTA
DEL HOSPITAL ROOSEVELT**

RODOLFO GUTIÉRREZ BARTLETT

Tesis
Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Medicina Interna
Para obtener el grado de
Maestro en Medicina Interna
Marzo 2012

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

LA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El Doctor: Rodolfo Gutiérrez Bartlett

Carné Universitario No.: 100016377

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro en Medicina Interna, el trabajo de tesis **"Caracterización del tratamiento de la purpura trombocitopenica idiopática en la población adulta del Hospital Roosevelt"**.

Que fue asesorado: Dra. Silvia Torselli

Y revisado por: Dra. Vivian Karina Linares Leal

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para marzo 2012.

Guatemala, 13 de marzo de 2012



Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.

Director
Escuela de Estudios de Postgrado



Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.

Coordinador General
Programa de Maestrías y Especialidades

/lamo

2ª. Avenida 12-40, Zona 1, Guatemala, Guatemala

Tels. 2251-5400 / 2251-5409

Correo Electrónico: especialidadesfacmed@gmail.com

Guatemala, Enero 2012

Doctor

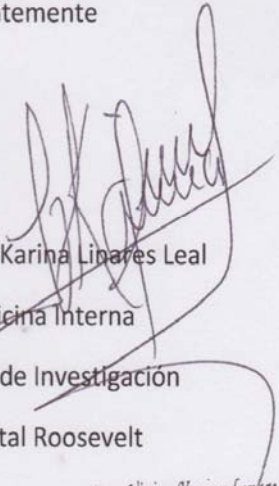
Henry Briones

Maestría en Medicina Interna

Hospital Roosevelt

Por este medio le envié el Informe Final de Tesis titulado Caracterización del Tratamiento de Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta del Hospital Roosevelt, perteneciente al Dr. Rodolfo Gutiérrez Bartlett, el cual ha sido revisado y Aprobado.

Sin otro particular, de usted deferentemente



Dra. Vivian Karina Linares Leal

Medicina Interna

Revisora de Investigación

Hospital Roosevelt

Dra. Vivian Karina Linares Leal MSc.
Medicina Interna
Col #7681

Guatemala, Enero 2012

Doctor

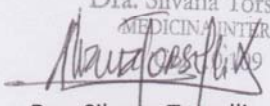
Henry Briones

Maestría en Medicina Interna

Hospital Roosevelt

Por este medio le envié el Informe Final de Tesis "Caracterización del Tratamiento de Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta del Hospital Roosevelt, perteneciente al Dr. Rodolfo Gutiérrez Bartlett, el cual ha sido revisado y Aprobado.

Sin otro particular, de usted deferentemente

Dra. Silvana Torselli S.
MEDICINA INTERNA

Dra. Silvana Torselli

Medicina Interna

Asesora de Investigación

Hospital Roosevelt

Guatemala, Febrero 2012

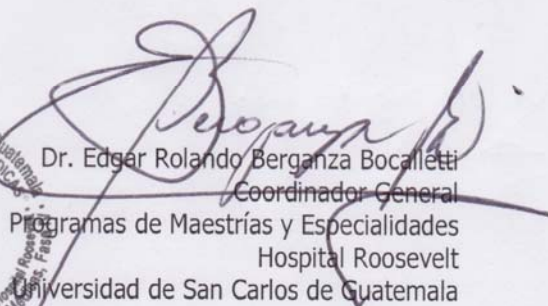
Doctor
Luis Alfredo Ruiz Cruz
Coordinador General
Programas de Maestrías y Especialidades

Por este medio le envié el Informe Final de Tesis "Caracterización del Tratamiento de Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta del Hospital Roosevelt", perteneciente al Dr. Rodolfo Gutiérrez Bartlett, el cual ha sido revisado y Aprobado.

Sin otro particular, de usted deferentemente



Dr. Henry Briones
Coordinador Maestría en Medicina Interna
Hospital Roosevelt
Universidad de San Carlos de Guatemala



Dr. Edgar Rolando Berganza Bocailletti
Coordinador General
Programas de Maestrías y Especialidades
Hospital Roosevelt
Universidad de San Carlos de Guatemala

ÍNDICE DE CONTENIDOS

	Pág.
I. Resumen	1
II. Introducción	2
III. Antecedentes	3
IV. Objetivos	18
V. Material y métodos	19
VI. Resultados	22
VII. Discusión	30
a. Conclusiones	33
b. Recomendaciones	34
VIII. Referencias	35
IX. Anexos	38

ÍNDICE DE TABLAS

Título de tabla	Página
1. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según edad, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	22
2. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según sexo, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	23
3. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según la Procedencia, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	24
4. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Tratamiento, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	25
5. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Evolución, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	26
6. Púrpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recaidas, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	27
7. Púrpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recuento Plaquetario, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	28
8. Cuadro de Púrpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Criterios de Mal Pronóstico al Tratamiento, durante los meses de enero a Octubre 2009	29

ÍNDICE DE GRÁFICAS

Título de Gráfica	Página
1. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según edad, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	22
2. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según sexo, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	23
3. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según la Procedencia, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	24
4. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Tratamiento, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	25
5. Púrpura Trombocitopénica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Evolución, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	26
6. Púrpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recaidas, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	27
7. Púrpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recuento Plaquetario, durante los meses de Enero a Octubre de 2009	28

RESUMEN

En esta Investigación se realizó la caracterización del tratamiento de la Púrpura Trombocitopenica Idiopática, con un Método Descriptivo; se realizó durante el primer año de la investigación el Protocolo, luego el segundo año se inició el Trabajo de Campo, el cual consistió en evaluar durante un año a todos los pacientes con diagnóstico de PTI y a evaluar las papeletas, y se llevó a cabo la descripción de la evolución del tratamiento y el recuento plaquetario de los pacientes.

Luego de terminar la recolección de todos los datos, se realizó el informe final y el análisis de los mismos. Evidenciando el tratamiento que se utilizó, la evolución de los pacientes, y las Recaídas según el tratamiento establecido.

Se tabularon los datos y se analizaron por medio de Epiinfo. Por lo que se procedió a realizar conclusiones y recomendaciones de la investigación; y se pudo evidenciar cuáles son los criterios de mal pronóstico en estos pacientes; y que tratamiento se debe establecer según el recuento plaquetario y el evento agudo que se presentó.

INTRODUCCIÓN:

La purpura trombocitopénica inmune (PTI) se presenta con una incidencia de 4-6 casos por 100.000 niños menores de 15 años, siendo las características clínicas por lo general bien determinadas y la presentación habitualmente aguda y de alguna forma auto limitada. (2)

En ocasiones se manifiesta asociada a otro tipo de enfermedades, infecciosas, conectivopatías, enfermedades linfoproliferativas e incluso después del trasplante de progenitores hematopoyéticos. La presentación aloinmune en el periodo neonatal y la purpura post transfusión se deben diferenciar de este gran grupo, así como las inducidas por fármacos, más frecuentemente en la edad adulta.

Este trabajo se realizó porque no existe una caracterización detallada del tratamiento de la Purpura Trombocitopénica Idiopática en el departamento de Medicina Interna del Hospital Roosevelt, he aquí la motivación para realizarlo.

Es importante mencionar que este trabajo consiste en la caracterización del tratamiento de la Purpura Trombocitopénica Idiopática; se detallaran las características demográficas de cada uno de los pacientes, pero se hará énfasis en el tratamiento que cada paciente tiene establecido.

También es importante mostrarles que este trabajo de investigación nos detalló cada tratamiento por separado, pues la evolución de los mismos y las recaídas de los pacientes.

ANTECEDENTES

La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) se presenta con una incidencia de 4-6 casos por 100.000 niños menores de 15 años, siendo las características clínicas por lo general bien determinadas y la presentación habitualmente aguda y de alguna forma autolimitada.⁽²⁾

En ocasiones se manifiesta asociada a otro tipo de enfermedades, infecciosas, conectivopatías, enfermedades linfoproliferativas e incluso después del trasplante de progenitores hematopoyéticos. La presentación aloinmune en el periodo neonatal y la purpura pos transfusión se deben diferenciar de este gran grupo, así como las inducidas por fármacos, más frecuentes en la edad adulta.⁽⁵⁾

A lo largo de esta exposición se hará un breve recuento histórico de la enfermedad, comentaremos los aspectos básicos del diagnóstico y cuadro clínico, describiremos de forma puntual los fundamentos fisiopatológicos de esta entidad y por ultimo revisaremos las controversias sobre la necesidad o no de determinadas pruebas complementarias, sobre el tratamiento más adecuado en cada situación y sobre la necesidad o no de hospitalización de estos pacientes.⁽³⁾

RECUESTO HISTORICO

Desde la primera descripción en 1735 por Werlhof de una enfermedad hemorrágica como "morbus maculosus hemorrhagicus"⁽¹⁾, el diagnóstico y tratamiento de la PTI ha estado en constante debate. En un principio y hasta no hace muchos años, la PTI se denominaba, púrpura trombocitopénica idiopática. Se consideraba una enfermedad hemorrágica que ocurría tanto en niños como en adultos y de la que se desconocía la etiopatogenia.

