

**GOBIERNO
FEDERAL**



SALUD

**Guía de Referencia
Rápida**

SEDENA

SEMAR

**Diagnóstico y Tratamiento de Púrpura
Trombocitopénica Inmunológica**

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-143-08**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

D69 Púrpura y Otras Afecciones Hemorrágicas

GPC

Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento de Púrpura Trombocitopénica

Inmunológica

ISBN en trámite

DEFINICIÓN

La púrpura trombocitopénica inmunológica (PTI), también denominada púrpura trombocitopénica inmune o idiopática es una enfermedad hemorrágica caracterizada por la destrucción prematura de plaquetas debido a la unión de un autoanticuerpo

CLASIFICACIÓN

La PTI se clasifica en:

A. Por tiempo en cuanto a la duración de la trombocitopenia:

- PTI Aguda con evolución <6 meses.
- PTI Crónica evolución >6 meses.
- PTI Crónica Refractaria sin respuesta a esplenectomía.
- En base a la presencia o ausencia de otras enfermedades:
- Primaria (ausencia de otra enfermedad)
- Secundaria (presencia de otra enfermedad).
- De acuerdo a la edad del paciente:
- PTI en niños.
- PTI en adultos

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Se recomienda que ante la sospecha de PTI se efectúe una historia clínica rigurosa con semiología completa de las manifestaciones hemorrágicas con tiempo de evolución, antecedentes de hemorragias. Hacer énfasis en datos ginecoobstétricos, quirúrgicos, extracciones dentales y transfusionales. Es necesario verificar la presencia de otra sintomatología que pueda estar asociada a otras enfermedades como; enfermedades autoinmunes, infecciones virales, enfermedades hematooncológicas.

La PTI en los adultos tiene un inicio insidioso que varía ampliamente, en cambio en los niños la enfermedad habitualmente está precedida por infecciones virales o bacterianas y el inicio es súbito a los pocos días (< 6 semanas) de una enfermedad infecciosa.

Los datos clínicos por excelencia de la PTI se caracterizan por la presencia de púrpura sicca o húmeda: petequias, equimosis, epistaxis, gingivorragias, metrorragias y hemorragias en cualquier sitio.

El examen físico en los pacientes con PTI habitualmente es normal, es decir no se asocia con linfadenomegalia, hepatomegalia ni esplenomegalia. Únicamente se observan las lesiones purpúricas.

EXÁMENES DE LABORATORIO

La sospecha de PTI debe de confirmarse mediante la realización de una biometría hemática con revisión del frotis de sangre periférica.

Se considera trombocitopenia cuando las cifras de plaquetas son menores de $150 \times 10^9/L$ corroborado en por lo menos dos determinaciones con frotis de sangre periférica. Los otros parámetros en la biometría hemática deben de ser normales.

El frotis de sangre periférica debe ser examinado cuidadosamente para excluir trastornos como leucemias, mielodisplasia, anemia megaloblástica.

Se recomienda que para excluir pseudotrombocitopenia secundaria a aglutinación plaquetaria por EDTA se efectúe una biometría hemática con otro anticoagulante (citrato de sodio o heparina).

Se recomienda efectuar el aspirado de médula ósea en los siguientes casos:

Pacientes con más de 60 años de edad.

Pacientes con duda diagnóstica.

PTI refractaria a esteroides o esplenectomía. Se recomienda que en los pacientes con PTI se efectúen los siguientes estudios:

Estudios inmunológicos como; anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, anticuerpos antinucleares, anti DNA. Prueba de coombs para descartar anemia hemolítica autoinmune.

Estudios para hepatitis B, C y VIH.

No se recomienda la realización de anticuerpos antiplaquetas ni la medición de trombopoyetina como parte de los estudios de rutina en los pacientes con PTI.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se recomienda en todo paciente con sospecha de PTI descartar causas secundarias tales como: enfermedades autoinmunes, infecciones (virales o bacterianas), síndromes mielodisplásicos, desordenes linfoproliferativos, empleo de medicamentos y agamaglobulinemias

TRATAMIENTO INICIAL

- Los pacientes con ausencia de síntomas y $>30 \times 10^9/L$ plaquetas probablemente no requieran de tratamiento, excepto cuando vayan a ser sometidos un procedimiento quirúrgico o se encuentren bajo trabajo de parto.

Tratamiento con corticosteroides: Es recomendable el inicio de corticosteroides en pacientes con cifra de plaquetas $<30 \times 10^9/L$ y evidencia de hemorragia.

