



PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.

Immune thrombocytopenic purpura in children and adolescents

Salazar de Baena Exarela.

Hospital de Niños de Maracaibo. <https://orcid.org/0009-0005-5527-9664>

RESUMEN

La Trombocitopenia inmune, anteriormente conocida como púrpura trombocitopénica inmune, resulta de la destrucción plaquetaria mediada por anticuerpos, combinada con disminución de la producción de plaquetas como causa común de trombocitopenia. El objetivo principal es disminuir la variabilidad clínica en los procedimientos diagnósticos y terapéuticos con el fin de obtener los mejores resultados clínicos, los mínimos efectos adversos y preservar la calidad de vida. La finalidad de tratar los pacientes recién diagnosticados está basada en muchos factores que incluyen: El cese de las manifestaciones hemorrágicas, aumento del recuento de plaquetas, prevención del sangrado e inducción de la remisión.

Palabras clave: PTI. Trombocitopenia. Plaquetas. Niño. Inmune.

Correspondencia: Salazar de Baena Exarela. Email: exarelabaena@gmail.com

Recibido: 01-07-2025 / Aceptado: 01-08-2025



ABSTRACT

Immune thrombocytopenia, formerly known as thrombocytopenic purpura, results from antibody-mediated platelet destruction combined with decreased platelet production, a common cause of thrombocytopenia. The primary goal is to reduce clinical variability in diagnostic and therapeutic procedures in order to achieve optimal clinical outcomes, minimize adverse effects, and preserve quality of life. The goal of treating newly diagnosed patients is based on several factors, including: cessation of bleeding symptoms, increased platelet count, prevention of bleeding, and induction of remission.

Keywords: ITP. Thrombocytopenia. Platelets. Child. Immune.

INTRODUCCIÓN

La trombocitopénica inmune (PTI) es definida como un trastorno autoinmune adquirido caracterizado por trombocitopenia transitoria o persistente y riesgo de sangrado dependiendo de la cuenta de plaquetas. (1)

Las diferencias observadas en su forma de presentación y en la respuesta al tratamiento sugieren que se trata de una condición heterogénea. Es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes en niños y adolescentes con una incidencia anual de 2,2 a 5,3 casos por cada 100.000 menores de 18 años de edad, sin preferencia por sexo, con un pico etario entre los 2 y 4 años de edad correspondiendo a más del 95% de todas las trombocitopenias diagnosticadas. (2)

A menudo se considera un trastorno hematológico benigno, sin embargo, el 30% de los niños afectados tendrá un curso prolongado y entre el 5% y 10% desarrollará una enfermedad refractaria crónica grave. En aproximadamente dos tercios de los casos existe el antecedente de infecciones del tracto respiratorio superior, generalmente virales e inmunizaciones con vacunas a virus vivos atenuados (sarampión, rubeola, parotiditis), con un intervalo de dos semanas

antes. Al momento del diagnóstico, el tratamiento puede estar dirigido al inmediato y rápido control de hemorragias potencialmente mortales o reducción de los síntomas de sangrado de la mucosa.

Afortunadamente, el sangrado grave o potencialmente mortal es un evento raro con ~ 20.2% en niños. (1) Los pacientes pediátricos con sospecha clínica de PTI deben ser referidos al médico hematólogo para su adecuada valoración, diagnóstico y tratamiento. (2)

OBJETIVOS DEL APRENDIZAJE.

- Conocer la fisiopatología, el curso clínico, clasificación clínica y diagnóstico de la PTI.
- Determinar los pacientes recién diagnosticados con PTI, que requieren tratamiento.
- Examinar las áreas de investigación actuales en cuanto al tratamiento.

Fisiopatología, Manifestaciones Clínicas. Clasificación diagnóstica. Diagnóstico. Tratamiento.

