

SÍNDROME PURPÚRICO HEMORRÁGICO.

**PÚRPURA
TROMBOCITOPÉNICA
INMUNOLÓGICA (PTI)**

Clasificación de las púrpuras inmunológicas

Por autoanticuerpos:

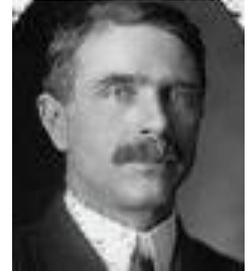
1. Primarias o idiopáticas: **PTI**
2. Secundarias: Colagenopatías (LES), infecciones agudas bacterianas o virales, Linfomas, VIH/SIDA, fármacos (quinidina, rifampicina, metildopa, difenilhidantoína)

Por aloanticuerpos: Transfusiones sanguíneas, púrpura neonatal (incompatibilidad plaquetaria materno - fetal).

Púrpura trombocitopénica inmunológica (PTI)

- Enfermedad hemorrágica autoinmune, caracterizada por un acortamiento de la vida media plaquetaria (destrucción prematura de las plaquetas) con el resto de los parámetros hematológicos normales (**trombocitopenia aislada**).
- Debida a la unión de un auto Ac (generalmente tipo IgG) a las glucoproteínas de las plaquetas y su posterior destrucción por el sistema fagocítico.

Púrpura trombocitopénica inmunológica (PTI)



- Descrita por primera vez en 1735 por el médico alemán Gottlieb Werlhof
- La PTI o enfermedad de Werlhof, es una enfermedad que se presenta con mayor frecuencia en la infancia y adultos jóvenes.
- Caracterizada por un acortamiento de la vida media de las plaquetas, trombocitopenia y asociación a un número normal o aumentado de megacariocitos en la médula ósea.
- Ausencia de una enfermedad de base que explique la plaquetopenia.

Etiopatogenia

- La causa es desconocida.
- Origen inmunológico.
- Presencia de autoanticuerpos dirigidos a la membrana de las plaquetas o contra los megacariocitos (disminuyendo así la producción de plaquetas)
- EL anticuerpo que más frecuentemente aparece es la IgG.
- Las plaquetas cubiertas de Ac se destruyen en el bazo, hígado o por lisis directa.
- También puede estar presente un trastorno de la inmunidad mediada por linfocitos T (las células T citotóxicas lisan directamente plaquetas y posiblemente megacariocitos)
- En ocasiones se asocia a una anemia hemolítica autoinmune (Síndrome de Evans Fisher).

Etiopatogenia

- Clásicamente se han descrito dos formas clínicas bien definidas de la enfermedad: una **aguda**, más frecuente en niños con el antecedente de una infección viral y otra **crónica** o del adulto, causada por diferentes mecanismos inmunológicos.
- La PTI aguda es producida por inmunocomplejos, formados por anticuerpos sintetizados contra antígenos que se depositan sobre la superficie plaquetaria o se han unido a receptores Fc de las plaquetas.

Etiopatogenia

- La PTI crónica es provocada por la generación de autoanticuerpos dirigidos contra antígenos estructurales de la superficie de las plaquetas y hacia los megacariocitos.
- El auto anticuerpo del tipo IgG, atraviesa la barrera placentaria durante la gestación y ocasiona trombocitopenia al recién nacido, incluso aunque la madre tuviera una cifra de plaquetas normales.

Epidemiología

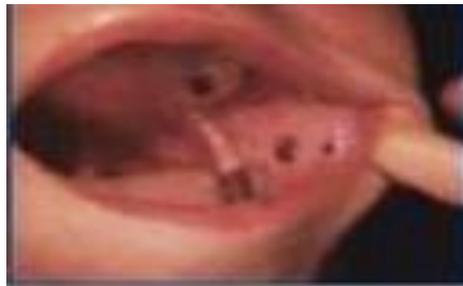
- Es la forma más común de trombocitopenia en la práctica médica.
- En los niños no hay diferencia en cuanto al sexo. En los adultos no hay diferencias hasta la 3era o 4ta década de la vida donde predomina en el sexo femenino.
- Frecuente el antecedente de una infección viral exantemática o de vías respiratorias superiores o una vacunación de dos a tres semanas previo a la aparición de las manifestaciones purpúricas, fundamentalmente en las formas agudas.

Cuadro clínico

- El inicio puede ser tanto brusco como lento.
- Generalmente aparece en niños o adultos jóvenes.
- Signo primordial: **Hemorragias cutáneo mucosas** (Púrpuras: petequias, equimosis y víbices).
- Distribución en la piel: Tronco y extremidades.
- Distribución en las mucosas: Oral fundamentalmente y también conjuntival.
- Otros: Epístaxis, gingivorragias, sangramiento vaginal, gastrointestinal y hematuria.
- Sangramientos en el SNC e intraperitoneal: Raros

Cuadro clínico

- Esplenomegalia: Infrecuente y pequeña. Ante una esplenomegalia grande, buscar otras causas.
- Si los sangramientos son importantes: Palidez cutáneo mucosa.
- Las manifestaciones purpúricas suelen ser más intensas en el período inicial de la enfermedad, posiblemente en relación con alteraciones vasculares que concomitan con la trombocitopenia, sin que exista una relación exacta entre las manifestaciones clínicas y el número de plaquetas.



