

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS PÚRPURAS

Dr. Javier Molina Garicano
Unidad de Hematoncología Pediátrica
Hospital Virgen del Camino
Pamplona
Vitoria-Gasteiz 23-11-2007

PÚRPURA. CONCEPTO

- ❑ Púrpura, según el diccionario de la RAL es un estado morbosos, caracterizado por hemorragias, petequias o equimosis.
 - ❑ estas manifestaciones no desaparecen a la vitropresión
 - ❑ La púrpura se puede presentar en forma de equimosis, petequias, víbices o hematomas
-

PÚRPURA. Según localización

□ Púrpuras superficiales

- Equimosis : placas purpúreas
- Petequias : púrpuras puntiformes
- Vibices: púrpuras lineales

□ Púrpuras profundas o hematomas

- púrpuras que invaden los distintos estratos cutáneos
-

PÚRPURA. Clasificación Según origen

- Púrpuras vasculares
 - Púrpuras plaquetares
 - Púrpuras trombóticas
-

Púrpuras vasculares

- Incapacidad del vaso para desarrollar su función en la hemostasia primaria

 - Causas:
 - alteración del tejido conjuntivo vascular o perivascular (escorbuto)
 - lesión tóxica o inflamatoria (infecciones, drogas)
 - reacción inmunológica (Schonlein Henoch)
 - traumatismo, maltrato
-

PÚRPURA VASCULARES

Púrpuras vasculares

■ Hereditarias

- Telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber)
- Hemangioma gigante o síndrome de Kassabach Merrit
- Síndrome de Ehler -Danlos
- Síndrome de Marfan
- Pseudoxantoma elástico

■ Adquiridas

- Escorbuto
 - Púrpuras infecciosas
 - Púrpuras medicamentosas
 - Púrpuras traumáticas
 - Púrpuras inmunológicas
-

Púrpuras vasculares hereditarias

□ Poco frecuentes

□ Patogenia

- en el propio vaso
 - Formación de aneurismas (telangiectasias, hemangiomas gigantes)
 - En el tejido conjuntivo-elástico de la adventicia o media
 - Ehlers-Danlos,
 - síndrome de Marfan
 - pseudoxantoma elástico
 - osteogénesis imperfecta
 - enfermedad de Fabry
-

PÚRPURA VASCULARES HEREDITARIAS

Telangiectasia hemorrágica hereditaria

(enfermedad de Rendu-Osler-Weber)

Hemangioma gigante o síndrome de Kassabach

Síndrome de Ehler-Danlos

Síndrome de Marfan

Pseudoxantoma elástico

Telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber)

- ❑ Autosómica dominante
 - ❑ Telangiectasias en piel y mucosas que aumentan con la edad
 - ❑ Epistaxis y hemorragias digestivas
 - ❑ Ojo anemia ferropénica
 - ❑ Tratamiento tópico
-

Hemangioma gigante o síndrome de Kassabach Merrit

Secuestro plaquetar
dentro del hemangioma

Se asocia coagulopatía
con mal pronóstico

Puede tener componente
hereditario

Tratamiento quirúrgico

Síndrome de Ehler-Danlos

- Autosómica dominante, recesiva o ligada al X
 - hiperlaxitud ligamentosa y articular y púrpura equimótica
 - Poco frecuentes hemorragias mucosas
 - Mala cicatrización
 - Facilidad para formar aneurismas
 - Prolapso mitral
 - Alteración colágeno o fibronectina
 - Hay 9 variedades
-

Síndrome de Marfan

- Autosómica dominante
 - Anomalías esqueléticas (crecimiento excesivo)
 - Cardiovasculares (mitral, aorta)
 - Oculares (luxación cristalino desprendimiento retina)
 - Mutación 15q21
 - Hematomas y hemorragias postcirugía
-

Pseudoxantoma elastico

- ❑ Autosómico dominante o recesiva
 - ❑ Anomalías piel, ojo y cardiovascular
 - ❑ ABCC6 gen responsable en el cromosoma 16 (16p13.1)
 - ❑ Estrías angiodes en ojo y calcificaciones
 - ❑ Calcificación progresiva de arterias
 - ❑ Leves manifestaciones hemorrágicas
 - ❑ Evitar complicaciones vasculares
-

Púrpuras vasculares adquiridas

- Frecuentes
 - Diferentes etiologías
-

PÚRPURA VASCULARES ADQUIRIDAS

- Escorbuto
 - Púrpuras infecciosas
 - Púrpuras medicamentosas
 - Púrpuras traumáticas
 - Púrpuras pigmentarias
 - Púrpuras inmunológicas
-

