Púrpura trombopénico idiopático. Experiencia local

Drs. Patricia Salinas,* Carlos Bizama* y Germán Villagrán**

El Púrpura Trombopénico Idiopático (PTI) es una enfermedad hemorrágica de etiología desconocida que se caracteriza por presentar recuentos de plaquetas con cifras subnormales, con proporción normal o aumentada de megacariocitos en la médula y con ausencia de enfermedades generales capaces de inducir trombocitopenia.

Presenta generalmente un cuadro clínico caracterizado por hemorragias de piel, mucosas y/u otros tejidos y el número de plaquetas descendido bajo 100.000 por mm³.

Su curso es agudo y autolimitado en la gran mayoría de los casos, mejorando espontáneamente en los primeros dos meses de evolución, y el 90% de los casos en los primeros seis meses. Pasado este tiempo se habla ya de púrpura crónico. Hay autores que mencionan además una forma recidivante o recurrente, que sería de evolución crónica, pero con normalizaciones tanto clínicas como de laboratorio, a veces prolongadas.

Si las hemorragias han sido profusas, se produce una anemia normocrómica con reticulocitosis compensadora. Las hemorragias extensas intracutáneas producen una leucocitosis moderada con aumento de formas granulocíticas. La prueba del lazo y el tiempo de sangría son anormales. El tiempo de coagulación es normal y la retracción del coágulo es incompleta y retrasada. En la médula ósea puede haber un número normal o aumentado de megacariocitos, de aspecto inmaduro (con menor capacidad de formación de plaquetas).

La etiología es desconocida aún. Se demostró en 1951 la existencia de un factor antiplaquetario en el suero de la mayoría de los pacientes con esta enfermedad, comprobándose posteriormente que sería un anticuerpo de la clase de IgG existente en la sangre. Las plaquetas que tienen una cubierta escasa de este anticuerpo se secuestran y son eliminadas por el sistema reticuloendotelial en el bazo, mientras que las muy revestidas por él se secuestran en el hígado. En todo caso, hay franca disminución de la sobrevida plaquetaria.

Casi tan controvertida como las teorías etiológicas está la terapia del PTI. Con el objeto de evitar la temida hemorragia intracraneana, presente en alrededor del 1% de los casos, se han usado los esteroides en los períodos iniciales, en especial en los casos de mediana o mayor gravedad. No hay consenso ni sobre su uso ni sobre su mecanismo de acción.

Se ignora también el por qué la enfermedad se hace crónica e incluso hay autores que clasifican a estas últimas como enfermedades apartes. En los púrpuras crónicos se aconseja la esplenectomía, aunque lo más tardíamente posible, en parte esperando una mejoría espontánea y en parte para disminuir los riesgos de sepsis fulminantes posteriores. En aquellos pacientes (25 a 30%) en que no da ella resultados se han usado los esteroides y los inmunosupresores (azatioprina), sin tenerse aún resultados concluyentes.

Es indudable que con el auge de la inmunología, con los nuevos métodos para estudiar la cinética hematológica y con un cuidadoso y planificado seguimiento clínico de estos niños el futuro arrojará nuevas luces en los aspectos aún oscuros de esta vieja enfermedad.

*Pediatras del Hospital de Chillán.

**Pediatra Hospital Chillán. Consultorio Externo Hematología. Jefe de Programa Infantil Area Chillán.

Material y método

Desde comienzos de 1973 funciona un policlínico de Hematología en el consultorio externo base de Chillán. Está a cargo de un pediatra post becado, con cierta experiencia hematológica. Hay una hora diaria de trabajo, con un rendimiento de 4 niños por hora. A este policlínico se envían todos los niños del área vistos por médicos y que requieran una atención más especializada. Por normas técnicas dadas por la Jefatura de Programa Infantil del área, se envían a Chillán todos los niños con sospecha de PTI. La mayoría son hospitalizados, pero hay otros que se han estudiado ambulatoriamente. En todos los casos, el seguimiento posterior ha sido programado, se ha hecho en forma escrita, respetando día y horario dados. Se da educación sanitaria y a los pacientes rurales se les efectúan los exámenes en la misma fecha de la atención, para evitarles viajes innecesarios. El SNS les otorga los beneficios legales. De esta manera creemos dar el máximo de facilidades que podemos.

