



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

PRESENTA

Lucía Guadalupe Zepeda Montufar

TERCER SEMESTRE EN LA LICENCIATURA DE MEDICINA HUMANA

TEMA: LÍNEA AMARILLA

**ASIGNATURA
FISIOPATOLOGÍA II**

CATEDRÁTICO

DR. EDUARDO ZEBADÚA GUILLÉN

TUXTLA GUTIÉRREZ; CHIAPAS A 13 DE SEPTIEMBRE DEL 2020

Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI)

Proceso autoinmune por autoanticuerpos IgG que se dirigen contra antígenos plaquetarios, actuando como opsoninas acelerando la eliminación de las plaquetas de manera extravascular por las células del sistema mononuclear fagocítico, especialmente en el bazo.



CLÍNICA

Se observan lesiones purpúricas (petequias, equimosis), con posibles hemorragias mucosas e, incluso, cerebrales (muy raro). Podemos distinguir dos formas clínicas:

PTI aguda: > niños, hasta un 80% aparece tras infecciones víricas en vías respiratorias altas y asocian con frecuencia linfocitosis y eosinofilia. La recuperación suele ser espontánea y no recidivan.

PTI crónica o enfermedad de Werlhof: En adultos jóvenes, sobre todo mujeres y recuperación no espontánea en la mayoría (90%). Suelen existir recurrencias de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO

1. Clínico y de exclusión (descartar lupus eritematoso sistémico, infección por VIH o linfoma).

2. Detección de autoanticuerpos específicos en plasma (negativa en más del 20%). Megacariocitos están aumentados.

TRATAMIENTO

PRIMERA LÍNEA

Corticoides
(prednisona 1 mg/kg/día durante 4 semanas, o dexametasona i.v. 40 mg/día durante 4 días).

SEGUNDA LÍNEA

Esplenectomía
De elección en casos refractarios a esteroides o que precisan dosis tan elevadas de esteroides y durante tanto tiempo, que producen efectos secundarios importantes. Con la extirpación del bazo se elimina el lugar principal de destrucción plaquetaria y de síntesis de anticuerpos.

TECERA LÍNEA

Análogos de la trombopoyetina (romiplostin s.c., eltrombopag v.o) para pacientes que recaen tras esplenectomía o con contraindicaciones para esplenectomía.

OTROS

- Andrógenos.
- Inmunosupresores.
- Rituximab (anti-CD20).
- Transfusión de plaquetas. En pacientes con hemorragia muy severa.

HEMOFILIA

Enfermedad hereditaria producida por el déficit congénito de una de las proteínas que participan en la coagulación.

DATO INTERESANTE

Las portadoras suelen tener menor nivel del factor de lo habitual (alrededor del 50%), puesto que sólo tienen un cromosoma X afecto. Lo más frecuente es que no presenten sintomatología. Todas las hijas de un varón hemofílico A serán portadoras y todos los hijos sanos.

CLASIFICACIÓN

CLASIFICACIÓN DE LA SEVERIDAD DEL DÉFICIT

HEMOFILIA A

Déficit del factor VIII (FVIII). Herencia recesiva ligada al cromosoma X. Es la más frecuente.

HEMOFILIA B

Déficit del factor IX (FIX). Herencia recesiva ligada al cromosoma X.

HEMOFILIA C

Déficit del factor XI (FXI). Herencia autosómica recesiva.

HEMOFILIA SEVERA

1% del nivel del factor. Hemorragias en cirugía mayor o grandes traumatismos. Es la más frecuente.

HEMOFILIA MODERADA

1-5% del nivel del factor. Hemorragia en cirugía o pequeños traumatismos.

HEMOFILIA LEVE

>5% del nivel del factor. Hemorragias en cirugía mayor o grandes traumatismos. Es la más frecuente.

Clínica

- **Hemartros (90%):** Sobre todo en rodillas, seguida de codos, tobillos, hombros y muñecas.
- **Hemorragias intramusculares.**
- **Otras hemorragias:** Intracraneal, orofaríngea, digestiva, epistaxis, hematuria, equimosis (pero no petequias) etc.

Diagnóstico

- Laboratorio:** • ↑ TTPa con TP normal (el TTPa se normaliza tras incubar el plasma del paciente con otro normal porque contiene el factor deficitario; si no se corrige, sugiere la presencia de inhibidores antifactor, p. ej., síndrome antifosfolípido). • Niveles del factor deficitario.
- Genotipo:** Estudio de la mutación responsable del déficit. Importante para el diagnóstico de posibles portadoras y para el diagnóstico prenatal.

Tratamiento

En general, se desaconseja el uso de aspirinas y la punción de los hemartros.

- Fármacos:** Hemostáticos locales, antifibrinolíticos (ácido tranexámico), DDAVP (de primera elección en la hemofilia A leve).
- Sustitutivo:** Concentrados de factor VIII, IX y XI. Las hemofilias van por orden: - VIII → A - IX → B - XI → C

COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

Trastorno en el que se produce una producción excesiva de trombina que ocasiona trombosis y consumo de plaquetas y factores de la coagulación, que conducen a la aparición de hemorragias.

CLÍNICA

Hemorragias y, en ocasiones, trombosis de grandes vasos

ETIOLOGÍA

INFECCIONES

Bacterianas, por gramnegativos (E. Coli)

TRAUMATISMOS SEVEROS

Encefálicos, liberación de fosfolípidos

CÁNCER

TRASTORNOS OBSTÉTRICOS

Abruptio placentae preeclampsia

ALTERACIONES VASCULARES

Aneurisma aórtico, síndrome de Kasabach-Merritt

ANEMIA HEMOLÍTICA MICROANGIOPÁTICA

complicación de la PTT, SHU o HELLP (Por la presencia de esquistocitos en sangre periférica).

DIAGNÓSTICO

No hay ninguna prueba que asegure al diagnóstico.

- ↓ plaquetas / ↑ TP y TTPa. - ↑ dímero D / ↓ fibrinógeno / ↑ productos de degradación de fibrina (PDF).
- Otras. ↓ FV y FVIII, ↓ antitrombina III.

TRATAMIENTO

- Tratar la causa desencadenante.
- Según predomine:
 - a) **Hemorragia:** Tratamiento sustitutivo con plaquetas y factores de la coagulación (plasma fresco congelado, crioprecipitados).
 - b) **Trombosis:** Tratamiento anticoagulante con heparina a dosis bajas.

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Afección autoinmune que se caracteriza por el desarrollo de trombosis recurrentes (venosas y arteriales), complicaciones obstétricas (abortos o pérdidas fetales recurrentes) y alteraciones hematológicas (trombocitopenia o anemia hemolítica) asociados a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF) (MIR). Los AAF inhiben a los fosfolípidos, por lo que son las plaquetas las que se encargan de activar la coagulación, produciendo fenómenos trombóticos (y no hemorragias).

BIBLIOGRAFÍA

ADRIANA, P. JORGE, A. LUIS, M. SARA, P. BORJA, R. CARLOS F. VANESA, C.. (2013). MANUAL AMIR HEMATOLOGÍA (6.ª edición). Madrid: MBOSS. P.P 62,65 Y 66