La primera esplenectomía con éxito se llevó a cabo en Praga en 1916, casi 200 años más tarde de su primera descripción, tal y como fue referida por Kaselson (2), actitud terapéutica actualmente vigente con un sinnúmero de matizaciones en cuanto al momento oportuno para llevarla a cabo.

A partir de 1950, la teoría del mecanismo inmunopatogénico de la PTI fue cada vez más convincente y así Harrington en 1951 después de autoadministrarse plasma de una paciente con PTI, desarrolló la enfermedad de forma transitoria.

En 1980 se comprueba que la administración de Inmunoglobulinas intravenosas (IgG IV) aumentaba los recuentos plaquetarios tanto en las formas agudas como en las crónicas de la PTI ⁽⁴⁾. Posteriormente se comenzaron a detectar autoanticuerpos antiplaquetarios específicos que corroboraron este mecanismo como el desencadenante de la enfermedad ^(5,6).

Tradicionalmente la PTI se clasifica en cuanto a su forma de presentación en aguda con una evolución inferior a los seis meses y crónica, ambas formas, como hemos visto, se consideran secundarias a un fenómeno inmunológico ⁽⁴⁾.

DIAGNOSTICO

La PTI es la causa de trombopenia más frecuente en la edad infantil. En el 80-90% de los niños se presenta como un episodio agudo hemorrágico que por lo general se soluciona en unos pocos días o semanas y por definición dentro de los primeros seis meses de evolución. El recuento de plaquetas suele estar por debajo de 30.000 mm³. No se aprecia variación en cuanto al sexo. Existe un pico de incidencia entre los 2 y 5 años. Habitualmente se recogen en la historia clínica antecedentes de infección vírica, bacteriana o inmunizaciones previas en las últimas 2y 5 años. Habitualmente se recogen en la historia clínica antecedentes de infección vírica, bacteriana o inmunizaciones previas en las últimas 2-6 semanas antes del diagnóstico.

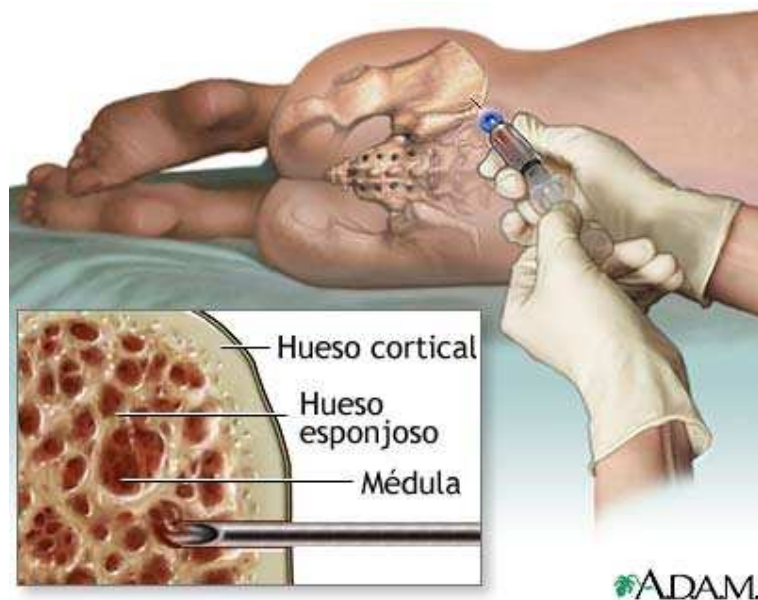
La forma crónica, mas insidiosa en su debut tal y como ocurre en los adultos, suele presentarse en niños mayores de 7 años con una sintomatología clínica y analítica más suave. Su frecuencia se estima en un 1-4 % dela PTI y las recurrencias son muy poco frecuentes ⁽⁴⁾.

Las manifestaciones hemorrágicas por lo general dependen de la intensidad de la trombocitopenia. La hemorragia cerebral (HC), que es la complicación más grave de la PTI es poco frecuente y se dan cifras por todos conocidas de 0.5 a 1%, sobre todo en relación con la persistencia de la trombopenia severa en los primeros días de la enfermedad y también en las formas crónicas como posteriormente comentaremos. Esta complicación ha motivado de alguna forma los constantes debates del tratamiento actual dirigido a lograr un rápido ascenso del recuento plaquetario ^(2, 7, 8,9).

En 1996, la Sociedad Americana de Hematología (ASH), publico una amplia revisión de la PTI intentando poner en funcionamiento una guía práctica para el diagnóstico y actitud terapéutica de esta entidad tanto en el niño, en el adulto y en la

mujer embarazada, con el fin de facilitar los caminos a seguir en cada momento ⁽¹⁰⁾. Esta referencia nos llevará a consultarla en repetidas ocasiones junto a otras referente a las críticas que se has dado con posterioridad. ⁽¹¹⁾

En una aspiración de médula ósea se extrae una pequeña porción de la misma. El procedimiento es molesto, pero tanto los niños como los adultos lo pueden tolerar bastante bien. La médula ósea se puede examinar para determinar la causa de la anemia, la presencia de leucemia u otro cáncer o la presencia de algunas “enfermedades de almacenamiento”, en las cuales los productos metabólicos se almacenan en ciertas células de la médula. En el caso de la púrpura trombocitopénica Idiopática utiliza como una prueba de exclusión y así determinar que si se cursa con este tipo de PTI.



La efectividad del recambio plasmático en la PTT probablemente está relacionado con la eliminación de los multímeros de Fv W de gran tamaño, de los anticuerpos contra la ADAMTS13 y el remplazo de la actividad de la enzima. 15,25 Sin embargo, es necesario enfatizar que el recambio plasmático ha demostrado ser efectivo aún en pacientes que no presentaban déficit severo de la ADAMTS13.¹⁰

Con el uso de plasma fresco congelado (PFC) a razón de 30mL/kg de peso el primer día y 15mL/kg de peso los días siguientes, se han obtenido algunas remisiones de la enfermedad. En la actualidad, su indicación se reserva para aquellos casos que no está disponible el recambio plasmático de manera inmediata. ¹²

Algunos autores han utilizado el sobrenadante del crioprecipitado como remplazo en el recambio plasmático, con el criterio de lograr una mayor efectividad con el uso de un producto deficiente Fv W. sin embargo, estudios más recientes han demostrado que el PFC es efectivo para el recambio plasmático.¹⁸

Las complicaciones del recambio plasmático no son frecuentes y los beneficios superan en gran medida los riesgos; la mayoría están relacionados con la inserción de un catéter: hemorragia, sepsis y trombosis venosa.

Otras medidas terapéuticas han sido ensayadas desde hace años cuando eran desconocidos los elementos fisiopatológicos de esta enfermedad, y aun con recomendadas por algunos autores en determinados casos, principalmente el uso de inmunosupresores, particularmente los corticosteroides y otras drogas como la Ciclofosfamida, Vincristina y Cyclosporina.¹³

Se ha recomendado el uso de corticosteroides asociados con el recambio plasmático en aquellos pacientes con PTT grave y títulos altos de inhibidores de la ADAMTS13.⁴² así como en los casos que existe agravamiento del cuadro clínico después de suspendido el recambio plasmático o en pacientes que hacen recaída de la enfermedad después de obtener una remisión.^{10,15}

El uso sistemático de corticosteroides asociado con el recambio plasmático, ha sido utilizado por algunos autores, con el criterio de que el recambio plasmático tendría solo un efecto temporal, si se tiene en cuenta la posible base autoinmune de la enfermedad, y en ese caso, el tratamiento inmunosupresor podría alcanzar una respuesta más duradera.^{4,9} Sin embargo, el uso de este tratamiento no está avalado por ensayos clínicos randomizados.

Otra de las medidas terapéuticas anteriormente utilizadas es la esplenectomía, que ha tenido algún efecto beneficioso, ya que disminuye la producción de autoanticuerpos y podría de alguna manera alterar los mecanismos de eliminación de los complejos ADAMTS13-inhibidor.⁵⁰ En la actualidad su eficacia es muy discutida.

Recientemente se han comunicado algunos pacientes con PTI refractaria en los que se han obtenido remisiones clínicas con el uso de Rituximab (anticuerpos monoclonal anti-CD20).²⁴ Ojeda-Urbe y colaboradores, 42 obtuvieron buenos resultados en una paciente con PTT con el uso combinado de Rituximab y Vandesina.

