

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA

Autor

Mendoza Mestanza Sully Valentina

Curso & Paralelo

Cuarto Semestre "B"

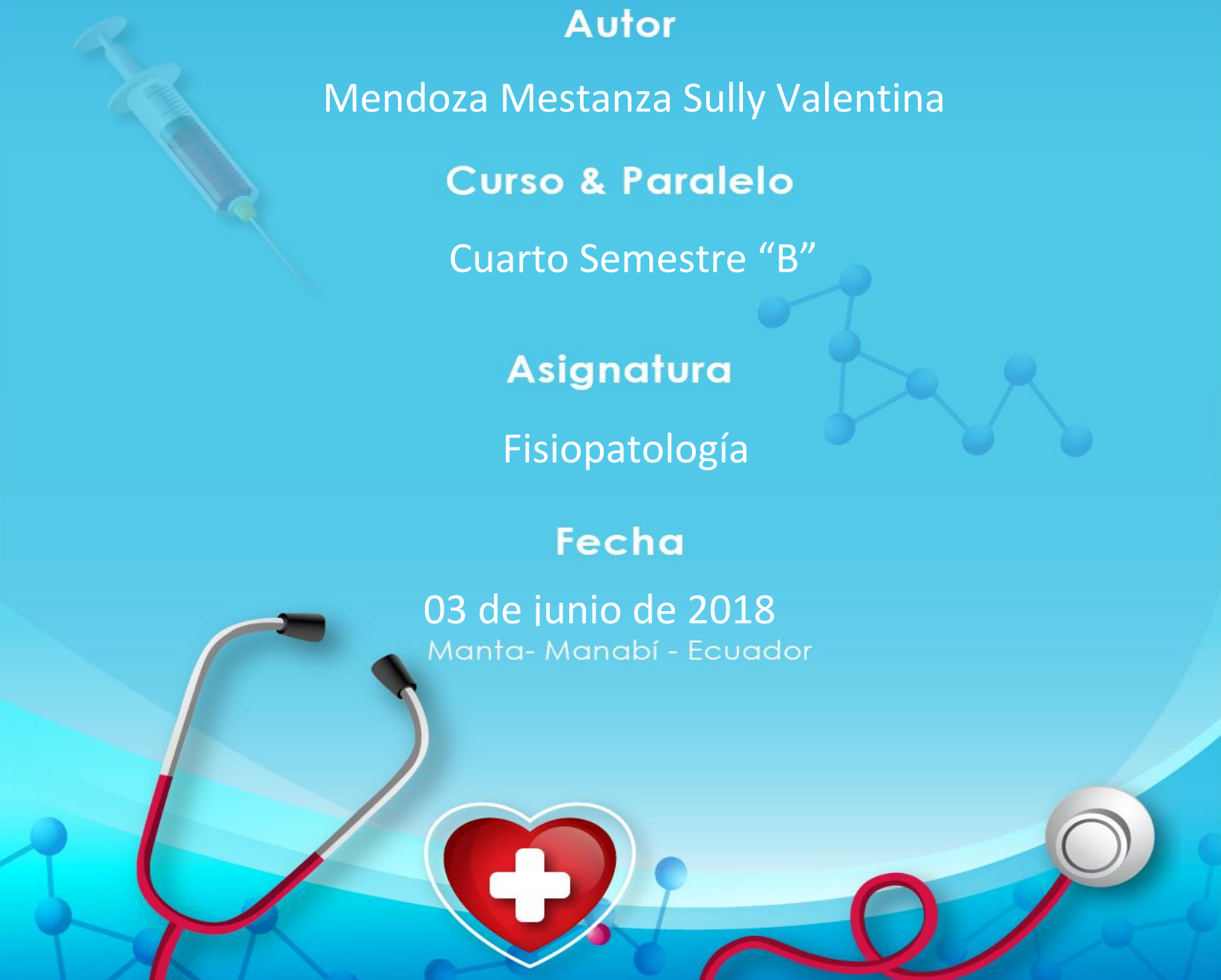
Asignatura

Fisiopatología

Fecha

03 de junio de 2018

Manta- Manabí - Ecuador





INTRODUCCIÓN

La purpura trombocitopenica idiopática (PTI), también llamada autoinmune o inmunitaria, es una alteración en el número de plaquetas en sangre debido a la destrucción de las mismas, mediante la creación de anticuerpos dirigidos contra antígenos plaquetarios capaces de destruir nuestros propios trombocitos. Dichos anticuerpos se encuentran distribuidos en el bazo, órgano encargado de la recepción de células sanguíneas, por lo que a medida que las plaquetas llegan a dicho órgano, este automáticamente se encarga de destruirlas.

