

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "JOSE LUIS MIRANDA"

Púrpura trombocitopénica idiopática en el niño. Estudio y evolución de 160 casos (1968-1974)*

Por los Dres.:

BERTA VERGARA DOMINGUEZ**, AMELIA LEON RODRIGUEZ***,
FERNANDO GONZALEZ SEIVANE*** y RAFAEL LOPEZ SANCHEZ****

Vergara Dominguez, B. y otros. *Púrpura trombocitopénica idiopática en el niño. Estudio y evolución de 160 casos (1968-1974)*. Rev Cub Ped 51: 6, 1979.

Se realizó un estudio clínico y evolutivo de 160 casos de pacientes con púrpura trombocitopénica idiopática, diagnosticados entre los años 1968 y 1974. Los pacientes de acuerdo con su evolución fueron catalogados en agudos, crónicos y recurrentes. Se analiza el tiempo de normalización de la cifra de plaquetas en la etapa inicial de la enfermedad y su relación con el uso de esteroides o transfusiones. En los primeros 6 meses retornaron a la normalidad el 87,5% de los casos, observando que el porcentaje de remisiones precoces fue mayor en los pacientes que no recibieron ninguna terapéutica. Presentaron recaídas el 9,3% de los casos. Algunos pacientes después de una recaída tenían características de crónicos y otros presentaron trombocitopenias transitorias. Se catalogaron como agudos el 78,7%; crónicos el 13,1% y recurrentes el 7,5%. La mortalidad fue de 0,6%. Se señalan las dificultades para predecir la evolución al inicio de la enfermedad.

INTRODUCCION

La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI), es una afección frecuente en la edad pediátrica, en la cual sigue una evolución aguda y autolimitada en la mayoría de los casos. Sin embargo, esta

entidad plantea una serie de interrogativas desde el punto de vista de su diagnóstico, etiopatogenia, pronóstico y terapéutica.

En relación con el diagnóstico, pueden existir dificultades en conocer si se trata de un proceso verdaderamente primitivo o secundario, por lo cual debe excluirse cualquier otra condición capaz de producir estados trombocitopénicos similares.

Respecto a su etiopatogenia se han obtenido grandes avances después de los trabajos de *Harrington* y *colaboradores*^{1,2}, demostrando su condición de afección inmunológica al detectarse la presencia de un factor humoral en pa-

* Trabajo presentado en la Facultad de Medicina de la Universidad de Rostock, RDA, Diciembre 1975.

** Especialista de I grado en pediatría. Jefe del servicio de hematología del hospital pediátrico docente "José Luis Miranda". Ave. 26 de Julio y Primera, Santa Clara, Villa Clara.

*** Especialista de I grado en pediatría. Hospital Pediátrico docente "José Luis Miranda".

**** Especialista de I grado en cirugía. Jefe del servicio de cirugía general del hospital pediátrico docente "José Luis Miranda".

cientes afectos de esta entidad capaz de provocar trombocitopenia en sujetos normales. Los trabajos de *Shulman* y de *Karpatkin*³, han demostrado que el factor causal de la trombocitopenia en la PTI, es una inmunoglobulina del Grupo 7. S. Esta Ig. G. es absorbida por las plaquetas normales; sin embargo, la presencia de anticuerpos no siempre puede demostrarse ni aún con técnicas especializadas^{3,4}. El origen y patogenia de la enfermedad no se conocen bien; se han postulado varias teorías para explicar cómo las infecciones precedentes pueden alterar de alguna forma las plaquetas y volverlas antigénicas^{1,5}, lo cual no ha podido demostrarse experimentalmente. Se ha demostrado que un trastorno de la inmunidad celular puede desempeñar una función en la patogenia de la PTI^{6,7}. *Baldini*⁸, cataloga a esta entidad como un síndrome, considerando que tanto la forma aguda como la crónica, tienen una base inmunológica.

Actualmente mediante los estudios de supervivencia plaquetaria se ha demostrado que existe una disminución de la sobrevivencia de las plaquetas, y se acepta que la trombocitopenia se debe al aumento de la destrucción de las plaquetas sensibilizadas por el sistema reticuloendotelial, fundamentalmente en el bazo e hígado. Se considera que el bazo no solamente es el sitio donde preferentemente se destruyen las plaquetas sensibilizadas, sino también que es una fuente importante en la síntesis de anticuerpos³. Las alteraciones morfológicas en los megacariocitos han sido motivo de controversia entre los distintos autores, pero en general se acepta que éstas pueden ser determinadas por la rápida producción plaquetaria para compensar su destrucción periférica; sin embargo, se ha valorado la posibilidad de que los anticuerpos antiplaquetarios puedan afectar también los megacariocitos y determinar trastornos en su funcionamiento^{8,9}.

En relación con el pronóstico de esta entidad, si bien es cierto que en el niño es habitualmente favorable, la gravedad del cuadro inicial y el hecho de que un

número limitado de pacientes pueden evolucionar en forma crónica o hacer recurrencias, da lugar a un pronóstico "reservado" al comienzo de esta enfermedad.

En cuanto al tratamiento es difícil valorar la eficiencia de las medidas terapéuticas utilizadas, por el alto porcentaje de remisiones espontáneas en la edad pediátrica.

El objetivo de este trabajo es dar a conocer nuestra experiencia en el estudio de 160 casos de PTI, sobre todo en relación con sus aspectos clínicos, evolución y pronóstico, así como la respuesta a las medidas terapéuticas utilizadas.

MATERIAL Y METODO

Hemos tomado para la confección de este trabajo, los pacientes a quienes se ha diagnosticado púrpura trombocitopénica idiopática, en el hospital infantil docente "José Luis Miranda" en la ciudad de Santa Clara, desde el año 1968 hasta 1974 inclusive, recolectándose un total de 160 casos.