La trombocitopenia inmune (PTI) es la citopenia autoinmune más común en niños y se define como un recuento plaquetario bajo aislado ($<100 \times 10^9/L$) en ausencia de una causa subyacente. Es una enfermedad



inmune compleja mediada por anticuerpos antiplaquetarios (AAP) que aceleran la destrucción de plaquetas e inhiben su producción. Autoanticuerpos, generalmente de tipo IgG son dirigidos contra una o múltiples glicoproteínas plaquetarias, principalmente la GPIIb/IIIa o la GPIb/IX y pueden reaccionar en forma cruzada con plaquetas alogénicas además de la disminución en 30-40 % de la producción de plaquetas en medula ósea. Se desconoce aún el evento que rompe la tolerancia del sistema inmune a los antígenos plaquetarios.

Los autoanticuerpos también se unen a los megacariocitos de la médula ósea, afectando de esta manera a la maduración de los megacariocitos y a la producción de plaquetas. (2,3,6). Se ha descrito un desequilibrio en la relación entre los linfocitos T (LT) helper (Th) y Th2 que produce un patrón de secreción de citocinas netamente proinflamatorio, que sería responsable de un aumento de LT citotóxicos, de una disminución de LT reguladores (Treg) y de un aumento en la supervivencia de los linfocitos B (LB) (3,4,5).

Los Treg son cruciales para asegurar la tolerancia inmune y su participación en la patogenia de la PTI, se pone de manifiesto por la disminución de su número y función en los pacientes con esta enfermedad.

Los LB producen anticuerpos antiplaquetarios, que aceleran la eliminación de las plaquetas al ser reconocidos los fragmentos Fc de las inmunoglobulinas por receptores (FcγR) de los macrófagos del sistema reticuloendotelial.

La principal complicación de la PTI son las hemorragias, que ocurren en el 60% de los pacientes, especialmente en aquellos

con un recuento plaquetario menor de $20 \times 10^9/L$.

Afortunadamente, el sangrado grave o potencialmente mortal es un evento raro, (1) ~20.2% en niños. Clínicamente la mayoría de los niños con PTI no presentan síntomas hemorrágicos importantes y experimentan una resolución espontánea de la trombocitopenia en los 12-24 meses siguientes al diagnóstico. (4) Sólo el 3% tienen síntomas clínicamente significativos, tales como: petequias y equimosis, epistaxis (25%) o hemorragia gastrointestinal grave y hematuria que son muy poco frecuentes. El sangrado severo es más probable en niños con recuento de plaquetas inferior a $10 \times 10^9/L$. (3,7)

La incidencia de hemorragia intracraneal (HIC) en los niños con PTI es aproximadamente de 0,1% a 0,5%, (2) predecir con confianza que los niños desarrollarán una HIC no es posible; se asocian otros factores de riesgo como traumatismo craneal; procesos infecciosos y el uso de medicamentos que afectan la agregación plaquetaria como los antiinflamatorios no esteroideos (Aines).

El resto del examen físico suele ser normal, aunque en el 5-10% de los casos puede encontrarse esplenomegalia leve y en menores de 5 años adenomegalias inferiores a 1cm de diámetro. (4) La enfermedad tiene tendencia a la remisión espontánea, incluso a los 2 años de evolución. El niño posee menor comorbilidad, lo que facilita el manejo de la enfermedad. (2,4).

Por otra parte, al disponer de una mayor proyección de años y expectativa de vida, es muy importante valorar los eventos adversos y las posibles secuelas, tanto de la enfermedad y sus complicaciones como de los tratamientos. Por lo general la cuenta



leucocitaria y la Hb son normales, sin embargo, en caso de hemorragia importante esta última puede verse afectada. Las manifestaciones hemorrágicas dependen de las cifras de plaquetas. El riesgo traumático es superior sobre todo en preescolares y adolescentes con intensa actividad física, con frecuencia reacios a restringirla.

Se ha propuesto una evaluación clínica de la gravedad en función de las manifestaciones hemorrágicas y de unos indicadores o factores de riesgo cuya presencia incrementa el riesgo de hemorragia grave (Tabla 1). (4,7)

Criterios para la evaluación clínica de la gravedad.