El seguimiento ha sido por mínimo un año de recuentos plaquetarios normales y la frecuencia de control varía según el caso. Hay tiempo de seguimiento ya de cuatro años. Por razones de falta de camas en el servicio de pediatría, las hospitalizaciones de los mayores de 11 años fueron a otro servicio. Obviamente, fueron descartados de este estudio los pacientes enviados con diagnóstico de PTI y en los cuales el estudio clínico y hematológico descartó esta enfermedad.

RESULTADOS Y COMENTARIOS

Se detectaron un total de 36 casos de PTI. Para este trabajo se analizan sólo 33, ya que los restantes correspondieron a pacientes hospitalizados, que no fueron vistos por los autores y que no concurrieron a ningún control posterior al alta hospitalaria. En el análisis de las tasas de incidencia de los dos últimos años, ella osciló entre 3 y 3,5 enfermos por 100.000 habitantes menores de 15 años, para el área de Chillán.

En la Tabla 1 vemos las edades de presentación de los 33 pacientes. Predominan los preescolares (2 a 5 años de edad), seguidos de cerca por el escolar menor. Los pacientes menores de 2 años fueron seguidos ambulatoriamente por más de 12 meses para tener así la seguridad de una buena evolución, lo que sucedió en casi

todos ellos. La excepción la constituye un paciente que a la fecha del trabajo lleva aún siete meses con trombopenia persistente. Hubo en dos de ellos antecedentes de ingesta de ácido acetilsalicílico, sin poderse llegar a una conclusión de causa-efecto.

Tabla 1

Grupos de edad en pacientes con PTI

Edad	Número pacientes
0 a 1 año	4
2 a 5 años	15
6 a 10 años	12
11 a 14 años	2
<hr/>	
0 a 14 años	33

El *sexo* de los enfermos (Tabla 2) no revela alteraciones de significación, correspondiendo prácticamente el 50% a cada sexo.

Se analizó también la *procedencia* de ellos, y hubo 19 pacientes urbanos y 14 rurales. No hubo diferencias en cuanto al cuadro clínico de ellos y tampoco en la evolución previa al diagnóstico médico. Sí hubo importancia en la calidad de los controles ambulatorios, ya que los rurales tuvieron problemas económicos y de distancia para efectuarlos regularmente.

Tabla 2

Sexo en 33 casos de PTI

Hombres	17
Mujeres	16

En la *distribución estacional* (Tabla 3) hubo un claro y significativo predominio en la primavera, correspondiendo a ella prácticamente la mitad de los 33 casos. Ignoramos la importancia de este dato, ya que no hay predominio franco de alguna estación en los casos publicados por otros autores.

Tabla 3

Distribución estacional en 33 casos de PTI

Estación	Número de casos	%
Verano	3	9
Otoño	6	18
Invierno	8	24
Primavera	16	49
<hr/>		
Todas	33	100

En la mayoría de los pacientes se preguntó específicamente por enfermedades virales previas, que aparecen en la literatura como presentes en la mayoría de los casos. Sin embargo, en la mayoría de los casos no hubo antecedentes de ella o de otro factor desencadenante. Hubo un lactante mayor con antecedentes de vacunación antivariólica previa e ingesta de aspirinas. (Tabla 4.)

Tabla 4
Probables agentes desencadenantes en 33 casos PTI

Sin antecedentes	23 casos (70 %)
Infección respiratoria alta	4 casos
Ingestión aspirinas	3 casos
Vacunación antivariólica	1 caso
Ingestión Diodoquin y Metronidazol	1 caso
Ingestión sulfamidas	1 caso

Los *signos clínicos de comienzo* están especificados en la Tabla 5. Destacan —como es lógico— la presencia de petequias y luego las equimosis, prácticamente en casi todos los pacientes. La frecuencia de las epistaxis (36%) está de acuerdo con lo señalado en la literatura extranjera sobre el tema. La presencia de hematuria, hecho señalado como de seriedad pronóstica, estuvo presente en sólo tres casos, frecuencia también similar a la señalada por la literatura.