Desde siempre los episodios persistentes de sangrado y presencia de hematomas, sea en niños, jóvenes o adultos ha sido motivo de preocupación inmediata. Es por ello que la comunidad médica se ha enfocado en estudiar la causa de los mismos, es así como (Maya 2007) clasifica etiológicamente a las trombocitopenias en cuatro grupos importantes: por disminución de la producción de plaquetas, por secuestro de trombocitos, por hemodilución y por trombocitopenia por destrucción o consumo aumentado de las plaquetas y es en este último en donde toma hincapié la purpura trombocitopenica idiopática como una alteración sanguínea importante, donde su causa aún se mantiene desconocida como la mayoría de las enfermedades autoinmunes. En ella radica su importancia debido a la probabilidad alta de sangrado persistente sin importar la gravedad la lesión, por lo que pudiera en casos graves provocar un shock hipovolémico poniendo en riesgo la vida del paciente, ya que las plaquetas que se producen en la médula ósea junto con otros tipos de células sanguíneas, se adhieren entre ellas para lograr la formación de un coagulo, este cumulo de trombocitos y demás sustancias servirán para sellar pequeños o grandes cortes producidos en las paredes de los distintos órganos y estructuras del cuerpo humano limitando así el sangrando evitando futuras complicaciones.

Es por ello que en el siguiente ensayo se explicará la fisiopatología, división y características de PTI, además de las pruebas de laboratorio, signos y síntomas en los que el personal de salud debe mantener su interés. Así mismo se expondrás ciertas medidas terapéuticas para el tratamiento de dicho síndrome.



DESARROLLO

➤ Definición

La purpura trombocitopenica idiopática¹, es un síndrome causado por la destrucción plaquetaria a niveles dramáticas, debido al ataque de macrófagos tisulares por la presencia de anticuerpos dirigidos contra los antígenos ubicados en la membrana plaquetaria. Es decir, nuestro sistema de defensa se encarga básicamente de destruir una sección de las células sanguíneas, en este caso como lo es el de la PTI, los trombocitos o plaquetas son los afectados.

Su importancia radica en la capacidad que tiene nuestro sistema en no taponar ninguna puerta de salida, lo cual causa perdida de sangre incontrolable, hematomas y petequias, Este síndrome se da inicio debido a una trombocitopenia, expresando un recuento de plaquetas menor a 150.000. Es por ello que (Donato, y otros 2010) clasifica a la purpura trombocitopenica idiopática en dos grupos PTI aguda en donde esta será catalogada por su corta duración y rápido control de la misma, por otro lado la PTI crónica será catalogada como tal si luego de 12 meses de evolución sigue presentando un recuento plaquetario anormal dicha división es crucial ya que según ellos se definen las medidas terapéuticas para el paciente. Así también típicamente según (Agudelo 2010) la PTI se clasifican también en secundaria, en las que se encuentra alguna patología asociada a esta alteración y en primaria en la que carece de dicha asociación, y por consiguiente se llega al diagnóstico gracias al descarte de otras patologías.

