

PROTOCOLO DE PURPURA TROMBOPENICA IDIOTATICA EN URGENCIAS

Sección de Oncohematología

Realizado en Octubre 2013
Maxilofacial: Jorge Huerta Aragonés



Hospital General Universitario
Gregorio Marañón

Comunidad de Madrid

DEFINICIONES

Trombocitopenia inmune primaria es un trastorno hematológico adquirido, caracterizado por una disminución aislada, transitoria o persistente, del recuento plaquetario en sangre periférica. Éste se define una cifra < 100.000 plaquetas/ μ L, en ausencia de una causa subyacente evidente.

Clasificación diagnóstica.

- **PTI de reciente diagnóstico:** desde el momento del diagnóstico hasta los 3 meses de evolución.
- **PTI persistente:** de duración entre los 3 y 12 meses desde el diagnóstico, incluye a
 - Pacientes que no alcanzan la remisión completa de forma espontánea
 - Pacientes que no mantienen remisión completa después de suspender el tratamiento instaurado.
- **PTI crónica:** Pacientes que continúan con trombopenia después de 12 meses desde el diagnóstico.

Criterios de respuesta al tratamiento.

- **Remisión completa (RC):** Recuento \geq a 100.000/ μ L mantenido + de 6 semanas tras la supresión del tratamiento.
- **Remisión parcial (RP):** Elevación de plaquetas respecto a la cifra inicial, consiguiendo recuentos entre 30.000-100.000/ μ L, mantenidos más de 6 semanas tras la supresión del tratamiento.
- **Ausencia de respuesta (AR):** no se modifica la evolución de la enfermedad ni clínica ni biológicamente.
- **Respuesta transitoria (RT):** mejoría inicial con reaparición de nuevas manifestaciones clínicas o de un recuento inferior a 30.000 plaquetas/ μ L antes de seis semanas de haber finalizado el tratamiento.
- **Recaída (REC):** recuento inferior a 30.000 plaquetas/ μ L después de seis semanas de haber finalizado el tratamiento, habiéndose obtenido previamente una remisión completa (RC) o parcial (RP).
- **Corticoddependencia (CD):** necesidad de mantener o repetir dosis de corticoides durante por lo menos 2 meses para mantener un recuento plaquetario \geq 30.000/ μ L y/o para evitar sangrado (los pacientes corticodependientes se consideran no-respondedores).
- **Refractaria (R):** Trombopenia persistente (\leq 20.000/ μ L) durante más de 6-12 meses con presencia al menos de sangrado menor y/o pérdida de respuesta tras esplenectomía y/o necesidad de tratamiento de forma mantenida para minimizar el riesgo de sangrado significativo.

Clasificación de gravedad de Buchanan (modificada por Bennett *et al.*)

Grado	Severidad sangrado	Hallazgos clínicos
0	Ninguno	Ningún tipo de hemorragia de nueva aparición.
1	Menor	Algunas petequias (\leq 100) y/o \leq 5 hematomas pequeños (\leq 3 cm \varnothing), sin hemorragia mucosa.
2	Leve	Muchas petequias ($>$ 100) y/o $>$ 5 hematomas grandes ($>$ 3 cm \varnothing)., sin hemorragia mucosa.
3	Moderado	Hemorragia cutánea y/o mucosa (epistaxis, gingival, ampollas hemorrágicas orofaríngeas, menorragia, sangrado gastrointestinal, otras) que no requiere atención o intervención médica inmediata
4	Grave	Hemorragia cutánea y/o mucosa o sospecha de hemorragia interna (cerebral, pulmonar, genitourinaria, gastrointestinal, muscular, articular...) que requieren intervención médica inmediata.
5	Riesgo vital	Hemorragia intracraneal documentada o sangrado que comprometa la vida del paciente en cualquier localización.

PTI AGUDA (DIAGNÓSTICO RECIENTE EN URGENCIAS)

Diagnóstico diferencial

Enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico y otras collagenopatías).
Infecciones (CMV, VEB, VHC, VHB, VIH, HHV6, HHV8, VHS, parvovirus B19).
Vacunación reciente, sobre todo la triple vírica (sarampión, parotiditis, rubeola).
Inmunodeficiencias (p.e. inmunodeficiencia común variable, síndrome linfoproliferativo autoinmune).
Enfermedades de la médula ósea (p.e. síndromes mielodisplásicos, aplasia medular, mielofibrosis, anemia megaloblástica).
Transfusión reciente (púrpura posttransfusional).
Medicamentos, abuso de alcohol, consumo de quinina (tónica) o tóxicos ambientales.
Hemopatías malignas (leucemias, síndromes linfoproliferativos) y otras malignidades.
Enfermedad hepática
Trombopenia congénita

NIÑO EN URGENCIAS CON < 100.000 PLAQUETAS SIN CAUSA APARENTE

HACER E. SECUNDARIA EXHAUSTIVA:

- **Anamnesis:** síntomas, forma de inicio, duración, desencadenantes, gravedad del sangrado, antecedentes personales, vacunaciones, **medicación**.
- **Exploración física:** hemorragias cutáneas o mucosas, palidez, linfadenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia grande o masiva, fiebre/febrícula.