Tabla 1

| Categoría | Criterios de Evaluación |
|--------------------------------|--|
| Clínica cutánea | Equimosis, petequias en la piel. Incluye pacientes con petequias muy aisladas en la mucosa oral. |
| Clínica cutaneomucosa | - |
| Hemorragia activa | Epistaxis que precisa taponamiento. Hematuria. Hemorragia digestiva macroscópica. Menorragia (sangrado menstrual abundante). Gingivorragia importante (sangrado de encías). Cualquier hemorragia con riesgo razonable de precisar transfusión de hematíes o que condicione un daño orgánico grave. |
| Factores de riesgo hemorrágico | Hematuria. Traumatismo craneoencefálico (TCE), politraumatismo previo. Cirugía previa (hasta 10 días previos). Tratamiento con antiagregantes (hasta 7–10 días antes). Diátesis hemorrágica (ej.: coagulopatía, vasculitis). |

Clasificación diagnóstica

PTI de reciente diagnóstico: Desde el momento del diagnóstico hasta los 3 meses

de evolución. PTI persistente: duración entre los 3 y 12 meses desde el diagnóstico, incluye pacientes que no alcanzan la remisión completa de forma espontánea y pacientes que no mantienen la remisión completa después de suspender el tratamiento instaurado. PTI crónica: pacientes que continúan con trombocitopenia después de 12 meses desde el diagnóstico, recientemente se menciona hasta los 24 meses y la PTI refractaria con cifras plaquetarias $<100 \times 10^9/L$ que persisten aun después de esplenectomía. (4,6)

Diagnóstico

Hoy en día, el diagnóstico de la PTI sigue siendo por exclusión y no existen pruebas dirigidas, sensibles y específicas. Las evaluaciones básicas que se deben realizar en todos los pacientes son: historia clínica personal y familiar; exploración física en la búsqueda de signos hemorrágicos, hepatosplenomegalia y adenopatías; hemograma y perfil reticulocitario; frotis de sangre periférica, inmunoglobulinas y serología-virus de la hepatitis B (VHB), de la hepatitis C (VHC) y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Algunos estudios potencialmente útiles, como el estudio de médula ósea, niveles de trombopoyetina (TPO), la fracción de plaquetas inmaduras, el tiempo de hemorragia y la determinación del complemento se consideran pruebas cuya utilidad no ha sido probada (4.5)

Recomendaciones de estudio de pacientes con sospecha de trombocitopenia inmune primaria (PTI) (2,4) Tabla 2



| Evaluación básica | Estudios potencialmente útiles | Estudios de utilidad no probada |
|-----------------------------|--------------------------------------|---|
| Historia del paciente | Ac. antiglicoproteínas | Niveles de TPO |
| Historia familiar | Ac. antifosfolípidos | Fracción de plaquetas reticuladas/inmaduras |
| Examen físico | Ac. antitiroideos y función tiroidea | Tiempo de hemorragia |
| Hemograma y reticulocitos | VEB, CMV y parvovirus | Complemento sérico |
| Frotis de sangre periférica | Médula ósea en casos seleccionados | |
| Inmunoglobulinas | Test de Coombs directo | |
| Grupo sanguíneo y Rh | Helicobacter pylori | |
| Serología (VIH, VHB, VHC) | ANA | |
| | Test de embarazo | |

Exploraciones básicas y adicionales recomendadas en el momento del diagnóstico. Tabla 3. (2,4)

| Exploraciones básicas recomendadas en el momento diagnóstico |
|---|
| Hemograma y recuento de reticulocitos. |
| Morfología en sangre periférica con revisión por persona experta. |
| Estudio de la hemostasia: TP, TTPa, fibrinógeno. |
| Grupo, Rh y Coombs directo. |
| Inmunoglobulinas |
| Estudio microbiológico: CMV, VEB, parvovirus B19, VHS, VHH-6, VIH, VHB, VHC, SARS-CoV-2. |
| Bioquímica hemática: GOT, GPT, LDH, glucosa, urea, creatinina. |
| Control de hematuria microscópica con tira urinaria. |
| Estudio morfológico de médula ósea por punción aspirativa. |
| <i>Indicado en todos los niños que presenten alguna de las siguientes condiciones: clínica que no sea la típica, si hay otras citopenias en el hemograma, aquellos que no responden al tratamiento de primera línea y en los pacientes no tratados que no remiten espontáneamente</i> |

Exploraciones adicionales.

