

NOMBRE: OLIVER FAUSTINO PAREDES MORATAYA

DOCENTE: Dr. MIGUEL BASILIO ROBLEDO

MATERIA: FISIOPATOLOGIA II

MARTICULA: 422421066

SEMESTRE: 3

GRUPO: A

LIC. EN MEDICINA HUMANA

FECHA DE ENTREGA: 17/09/2022

UNIVERSIDAD DEL SURESTE CAMPUS TAPACHULA

INTRODUCCION

En este trabajo vamos a ver las alteraciones y para iniciar hay que decir que las plaquetas son fragmentos de células que funcionan en el sistema de coagulación de la sangre la trombopoyetina ayuda a controlar el número de plaquetas circulantes al estimular la médula ósea para que produzca megacariocitos, que a su vez liberan plaquetas del citoplasma la trombopoyetina se produce en el hígado a un ritmo constante y su nivel circulante depende de la medida en que sea eliminada por las plaquetas circulantes y posiblemente por los megacariocitos de la médula ósea las plaquetas circulan durante 7-10 días. Alrededor de un tercio de estos pacientes siempre tuvieron secuestro esplénico transitorio el recuento de plaquetas suele estar entre 140 000 y 440 000/mcL sin embargo, puede variar ligeramente según la fase del ciclo menstrual, disminuyendo en el tercer trimestre (trombocitopenia del embarazo) y aumentando en respuesta a las citocinas inflamatorias trombocitopenia secundaria o reactiva finalmente, las plaquetas son destruidas por apoptosis, un proceso independiente del bazo y los trastornos plaquetarios incluyen aumento anormal del número de plaquetas trombocitosis y trombocitemia reactiva, Trombocitopenia , disfunción plaquetaria cualquiera de estos trastornos, incluso aquellos con recuentos elevados de plaquetas, pueden conducir a una hemostasia y sangrado incompletos.

ALTERACIONES PLAQUETARIAS

Trombocitopenias

Se considera trombocitopenia a la disminución de plaquetas por debajo de aproximadamente 100,000 plaquetas/mm³.

Disminuciones inferiores a 50,000 facilitan el sangrado postraumático y por debajo de 20,000 facilitan la aparición de sangrado espontáneo

Etiología

Trombocitopenias centrales: hipoproducción de plaquetas. En ellas NO aumentan megacariocitos en MO.

Disminución en el número de megacariocitos: infiltración de médula ósea, aplasia, enfermedad de Fanconi.
Trombopoyesis ineficaz: Wiskott-Aldrich, anemias megaloblásticas, SMD.

Trombocitopenias periféricas: disminución de la supervivencia plaquetaria. Hay aumento de megacariocitos en MO. Si es por consumo hay esquistocitos.

Trombocitopenias periféricas

La destrucción incrementada de plaquetas puede ser por fármacos, TIP, púrpura postransfusional, inmunológica secundaria (LES y linfomas) y VIH.

Secuestro plaquetario.

Hiperconsumo plaquetario: PTT, CID, hemangiomas, SUH e infecciones agudas.

Inducida por fármacos: se produce una destrucción periférica de plaquetas que ocasiona un incremento en su formación con hiperplasia de megacariocitos en MO. Como fármacos causantes se encuentran: heparina, etanol, quinidina, sales de oro

Hiperesplenismo.

Trombocitopenia inmune primaria

se trata de una trombocitopenia de origen inmunológico. Se distinguen dos formas clínicas:

TIP aguda y TIP crónica (enfermedad de Werlhof)

TIP aguda: duración inferior a 6 meses. Suele ser enfermedad infantil que aparece después de IRAS virales (hasta en 80% el antecedente).

duración mayor a 6 meses. Típica de los adultos jóvenes. Hasta el 90% no presenta recuperación y suelen existir recidivas.

En su patogenia se observa la aparición de anticuerpos de tipo IgG sobre la membrana plaquetaria

La destrucción de las plaquetas tiene lugar en los macrófagos esplénicos.

El cuadro clínico está dado por signos y síntomas muy variables que pueden ir desde formas asintomáticas, pacientes con hemorragias mucocutáneas hasta individuos con hemorragias activas en cualquier sitio.

Tratamiento

Se inicia cuando existe sangrado activo independientemente de plaquetas o cuando hay plaquetas <15,000 sin sangrado.