Los criterios tomados para el diagnóstico fueron: la presencia de un cuadro purpúrico con recuentos plaquetarios inferiores a 100 000 X mm³, en presencia de un número normal o aumentado de megacariocitos en la médula ósea, siempre que pudiera excluirse otra condición determinante de trombocitopenia, por la anamnesis, cuadro clínico del paciente, exámenes complementarios pertinentes y el seguimiento evolutivo de estos casos.

En todos los pacientes se realizó hemograma completo, eritrosedimentación, coagulograma, medulograma, determinación de células LE y prueba de Coombs. Además se realizó electroforesis de proteínas al 60% de ellos.

En la fase inicial las medidas terapéuticas se limitaron al reposo en los casos leves y la administración de esteroides en aquéllos que presentaron manifestaciones purpúricas muy gene-

realizadas, sangramientos a otros niveles o ambas. Otro criterio para el uso de esteroides fue la prolongación de la fase inicial de trombopenia entre uno y tres meses. Las transfusiones de sangre, plasma o concentrados de plaquetas, se utilizaron fundamentalmente con objetivo de yugular los sangramientos o preparar al paciente para la esplenectomía; debemos aclarar, sin embargo, que ambas medidas terapéuticas se usaron con un criterio más estricto en los últimos años de este estudio que en los primeros años.

Una vez pasada la fase aguda los pacientes fueron seguidos por consulta externa. En cada consulta se realizó examen físico completo y conteo de las plaquetas por el método de Brecher, corroborándose la cifra de las mismas por láminas periféricas.

Los pacientes que no hicieron remisión inicial fueron seguidos estrechamente antes de valorarse la esplenectomía. Sólo después de 5 años de remisión

clínica y hemática los pacientes fueron dados de alta definitivamente de la consulta externa, incluyéndose los esplenectomizados.

De acuerdo con su evolución se han clasificado en:

- 1) Agudos: los que regresaron a la normalidad en los primeros 6 meses y no presentaron recaídas.
- 2) Recurrentes: los que remitieron en los primeros 6 meses y se mantuvieron bien por más de 3 meses, presentando después nuevos episodios de trombocitopenia.
- 3) Crónicos: los que se mantuvieron con trombocitopenia después de 6 meses de evolución, o no normalizaron sus plaquetas después de una recaída.

Gráfico 1
DISTRIBUCION DE CASOS POR AÑO 1968-1974

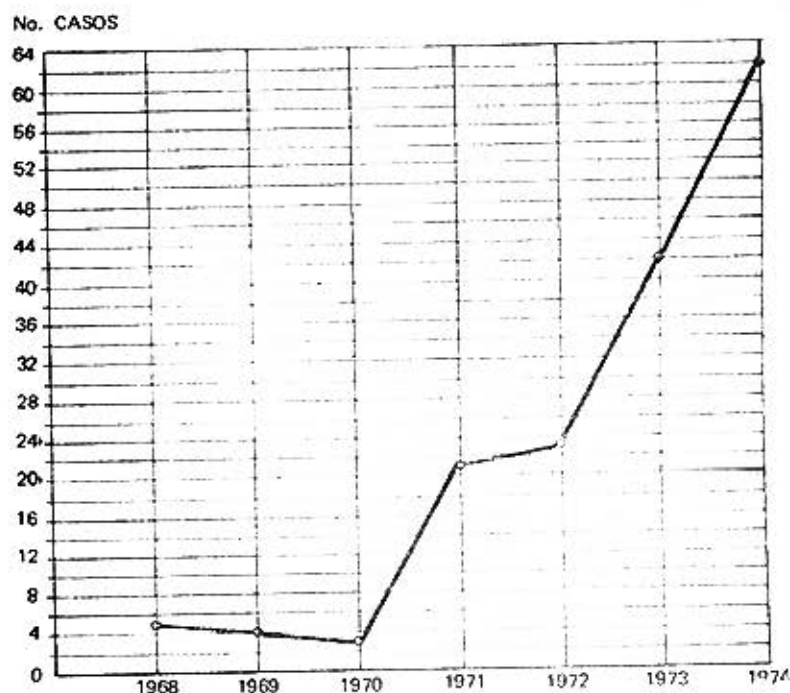
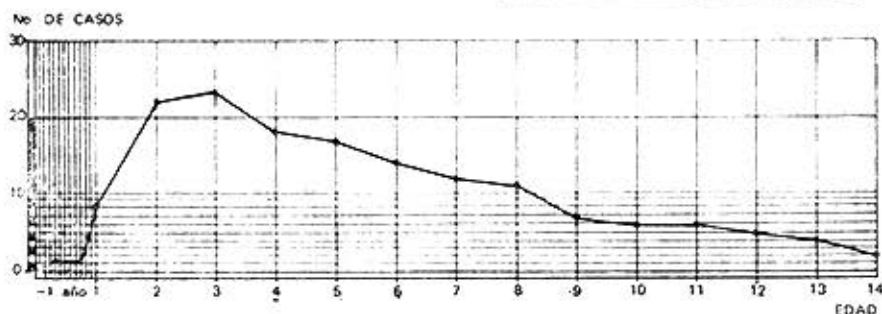


Gráfico 2
DISTRIBUCIÓN DE LOS CASOS POR AÑOS DE EDAD

	No. CASOS	%
MEÑORES DE 2 AÑOS	13	8.1
DE 2 A 8 AÑOS	112	72.1
DE 9 A 14 AÑOS	14	18.7



RESULTADOS

Los casos ingresados por PTI representaron el 1,04% de los ingresos hospitalarios en el periodo analizado.

Distribución anual

En los primeros años tomados para este estudio se registraron pocos casos, y existe un incremento gradual en los años siguientes (gráfico 1).

