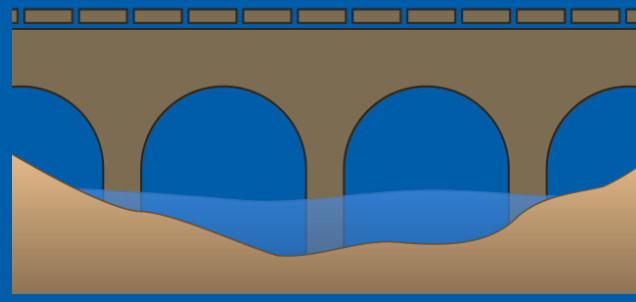


Epidemiología y manejo de la trombocitopenia inmune primaria crónica en pacientes pediátricos en España

Miriam Fernández Delgado¹, Loreto de Olivar Oliver¹

¹Amgen España



INTRODUCCIÓN

- La trombocitopenia inmune primaria (PTI) es una enfermedad autoinmune caracterizada por un recuento bajo de plaquetas en sangre, debido tanto a un aumento en su destrucción como a una reducción en la producción de las mismas, aumentando el riesgo de hemorragias¹
- Los pacientes pediátricos alcanzan PTI crónica en menor frecuencia que los pacientes adultos debido a su mayor tendencia a la remisión espontánea en los 12 e incluso 24 primeros meses de la enfermedad¹
- Actualmente no se dispone de ningún estudio nacional sobre la prevalencia e incidencia de PTI crónica en pacientes pediátricos y la disponibilidad de datos epidemiológicos y de manejo de esta enfermedad en la práctica clínica es limitada

OBJETIVOS

- Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes pediátricos con PTI crónica en España, así como su manejo en la práctica clínica
- Estimar su incidencia y prevalencia en España en base a estudios publicados

MATERIAL Y MÉTODOS

- Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica y revisión de estudios publicados en pacientes pediátricos diagnosticados con PTI crónica en España en PubMed, Ovid, Google Scholar, y los históricos de congresos de SEHH, SEHOP, AEP, SETH y SEFH
- Para la estimación de la incidencia y prevalencia de PTI pediátrica en España se utilizaron:
 - Revisión de estudios de Terrell et al, donde se recopilan informes de pacientes pediátricos con PTI entre 1966 y 2009²
 - El único estudio europeo de prevalencia encontrado (Hedman et al.), a partir de los datos recogidos de 75 pacientes con PTI pediátrica crónica³
 - La base de datos del Instituto Nacional de Estadística (<http://www.ine.es>) de 2017⁴
- Para las estimaciones se utilizó la siguiente fórmula:

(población total pediátrica[†] en España x incidencia o prevalencia estimada)

100.000

[†] Pacientes <18 años

RESULTADOS

Revisión de pacientes pediátricos con PTI crónica en España

- Se encontraron 2 estudios retrospectivos unicéntricos (Calleja-Gero, et al. 2011⁵ y Uria Oficialdegui, et al. 2017⁶) con un total de 52 pacientes pediátricos diagnosticados de PTI crónica entre 2003 y 2017 (Tabla 1)

- Asimismo, existen 3 publicaciones (Fríguls-Francitorra, et al. 2006⁷; Escudero-Vilaplana, et al. 2012⁸; Benítez-Muñoz, et al. 2017⁹) que describen en conjunto 10 casos clínicos de pacientes pediátricos con PTI crónica (6 [60%] niñas; edad media al diagnóstico [rango]: 8 [0,5-15] años)

Tabla 1. Descripción de los pacientes

	Estudio	
	Calleja-Gero 2011 ⁵	Uria-Oficialdegui 2017 ⁶
Diagnóstico PTI, N	42	17
• Niñas, N (%)	16 (38)	9 (53)
• Niños, N (%)	26 (62)	8 (47)
Diagnóstico PTI crónica, N	42	10
Edad al diagnóstico [†] , años (rango)	5 (0,5-15)	5 (2-16)
Mediana de seguimiento, años (rango)	2,25 (0,7-6)	6 (0,7-11)
Esplenectomía	11 (26)	-

