

MEDIScript: PRINCIPALES TRASTORNOS DE LAS PLAQUETAS

PADECIMIENTO	ETIOPATOLOGÍA	CUADRO CLÍNICO	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
Púrpura trombocitopénica autoinmune (PTA, idiopática)	Ocasionada por formación de anticuerpos antiplaquetarios del huésped. Dichos anticuerpos IgG recubren y dañan las plaquetas, las cuales son removidas por macrófagos esplénicos. Ocurre en forma aguda y crónica. La aguda se presenta en niños y es precedida por una infección viral en la mayoría de los casos. 80% de los casos es autolimitada y resuelve en 6 meses. La crónica se presenta en adultos, principalmente mujeres entre 20-40 años. La remisión espontánea es rara.	Petequias y equimosis en piel. Muchos pacientes tienen mínimo sangrado espontáneo a pesar de trombocitopenia grave. Sangrado de la mucosa. No hay esplenomegalia.	Plaquetas <20,000 con resto de estirpes celulares en rangos fisiológicos. El frotis periférico muestra plaquetas disminuidas. La aspiración de médula ósea muestra aumento de los megacariocitos. Presencia de anticuerpos IgG asociados a plaquetas.	Corticoesteroides. Dexametasona (40 mg./día x 4 consecutivos) preferible a Prednisona. Inmunoglobulinas IV: saturan los receptores esplénicos p. los anticuerpos IgG, reduciendo así el secuestro y destrucción de las plaquetas. La esplenectomía induce remisión en 70-80% de los casos de PTA crónica. Transfusiones plaquetarias p. casos severos de trombocitopenia y hemorragia severa. Romiplostim and eltrombopag actúan como agonistas de receptores de trombopoyetina aumentando así la producción de plaquetas en PTA crónica postesplenectomía resistente a tratamiento.
Púrpura trombocitopénica trombótica (PTT)	Padecimiento raro en el que los pacientes carecen de ADAMTS13, proteasa que precipita al factor de Von Willebrand (vWF). Los multímeros extra largos del vWF se acumulan en sangre. Microtrombos ocluyen capilares ocasionando anemia hemolítica microangiopática. Mortal si no es tratada oportunamente.	Anemia hemolítica microangiopática. Falla renal aguda leve, fiebre, alteración neurológica que va de cambio en el estado de conciencia a hemiplejía.	No hay consumo de los factores de coagulación , por lo que TP y TTP se encuentran normales.	Grandes volúmenes de plasmaféresis con inicio inmediato posterior a diagnóstico. Retraso en el mismo puede ser mortal. Corticoesteroides y esplenectomía pueden ser útiles en algunos casos. La transfusión de plaquetas está contraindicada.

PADECIMIENTO	ETIOPATOLOGÍA	CUADRO CLÍNICO	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
Trombocitopenia inducida por heparina (TIH)	Formación de anticuerpos contra el complejo de heparina y factor 4 de la coagulación. Puede ocurrir con cualquier dosis de heparina no fraccionada. Heparina de bajo peso molecular tiene mucho menor riesgo.	Trombocitopenia ocurre a unos días de la administración con agregación plaquetaria y trombosis venosa profunda o tromboembolismo pulmonar.	Disminución en la cuenta plaquetaria en un 50% es sugerente de TIH. Anticuerpo contra el factor 4 o prueba de liberación de serotonina son diagnósticos.	Suspender la heparina. Si está indicada la anticoagulación por trombosis venosa, indicar un inhibidor de la trombina como lepirudin, argatroban o dabigatran. Queda suspendida la heparina de por vida para el paciente.
Síndrome de Bernard-Soulier	Padecimiento autosómico recesivo. Defecto en la adhesión plaquetaria al subendotelio por ausencia de la glucoproteína GPIb-IX.	Sangrado cutáneo y gingival, epistaxis. Hemorragia posterior a traumatismo. Menorragia grave en mujeres.	El el frotis periférico las plaquetas aparecen anormalmente grandes . La trombocitopenia es leve.	Buena higiene dental, evitar uso de aspirina, AINEs. Anemia por deficiencia de hierro por sangrado gingival y menorragia mediante suplementación.
Trombastenia de Glanzmann	Padecimiento autosómico recesivo. Defecto en la agregación plaquetaria por ausencia de glucoproteína GPIIb-IIIa	Sangrado moderado a severo, principalmente mucocutáneo y presente solo en Px. homocigotos. Los heterocigotos se refieren asintomáticos. Sangrado se manifiesta mediante purpura, epistaxis (severa y común), gingivorragia y menorragia. El sangrado gastrointestinal y la hematuria son menos comunes pero graves.	Tiempos de coagulación están alargados y la cuenta plaquetaria es normal. El sangrado mucocutáneo en ausencia de agregación plaquetaria es patognomónico.	Transfusiones sanguíneas. La epistaxis es tratada mediante empaquetado. Menorragia puede ser tratada mediante dosis altas de progesterona y posteriormente mediante contraceptivos orales.