

RESUMEN DE PURPURA TROMBOCITOPENICA

Universidad del Sureste

Medicina Humana

PEDIATRIA

Dr. Jeffery Anzhony Cruz Robles

PRESENTA:

Karen Paola Morales Morales

GRUPO, SEMESTRE y MODALIDAD:

6to semestre y grupo B, Pediatría.

Comitán de Domínguez, Chiapas

Fecha: 16/05/2021

Púrpura trombocitopénica

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) se ha reconocido desde hace mucho tiempo como una emergencia hematológica grave. Se desconocía por qué funcionaba al recambio plasmático, pero Joel Hoake adquirió una perspectiva en 1982 al descubrir que los multímeros del factor von Willebrand (VWF) extremadamente grandes estaban asociados con la PTT recidivante crónica.

Proposo → Que el plasma contiene un factor, que falta en la PTT, que regula el tamaño de los multímeros del FvW y previene la trombosis microvascular.

En la actualidad ya se conoce cual es ese factor faltante: → Una metaloproteasa denominada similar a la desintegrina y metaloproteínasa con motivo de trombosparina tipo 1, miembro 13 (ADAMTS13).

DEFICIENCIA DE ADAMTS13: El ciclo de vida del VWF es bastante diferente en ausencia de ADAMTS13. Los multímeros ultra grandes del FvW que son secretados por las células endoteliales se unen estrechamente a las plaquetas incluso con fuerzas de cisallamiento y formando agregados que pueden embolizar y ocluir las arteriolas aguas abajo.

DESARROLLO: Se diagnostica comúnmente en pacientes con anemia hemolítica, esquistocitos, trombocitopenia, función renal, hipertensión maligna, sepsis o cáncer.

TRATAMIENTO

- Las infusiones de plasma son un tratamiento eficaz para la PTT hereditaria.
- Intercambio de plasma tratamiento estándar de PTT adquirida.

BIBLIOGRAFIA:

Sadler JE (2017). Fisiopatología de la púrpura trombocitopénica trombótica. Recuperado de: <https://doi.org/10.1182/blood-2017-04-636431>