Tratamiento farmacológico recibido, N (%)

Pacientes sin tratamiento	23 (55)	-
Romiplostim	-	12 (71)*
Eltrombopag	-	5 (29)*
Glucocorticoides+inmunoglobulinas	11 (26)	-
Glucocorticoides	6 (14)	-
Inmunoglobulinas	2 (5)	-

Evolución clínica, N (%)

Remisión/respuesta	35 (83)	13 (76)
• Completa	24 (57)	5 (29)
• Tras esplenectomía	10 (24)	-
• Parcial	11 (26)	8 (47)
Sin respuesta	7 (17)	4 (23)

[†]De PTI aguda; *Dos pacientes recibieron ambos tratamientos

Estimación de la incidencia de la PTI pediátrica crónica en España

- La revisión de estudios de Terrell et al² estima que la incidencia de PTI pediátrica se sitúa entre 1,9 y 6,4 por cada 100.000 niños, al año
- La base de datos del INE establece que la población pediátrica total (edad < 18 años) en España es de 8.354.279 (1 Enero 2017)⁴
- La incidencia estimada de PTI pediátrica en España se situaría entre 159 y 535 pacientes/año (valor medio de 347 pacientes/año)
- Diversas publicaciones estiman que la PTI cronifica en aproximadamente el 10-30% de la población pediátrica^{3, 10-13}
- En base a esto, entre 16 y 161 pacientes/año alcanzarían PTI crónica en España (valor medio de 89 pacientes/año) (Figura 1)

Estimación de la prevalencia de la PTI pediátrica crónica en España

- El estudio de Hedman et al³ determinó que la prevalencia de PTI pediátrica crónica se sitúa en 4,6 por cada 100.000 niños

- La prevalencia estimada de PTI pediátrica crónica en España se situaría por tanto en 384 pacientes (Figura 2)