Indicadas en pacientes que no remiten espontáneamente o no responden al tratamiento. Se recomienda:

- Estudio morfológico de médula ósea por punción aspirativa si no se hizo previamente. Valorar la realización de biopsia, inmunofenotipo y citogenética para completar el estudio.
- Poblaciones linfocitarias.
- Anticuerpos antinucleares (ANA) y, opcionalmente, otros estudios de autoinmunidad.

Clasificación diagnóstica y Tratamiento

Clasificación diagnóstica

Se define de acuerdo a la duración de la trombocitopenia. PTI de reciente diagnóstico: En los primeros tres meses de evolución, PTI persistente: 3-12 meses desde el diagnóstico con posibilidad de remisiones espontáneas. PTI crónica. Define a aquellos pacientes con trombocitopenia que dura más de 12 -24 meses (5,6) y la PTI refractaria con cifras plaquetarias $<100 \times 10^9/L$ que persisten aun después de esplenectomía.

Tratamiento

Esta revisión se enfoca primariamente en datos pediátricos resaltantes y prácticas aplicables. La finalidad primaria es una estrategia de tratamiento en niños con PTI para lograr una tasa de remisión inmediata, cese de las manifestaciones hemorrágicas, aumento del recuento de plaquetas y prevención del sangrado, tomando en cuenta los riesgos y beneficios. Los niños con PTI tienden a tener altas tasas de remisión espontánea y baja probabilidad de recurrencia o cronicidad de la enfermedad. (1,2,4)



Líneas de tratamiento.

Tratamientos de primera línea

Inmunoglobulina intravenosa (IgG i.v.) a altas dosis:

Se deben administrar entre 0,8 y 1 g/kg en una única dosis. Inducen un ascenso más rápido del recuento plaquetario. Son hemoderivados y su administración no está exenta de efectos adversos (EA) náuseas, vómitos, cefalea, anafilaxia (en pacientes con déficit de inmunoglobulina A) y meningitis aséptica.

Prednisona por vía oral o metilprednisolona por vía intravenosa:

Son consideradas el tratamiento inicial de la PTI (5,6.). Se deben administrar 3 dosis: 4 mg/kg/día (dosis máxima:180 mg/día) durante 4 días, 2 mg/kg durante 3 días y suspender. Se propone esta posología por haberse mostrado eficaz y posibilitar un descenso rápido y con menos EA asociados al tratamiento esteroideo.

Tratamientos de segunda línea

Agonistas de TPO:

Se emplean en pacientes en los que el tratamiento previo haya fracasado si se produce recaída. Además de otros medicamentos disponibles para niños en quien la esplenectomía sea rechazada o está contraindicada como la azatioprina, Ciclofosfamida, Danazol, Vincristina, Dapsone, 6- Mercaptopurina Ciclosporina, de uso poco frecuente por lo que no existen evidencias sólidas que avalen su efectividad. (2,4)

Tratamientos de tercera línea

Están indicados en caso de fracaso de los tratamientos anteriores en pacientes con clínica hemorrágica activa o factores de riesgo y trombocitopenia persistente o crónica con recuentos $< 30 \times 10^9/L$. Se recomienda prescribirlos y administrarlos en

centros especializados. Rituximab, Esplenectomía, Micofenolato de mofetil.(5).