Tabla 5
Signos clínicos presentes en 33 casos de PTI

Signo	Número de casos	%
Petequias	33	100
Equimosis	30	90
Epistaxis	12	36
Gingivorragias	6	18
Hematuria	3	9
Otras localizaciones	2	6

Quizás convenga recalcar que en ningún caso hubo agrandamiento clínico de hígado o bazo, hecho señalado como sospechoso de púrpura secundaria, pero presente según autores extranjeros en alrededor del 10% de los casos. Tampoco tuvimos —afortunadamente— la temida hemorragia intracraneana, y de los 33 casos, en 30 de ellos las manifestaciones hemorrágicas fueron relativamente benignas y de corta evolución. Es así como sólo se hospitalizaron 26

pacientes (78%), cifra que pudo ser mucho menor si tuviéramos menor ruralidad o todos ellos haber pasado previamente por el policlínico especializado antes de su internación. Los 26 casos representaron 271 días camas, y el promedio de hospitalización fue de 8,2 días, con un rango de 4 a 19 días. Sólo se trasladó a un centro más especializado a una púber con púrpura crónico que debió ser esplenectomizada.

A todos los pacientes se efectuó un hemograma completo con recuento plaquetario. En ninguno se hizo el diagnóstico por el frotis. Mielograma se efectuó sólo en 6 de ellos (18%), en que hubo dudas razonables acerca del diagnóstico. Nos llamó la atención la presencia de anemia secundaria, presente en 15 casos (42%), lo que haría pensar que el sangramiento fue lento y solapado, ya que en general las manifestaciones hemorrágicas fueron catalogadas como leves por las madres y el médico que ingresó o vio a los pacientes.

El recuento plaquetario inicial (Tabla 6) estuvo la mayoría entre las 15.000 y 60.000 plaquetas. Con menos de 15.000 sólo hubo cuatro casos.

Tabla 6
Recuento plaquetario inicial en 33 casos de PTI

Número de plaquetas por mm ³	N.º casos
Menos de 15.000	4
15.000 a 30.000	9
30.001 a 45.000	8
45.001 a 60.000	7
60.001 a 100.000	5

La *forma de comienzo* del púrpura (Tabla 7) fue brusca en la mayoría de los casos. La forma insidiosa se presentó en sólo tres casos, de los cuales sólo uno correspondió posteriormente a un púrpura crónico.

El *tratamiento* de los enfermos también fue analizado por nosotros. Se usaron esteroides en 14 casos (42%) y transfusiones en 6. Sin embargo, un análisis de las fichas demostró que en la mayoría de los casos no era necesario el uso de ellos. Esplenectomía hubo sólo una.

Tabla 7
Forma de comienzo en 33 casos de PTI

Brusco	30 casos (91 %)
Insidioso	3 casos (9 %)

En cuanto a la *duración* de los síntomas y signos, en la Tabla 8 llama la atención que la inmensa mayoría (81%) estuvo sin petequias, equimosis o sangramiento a los 15 días de hecho el diagnóstico. Sólo persistió más de 30 días en los casos que se catalogaron posteriormente como crónicos.

Tabla 8

Tiempo de evolución cuadro clínico PTI

Menos de 15 días	27 casos (82 %)
De 15 a 30 días	3 casos (9 %)
Más de 30 días	3 casos (9 %)

La *calidad y frecuencia* del control se resume en la Tabla 9. Pacientes que no vinieron a ningún control posterior sólo hubo tres (9%). Logramos ubicar posteriormente a dos de ellos, que no habían venido por haberse sentido bien y ser muy rurales. Cinco pacientes (15%) vinieron a varios controles, pero no al del alta. La mayoría concurrió a los controles citados y al alta.