El primer paso consiste en la administración de esteroides si la trombocitopenia es importante. Suelen ser 1mg/kg de prednisona por día.

El diagnóstico se basa en la demostración de trombocitopenia de origen inmunológico y descartando otras posibles causas de trombocitopenia.

Gammaglobulina intravenosa en dosis elevadas (no es duradero, pero aumenta rápido las plaquetas), danazol (disminuye la destrucción plaquetaria) y plasmaféresis (elimina los autoanticuerpos).

Púrpura trombocitopénica trombótica

Se trata de una trombocitopenia de causa desconocida, que clínicamente cursa con una péntada:

Trombocitopenia con sangrado
Anemia hemolítica microangiopática
Fiebre
Afección neurológica transitoria y fluctuante
Disfunción renal

La enfermedad suele tener un comienzo brusco, y parecerse a la CID en etapas tardías. Es más frecuente en mujeres de edad media. Su etiología es desconocida, pero existen antecedentes de IRAS, fármacos, antibióticos, embarazo, LES.

Su patogenia parece estar en relación con la existencia de anticuerpos contra la metaloproteasa que degrada el factor de VW.

El tratamiento de elección es la plasmaféresis con recambio plasmático que elimina los grandes multímeros de factor VW y aporta factores inhibidores para la agregación plaquetaria.

Trombocitopatías

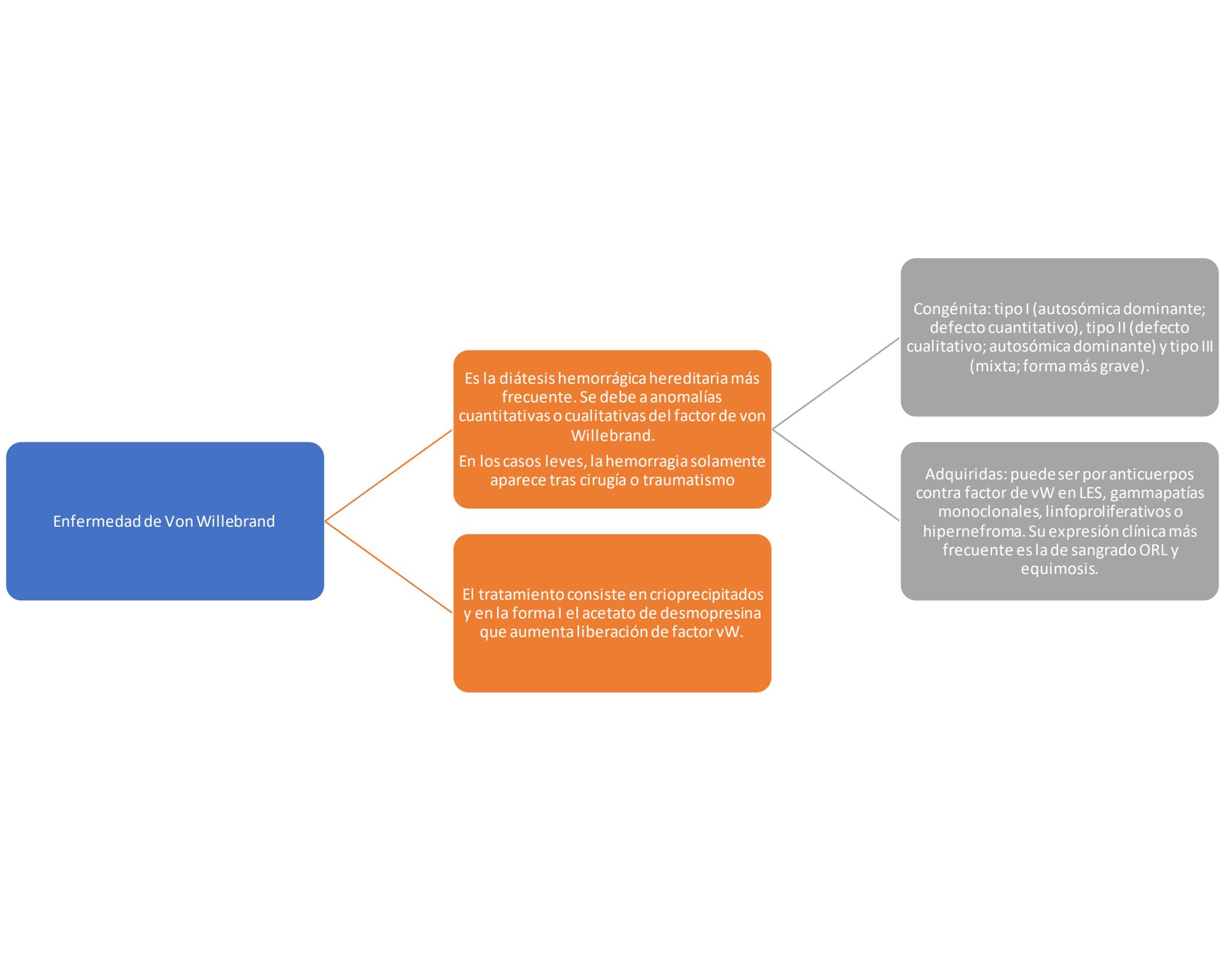
```
graph LR; A[Trombocitopatías] --- B[Debe sospecharse una alteración de la función plaquetaria cuando el tiempo de hemorragia se encuentra prolongado y el número de plaquetas es normal las trombocitopatías congénitas son raras]; A --- C[Trombastenia: también autosómico recesivo. Se trata de un fracaso de la agregación plaquetaria por ausencia del complejo de membrana glicoproteína IIb/IIIa. También llamada enfermedad de Glanzmann.]; B --- D[Enfermedad de Bernard-Soulier: también se denomina enfermedad de plaquetas gigantes. Es un trastorno autosómico recesivo. Consiste en una alteración de las plaquetas para adherirse al endotelio vascular por ausencia de la glicoproteína Ib.];
```