Edad, sexo y color de la piel

Con relación a la edad encontramos un predominio del grupo comprendido entre dos y ocho años, y el pico más elevado es entre los dos y cuatro años. Habían 5 pacientes menores de un año (gráfico 2). En cuanto al sexo, se encontró un ligero predominio en varones con 89 casos (55,6%) lo cual no es significativo. En relación al color de la piel, se detectó un evidente predominio de los pacientes con piel blanca, con 155 casos 96,3%. De los 5 casos restantes, 3 eran mestizos y 2 de piel negra.

Factores predisponentes

Se recogió el antecedente de infección reciente en el 43,7% de los casos,

y el 21,2% correspondió a enfermedades infectocontagiosas, principalmente rubéola y el resto a infecciones respiratorias altas.

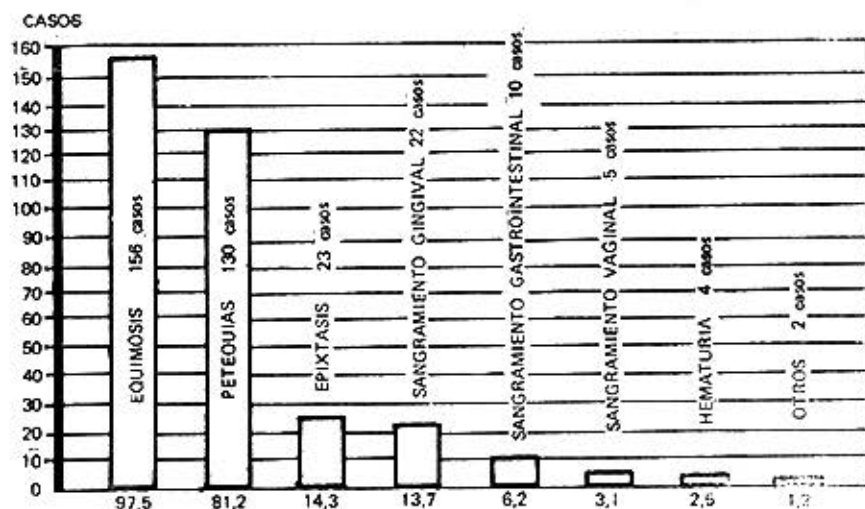
Manifestaciones clínicas

Nuestro estudio confirma los caracteres clínicos tradicionales de esta enfermedad. Las manifestaciones clínicas más frecuentemente observadas fueron las petequias y las equimosis, generalmente asociadas y variando grandemente en su extensión e intensidad de uno a otro paciente. De los sangramientos mucosos los más frecuentes fueron las epistaxis y las gingivorragias; fueron poco frecuentes los sangramientos viscerales, y se detectó en un número reducido de pacientes, sangramientos digestivos, metrorragia o hematuria (gráfico 3). No tuvimos ningún caso con hemorragia intracraneal.

Hallazgos de laboratorio

Solamente 4 casos presentaron cifras de hemoglobina menores de 8 g%, y correspondía a aquéllos con sangramientos más intensos. En 53 pacientes (34,3%) se encontraron cifras subnor-

Gráfico 3
MANIFESTACIONES HEMORRAGICAS



males de hemoglobina, que fluctuaba alrededor de 10 g% y generalmente de tipo nutricional. En todos los demás casos la hemoglobina estuvo dentro de límites normales.

Respecto a la cifra inicial de plaquetas, presentaron trombocitopenia intensa de menos de 20 000 plaquetas \times mm^3 , 58 casos (36,2%); cifras entre 20 000 y 40 000 plaquetas \times mm^3 se encontraron en un porcentaje similar al anterior y en 46 pacientes (22,5%) la cifra inicial de plaquetas se encontró por encima de 40 000 \times mm^3 . Las restantes alteraciones del coagulograma estuvieron en dependencia de la magnitud de la trombocitopenia.

El examen de la médula ósea mostró hiperplasia o integridad del sistema megacariopoyético en todos los casos. Se comprobó aumento del porcentaje de eosinófilos en 84 pacientes (52,5%).

La determinación de células LE y la prueba de Coombs fueron negativas en todos los casos y el estudio de las proteínas por electroforesis fue normal en todos los pacientes en que se realizó.

No pudimos realizar otros estudios de inmunidad a nuestros pacientes.

Evolución y tratamiento

Analizamos la evolución de estos pacientes dividiéndola en dos periodos, los primeros seis meses que siguieron al diagnóstico y la evolución posterior. *Primeros seis meses:* como podemos observar en el gráfico 4; en los primeros seis meses hicieron remisión 140 casos (87,5%); 19 pacientes (11,8%) no hicieron remisión y tuvimos un fallecido, que representa el 0,6% del total. En este paciente se presentó la enfermedad en forma grave, con sangramientos múltiples: genitourinario, ginecológico y especialmente un sangramiento masivo del tubo digestivo, que fue lo que motivó su evolución fatal, no se presentó sin embargo, hemorragia intracraneal.

En relación con el momento en que hicieron remisión, podemos señalar que 110 casos (68,7% del total) regresaron a la normalidad en el primer mes de evolución, 22 pacientes normalizaron sus plaquetas entre el primero y segundo

mes y sólo 8 casos (5%) lo hicieron entre los 3 y 6 meses.

En cuanto al tratamiento recibido por los pacientes que hicieron remisión señalaremos que se utilizó esteroides en 49 casos (35%). Se utilizó solamente en 24 casos de los que regresaron en

15 días, y en un porcentaje algo mayor en los de evolución más prolongada (gráfico 5).

Analizando comparativamente el tiempo en que hicieron remisión los pacientes que recibieron esteroide en el primer mes de evolución contra aquéllos que no lo recibieron durante los años 1973 y 1974 en que se usó con un criterio más estricto, vemos que en el grupo que no recibió el medicamento (gráfico 6), hicieron remisión en el primer mes el 79,1% de los casos. En el grupo que recibió esteroide precozmente hicieron remisión en el primer mes sólo el 56,2%, aumentando el porcentaje de remisiones más tardías.

