



Alteraciones de la hemostasia primaria. Púrpuras y alteraciones de las plaquetas

J.A. Páramo Fernández, A. Alfonso Piérola y S. Varea Díaz

Servicio de Hematología Clínica. Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Palabras Clave:

- Plaquetas
- Púrpura
- Hemorragia cutaneomucosa
- Trombopenia
- Trombopatía
- Romiplostin
- Eltrombopag

Keywords:

- Platelets
- Purpura
- Mucocutaneous hemorrhage
- Thrombopenia
- Thrombopathy
- Romiplostin
- Eltrombopag

Resumen

Las púrpuras representan la patología genuina de los trastornos de la hemostasia primaria y se dividen en: a) púrpuras vasculares, con alteración en el componente vascular, con número y función plaquetaria normal y hemorragias cutáneas superficiales; b) púrpuras trombopénicas, causadas por un fallo cuantitativo en el componente plaquetario, de ellas, el cuadro más importante es la trombocitopenia inmune primaria (PTI) causada por autoanticuerpos antiplaquetarios, con una forma infantil autolimitada y otra crónica presente en adultos y cuadro hemorrágico cutaneomucoso; el tratamiento de primera línea de la PTI son los corticoides e inmunoglobulinas, y de segunda línea la esplenectomía y los nuevos agentes trombopoyéticos como romiplostin y eltrombopag y c) púrpuras trombopáticas, causadas por un fallo cualitativo, que pueden ser congénitas, como síndrome de Bernard-Soulier y trombostenia de Glanzmann, o adquiridas (por ejemplo, hepatopatía, enfermedad renal, ingesta de antiplaquetarios, etc.). El tratamiento se basa en la administración de antifibrinolíticos y desmopresina en las formas moderadas y concentrado de plaquetas y factor VII activado recombinante en las formas graves.

Abstract

Disorders of primary hemostasis. Purpurae and plaquetary alterations

Purpurae are the epitome of disorders in primary hemostasis and can be categorized in: a) vascular purpurae, in which the vascular component is altered with normal platelet numbers and function, leading to superficial skin hemorrhages; b) thrombopenic purpurae, because of a quantitative loss in the platelet component, perhaps the most important among them is Primary Immune Thrombocytopenia (PIT), which is caused by anti-platelet antibodies and has both a self-limited childhood form and a chronic one that occurs in adults, the clinical picture consists of mucocutaneous hemorrhages, the first line treatments for PIT are corticosteroids and immunoglobulins, the second line treatments are splenectomy and the novel thrombopoietic treatments such as romiplostin and eltrombopag and c) thrombotic purpurae, because of a qualitative deficit, which can be congenital such as the Bernard-Soulier syndrome or Glanzmann's Thrombasthenia, or acquired (i.e. liver disease, renal disease, ingestion of antiplatelet agents, etc.). The treatment consists of antifibrinolytics and desmopressin in the moderate cases or platelet concentrate and recombinant activated factor VII in the severe ones.

Púrpuras vasculares

Se entiende por púrpura la extravasación de eritrocitos a la piel o tejido subcutáneo. Dependiendo de su tamaño pueden ser petequias (lesiones puntiformes), equimosis (mayor de 1 cm de diámetro) o hematomas (mayor de 1 cm y confluentes). Una forma especial de púrpura es la telangiectasia que se caracteriza por dilatación de capilares superficiales.

Las púrpuras vasculares se relacionan con alteraciones en la estructura vascular, pudiendo causar hemorragias cutáneas y mucosas (epistaxis, gingivorragias, menorragias, hemorragias gastrointestinales, etc.), tanto de forma espontánea como tras traumatismos que pueden pasar inadvertidos. Este sangrado se debe tanto a la debilidad de la pared vascular, como a la alteración de los mecanismos hemostáticos de protección vascular. Pueden ser congénitas (telangiectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Rendu-Osler, síndrome de Ehler-Danlos, etc.) o adquiridas (púrpura senil, púrpura de Shönlein-Henoch, amiloidosis, inducida por fár-

macos, etc.)^{1,2} (figs. 1 y 2). En la tabla 1 se indican los principales cuadros que cursan con púrpura vascular, cuyo tratamiento dependerá de la enfermedad de base.

Trombocitopenias y trombocitopatías

La concentración normal de plaquetas en sangre es $150-400 \times 10^9/l$. Un descenso del número de plaquetas o defectos de la función plaquetaria pueden causar una hemorragia. Las trombocitopenias constituyen entidades clínicas frecuentes que pueden obedecer a defectos de tipo hereditario o adquirido (tabla 2). Las primeras se presentan como trombocitopenias aisladas en el recién nacido, habitualmente con alteraciones en el tamaño de las plaquetas (macro o microtrombocitopenias)³. Entre las trombocitopenias adquiridas se pueden distinguir las centrales, en las que la disminución de la producción de plaquetas es resultado de la supresión de la megacariopoyesis en la médula ósea por fármacos o alcohol, y las trombocitopenias periféricas, es decir, aquellas con producción normal de plaquetas relacionadas con un acortamiento de la supervivencia plaquetaria. Estas pueden ser el resultado de la acción de autoanticuerpos (PTI o secundaria) o aloanticuerpos (púrpura aloinmune neonatal y púrpura postransfusional).

Existe un número importante de trombocitopenias por aumento de la destrucción no inmune de plaquetas; en estos casos, la trombocitopenia suele ser una manifestación más de entidades clínicas complejas y heterogéneas (por ejemplo, púrpura trombótica trombocitopénica [PTT], eclampsia, etc.). Más raramente la disminución del recuento de plaquetas se debe a un aumento del secuestro esplénico o a pérdida aguda de sangre. Los defectos funcionales de las plaquetas también pueden ser congénitos y adquiridos^{4,5}.

Trombocitopenias

Son varios los mecanismos que pueden participar en la disminución de la cifra de plaquetas (tabla 2).

Descenso de producción

Diferentes situaciones inducen una producción disminuida de plaquetas por el megacariocito, como la anemia aplásica o infiltración medular por tumores. Diversos fármacos (quimioterápicos, antibióticos, diuréticos, etc.) pueden, asimismo, causar trombocitopenia a través de una depresión de la médula ósea o afectación específica a nivel del megacariocito. Finalmente, se puede producir una megacariocitopoyesis ineficaz en situaciones que, como el déficit de vitamina B₁₂ o de folato, inducen una alteración del ADN.

Acortamiento de la supervivencia

Destrucción inmune. La causa más importante es la trombocitopenia inmune primaria (PTI) como consecuencia de la presencia de autoanticuerpos antiplaquetarios. Se presenta en niños de menos de 10 años, siendo generalmente secundaria a una infección vírica y carácter autolimitado, y en



Fig. 1. Púrpuras vasculares. A. Púrpura de Shönlein-Henoch. B. Síndrome de Ehler-Danlos.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3806038>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3806038>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)