

Para el éxito de cualquier tratamiento de los hábitos orales perniciosos en los niños se requiere, básicamente, la cooperación del paciente. Sin esta es inútil o difícil iniciar el plan terapéutico. A esto debe sumarse el grado de interés que demuestren los padres sobre, el problema de su hijo y en la solución del mismo.

Con respecto al bruxismo se ha recomendado la elaboración de protectores oclusales nocturnos para evitar el desgaste de las superficies dentales. Estos aparatos reducen o eliminan el hábito y se deben manejar a conciencia y con profunda responsabilidad.

De ninguna forma o por ningún motivo se recomienda el empleo de aparatos o procedimientos que acusen o agraven trastornos de la conducta como el castigo, el chantaje, el avergonzar. El éxito del tratamiento solo podrá lograrse con base en la comprensión, el afecto y la buena atención profesional que se brinden.

En odontología infantil es importante dedicar los esfuerzos a la prevención, y elevando los intentos de analizar y solucionar toda esta clase de problemas de maloclusiones se amplía el campo de acción. Ya lo dijo Brodke: "la necesidad de la odontología es de un mayor saber; no tan sólo de un mejor hacer".<sup>11</sup>.

#### SUMMARY

It is clear that the psychological treatment for oral health habits occupies a 60% of the total therapy. The orthodontics instruments are satisfactory in some cases but

they do not constitute a panacea. On the other hand, the ridicule and social blame is the most negative part of this type of oral problems.

It is then advisable to apply all of the psychological knowledge we have to the cases under consideration since it is here where successful therapy rests.

All health personnel must approach this situation with high professionalism.

#### REFERENCIAS

1. Gómez, H.B.: Hábitos. CERON 2: 16, 1970.
2. Zagarra, M.: Hábitos Orales. Rev FOC 21: 29-36, 1972.
3. Law, D., Lewis, T. y Davis, J.: Un Atlas de Odontología, pp. 40-41, Editorial Mundi, Buenos Aires, 1972.
4. Guardo, A.J.: Temas de Ortodoncia, pp. 107-142. Edit. El Ateneo, Buenos Aires, 1960.
5. Finn, S.: Odontología Pediátrica, 4a. Ed., pp. 326-338, Editorial Interamericana, México, 1976.
6. De Webel, A.: Consecuencias del hábito de succión en la capacidad respiratoria del niño, Tesis de grado, pp. 10-15, Universidad Central de Venezuela, Caracas, 1970.
7. McDonald, R.: Odontología para el niño y el adolescente, pp. 365-369, Ed. Mundi, Buenos Aires, Argentina, 1971.
8. Olaya G., Olaya, A. de y Echeverry, B. de: Algunos hábitos orales de maloclusión, succión de dedo y de lengua. Carta Estomatológica, (Departamento de Estomatología, Universidad del Valle, Cali) I: 2-3, 1975.
9. McBride, W.C.: Tratado de Odontopediatría, pp. 406-414, Ed. Labor, Buenos Aires, 1955.
10. Kugelmass, N.: The pediatric approach to oral habits in children. J Dent Children 19: 166-168, 1952.
11. Hemley, S. y Kronfeld, S.M.: Hábitos. Odontología Clínica Norte América pp. 223-238, 1963.

## PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA EN NIÑOS

Fabio D. Pereira, M.D.\*

#### EXTRACTO

La púrpura trombocitopénica idiopática de los niños (PTI) es una enfermedad benigna, autolimitada y con desaparición espontánea en la mayoría de los casos. Se presenta una revisión de la epidemiología, cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, enfatizando la controversia que existe respecto al uso de esteroides, suprarrenales.