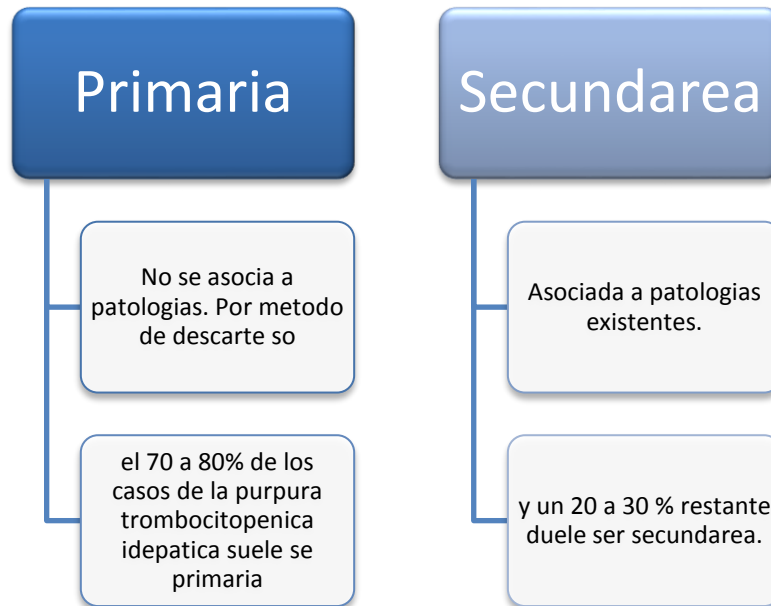
Dichos autores explican cómo los métodos en los que se encuentra clasificada la PTI son crucial para su futura medida terapéutica. Además es gracias a la misma, que el personal médico consta con la capacidad de lograr distinguir si la misma es crónica o aguda logrando medir su grado de complejidad gracias a resultados obtenidos mediante pruebas de laboratorio y así mismo, especialmente mediante estas pruebas se logra establecer un mecanismo de descarte de ciertas patologías que pusieran estar asociadas a la PTI logrando diferencias si se trata de un síndrome secundario o primario.

¹ Según (ORTIZ, y otros 2011) idiopática, palabra correspondiente a idiopatía se define como una enfermedad que tiene existencia sin ser la consecuencia de otra.



➤ **Fisiopatología**

La fisiología médica es una de las ramas más importantes de la medicina puesto que gracias a ella el personal de salud puede designar a cierta situación como normal o patológica. Este método diferencial adquirido por el estudio, otorga el mérito de un buena valoración y tratamiento, en el caso de la PTI mantiene una ardua clasificación y métodos de exploración para lograr llegar a un correcto diagnóstico.



CUADRO 1. Distribución clásica de purpura trombocitopenica idiopática asociada a la fisiopatología. (Gil 2015)

En consecuencia² se observa la gravedad de la PTI en la incidencia de casos de la misma. En donde estas son de causa primaria, es decir que no se tiene ninguna patología de referencia para la causa de la misma, si no, esta es más bien descubierta por descarte de ciertas alteraciones asociadas, sin dejar a un lado que no tiene predilecciones. Esta diferencia entre PTI secundaria y primaria prevalece debido a la falla selectiva de la serie megacariocítica y según (Gil 2015) es muy inusual y podía corresponder a una rara entidad conocida como purpura megacariocítica adquirida, o una anemia aplásica³, etc. Cuando el problema es el aumento del consumo o la destrucción periférica. Lo más frecuente es que sea mediada por anticuerpos.

² CUADRO 1. Distribución clásica de purpura trombocitopenica idiopática asociada a la fisiopatología. (Gil 2015)

³Según (Hodges, y otros 2010) anemia aplásica es un trastorno raro de la medula especial, en donde la cual no produce suficientes células nuevas.



Además acotando a ello (Madero, Molina y Sevilla 2011) refieren que las manifestaciones de la enfermedad son consecuencias de la destrucción de las plaquetas al estar unidas a anticuerpos específicos del propio paciente, de forma que estos inmunocomplejos van a ser captados por la fracción de los macrófagos del sistema reticuloendotelial, principalmente del bazo, lo que producirá su destrucción precoz. La severidad de la trombocitopenia es un reflejo del balance entre la producción por los megacariocitos y su acelerada destrucción, demostrada mediante pruebas radioactivas sobre las propias plaquetas, además de su recuento mediante una prueba de laboratorio en donde estas deben estar menor de 150.000. En la PTI aguda los anticuerpos se producen como respuesta normal a la infección desencadenante. Estos anticuerpos, posiblemente tienen una reacción cruzada con las plaquetas o con los propios megacariocitos, acelerando su lisis. En la forma crónica los anticuerpos se dirigen contra las glicoproteínas de la membrana plaquetaria y son en estas formas donde se detectan con mayor frecuencia titulaciones altas y recurrencias son más elevadas.