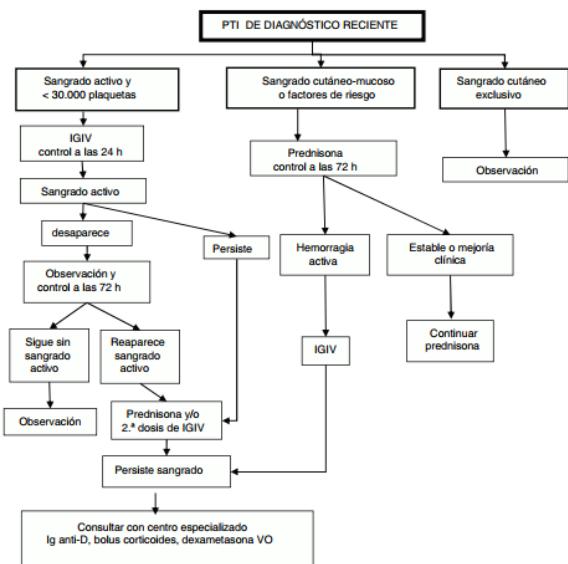
En el momento del diagnóstico debería considerarse la Hospitalización en los pacientes con hemorragia activa, factores de riesgo hemorrágico o un recuento de plaquetas $\leq 20 \times 10^9/L$. Deben evitarse la vía intramuscular y las punciones en vasos de difícil compresión. La presencia de sangrado gingival activo con petequias en el paladar y orofaringe se asocia con alto riesgo de hemorragias graves, por lo que se requiere tratamiento intensivo.

Está contraindicado el empleo de ácido acetilsalicílico o sus derivados; otros fármacos que puedan alterar la agregación plaquetaria, como antihistamínicos o antiinflamatorios no esteroideos, que se administrarán solo en casos de estricta necesidad. (5,6)

PTI de diagnóstico reciente:

Hay que valorar siempre el conjunto de datos clínicos y biológicos para un adecuado enfoque terapéutico. Se ha decidido clasificar a los pacientes en diversos grupos en función de las manifestaciones clínicas y factores de riesgo hemorrágico, con la finalidad de establecer la opción de tratamiento más adecuada.

Figura 1. Tratamiento de la PTI de diagnóstico reciente. (5)



Determinar a quién tratar.

En niños con PTI de reciente diagnóstico y sin sangrado o sangrado leve, definido solo como manifestaciones cutáneas, (petequias y equimosis), el tratamiento no está indicado; solo observación; independientemente del recuento de plaquetas.(1,2,5). Si las hemorragias son leves, ocasionales y no generan trastornos en su calidad de vida, se implementa “**observar y esperar.**” La mayoría de estos pacientes presentarán un curso auto limitado de su enfermedad por lo que las terapias podrían resultar innecesarias. Por otro lado, las drogas empleadas en este contexto presentan diversos efectos colaterales que pudiesen adicionar complicaciones, en especial si se usan a largo plazo, por lo que el clínico debe sopesar racionalmente y usando la mejor evidencia médica disponible, en qué pacientes estaría indicado iniciar tratamiento farmacológico (2,6). En general, la decisión de iniciar tratamiento debe basarse en aspectos clínicos adicional al recuento plaquetario. Se estima que niños con valores de plaquetas $> 30.000/\text{mm}^3$ no deberían ser

hospitalizados ni usualmente requerirán terapia alguna, aquéllos con cifras de plaquetas $< 20.000/\text{mm}^3$ y que presenten sangrado significativo o $< 10.000/\text{mm}^3$ con sangrado escaso o leve deberían recibir en la mayoría de los casos alguna terapia específica que permita elevar rápidamente su recuento plaquetario, entre estas opciones usando IgG IV, IgG anti-D combinado o no con un curso corto de esteroides usualmente por vía parenteral a altas dosis.(1,2,5)

Inmunoglobulina G intravenosa:

Hemoderivado de uso de primera línea en PTI que produce ascensos en el recuento plaquetario más rápidamente que los esteroides y que la conducta expectante no farmacológica. La dosis inicial de 0,4 g/kg/día por 2-5 días ha sido sustituida por cursos cortos con dosis única de 0,8-1 g/kg con posibilidad de repetir la dosis de acuerdo a la respuesta clínica que se vaya logrando. Igualmente se ha visto que la respuesta a la IgG intravenosa se ha mostrado superior a la Inmunoglobulina G intravenosa anti-D. (1,2,5,8)

