

Trombocitopenia inmune en menores de cuatro meses: experiencia institucional

Immune Thrombocytopenia in children younger than 4 months: institutional experience

Elena G¹, D'Aloi K¹, Veber S¹, Martinez G¹, Amaral D¹, Rosso D¹, Cosentini M¹, Rohr R¹

1-Hospital de Niños Pedro de Elizalde, CABA

graelena@hotmail.com

Fecha de recepción: 17/03/2015
Fecha de aprobación: 10/04/2015



PEDIATRÍA

HEMATOLOGÍA
Volumen 19 n° 1: 70-72
Enero-Abril 2015

Resumen

Poco se ha publicado en la literatura internacional acerca de la historia natural de la trombocitopenia inmune (TPI) en lactantes. Realizamos un estudio retrospectivo desde ENE 10' hasta MAR 15' donde se incluyeron 29 pacientes con diagnóstico de TPI que tenían entre 1 y 4 meses de edad. Recolectamos datos sobre inmunizaciones y/o infecciones previas, características clínicas y necesidad y respuesta al tratamiento. Hubo 17 varones y 12 mujeres. El rango de edad fue de 40 a 113 días con una media de 65 días de vida. Todos los niños presentaron al diagnóstico petequias y/o hematomas de diferente consideración. La mediana de plaquetas fue 8000/mm³ (1000-70000). De los 29 pacientes seis (20%) recibieron vacunas, nueve (31 %) presentaron infecciones asociadas (4 por CMV; 5 por otras infecciones). El 79 % (23 niños) recibieron algún tipo de tratamiento (15 gammaglobulina, 8 gammaglobulina y meprednisona) y 6 pacientes no recibieron tratamiento. La respuesta se alcanzó entre 1 y 19 días con una mediana de 4 días. Ningún paciente cronificó su enfermedad. La TPI es la enfermedad hematológica inmune más frecuente en los niños (2-6 años), es de corta duración con recuperación espontánea a los 6 meses en el 70 % de los casos. Solo un 10% cronifican su enfermedad después del año del diagnóstico. En nuestra población los menores de 4 meses representaron el 20,5% y todos obtuvieron la remisión dentro del primer mes del diagnóstico y la mantuvieron hasta la fecha sin observarse complicaciones relacionadas con la enfermedad.

Palabras claves: trombocitopenia inmune primaria, gammaglobulina, infantes.

Abstract

There have been a little published about the natural course of primary Immune Thrombocytopenia (ITP) in infants. We performed a retrospective study between January 2010 to march 2015, 29 children aged 1 to 4 months than with ITP have been included. We gathered dates about vaccines and infection history, clinical features and necessity and response to treatment. There were 17 men and 12 women. The age range was 40 to 113 days, with a mean of 65 days of life. All children had petechiae and hematomas of variable amount. The median count of platelets was 8000/mm³ (1000-70000). Of 29 patients, 5 (17%) had vaccines history, 9 (31%) associated infection (4 with CMV, 5 with another infection). 23 children (79%) required any treatment (15 received gamma globulin and 8 gamma globulin and corticoids), the other 6 had none. Treatment response was achieved between 1 and 19 days, with a median of 4 days. No one had progressed into chronic course. ITP is the most frequent hematological immune disease in childhood (2-6 years), with a short evolution, a spontaneous recovery within 6 months in the 70% of the cases and a progression to chronic disease in a only 10 % of the patients after one year from diagnostic. In our population, children under 4 months accounted for 20.5%, all of them reached remission within the first month of diagnosis, without any recurrence or complication observed.

Keywords: immune thrombocytopenia; infants, immunoglobulin.