Es así como gracias, al entender la fisiopatología explicada por dichos autores, es de menor complejidad entender cómo se logra el diagnóstico de este síndrome, ya que en primer instante se entiende que la purpura trombocitopenica idiopática mantiene su consumo o destrucción de plaquetas en la periferia lo cual vuelve a este un signo diferencial, acompañado de hematomas o petequias de rápida aparición, además debido a la duración de la PTI, comprendiendo que su forma aguda mantiene un corto período y su forma crónica excede el año tratamiento sin mejoras, debido a esto se logra dar al paciente un tratamiento direccionado según su alteración.

➤ **Clasificación**

La trombocitopenia se divide en dos grandes grupos, en donde según las características de cada uno se especializa en PTI. Entre esta alteración en la serie megacariocítica tenemos según (Gil 2015) dos propuestas:

Trombocitopenia no Inmune: Para lograr detectarla existe una serie de mecanismos importantes que el personal médico no debe dejar pasar al momento de la búsqueda de un diagnóstico, en este caso los mecanismos no inmunes a tener en cuenta son:



La hemólisis microangiopática común en coagulación intravascular diseminada (CID), púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), síndrome urémico hemolítico (SUH), síndrome HELP (anemia hemolítica, transaminasas elevadas y cuenta baja de plaquetas) en gestantes; hemangioma y metástasis carcinomatosa intravascular (9). Además, existe la acción directa de drogas tipo Ristocetina o alcohol. Además existen los casos del llamado “secuestro esplénico”, en donde el almacén esplénico de plaquetas puede incrementarse hasta el 90 % del total, entre otras alteraciones como es el caso muchas veces de las transfusiones sanguíneas en donde el paciente recibe de 15 a 20 paquetes de glóbulos rojos en 24 horas, a este trastorno se le conoce como Trombocitopenia por dilución, la cual se puede corregir usando un concentrado de plaquetas cada 10 a 15 PGR⁴ transfundidos.

Trombocitopenia Mediada por Anticuerpos⁵: Como se conocemos el diagnóstico de la PTI mantiene su importancia en la diferenciación primaria o secundaria de la misma. Debido a esto se busca profundizar mucho más, su causa, complicaciones y ciertos agentes, lo que ayuda a establecer un diagnóstico diferencial.

- ✓ **Trombocitopenia inmune secundaria:** Dadas por drogas como la heparina; por anticuerpos dados por transfusión u otros medios de necesidades sanguíneas; por anticuerpos secundarios a otras patologías inmunes como en el Lupus o en la Artritis, o a patologías del tipo neoplásicas; secundario a infecciones como en la tuberculosis. Pero también se conoce que es por la inmersión de estas patologías su causa de aparición.
- ✓ **Trombocitopenia inmune primaria (Autoinmune):** Esta conocida por la falta de asociación a patología es la más grave. Estas plaquetas marcadas con estos anticuerpos son después secuestradas por el sistema monocito macrófago en el hígado y bazo mediante sus receptores tipo Fc-Re. En la actualidad se sabe que la tasa de destrucción plaquetaria es proporcional a la cantidad de anticuerpos fijos a su membrana plasmática.

⁴ PGR: Paquetes de glóbulos rojos

⁵ TABLA 1. Definición de términos en purpura trombocitopenica inmunológica (Gil 2015)



➤ **Presentación Clínica**

Es trascendental reconocer la clínica del paciente para lograr hacer referencia con este síndrome, entre estas incluye lo signos, síntomas, el tiempo, exámenes de laboratorio y demás pruebas que el medico considere necesarias.