Debe sospecharse una alteración de la función plaquetaria cuando el tiempo de hemorragia se encuentra prolongado y el número de plaquetas es normal las trombocitopatías congénitas son raras

Trombastenia: también autosómico recesivo. Se trata de un fracaso de la agregación plaquetaria por ausencia del complejo de membrana glicoproteína IIb/IIIa. También llamada enfermedad de Glanzmann.

Enfermedad de Bernard-Soulier: también se denomina enfermedad de plaquetas gigantes. Es un trastorno autosómico recesivo. Consiste en una alteración de las plaquetas para adherirse al endotelio vascular por ausencia de la glicoproteína Ib.

Enfermedad de Von Willebrand



```
graph LR; A[Enfermedad de Von Willebrand] --- B[Es la diátesis hemorrágica hereditaria más frecuente. Se debe a anomalías cuantitativas o cualitativas del factor de von Willebrand. En los casos leves, la hemorragia solamente aparece tras cirugía o traumatismo]; A --- C[El tratamiento consiste en crioprecipitados y en la forma I el acetato de desmopresina que aumenta liberación de factor vW.]; B --- D[Congénita: tipo I (autosómica dominante; defecto cuantitativo), tipo II (defecto cualitativo; autosómica dominante) y tipo III (mixta; forma más grave).]; B --- E[Adquiridas: puede ser por anticuerpos contra factor de vW en LES, gammapatías monoclonales, linfoproliferativos o hipernefroma. Su expresión clínica más frecuente es la de sangrado ORL y equimosis.];
```

Es la diátesis hemorrágica hereditaria más frecuente. Se debe a anomalías cuantitativas o cualitativas del factor de von Willebrand.

En los casos leves, la hemorragia solamente aparece tras cirugía o traumatismo

El tratamiento consiste en crioprecipitados y en la forma I el acetato de desmopresina que aumenta liberación de factor vW.

Congénita: tipo I (autosómica dominante; defecto cuantitativo), tipo II (defecto cualitativo; autosómica dominante) y tipo III (mixta; forma más grave).

Adquiridas: puede ser por anticuerpos contra factor de vW en LES, gammapatías monoclonales, linfoproliferativos o hipernefroma. Su expresión clínica más frecuente es la de sangrado ORL y equimosis.

Telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber)

Se trata de un trastorno autosómico dominante que consiste en una malformación vascular congénita, con vasos reducidos a un simple endotelio, sin soporte anatómico ni actividad contráctil.

Se aprecian lesiones en mucosa nasal, labios, encías, lengua, boca, tracto GI, bronquial y GU.

Como consecuencia hay dilataciones vasculares, telangiectasias y fístulas arteriovenosa que sangran de manera espontánea o ante traumatismo mínimo.

