

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

Púrpura trombocitopénica idiopática

Autor

Michael Alexander Veliz Reyna

Curso & Paralelo

4to "A"

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

Junio 17, 2017
Manta- Manabí - Ecuador



INTRODUCCIÓN

En este ensayo se explicará sobre la púrpura trombocitopénica idiopática, un síndrome que afecta con mayor frecuencia a niños de entre dos y ocho años de edad y se caracteriza por la destrucción exagerada de las plaquetas, proceso producido por la actividad de los macrófagos endoteliales y cuyo mecanismo de acción aún se desconoce.

Para lograr un mejor entendimiento del tema, es recomendable conocer el origen de las plaquetas. Las plaquetas se forman en la médula ósea por fragmentación del citoplasma del megacariocito. La trombopoyetina y el factor de crecimiento megacariocítico constituyen los reguladores principales del desarrollo de dicha célula y de la producción de plaquetas. La vida de la plaqueta es de 7 a 10 días.

Es importante conocer que la púrpura trombocitopénica idiopática tiene dos variedades. La púrpura trombocitopénica idiopática aguda autoinmune la cual es una enfermedad auto limitada que puede durar unas cuantas semanas hasta unos seis meses aproximadamente y la púrpura trombocitopénica idiopática crónica la cual habitualmente es una enfermedad de duración indefinida.

ABSTRACT

This essay will try to explain idiopathic thrombocytopenic purpura, a syndrome that most commonly affects children between two and eight years of age and it is caused by the exaggerated destruction of platelets, a process induced by the activity of endothelial macrophages, whose Mechanism of action is still unknown.

To get a better understanding of the subject, it is advisable to know the origin of the platelets. Platelets are formed in the bone marrow by fragmentation of the megakaryocyte cytoplasm. Thrombopoietin and megakaryocytic growth factor are the main regulators of the development of this cell and the production of platelets. Platelet lifespan is 7 to 10 days.

It is important to know that idiopathic thrombocytopenic purpura has two varieties. Acute idiopathic thrombocytopenic purpura which is a self-limiting disease that can last a few weeks or about six months and chronic idiopathic thrombocytopenic purpura which is usually a time indefinite disease.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA

La púrpura trombocitopénica idiopática fue descrita por Werlhof en 1735, debido a esto también se la conoce enfermedad de Werlhof. Este trastorno se caracteriza por un descenso marcado de la cifra plaquetaria, actualmente se conoce sobre los mecanismos autoinmune que intervienen en el desarrollo de la enfermedad, pero poco se conoce sobre los factores que provocan su origen. (Sotelo Cruz, 2015)

Además, se ha podido reconocer una relación entre los agentes virales y bacterianos, pero no se ha identificado totalmente su participación en este proceso.

El diagnóstico de la púrpura trombocitopénica idiopática puede comprobarse si se presenta un cuadro hemorrágico agudo, el cual puede ser moderado o severo en la piel, la mucosa y el parénquima en un paciente pediátrico el cual ha sido asintomático, ya que la enfermedad evoluciona sin alterar de gran manera el estado nutritivo y sin provocar alteraciones importantes en la curva térmica¹.

En el examen hematológico se encuentra una trombopenia² muy acentuada con prolongación del tiempo de sangría, irretractilidad del coágulo y alteraciones vasculares que se hacen manifiestas por la prueba del lazo. (Baeza Goni, 2010)

El comienzo de la enfermedad es lento e inicialmente aparecen equimosis y epistaxis, sin embargo, en un adulto la enfermedad si tiene un inicio brusco. Como se mencionó previamente, esta enfermedad no repercute de una manera significativa en el estado nutricional de los pacientes.

Un síntoma importante y muy frecuente es la febrícula, estas febrículas han sido atribuidas a la reabsorción de hemorragias internas o a la anemia consiguiente.

¹ Línea quebrada que representa las variaciones de temperatura de un enfermo durante el curso de su enfermedad.

² Es cualquier trastorno en el cual hay una cantidad anormalmente baja de plaquetas, que son partes de la sangre que ayudan a coagularla.

Otro síntoma muy común relacionado a la hemorragia interna es la palidez de la mucosa y los tejidos, consecuencia directa de la pérdida del volumen sanguíneo.

Las hemorragias son el signo clínico capital de esta enfermedad, las cuales pueden ser provocadas por traumatismos de magnitudes variables. Prácticamente en todos los casos, la púrpura³ es la hemorragia cutánea que se presenta, estas aparecen de forma asimétrica y difusa.