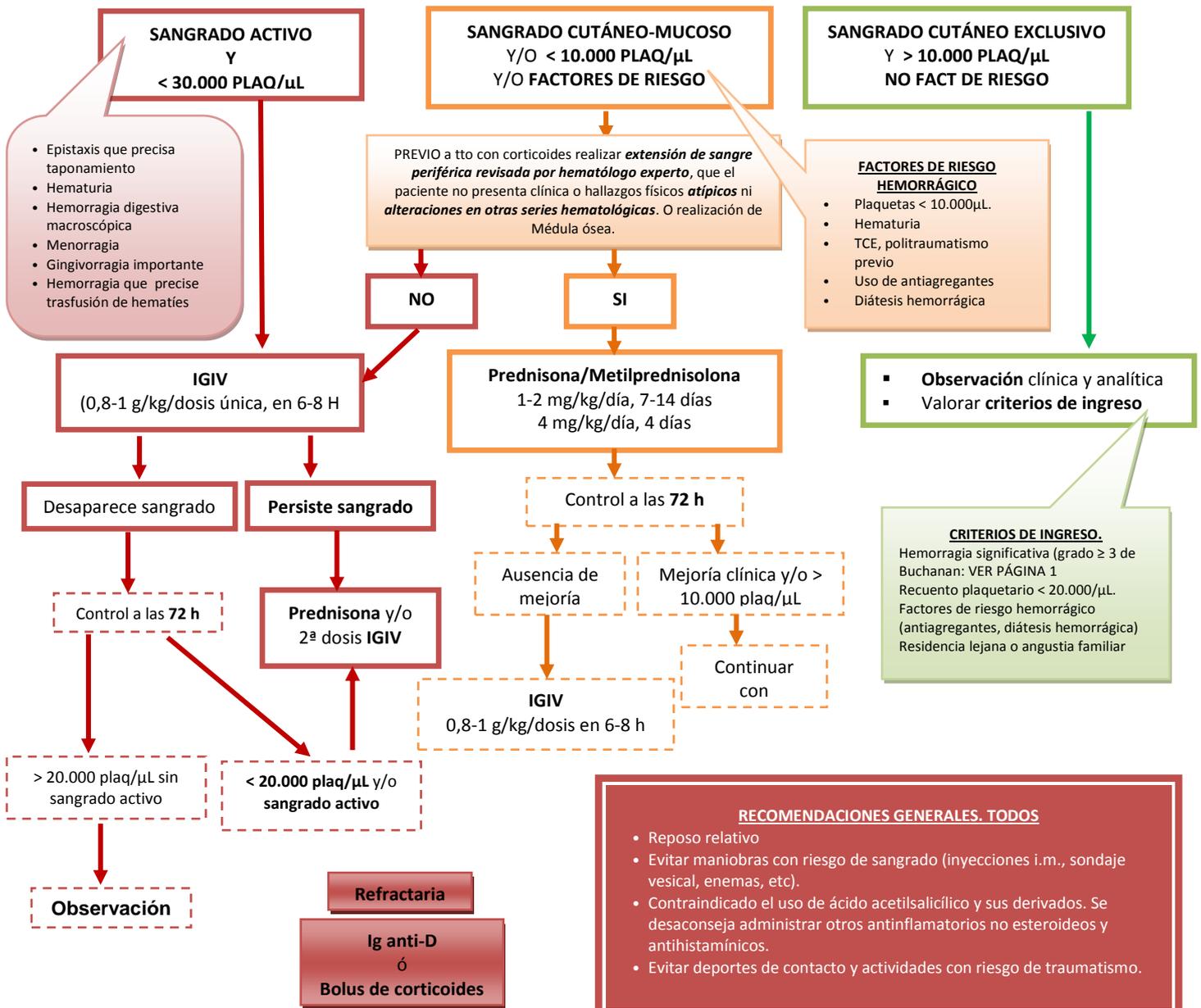
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS

