

Púrpura Trombocitopénica Idiopática: Estudio de Caso Clínico

Idiopathic Thrombocytopenic Purpura: A Clinical Case Study

Liss Melany Diaz Cari*

RESUMEN

La púrpura trombocitopénica inmunitaria (PTI) es un trastorno autoinmunitario caracterizado por un recuento plaquetario bajo, a menudo menor de $100 \times 10^9/L$, que resulta en hemorragias cutáneas, mucosas e intracraneales. Aunque tradicionalmente vista como una enfermedad hemorrágica, la PTI también está asociada con un mayor riesgo de trombosis, debido a una interacción compleja entre el sistema inmunitario y factores fisiopatológicos. El tratamiento inicial suele incluir corticosteroides y, en casos urgentes, inmunoglobulina humana. Opciones de segunda línea como rituximab y esplenectomía se consideran si los tratamientos iniciales no son efectivos, con terapias avanzadas como agonistas del receptor de trombopoyetina y quimioterapia para casos refractarios. En la práctica nacional, los tratamientos de primera línea son accesibles, pero los de segunda línea y opciones avanzadas pueden ser limitados. Se presenta el caso de una paciente de 29 años con PTI que mostró un cuadro clínico severo y progresivo, destacando la importancia del diagnóstico precoz y un manejo integral para optimizar los resultados clínicos.

Palabras Claves: Púrpura Trombocitopénica Idiopática, Trombocitopenia, Trastorno hemorrágico

Abstract

Immune thrombocytopenic purpura (ITP) is an autoimmune disorder characterized by a low platelet count, often below $100 \times 10^9/L$, leading to bleeding from the skin, mucous membranes, and, in severe cases, intracranial hemorrhages. Traditionally considered a bleeding disorder, ITP is also associated with an increased risk of thrombosis due to a complex interplay between the immune system and pathophysiological factors. Initial treatment usually involves corticosteroids and, in urgent cases, human immunoglobulin.

Second-line options such as rituximab and splenectomy are considered if initial treatments are ineffective, with advanced therapies including thrombopoietin receptor agonists and chemotherapy for refractory cases. In national practice, first-line treatments are accessible, but second-line and advanced options may be limited. A case of a 29-year-old woman with ITP presenting with a severe and progressive clinical picture underscores the importance of early diagnosis and comprehensive management to optimize clinical outcomes.

Keywords: Immune Thrombocytopenic Purpura, Thrombocytopenia, Hemorrhagic Disorder

Introducción

La púrpura trombocitopénica inmunitaria (PTI), también conocida como trombocitopenia inmunitaria, es un trastorno autoinmunitario caracterizado por un recuento bajo de plaquetas, definido generalmente como menos de $100 \times 10^9/L$. Esta condición resulta de una disfunción del sistema inmunitario que dirige su ataque tanto a las plaquetas como a sus precursores, llevando a una disminución significativa en el número de plaquetas circulantes. La consecuencia principal de esta reducción es un trastorno hemorrágico, que se manifiesta clínicamente con hemorragias en la piel, mucosas y, en casos graves, eventos hemorrágicos intracraneales. (1)

Inicialmente considerada una enfermedad predominantemente hemorrágica, estudios recientes han demostrado que la PTI también conlleva un mayor riesgo de eventos trombóticos. La fisiopatología de la PTI involucra tanto el sistema inmunitario innato como el adaptativo, con respuestas humorales y mediadas por células. Además, la trombosis en PTI se ha relacionado con varios factores fisiopatológicos, incluyendo plaquetas jóvenes hiperactivas, micropartículas plaquetarias, hemostasia reequilibrada, activación del complemento y endotelial, así como la presencia de anticuerpos antifosfolípidos e inhibición de los anticoagulantes naturales. (2)

Las pautas internacionales para el tratamiento de la trombocitopenia inmune (PTI) recomiendan en primer lugar el uso de corticosteroides, aunque su uso prolongado puede acarrear efectos secundarios significativos, tales como aumento de peso,

trastornos mentales y problemas de sueño. Para casos urgentes o con respuestas rápidas, pero no sostenidas, se utilizan combinaciones de inmunoglobulina humana y corticosteroides. Si estos tratamientos no son efectivos, se consideran opciones de segunda línea como rituximab y esplenectomía. En casos refractarios, se añaden agonistas del receptor de trombopoyetina (eltrombopag y romiplostim) y, en situaciones severas, quimioterapia (como ciclofosfamida o vincristina) o inmunosupresores (como azatioprina y micofenolato). En la práctica nacional, los tratamientos de primera línea están disponibles, pero los de segunda línea y opciones avanzadas pueden ser de difícil acceso, especialmente en la medicina pública. (3)