Introducción

La trombocitopenia inmune es la enfermedad hematológica inmune más frecuente en los niños. Se caracteriza por trombocitopenia aislada de menos de 100000 plaquetas/mm³, de evolución transitoria o persistente y ausencia de otra causa subyacente^(1,2). En los niños suele ser de corta duración con recuperación espontánea dentro de los seis meses en un 70% de los casos. Solo un 10% cronifican su enfermedad después del año del diagnóstico. La forma de presentación de la enfermedad varía desde niños asintomáticos o con mínimas manifestaciones cutáneas, a episodios de hemorragias severas (gastrointestinal, extensa en piel y mucosas, intracraneal) aunque es muy poco frecuente que comprometa la vida del paciente^(1,2). El pico de edad al diagnóstico es de 2 a 6 años^(5,6). En la literatura internacional poco se describe acerca de las características de la TPI en lactantes. Con el objetivo de comprender mejor la TPI en este grupo etario realizamos un trabajo para determinar los factores asociados, las características clínicas, tratamiento y evolución en los niños entre 1 y 4 meses.

Materiales y Métodos

Desde Enero de 2010 a Marzo de 2015 se diagnosticaron en el Servicio de Hemato-oncología del Hospital de Niños Pedro de Elizalde 141 pacientes con TPI de los cuales 29 tenían menos de 4 meses al diagnóstico. Analizamos en esta población los factores de riesgo asociados, las características clínicas, el tratamiento y la evolución.

El diagnóstico se realizó con el recuento de plaquetas inferior a 100000/mm³, examen físico del paciente y observación de un extendido de sangre periférica. Se excluyeron a los niños con trombocitopenia en el período neonatal.

Resultados

De los 141 pacientes con diagnóstico de TPI, 29 tenían entre 1 y 4 meses (20,5 %). El rango de edad fue de 40 a 113 días con una media de 65 días de vida. 17 fueron varones y 12 mujeres (relación V/M 1:1,4). La mediana de plaquetas fue 8000/mm³ (1000-70000). En 23 pacientes el recuento de plaquetas fue inferior a 20000/mm³ representando el 79% de los casos.

De los 29 pacientes seis (20%) recibieron vacunas entre 7 y 10 días previos al inicio de la sintomatología,

nueve (31 %) presentaron infecciones asociadas (4 por CMV; 5 por infección aguda del tracto respiratorio alto). El 77 % (23 niños) recibió algún tipo de tratamiento, 15 gammaglobulina humana intravenosa (IgIV), 8 recibieron tratamiento combinado de IgIV y meprednisona) y 6 pacientes no recibieron tratamiento. En 10 pacientes se realizó punción aspirado de médula ósea. Aquellos que no respondieron a la segunda dosis de IgIV fueron 8 y luego se les indicó meprednisona. Con respecto a los otros dos niños a uno se le practicó dicho procedimiento ya que presentaba anemia severa, diagnosticándose luego alergia a las proteínas de la leche de vaca y el segundo niño fue remitido a nuestra institución para controles por el Servicio de Hematología con el estudio realizado. En todos los casos la observación microscópica del aspirado de médula ósea fue normal. La dosis de IgIV fue de 800 mg/kg de peso, 11 pacientes recibieron una sola dosis y 12 recibieron 2 dosis de IgIV. La meprednisona fue el corticoide elegido que se administró a 4 mg/kg de peso/día durante 4 días por vía oral. Se consideró respuesta al tratamiento cuando se observó un aumento en el recuento de plaquetas por encima de 50000/mm³. La respuesta se alcanzó entre 1 y 19 días con una mediana de 4 días. Los 6 pacientes que no recibieron tratamiento tenían un recuento plaquetario superior a 20000/mm³ (20000-70000). Solo un niño con un recuento de plaquetas inicial de 31000/mm³ recibió tratamiento con gammaglobulina debido a la presencia de sangrados húmedos. Los 29 pacientes al cabo de un mes del diagnóstico presentaron recuentos normales de plaquetas. La mediana de seguimiento fue de 28 meses (con un rango de 4 a 60 meses). A la fecha todos los pacientes se encuentran en seguimiento y con recuentos normales de plaquetas.