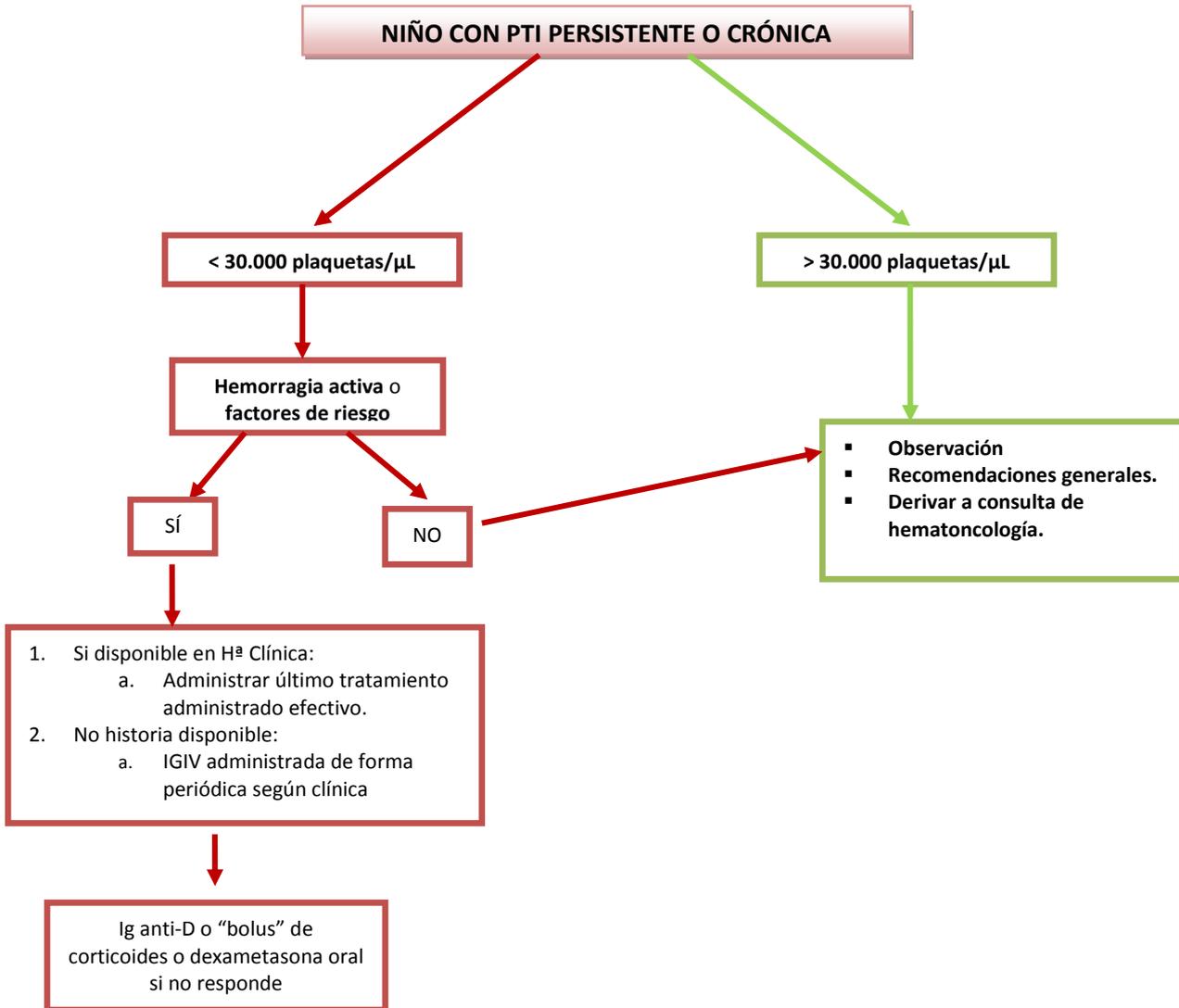
- Hemograma con recuento reticulocitario.
- Extensión de sangre periférica.
- Bioquímica sanguínea.
- Estudio de coagulación básica.
- Grupo sanguíneo ABO, Rh y Coombs directo
- Inmunoglobulinas.
- Serología (IgM e IgG) CMV, EBV, parvovirus B19, herpes simple, VH 6 y 8, VIH, hepatitis B y C.
- Sedimento de orina

FÁRMACOS CON ASOCIACIÓN CAUSAL CONOCIDA CON TROMBOCITOPENIA

Abciximab	Etambutol	Paracetamol
Ácido nalidixico	Fenitoína	Piperacilina
Ácido valproico	Haloperidol	Quinidina
Amiodarona	Heparina	Quinina
Ampicilina	Hydroclortiazida	Ranitidina
Carbamazepina	Ibuprofeno	Rifampicina
Clorpromacina	Irinotecan	Simvastatina
Cotrimoxazol	Interferón alfa	Sulfisoxazol
Diclofenaco	Naproxeno	Tirofiban
Eptifibatide	Oxaliplatino	Vancomicina

MENEJO EN URGENCIAS EN FUNCION DE CLINICA Y CIFRA DE PLAQUETAS





PTI: AGUDA O CRÓNICA EN SITUACIONES ESPECIALES**URGENCIAS CON RIESGO VITAL**

Se definen como aquellas **hemorragias del sistema nervioso central** u otras hemorragias que **comprometan la vida** del paciente.