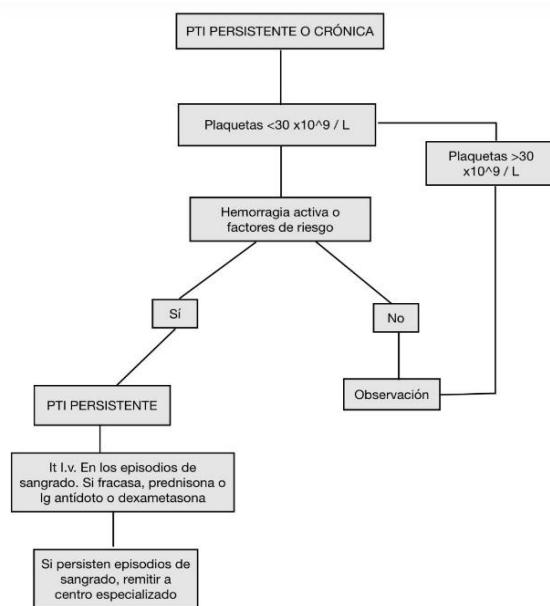
Inmunoglobulina G intravenosa anti-D:

Se administra a pacientes Rh+ en infusión corta con excelentes respuestas en términos de elevación rápida del recuento plaquetario a dosis de 50- 75 $\mu\text{g}/\text{Kg}$. de peso, aunque ha estado asociada a eventos adversos, tales como hemoglobinuria, hemólisis intravascular, coagulación intravascular diseminada, falla renal todos reversibles al ser tratados. (2,5,6)

Esteroides: Dosis de prednisona de 1-2 mg/kg/día por pocas semanas son efectivas en generar respuestas favorables en pacientes pediátricos con PTI de reciente diagnóstico, aunque dosis más altas (4 mg/kg/día) por períodos más cortos (hasta 3-4 días) son efectivas en hasta el 72-88% de

niños tratados. Permanece como la opción estándar en pacientes con trombocitopenia severa sin sangrado severo o amenazante de la vida, con la particularidad de que en niños se prefiere el uso de la vía oral y cursos cortos para así aminorar el riesgo de efectos secundarios como cambios transitorios de humor, epigastralgia, gastritis, hemorragia gastrointestinal, edema, aumento de peso corporal, hipertensión arterial, exacerbación de procesos infecciosos; estado de inmunosupresión, cataratas y osteoporosis en caso de uso prolongado; glucosuria, hiperglicemia, tendencia a desarrollar diabetes mellitus, entre otros. (4,9,10)

Fig.2 Algoritmo de tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria (PTI) persistente o crónica, (5)



PTI Persistente. Se recomienda Inmunoglobulina anti-D. Indicada en pacientes Rh+, a dosis de 50 - 75 µg/kg en dosis única, perfundida en una hora. Bolus de corticosteroides; Metilprednisolona, 30 mg/kg/día, durante 3 días, en perfusión EV de 2 horas. Dexametasona.:0,6 mg/kg/día

por vía oral en una única dosis que nunca debe exceder los 40 mg, durante 4 días cada mes. (2,4,6)

PTI crónica: Agonistas del receptor de la trombopoyetina (AR-TPO) (10,11).

Eltrombopag y Romiplostim se caracterizan por su acción trombopoyética mediante el estímulo del receptor correspondiente, diversos estudios muestran evidencia de respuesta mantenida en un porcentaje alto de casos refractarios o dependientes de otros tratamientos (corticosteroideos, IgG ev.). Tienen indicación para tratamiento en PTI crónica en niños mayores de 1 año. Es conveniente que su indicación y el control de su manejo se lleven a cabo por unidades especializadas de hematología pediátrica.