Conclusiones

La TPI es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por hemorragias muco-cutáneas de diferente magnitud y disminución en el recuento de plaquetas (< 100000/mm³)^(3,4). Con frecuencia se observa una historia previa de infecciones virales o inmunizaciones⁽⁹⁻¹¹⁾. La TPI en lactantes no ha sido descrita ampliamente en la literatura internacional. La determinación de indicar tratamiento se realizó co-tejando las manifestaciones clínicas de sangrado y el recuento de plaquetas, en general coincidió sintomatología franca con recuentos inferiores a 20.000/

mm³. En el presente estudio los niños recibieron como primera opción de tratamiento IgIV^(1, 4, 7). En los no respondedores se optó por continuar tratamiento con corticoides, previo aspirado de médula ósea, a pesar que actualmente existe consenso para administrar corticoides sin realizar dicho procedimiento en caso de trombocitopenia aislada y clínica típica de TPI⁽⁸⁾. En nuestra serie todos los niños presentaron buena respuesta y ninguno volvió a registrar un recuento plaquetario inferior a 100000/mm³ pudiendo concluir que este grupo de edad presenta un mejor pronóstico que los niños mayores de un año. No obstante, este tipo de pacientes deberían ser cuidadosamente controlados periódicamente, para detectar posibles cambios clínicos o hematológicos.

Bibliografía

- 1- Wilson David, Acquired Platelet Defects, Nathan and Oski S Hematology of Infancy and Childhood, 7 th Edition, 2009,1553-1590
- 2- Donato H y col. Comité de Hematología, SAP Púrpura trombocitopénica inmunitaria. Guía de diagnóstico y tratamiento Arch Argent Pediatr 2010;108(2):173-178/173
- 3- Donato H y col. Guías de Trombocitopenia inmune. Sociedad Argentina de Hematología, año 2013
- 4- Verdugo Patricia, Kabalan Paola, Guías clínicas para el manejo del paciente pediátrico con trombocitopenia inmune primaria, Revista Chilena de pediatría 2011,82 (4):351-357
- 4- Kühne T, Imbach P, Bolton-Maggs PH, Berchtold W, Blanchette V, Buchanan GR; Intercontinental Childhood ITP Study Group. Newly diagnosed idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: an observational study. Lancet. 2001;358(9299):2122-5.
- 5- Kühne T, Buchanan GR, Zimmerman S, Michaels LA, Kohan R, Berchtold W, Imbach P; A prospective comparative study of 2540 infants and children with newly diagnosed idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) from the Intercontinental Childhood ITP Study Group. J Pediatr. 2003;143(5):605-8.
- 6- Imbach P, Kühne T, Müller D, Berchtold W, Zimmerman S, Elalfy M, Buchanan GR. Childhood ITP: 12 months follow-up data from the prospective registry I of the Intercontinental Childhood ITP Study Group (ICIS). Pediatr Blood Cancer. 2006 Mar;46(3):351-6.
- 7- Rodeghiero F, Stasi R et al, Standardization of terminology, definition and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an International working Group. Blood 2009.113: 2386-93
- 8- Calpin C, Dick P. Is bone marrow aspiration needed in acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura to rule out leukemia? Arch. Pediatr Adolesc med. 1998; 142 508-511
- 9- Wang JD, Huang FL, Chen PY, Wang TM, Chi CS, Chang TK. Acute immune thrombocytopenic purpura in infants: associated factors, clinical features, treatment and long-term outcome. Eur J Haematol. 2006 Oct;77(4):334-7. Epub 2006 Jul 19.
- 10- Hashemi A et al. Acute Immune Thrombocytopenic Purpura in Infants Iranian Journal of Pediatric Hematology oncology Vol 1. No 3. J Pediatr. 2003 Nov;143(5):605-8.
- 11- Yenicesu I, Yetgin S, Ozyurek E. Vaccination-associated immune thrombocytopenic purpura in five children. Pediatr Hematol Oncol 2001;18(8):547-549.
- 12- Valerio Cecinati, Nicola Principi, Letizia Brescia, Paola Giordano, Susanna Esposito Vaccine administration and the development of immune thrombocytopenic purpura in children Hum Vaccin Immunother. 2013 May 1; 9(5): 1158-1162. Published online 2013 January 16. doi: 10.4161/hv.23601

Declaración de conflictos de interés:

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.