Forma Aguda: En esta forma la enfermedad aparece de forma brusca, con sintomatología clínica y hematológica sin respuesta a la terapia farmacológica; la enfermedad permanece estacionaria por aproximadamente seis a siete meses. (Baeza Goni, 2010)

Forma crónica Su principal característica es la ausencia de regresión del cuadro hemorrágico y además hay periodos de remisión alterados. La mayoría de estos pacientes deben estar bajo control, ya que pueden presentar episodios hemorrágicos con mucha frecuencia, esto se debe principalmente a que este tipo de pacientes en todo momento presentan un número anormal de plaquetas.

Por otro lado, la forma crónica recurrente o recidivante se caracteriza debido a la completa normalización clínica después de un episodio agudo, los cuales posteriormente pueden aparecer con frecuencias variables, es decir, pueden presentar aproximadamente dos a diez episodios durante los tres años siguientes.

Patogenia

En esta enfermedad interviene un mecanismo mixto vascular y sanguíneo en la producción de la enfermedad, la trombopenia y las alteraciones asociadas tienen

³ Es la presencia de parches y manchas de color púrpura en la piel y en las membranas mucosas, incluso el revestimiento de la boca.

su origen en el bazo. La teoría de Frank explica que la trombocitopenia se origina por una alteración en la trombocitopoyesis, proceso a cargo del bazo. La plaquetopenia se produce como resultado de:

- Por una producción reducida de plaquetas: Se caracteriza por la disminución del número de megacariocitos⁴ normales, hecho que disminuye la capacidad de producción de plaquetas. La causa más común para esta trombocitopenia es la aplasia medular⁵.
- Por aumento de la destrucción de plaquetas: Se reconocen principalmente dos causas; el primero que simplemente es un mecanismo natural inmune, el segundo es un proceso no inmune que produce un consumo plaquetario elevado en presencia de prótesis.
- Por secuestro incrementado de plaquetas: Es un mecanismo inmune responsable de la mayoría de casos de trombocitopenias.

La mayor parte de los pacientes con púrpura trombocitopénica idiopática tienen antecedentes recientes de enfermedades virales, en algunos casos puede ser varicela zoster, Ebstein Barr, parvovirus B19, influenza, rubéola, papera o sarampión.

Diagnóstico

El diagnóstico de la púrpura trombocitopénica idiopática consiste primordialmente en descartar los demás trastornos que puedan producir trombocitopenia, para lo cual el médico realiza una evaluación física y algunos exámenes de laboratorio.

⁴ Se refiere a una célula de la médula ósea, que forma parte del proceso de producción de plaquetas en la médula ósea.

⁵ Se refiere a la desaparición de las células encargadas de la producción de la sangre en la médula ósea.

Diagnóstico físico: En la púrpura trombocitopénica idiopática es muy común la aparición de petequias, equimosis y hematomas. En la mucosa se manifiestan epistaxis⁶, gingivorragia⁷ y más raramente hematuria y melena⁸

Exámenes de laboratorio: Con el fin de encontrar alteraciones en la sangre, específicamente en el conteo de plaquetas se deberán realizar las siguientes pruebas

- Hemograma completo: Esta prueba nos permite evaluar el grado variable de trombocitopenia, los valores de hemoglobinas y leucocitos.
- Aspirado medular: Es una prueba diagnóstica para la púrpura trombocitopénica idiopática, sin embargo, esta prueba tiene un valor de diagnóstico limitado y por lo tanto solo se la realiza bajo condiciones especiales.
- Anticuerpos anti-plaquetarios: Esta prueba permite marcar inmunológicamente al agente causante. Los métodos que miden Ig-G son muy sensibles pero inespecíficos, porque dichos anticuerpos se miden también en estados trombocitopénicos no inmunitarios, por otra parte, los métodos que miden los anticuerpos plaquetarios específicos de glucoproteínas han poseído alta especificidad (mayor a 90%), pero sensibilidad subóptima (40-60%). (Mejía Salas, 2017)

Tratamiento

Debido a la complejidad de este trastorno y a su etiología desconocida resulta muy difícil evaluar los resultados del tratamiento. La mayor parte de los casos se resuelven de forma espontánea.

⁶ Se refiere a toda hemorragia con origen en las fosas nasales.

⁷ Se refiere a una hemorragia espontánea que se produce en las encías.