El antecedente de sangrado ayuda a orientar el diagnostico ya que cuando el problema es plaquetario, sea cuantitativo, como el caso de PTI o cualitativo como las trombocitopenias, la hemorragia según (Gil 2015) suele ser inmediatamente después de un trauma y de localización muco-cutanea, cuando es espontanea. Mientras que cuando se trata de un problema de coagulación el sangrado luego del trauma suele tardar, incluso varias horas después del trauma, por lo que cuando este es espontáneo predominan las hemorragias intra-cavitarias⁶. Esto se debe a que las plaquetas son las responsables de la creación del “trombo primario”, mientras que los factores de la coagulación se encargan de formar la “malla de fibrina” que, teniendo como base el trombo plaquetario y atrapando glóbulos rojos, termina formando el llamado “trombo estable”

Es así como este mecanismo ya mencionado actúa como un conjunto de acciones coordinadas para lograr mantener la estabilidad del individuo, Es por ello que según la alteración en este proceso de coagulación se logran definir ciertas diferencias para su futuro diagnostico puesto que la intensidad y la frecuencia de la hemorragia guarda una estrecha relación con el nivel de la caída de las plaquetas. Cuando estas caen entre 150 hasta 30×10^3 no suelen generar un sangrado espontaneo, pero si provoca hemorragias producto de un trauma. Por otro lado un recuento plaquetario menor de 30×10^3 representaran hemorragia espontanea. Si las plaquetas bordean las 10×10^3 la posibilidad de complicaciones hemorrágicas severas se incrementa significativamente. (Gil 2015) Como se explica el signo más característico e importante de trombocitopenia es el sangrado que suele ser frecuentemente muco-cutáneo. Cuando predominan las petequias y equimosis le suelen llamar púrpura seca y cuando se acompaña de sangrado mucoso se la conoce como púrpura húmeda. Luego de esto tomando en cuenta si es

⁶ Referente a hemorragias viscerales (Gil 2015)



trombocitopenia mediada por anticuerpos de carácter primario se obtendrá ya el diagnóstico definitivo de Purpura Trombocitopenica Idiopática.

TIPO	CARACTERISTICAS
PTI Primario	- Trombocitopenia aislada - $\leq 100\ 000/\text{mm}^3$ - Mediada por auto-anticuerpos - En ausencia de otras causas
PTI Secundario	- Trombocitopenia aislada - $\leq 100\ 000/\text{mm}^3$ - Mediada por anticuerpos - Asociado a otras causas
FASES DE LA ENFERMEDAD	
PTI de reciente diagnóstico (Reemplaza al PTI Agudo)	Hasta 3 meses desde el diagnóstico
PTI Persistente	Que dura entre 3 a 12 meses
PTI Crónico	Que dura más de 12 meses

TABLA 1. Definición de términos en purpura trombocitopenica inmunológica (Gil 2015)

➤ **Diagnostico⁷**

El diagnostico se define básicamente por una serie de signos y síntomas que se encuentran en el paciente. Para un diagnóstico de PTI deberán estar presentes cuatro puntos importantes (Donato, y otros 2010):

- ✓ **Síndrome purpúrico con trombocitopenia** (recuento plaquetario menor de $150 \times 10^9 /\text{l}$).
- ✓ **Ausencia de enfermedad** infecciosa aguda concomitante (por ejemplo: mononucleosis infecciosa, hepatitis).
- ✓ **Ausencia de patología sistémica** de base (por ejemplo: lupus eritematoso sistémico, síndrome de inmunodeficiencia adquirido, linfoma).
- ✓ **Megacariocitos normales o aumentados en médula ósea⁸** (este criterio puede ser reemplazado por la ocurrencia de remisión espontánea completa en aquellos pacientes a los que no se les hubiera realizado punción de médula ósea

⁷ IMAGEN 1. Gráficos de dispersión de las plaquetas (Maya 2007)

⁸ IMAGEN 2. Megacariocito con evidentes signos de hiperproducción de plaquetas en un paciente con diagnóstico de purpura trombocitopenia idiopática. (Maya 2007)



Las hemorragias en áreas críticas, como el sistema nervioso central ocurren en raras ocasiones, por lo general son post trauma, constituyéndose en la causa más común de muerte. Hay que mencionar que en muchas ocasiones los pacientes son asintomáticos y se descubre la trombocitopenia en un examen de rutinario.