Se recomienda prednisona: 1.0 a 2.0 mg x Kg/peso/día (2 a 4 semanas) en una sola toma.

En caso que el paciente no tenga respuesta a prednisona (> 4 semanas), se recomienda mantenerla a una dosis baja, por ejemplo 0.25 mg x Kg/día.

El empleo de dexametasona no se recomienda como tratamiento inicial.

Tratamiento con inmunoglobulina endovenosa (IgG IV) El empleo de IgG IV debe indicarse en pacientes con PTI Aguda con hemorragias graves o que ponen en riesgo la vida.

- Si el paciente no tiene respuesta clínica y mantiene cifra de plaquetas $<30 \times 10^9/L$ plaquetas, se recomienda el empleo de otros fármacos como danazol o IgG anti-D, con el objetivo de mantener una cifra de plaquetas $>50 \times 10^9/L$ plaquetas y se pueda efectuar esplenectomía.

TRATAMIENTO DE URGENCIA

Se recomienda la hospitalización en los siguientes casos:

Púrpura generalizada.

Hemorragia subconjuntival.

Bulas hemorrágicas en cavidad oral.

Hemorragia activa (hematuria, epistaxis, etc.).

Mujeres con hemorragia transvaginal.

En pacientes con trombocitopenia severa ($<30 \times 10^9/L$) y hemorragia se recomienda el soporte transfusional con concentrados plaquetarios (1 U x 15 kg peso) o 1 unidad de aféresis; de preferencia administrarlos posterior a IgG IV.

TRATAMIENTO DE SEGUNDA LÍNEA

La esplenectomía se recomienda como tratamiento de segunda línea en pacientes que no tengan respuesta con el tratamiento de esteroides.

Recomendaciones pre-operatorias. Se recomienda tratamiento para pacientes con cuenta de plaquetas por debajo de $30 \times 10^9/L$ a base de IgG IV, prednisona o bolos de dexametasona con objeto de disminuir los riesgos de hemorragia perioperatoria.

Recomendaciones quirúrgicas.

Se recomienda en primer lugar la cirugía laparoscópica.

No se recomienda el uso generalizado de la embolización esplénica.

Se ha sugerido que se requiere soporte transfusional con plaquetas únicamente mientras se liga la arteria esplénica, sin embargo, no existen estudios sólidos a este respecto.

Recomendaciones post-operatorias.

No se recomienda indiscriminadamente el empleo de antibióticos después de la esplenectomía.

Algunos estudios recomiendan el uso de penicilina o eritromicina en los primeros 3 años después de la esplenectomía, sin embargo, no hay estudios que hayan documentado su eficacia en la prevención de la infección por neumococo, sin embargo, es importante que el paciente siempre lo mencione en caso de alguna urgencia u hospitalización.

TRATAMIENTO DE PTI CRÓNICA REFRACTARIA

La PTI crónica refractaria se considera a aquellos pacientes que no tienen respuesta a la esplenectomía.

El objetivo primario del tratamiento es lograr algún tipo de respuesta y mantener una cifra de plaquetas de $>30 \times 10^9/L$. Para éste grupo de pacientes se recomienda lo siguiente:

En primer lugar reiniciar con corticosteroides (prednisona o dexametasona).

Si no hay respuesta a esplenectomía y esteroides se recomienda asociar el empleo de danazol 10 mgs x kg/día (400-800 mgs/día).

Para Los pacientes sin respuesta a esteroides y danazol, se recomienda el tratamiento con inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida, micofenolatos de mofetil).

Se recomienda el empleo de Rituximab en pacientes con PTI crónica refractaria en quienes han fallado otras opciones de tratamiento.

Se recomienda el empleo de fármacos de forma combinada para pacientes con PTI refractaria (ejem:

prednisona, danazol, inmunosupresores inmunoglobulinas)

Se recomienda que en todos los pacientes con PTI crónica refractaria se realice la detección y erradicación de *Helicobacter Pylori*.

Se debe valorar el riesgo de tratamiento versus no tratamiento en los pacientes con PTI crónica refractaria

NUEVOS ESQUEMAS DE TRATAMIENTO

No se recomienda de manera generalizada el empleo de los nuevos agentes (AMG 531 [eltrombopag] ni anti-CD52 Alemtuzumab [CAMPATH-1H®]), debido a la ausencia de estudios que demuestren una evidencia sólida en el tratamiento de la PTI.

