

TROMBOPENIA

TROMBOSIS

HEMOFILIA

• Definición.

Se considera trombopenia a la disminución del número de plaquetas por debajo de aproximadamente 100.000 plaquetas/mm

• Etiología.

La trombopenia puede ser producida por inhibición directa de la formación plaquetaria (etanol, tiacidas, estrógenos, quimioterapia) o por mecanismos autoinmunitarios. Las tiacidas son la causa más frecuente de trombopenia por fármacos.

• Manifestaciones clínicas

PTI crónica o enfermedad de Werlhof. Duración superior a 6 meses. Es típica de adultos jóvenes, generalmente mujeres. Hasta el 90% de los casos no presentan recuperación espontánea y suelen existir recidivas de la enfermedad.

• Diagnóstico

Se basa en la demostración de trombopenia de origen inmunológico, descartando otras causas posibles de trombopenia autoinmunitaria (en la actualidad, es importante siempre descartar la infección por VIH, ya que produce un cuadro clínico similar).

• Tratamiento

Se inicia cuando existe sangrado activo independientemente del número de plaquetas, plaquetas < 15.000/mm³ sin sangrado. Entre 15.000-30.000 plaquetas/mm³, se valorará en función de la edad del paciente, preferencias, ocupación laboral y comorbilidades asociadas

También se denomina enfermedad de las plaquetas gigantes, y es un trastorno autosómico recesivo. Consiste en una alteración de las plaquetas para adherirse al endotelio vascular, por ausencia de la glucoproteína Ib

Es un trastorno también autosómico recesivo con morfología plaquetaria normal, a diferencia de la enfermedad anterior.

En los casos leves, la hemorragia solamente aparece tras cirugía o traumatismos, siendo característico un tiempo de sangría prolongado con plaquetas normales, disminución de la concentración de factor Von Willebrand y actividad reducida del factor VII I. Congénitas. Tipo I. Autosómica dominante. Es un defecto cuantitativo (disminución de la cantidad de factor vW), que se suele asociar a disminución del factor VIII. Tipo 11. Defecto cualitativo (se sintetiza un factor vW que funciona de forma anormal). Suele ser un trastorno autosómico dominante.

Crioprecipitados y en la forma 1, el fármaco denominado acetato de desmopresina (DDAVP), que aumenta la liberación de factor vW. Este tratamiento puede causar complicaciones trombóticas en un subgrupo del tipo 11 denominado li b.

Es un trastorno también autosómico recesivo con morfología plaquetaria normal, a diferencia de la enfermedad anterior

Es un trastorno ligado al cromosoma X, ya que el cromosoma X contiene los genes para la síntesis del factor VIII (la hemofilia B, deficiencia de factor IX o enfermedad de Christmas que es cuatro veces menos frecuente que la hemofilia A. también está ligada al cromosoma X, a diferencia de la deficiencia del resto de factores, que suelen ser trastornos autosómicos recesivos).

La clínica predominante son hematomas de tejidos blandos, hemartros, la deficiencia congénita de fibrinógeno, que paradójicamente no ocasiona (sobre todo en rodilla), hemorragias internas de otros tipos, sangrado tras na hemorragias graves, salvo las que ocurren tras cirugía. La causa más frecuente de muerte es el sangrado por trauma craneoencefálico

En el laboratorio, se caracteriza por presentar un tiempo de tromboplasti18.3. Trastornos congénitos protrombóticos na parcial alargada con un tiempo de protrombina normal. El diagnóstico Casi todos ellos son autosómicos dominantes. Pueden ocasionarse prose verifica con la dosificación del factor VI II.

Puede administrarse HBPM para disminuir la coagulación sanguínea exacerbada en la forma de CID crónica y no en la aguda, por el riesgo de hemorragia