

**UNIVERSIDAD DEL SURESTE
CAMPUS TUXTLA GUTIÉRREZ**

**FISIOPATOLOGIA II
PRIMERA UNIDAD**

TEMA:

**RESUMEN: PURPURA IDIOPATICA;
HEMOFILIA; CUAGULACION INTRAVASCULAR DISEMINADA**

DOCENTE:

DR. Eduardo Zebadua.

ALUMNO:

Ángel Gerardo Valdez Cuxim

**MEDICINA HUMANA
TERCER SEMESTRE**

PURPURA TROMBOCITOPENICA INMUNITARIA / IDIOPATICA

DEFINICION:

La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) se define por exclusión como una trombocitopenia aislada, con número normal o aumentado de megacariocitos en médula ósea, sin otra enfermedad subyacente, no atribuible a infección vírica o bacteriana ni a la acción de tóxicos químicos o medicamentosos. La patogenia radica en la eliminación prematura de las plaquetas cubiertas de auto-Ac por las células del SMF. El principal lugar de eliminación de las plaquetas es el bazo, pero el hígado y la médula ósea pueden contribuir significativamente.

CUADRO CLINICO:

Se da más en mujeres, con una proporción 3:1, y suele presentar recuentos de plaquetas variables. Cursa en brotes hemorrágicos fundamentalmente cutáneos, seguidos de períodos de remisión. Por lo general, en los brotes las plaquetas descienden a menos de $50 \times 10^9/L$ y, a veces, por debajo de $10 \times 10^9/L$. A menudo la trombocitopenia es moderada (superior a $50 \times 10^9/L$), con escasas o nulas hemorragias. Puede aparecer trombocitopenia intensa sin signos de hemorragia.

CLASIFICACION:

La PTI se clasifica según el tiempo de evolución en: **PTI de reciente diagnóstico** (<3Meses), **PTI persistente** (3-12 meses) y **PTI crónica** (>12 meses).

FISIOPATOLOGIA:

La PTI es un trastorno autoinmune en el que la aparición de anticuerpos antiplaquetarios sigue siendo el mecanismo patogénico central. Se generan autoanticuerpos, generalmente de la clase IgG, contra ciertos antígenos plaquetarios, especialmente glicoproteínas IIb/ IIIa y Ib/IX. El defecto subyacente que lleva a la producción de autoanticuerpos se desconoce, y es probable que tanto factores genéticos como ambientales estén involucrados. Un elemento clave en la fisiopatología de la PTI es la pérdida de la autotolerancia, que da lugar a la producción de anticuerpos contra antígenos plaquetarios.

DIAGNOSTICO:

La trombocitopenia se acompaña de tiempo de hemorragia prolongado y retracción deficiente del coágulo. Las plaquetas muestran anisocitosis. Pueden detectarse Ac antiplaquetarios que, cuando aparecen, se evidencian con la medición de las Ig adheridas a la superficie de las plaquetas, preferentemente por ensayos de captura con Ag específicos.

TRATAMIENTO:

Primera línea.

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

Segunda línea.

Esplenectomía (mejor por vía laparoscópica): tratamiento 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.

Tercera línea.

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

HEMOFILIA

DEFINICION:

La hemofilia, una afección hemorrágica hereditaria, es el resultado de una deficiencia de factores de coagulación específicos. La gravedad y pronóstico varían según el grado de deficiencia o ausencia de función y el sitio de la extravasación sanguínea. La hemofilia se presenta en 20 de cada 100 000 nacimientos de varones.

Hay varios tipos de hemofilia, pero los dos más frecuentes son las hemofilias A y B. La hemofilia A (clásica) resulta de una deficiencia del factor VIII. Es más frecuente que la de tipo B, que afecta a más del 80% de los pacientes y es la enfermedad genética más habitual ligada a X. La hemofilia B, o enfermedad de Christmas, afecta al 15% de los pacientes y es resultado de una deficiencia de factor IX. La hemofilia C resulta de una deficiencia del factor X.

Los avances en el tratamiento han mejorado notablemente el pronóstico de los pacientes con hemofilia, muchos de los cuales tienen una longevidad normal. Pueden realizarse procedimientos quirúrgicos con seguridad en centros hospitalarios de tratamiento especial bajo la supervisión de un hematólogo.