#### DEFINICION

La púrpura comprende un grupo misceláneo de trastornos sanguíneos o de otra naturaleza, que tienen en común hemorragias en la piel, con o sin hemorragia en las membra-

nas mucosas, en otros sitios y/o en órganos internos. La extravasación puede variar desde la pequeña petequia hasta áreas equimóticas grandes. La púrpura es un síntoma variable que resulta de una diversidad de agentes etiológicos a menudo con trombocitopenia y con otras condiciones en las cuales no hay cambios plaquetarios, pero que tienen cuadros clínicos distintos.<sup>1</sup>

#### CLASIFICACION

Las púrpuras pueden clasificarse como trombocitopénicas ya sea idiopática, o secundaria a otros desórdenes bien definidos, o como no trombocitopénicas tal como la púrpura de Schoenlein-Henoch. Respecto a las plaquetas también se pueden clasificar como secundarias a producción disminuida, distribución anormal o destrucción anormal de ellas. La discusión central de este trabajo se hará sobre púrpura trombocitopénica idiopática o autoinmune, teniendo en

\*Auxiliar de Cátedra, Departamento de Pediatría, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

cuenta que es la entidad más frecuente en niños<sup>1</sup>.

### Púrpura Trombocitopenia Idiopática (PTI).

Este término se ha usado para describir varias condiciones en niños: trombocitopenia post-viral, trombocitopenia idiopática "verdadera" en la cual no hay factor precipitante o enfermedad asociada, trombocitopenia en compañía de otros síndromes autoinmunes y trombocitopenia inducida por drogas. Las 2 primeras entidades, son relativamente comunes en niños y, casi siempre desaparecen dentro de 6 meses del comienzo de la enfermedad; los casos crónicos y recurrentes son mucho más raros que en los adultos. Los criterios para el diagnóstico incluyen un recuento de plaquetas inferior a 100.000/mm<sup>3</sup>, megacariocitos normales o abundantes en médula ósea, ausencia de cambios hematológicos asociados fuera de los debidos a hemorragia o infección, y ausencia de enfermedad sistémica asociada excepto por infección<sup>2</sup>.

### Epidemiología

El pico de incidencia de la enfermedad está entre los 3 y 5 años, igualmente distribuida entre los 2 sexos para la enfermedad aguda. En los niños mayores de 10 años la distribución se acerca a la de los adultos de 2:1 en favor de las mujeres. Los casos aumentan en los períodos estacionales cuando hay más infecciones respiratorias superiores<sup>3-6</sup>.

### Cuadro Clínico

Aproximadamente la mitad de los niños con PTI tienen trombocitopenia post-viral; dicho de otras maneras, las infecciones preceden el comienzo de la enfermedad en 50% de los casos. La presentación clínica es característica con comienzo súbito de púrpura, con historia de infección comúnmente viral y respiratoria, 1 a 6 semanas antes. Esto explica el aumento de casos de PTI en invierno como se discutió antes. Otras infecciones incluyen rubeola, sarampión, citomegalovirus, varicela, parotiditis, vacunación para viruela, pertusis e infecciones piógenas. En casi todos los pacientes que presentan púrpura, la epistaxis es relativamente común pero la hematuria es rara. La hemorragia intracranéana es muy rara, pero cuando se presenta es la complicación más seria y responsable por la mayoría de las muertes; su incidencia es alrededor de 1%, lo mismo que la mortalidad. Un ligero agrandamiento del hígado, del bazo o de ambos, se puede encontrar en cerca de 10% de los pacientes. Casi 50% de los casos se recuperan completamente en un mes, mientras que 10% a 20% permanecen trombocitopénicos por 1 año o más; de manera ocasional la trombocitopenia lleva un curso recurrente, aunque en esos individuos la enfermedad es probablemente crónica con recuentos de plaquetas que fluctúan como respuesta a infección u otros factores<sup>2,3</sup>.

Cerca de 50% de los casos se pueden clasificar como PTI "verdadera", cuyo curso clínico y pronóstico son exactamente iguales a la trombocitopenia post-viral.