Se administran de forma secuencial:

1. Metilprednisolona, bolo intravenoso de 10 mg/kg.
2. Gammaglobulina inespecífica intravenosa (IGIV), 400 mg/kg
3. Concentrado de plaquetas, 1 unidad/5-10 kg/6-8 horas
4. Gammaglobulina inespecífica intravenosa (IGIV), 400 mg/kg
5. Valorar esplenectomía urgente, según el caso.

SITUACIONES CON RIESGO ESPECIAL

1. **Traumatismo craneo-encefálico (TCE), politraumatizados** y necesidad de **cirugía urgente**: administrar IGIV 0,8-1 g/kg si plaquetas < 50.000/ μ L y plaquetas si recuento < 10.000/ μ L (o si precisan para procedimiento quirúrgico).
2. **Cirugía programada** (valorar riesgo hemorrágico según intervención): IGIV 0,8-1 g/kg si plaquetas < 50.000/ μ L.
3. **Esplenectomía programada**: IGIV 0,8-1 g/kg si plaquetas < 20.000/ μ L y clampaje precoz de la arteria esplénica.

TRATAMIENTOS

TRATAMIENTOS DE PRIMERA LÍNEA

CORTICOTERAPIA

Prednisona (oral) o metilprednisolona (i.v.), repartida en tres dosis tras desayuno, comida y cena.

- **Dosis:** 1-2 mg/kg/día, durante 7-14 días o 4 mg/kg/día (dosis máxima 180 mg/día) durante 4 días, luego pasar a 2 mg/kg durante 3 días y suspender.
- **Tiempo de respuesta inicial y máxima:** 2-7 días y 7-28 días, respectivamente.

INMUNOGLOBULINA INESPECÍFICA INTRAVENOSA (IGIV)

- **Dosis:** 0,8-1 g/kg/dosis única i.v. en perfusión continua durante 6-8 horas, al inicio de la infusión la velocidad es más lenta; se recomienda seguir la pauta de velocidad de infusión indicada en cada preparado.
- Se recomienda premedicar con paracetamol.
- **Efectos adversos**
 - Anafilaxia, en pacientes con déficit de IgA: se recomienda tener preparado para uso inmediato el tratamiento específico y equipo de reanimación (adrenalina,.....)
 - Cefalea, náuseas, vómitos (se recomienda disminuir la velocidad de infusión)
 - Febrícula o fiebre
 - Hemólisis aloinmune
 - Meningitis aséptica
- **Riesgos biológicos:** las IGIV son hemoderivados y por tanto, aunque durante el fraccionamiento plasmático y purificación se reduce la posible carga viral no están exentas del riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas. Se ha notificado la transmisión de hepatitis C.
- **Tiempo de respuesta inicial y máxima:** 1-2 días y 2-7 días, respectivamente.
- **Tasa de respuesta:** $\geq 80\%$ de los pacientes.

TRATAMIENTOS DE SEGUNDA LÍNEA

INMUNOGLOBULINA ANTI-D (pacientes Rh+).

- **Mecanismo de acción:** bloqueo de receptores Fc macrofágicos con hematíes recubiertos por Ac anti D. Respuesta en un 50-70% de los pacientes.
- **Posología:** 50-75 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$ intravenosa en dosis única, en perfusión durante 1 hora diluida en suero fisiológico. Se recomienda premedicar con paracetamol.
- **Efectos adversos y riesgos biológicos:** debe vigilarse la anemia hemolítica inmune. Más raro: coagulación intravascular diseminada y fallo renal agudo. Ya que se trata de un hemoderivado, no está exento del riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas (se ha comprobado la transmisión de hepatitis C). Se recomiendan los siguientes controles: Hb, Coombs directo, recuento reticulocitario y bilirrubina indirecta.
- Se aconseja no repetir dosis (a las 2-4 semanas) si presenta bilirrubina l. $> 1,5 \text{ mg}/\text{dl}$ y reticulocitos $> 5\%$ con subictericia o coluria, o descenso de Hb $\geq 2 \text{ g}/\text{dl}$
- **Tiempo de respuesta inicial y máxima:** $\geq 50\%$ 24 horas y 3-7 días, respectivamente.

CORTICOTERAPIA

a) "Bolus" de corticoides

- Metilprednisolona: 30 mg/kg/día, 3 días
- Infusión en 2 horas
- Control de T.A. y glucosuria

b) **Dexametasona oral:** 0,6 mg/kg/día en 1 dosis, máximo 40 mg, durante 4 días, cada mes. Tiempo de respuesta inicial de 2-14 días y máxima 4-28 días.