Formas clínicas

1. Aguda: Más frecuente en niños con antecedentes de una infección viral.
2. Crónica: Más frecuente en adultos.

Forma aguda

- Predomina en niños de 2 a 8 años de edad.
- El comienzo del cuadro clínico es brusco.
- Por lo común está precedida de una enfermedad viral.
- Afecta a ambos sexos por igual.
- Aparecen manifestaciones purpúricas floridas en un niño, por lo demás sano.
- Trombocitopenia severa (menos de 50).
- En más del 90% cursan a la curación espontánea.
- La mayoría de los pacientes no requieren tratamiento.

Forma crónica

- Predomina en adultos entre 20 y 40 años de edad.
- El comienzo de las manifestaciones clínicas es lento e insidioso.
- No existen antecedentes previos de enfermedad viral.
- Afecta sobre todo al sexo femenino (3:1).
- La trombocitopenia es moderada (entre 50 y 100).
- La cura espontánea de la enfermedad es poco frecuente (menos de un 10%).
- La mayoría de los pacientes requieren tratamiento.

Diagnóstico

- Exclusión de otras enfermedades que cursan con trombocitopenia.
- Interrogatorio.
- Examen físico.
- Exámenes complementarios.

Exámenes complementarios

1. Coagulograma:

- Conteo de plaquetas: Disminuido
- Tiempo de sangramiento: Prolongado
- Prueba del lazo: Positiva
- Coágulo: Hipo o Arretráctil

2. Medulograma: Sistema megacariopoyético íntegro o hiperplásico, con megacariocitos pequeños y basófilos.

3. Anticuerpos antiplaquetarios (IgG)

4. Medición del tiempo de vida de las plaquetas circulantes: Disminuido.



Criterios diagnósticos

Desde el punto de vista práctico, se considera una PTI a todo estado trombocitopénico que reúna los siguientes criterios:

1. Síndrome purpúrico con número de plaquetas inferiores a 100.
2. Medulograma con integridad o hiperplasia del sistema megacariopoyético y ausencia de alteraciones en los sistemas eritropoyético y granulopoyético.
3. Ausencia de antecedentes o elementos clínicos que hagan sospechar una trombocitopenia secundaria.
4. Ausencia de esplenomegalia.
5. Demostración de anticuerpos antiplaquetarios (aunque éstos pueden ser positivos en otras trombocitopenias autoinmunes secundarias).

Evolución y pronóstico

- La enfermedad es bien tolerada.
- La muerte por hemorragias es excepcional y aumenta con la edad.
- Los sangramientos son más intensos al inicio de la enfermedad.
- La complicación más temida es el sangramiento a nivel del SNC (raro).
- Puede evolucionar por meses y años con remisiones y recaídas.
- En los niños la forma aguda evoluciona a la curación espontánea por lo general en seis meses y la evolución es mejor en los que tienen el antecedente de una infección viral previa.

Tratamiento

- Generales:

Evitar los traumatismos.

Evitar las inyecciones parenterales u otras técnicas invasivas de tratamiento o investigación (endoscopias, biopsias, cateterismos, cirugías, etc).

Evitar medicamentos antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes.

Tratamiento

- Medidas específicas: De primera línea:
 1. Corticosteroides: Prednisona de 1 a 2 mg/Kg/día, repartidas en dos o tres dosis. Hasta que se logre la remisión clínica y hematológica, generalmente en dos a cuatro semanas. Disminución paulatina. Mantenimiento de tres a seis meses con 10 mg diarios.
 2. Gammaglobulina G IV: Dosis: 1 g x Kg/día (1 a 2 días) o 0.4 g x Kg/día (por 5 días).

Tratamiento. Segunda línea.

3. Inmunosupresores: Existe un cierto número de enfermos (10 o 20%), que a pesar del tratamiento, continúan presentando trombocitopenia y hemorragias sintomáticas y recurrentes. En estos pacientes se han utilizado con resultados variables y efectos a veces transitorios, los inmunosupresores tales como micofenolato mofetil (MMF, a dosis de 250 mg a 2 g al día), la azatioprina o Imurán y la ciclofosfamida.
4. Anticuerpos monoclonales: Rituximab (Anticuerpo monoclonal quimérico, 1 g c/15 días, en perfusión, o 375 mg/m²) semanalmente por 4 semanas.
5. Agonistas de los receptores TPO.

Tratamiento quirúrgico

Esplenectomía: Uso infrecuente. Restringida a pacientes refractarios al tratamiento, donde tiene mucha efectividad.

Realizar previamente un escaneo de la destrucción de plaquetas.

Con la esplenectomía se consiguen remisiones prolongadas en alrededor del 90% de los casos donde las plaquetas son eliminadas predominantemente en el bazo.

Tratamiento

- La Transfusión de plaquetas tiene un valor muy limitado por la rápida destrucción periférica de las mismas.
- Buscar diagnósticos alternativos.
- Se recomienda el empleo de fármacos de forma combinada para pacientes con PTI refractaria (ejemplo: prednisona, danazol, inmunosupresores, inmunoglobulinas, agonistas de la TPO)