

## Definición.

¿Cómo debe detectarse?

## ТРОМБОПЕНИЯ

### ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ.



Etiopatogénesis de la trombopenia.

- Disminución del número de plaquetas por debajo de aproximadamente 100.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>.
- Disminuciones inferiores a 50.000 plaquetas/mm<sup>3</sup> facilitan el sangrado posttraumático.
- Debajo de 20.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>, facilita la aparición de sangrado espontáneo.

- Por medio del frotis sanguíneo
- La trombopenia puede ser falsa por la formación de microagregados plaquetarios.

### Hipoproducción de plaquetas (trombopenias centrales).

- No aumentan los megacariocitos en médula ósea.

### Disminución de supervivencia plaquetaria

#### (Trombopenias periféricas).

- Si aumentan los megacariocitos
- Presencia de estructuras similares por consumo.

- Disminución en el número de megacariocitos: Infiltración de la médula ósea, aplasia, enf. de Fanconi, síndrome TRK, trombopenia cíclica y rubelo congénita.
- Trombocitopenia ineficaz: Enf. de Wiskott-Aldrich, anemias megaloblasticas (síndromes megaloblasticos).

- Destrucción incrementada de plaquetas (rodajas). fúngicas, púrpura trombopénica idiopática (PTI), posttraumática, P. inmunológica secundaria, infección por VIH. Destrucción periférica incrementada de las mismas por aumento de megacariocitos.
- Hipercansmo plaquetario. Púrpura trombopénica trombótica, coagulación intravascular diseminada, hemangioma cavernoso, SHU inf. agudas.
- Secuestro plaquetario.
- Hipersplenismo.

# Púrpura Trombocítica Imunitaria (PTI).

## Farmas Clínicas.

PTI  
Aguda.

- Enf. infantil, afecta a ambos sexos, aparece después de procesos víricos de vía respiratoria alta, tiene una recuperación espontánea, escasa recurrencia y mortalidad, se asocia a eosinofilia y linfocitosis sanguínea, no precisan tratamiento.

PTI crónica  
Enf. de  
Werlhof.

- Típica en adultos jóvenes (mujeres). Un 90% no presentan recuperación espontánea, hay que destacar otras enfermedades asociadas, en el caso de no encontrar una causa aparente "Idiopática".

## Patogenia.

- Anticuerpos de tipo IgG sobre la membrana plaquetaria, van dirigidos a antígenos de dicha membrana, como los glucoproteínas Ib, IIb/IIIa.
- La destrucción de las plaquetas ocurre en los macrófagos esplénicos, hay presencia de receptores para la IgG en la membrana de macrófagos esplénicos, provoca diseminación de plaquetas periféricas.

## Diagnóstico.

Demostración de de trombocitopenia.  
No detección de anticuerpos anti plaquetarios.

## Tratamiento.

Cuando hay sangrado activo, plaquetas  $< 20.000/mm^3$  sin sangrado.  
Entre  $20.000 - 50.000/mm^3$ , se valora edad, pretencas, febrilo, conarbedes  
 $> 30.000$  pl/mm<sup>3</sup> sin sangrado, el paciente necesita terapia antiaguyente.

Ix 1<sup>ra</sup> línea: Administración de esteroides, 1mg/kg de peso y día. Precansona  
y es plerocómica. Ix 2<sup>da</sup> línea: Agonistas del receptor de trombopoie-  
tina como romiplostim o elrombopog. 3<sup>ra</sup> línea: Inmunosupresores  
acetofestamida, azatioprina, vinorelina, ciclosporina, micofenolato, et  
En sangrado grave: gammaglobulina IV endosis elevadas.

Concepto.

Trombopenia de causa desconocida.  
Diagnóstico clínico.  
Comienzo brusco, más frecuente en mujeres de edad media.

- Trombopenia con sangrado ocasional.
- Híemema hemifilia microangiopática, fiebre, afectación neurológica transitoria y fluctuante
- Disfunción renal.

Etiología.