A pesar del éxito obtenido en algunos casos, las remisiones alcanzadas con el tratamiento con Rituximab no siempre han sido mantenidas, y se han observado recaídas. Estos hallazgos y el escaso número de pacientes tratados, permiten solo considerar a este agente terapéutico como un tratamiento adicional de la PTT.¹²

Con el estudio de genética molecular de la ADAMTS13 se ha podido conocer su secuencia génica, lo que abre posibilidades de producción futura de formas recombinantes de esta enzima para uso clínico.¹⁷

El esclarecimiento en los últimos años de los aspectos fisiopatológicos de la PTT, se ha reflejado de manera particular en el tratamiento de estos pacientes, y ha determinado un cambio sustancial en la supervivencia con una disminución marcada de la mortalidad en una enfermedad en que un porcentaje muy alto de casos era fatal.

FISIOPATOLOGIA DE LA PTI

Las manifestaciones de la enfermedad son consecuencia de la destrucción precoz de las plaquetas al estar unidas a anticuerpos específicos del propio paciente, de forma que estos inmunocomplejos van a ser captados por la fracción Fc de los macrófagos del sistema reticuloendotelial (SER), principalmente del bazo, lo que producirá su destrucción precoz ⁽²⁾. La severidad de la trombopenia es reflejo del balance entre la producción por los megacariocitos y su acelerada desnutrición, demostrada mediante técnicas radioactivas con Cr 51 o Indio 111 sobre las propias plaquetas ⁽¹²⁾.

En la PTI aguda los anticuerpos se producen como respuesta normal a la infección desencadenante. Estos anticuerpos, posiblemente tiene una reacción cruzada con la plaquetas o con los propios megacariocitos, acelerando su lisis. En la forma crónica los anticuerpos se dirigen contra las glicoproteínas de la membrana plaquetaria y son en estas formas donde se detectan con mayor frecuencia titulaciones altas y las recurrencias son más elevadas ^(2, 7, 13, 14, 15). Hoy día existe consenso en aceptar este modelo de regulación inmune para la PTI ^(16, 17, 18, 19).

A pesar del gran número de estudios realizados, durante mucho tiempo no fue posible explicar adecuadamente el origen de la formación de microtrombos plaquetarios en la PTT.

Hace 2 décadas, se observó por primera vez la presencia de un aumento de multímeros de Fv W de gran tamaño en el plasma de estos pacientes.¹⁴ Se conoce que estos grandes multímeros tienen una mayor capacidad para reaccionar con las plaquetas, inducir la agregación plaquetaria y provocar la trombosis microvascular, por lo que se les ha atribuido un papel central en la patogenia de la PTT.^{6, 15}

Recientemente se ha relacionado la existencia de un exceso de multímeros de Fv W de gran tamaño en pacientes con PTT con el hallazgo de una disminución de la actividad de una enzima, la ADAMTS13, metaloproteasa con dominios similares a la trombospondina-1, responsable de la degradación de los multímeros de Fv W.¹⁶ a esta enzima le corresponde el número 13 de la familia de enzima ADAMTS de los que se conocen 19 tipos.¹⁷

La ADAMTS13 regula el tamaño de los multímeros de Fv W cuando este factor es liberado de las células endoteliales y aún se encuentra unido con estas células. No se conoce si puede ejercer su acción proteolítica cuando el Fv W se encuentra en el plasma.¹⁶

Se ha sugerido que la PTT hereditaria es consecuencia de mutaciones de genes ligados a la ADAMT13¹⁸ y que la PTT adquirida es habitualmente causada por anticuerpos que inactivan esta enzima.¹⁹ Sin embargo, los mecanismos que desencadenan la PTT adquirida no están totalmente aclarados.^{15, 20} y se han implicado otros elementos en su patogenia como la presencia de anticuerpos anti-glicoproteína IV que inhiben la unión de la ADAMTS13 a la célula endotelial,^{8,21} daño endotelial²² y presencia de inductores de la agregación plaquetaria.²³

CONTROVERSIAS EN RELACIÓN CON LA UTILIZACIÓN DE:

- 1. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**
- 2. HOSPITALIZACIÓN AL DIAGNÓSTICO**
- 3. DODALIDADES TERAPÉUTICAS**
- 4. COSTOS ECONÓMICOS**

1. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Desde hace aproximadamente cinco años la Sociedad Española de Hematología Pediátrica, puso en funcionamiento el primer Protocolo para el manejo de la PTI en la infancia al cual nos adherimos un importante grupo de especialistas y por tanto gran parte

de los centros hospitalarios donde esta patología se da con mayor o menor frecuencia(20). Probablemente hasta este momento cada uno de los profesionales actuaba de acuerdo a su propia experiencia y siguiendo las diferentes guías, más de opinión que de evidencia, que la literatura nos permitía consultar ^(10, 11, 15, 17, 18).

- **ASPIRADO DE MÉDULA ÓSEA**

Tanto la ASH ⁽⁶⁾ como Corrigan ⁽¹⁷⁾, y Imbach y Khüner ⁽¹⁸⁾ proponen el no hacer el aspirado a toda presunta PTI siempre y cuando las características clínicas, la seguridad del estudio de sangre periférica y la respuesta al tratamiento lo aconsejen. En ocasiones algunas de las propuestas proponen que este estudio se realice antes de instaurar un tratamiento con corticoesteroides ^(21, 22), por el contrario determinados autores proponen hacerlo cuando no hay respuesta al tratamiento instaurado o si han transcurrido 3-6 meses de evolución ^(14,18).

Evidentemente ante la mínimaduda la realización del aspirado está obligada o, si una esplenomegalia y/o una neutropenia son concomitantes en el momento del debut ^(10, 11, 21,22).

Lilleyman ⁽⁸⁾, en una puesta al día sobre esta fascinante entidad remarca que el diagnóstico se hace sobre la exclusión de otras enfermedades no confirmadas por los exámenes complementarios y/o por la ausencia de datos en la exploración, tales como trombocitopenia congénita, fallo medular tipo anemia de Fanconi, aplasia medular adquirida o la propia leucemia, además de las conectivopatías o enfermedades autoinmunes que pueden plantearse en el diagnóstico diferencial. En general un cuadro clínico en un niño con buen estado general, petequias y/o hematomas de aparición brusca asociado a trombocitopenia pueden ser datos más que suficientes para la confirmación.

Sin embargo, dado el conocimiento cada vez mayor, entre los padres y familiares, de las diferentes enfermedades, y con el fin de asegurar el excluir determinadas entidades con pronóstico peor, son muchos los grupos que sistemáticamente llevan a cabo el aspirado medular al diagnóstico ⁽²³⁾.

- **OTRAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Dentro de los exámenes complementarios que debemos realizar al ingreso, todos aceptamos y estamos obligados a hacer un estudio de la sangre periférica, la cifra baja de plaquetas con ausencia de otras alteraciones en el resto de las series nos puede

confirmar la sospecha clínica. Pero... ¿son necesarias todo el resto de pruebas complementarias? Probablemente no y sobre todo en el momento inicial ^(10, 24).

Sería adecuado por el contrario realizar nuevos exámenes complementarios dependiendo de la evolución, así Imbach ⁽¹⁸⁾ propone nuevos estudios en niños donde la PTI persiste a los 3-6 meses de evolución y añade las pruebas que cree entonces necesarias llevar a cabo.

De cualquier forma las diferentes guías prácticas referidas en la literatura ^(8, 10, 11) pueden servirnos de ayuda a la hora de tomar la actitud correcta sobre los exámenes a realizar en cada momento de la evolución de la PTI.

En 1999, Sutor ⁽²⁵⁾ discutió la veracidad del recuento plaquetar en determinadas circunstancias, criticando las recomendaciones de la ASH, a la hora de iniciar un determinado tratamiento según la cifra de plaquetas ⁽¹⁰⁾.

Personalmente pensamos que la controversia en estos dos puntos iniciales, los exámenes complementarios y el del aspirado de médula ósea, deberían ser de alguna manera base para poder establecer los fundamentos de un posible nuevo estudio a nivel nacional sobre la PTI que nos permitiera simplificar a la vez que asegurar la certeza de esta enfermedad en cuanto a su seguimiento y su actitud inicial.

2. HOSPITALIZACION

¿Conviene o no hospitalizar a todos los niños con PTI?.

