

ALTERACIONES PLAQUETARIAS

TROMBOCITOPATÍAS

ENFERMEDAD DE BERNARD-SOULIER

- Enfermedad de las plaquetas gigantes
- Consiste en una alteración de las plaquetas para adherirse al endotelio vascular, por ausencia de la glucoproteína Ib,
- Como prueba de laboratorio, existe una ausencia de adhesión plaquetaria con ristocetina

TROMBASTENIA O ENFERMEDAD DE GLANZMANN

- Trastorno autosómico recesivo con morfología plaquetaria normal
- Se trata de un fracaso de la agregación de una plaqueta con otra
- Ausencia del complejo de membrana GP IIb/GP IIIa, que es el receptor para el fibrinógeno.

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

TIPOS

- Se debe a anomalías cuantitativas y/o cualitativas del factor vW

- Congénitas

- Tipo 1. Autosómica dominante. Es un defecto cuantitativo, que se suele asociar a disminución del factor VIII.
 - Constituye el 70% de los casos.
- - Tipo 2. Defecto cualitativo.
 - Suele ser un trastorno autosómico dominante.
- - Tipo 3. Se trata de un trastorno de deficiencia severa, autosómico recesivo, a diferencia de los anteriores.
 - Es la forma más grave.

- Adquirido

- Anticuerpos contra el factor vW
 - En lupus eritematoso sistémico
 - Gammapatías monoclonales
 - Procesos linfoproliferativos
 - Hipernefroma.

TRATAMIENTO

- Crioprecipitados y en la forma 1, acetato de desmopresina, que aumenta la liberación de factor vW.

TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA o enfermedad de Rendu-Osler-Weber

- Consiste en una malformación vascular congénita, con vasos reducidos a un simple endotelio, sin soporte anatómico ni capacidad contráctil.
- Se producen dilataciones vasculares, telangiectasias y fístulas arteriovenosas, que sangran espontáneamente o tras traumatismo mínimo

- Aparecen lesiones en la mucosa nasal, labios, encías, lengua, boca, tracto gastrointestinal, genitourinario, traqueobronquial
- La enfermedad se caracteriza por sangrados múltiples de repetición de todas estas diferentes localizaciones,