La identificación temprana de eventos trombóticos y su tratamiento adecuado, que puede incluir antiagregantes y anticoagulantes, junto con terapias específicas para la PTI, son cruciales para el manejo eficaz de la enfermedad.

Reporte de caso

Paciente femenina de 29 años , cuadro clínico de 15 días de evolución, con inicio insidioso y progresivo es hospitalizada de emergencia por presentar púrpura, hematomas, petequias, úlceras bucales, gingivorragia, agitación, epistaxis, fatiga y malestar general. No refiere hospitalizaciones previas, aunque menciona haber sufrido de púrpura en 2003 y 2004, recibiendo transfusión de 2 unidades de sangre en esas ocasiones. No tiene otros antecedentes patológicos ni familiares relevantes. de los síntomas mencionados.



Se observa presencia de equimosis en miembros superiores e inferiores. A nivel neurológico, la paciente está lúcida, orientada en tiempo, espacio y persona, sin signos meníngeos.

Los exámenes de laboratorio iniciales mostraron, WBC: $6.45 \times 10^3/\mu\text{L}$, HGB: 11.4 g/dL, HCT: 33.5%, PLT: $9 \times 10^3/\mu\text{L}$, Tiempo de protrombina: 14.8 segundos, INR: 1.12. Las pruebas adicionales muestran IgG positivo y detección negativa de antígeno NS circulante de dengue y anticuerpos IgM negativos.



DISCUSIÓN

La púrpura trombocitopénica inmunitaria (PTI) es una enfermedad autoinmune específica de órganos en la que las plaquetas y sus precursores se convierten en objetivos de un sistema inmunológico disfuncional, resultando en una trombocitopenia que puede llevar a un trastorno hemorrágico clínicamente significativo, incluyendo hemorragias cutáneas, mucosas e intracraneales. (1)

La patogénesis de la PTI incluye la destrucción mediada por anticuerpos y la producción disminuida de plaquetas, involucrando autoanticuerpos IgG dirigidos contra glicoproteínas de la membrana plaquetaria. La incidencia anual de PTI es de 1.6 por cada 100,000 adultos en Estados Unidos y 2.68 por cada 100,000 en Europa, siendo ligeramente más alta en niños que en adultos. (4)

Las manifestaciones clínicas de la PTI son diversas, siendo el sangrado la manifestación más común, que puede ocurrir en la piel, la cavidad oral o el tracto gastrointestinal. La púrpura puede aparecer sin un evento desencadenante específico, y la hemorragia intracraneal se considera la complicación más grave y temida. (4)

El mecanismo subyacente de la autoinmunidad en la PTI implica un desequilibrio entre los efectores y las células reguladoras del sistema inmunológico. Este desequilibrio conduce a un aumento de la depuración plaquetaria y una trombopoyesis defectuosa. Este entendimiento de la fisiopatología sugiere que el tratamiento de la PTI debe centrarse no solo en aumentar el recuento de plaquetas sino también en modular la respuesta inmunitaria. (1)

El diagnóstico de TTP, se realizan varias pruebas: el análisis de ADAMTS13 mide la actividad de la enzima causante de la enfermedad; el análisis de bilirrubina detecta niveles elevados debido a la rápida destrucción de glóbulos rojos; el frotis de sangre muestra células sanguíneas rotas; las pruebas de médula ósea revisan su salud; el hemograma completo evalúa los niveles de glóbulos rojos, blancos y plaquetas; la prueba de Coombs identifica anemia hemolítica y anticuerpos destructivos; las pruebas de función renal y análisis de orina verifican la función renal y la presencia de sangre y proteínas en la orina; y el análisis de lactato deshidrogenasa (LDH) mide una proteína liberada por glóbulos rojos dañados y tejidos lesionados. (5)