En una serie de 427 pacientes ⁽¹⁷⁾, el 82% de los pacientes estudiados fue ingresado en su primera consulta. Debemos tener en cuenta que el criterio de ingreso es diferente en USA y Europa. En USA el paciente habitual con PTI es tratado ambulatoriamente incluso aunque se le practique aspirado medular y/o tratamientos orales o intravenosos. El ingreso en este continente se reserva para niños menores de 1-2 años que precisan terapias parenterales y/o transfusiones repetidas ^(10, 22).

No disponemos por el momento de datos concretos de nuestro país de que es lo que ocurre con las PTI, pero parece que la mayor parte de aquellos con cifras por debajo de 50.000 mm³ son ingresados. Esta situación deberá ser valorada en el futuro con el fin de evitar un alto número de ingresos innecesarios.

3. MODALIDADES DE TRATAMIENTO

Entramos por ultimo en el mayor de los debates con respecto a la PTI que es el del tratamiento. Como referíamos en la introducción, el objetivo del tratamiento es el alcanzar lo antes posible un recuento de plaquetas lo suficientemente adecuado para evitar las consecuencias más graves que derivan de la trombopenia y que no es otra que la HC. La ASH en el trabajo de George ⁽¹⁰⁾ planifica según el cuadro clínico y el momento de iniciarlo. Imbach y Khüne en 1998 ⁽¹⁸⁾ proponen, quizás con más sencillez y de forma muy esquemática, un sistema de estadios dependiendo de los dos parámetros ya mencionados, que condicionarían la actitud terapéutica (Tabla III).

Estos mismos autores ante el mejor conocimiento de la inmunopatogénesis de la PTI, revisan nuevas pautas de tratamiento que han ido potenciándose en los últimos años: IgIV, inmunoglobulina anti-D, alfa interferón, etc. Sin olvidar los corticoesteroides, citostáticos y por supuesto la esplenectomía.

En la revisión de Bolton-Maggs ⁽¹¹⁾ sobre el estudio llevado a cabo en el Reino Unido, el 76% de los pacientes tenían poca sintomatología, no se recogían casos de HC y únicamente un 3% presentaba enfermedad severa. A pesar de todo un 60% fueron tratados con el fin de aumentar el recuento plaquetario.

Esteroides y las IgIV fueron utilizados en la misma proporción. Por el contrario en USA, las IgIV son habitualmente el tratamiento de primera línea ⁽¹⁶⁾.

El principal mensaje que se puede extraer es que el tratamiento debe realizarse dentro del contexto clínico y biológico y no solo dependiendo del recuento de plaquetas. Probablemente de esta manera se podría reducir el número de pacientes en los que se indica tratamiento de entrada. Por lo general el grupo de Hematólogos pediátricos del Reino Unido así como algunos americanos creen que la ASH insiste demasiado en el recuento de plaquetas sin dar demasiada importancia al cuadro clínico implicando mayor hospitalización y tratamientos ⁽¹¹⁾.

Uno de los mejores estudios multicéntricos realizados hasta la actualidad es el Canadiense (9) con cuatro pautas de tratamiento randomizadas (Tabla IV): anti-D, dos esquemas de IgIV y corticoides orales. Dosis de IgIV de 0.8 gr. /kg. son suficientes para el tratamiento en la edad infantil y el tiempo que tarda la cifra de plaquetas en alcanzar

valores por encima de 20.000 mm³ fue de 1 a 3 días en comparación con los 3 a 5 días para los no tratados.

De esta forma Blanchette y cols ⁽⁹⁾ concluyen diciendo que esta dosis es la perfecta para la actuación inicial en la PTI del niño, propuesta también promulgada por la ASH, aunque quizás con dosis algo más altas ⁽¹⁰⁾. Bussel y Cines ⁽²⁶⁾ al igual que Imbach y cols ⁽¹⁴⁾ consideran que la prednisona a 2-4 mg/kg./día, metilprednisolona a 30 mg/kg. x 3 días, IgIV a 0.8 gr./kg./día x 1 o 2 días y anti-D a 75 microgramos/kg. son las pautas que más acortan la duración de la trombopenia severa al compararlos con pacientes que no reciben tratamiento. La combinación de Ig IV y corticoides pueden tener efectos sinérgicos. Recomiendan en general a todo niño con PTI aguda y cifras por debajo de 20.000 mm³ tratarlos con Ig IV y metilprednisolona 1-3 días hasta alcanzar recuentos superiores a 20-30.000 mm³.

Si la respuesta no cumple estas premisas debe replantearse el diagnóstico y completar el estudio. Las transfusiones de plaquetas deben reservarse para hemorragias agudas graves.

En cuanto a la evolución, estos autores prefieren seguir el tratamiento con corticoides a 1-2 mg/kg. durante 2-3 semanas considerándolo aceptable desde el punto de vista económico y poco tóxico, e incluso aplicar dicho tratamiento en días alternos. Cuando las dosis de esteroides se mantienen a 0.2 mg/kg. durante más de 2 meses, piensan que la anti-D IV o las IgIV son las pautas de elección, y opinan que estas terapias se requerirán a demanda sin establecer una periodicidad concreta, pudiendo prolongarlas hasta los doce meses si se mantiene la respuesta y retrasando en la medida de lo posible la esplenectomía. ⁽¹³⁾

De este modo se pueden rescatar un número elevado de pacientes que remiten espontáneamente. Danazol, Alcaloides, azatioprina, etc... son pautas más utilizadas en fase crónica y en adultos que evitaban cirugías precoces. ⁽⁰⁹⁾

En los últimos artículos revisados cada vez se apoya más la utilización de la inmunoglobulina anti-D. Scaradavou ⁽²⁷⁾ expone esta terapia como beneficiosa y de amplia difusión en PTI aguda, dado que hasta un 85% de la población es Rh+. Justifica el mecanismo de acción similar al de las Inmunoglobulinas al formarse inmunocomplejos que se fijan a la fracción Fc del sistema fagocítico con mayor afinidad que las Inmunoglobulinas libres.

También debemos señalar que la rapidez de acción en acortar la trombopenia es menor que con la IgIV y los corticoides ⁽⁹⁾ pero como tratamiento posterior es factible, exento de efectos secundarios a excepción de hemólisis por lo general leves. El coste como posteriormente comentaremos es menor. En cuanto a la IgIV se puede decir que tienen poca toxicidad, un alto índice de eficiencia y presentan la posibilidad de curar la enfermedad ⁽¹⁷⁾.

Resolver el riesgo de HC es fundamental aunque quizás a expensas de costes altos tal y como refiere Lilleyman con la IgIV, y/o efectos secundarios con la IgIV y los corticoides, según la encuesta de la British Society for Haematology ⁽²⁸⁾. Encuentra 14 casos de HC, es decir menos de 1 por año. Todos tenían un recuento bajo al ingreso. Trece de 14 presentaban menos de 10.000 mm³ pero 8 de los 14 presentaban otros factores de riesgo sobreañadidos: traumatismo craneal, test de Coombs positivo, quimioterapia previa etc. De los 14, cinco se encontraban en fase de cronicidad y lo más interesante fue que solamente uno de los 14 pacientes no había seguido ningún tipo de terapia. Esta referencia no tiene otra finalidad que preguntamos si no estaremos tratando demasiados pacientes para evitar un problema extremadamente infrecuente aunque no por eso exento de gravedad. ⁽¹²⁾

En los pacientes que presentaban más de 50.000 plaquetas, el diagnóstico es incidental y, en general no requieren tratamiento farmacológico. Entre 30.000 y 50.000 plaquetas se detectan sangrados abundantes ante mínimos traumas y el tratamiento consiste en la administración de prednisona 1 a 2 mg/kg/día por 2 a 6 semanas, con una respuesta entre el 55% y el 77% de los pacientes al día 14 y una remisión completa entre el 35 y el 46%. Si las manifestaciones clínicas son escasas, se puede optar por una conducta expectante.

Entre 10.000 y 30.000 plaquetas, los pacientes presentan equimosis y petequias en forma espontánea y el tratamiento puede realizarse con prednisona 1 a 2 mg/kg/día, dexametasona 40mg/día por 4 días (85% de respuesta al décimo día y 50 % de respuesta a 30 meses) o con Anti inmunoglobulina-D (75 ug/kg)⁶. Si el paciente persiste con menos de 30.000 plaquetas se debe evaluar:

1. Presencia de sangrado activo: se debe utilizar Inmunoglobulina Intravenosa (1 a 2 g/kg/día por 2-3 días), metilprednisolona (1 g/día por 3 días) o esplenectomía.

2. Ausencia de sangrado activo: se puede utilizar Prednisona, Danazol (10-15 mg/kg-/día), Dapsona (75-100 mg/día) o inmunoglobulina anti-D endovenosa. Si persistiera la plaquetopenia(<a 30.000 plaquetas) se debe realizar esplenectomía.

