



Universidad del Sureste
Campus Tuxtla Gutiérrez
“Enfermedades de serie amarilla”

Fisiopatología II

Dr. Eduardo Zebadúa Guillen

Br. Merida Ortiz Viridiana

Estudiante de Medicina

3er Semestre

16 de septiembre de 2020, Tuxtla Gutiérrez Chiapas

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA (PTI)

Proceso autoinmune por autoanticuerpos IgG que se dirigen contra antígenos plaquetarios (sobre todo de la GP Ib o de la GP IIb/IIIa). Estos anticuerpos actúan como opsoninas acelerando la eliminación de las plaquetas de manera extravascular por las células del sistema mononuclearfagocítico, 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: Más frecuente niños, hasta un 80% aparece tras infecciones víricas en vías respiratorias altas y asocian con frecuencia linfocitosis y eosinofilia.

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

DIAGNÓSTICO:

- Clínico y de exclusión (hay que descartar otras causas de trombocitopenia inmune como lupus eritematoso sistémico, infección por VIH o linfoma)

. - Detección de autoanticuerpos específicos en plasma (negativa en más del 20 %).

Además, en la médula ósea los megacariocitos están aumentados.

TRATAMIENTO:

Pacientes asintomáticos y con plaquetas superiores a 30.000, pueden permanecer sin tratamiento a menos que sean sometidos a procedimientos quirúrgicos o trabajo de parto.

-Primera línea: Corticoides (prednisona 1 mg/kg/día durante 4 semanas, o dexametasona i.v. 40 mg/día durante 4 días). Produce una disminución de la fagocitosis mediada por los macrófagos y de la síntesis de autoanticuerpos.

-Segunda línea: Esplenectomía, con la extirpación del bazo se elimina el lugar principal de destrucción plaquetaria y de síntesis de anticuerpos.

-Tercera línea:

- ▶ Andrógenos. Disminuyen la expresión de los receptores para la fracción constante de la IgG situados en los macrófagos esplénicos, disminuyendo la destrucción plaquetaria.
- ▶ Inmunosupresores. Ciclofosfamida, azatioprina, vincristina,...
- ▶ Plasmaféresis. Para eliminar los autoanticuerpos.
- ▶ Rituximab (anti-CD20).

Transfusión de plaquetas. En pacientes con hemorragia muy severa

- Elevación rápida de las cifras de plaquetas en situaciones de urgencia: Gammaglobulina i.v.. Indicada en situaciones urgentes (p. ej., hemorragia activa) y durante el embarazo. Se une a los receptores para IgG de las células del sistema mononuclear fagocítico, lo que evita que se unan a las plaquetas cubiertas por autoanticuerpos, elevando rápidamente su número.

HEMOFILIA

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

- 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.

Según la severidad del déficit se pueden clasificar en:

- Hemofilia severa.

<1 % del nivel del factor. Hemorragias espontáneas o ante mínimos traumatismos.

-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.

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.

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. Si no se dispone de éstos, se puede administrar concentrado de complejo protrombínico activado (CCPA).

Pueden aparecer inhibidores (aloanticuerpos antiFVIII o FIX) durante el tratamiento, que harán que disminuya el rendimiento de los concentrados. En estos casos se aumentará la dosis de concentrados de factor y, si no es suficiente, se puede dar factor VII recombinante activo (rFVII) o CCPA. 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.

ETIOLOGÍA:

- Infecciones (sobre todo bacterianas, por gramnegativos –E.coli–).
- Traumatismos severos (sobre todo encefálicos, por liberación de fosfolípidos).
- Cáncer (recuerda que podía aparecer en la LAM-M3).
- Trastornos obstétricos: Abruption placentae, preeclampsia,...
- Alteraciones vasculares: Aneurisma aórtico, síndrome de Kasabach-Merritt,...
- Anemia hemolítica microangiopática: Como complicación de la PTT, SHU o HELLP (recuerda, presencia de esquistocitos en sangre periférica).

CLÍNICA:

Hemorragias y, en ocasiones, trombosis de grandes vasos.

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:

- Hemorragia.

Tratamiento sustitutivo con plaquetas y factores de la coagulación (plasma fresco congelado, crioprecipitados).

- Trombosis.

Tratamiento anticoagulante con heparina a dosis bajas.