Es desconocida, debe diferenciarse de áreas microangiopatas trombóticas relacionadas con el embarazo, enf. cutáneo mucosas, fibrinomas, hipertensión maligna, neoplasias o trasplantes de progenitores hematopoyéticos, órganos sólidos y SHTU.

Patogenia.

En relación con la existencia de anticuerpos contra la meta-loproteasa que degrada moléculas trombogénicas de alto peso molecular del factor VII.

Una forma congénita por mutación genética (Enf. Upshaw-Schulman)

Anatomía Patológica.


Se muestran trombos blancos en arterias y capilares de cualquier tejido, sin reacción inflamatoria asociada (no vasculitis).

Tratamiento.

sin tratamiento es mortal en el 80-90%.

Tratamiento de elección, intercambio plasmático, eliminando los grandes multímeros del factor VII, liberados por células endoteliales y los anticuerpos. Aparato AHA-PTS-13, se usa a estrados.

Tx alternativos, la espilnectomía, anagregantes plaquetarios, vincristina, rituximab.

Trasfusión de  para sangrados de gravedad.

Púrpura trombopénica (PTT) o Síndrome de Moschcowitz.

Concepto.

Son trastornos infrecuentes (congénitos).  
En los trastornos adquiridos, recede la uremia.  
Se genera cuando el tiempo de la hemostasia se encuentra prolongado y el número de plaquetas es normal.

Enfermedad de

Bernard-Soulier.

Enfermedad de plaquetas gigantes.

Trastorno autosómico recesivo, alteración de plaquetas para adherirse al endotelio vascular, por ausencia de glicoproteína IIb (receptor de la membrana de la plaqueta para el factor VIII).

Como prueba de laboratorio, hay ausencia de adhesión plaquetaria con ristocetina, no se correge al disminuir el plasma normal.

## TRASTORNOS PLACUETARIOS

Trambastencia o enfermedad de Glanzmann.

Trastorno autosómico recesivo con morfología plaquetaria normal.

Foco de la agregación de una plaqueta con otra, por ausencia de complejo de membrana GP IIb/IIIa, receptor para el fibrinógeno.

Hay adhesión plaquetaria con ristocetina, no agregación con ADP, adrenalina o tromboxano.

## Otras enfermedades de la hemostasia primaria.

### Enfermedad de von Willebrand.

Tabingiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber).

• Diástesis hemorrágica hereditaria.  
• Anomalías cuantitativas (facilitativas) del factor VIII/glicoproteína que circula en plasma ligada al factor VIII coagulante.

• Existe alteración de adhesión plaquetaria con ristocetina, se corrige al administrar plasma.  
• La hemorragia aparece por cirugía o traumatismo.  
• Tiempo de sangría prolongado con plaquetas normales, disminución de concentración de factor VIII, act reducida del factor VIII.

### Tratamiento.

Trastorno autosómico dominante, malformación vascular congénita, con vasos reducidos a un simple endotelio, sin aporte antitrombótico, capacidad contrátil.

Aparecen lesiones en la mucosa nasal, labios, encías, labios, lengua, boca, tracto gastrointestinal, genitourinario, traqueo-bronquial.

### Formas clínicas.

- **Congénitas**
  - Tipo 1: Autosómico dominante, defecto cuantitativo, se asocia a la disminución del factor VIII, Fb<sub>1</sub>, Fb<sub>2</sub> casos.
  - Tipo 2: Defecto cualitativo, trastorno autosómico dominante.
  - Tipo 3: Deficiencia severa, autosómico recesivo, es la más grave.
- **Adquiridas:** Anticuerpos contra el factor VIII en lupus eritematoso sistémico, gammopatías monoclonales, procesos linfoproliferativos o hiperneoplasia.
- Sangrado otomolarinológico, entreo.

Crio-precipitados y en la forma 1, act de desmopresina (DDAVP), aumenta la liberación de factor VIII.

Produce dilataciones vasculares, telangiectasias y fugas arterio-venosas, sangran espontáneamente a los traumatismos mínimos.

Sangrados múltiples de repetición, pueden manifestarse como anemia ferropénica si el sangrado no es aparente.

## Bibliografía.

Manual CTU de Medicina y Cirugía  
41ª edición. Hematología.