Analizando el tiempo de remisión y su relación con el uso o no de transfusiones (sangre, plasma fresco o concentrado de plaquetas) vemos que, de los casos que no recibieron transfusión el 79% regresaron antes del primer mes de evolución contra 51,6% de los que la recibieron (gráfico 7).

Evolución después de los primeros seis meses

Respecto a la evolución seguida por

Gráfico 4
EVOLUCION EN LOS PRIMEROS SEIS MESES QUE SIGUIERON AL DIAGNOSTICO

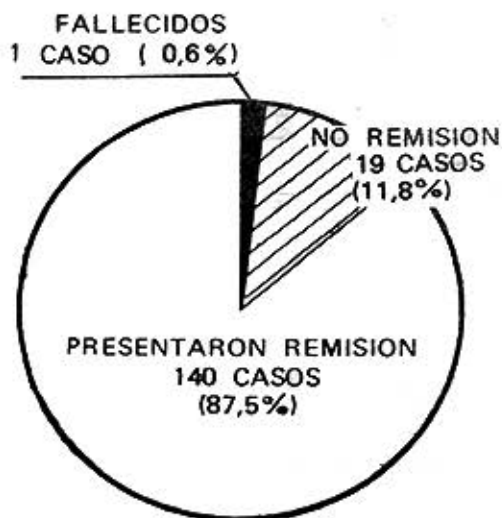


Gráfico 5
USO DE ESTEROIDES EN LA TOTALIDAD DE LOS PACIENTES QUE PRESENTARON REMISION EN LOS PRIMEROS SEIS MESES (140 CASOS 87,5%)

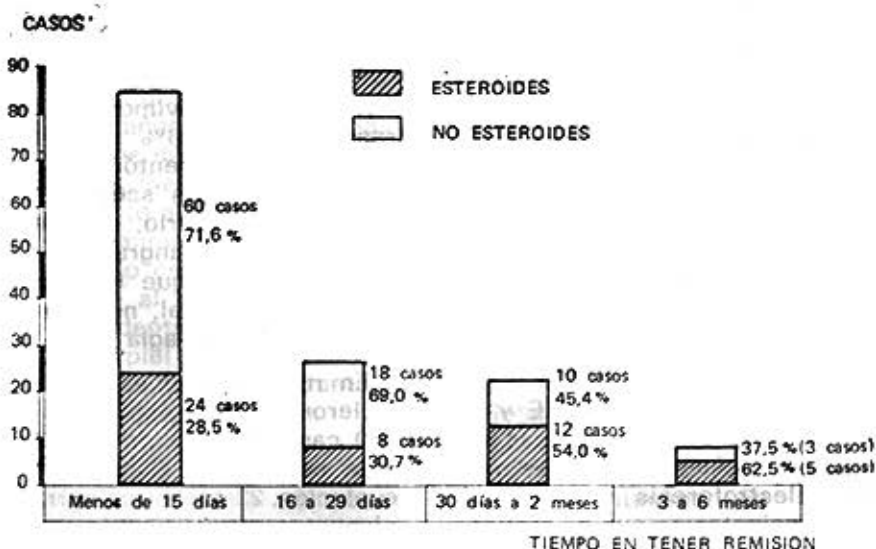


Gráfico 6

COMPARACION DEL TIEMPO EN QUE PRESENTAN REMISION LOS PACIENTES EN QUE SE UTILIZO ESTEROIDES EN EL PRIMER MES DE EVOLUCION CONTRA AQUELLOS EN QUE NO SE UTILIZO (AÑOS 1973-1974) 97 CASOS

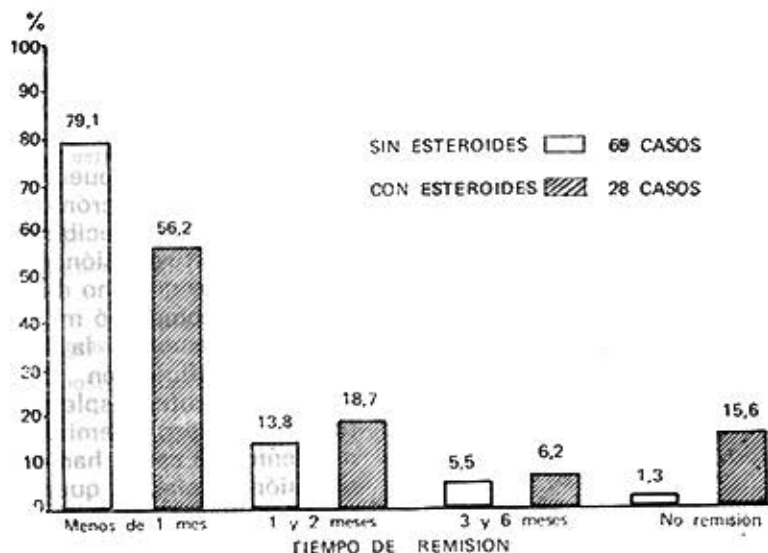
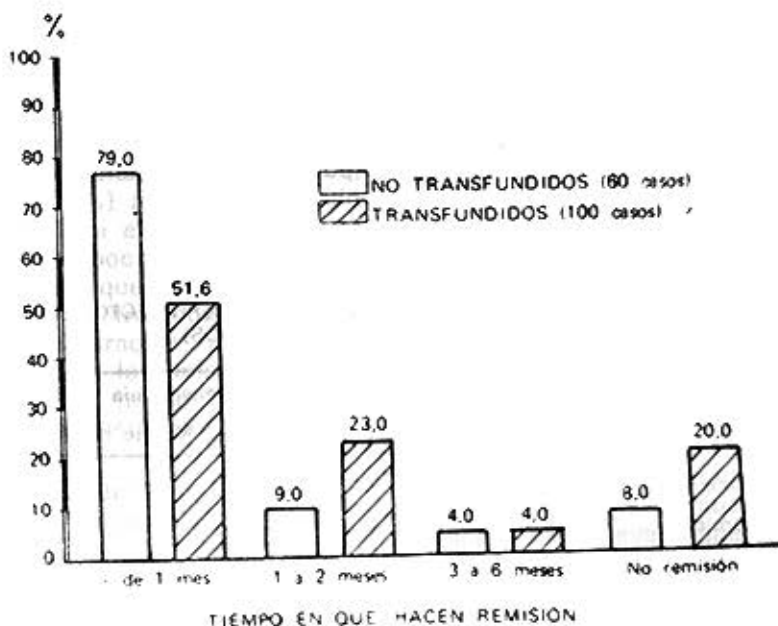