Colocando los dos grupos anteriores juntos, en cerca de 80% de los pacientes hay desaparición espontánea de la

enfermedad. Estos dos grupos representan 95% de los casos de PTI en niños. Ocasionalmente la enfermedad se asocia con otros trastornos autoinmunes, como lupus eritematoso, anemia hemolítica (síndrome de Evans), hipertiroidismo (Graves - Basedow), artritis reumatoidea y nefritis. En estos casos, la enfermedad tiende a ser crónica y estas asociaciones son más comunes en niños mayores y adultos. Algunos medicamentos que incluyen quinina, quinidina, tiazidas, sulfas, cefalotina, novobiocina, digitoxina, metildopa y otras, pueden inducir anticuerpos antiplaquetarios y provocar PTI. El mecanismo parece ser por absorción de complejos antígeno-anticuerpo en la superficie de las plaquetas, que causa aglutinación, fijación de complemento y lisis. Estos complejos son inducidos por la droga y la sensibilidad del paciente puede aparecer horas o años después de su ingestión. El desarrollo de la trombocitopenia se acompaña de fiebre, vómito, cefalea y escalofríos; la trombocitopenia puede persistir por días o semanas después de suspender la droga. Esta entidad es rara, porque este tipo de sustancias se usan raramente en la edad pediátrica<sup>2,3</sup>.

### Laboratorio

El recuento de plaquetas es inferior a 40.000/mm<sup>3</sup> en 80% de los casos y siempre es menor de 100.000/mm<sup>3</sup>. Puede haber cierta distorsión de las plaquetas con aparición de megatrombocitos que se cree son plaquetas jóvenes y representan trombopoiesis activa. La anemia ocurre en 20% de los casos, la mayoría secundaria a epistaxis. Ocasionalmente se notan eosinofilia y linfocitos atípicos. El examen de médula ósea ayuda a diferenciar la trombocitopenia debida a la destrucción periférica de plaquetas, de la que se origina en fallas de producción, como en la leucemia; es, por tanto, imperativo para establecer un diagnóstico correcto y separar una entidad de la otra. En muchos pacientes el cuadro clínico es tan característico, que este análisis no se necesita; sin embargo, si se planea dar esteroides, la médula ósea se debe examinar antes de establecer el tratamiento, pues un curso corto de esteroides puede inducir una remisión en la leucemia linfoblástica y enmascarar la enfermedad. Los megacariocitos están normales o aumentados; puede haber algunos cambios morfológicos que sin embargo no son característicos de la enfermedad. La producción y el recambio de plaquetas puede aumentar hasta 8 veces lo normal<sup>2</sup>.

La sobrevivencia de plaquetas marcadas con 51 Cr se reduce a pocos minutos y horas con captación en bazo e hígado, usualmente más notoria en el bazo; el uso de estos procedimientos no ha probado ser una guía confiable acerca de cuáles pacientes responderán a la splenectomía<sup>7</sup>. En 1951 se describió un factor antiplaquetario en el suero de pacientes con PTI que se demostró ser un anticuerpo de la clase IgG<sup>8</sup>. El bazo y el hígado remueven las plaquetas cubiertas con el anticuerpo además, el bazo contribuye a la producción de anticuerpos. Cerca de 20 diferentes métodos se han diseñado para descubrir anticuerpos pero ninguno tiene aplicación práctica aunque sí académica; la excepción es la trombocitopenia inducida por drogas. Aproximadamente en la mitad de los casos de PTI se pueden evidenciar anticuerpos. En todo paciente sin historia de infección o ingestión

de drogas, se debe buscar el fenómeno LE, el factor antinuclear y los anticuerpos antieritrocíticos, pues el lupus eritematoso y la anemia hemolítica adquirida, son las enfermedades asociadas autoinmunes más comunes. La presencia de macrófagos llenos de lípidos en el bazo en 50% a 35% de pacientes con trombocitopenia, se puede relacionar a terapia con esteroides, o a la remoción de plaquetas por ellos<sup>2</sup>.