En el diagnóstico diferencial de la trombocitopenia, si se acompaña de anemia y/o leucopenia, se deben considerar leucemia aguda y aplasia medular, y se puede confirmar con una punción o biopsia de médula ósea. Si la trombocitopenia es aislada, se debe descartar que sea secundaria a enfermedades como lupus eritematoso, VIH, mononucleosis infecciosa o linfoma no Hodgkin. Si no se identifica una causa clara, se debe evaluar la posibilidad de síndromes de insuficiencia medular o trombocitopatías hereditarias. Entre los síndromes de insuficiencia medular se incluyen trombocitopenia amegacariocítica congénita y aplasias medulares. En los casos de trombocitopatías hereditarias, se requieren estudios de funcionalidad plaquetaria, microscopía electrónica y análisis molecular para llegar al diagnóstico. (6)

Para el tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática (PTI), se recomienda iniciar con corticosteroides como prednisona (0.5-2.0 mg/kg/día) o dexametasona (40 mg/día por cuatro días), siendo la dexametasona preferida por su respuesta más rápida. La inmunoglobulina anti-D también puede ser efectiva, especialmente en pacientes con recuentos de plaquetas bajos, pero es menos útil si hay esplenectomía previa. La

inmunoglobulina intravenosa (IgIV) es otra opción para elevar rápidamente las plaquetas, aunque puede tener efectos secundarios graves. En casos crónicos o resistentes a corticosteroides, se consideran terapias de segunda línea como agonistas del receptor de TPO (eltrombopag y romiplostim) y rituximab. La esplenectomía es una opción en casos graves, pero requiere inmunización previa y manejo de complicaciones postoperatorias. El tratamiento ayurvédico, que incluye purificación y nutrición del bazo, puede ser una alternativa, con efectos secundarios generalmente leves. (2)

En el caso presentado, la paciente de 29 años mostró un cuadro clínico típico de PTI, con una evolución insidiosa y progresiva de los síntomas, lo que subraya la importancia del diagnóstico y tratamiento tempranos. Las medidas de soporte iniciales y la administración de corticoides fueron esenciales para el manejo de la trombocitopenia severa. Además, la vigilancia constante para identificar complicaciones hemorrágicas o trombóticas es crucial para mejorar los resultados clínicos en estos pacientes.

En resumen, el manejo de la PTI debe ser integral, abordando tanto la restauración del recuento de plaquetas como la corrección del desequilibrio inmunológico subyacente. Futuros estudios deben centrarse en estrategias terapéuticas que modulen de manera efectiva el sistema inmunológico y mejoren la calidad de vida de los pacientes con PTI.

Bibliografía

1. Claudia Cristina Tărniceriu LLH,DF,H,IG,DMT,D,HLL. Immune Thrombocytopenic Purpura as a Hemorrhagic Versus Thrombotic Disease: An Updated Insight into Pathophysiological Mechanisms. *Medicina*. 2022; 58(2).
2. Rakshanda Thakre PG,MR. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura: Current Limitations and Management. *Cureus*. 2023; 15(11).
3. Melo Cardozo R SRLG. Características clínicas y manejo de pacientes con púrpura trombocitopénica idiopática en un centro de referencia de Latinoamérica. *Hematología*. 2022; 26(3).
4. Nelson Miguel Nina García HH. IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA IN ADULTS: EXPERIENCE FROM A TERTIARY CARE HOSPITAL, LA PAZ, BOLIVIA. *Revista Científica Ciencia Médica*. 2019; 22(2).
5. National Heart, Lung and Blood Institute. [Online]; 2022. Acceso 6 de agosto de 2024. Disponible en: <https://www.nhlbi.nih.gov/es/salud/purpura-trombotica-trombocitopenica>.
6. Dr. Hugo Donato DVBDMCRGEDMLDNRDACRPN. Trombocitopenia inmune. Guía de diagnóstico. Sociedad Argentina de Pediatría Subcomisiones, Comités y Grupos de Trabajo. 2019; 117.

*Liss Melany Diaz Cari

Universidad Nacional de San Antonio Abad del Cusco

Dirección: Av. Argentina, T-7, Cusco Perú

Correspondencia:

Liss Melany Diaz Cari

Teléfono: + 928280534

Dirección: Av. Argentina, T-7, Cusco Perú

Conflicto de intereses: Ningún conflicto de interés

ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-5440-092X>