⁸ Se refiere la expulsión de deposiciones negras y malolientes debido a la presencia de sangre proveniente del tubo digestivo

Es importante conocer que el riesgo de hemorragia intracraneal es mucho mayor durante los primeros treinta días de la enfermedad, aunque su incidencia es relativamente bajo pues aparece apenas en el 1% de los casos registrados. Sin embargo, durante los primeros seis meses es posible que se produzca una recuperación espontánea.

En los niños se pueden presentar alteraciones en la conducta como aislamiento y reducción de la actividad física, la reducción del conteo plaquetario y las manifestaciones hemorrágicas subcutáneas hace necesario la limitación de la actividad física.

“Las inmunoglobulinas explican su acción por el bloqueo de los receptores Fc⁹ plaquetarios a nivel del sistema reticuloendotelial, impidiendo la destrucción de las plaquetas opsonizadas¹⁰ por los anticuerpos por lo cual elevan rápidamente su número, no es desconocido que su costo en muchas ocasiones lo hace inaccesible en nuestro medio. Los esteroides de alta dosis son de un costo más bajo, pero son reportados algunos efectos colaterales como hiperglucemia¹¹, crisis hipertensiva, aunque irrelevantes tomado en cuenta el costo beneficio”. (Mejía Salas, 2017)

La esplenectomía es considerada en la púrpura trombocitopénica idiopática refractaria a pesar de que existen terapias farmacológicas, y siempre se la recomienda en pacientes a partir de los 5 años. Cerca de dos tercios de las veces este proceso normaliza la cantidad de plaquetas.

Entre otras terapias usadas para el tratamiento de la plaquetopenia se encuentran:

- Ácido ascórbico (vitamina C), que mejora la sobrevivencia intravascular de las plaquetas autólogas.

⁹ Receptor de superficie de membrana

¹⁰ Proceso por el que se marca a un patógeno para su ingestión y destrucción por un fagocito

¹¹ Aumento anormal de la cantidad de glucosa que hay en la sangre.

- Danazol que tiene una acción de modulación sobre la población T celular por lo tanto disminución de los anticuerpos.
- Colchicina
- Interferón alfa que tiene acción de modulación sobre la población B celular en proceso autoinmune.
- Ciclosporina A
- Factor activador de plaquetas
- Desmopresina que tiene acción sobre la pared de los vasos. (Mejía Salas, 2017)

Pronóstico

El pronóstico de esta enfermedad obviamente depende de la intensidad de los episodios agudos y de la frecuencia con la que estos episodios se presentan. Estos trastornos suelen ser más graves en las niñas debido a la mayor tendencia a recidivas y por la gravedad de los episodios hemorrágicos que pueden producirse durante la pubertad. (Baeza Goni, 2010)

CONCLUSIÓN

En el presente ensayo se llegó a la conclusión de que la púrpura trombocitopénica idiopática es un trastorno poco común que afecta principalmente a los niños de 2 a 8 años de edad y que consiste en la reducción del número de plaquetas, lo cual puede producir cuadros hemorrágicos agudos en la piel y mucosas.

Los estudios hematológicos revelan una trombocitopenia muy acentuada y varias alteraciones vasculares, las cuales tienen como punto de origen el bazo, este hecho puede ser confirmado posteriormente a la realización de una esplenectomía en el paciente.

Finalmente, la mayor parte de los casos se resuelve de forma espontánea, a pesar de esto un diagnóstico oportuno y un tratamiento precoz que permita reducir las consecuencias que genera la enfermedad son claves para la resolución de la enfermedad.

REFERENCIAS

- Sotelo Cruz, Norberto. "Immunological Disorders, Associated With Autoimmune Hepatitis". *Immunome Research* 11.2 (2015): n. pag. Web.: https://www.researchgate.net/profile/Norberto_Sotelo-Cruz/publication/262442338_Purpura_trombocitopenica_autoimmune_Informe_de_108_casos/links/54009c6a0cf2c48563ae5661.pdf
- Baeza goni, arturo (2010) "enfermeoad de werlhof y cuatro casos espleneotomizados" <http://www.scielo.cl/pdf/rcp/v18n7/art02.pdf>
- Mejía Salas, Héctor, and Mireya Fuentes Zambrana. "Púrpura Trombocitopénica Inmune". *Scielo.org.bo*. N.p., 2017. Web. 15 June 2017: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?pid=S1024-06752005000100015&script=sci_arttext&tIng=en
- "Púrpura trombocitopénica autoinmune". *Actamedicacolombiana.com*. N.p., 2017. Web. 15 June 2017: <http://www.actamedicacolombiana.com/anexo/articulos/05-1988-02.htm>