

Tema:
Patologías de series amarillas.

16-9-2020

Nombre del alumno: Mussolini Macnealy Paz.

Nombre del docente: Eduardo Zebadua Guillen.

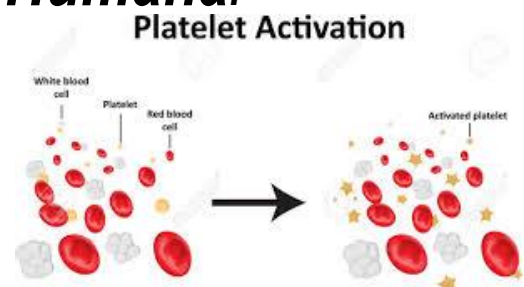
Materia: Fisiopatología II.

Nombre de la escuela: Universidad Del Sureste.

Semestre: 3ro

Parcial: 1er parcial.

Carrera: Medicina Humana.



Púrpura trombocitopénica inmunitaria.

La púrpura trombocitopénica inmunitaria (PTI) es una enfermedad autoinmunitaria que causa formación de anticuerpos plaquetarios y destrucción excesiva de plaquetas. La enfermedad puede tener lugar en ausencia de cualquier factor de riesgo conocido (PTI primaria o idiopática) o como un trastorno secundario debido a una alteración subyacente y como una enfermedad aguda (duración de 6 meses o menos) o crónica. Algunas formas secundarias de PTI se relacionan con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida), lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, leucemia linfocítica crónica, linfoma, hepatitis C y medicamentos como heparina y quinidina. Un trastorno de PTI aguda ocurre en niños pequeños (5 años de edad) y, por lo general, sigue a una infección viral. Se caracteriza por inicio repentino de petequias y púrpura, y suele ser un trastorno autolimitado que no requiere tratamiento. La mayoría de niños se recupera en pocas semanas. En contraste, la PTI primaria a menudo es un trastorno crónico en adultos con un inicio insidioso que pocas veces sigue a una infección.

Etiología y patogénesis:

Se cree que la trombocitopenia que acompaña al PTI es resultado de múltiples mecanismos que incluyen anticuerpos antiplaquetarios contra glucoproteínas (IIb/IIIa y Ib/IX) en la membrana plaquetaria. Las plaquetas, que se hacen más susceptibles a la fagocitosis por el anticuerpo, se destruyen en el bazo. Los niveles plasmáticos de trombopoyetina, el factor principal que estimula el crecimiento y

desarrollo de megacariocitos, no son altos en personas con PT. Las pruebas indican que el PTI es causado por disfunción de células T, en específico células reguladoras CD4 y T, que activan la respuesta inmunitaria y pasan a trombocitopenia.

Manifestaciones clínicas:

Las manifestaciones de PTI incluyen antecedentes de equimosis, sangrado de encías, epistaxis (es decir, hemorragia nasal), melena y hemorragia menstrual anómala en quienes tienen recuento plaquetario moderadamente reducido. Ya que el bazo es el sitio donde las plaquetas se destruyen, puede observarse agrandamiento esplénico. La afección se descubre de modo incidental o como resultado de signos de hemorragia, a menudo hacia la piel (es decir, púrpura y petequias) o la mucosa bucal.

Diagnóstico y tratamiento:

El diagnóstico de la PTI suele basarse en trombocitopenia grave (recuento plaquetario $<20\,000/\text{ul}$ a $30\,000/\text{ul}$) y exclusión de otras causa. Existen pruebas para los anticuerpos unidos a plaquetas, pero carecen de especificidad (p. ej. Reacciona con anticuerpo plaquetarios de otras fuentes). La formas secundarias de PTI a veces imita la formas idiopáticas del trastornos, por lo tanto, el diagnóstico se establece solo después de excluir otras causa conocidas de trombocitopenia.