ETIOLOGÍA

Hemofilia de tipos A y B: rasgos genéticos recesivos ligados al cromosoma X. Las hemofilias A y B casi siempre se presentan en niños y se transmiten por mujeres que son portadoras de la hemofilia a sus hijos varones. La hemofilia C se transmite

a la descendencia de cualquiera de los padres, y aunque es mucho menos frecuente, puede presentarse en niños y niñas.

FISIOPATOLOGÍA

La hemofilia es una enfermedad genética recesiva ligada a X que causa hemorragia anómala por disfunción específica de un factor de la coagulación. Los factores VIII y IX son componentes de la vía intrínseca de la coagulación, el factor IX es esencial y el VIII es un cofactor crítico que acelera la activación del factor X varios miles de veces. Cuando estos factores de coagulación disminuyen más del 75%, se produce hemorragia excesiva. Una deficiencia o ausencia de función del factor VIII causa hemofilia A y las correspondientes del factor IX, hemofilia B.

La hemofilia puede ser grave, moderada o leve según el grado de activación de los factores de coagulación. Los pacientes con la forma grave de hemofilia no tienen actividad detectable de los factores VIII o IX. Los pacientes moderadamente afectados tienen 1-4% de la actividad de coagulación normal y los levemente afectados, 5-25%.

Una persona con hemofilia forma un tapón plaquetario en el sitio de hemorragia, pero la deficiencia del factor de coagulación deteriora su capacidad para formar un coágulo estable de fibrina. Se presenta hemorragia sobre todo en las grandes articulaciones, en especial después de un traumatismo o una intervención quirúrgica. La hemorragia diferida es más frecuente que la inmediata.

CUADRO CLINICO:

- La hemorragia espontánea en la hemofilia grave (prolongada o excesiva después de la circuncisión) con frecuencia es el primer signo.
- Hemorragia excesiva, continua o equimosis después de cirugías o traumatismos menores.
- Hematomas grandes subcutáneos e intramusculares profundos por un traumatismo leve.
- Hemorragia prolongada en la hemofilia leve después de un traumatismo importante o una cirugía mayor, pero no espontánea después de traumatismos de menor importancia.
- Dolor, edema e hipersensibilidad por hemorragia en las articulaciones (en especial las de carga).
- Hemorragia interna, que por lo general se manifiesta con dolor abdominal, de tórax o en un flanco.
- Hematuria.
- Hematemesis o heces alquitranadas.
- Epistaxis sin una causa conocida.

RESULTADOS DE LAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- El análisis del factor de coagulación específico muestra el tipo y gravedad de la hemofilia; la mayoría de los niños se diagnostican cerca de los 2 años de edad.
- El análisis de laboratorio revela actividad baja del factor VIII sérico y TPTa normal y prolongado (hemofilia A).
- Las pruebas analíticas revelan deficiencia del factor IX y concentraciones normales del factor VIII (hemofilia B).

TRATAMIENTO

- Infusiones regulares o administración intranasal de desmopresina (DDAVP) o de los factores VIII o IX liofilizados para aumentar la concentración de factores de coagulación y permitir grados de hemostasia normales.
- Concentrado del factor IX durante las crisis de hemorragia (hemofilia B).
- Ácido aminocaproico para la hemorragia oral (inhibe las sustancias activadoras del plasminógeno).
- DDAVP profiláctica antes de procedimientos dentales o de cirugía menor para
- liberar los factores de von Willebrand y VIII (a fin de disminuir la hemorragia).
- Plasma fresco congelado.
- Vacunación para la hepatitis A y B.
- Acelerar los primeros auxilios para cortadas de menor importancia;

COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

DEFINICION:

La coagulación intravascular diseminada (CID) aparece como una complicación de enfermedades y circunstancias que aceleran la coagulación. La CID causa oclusión de vasos sanguíneos, necrosis de órganos, agotamiento de los factores de coagulación y plaquetas circulantes, activación del sistema fibrinolítico y la consiguiente hemorragia grave. Por lo general, la coagulación en la microcirculación afecta a los riñones y las extremidades, pero puede presentarse en cerebro, pulmones, hipófisis, glándulas suprarrenales y mucosa gastrointestinal. La CID, también llamada coagulopatía de consumo o síndrome de desfibrinación, suele ser una afección aguda, pero puede ser crónica en los pacientes con cáncer (síndrome de Trousseau). El pronóstico depende de la detección y tratamiento temprano, la gravedad de la hemorragia y la terapéutica de la enfermedad subyacente.