Eltrombopag. (10) Se administra por vía oral, una vez al día, con dosis diarias de inicio de 25 y 50 mg en niños de 1 a 5 años o de 6 a 17 años, (en pacientes originarios del este asiático o en los que presenten un daño hepático de moderado a severo, la dosis diaria será de 12,5 a 25 mg). si a las 2 semanas de iniciado el tratamiento el recuento plaquetario fuera $< 50 \times 10^9 / \text{L}$, se aumentará la dosis diaria: en 12,5 mg en los pacientes de 5 años o menos y en 25 mg si estos tienen al menos 6 años. Debe esperarse al menos 2 semanas antes de realizar un nuevo ajuste de dosis, de igual manera, hasta conseguir plaquetas $> 50 \times 10^9 / \text{L}$, con una dosis diaria máxima de 75 mg. Evitar la ingesta de antiácidos, calcio (derivados lácteos, etc.) o suplementos que contengan hierro, magnesio, selenio, zinc o aluminio. (5,9,10).

Romiplostim: Se administra por vía subcutánea una vez por semana. La dosis de inicio es de 1 µg/kg por semana. Para realizar el ajuste de dosis, incrementos semanales de 1 µg/kg hasta que se alcance



un recuento plaquetario $> 50 \times 10^9/L$, sin exceder la dosis semanal máxima de $10 \mu\text{g/kg}$. La mediana de dosis semanal necesaria es de $5 \mu\text{g/kg}$. La máxima respuesta se alcanza a las 2 semanas de la primera dosis. Si la cifra de plaquetas en 2 semanas consecutivas es $> 150 \times 10^9/L$, debe bajarse la dosis en $1 \mu\text{g/kg}$. Si la cifra de plaquetas es $> 250 \times 10^9/L$, debe suspenderse el tratamiento temporalmente, para volver a iniciar con una dosis inferior en $1 \mu\text{g/kg}$ cuando la cifra de plaquetas sea $< 150 \times 10^9/L$ (10). Eltrombopag y Romiplostim han demostrado ser eficaces incrementando los recuentos de plaquetas en alrededor del 80% de pacientes diagnosticados de PTI refractarios a otros tratamientos. El recuento plaquetario suele caer a las 2 semanas de la interrupción del tratamiento, de manera que deben ser administrados de forma continuada. (10,11)

Tratamientos de tercera línea

Están indicados en caso de fracaso de los tratamientos anteriores en pacientes con clínica hemorrágica activa o factores de riesgo y trombocitopenia persistente o crónica con recuentos $< 30 \times 10^9/L$. Se recomienda prescribirlos y administrarlos en centros especializados.

Esplenectomía: Se indica en la PTI de diagnóstico reciente o persistente ante una urgencia hemorrágica con riesgo vital que no responde al tratamiento previo y en PTI crónica ante una urgencia hemorrágica con riesgo vital; se puede valorar en pacientes mayores de 5 años con más de 2 años de evolución, sintomáticos y refractarios a los tratamientos previos. (1,2,5,9)

Anticuerpo monoclonal anti-CD20: Se ha empleado en niños, con menos experiencia, una tasa de respuesta de entre el 30 y el 60% según el tiempo de análisis. Su infusión

requiere vigilancia ante posibles problemas inmunoalérgicos agudos, que podrían ocasionalmente ser graves. Existe riesgo infeccioso por deplección prolongada de los linfocitos B y actualmente está bajo vigilancia la posibilidad de leucoencefalopatía multifocal progresiva (comunicada tras su uso en otras enfermedades). (1,2,5,6)

Micofenolato de mofetil: Su experiencia en la PTI en pediatría es limitada, aunque puede resultar eficaz en pacientes con formas menos graves de trombocitopenia inmune crónica o en cuadros de citopenia inmune. La dosis recomendada es de entre 20 y 40 mg/kg/día, repartidos en 2 dosis. La tasa de respuesta global puede llegar hasta un 50-60%, con un tiempo de respuesta de entre 4 y 6 semanas. Es bien tolerado y los principales EA son cefalea y molestias gastrointestinales. (1,2,4,5)