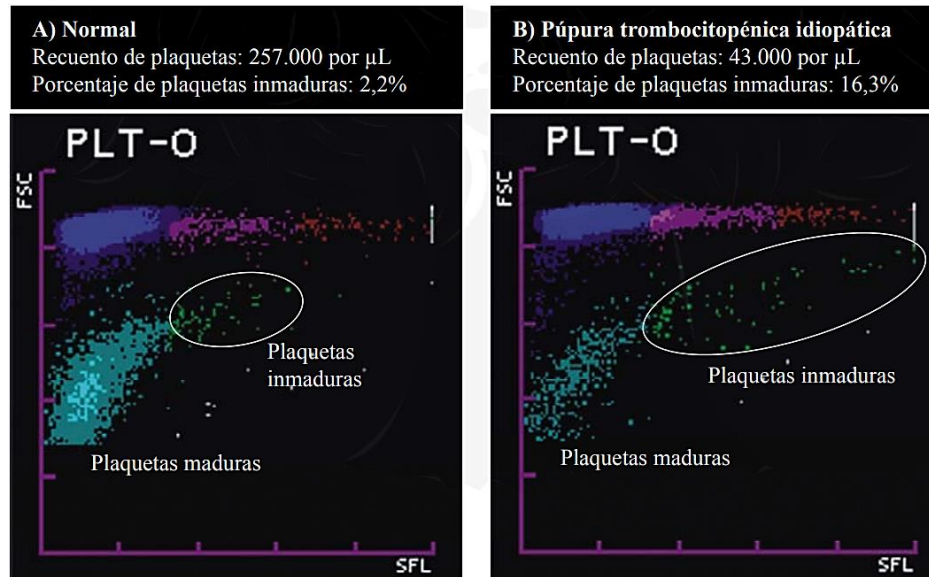


IMAGEN 1. Gráficos de dispersión de las plaquetas en un individuo saludable con un porcentaje de plaquetas inmaduras normales (A) y de un paciente con purpura trombocitopénica idiopática con un aumento del porcentaje de plaquetas inmaduras (B). Las plaquetas maduras están representadas por los puntos azules y los verdes representan el porcentaje de plaquetas inmaduras, las cuales tiene un tamaño y una intensidad de fluorescencia mayor si se comparan con las plaquetas normales. (Maya 2007)

