

Deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario

¿Qué son las deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario?

Las deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario son un grupo de trastornos hemorrágicos causados por problemas con los gránulos plaquetarios. Los gránulos son pequeños sacos al interior de la plaqueta en los que se almacenan proteínas y otras sustancias químicas.

Nuestros cuerpos utilizan las plaquetas para crear una especie de venda interna (un parche temporario) para detener la hemorragia. A esto se lo conoce como tapón plaquetario. Durante el proceso de elaboración del tapón plaquetario, las plaquetas cambian de forma. Los químicos al interior de los gránulos son empujados hacia el torrente sanguíneo. Estos químicos avisan a otras plaquetas que acudan a ayudar. Los químicos también permiten que las plaquetas se mantengan unidas entre ellas y que se peguen al vaso sanguíneo para repararlo y mantener el tapón plaquetario en su lugar. Si esto no sucede, no se puede formar un buen tapón plaquetario y el cuerpo comienza a sangrar demasiado. Los químicos dentro de los gránulos también hacen que los vasos sanguíneos dañados se constriñan (estrechen) para ayudar a detener la hemorragia.

Existen dos tipos de gránulos: los gránulos densos y los gránulos alfa. Las deficiencias más comunes ocurren cuando las plaquetas no logran vaciar los contenidos de los gránulos en el torrente sanguíneo. Sin embargo, algunas deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario son causadas por la falta de gránulos.

- La deficiencia de almacenamiento delta está causada por la falta de gránulos densos y las sustancias químicas que normalmente se almacenan en su interior. Sin estas sustancias, las plaquetas no se activan adecuadamente y el vaso sanguíneo lesionado no se constriñe para ayudar a detener la hemorragia. Este tipo de problema hemorrágico puede ser característico de otros trastornos hereditarios (tales como el síndrome de Hermansky-Pudlak y el síndrome de Chediak-Higashi).
- El síndrome de plaquetas grises es un trastorno de la función plaquetaria muy poco común causado por la falta de gránulos alfa y de las sustancias químicas que normalmente se almacenan en su interior. Se denomina síndrome de plaquetas grises porque, bajo el microscopio, las plaquetas se ven de color gris. Sin estas sustancias químicas, las plaquetas no pueden adherirse a las paredes del vaso sanguíneo, aglutinarse entre sí del modo en que deberían hacerlo, o reparar el vaso sanguíneo lesionado.

Síntomas

Los síntomas de las deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario varían de una persona a otra, pero por lo general son de leves a moderados.

Las personas con deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario podrían presentar:

- Propensión a los moretones

El propósito de este documento no es reemplazar el cuidado y la atención de su médico u otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es que usted desempeñe un papel activo en su cuidado y tratamiento; para este efecto, le proporcionamos información y educación. Consulte a su médico si tiene preguntas o dudas sobre su salud o sobre alternativas para un tratamiento específico.

Deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario

- Hemorragias nasales
- Hemorragia de las encías
- Hemorragia abundante o prolongado con los periodos menstruales o posterior al parto
- Hemorragias anormales posteriores a cirugías, circuncisión o tratamientos dentales

Diagnóstico

El diagnóstico de las deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario requiere de una historia clínica cuidadosa y de una serie de estudios realizados por un especialista en un centro de tratamiento de la hemofilia.

En personas con deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario:

- Las plaquetas no se aglutinan del modo en que deberían hacerlo en pruebas especiales de laboratorio, y
- los gránulos podrían no ser visibles cuando las plaquetas se observan a través de un microscopio electrónico.

Tratamiento

La mayoría de las personas que padecen deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario solo requieren tratamiento durante intervenciones quirúrgicas (incluidos los tratamientos dentales) y después de lesiones o traumatismos. De ser necesario, las deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario pueden tratarse con:

- Fármacos antifibrinolíticos, que se utilizan para detener la hemorragia
- Desmopresina, que puede ayudar a aumentar el factor de coagulación pero podría no ser útil en la deficiencia de gránulos alfa
- Transfusiones de plaquetas

Las personas que padecen trastornos hereditarios de la función plaquetaria no deberían tomar aspirina, medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (tales como ibuprofeno y naproxeno) y anticoagulantes. Todas estas drogas podrían empeorar los síntomas hemorrágicos.

¿Preguntas?

Para obtener más información acerca de las deficiencias de almacenamiento del pool plaquetario, sírvase llamar al 901-595-5041 o al 901-595-5678.

El propósito de este documento no es replazar el cuidado y la atención de su médico u otros servicios médicos profesionales. Nuestro objetivo es que usted desempeñe un papel activo en su cuidado y tratamiento; para este efecto, le proporcionamos información y educación. Consulte a su médico si tiene preguntas o dudas sobre su salud o sobre alternativas para un tratamiento específico.