Tabla 9

Calidad de control ambulatorio 33 casos PTI

Sin controles ambulatorios	3 casos (9 %)
Con controles, sin alta	5 casos (15 %)
Con altas, o en control	25 casos (76 %)

La *evolución* de los 33 casos se ve en la Tabla 10; la gran mayoría fueron agudos (85%), y con una sintomatología menor de un mes.

Tabla 10

Clasificación según evolución de 33 casos PTI

Agudos	28 casos (85 %)
Crónicos	3 casos (9 %)
Recurrentes	2 casos (6 %)

Se analizó también lo sucedido con los púrpuras catalogados como crónicos (Tabla 11). No hubo en ellos diferencias significativas de edad o sexo. La forma de presentación fue aguda en la mayoría. No hubo diferencias en la anemia o en el uso de esteroides con el resto de los pacientes. Las cifras de plaquetas fueron más bajas que el promedio de la serie total. De los cinco casos, dos fueron recurrentes: el episodio agudo cesó en límites normales para este estudio, se controlaron un año y se dieron de alta. Ambos tuvieron otro episodio similar a los 13,5 y 16 meses del primero. Ambos se controlaron posteriormente otro año, sin tener nuevas manifestaciones clínicas o trombopenia. De los tres púrpuras crónicos, uno mejoró con la esplenectomía, efectuada a los 2 años de evolución. Otro no se ha querido esplenectomizar y no ha tenido episodios hemorrágicos en el último año. Lleva tres años de control. El tercer caso es el lactante mencionado que lleva siete meses con plaquetopenia, equimosis y petequias moderadas.

Tabla 11

Análisis de los 5 casos de PT Crónicos

Sexo	Edad	Forma comienzo	Rec. plaquetas	Anemización	Evolución
Masc.	8 a	Insidiosa	7.000	Si	Crónico
Fem.	14 a	Brusca	5.500	No	Crónico
Masc.	6 a	Brusca	22.000	No	Recurrente
Fem.	1 a	Brusca	26.000	Si	Recurrente
Masc.	10 ms	Brusca	44.000	Si	Crónico

RESUMEN

1. Se presenta la experiencia del Servicio de Pediatría y del Consultorio de Hematología de Chillán en los niños con Púrpura Trombopénico Idiopático. Se analizan los años 1973 al 1978 inclusive.
2. Se analizan 33 casos, de los cuales fueron agudos el 85%. La tasa de incidencia de 1978 fue de 3,5 casos por 100.000 habitantes menores de 15 años.

3. La mayoría de los casos fue en edad preescolar. No hubo distinción de sexo ni antecedentes de infecciones previas.
4. Llamó la atención el hecho que aproximadamente la mitad de los casos se presentaron en primavera y hubo alto porcentaje de niños anemizados en grado leve.
5. Sólo el seguimiento extrahospitalario pudo distinguir los casos agudos de los crónicos.
6. No hubo fallecidos.

7. En la gran mayoría de los casos no había necesidad de terapia.
8. Aparece así en nuestra experiencia el Púrpura Trombopénico Idiopático como una enfermedad autolimitada y de buen pronóstico.

REFERENCIAS

- ¹ *Nelson, W. E.*: Textbook of Pediatrics, 10th Ed., Saunders, Philadelphia, 1975.
- ² *Cooke, R.E.*: Bases biológicas en la práctica pediátrica, Salvat, Barcelona, 1970.
- ³ *Smith, C. H.*: Blood Diseases of Infancy and Childhood, Mosby, Saint Louis, 1972.
- ⁴ *Meneghello, J.*: "Pediatria", 2.^a Ed., Interamericana, Buenos Aires, 1978.
- ⁵ *Meneghello, J.*: "Normas pediátricas", Ed. Andrés Bello, Santiago, 1978.
- ⁶ *Ramos y cols.*: "Púrpura Trombocitopénico Idiopático", Rev. Ch. Pediatría, 46: 475, 1975.
- ⁷ Servicio Nacional de Salud, Jefatura Programa Infantil, Area Chillan: "Normas técnicas en pacientes hematológicos", 1974, 1978.
- ⁸ Gellis, Year Book of Pediatrics: años 75, 76, 77. Varias referencias.