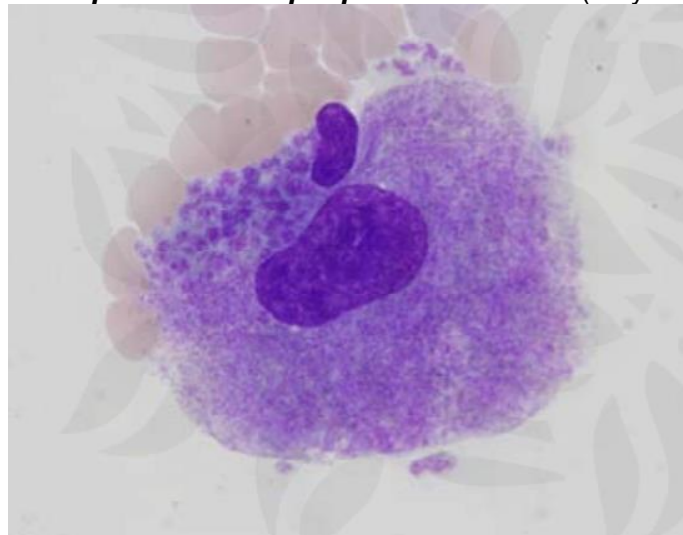


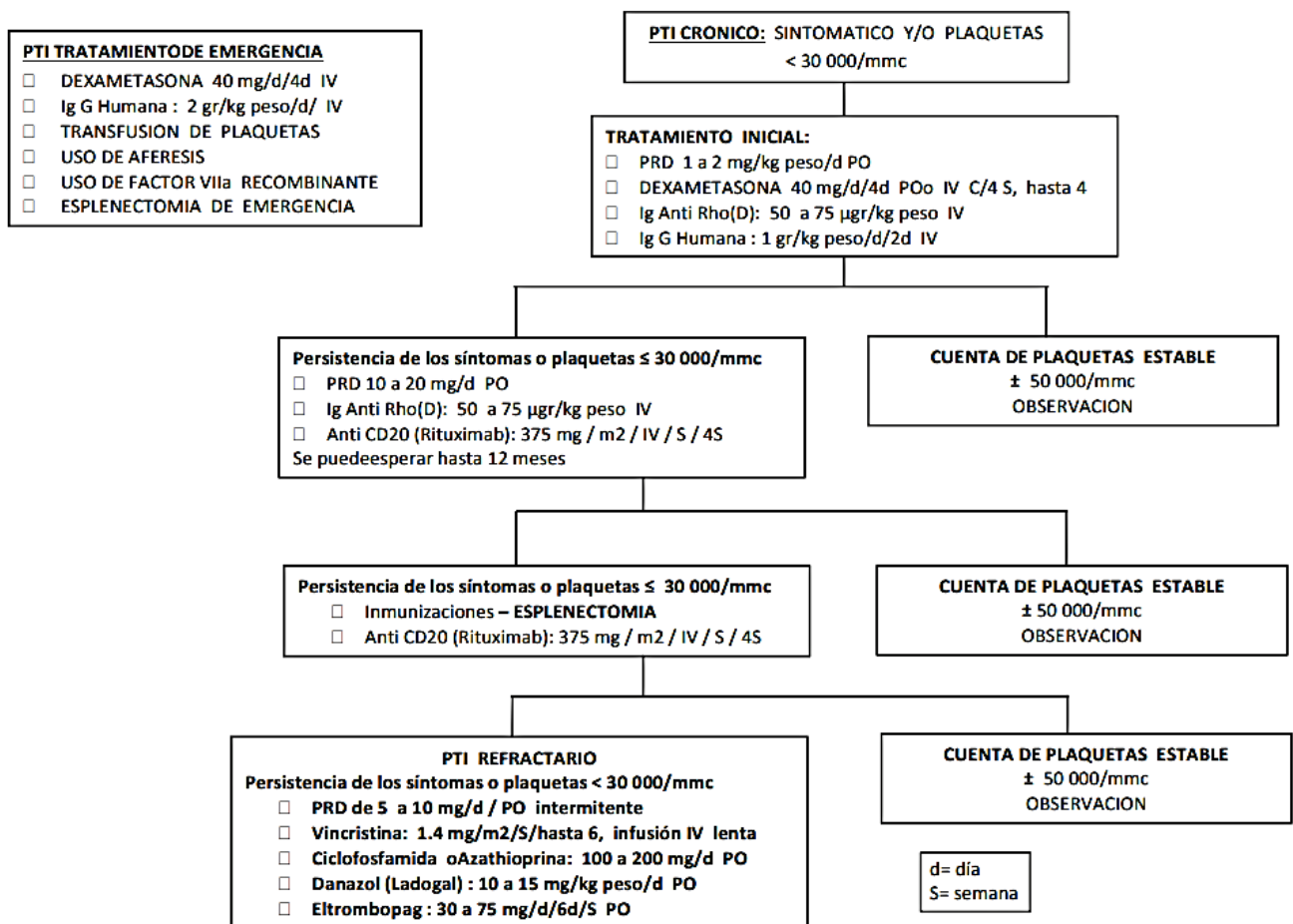
IMAGEN 2. Megacariocito con evidentes signos de hiperproducción de plaquetas en un paciente con diagnóstico de purpura trombocitopenia idiopática. (Maya 2007)



➤ **Tratamiento**

Para poder designar el tratamiento una vez contando ya con el diagnóstico definitivo de purpura trombocitopenica idiopática y tener claro si la enfrentarían es contra una fase aguda o crónica se puede establecer según (Donato, y otros 2010):