## TRATAMIENTO

Si se tiene en cuenta que casi todos los niños se recuperan espontáneamente en las primeras semanas, y que la incidencia de hemorragia intracraneal es solo de 1%, el tratamiento más apropiado para la mayoría consiste en reposo con restricción de la actividad física. El reposo es más importante durante el primer mes de la enfermedad, porque es el período durante el cual pueden ocurrir las hemorragias más severas. Cuando la púrpura empieza a mejorar, se permite aumento progresivo de la actividad. Esto se debe determinar por la severidad del sangrado más que por el recuento de plaquetas aisladamente. Las transfusiones de sangre y plaquetas tienen un papel definido, pero limitado en el tratamiento de PTI en niños. Obviamente, si las hemorragias han sido suficientes para comprometer el sistema cardiovascular, se debe dar sangre completa si es necesario.<sup>2,9,10</sup>

No hay justificación para dar sangre fresca pues la cantidad de plaquetas dadas de esta manera es muy poca y su supervivencia tremendamente corta. En caso de hemorragia intracraneal, el paciente se debe tratar agresivamente con esplenectomía inmediata, esteroides y transfusiones de plaquetas y sangre; estas maniobras permitirán procedimientos tales como arteriogramas carotídeos y aún neurocirugía. Hay varios informes de niños tratados con éxito de esta manera<sup>11</sup>.

El uso de esteroides en los otros casos (sin hemorragia intracraneal), sigue siendo un punto de controversia, aceptándose generalmente que los casos benignos, sin mayores manifestaciones hemorrágicas no deben recibir otro tratamiento que reposo y restricción de la actividad física<sup>2,9,10</sup>. Los esteroides actúan por medio de estos mecanismos:

1. Inhibición de fagocitosis en el sistema reticuloendotelial, disminuyendo la destrucción de plaquetas cubiertas por anticuerpos en el bazo y otros órganos.
2. Aumento de la resistencia vascular capilar por mecanismos no muy bien establecidos; este punto está sujeto a mucha controversia.
3. Los esteroides pueden disminuir la producción de anticuerpos antiplaquetarios, especialmente en el bazo, aunque la importancia clínica de este hecho es especulativa.

No hay evidencia de que los esteroides disminuyan el riesgo de hemorragia intracraneana; su efecto en la tendencia hemorrágica es equívoco; la postulación de que pueden acortar la historia natural de la enfermedad es discutible al presente, pues hay algunas evidencias de que pueden prolongarla y favorecer su recurrencia. Por otra parte, el riesgo de hemorragia intracraneana prácticamente se circunscribe a los primeros días de la enfermedad y además, su efecto

(por lo menos en lo que se refiere al recuento de plaquetas), puede tomar de 8 a 9 días<sup>9, 10</sup>.

Con la información disponible, el uso de esteroides se debe restringir a casos específicos de acuerdo con la severidad de las manifestaciones hemorrágicas. Desafortunadamente no existe una guía o "fórmula" para establecer qué pacientes deben recibir la droga. En general, cuando la púrpura es "severa", con base a hemorragia mucocutánea masiva, sangrado gastrointestinal y/o hemorragias retinianas se dará prednisona en la dosis acostumbrada de 2 mg/kg por un período no mayor de 3 a 4 semanas; así los efectos colaterales son mínimos. Es necesario enfatizar que los puntos de vista expresados arriba, se refieren a PTI en niños y no en adolescentes. En este último grupo la enfermedad tiende a ser un verdadero desorden autoinmune idéntica a la de los adultos, y en esos pacientes, los esteroides son a menudo o por lo menos transitoriamente benéficos<sup>10</sup>.