Con más de 30.000 plaquetas, se ha de discontinuar el tratamiento.

- Cuando el paciente presenta signos de sangrado mayor o síntomas neurológicos se debe administrar metilprednisolona 1g/día por 3 días a pasar en 20 a 30 minutos, en combinación con Inmunoglobulina 1g/kg/día por dos a tres días y se debe transfundir plaquetas en dosis de hasta tres veces de las indicaciones habituales. Aunque con la administración de Inmunoglobulinas se logra un mayor recuento plaquetario y un mayor número de pacientes con plaquetas mayores a 50.000 entre los días 2 y 5, al año del tratamiento no hay diferencias en cuanto a remisión se refiere.

PURPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE CRÓNICA REFACTARIA

Si los pacientes presentan un recuento plaquetario de 30.000 por mm³ o más no requiere tratamiento, ya que el riesgo de sangrado es escaso. Sin embargo, los pacientes con menos de 30.000 plaquetas por mm³ tienen un riesgo de sangrado mayor del 15% y un riesgo de hemorragia fatal del 3% por año (especialmente los mayores del 15% y un riesgo de hemorragia fatal del 3% por año (especialmente los mayores de 60 años y aquellos con menos de 20.000 por mm³). Por lo tanto, este grupo de pacientes con PTI crónica refractaria al tratamiento inicial (incluida la esplenectomía) requiere de tratamiento de segunda línea. Son aproximadamente el 30% de los casos de PTI, y el tratamiento está dirigido a un recuento plaquetario entre 30.000 y 50.000 por mm³, con la droga menos nociva, y con la menor dosis de mantenimiento se han propuesto varios esquemas, entre ellos:

1. Inhibidores del clearance plaquetario: Prednisona, alcaloides de la vinca, Danazol, inmunoglobulina endovenosa.
2. Drogas inmunosupresoras: Azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina.
3. Agentes experimentales. Anticuerpos contra CD20, anticuerpos contra CD154, tronbopoyetina, trasplante de medula ósea. 7, 1, 8

Las indicaciones para realizar esplenectomía en enfermedades hematológicas están bien establecidas en la actualidad y se han comentado en diversos trabajos. ¹

Nuestra serie tiene porcentajes de morbilidad y mortalidad en rangos similares que han sido descritos en otros estudios de cirugía abierta.² Existe una serie anterior del mismo hospital, efectuada en la década de los 80, en la que la morbilidad fue de un 15% y no hubo mortalidad, solo comparable a un estudio con mayor número de pacientes con morbilidad de 12% y mortalidad de 0%^{3,4} en el artículo publicado por Sigler y colaboradores se reporta una morbilidad del 13 al 29 %, y mortalidad del 3 al 27%, siendo esta la serie más grande registrada en México.

En esta revisión la cirugía laparoscópica tuvo cifra de morbilidad y mortalidad muy elevada comparada con la experiencia publicada en la literatura. El presente trabajo incluyó un reducido número de pacientes, lo que hace imposible una comparación estadística.⁶⁻¹⁰

La respuesta hematológica posterior a la esplenectomía debe tomarse con cautela, pues la mejoría de los parámetros bioquímicos depende del diagnóstico original. Mientras que en padecimientos como la púrpura trombocitopénica idiopática, esferocitosis hereditaria, anemia hemolítica autoinmune y síndrome de Fisher-Evans, la respuesta es completa en más del 70% de los casos; en los trastornos mielo y linfoproliferativos alcanza sólo un 50%. Para asegurar una respuesta hematológica adecuada y evitar las recidivas, en toda esplenectomía es indispensable explorar la cavidad abdominal en busca de bazo accesorios, los cuales deben extirparse.⁵

El padecimiento que se presentó con más frecuencia fue la púrpura trombocitopénica idiopática, lo cual coincide con lo registrado en estudios multicéntricos de Latinoamérica y de la literatura en general.^{11,12}

La frecuencia de bazo accesorios concuerda con la que se han encontrado en los pacientes con enfermedad hematológica. Se detectaron en un 66.6% de los sujetos sometidos a cirugía laparoscópica y el 7.6% de los casos sometidos a cirugía abierta.

La detección de los mismos fue posible en ambos grupos; sin embargo, existen referencias de que en cirugía laparoscopia es difícil la detección de bazo accesorios.¹³

En México, un estudio comparativo no demostró tejidos esplénico residual en los pacientes sometidos a laparoscopia, estudiados mediante Centellografía, ni recidivas secundarias a esplenosis.¹⁴

Comparativamente, el peso del bazo la técnica quirúrgica, la edad del paciente u la evolución pos-operatoria, son determinantes para el tiempo quirúrgico. En centros especializados actualmente se indica que la laparoscopia es el mejor procedimiento en pacientes con bazos pequeños y púrpura trombocitopénica idiopática. Sin embargo, se han realizado procedimientos descritos como informe de casos clínicos en pacientes con esplenomegalia con buenos resultados.

En los enfermos con bazo crecido, obesidad, síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y abscesos esplénicos es útil el recurso de la embolización previa a la cirugía laparoscópica, lo cual se recomienda en bazos mayores de 20cm de longitud.¹⁵⁻¹⁷

No existen trabajos publicados que incluyan casos de cirugía de urgencia intervenidos mediante laparoscopia, por los que en pacientes graves y factores asociados no deberá realizarse esta técnica; la indicación absoluta en estos casos hasta el momento es la cirugía abierta.¹⁸ Nuestra serie incluye casos de niños operados con cirugía abierta. En la actualidad es posible el procedimiento mediante vía laparoscópica; sin embargo, debemos ser cautelosos al respecto.¹⁹

En el caso particular de la leucemia de células peludas, es importante señalar que algunas series señalaban, hasta 1994, a la esplenectomía como tratamiento de primera línea; sin embargo, con el advenimiento de los análogos de las purinas como la 2-clorodeoxiadenosina (Cladribine), utilizada en el tratamiento de la tricoleucemia desde 1987, ha reemplazado a la esplenectomía y ha surgido como el tratamiento de elección desde 1994 a la fecha con excelentes resultados y tasas de remisión completa con bajo índice de recaídas.²⁰

La esplenectomía por enfermedad hematológica está bien fundamentada y tiene indicaciones precisas. El manejo debe ser multidisciplinario para obtener mejores resultados. Todos los pacientes deben recibir antibióticos profilácticos e inmunización. Los mejores resultados se han obtenido con cirugía abierta, siendo esta el estándar de oro con rangos aceptables de morbilidad.

La cirugía laparoscópica tiene un lugar en casos seleccionados y puede ser realizada en pacientes jóvenes, sin factores mórbidos asociados, con diagnóstico de púrpura trombocitopénica idiopática y bazo menor de 20 cm y 400 g.

El cirujano que la realice deberá tener entrenamiento en técnicas de cirugía laparoscópica avanzada y especial interés en pacientes con esta patología. Los casos que ameritan cirugía de urgencia deben ser sometidos a procedimientos abiertos.

OBJETIVOS

Realizar una caracterización (tipo de tratamiento, Evolución de cada tipo, edad, Sexo) del tratamiento de la Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta del Hospital Roosevelt.

MATERIAL Y METODOS

MATERIAL: Pacientes con diagnóstico de Purpura Trombocitopenica Idiopática.

METODO: Descriptivo.

POBLACION: El total de un año; 500 pacientes.

MUESTRA: Es de 160 pacientes, la cual se obtuvo por medio de la siguiente fórmula:

$$N = \frac{N.P : q}{\frac{(N-1)(LE)^2 + P.q}{4}}$$

RECURSOS:

Recurso Humano:

1. Responsable: Dr. Rodolfo Gutiérrez Bartlett.
2. Asesor: Dra. Silvana Torselli.
3. Unidad de Hemato-Oncología del Hospital Roosevelt.

Recurso Institucional:

1. Hospital Roosevelt.

RECURSOS MATERIALES:

Equipo y Materiales:

1. Papelerías

CRITERIOS DE INCLUSION:

- Pacientes con diagnóstico de Purpura Trombocitopenica Idiopática.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Pacientes a quienes no se les ha hecho diagnóstico de Purpura Trombocitopenica Idiopática.
- Todos los pacientes con Diagnostico de Purpura que no sea Idiopática.

COSTOS:

- Ninguno.