Gráfico 7

COMPARACION DEL TIEMPO EN QUE PRESENTARON REMISION LOS PACIENTES QUE FUERON TRANSFUNDIDOS EN LA ETAPA INICIAL Y LOS NO TRANSFUNDIDOS



los pacientes después de los seis meses de diagnosticados, vemos que se mantuvieron con plaquetas normales 125 (78,7%) que podemos considerar como agudos, presentando recaídas 15 pacientes (9,3%). De los pacientes que no habían hecho remisión inicial 2 casos (1,2%) regresaron en forma espontánea próximo al año de evolución, 14 casos (8,7%) mantuvieron trombocitopenia prácticamente sin modificación y tres casos (1,8%) no pudieron ser seguidos. De los pacientes que presentaron recaídas, 3 evolucionaron en forma crónica.

Después de evolucionar los pacientes durante un período prolongado podemos considerar como verdaderamente agudos 126 casos (78,7%) en los cuales incluimos los que no han presentado recaídas después de su remisión inicial y el paciente fallecido; 12 pacientes los cata-

logamos como recidivantes, ya que han presentado recaídas en algún momento de su evolución, con normalización posterior de la cifra de plaquetas y 22 casos (13,7%) se clasificaron como crónicos (19 pacientes que no habían normalizado sus plaquetas a los 6 meses de evolución y 3 casos que después de la recaída se mantuvieron con trombocitopenia persistente) (cuadro I).

Analizando la respuesta al tratamiento de los pacientes crónicos (cuadro II), vemos que todos recibieron esteroides, y no tuvieron remisión completa con el medicamento ninguno de ellos. En 9 pacientes se comprobó mejoría transitoria y en 10 pacientes la trombocitopenia no se modificó con el medicamento. De los pacientes esplenectomizados 13 (81,2%) hicieron remisión completa y mantenida; 2 casos han tenido sólo una remisión parcial, ya que han presentado posteriormente episodios de trombocitopenia y un paciente no tuvo ninguna respuesta a la intervención, manteniéndose con trombocitopenia persistente.

En relación con el estado actual de la totalidad de los casos estudiados (cuadro III), podemos concluir que se encuentran bien clínica y hemáticamente 146 (91,2%). En ellos incluimos los que se han mantenido con plaquetas normales desde su remisión inicial, 125 casos; 6 pacientes que aunque han tenido una o dos recaídas han continuado después perfectamente bien; otros dos casos

CUADRO I

CLASIFICACION SEGUN LA EVOLUCION

Clasificación	No. de pacientes	%
Agudos en remisión	125	78,2
Fallecidos	1	0,6
Subtotal	126	78,7
Crónicos	22	13,7
Recidivantes	12	7,5
Total	160	100

CUADRO II

RESULTADO DEL TRATAMIENTO CON ESTEROIDES Y ESPLENECTOMIA EN LOS PACIENTES CRONICOS (22 CASOS)

Resultado	Esteroides 22 casos (100%)		Esplenectomía 16 casos (73,7%)	
	No. de pacientes	%	No. de pacientes	%
Remisión completa	0	0	13	81,2
Remisión parcial o transitoria	9	36,3	2	12,5
Ninguna respuesta	10	45	1	6,2
No seguidos	3	18,1	—	—

CUADRO III
EVOLUCION DE LA TOTALIDAD DE LOS CASOS

Evolución	No. de pacientes	%
Remisión inicial y mantenida	125	78.1
Remisión después de una recaída	6	3.7
Remisión espontánea tardía	2	1.2
Remisión por esplenectomía	13	8.1
Subtotal	146	91.2
Persiste con trombopenia leve	1	0.6
Recidivantes	6	3.7
Trombopenia grave posesplenectomía	1	0.6
Recidivantes posesplenectomía	2	1.2
Subtotal	10	6.2
Fallecido	1	0.6
No seguidos	3	1.3
Total	160	100

que aunque se catalogaron crónicos por su evolución persistente, después normalizaron sus plaquetas alrededor del año de evolución y han continuado bien y 13 pacientes que hicieron remisión completa mediante la esplenectomía.

De la totalidad de los casos seguidos, 10 pacientes (6.2%) no han regresado a la normalidad. En ellos incluimos un paciente con trombocitopenia leve persistente, 6 casos que han presentado distintos brotes de trombocitopenia de mayor o menor duración; un paciente que no respondió a la esplenectomía y dos pacientes han hecho brotes recidivantes posesplenectomía. Tuvimos un fallecido que representa el 0.6% y 3 casos no fueron seguidos.

DISCUSION

El aumento de pacientes a quienes se ha diagnosticado esta afección en los últimos años, lo consideramos relacionado con la elevación del nivel edu-

cacional de la población, lo que hace que soliciten la consulta médica ante cualquier manifestación clínica, así como también a tener más facilidad para recibir atención pediátrica calificada en cualquier sitio en que residan y la creación de servicios especializados en las provincias.

La edad predominante en nuestro estudio entre 2 y 8 años ha sido señalada por otros autores^{10,11}. Se ha informado por distintos autores¹⁰⁻¹² que en el niño no hay diferencias en cuanto al sexo, al contrario de lo que sucede en adultos donde se encuentra un verdadero predominio del sexo femenino, esto coincide con nuestras observaciones. La proporción de pacientes de piel blanca que hemos encontrado en nuestro estudio es muchos más elevada que lo que correspondería a la composición racial de nuestro país; se ha informado por distintos autores una menor incidencia de esta entidad en la raza negra^{11,13,14} aunque

se ha señalado la posibilidad de que muchos casos ligeros no se diagnostiquen en pacientes de piel negra⁴.