Escorbuto

- ❑ Déficit de vitamina C lo que provoca déficit de colágeno
 - ❑ Hematomas musculares y subperióísticos
 - ❑ Mala cicatrización
 - ❑ Cada vez menos frecuentes
 - ❑ Tratamiento vitamina C
-

Púrpuras infecciosas

- ❑ En el contexto de infección, tóxicos, embolias sépticas etc.
 - ❑ Manifestaciones leves
 - ❑ Diagnostico por el cuadro responsable
-

Púrpuras Pigmentarias

- ❑ Origen desconocido
 - ❑ Capilaritis mas deposito de hemosiderina
 - ❑ Manchas pardo anaranjadas
 - Schamberg,
 - Majocchi,
 - liquen aureus,
 - Gougerot-Blun,
 - Doucas y Kapetanakis
-

Púrpuras medicamentosas

- ❑ Por lesión de la pared vascular
 - ❑ Por alteración numérica de las plaquetas
 - ❑ Por alteración funcional de la plaquetas
 - ❑ Causas
 - Alopurinol
 - Digoxina
 - Barbitúricos
 - Furosemida
 - Indometacina
 - Etc.
-

Púrpuras traumáticas

- ❑ OJO maltratos como primera posibilidad
 - ❑ Asociación a lesiones petequiales o hemorrágicas
 - ❑ Investigar fracturas o lesiones de otra etiología
-

Púrpuras inmunológicas- Vasculitis CHAPEL

HILL 1992

- Vasos grandes:
 - Arteritis temporal
 - Arteritis de Takayasu
 - Vasos de tamaño medio:
 - PAN clásica
 - **Enfermedad de Kawasaki**
 - Vasos de tamaño pequeño:
 - Enfermedad de Wegener
 - Síndrome de Churg-Strauss
 - PAN microscópica
 - **Síndrome de Schonlein-Henoch**
 - Crioglobulinemia mixta esencial
 - Angeítis leucocitoclástica cutánea
-

Púrpuras inmunológicas- Vasculitis

- Enfermedad de Kawasaki
 - Schonlein Henoch
 - Edema hemorrágico del lactante
-

Enfermedad de kawasaki

- Fiebre mas de 5 días
 - Inflamación ocular
 - Enrojecimiento y estrías en labios
 - Exantema maculopapuloso
 - Edema distal
 - Adenomegalias
 - Etiología desconocida
 - Complicaciones cardiológicas
 - Tratamiento precoz inmunoglobulinas y/o ibuprofeno
 - Evolución con descamación de la piel
-

Schonlein Henoch

- Vasaculitis
 - Frecuente en al edad pediátrica
 - Predominio varones
 - Mas en invierno
 - Antecedentes infecciosos
 - Patogenia inmune
 - Complejos circulante que tiene IgA
-

Schonlein Henoch cutánea

- Afectación cutáneo diversa
 - Extremidades simétrico
 - Púrpura palpable
 - En ocasiones necrosis
 - Color violáceo
 - Edemas distal
-

Schonlein Henoch abdominal

- ❑ Dolor incluso antes del exantema
 - ❑ Náuseas, vómitos, deposiciones hemorrágicas, melenas
 - ❑ Invaginación, perforación
-

Schonlein Henoch articular

- Artralagia, edema
 - Rodillas, tobillos , caderas
 - No afectación sinovial ni hemorragia intraarticular
-

Schonlein Henoch diagnóstico

- Analítica normal
 - Dímeros algo elevados
 - Alteración función renal
 - Déficit de factor XIII
-

Schonlein Henoch renal

- ❑ 50% de los casos
 - ❑ Hematuria microscópica
 - ❑ Cilindruria, proteinuria, hipertensión
 - ❑ Rara la IRC
 - ❑ Depósitos de IgA
-

Schonlein Henoch Tratamiento

- De soporte
 - Reposo
 - Analgesia
 - Cirugía
 - Corticoides
 - Inmunosupresores
 - Factor XIII
-

EDEMA HEMORRAGICO DEL LACTANTE

- Variante del S-H en el lactante
 - Aparición súbita de edema en cara, extremidades y fiebre
 - Tratamiento igual
-

PURPURAS PLAQUETARES

- Trombopénicas
 - Disminución producción
 - Aumento destrucción
 - Alteración distribución (secuestro de plaquetas)

 - Trombopatías

 - Congénitas
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

- Congénitas
 - Amegacariocítica
 - Con aplasia de radio (TAR)
 - Wiskott -Aldrich
 - Anemia de Fanconi
 - Otras hereditarias
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