VARIABLES

Variables	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Escala De Medición	Unidad de Medición
Edad	Tiempo que una persona ha vivido, desde que nació.	Descriptivo	Cuantitativa	Nominal	Descriptivo
Sexo	Condición orgánica que distingue al varón de la mujer	Masculino o Femenino	Cualitativa	Nominal	Masculino Y Femenina
Tratamiento	Conjunto de medios que se emplean para curar o aliviar a un enfermo	Descriptivo	Cualitativo	Nominal	Descriptivo
Corticoesteroides Exógenos	Son análogos estructurales de dobles enlaces, disminuyen la actividad minirelcorticoide y mejora glucocorticoide.	Descriptivo	Cualitativa	Nominal	Descriptivo
Inmunoglobulina	Son Inmunomoduladores que producen bloqueo por anticuerpos antiidiotípicos contra GPIIb/IIIa, y disminución de la fagocitosis de plaquetas por estimulación de FcgRII en macrófagos	Descriptivo	Cualitativa	Nominal	Descriptivo
Esplenectomía	Es una cirugía que se requiere para extraer el bazo.	Descriptivo	Cualitativa	Nominal	Descriptivo

Inmunosupresor	Es una Sustancia química que produce la Inmunosupresión del Sistema Inmune	Descriptivo	Cualitativa	Nominal	Descriptivo
-----------------------	---	--------------------	--------------------	----------------	--------------------

RESULTADOS

Cuadro No. 1

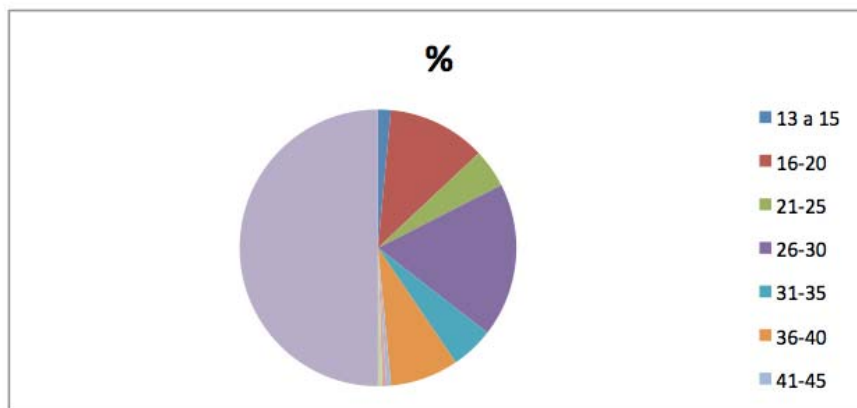
Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según edad, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

Edad	Frecuencia	%
13 a 15	5	3
16-20	37	23
21-25	14	9
26-30	60	36
31-35	16	10
36-40	27	16
41-45	1	1
46-50	1	1
>50	1	1
Total	162	100

Fuente: Boleta Recolectora.

Grafica No. 1

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según edad, durante los meses de Enero a Octubre de 2009



Fuente: Cuadro No. 1

Cuadro No. 2

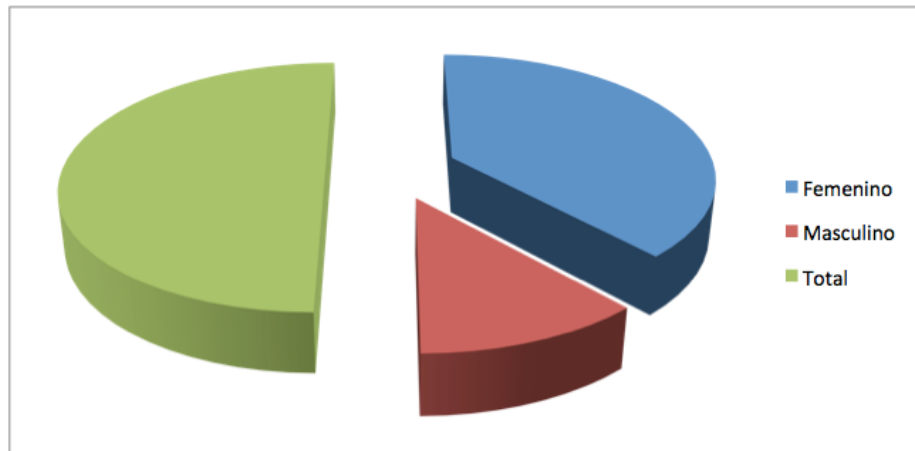
Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según sexo, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

Sexo	Frecuencia	%
Femenino	124	76.50
Masculino	38	23.50
Total	162	100

Fuente: Boleta Recolectora.

Grafica No. 2

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la poblacion adulta enel Hospital Roosevelt según el sexo, durante los meses de Enero a Octubre a 2009



Fuente: Cuadro No.2

Cuadro No. 3

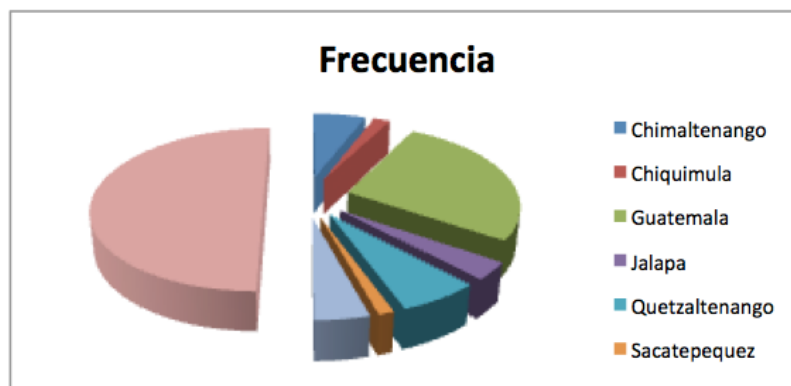
Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según la Procedencia, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

Procedencia	Frecuencia	%
Chimaltenango	19	11.70
Chiquimula	6	3.70
Guatemala	87	53.70
Jalapa	11	6.80
Quetzaltenango	21	13.00
Sacatepequez	4	2.50
Suchitepequez	14	8.60
Total	162	100

Fuente: Boleta recolectora.

Grafica No. 3

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la poblacion adulta enel Hospital Roosevelt según la Procedencia, durante los meses de Enero a Octubre a 2009



Fuente: Cuadro No. 3

Cuadro No. 4

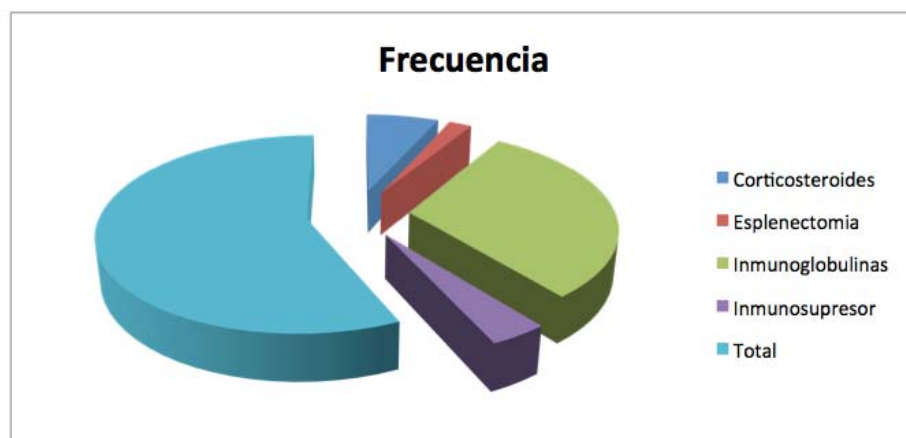
Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Tratamiento, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

Tratamiento	Frecuencia	%
Corticosteroides	19	11.70
Esplenectomia	6	3.70
Inmunoglobulinas	87	53.70
Inmunosupresor	11	6.80
Total	162	100.00

Fuente: Boleta recolectora.

Grafica No. 4

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la poblacion adulta enel Hospital Roosevelt según Tratamiento, durante los meses de Enero a Octubre a 2009



Fuente: Cuadro No. 4

Cuadro No 5

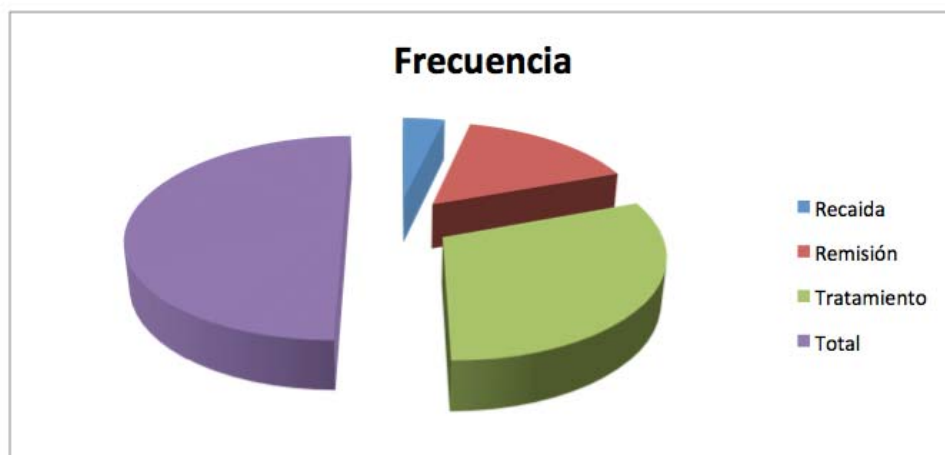
Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Evolución, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

Evolución	Frecuencia	%
Recaída	12	7.40
Remisión	51	31.50
Tratamiento	99	61.10
Total	162	100.00

Fuente: Boleta recolectora.