ALTERACIONES DE LA COAGULACIÓN

Hemofilia A

Es la carencia de factores de coagulación más frecuente. Se transmite por herencia ligada al sexo, ya que el cromosoma X tiene los genes para la síntesis del factor 8.

La gravedad de su clínica es variable según familias, pero constante en una familia dada. Se considera hemofilia leve cuando la actividad en el factor 8 se encuentra en concentración del 5-25%, moderada del 1-5% y grave menor al 1%.

Se manifiesta con hematomas de tejidos blandos, hemartrosis (sobre todo en rodilla), hemorragias internas de otros tipos, sangrados tras cirugía. La causa de muerte más común es el sangrado por TCE.

El diagnóstico se realiza con dosificación del factor VIII. Hay tiempo de tromboplastina alargado con TP normal.

El tratamiento consiste en la administración del factor deficitario en forma de concentrado liofilizado o recombinante preferentemente. Durante el tratamiento crónico puede aparecer anticuerpos anti-factor 8 que disminuyen la actividad y la rentabilidad del tratamiento

Trombofilias congénitas

Son síndromes de hipercoagulabilidad. Pueden ocasionarse procesos protorombóticos primarios en: disfibrinogenemias, deficiencia de proteína C y S, deficiencia de antitrombina III, factor V de Leiden, hiperhomocisteinemia y alteración de la protrombina 20210.

Hay que sospechar trombofilias congénitas en pacientes jóvenes con trombosis, y más si existen antecedentes familiares o recurrencia trombótica

La deficiencia de ATIII es el trastorno con mayor riesgo relativo de trombosis. El factor V de Leiden consiste en una mutación que lo hace resistente a la acción de la proteína C.

El tratamiento del episodio agudo es similar al de la población en general, se mantiene la anticoagulación indefinida en casos de trombosis grave, recurrente o procesos con elevado riesgo de recurrencia.

Paciente que no responde a HNF: déficit de antitrombina III.
Paciente con necrosis cutánea tras toma de anticoagulante oral: déficit de proteína C o S.

Coagulación intravascular diseminada

Etiología

Infecciones: sobre todo por gérmenes gramnegativos.

Problemas obstétricos: DPPNI, retención de feto muerto, aborto séptico, preeclampsia, embolia de LA.

Neoplasias: leucemias agudas promielocíticas.

Diagnóstico

FSP: por los coágulos en microcirculación hay anemia hemolítica microangiopática: esquistocitosis.

Laboratorio: trombocitopenia, prolongación de tiempos de coagulación, disminución del fibrinógeno, disminución de antitrombina III, incremento de PDF y dímero D.

Consiste en trastornos en los que se produce una activación excesiva de la coagulación sanguínea que ocasiona trombosis, consumo de plaquetas y de factores de coagulación, favoreciendo la aparición de hemorragias

En su tratamiento se pueden administrar HBPM para disminuir la coagulación sanguínea exacerbada en la forma de CID crónica

CONCLUSION

Este trabajo nos deja muy claro la importancia de las plaquetas es esencial para la hemostasia. Básico deterioro de la función plaquetaria contiene un gran grupo heterogéneo de enfermedades hemorrágico que puede aparecer como de leve a grave. Los pacientes pueden no síntomas, pero la mayoría de los pacientes los moretones se diagnostican fácilmente sangrado o sangrado excesivo de la piel y las membranas mucosas después de una lesión o cirugía en esa habitación mejor elucidación de vías bioquímicas complejas interna y señalización, y avances en el análisis estructural de plaquetas, aprendamos más pistas deterioro de la función plaquetaria aunque nosotros avances en la comprensión de estas etiologías falla, el procesamiento continúa bastante rudimentario terapia adyuvante la desmopresina, el rFVIIa y las transfusiones de plaquetas siguen siendo los principales agentes el tratamiento se puede hacer durante este tiempo a disfunción plaquetaria deficiencia del factor de coagulación plasmática, como VWD y afibrinogenemia, tratar consiste en reponer los factores de la coagulación no es suficiente.

Bibliografía

(S/f). Wfh.org. Recuperado el 16 de septiembre de 2022, de <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1148.pdf>

Rodgers, G. P., & Young, N. S. (2019). *Bethesda. Manual de hematología clínica* (4a ed.). Lippincott Williams & Wilkins.

Rodak. (2004). *Hematología, fundamentos y aplicaciones Clínicas*. Editorial Medica Panamericana.