



ARTÍCULO ESPECIAL

Controversias en el tratamiento de la trombocitopenia inmune pediátrica

Rubén Berrueco^{a,b,c,*}, José Luis Dapena^d, Elena Sebastián^e y Ana Sastre^f

^a Departamento de Hematología y Oncología Pediátricas, Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

^b Institut de Recerca Pediàtrica, Hospital Sant Joan de Déu (IRP-HSJD), Barcelona, España

^c Instituto Nacional de Investigación Biomédica en Enfermedades Raras (CIBER ER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

^d Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^e Servicio de Hematología, Hospital Niño Jesús, Madrid, España

^f Servicio de Hematología, Hospital La Paz, Madrid, España

Recibido el 10 de mayo de 2018; aceptado el 22 de junio de 2018

PALABRAS CLAVE

Trombocitopenia
inmune;
Pediatria;
Infancia;
Análogos de la
trombopoyetina

Resumen La trombocitopenia inmune (PTI) es una entidad relativamente frecuente en pediatría. Aunque su evolución suele ser favorable en la mayoría de los casos, el manejo de aquellos pacientes en los que la enfermedad persiste es muy controvertido. Este artículo pretende, a través de una revisión de la literatura más reciente, responder a aspectos relacionados con el tratamiento de la PTI persistente, crónica y refractaria durante la infancia, haciendo especial énfasis en el papel del rituximab, la esplenectomía y los análogos de la trombopoyetina (ar-TPO) en la infancia. La aparición de los ar-TPO (eltrombopag y romiplostim) amplía el arsenal terapéutico de la PTI pediátrica. Además, tras haber demostrado un perfil de seguridad adecuado en ensayos clínicos, retrasa la indicación de esplenectomía o el uso de tratamientos asociados a mayor riesgo de complicaciones, como rituximab. No obstante, se recomienda que su manejo sea supervisado por centros con experiencia de cara a monitorizar complicaciones potenciales a medio y largo plazo ya descritas en el paciente adulto.

© 2018 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rberrueco@sjdhospitalbarcelona.org (R. Berrueco).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.06.010>

1695-4033/© 2018 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Immune thrombocytopenia; Paediatric; Childhood; Thrombopoietin analogues

Controversies in the treatment of paediatric immune thrombocytopenia

Abstract Immune thrombocytopenia (ITP) is a relatively common disorder in childhood. Although it usually achieves spontaneous remission at this age, the management of persistent or chronic ITP in children is still controversial. The aim of this article is to address current controversies related to the treatment of persistent, chronic, and refractory ITP in children, including the role of rituximab and splenectomy, as well as focusing on a new approach with thrombopoietin receptor agonists (TPO-RAs). Eltrombopag and romiplostim are safe and useful drugs for paediatric ITP. These two TPO-RAs might delay surgery and other treatments such as rituximab. However, the potential side effects described in adult patients should be considered. Paediatric patients with refractory ITP, undergoing new treatments, should be supervised in specialised centres.

© 2018 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La trombocitopenia inmune (PTI) es un trastorno autoinmune adquirido caracterizado por una trombocitopenia aislada secundaria a la presencia de anticuerpos antiplaquetarios. A diferencia del adulto, la mayoría de los pacientes pediátricos presenta un curso clínico favorable, con poca tendencia al sangrado y una evolución limitada en el tiempo. Sin embargo, la enfermedad puede persistir hasta en un 20% de los pacientes. Para diferenciarlos según el tiempo de evolución, la PTI se clasifica como de reciente diagnóstico (menos de 3 meses de evolución), persistente (de 3 a 12 meses) o crónica (más de 12 meses)¹.

A pesar de que la PTI es una entidad relativamente frecuente en pediatría, las guías de recomendaciones diagnósticas y terapéuticas publicadas hasta el momento¹⁻³ no son capaces de aportar luz sobre la actitud más adecuada en algunos puntos del tratamiento. De todos, los más controvertidos son los referentes al manejo de pacientes con una PTI persistente o crónica y los de aquellos niños refractarios a los tratamientos de primera línea (independientemente del tiempo de evolución).

La aparición de nuevos fármacos con indicación en edad pediátrica ha motivado la redacción de este artículo, que pretende abordar diversos aspectos relacionados con el tratamiento de la PTI persistente, crónica y refractaria al tratamiento durante la infancia, así como la posición de estas nuevas moléculas en el algoritmo terapéutico.

¿Cuál es la definición y el abordaje diagnóstico de la trombocitopenia inmune persistente, crónica y refractaria en Pediatría?

La PTI se define como persistente cuando la trombocitopenia se prolonga entre los 3 y los 12 meses tras el diagnóstico inicial^{2,4}. Sin embargo, no existe un consenso tan claro para definir la PTI refractaria. En adultos se considera como refractario al paciente que no responde o recae tras la esplenectomía, un concepto que no es aplicable a la población pediátrica puesto que, en muchos casos, la cirugía no es

una opción terapéutica de segunda línea⁵. Por lo tanto, se propone ampliar esta definición a aquellos casos de niños con clínica hemorrágica que no respondan a los tratamientos de primera línea o a aquellos en los que, sin presentar sangrados relevantes, el objetivo principal del tratamiento sea mejorar su calidad de vida.

En ambos casos es importante destacar que, independientemente de que el paciente haya alcanzado o no la remisión espontánea en algún momento, todavía existe una alta probabilidad de que lo haga antes del año tras el diagnóstico⁶. Su importancia radica en que la aproximación terapéutica de estos pacientes deberá evitar, en la medida de lo posible, tratamientos quirúrgicos (esplenectomía) o asociados a mayor número de complicaciones, como la inmunodeficiencia secundaria asociada a rituximab.

Sin embargo, antes de establecer un plan terapéutico en este grupo de pacientes es obligatorio que confirmemos el diagnóstico⁵ (fig. 1). En niños menores de un año no debemos olvidar la posibilidad de que nos encontremos ante una trombocitopenia congénita o una PTI secundaria a una inmunodeficiencia de base. Una historia de infecciones de repetición o la coexistencia de otras citopenias inmunes ha de hacer sospechar una inmunodeficiencia primaria, por lo que se recomienda la valoración realizada por un inmunólogo clínico. También es importante recordar que la PTI puede ser secundaria a otras enfermedades autoinmunes. Así, debemos descartar el lupus eritematoso sistémico, el síndrome antifosfolípido y otras enfermedades autoinmunes del tejido conectivo en todos aquellos pacientes que presenten una clínica sugestiva (en cualquier momento de la evolución) y una vez al año, como mínimo, en todos aquellos pacientes afectados de una PTI crónica (en especial en adolescentes de sexo femenino o con una evolución tórpida)^{1,3}.

¿Cuál es el manejo más adecuado de la trombocitopenia inmune persistente y refractaria en niños?

En un paciente pediátrico afecto de PTI, ya sea de reciente diagnóstico, persistente, crónica o refractaria, lo más

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8958999>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8958999>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)