- **PTI aguda.** Recibirán tratamiento activo aquellos pacientes que presenten recuento plaquetario $< 15 \times 10^9 / l$. La terapéutica⁹ será determinada por el médico tratante.
- **PTI crónica¹⁰.**



Cuadro 2. Tratamiento de la purpura trombocitopenica inmunológica. (Wintrobe 2009)

⁹ Parte de la medicina que se ocupa de los medios empleados como tratamientos, sean, farmacológicos, de rehabilitación, modos de vida etc. (Gil 2015)

¹⁰ Para mayor entendimiento observar la Cuadro 2. Tratamiento de la purpura trombocitopenica inmunológica. (Wintrobe 2009)



CONCLUSIONES

- La purpura trombocitopenica idiopática, es más común de lo que la población científica en general cree puesto que esta representa del 70 a 80% de los casos.
- El signo más representativo de una trombocitopenia es la hemorragia especialmente mucocutanea y hemorragia masiva independiente del tamaño de la lesión.
- La PTI es una enfermedad autoinmune en donde los macrófagos tisulares del órgano esplénico proceden a eliminar las plaquetas, debido a la presencia de anticuerpos que reacción ante la membrana plaquetaria como antígeno.
- El síndrome PTI es caracterizado por la falta de células trombociticas en el torrente sanguíneo, por lo que signos característicos son también las petequias y hematomas.
- La PTI primarias son aquellas que no dependen ni se encuentran asociadas a ninguna otra patología, es decir esta se diagnostica por medio del descarte y se da en la mayoría de los casos, por otro lado la PTI secundaria es el resultado de patologías asociadas.
- La purpura trombocitopenica idiopática tiene dos presentaciones una de ellas es aguda en donde la hemorragia cesa en un periodo corto y la PTI crónica en donde la hemorragia persiste después de 12 meses de tratamiento
- Al momento que se refiere a hemorragia como signo, es importante conocer que dichas, no solamente ocurren como encharcamiento si no que se dan a nivel visceral, vascular y/o capilar (petequias/hematomas).
- Los tratamientos son direccionados según el tipo de PTI, en tal caso si esta es aguda o es crónica.



BIBLIOGRAFIA

- Agudelo, Alejandro Marin. «Trombocitopenia Inmune.» En *El manual de pediatría ambulatoria*, de Marín A, Jaramillo B, Gómez R y Gómez U, 452-480. Bogotá: Editorial Médica Panamericana, 2010.
- Donato, Hugo, y otros. «Púrpura trombocitopénica idiopática.» *Archivos Argentinos de Pediatría*, 2010: 225-228.
- Gil, Wilson Ruiz. «Diagnóstico y tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmunológica.» *Revista Médica Herediana*, 2015: 246-255.
- Goes, Teresa Imelda Fortoul Van Der. «Capítulo 09: Sangre.» En *Histología y biología celular*, 3e, de Dra. Teresa I. Fortoul van der Goes, 59-376. 2012.
- Hodges, Vivien, Susan Rainey, Terence Lappin, y Peter Maxwell. «Fisiopatología de la anemia y la eritrocitosis.» *Revista de Críticas en Hematología/Oncología*, 2010: 139-158.
- Madero, L., J. Molina, y J. Sevilla. «PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA: CONTROVERSIAS.» *Canarias Pediátrica y el Boletín de Pediatría*, 2011: 291 - 302.
- Maya, Germán Campuzano. «Evaluación del paciente con trombocitopenia.» *Medicina & Laboratorio* (Editora Médica Colombiana S.A) 13, nº 9-10 (2007): 411- 435.
- ORTIZ, RAYNARD, JAMART V, CAMBRAY C, BORRÀS R, y MAILAN J. «Manejo anestésico en gestante afecta de púrpura trombocitopénica idiopática.» *Revista Española de Anestesiología y Reanimación*, 2011: 185-188.
- Wintrobe, Maxwell M. «The Diagnostic and Therapeutic Approach to hematologic Problems.» En *Wintrob's Clinical Hematology*, de John Greer, John Foerster, George Rodgers, Frixos Paraskevas, Bertil Glader y Robert Means, 23-2606. LWW, 2009.