Figura 1. Estimación de incidencia PTI en pacientes pediátricos en España

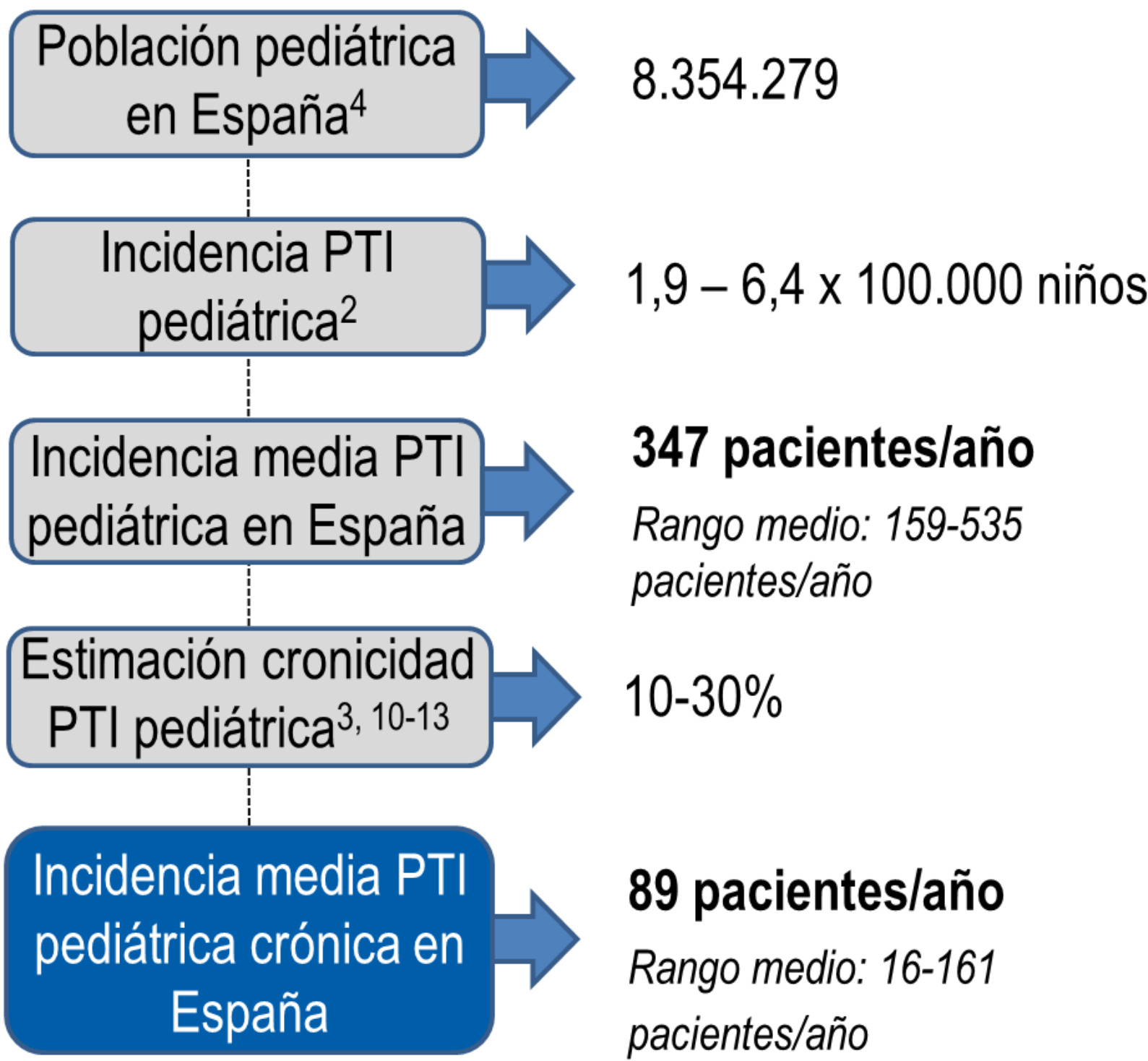
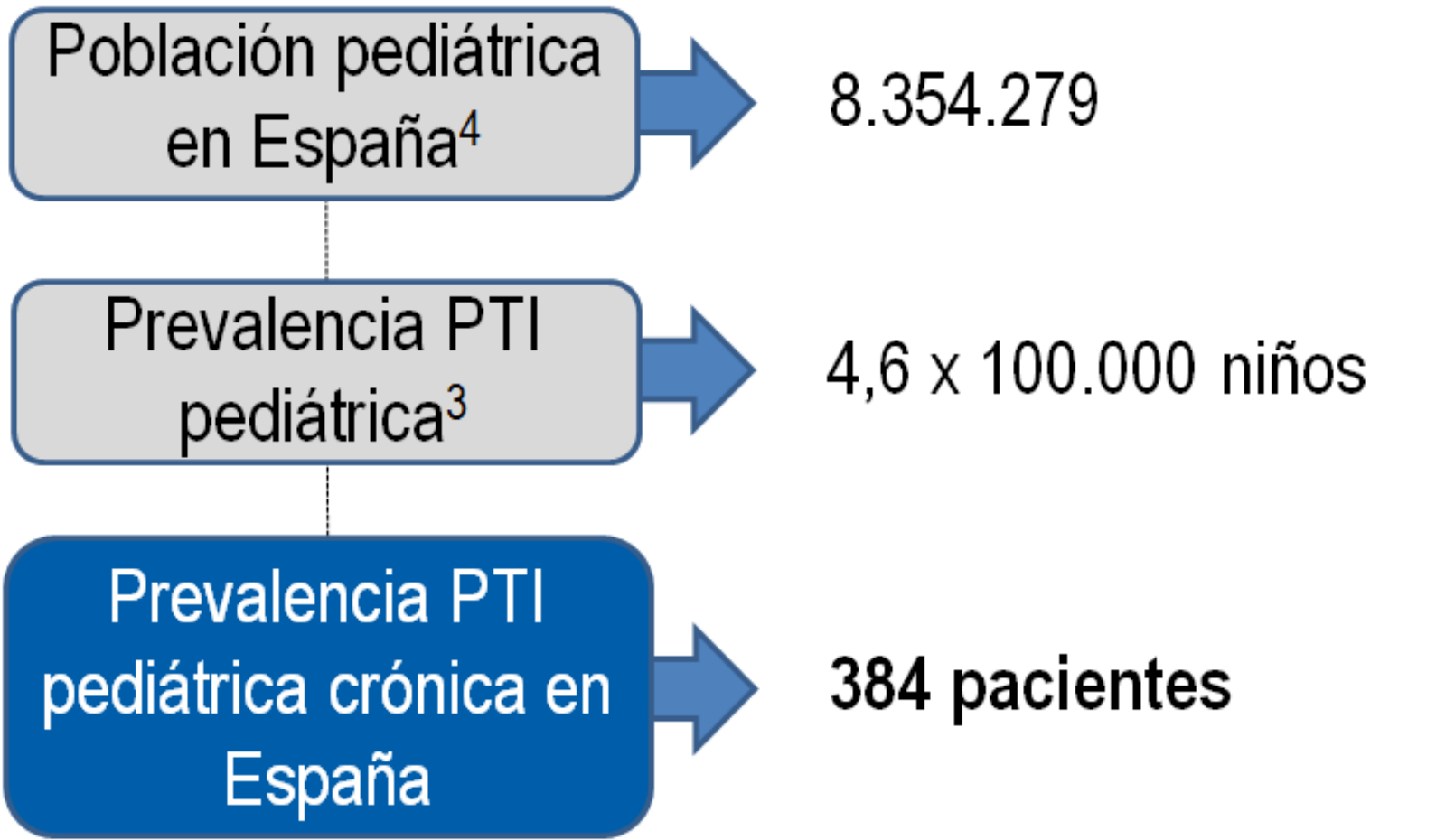