Transfusión de plaquetas: En general no está indicada la transfusión de plaquetas en pacientes con PTI, dado que su utilidad es limitada. Sin embargo, en aquellos pacientes que presenten un sangrado que suponga un compromiso vital sí se debe llevar a cabo este procedimiento, que se debe combinar con la administración de IgG i.v. y metilprednisolona a dosis elevadas, de forma urgente (1,4)

CONCLUSIONES

La PTI infantil es generalmente una condición hematológica autolimitada y benigna, en la cual puede que no sea necesario un tratamiento farmacológico. Hay que considerar a los niños con sangrado importante al momento del diagnóstico o los que desarrollan enfermedad sintomática prolongada. Los nuevos agonistas de TPO son una alternativa prometedora a las terapias convencionales que deben estudiarse



más a fondo en los niños con PTI.

Proporcionar tratamiento a un niño asintomático con PTI no es favorecedor por la exposición de los niños a la terapia, dadas las altas tasas de remisión espontánea. Se han buscado factores que podrían reducir la probabilidad de enfermedad crónica en niños. La única variable modificable fue la administración de IgIV en el momento del diagnóstico: Un ensayo prospectivo aleatorio de IgIV en comparación con observación para niños recién diagnosticados con PTI: No indicó diferencias en las tasas de enfermedad persistente a los 6 meses entre los dos grupos (IgIV 10.2% vs 10.4% observación) Menos hemorragias en el grupo IgIV- observación (8% vs 1%) No ha habido ensayos adicionales en PTI pediátrica con el objetivo principal de prevenir la enfermedad crónica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Neunert. Management of newly diagnosed immune thrombocytopenia: can we change outcomes? 59 th ASH meeting Hematology Blood Advances December 2017;(1):400-405
2. Salazar de Baena E, Chona De armas. Z, Rubio Nunez.M, García Guevara. R, Vizcaíno, Torres Viera. M.A. Purpura trombocitopénica inmune en niños y adolescentes. Consenso Venezolano Purpura trombocitopénica Inmune (PTI). 2010; (1):9-31
3. Neunert C, Arnold DM. Severe bleeding events in adults and children with primary immune thrombocytopenia: a systematic review: reply. J Thromb Haemost. 2015; 13(8):1522-1523
4. Monteagudo.E. Trombocitopenia inmune primaria en el niño. Recomendaciones del GEPTI para el diagnóstico y tratamiento de la trombocitopenia inmune. 2018; (1):109-123
5. Monteagudo E, Astigarraga I, Cerverac A, Dasid M.A, Sastre A, Berueco FR. Protocolo de estudio y tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria: PTI 2018. (SEHOP) Publicado por Elsevier España, 2019 (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)
6. Fierro Urturi. A. Púrpuras. Trombocitopenia inmune primaria. Pediatr Integral 2012; 15 (5): 399- 412
7. Arnold DM. Platelet count or bleeding as the outcome in ITP trials? Am J Haematol. 2012; 87(10):945-946
8. Provan D, Arnold DM, Bussel JB, Chong BH, Cooper N, Gernsheimer T, et al. Updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. Blood Adv. 2019 ;3 (22):3780-817.
9. Berueco R, Dapena JL, Sebastián E, Sastre A. Controversias en el tratamiento de la trombocitopenia inmune pediátrica. Anales de Pediatría. 2018;89 (3):189.
10. Tarantino, J.B. Bussel, V.S. Blanchette, J. Despotovic, C. Bennett, A. Raj, Romiplostim in children with immune thrombocytopenia: A phase 3, randomised, double-blind, placebo-controlled study. Lancet. 2016; 388: 45-54.
11. Taylor. O K, Despotovic.J and. Lambert,M P. Eltrombopag for use in children with immune thrombocytopenia.Blood advances, ASH. 27 february 2018; (2):454-461.