Los antecedentes de infección reciente han sido informados en porcentajes similares a los nuestros por algunos autores^{12,14,15}; otros informan mayor incidencia¹⁶. En nuestros casos se recogió con más frecuencia este antecedente en los últimos años al insistirse más en el interrogatorio, pero evidentemente existe un porcentaje elevado de pacientes donde no se detecta ninguna infección previa. Para estos casos algunos señalan la posibilidad de una infección viral subclínica¹⁶. Algunos autores informan antecedentes de vacunación previa¹².

Según el cuadro clínico la enfermedad se ha clasificado en leve, moderada y grave⁴. En nuestros pacientes predominaron los casos leves y moderados, y fueron poco frecuentes los sangramientos viscerales. Varios autores han señalado que la hemorragia intracraneal, principal causa de muerte, es poco frecuente en esta entidad¹⁷. Se ha informado del 2 al 4% de los casos por algunos autores^{18,19}. Se señala que el porcentaje muy elevado informado por algunos autores obedece a que se incluyen casos que no corresponden verdaderamente a esta entidad, sino a púrpura trombocitopénica trombótica^{13,17-19}. Nosotros no la comprobamos en ningún paciente coincidiendo con otras series numerosas informadas^{13,20}.

La tendencia de la PTI en el niño es hacia la remisión espontánea. La frecuencia de casos agudos oscila entre 75 y 90%¹¹⁻¹³. Se consideran como agudos los pacientes que evolucionan hacia la curación en menos de 6 meses, y crónicos los que tienen una evolución más prolongada^{4,18,19}; sin embargo, por lo variable de la evolución de esta entidad, no siempre es posible establecer esta clasificación, como pudimos ver en la evolución de nuestros casos. Algunos autores consideran al paciente como crónico cuando no ha remitido al año de evolución¹³.

Se han discutido los criterios del uso de los esteroides en la PTI aguda. Algunos autores han recomendado su uso sistemático en la etapa inicial para evitar sangramientos graves y el posible pase a la cronicidad^{11,17}. Otros autores han señalado que los esteroides no afectan la evolución de la enfermedad y no disminuye el número de casos que pasan a la cronicidad^{12,19}. En nuestro medio hay tendencia a no usarlos en casos leves y moderados, basados en lo poco frecuente de la hemorragia intracraneal y el alto porcentaje de remisiones espontáneas⁴. Cuando esté indicado su uso, se prefieren ciclos cortos que no excedan de 4 semanas, fundamentalmente de prednisona¹⁷.

En nuestros casos hicimos un análisis de la evolución de los pacientes que habían recibido esteroide en la fase inicial durante los años 1973 y 1974 en que se utilizó en casos moderados y graves y comprobamos que el porcentaje de remisiones precoces fue mayor en el grupo que no se utilizó ninguna terapéutica. Esto ha sido informado por *Choi y Mc Clure*¹⁵, en una serie de casos estudiados, observando que los pacientes que recibieron el medicamento tuvieron una evolución más prolongada. *Lusher*¹³, señala que encontró más recaídas en pacientes tratados con esteroides y demoraron más en normalizar sus plaquetas. Otros autores no han encontrado diferencia en la evolución de los pacientes en relación con el uso de esteroides²¹. No se aconsejan tratamientos prolongados, ya que se señalan efectos trombopénicos en pacientes tratados con esteroides a dosis muy altas o por tiempo prolongado^{19,22}.

Algunos autores han señalado efectos beneficiosos en las transfusiones de plasma fresco en la PTI^{23,24}. En nuestros casos durante los primeros años de este estudio se utilizaron en muchos casos sin tener el paciente sangramiento, con objeto de elevar la cifra de plaquetas, sin obtenerse respuesta. Llama la atención que al hacer un análisis retrospectivo de la evolución de los pacientes y su relación con el uso de transfusiones

en general (sangre, plasma y concentrado de plaquetas), nos encontramos que el porcentaje de remisiones precoces, en el primer mes, fue mucho mayor en el grupo no transfundido. Esto puede servirnos para reafirmar más lo que ya se ha señalado, que las transfusiones en la PTI aguda tienen su indicación, principalmente en presencia de un sangramiento que ponga en peligro la vida del enfermo y que no deben emplearse en forma profiláctica.

El porcentaje de recaídas en nuestros casos es semejante al de otras series revisadas^{15,18,19}. Se han informado porcentajes mayores¹¹; para hablar de remisión permanente tenemos que observar a los pacientes por tiempo prolongado. Se han informado recaídas hasta después de 10 años de remisión de la enfermedad²⁵. De nuestros pacientes, 2 niños hicieron recaídas a los 5 años del episodio inicial.

Se ha discutido si estas recaídas son recurrencias agudas de la enfermedad o pacientes crónicos que mantienen periodos de normalización de las plaquetas^{18,25,26}. Tres de nuestros pacientes después de la recaída tenían características de crónicos e hicieron remisión posterior con la esplenectomía; uno de ellos se le presentó la enfermedad en forma aguda con remisión espontánea en la etapa inicial y presentó la recaída a los 5 años, después de lo cual mantuvo trombocitopenia persistente. Los otros 12 pacientes (7.5%) del total han presentado más bien recurrencias agudas. El número de recaídas ha variado entre 1 y 6 y el intervalo entre ellas desde algunos meses hasta 5 años, muchas de estas recaídas han estado precedidas por infecciones y generalmente han sido de corta duración y remisión espontánea. La mayoría de estos pacientes habían recibido esteroide en la etapa inicial y en cuanto a la forma de aparición, 6 lo hicieron en forma aguda precedida por infecciones y los restantes en forma "solapada", sin antecedentes.