ETIOLOGÍA

Su etiología es poco clara (sin embargo, en muchos pacientes los mecanismos desencadenantes pueden ser por entrada de proteínas extrañas a la circulación y lesión endotelial vascular). Varias etiologías subyacentes pueden conducir al desarrollo de la CID, pero el desarreglo de la coagulación se inicia, por lo general, a través de **(a)** una respuesta inflamatoria sistémica que conduce a la activación de mediadores inflamatorios (p. ej., citocinas) y la posterior activación de las vías de la coagulación, o **(b)** liberación de o exposición a materiales que promueven la coagulación en el sistema circulatorio.

La CID puede resultar de:

Infecciones: septicemia por microorganismos gramnegativos o grampositivos; Infección por virus, hongos, rickettsias y protozoarios (paludismo).

Complicaciones obstétricas: desprendimiento prematuro de placenta normoinserta, embolia de líquido amniótico, feto muerto y retenido, aborto infeccioso y preeclampsia.

Neoplasias: leucemia, carcinoma metastático y, en especial, adenocarcinoma.

FISIOPATOLOGÍA

Independientemente de cómo comience la CID, la coagulación acelerada típica produce activación generalizada de la protrombina y un exceso subsiguiente de trombina. La trombina convierte el fibrinógeno en fibrina y produce coágulos de fibrina en la microcirculación. Este proceso utiliza gran cantidad de factores de la coagulación (fibrinógeno, protrombina, plaquetas y factores V y VIII), lo que causa

hipofibrinogenemia, hipoprotrombinemia, trombocitopenia y deficiencia de los factores V y VIII. La trombina circulante también activa el sistema fibrinolítico, que disuelve los coágulos de fibrina hasta sus productos de degradación. La hemorragia puede ser principalmente resultado de la actividad anticoagulante de los productos de degradación de la fibrina, así como del consumo de los factores de coagulación del plasma.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

- Hemorragia anómala:
- Hemorragia cutánea en capa, hemorragia de heridas quirúrgicas o sitios de punción i.v. y hemorragia de tubo digestivo
- Petequias o ampollas sanguíneas (púrpura), epistaxis y hemoptisis
- Cianosis; dedos de pies y manos frías, moteadas
- Dolores musculares, dorsal, abdominal y torácico
- Náuseas y vómitos (pueden ser manifestaciones de hemorragia del tubo digestivo)
- Cambios de constantes vitales compatibles con el estado de choque
- Confusión
- Disnea
- Oliguria
- Hematuria

LAS PRUEBAS ANALÍTICAS REVELAN:

- El hemograma completo muestra disminución de la concentración de hemoglobina
- (menos de 10 g/dL) y del recuento de plaquetas (menos de 100 000/mm³).
- Tiempo de protrombina (TP) prolongado (más de 15 s).
- Tiempo parcial de tromboplastina activada (TPTa): más de 80 s.
- Disminución de la concentración sérica de fibrinógeno (menos de 150 mg/dL).
- Prueba de dímero d positiva (específica del fibrinógeno para CID) en dilución menor de 1:8.
- Productos de degradación de fibrina aumentados (por lo general, más de 45 µg/mL o positivos a una dilución menor de 1:100).
- Factores de coagulación V y VIII disminuidos (y también el factor VII en algunos estudios).
- Nitrógeno ureico en sangre elevado (mayor de 25 mg/dL) y concentración de creatinina sérica elevada (mayor de 1.3 mg/dL).

TRATAMIENTO

- Detección y tratamiento rápidos del trastorno subyacente.
- Transfusiones de sangre: plasma fresco congelado, plaquetas, paquete eritrocítico o crioprecipitados para apoyar la hemostasia en la hemorragia activa.
- Soluciones i.v.
- Vasopresores, como la dopamina.
- Inhibidores de la fibrinólisis, como el ácido ϵ -aminocaproico.
- Heparina no fraccionada o de bajo peso molecular en etapas tempranas para prevenir
- Microcoágulos y como último recurso en la hemorragia (controvertida en la CID aguda después de septicemia).