La PTI crónica se define como aquella enfermedad que persiste por más de un año y como tal representa de 10% a 20% de los casos en niños, siendo más frecuente en niños mayores y adolescentes. La esplenectomía hecha en forma empírica resulta en curación en 50% de los casos crónicos. Sin embargo, se debe tratar de establecer con antelación, la probabilidad de respuesta de esplenectomía. Aunque no existe una guía confiable, el uso de la sobrevida de plaquetas marcadas con 51 Cr parecer ser un método aceptable: si las plaquetas sobreviven normalmente, es muy improbable que el paciente responda a la esplenectomía. Esto es importante por el riesgo conocido de sepsis fulminante en pacientes esplenectomizados<sup>7</sup>.

En pacientes refractarios a esteroides y esplenectomía se usan diversas drogas inmunosupresoras como Azatioprina, Ciclofosfamida y últimamente Vincristina, especialmente en adultos. La respuesta a todas ellas es mejor en pacientes esplenectomizados. La Vincristina produce una respuesta más rápida, mientras que la Azatioprina requiere más tiempo pero tiene menos efectos colaterales. La experiencia con estas drogas en niños, es limitada<sup>12</sup>. En el momento presente, el tratamiento más racional parece ser la iniciación simultánea de Vincristina y Azatioprina, suspendiendo la primera y continuando la segunda cuando se obtenga una respuesta satisfactoria. Sin embargo, el uso de estas drogas debe seguir considerándose como experimental hasta que no hay estudios clínicos extensos respecto a su efectividad<sup>12</sup>.

## SUMMARY

Childhood idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) is usually a benign, self-limited disease with spontaneous recovery in most of the cases. A review of the epidemiology, clinical features, diagnostic measures and therapy is made stressing the current controversy about the role of corticosteroids in patients with this disease.

## REFERENCIAS

1. Smith, Ch.: Blood diseases of Infancy and Childhood. Ed. St.

- Louis, Mo. C. V. Mosby, Co. pp 762-793 1972.
2. McClure, P.D.: Idiopathic thrombocytopenic purpura in children: Diagnosis and management. *Pediatrics*, 55: 68-74, 1975.
  3. Choi, S.I. y McClure, P.D.: Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood. *Canad. Med. Ass. J.* 97: 562-568, 1967.
  4. Simons, S.M., Main, C.A., Yaish, H.M. y Rutzky, J.: Idiopathic thrombocytopenic purpura in children. *J. Ped.* 87: 16-22, 1975.
  5. Lusher, J.M., y Zuelzer, W.W.: Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood. *J. Ped.* 68: 971-979, 1966.
  6. Lammi, A, Lovricic A. Idiopathic thrombocytopenic purpura: An epidemiologic study. *J. Pediatrics*. 83: 31-36, 1973.
  7. Buchanan, G.R., Scher, C.S., Button, L.N., y Nathan, D.G.: Use of homologous platelet survival in the differential diagnosis of chronic thrombocytopenia in childhood. *Pediatrics*, 59: 49-54 1977.
  8. Harrington, E.J., Ninnick, V., Hollingsworth, J.W., y Moore, C. V.: Demonstration of a thrombocytopenic factor in the blood of patients with thrombocytopenic purpura. *J. Lab. Clin. Med.*: 38: 1-9, 1951.
  9. McClure, P.D.: Idiopathic thrombocytopenic purpura in children Should corticosteroids be given?. *Am. J. Dis. Child.* 131: 357 359, 1977.
  10. Zuelzer, W.W. y Lusher, J.M.: Childhood idiopathic thrombocytopenic purpura. To treat or not to treat. *Am. J. Dis. Chil.* 131: 360-362, 1977.
  11. Lightsey, A.L., McMillan, R. y Kornic, H.M.: Childhood ITP. Aggressive management of life, threatening complications. *JAMA.* 232: 734-736, 1975.
  12. Caplan, S.N., y Berkman, E.: Immunosuppressive therapy of idiopathic thrombocytopenic purpura. *Med. North Am.* 60: 971 983, 1976.
-