La decisión de tratar la PTI se basa en el recuento de plaquetas y el grado de hemorragias. Muchas personas con PTI están bien sin tratamiento. Los corticoesteroides casi siempre se utilizan como tratamiento inicial. Otros tratamientos iniciales efectivos incluyen globulina inmune intravenosa. Sin embargo, este tratamiento es costoso y el efecto beneficios dura solo 1 a 2 semanas.

Hemofilia.

La hemofilia A es un trastorno recesivo ligado a X que afecta sobre todo a los varones. Aunque es hereditario, no hay antecedentes familiares del trastorno en casi el 30% de los casos recién diagnosticados, lo que sugiere que surgió como una nueva mutación en el gen del factor VIII4. Alrededor del 90% de las personas con hemofilia produce cantidades insuficientes del factor y 10% produce una forma defectuosa. El porcentaje de actividad normal del factor VIII en la circulación depende del defecto genético y determina la gravedad de la hemofilia (es decir, del 6% al 30% en la hemofilia leve, del 2% al 5% en la hemofilia moderada y el 1% o menos en formas graves de hemofilia). En las formas leve o moderada de la enfermedad, la hemorragia no suele presentarse a menos que haya una lesión local o traumatismo como intervención quirúrgica o procedimiento dental. Es posible que el trastorno leve no se detecte en la infancia. En la hemofilia grave, la hemorragia casi siempre ocurre en la infancia (p. ej., puede advertirse en el momento de la circuncisión), es espontánea, grave y a menudo se presenta varias veces al mes.

Manifestaciones clínicas:

De manera característica, la hemorragia tiene lugar en tejidos blandos, tubo digestivo y cadera, rodilla, codo y articulaciones del tobillo. La hemorragia espontánea de las articulaciones suele iniciar cuando un niño comienza a caminar. Con frecuencia, la articulación objetivo es propensa a hemorragia repetida. La hemorragia causa inflamación de la membrana sinovial, con dolor agudo e

hinchazón. Sin el tratamiento adecuado, la hemorragia crónica y la inflamación producen fibrosis articular y contracturas, cuyo resultado es incapacidad mayor.

Diagnostico:

Para diagnosticar le hemofilia es necesario que se produzca un episodio anormal de sangrado. En el caso de que algún familiar la padezca, es posible que el especialista determine, mediante un análisis de sangre, que el paciente también sufre el trastorno.

Tratamiento:

La prevención del traumatismo es importante en personas con hemofilia. Debe evitarse el ácido acetilsalicílico y otros AINE que afectan la función plaquetaria. El tratamiento de restitución del factor VIII que se administra en casa reduce el daño musculo esquelético característico. Se inicia cuando la hemorragia se presenta o como profilaxis con episodios hemorrágicos repetidos. Es posible que los productos recombinantes y las bombas de infusión continua sean preventivos más que terapéuticos. El desarrollo de anticuerpos inhibidores para el factor recombinante VIII aún es una complicación importante del tratamiento. La clonación del gen del factor VIII y el avance en los sistemas de creación de genes son esperanzadores con respecto a que la hemofilia A pueda curarse con el tratamiento de restitución génica. La detección del portador y el diagnóstico parental pueden realizarse ahora mediante análisis de mutación directa de genes o estudios de enlace de ADN. La amniocentesis prenatal o muestreo de vellosidades coriónicas se utiliza para predecir complicaciones y determinar el tratamiento. Por último, puede emplearse para seleccionar a pacientes para la adición de genes.

Coagulación intravascular diseminada.

La CID es una paradoja en la secuencia hemostática y se caracteriza por coagulación generalizada y hemorragia en el compartimiento vascular. No es una enfermedad primaria pero se observa como una complicación de una amplia variedad de afecciones. La CID comienza con activación masiva de la secuencia de coagulación por la generación no regulada de trombina, que conduce a la formación sistémica de fibrina. Además, los niveles de todos los anticoagulantes principales se reducen. Los microtrombos resultantes causan oclusión vascular e isquemia tisular. La insuficiencia orgánica múltiple es posible. La formación del coágulo consume todas las proteínas de coagulación y plaquetas, lo que produce hemorragia grave.