Grafica No. 5

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la poblacion adulta enel Hospital Roosevelt según Evolución, durante los meses de Enero a Octubre a 2009



Fuente: Cuadro No. 5

Tabla No 6

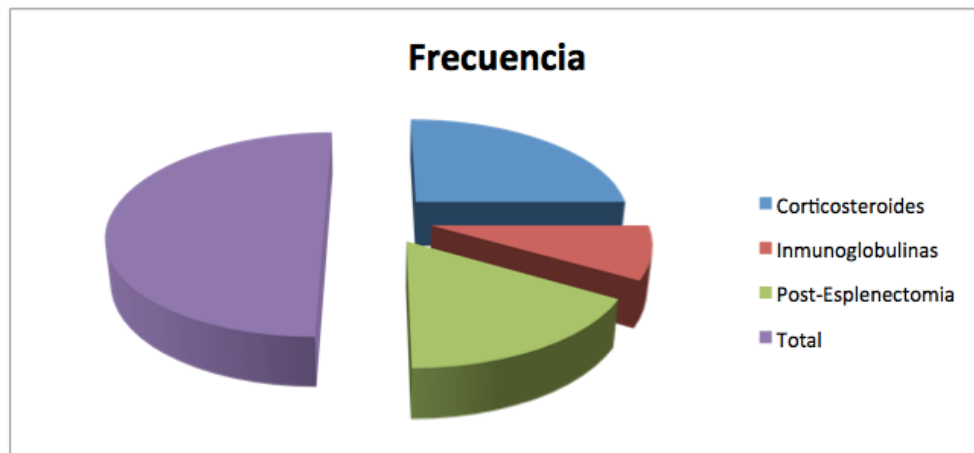
Tabla de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recaidas, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

Recaidas	Frecuencia	%
Corticosteroides	6	50.00
Inmunoglobulinas	2	16.70
Post-Esplenectomia	4	33.30
Total	12	100.00

Fuente: Boleta recolectora.

Grafica No. 6

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopatica en la poblacion adulta enel Hospital Roosevelt según Recaida, durante los meses de Enero a Octubre a 2009



Fuente: Cuadro No. 6

Cuadro No. 7

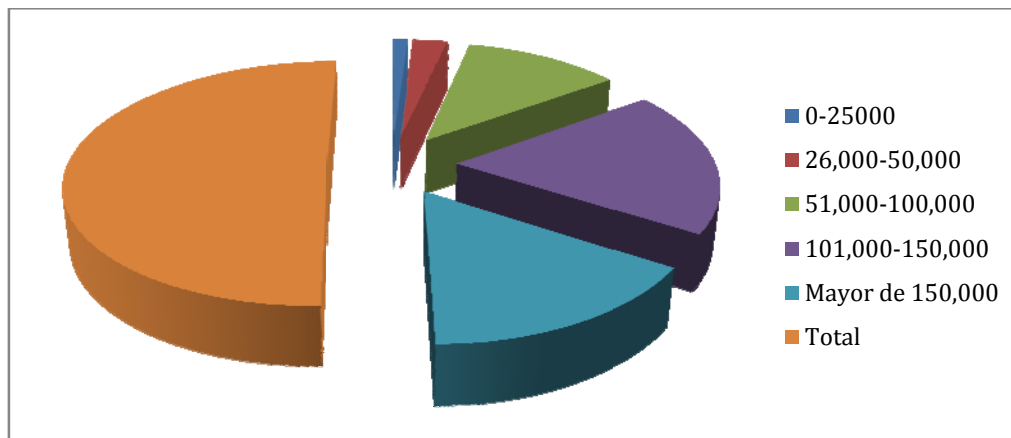
Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recuento Plaquetario, durante los meses de Enero a Octubre de 2009

No. Plaquetas	Frecuencia	%
0-25,000	4	2.50
26,000-50,000	8	5
51,000-100,000	37	23
101,000-150,000	62	38
Mayor de 150,000	51	31.50
Total	162	100

Fuente: Boleta recolectora.

Grafica No. 7

Grafica de Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Recuento Plaquetario, durante los meses de Enero a Octubre de 2009



Fuente Cuadro No. 7

Cuadro No. 8

Cuadro de Purpura Trombocitopenica Idiopática en la población adulta en el Hospital Roosevelt según Criterios de Mal Pronóstico al Tratamiento, durante los meses de enero a Octubre 2009

Criterios de Mal Pronostico	Frecuencia	%
Trombocitopenia < 25,000	4	22
Hemorragia Intracraneana	2	11
Recaída	12	67
Total	18	100

Fuente: Boleta recolectora.

DISCUSIÓN

Se encontró en el primer cuadro que la edad con mayor incidencia fue entre los 26 y 30 años de edad con un 36% respectivamente, seguiste de los pacientes con 16 a 20 años en un 23%, por lo que se puede evidenciar que la edad más afectada es parecida a lo que nos describen en la literatura, ya que se presenta en un grupo etario más joven.

En el cuadro No. 2 se evidencia que el sexo femenino es el de mayor incidencia por el momento con un 76.5%, por lo que predomina el sexo femenino, y si coincide con la literatura, ya que se describe que la relación entre mujer y hombre es de 4/1.

En el cuadro No. 3 que el lugar de mayor procedencia fue la Ciudad Capital con un 53.7%, seguido de Quetzaltenango en un 13% y Chimaltenango también con 11.7%, aquí se podría mencionar que es una enfermedad en la que hay más incidencia en el área Urbana del País.

En el Cuadro No. 4 se puede evidenciar que el tratamiento más utilizado es el de Corticosteroides en un 66%, seguido de Esplenectomía en un 24% respectivamente. Es importante mencionar que 3 de 4 Esplenectomías presentan remisión completa. Por lo que es importante analizar que pacientes que no entran a remisión completa con tx médico debe recurrirse a esplenectomía y así evitar efectos secundarios de los corticosteroides.

En el Cuadro No. 5 se evidencia la evolución de los pacientes con los distintos tratamientos y se demuestra el grado de remisión el cual es de 31.50% en pacientes con cualquier tratamiento, importante mencionar que se encontró un 7.40% de recaída. Este porcentaje de recidiva se presentó en pacientes post-esplenectomía, que luego de 6 meses de realizada la misma iniciaron con trombocitopenia severa y sintomatología, por lo que se consideró recaída. En estos pacientes se realizó Centellograma abdominal, donde se evidencio un bazo accesorio. Por lo que se inició tratamiento nuevamente con esteroides.

La literatura actual evidencia que en pacientes con recaída post-esplenectomía, el tratamiento de primera línea son los Anti-CD20, o Danazol +Azitropina o Micofenolato. También mencionan el uso de Prednisona o Inmunoglobulinas IV.

Los Corticoesteroides representan el 61.10% de tratamientos establecidos, es el tx con mayor incidencia y han presentado buena evolución en un mayor porcentaje, pero si se han presentado recaídas con este tratamiento.

En el cuadro No. 6 se pueden observar las recaídas de los tratamientos establecidos y mencionados en el cuadro anterior. Se puede observar que 6 pacientes de 107 con tratamiento de corticosteroides ha presentado recaída. También podemos ver que 4 pacientes post-esplenectomía de un total 34 han presentado recaída, y se consideró que cursaron con un bazo accesorio. Y es importante mencionar que esto se correlaciona con la literatura, que menciona que de 4 esplenectomías 3 entran en remisión. Y por último se evidencia que de un total de 12 pacientes que tuvieron tratamiento con inmunoglobulinas 2 pacientes no respondieron adecuadamente.

Se considera que hay pacientes que cursan con tratamiento con prednisona, de tiempo prolongado hasta 10 años. Por lo tanto presentan muchos efectos secundarios por el uso de esteroides crónicos. En la actualidad se ha estado mejorando la sobrevida y calidad de vida de estos pacientes ya que se puede realizar Esplenectomía videolaparoscopica, la cual ha traído resultados interesantes, ya que 3 de 4 esplenectomizados se curan, y ya no tienen que continuar con el tratamiento con esteroides, lo cual mejora la calidad de vida de los pacientes. Pero se debe siempre realizar centellograma abdominal o eritrocitos marcados para evidenciar la existencia de estos bazos accesorios.