Como pudimos observar en nuestros pacientes, es difícil al inicio del cuadro

clínico predecir qué paciente va a presentar una recaída y además el hecho de que remitan en los primeros 6 meses no nos autoriza siempre a catalogarlos como agudos.

En relación con los pacientes crónicos, nos fue difícil su clasificación. En la etapa inicial catalogamos como crónicos 19 casos que no habían remitido a los 6 meses, pero posteriormente incluimos 3 pacientes más que después de una recaída no volvieron a normalizar sus plaquetas. Sin embargo, 2 casos que no habían remitido a los 6 meses, sin ninguna respuesta al esteroide, regresaron espontáneamente cerca del año de evolución. Esto ha sido informado por otros autores^{10,18} y se ha señalado que pueden producirse remisiones espontáneas aún muchos años después de las manifestaciones iniciales de la enfermedad¹⁵.

No existió correlación en todos los pacientes crónicos entre la forma de aparición y la evolución, ya que a muchos pacientes se les había presentado con un cuadro grave inicial. No encontramos predominio por el sexo femenino, pues de los 22 pacientes habían 11 varones y 11 hembras y no existió predominio por ningún grupo de edad en particular.

En relación con la respuesta al tratamiento, los pacientes crónicos se beneficiaron poco con el uso de esteroides, ya que ninguno hizo remisión completa con el medicamento, ni aún utilizado por 2 ó 3 ciclos. La esplenectomía resultó una medida terapéutica beneficiosa en los pacientes crónicos que no habían respondido a otras medidas, y retornaron a la normalidad el 81.2% de los casos en que ésta se realizó; esto coincide con lo informado por otros autores^{27,28}. De los 3 pacientes en que no se obtuvo remisión completa, 2 niños han tenido una remisión parcial y presentan recidiva en el posoperatorio. Es interesante que uno de ellos normalizó sus plaquetas 3 años después de la intervención y se mantuvo 5 años bien, y luego presentó una nueva recaída. Se han descrito remisiones tardías a la es-

plenectomía y también recaídas muchos años después de la intervención⁴. El paciente sin ninguna respuesta a la esplenectomía no mejora tampoco con inmunosupresores.

La mortalidad de nuestra serie fue de 0,6% y está determinada por un caso que se presentó en forma grave, con sangramientos múltiples, pero fundamentalmente del tubo digestivo, que sin embargo, no presentó hemorragia intracraneal. Había recibido esteroides desde su ingreso. Walker y Kolver²⁹, informaron un caso similar. Bernard¹⁸ informa una mortalidad en niños de 2,5%. Jiménez¹² señala una mortalidad hospitalaria similar a la nuestra. Hay otros autores que en series numerosas no han tenido fallecidos^{13,20}.

Al hacer el análisis de nuestros casos vemos que el 91,2% ha retornado a la normalidad, incluyendo los casos agudos y crónicos, así como 6 niños que aunque tuvieron una recaída después continuaron bien. El 6,8% no ha tenido una remisión completa y mantenida. Uno de ellos mantiene sólo una trombocitopenia leve, por lo que no se ha esplenectomizado y 6 pacientes con más de una recaída están siendo observados estrechamente antes de decidirse la esplenectomía, ya que algunos de ellos han presentado crisis muy transitorias y posteriormente han continuado bien. Se ha recomendado la esplenectomía en los pacientes que hacen más de una recaída⁴, por lo cual es probable que se decida la misma ante nuevos brotes de la enfermedad en estos pacientes.

SUMMARY

Vergara Dominguez, B. et al. *Idiopathic thrombocytopenic purpura in the child. Study and course of 160 cases (1968-1974)*. Rev Cub Ped 51: 6, 1979.

A clinical and evolutive study of 160 patients with an idiopathic thrombocytopenic purpura who were diagnosed between 1968 and 1974 was conducted. According to their course patients were considered as acute, chronic and recurrent. The time of normalization of the platelet number at the early stage of the disease and its relationship to the use of steroids or transfusions were analyzed. Within the first 6 months, 87,5% of patients recovered; the percentage of early remissions was higher in patients who did not undergo any treatment. 9,3% of patients had relapses. Following a relapse some patients had characteristics of chronic patients and other had transient thrombocytopenias. 78,7% were considered as acute patients; 13,1% as chronic patients; and 7,5% as patients with recurrences. A 0,6% mortality was found. Difficulties in predicting the course at the early stage of the disease are pointed out.

RESUME

Vergara Domínguez, B. et al. *Purpura thrombocytopenique idiopathique chez l'enfant. Etude et evolution de 160 cas (1968-1974)*. Rev Cub Ped 51: 6, 1979.

Nous avons réalisé une étude clinique et évolutive de 160 cas de patients avec purpura thrombocytopenique idiopathique, diagnostiqués entre les années 1968 et 1974. Les patients, d'après leur évolution, ont été classifiés en aigus, chroniques et récurrents. Nous analysons le temps de normalisation du chiffre de plaquettes à l'étape initiale de la maladie et son rapport avec l'emploi de stéroïdes ou de transfusions. Au cours des six premiers mois 87,5% des cas sont revenus à la normalité, et le pourcentage de rémissions précoces a été plus élevé chez les patients qui n'ont reçu aucune thérapeutique. Il y a eu des rechutes dans 9,3% des cas. Certains patients, après une rechute, présentaient des caractéristiques de chroniques, et d'autres ont présenté des thrombocytopenies transitoires. Nous avons classifié comme aigus, 78,7% des cas; chroniques, 13,1% et récurrents, 7,5%. La mortalité a été de 0,6%. Nous signalons les difficultés pour prédire l'évolution au début de la maladie.