Etiología y patogénesis:

El trastorno puede iniciarse por la activación de la vía intrínseca, de la extrínseca o de ambas. La activación por la vía extrínseca tiene lugar con liberación de factores tisulares y se relaciona con complicaciones obstétricas, traumatismo, septicemia bacteriana y cánceres. La vía intrínseca se puede activar mediante daño endotelial extenso, con activación del factor XII. La lesión endotelial puede ser causada por virus, infecciones, mecanismos inmunitarios, estasis de la sangre o extremos de temperatura. Las vías de anti-coagulación afectadas se vinculan también con niveles reducidos de antitrombina y el sistema anticoagulante de proteína C en la

CID. Hay evidencias de que la causa subyacente de la CID es la infección o inflamación y las citocinas (factor de necrosis tumoral, interleucina-1 y otros) que se libera en el proceso son los mediadores desencadenantes. Estas citocinas no sólo median la inflamación, sino también pueden incrementar la expresión del factor tisular en las células endoteliales y de modo simultáneo disminuir la expresión de trombomodulina. La trombomodulina, una glucoproteína presente en la membrana celular de las células endoteliales, se une a trombina y actúa como un mecanismo regulador adicional en la coagulación. Los padecimientos clínicos comunes que pueden causar CID incluyen trastornos obstétricos, que explican el 50% de los casos, traumatismo masivo, shock, septicemia y enfermedad maligna¹⁸. En el recuadro 26-3 se resumen las afecciones relacionadas con CID. Los factores que participan en los padecimientos que causan CID a menudo están interrelacionados. En complicaciones obstétricas, los factores tisulares liberados de líquido placentario necrótico o líquido tisular fetal o amniótico podrían desencadenar la CID. La hipoxia, el estado de shock y la acidosis que pueden coexistir contribuyen también al causar lesión endotelial. Las infecciones por bacterias gramnegativas dan como resultado liberación de endotoxinas, que activan la vía extrínseca por liberación del factor tisular y la vía intrínseca por daño endotelial. Las endotoxinas inhiben también la actividad de la proteína C.

Manifestaciones clínicas:

Aunque la coagulación y la formación de microémbolos caracterizan la CID, por lo general, sus manifestaciones agudas se relacionan de manera más directa con los problemas hemorrágicos que la acompañan. La hemorragia puede evidenciarse como petequias, púrpura, rezuma de sitios de punción o hemorragia grave. La hemorragia posparto no controlada puede indicar CID. Es

posible que los microémbolos obstruyan vasos sanguíneos y causen hipoxia tisular y daño necrótico a estructuras orgánicas, como riñones, corazón, pulmones y cerebro. En consecuencia, los signos clínicos comunes pueden deberse a insuficiencia renal, circulatoria o respiratoria, úlceras hemorrágicas agudas o convulsiones y coma. Una forma de anemia hemolítica puede presentarse cuando los eritrocitos se lesionan al pasar por vasos parcialmente bloqueados por trombos.

Diagnostico:

- Se le puede hacer cualquier de los siguientes exámenes:
- Conteo sanguíneo completo (CSC) con análisis de frotis de sangre.
- Tiempo parcial de tromboplastina (TPT).
- Tiempo de protrombina (PT).
- Examen de fibrinógeno en la sangre.
- Prueba de dímero D.

Tratamiento:

El tratamiento de la CID se dirige a controlar la enfermedad primaria, restituir componentes de la coagulación y evitar la activación posterior de mecanismos de coagulación. Las transfusiones de plasma congelado fresco, plaquetas o crioprecipitado que contiene fibrinógeno podrían corregir la insuficiencia del factor de coagulación.



Mi Universidad