Figura 2. Estimación de prevalencia PTI crónica en pacientes pediátricos en España



CONCLUSIONES

- La incidencia media y la prevalencia de PTI pediátrica crónica en España se estiman en alrededor de 89 pacientes/año y 384 pacientes, respectivamente
- La disponibilidad de datos epidemiológicos de pacientes pediátricos con PTI crónica en España es muy escasa
- Son necesarios registros multicéntricos con un mayor número de pacientes pediátricos para conocer mejor la epidemiología y carga de esta enfermedad

AGRADECIMIENTOS

Las autoras desean agradecer a Juan Martín de TFS Develop su asistencia en la redacción de esta publicación. El proyecto y la escritura de este documento han sido financiados por Amgen SA

Conflicto de interés

Miriam Fernández y Loreto de Olivar son empleadas de Amgen SA y podrían tener acciones de Amgen SA.

REFERENCIAS

- Sanz MA et al. Guías PTI de la SEHH. 2011. Disponible en: <http://www.sehh.es/documentos/40/Guia%20PTI.pdf>
- Terrell DR, et al. Am J Hematol. 2010 Mar;85(3):174-80.
- Hedman A, et al. Acta Paediatr. 1997 Feb;86(2):226-7.
- INEBase. Población residente por fecha, sexo y edad 2017. <http://www.ine.es/jaxiT3/Tabla.htm?t=10256> (Acceso 27/09/17)
- Calleja Gero ML, et al. An Pediatr. 2011 May;74(5):317-23
- Uria Oficialdegui ML, et al. X Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas 2017; P-104.
- Fríguls-Francitorra, et al. Med Clínica. 2006;478-9.
- Escudero Vilaplana V, et al. Pediatr Hematol Oncol. 2012 Mar;29(2):197-205
- Benítez-Muñoz H, et al. X Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas 2017; P-160.
- Consolini R, et al. Front Pediatr. 2017;5:179.
- Farhang H, et al. Iran J Pediatr Hematol Oncol. 2016;6(1):24-31.
- Bergmann AK, et al. Ann Hematol. 2010;89 Suppl 1:S95-103.
- Kühne T, et al. Lancet. 2001;358(9299):2122-5.