El cuadro No. 7 se muestra el recuento plaquetario de los pacientes con Purpura Trombocitopenica Idiopática, donde se evidencia que 12 pacientes presentan recuentos menores a 50 mil plaquetas, y 4 de ellos presentan menos de 25 mil plaquetas, y estos fueron los que presentaron hemorragias agudas, y la Hemorragia intracraneana fue la que comprometió mas la vida de los pacientes, con un pronóstico muy sombrío.

Los pacientes en los cuales se han usado Inmunoglobulinas o Inmunosupresor, es en los pacientes que presentan crisis agudas de trombocitopenia, con hemorragias importantes y que no responden a tratamiento con esteroides; y que presentan un peor pronóstico en la evolución. Por lo que me pareció de suma importancia estos resultados, ya que paciente que tiene tratamiento con esteroides, pueden tener una solución definitiva de su enfermedad, realizándoles la esplenectomía laparoscópica, y asegurándose una mejor calidad de vida.

El cuadro No. 8 nos demuestra los tres criterios mas importantes que se encontraron como predictores de mal pronóstico del tratamiento; se evidencia que la trombocitopenia menor de 25,000; pacientes con recaída y pacientes con Hemorragia Intracraneana tienen peor pronóstico que el resto de pacientes.

CONCLUSIONES:

- La edad que con más frecuencia se presentó es la de 26 años, presentando una media de 27 años.
- El sexo femenino es el que con mayor frecuencia se presentó.
- El tratamiento más utilizado han sido los Corticosteroides.
- La esplenectomía es el tratamiento que va en aumento en los últimos años, y que tiene una buena evolución.
- La recaída más frecuente es en los pacientes con tratamiento con corticoesteroides, pero debe considerarse que es el que más se utiliza.
- Se concluye también que entre más bajo el recuento de plaquetas aumenta el riesgo de Hemorragia grave y empeora el pronóstico de los pacientes.
- Los criterios de mal pronóstico que se observaron con mayor relevancia son menos de 25,000 plaquetas, Hemorragia Intracraneana y que presenten Recaída.

RECOMENDACIONES

- Se recomienda que los pacientes que han llevado tratamiento prolongado con corticoesteroides, debe evaluarse que sean candidatos a Esplenectomía, ya que mejora la calidad de vida.
- Se debe continuar con estudios que sigan determinando la incidencia de Purpura Trombocitopénica Idiopática y evaluando que tratamiento es el más efectivo para el paciente.

Referencias

1. Jones HW; Tocantis LM. The history of purpura hemorrágica. *An Med Hist* 1933; 5: 349
2. Kasnelson P. Verschwinder der hamorrhagischen diathese bei einem falle von essentieller thrombopenie nach milzexstirpation. *Wein Klin Wochenschr* 1916; 29: 1951.
3. Harrington WJ, Minnich V. Demonstration of a thrombocytopenic factor in the blood of patients with thrombocytopenis purpura. *J Lab Clin Med* 1951; 38: 1-10.
4. Khune T and Imbach P. Chronic thrombocytopenic purpura in childhood. *Semin Thromb Hemat* 1998; 24 (6): 549-552.
5. Van Heiven EF, van der Ven JTH et cols. Specificity of autoantibodies in autoimmune thrombocytopenia. *Blood* 1982; 59: 23-26.
6. Kiefel V, Santoro S, Weisheit M, Mueller-Eckhardt C. Monoclonal antibody specific immobilization of platelets antigens (MAIPA): a new pool for identification of platelet-reactive antibodies. *Blood* 1987; 70: 1722-26.
7. Imbach P. Immune thrombocytopenia in children. Then immune character of destructive thrombocytopenia and the treatment of bleeding. *Semin Thromb Hematol* 1995; 21 (3): 305-311.
8. Lilleyman JS. Management of childhood idiopathic thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol* 1999; 105: 871-75.
9. Blanchette V, Imbach P, Andrew M, Adams M, Mc Millian J, Wang F, Milner R, Ali K, Barnard D, Bernstein M, Chan KW, Esseltine D, de Veber B, Israels S, Kobrinsky N and Juke B. Randomised trial of intravenous immunoglobulin G, intravenous anti-D and oral prednisone in childhood acute immune thrombocytopenic purpura. *Lancet* 1994; 344: 703-707.
10. George JN, Woolf SH, Raskob GE, Wasser JS, Aledort LM, Ballen PJ, Blanchette VS, Bussel JB, Cines DB, Kelton JC, Lichtin AE, Mc Millan AR, Okerbloom JA, Regan DM and Warrier I. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American society of Hematology. *Blood* 1996; 83: 3-40.
11. Bolton-Maggs PMB and Moon F. Assessment of UK practice management of acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura against published guidelines. *Lancet* 1997; 350 (30): 620-623.

12. Aster RH, Keene WR. Sites of platelet destruction in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol* 1969; 16: 61-73.
13. Imbach P, Toni P, Berchtold W. Different forms of chronic ITP in children defined by antiplatelet autoantibodies. *J Pediatr* 1991; 118: 535-539.
14. Imbach P, Khüne T and Holländer G. Immunologic aspects in the pathogenesis and treatment of immune thrombocytopenic purpura in children. *Current Opinion Pediatr* 1997; 9: 35-40.
15. Valverde F, Gil C y Ramos T. Purpura trombopénica idiopática. Aspectos actuales. *An Esp Pediatr*.
16. Warrier I, Bussel JB, Valdez I, Barbosa J, Beardsley DS. Safety and efficacy of low-dose intravenous immune globulin (IVIg) treatment for infants and children with immune thrombocytopenic purpura. Low dose IVIg Study Group. *J Ped Hematol Oncol* 1997; 19: 197-201.
17. James George y col. Thrombocytopenia due to enhanced platelet destruction by immunologic mechanisms. En *Williams Hematology* Chapter 129, P 1315-1326. Quinta Edición 1995. McGraw-Hill Inc. Medicina interna de Harrison, 16a edición.
18. Adams DM, Kinney TR, O'Branski-Rupp E, Ware RE. High dose oral dexamethasone therapy for chronic childhood idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 1996; 128: 281-283.
19. Northfelt DW. Hematologic aspects of HIV infection. In: *The AIDS Knowledge Base*. Capítulo 5.9. 1999. (<http://www.hivinsite.ucsf.edu>).
20. Mansilla M, Dutra A, Purstcher H, Novoa E, Guillermo C, Otero A, De Bellis R. Alteraciones hematológicas no tumorales en la infección por el Virus de la Inmunodeficiencia Humana. Congreso Uruguayo de Hematología, 5, Montevideo: Sociedad de Hematología de Uruguay, 1993. (poster)
21. Domínguez Castellano A, Vasquez Rodríguez JJ. Trombocitopenia asociada a la infección por virus de la inmunodeficiencia humana. *Medicina Clínica* 1992, 137(98): 671-6.
22. Hambleton J. Hematologic complications of HIV infection. In: *SAnder MA, Volberdin PA. The medical management of AIDS*. 5a. ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:239-46.
23. Schwartz SI. Role of splenectomy in hematologic disorders. *World J Surg* 1996; 20: 1156-1159.

24. Chirletti P, Cardi M, Barilliari P, Vitale A, Sammartino P et al. Surgical treatment of immunes thrombocytopenic purpura. *World J Surg* 1992; 16; 5: 1001-1005.
25. Ambriz FR, Loera FSJ, Sinco AA, Áviles MA, Chávez VJJ et al. Tratamiento con esplenectomía en 108 pacientes con púrpura trombocitopénica idiopática: papel de la esplenectomía inicial en la púrpura crónica. *Rev Gastroent Mex* 1983; 48: 5-9.

Anexos

BOLETA DE RECOLECCIÓN DE DATOS HOSPITAL ROOSEVELT, HEMATO- ONCOLOGIA PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA

Registro Medico:_____.

1) Edad:_____

2) Sexo:_____

3) Ocupación_____.

4) Procedencia:_____.

4) Tratamiento_____.

a) Corticosteroides:_____.

b) Inmunoglobulina_____.

c) Inmunoglobulina D_____.

d) Esplenectomía:_____.

e) Inmunosupresor: _____.

f) Inmunosupresor:_____.

EVOLUCIÓN:_____

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada "CARACTERIZACION DEL TRATAMIENTO DE LA PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA EN LA POBLACION ADULTA DEL HOSPITAL ROOSEVELT" para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.