РЕЗЮМЕ

Веггара Домингес, Б. и др. Тромбоцитопеническая идиопатическая багрянка у ребёнка. Исследование и эволюция 160 случаев заболевания. (1968-1974) *Rev Cub Ped* 51: 6, 1979.

Было проведено клиническое исследование 160 случаев с пациентами, больными тромбоцитопенической идиопатической багрянкой и, кроме того, было исследовано развитие этой болезни. Постановка диагноза этим пациентам была проведена в период между 1968 и 1974 годами. Согласно развитию заболевания у пациентов эта болезнь была классифицирована как острая, хроническая и рецидивная. Проводится анализ периода нормализации цифры platelet на начальном этапе развития заболевания и связь этих цифр с применением стероидов и переливанием крови. В первые шесть месяцев 87,5% из всех случаев были нормализованы, при чём наблюдалось процентное отношение ранней передачи заболевания был выше у пациентов, которые не получили никакого терапевтического лечения. Рецидив заболевания имел место у 9,30 пациентов из общего числа. Некоторые пациенты после рецидива болезни имели хронические характеристики, а другие пациенты — имели проходящие тромбоцитопении. Были классифицированы как острые 78,7% случаев, хронические 13,1% и рецидивные 7,5% пациентов. Смертные случаи имели место в 0,6%. Подчёркиваются трудности в отношении предсказания развития процесса в самом начале заболевания.

BIBLIOGRAFIA

- Harrington, W. J. et al. Demonstration of thrombocytopenic factor in blood of patients with idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Clin Invest* 30: 646, 1951.
- Harrington, W. J. et al. Immunological mechanisms in idiopathic and neonatal thrombocytopenic purpura. *Ann Intern Med* 38: 433, 1953.
- Karpatkin, S. et al. Detection of splenic antiplatelet antibodies synthesis in idiopathic autoimmune thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol* 23: 167, 1972.
- Svarech, E.; E. Dorticós. Estados trombocitopénicos. Púrpura trombocitopénica idiopática. Serie Información de Ciencias Médicas. La Habana. Num. 1 Edit. Inst. Nac. de Hematología e Inmunología. 1977. pág. 43.
- Baldini, M. Idiopathic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med* 274: 1245 1966.
- Wybran, J.; M. Hugh. Cellular immunity to platelets in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Blood* 46: 856, 1972.
- Clancy, B. Cellular immunity to platelets in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Lancet* 1: 6, 1972.
- Rolovic, Z.; M. Baldini. Megakaryocytopoiesis in splenectomized and hypersplenic rats. *Br J Haematol* 18: 257, 1972.
- McKenna, J. L.; A. V. Pisciotto. Fluorescence of megakaryocytes in idiopathic thrombocytopenic purpura. Stained with fluorescent antiglobulin serum. *Blood* 19: 664, 1962.
- Giral, M. Púrpura trombocitopénica idiopática. Aspectos fisiopatológicos. *Sangre* 18: 257, 1973.
- Smith, C. H. Blood diseases of infancy and childhood. Saint Louis. The C. V. Mosby company. 2da ed. 1966. pág. 696.
- Jiménez, E. y otros. Púrpura trombocitopénica idiopática en niños. *Sangre* 22: 324, 1977.
- Lusher, J. M.; W. W. Zuelzer. Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood. *J Pediatr* 68: 971, 1966.
- Herman, W.; S. Hyatt. Fetal recurrence of acute thrombocytopenic purpura in an eight year old negro child. *J Pediatr* 269: 647, 1963.
- Choi, S. L.; D. Mc Clure. Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood. *J. Med Assoc* 97: 652, 1967.
- Ferguson, A. W. Rubella as a cause of thrombocytopenic purpura. *Pediatr* 25: 400, 1960.
- Shulman, I. Diagnosis and treatment. Management of idiopathic thrombocytopenic purpura. *Pediatr* 33: 979, 1964.
- Bernard, J. y otros. Púrpura trombocitopénica

- ca idiopática. Consideraciones clínica y etiológicas sobre 341 casos personales.
19. *Cooke, R. E.* Bases biológicas de la práctica pediátrica. Tomo 1 tra. ed. Edit. Salvat tra. ed. pág 648.
 20. *Svorch, E. y otros.* Púrpura trombocitopénica idiopática: revisión de 142 casos. Trabajo presentado en la XVIII Jornada Nac. de Pediat. Cienfuegos, 1974.
 21. *Benham, E.; L. Y. Taft.* Idiopathic thrombocytopenic purpura in children: results of steroid therapy and splenectomy. *Aust Pediatr J* 8: 311-1972.
 22. *Cohen, P.; F. H. Gardner.* The thrombocytopenic effects of sustained high dosage prednisone therapy in thrombocytopenic purpura. *New Engl J Med* 265: 611, 1961.
 23. *Shulman, Y. et al.* Studies on thrombopoiesis. A factor in normal human plasma thrombopoietic activity. *J Pediatr* 66: 604, 1965.
 24. *Reiquam, C. W.; J. C. Posper.* Fresh plasma transfusions in the treatment of acute thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 68: 880, 1966.
 25. *Dameshek, W. et al.* Recurrent acute idiopathic thrombocytopenic purpura. *New Engl J Med* 269: 647, 1963.
 26. *Bernard, J.; J. P. Leevy.* Manual de Hematología. Barcelona. Edt. Toray Masson. 1975. pp. 225.
 27. *Ji Ji, R. M.; C. L. Spurling.* Evolución de la púrpura trombocitopénica idiopática tratada con esteroides y esplenectomía. Trabajo presentado en el XIV Congreso Internacional de Hematología, Sao Paulo Brasil, 1972.
 28. *Blook, G. E.; R. Evans.* Splenectomy for idiopathic thrombocytopenic purpura. *Arch Surg* 92: 484, 1965.
 29. *Walker, J. H.; W. Walker.* Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood. *Arch Dis Child* 36: 649, 1961.

Recibido: diciembre 25, 1978.

Aprobado: febrero 12, 1979.