CRITERIOS DE REFERENCIA

Se recomienda referir del primer al segundo o tercer nivel de atención en los siguientes casos:

Pacientes con trombocitopenia confirmada con al menos dos estudios de biometría hemática y revisión de frotis de sangre periférica; después de descartar en el primer nivel de atención la presencia de pseudotrombocitopenia secundaria a EDTA, efectuando biometría hemática con citrato.

En el caso que en la ciudad donde se identifica al paciente con sospecha de PTI no cuente con médico hematólogo, coordinar con el responsable médico en la toma de decisiones, la referencia al hospital que corresponda a la región que cuente con médico especialista en hematología para diagnóstico y tratamiento.

Se recomienda referir del segundo al tercer nivel de atención en los siguientes casos:

Pacientes de novo con la sospecha de PTI para determinar certeza diagnóstica y realizar estudios complementarios y efectuar tratamiento.

Aquellos segundos niveles que cuenten con hematólogo, deberán de continuar el tratamiento del paciente con PTI.

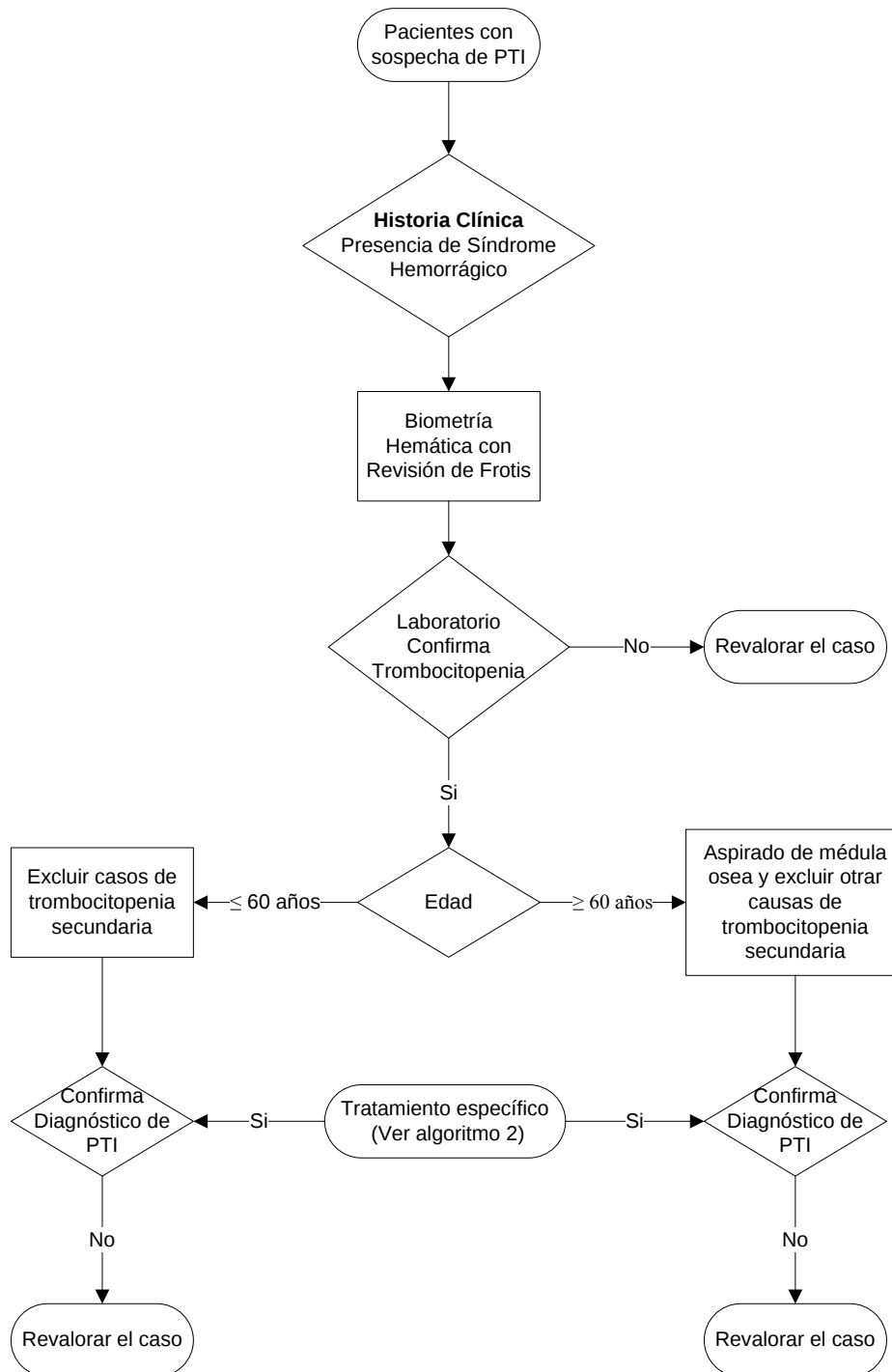
SEGUIMIENTO Y VIGILANCIA

Una vez que el paciente se encuentra en remisión completa pasara a vigilancia semestralmente durante dos años y posteriormente será referido a su unidad de medicina familiar para continuar con su seguimiento.

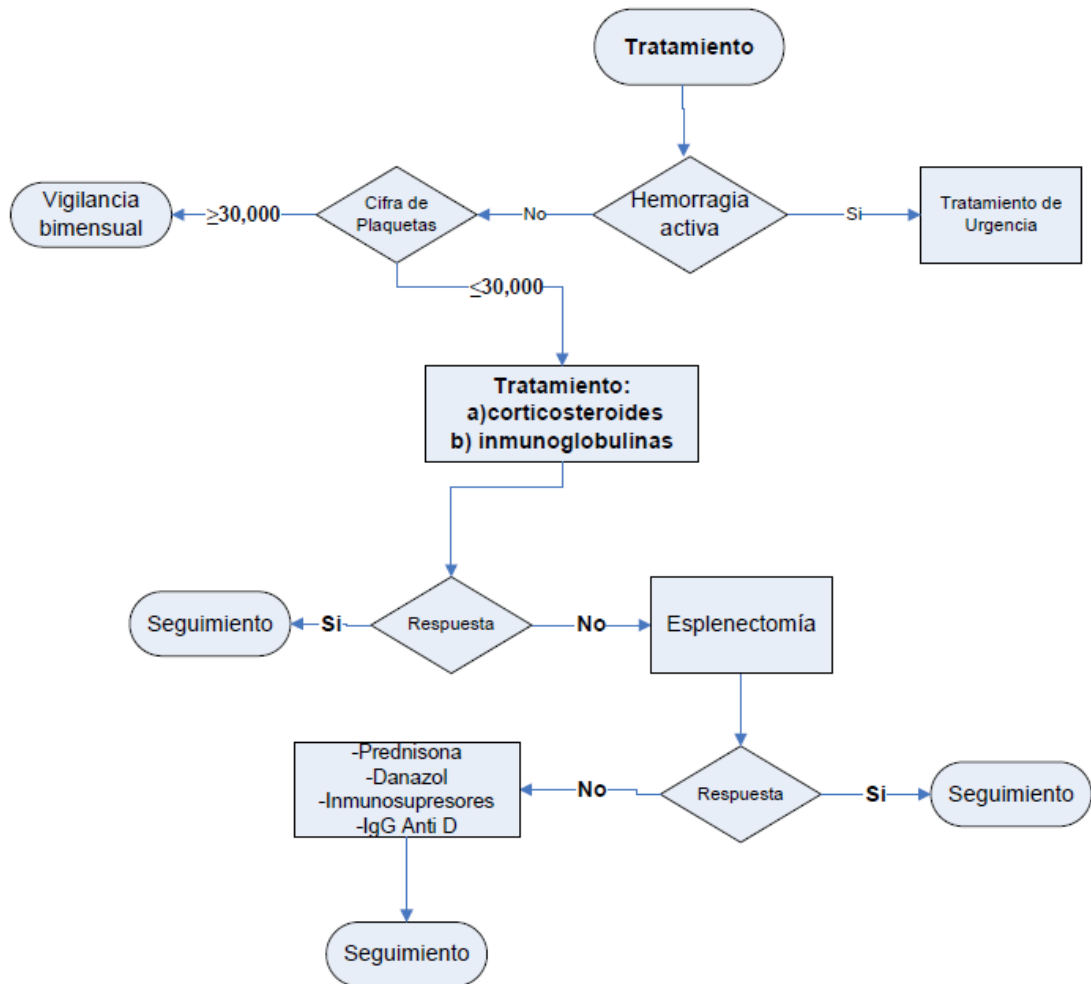
El paciente deberá ser referido con el médico hematólogo a evaluación anual por lo menos durante 5 años.

ALGORITMOS

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO DE PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNOLÓGICA



Algoritmo 2. Tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmunológica.



Algoritmo 3. Tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmunológica.