□ Amegacariocítica

- Poco frecuente
 - Herencia AR o Ligada al X
 - Anomalías congénitas
 - Defecto maduración trombocitos
 - Respuesta a interleukina 3
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

□ TAR

- Autosómica Recesiva
 - Ausencia de radio con pulgar presente
 - Otras anomalías en huesos y corazón
 - Presente de RN con ausencia de megacariocitos
 - Mejoran con la edad
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

- Wiskott -Aldrich
 - AR ligada al X (Xp11,2)
 - Eczema, microtrombocitopenia e inmunodeficiencia
 - Corticoides y esplenectomía mejoran
 - Curativo TPH
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

- Bernard Soulier
 - Alt. Funcional y disminución número
 - May-Hegglin
 - Trombopenia leve y gigantes
 - Alport
 - Nefritis, cataratas y sordera mas trombopenia
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

- Anemia de Fanconi
 - Autosómica recesiva
 - Fragilidad cromosómica
 - Malformaciones congénitas
 - Insuficiencia medular
 - Tendencia a las neoplasias
 - Varios grupos de complementación
-

Púrpuras trombopénicas por disminución producción

□ Adquiridas

- Infecciones víricas
 - Medicamentosa, heparina
 - Carencias
 - Enfermedades malignas
 - Trombocitopenia amegacariocítica pura adquirida
-

Púrpuras trombopénicas por aumento de la destrucción

- Púrpura trombopénica inmune o idiopática. PTI
 - Púrpura trombopénica aloinmune neonatal
 - Púrpura trombopénica no inmune
-

PTI

- Tamaño: 1 - 4 micras
 - Número: 150.000-350.000 mm³
 - VPM: 1,5-10,5 fl
 - Vida media: 7-10 días
 - PCT: 0,155- 0,406
 - 1/3 están en el bazo y 2/3 son circulantes
-

PTI

- 4-6 casos/100.000 < 15 años
 - 80-85% se resuelven en 6 meses
 - 15-20 % evolucionan a PTI crónica
 - > tendencia cronicidad < 2 años y > 8
 - Pico de incidencia: 2-8 años
 - ¿ Cierta predominio en primavera ?
-

Tipos de PTI

Denominación	Definición
1-PTI aguda	Desencadenamiento agudo mediado por anticuerpos
<ul style="list-style-type: none">• persistente	Responde al tratamiento pero recurre después de suspenderlo
<ul style="list-style-type: none">• refractaria	No responde a los tratamientos instaurados
2-PTI crónica	Su evolución supera los 6 meses
<ul style="list-style-type: none">• persistente	Responde al tratamiento pero recae al suspenderlo
<ul style="list-style-type: none">• refractaria	No responde a los tratamientos

Tratamientos habituales

Agente	Dosis	Secuencia	Referencia
Prednisona	0,25mgr/kg 2 mgr/kg 60 mgr/m2 4mgr/m2 4 mgr/m2	Día x 21 Día x14 Día x 21 Día x 7 Día x 4	Bellucci 1998 Buchanan 1984 Sartorius 1984 Blanchette 1993 y 1994 Carcao 1998
Metilprednisolona	30-50 mgr/kg 20-30 mgr/kg 30 mgr/kg	Día x 7 Día x 2-7 Día x 3	Albayrak 1994 Amcona 2002 Van Hoff. 1988
IgG IV	0,8-1 gr/kg 0,25 gr/kg	Días x 1-2 Día x 1	Blanchette 1993 Warrier 1997 Benesch 2003
Anti-D	25 µgr/kg 50-60µgr/kg 75 µgr/kg	Día x 2 Día x 1 Día x 1	Blanchette 1994 Scaradavou 1997, Tarantino 1999, Monteleone 2000 Tarantino 2003 Newman 2001

Estadios de la PTI

Estadios	piel/mucosas	Hemorragias	Plaquetas $\times 10^9$	Tratamiento
1. vida normal	Pocas petequias y pequeños hematomas	Epistaxis ocasionales, ceden a la presión. No otras manifestaciones	> 10-150	Ninguno
2. compromiso moderado	Numerosas petequias y hematomas > 5 cm. diámetro	Epistaxis intermitentes > 15 minutos. Hemorragias Intermitentes intestinales, orales, metrorragias, hematuria, melenas	> 10-20	Puntual para pasar a 1
3. Compromiso vital	Múltiples petequias y hematomas	Hemorragias continuas y sospecha de HC	< 10-20	Tratamiento inmediato

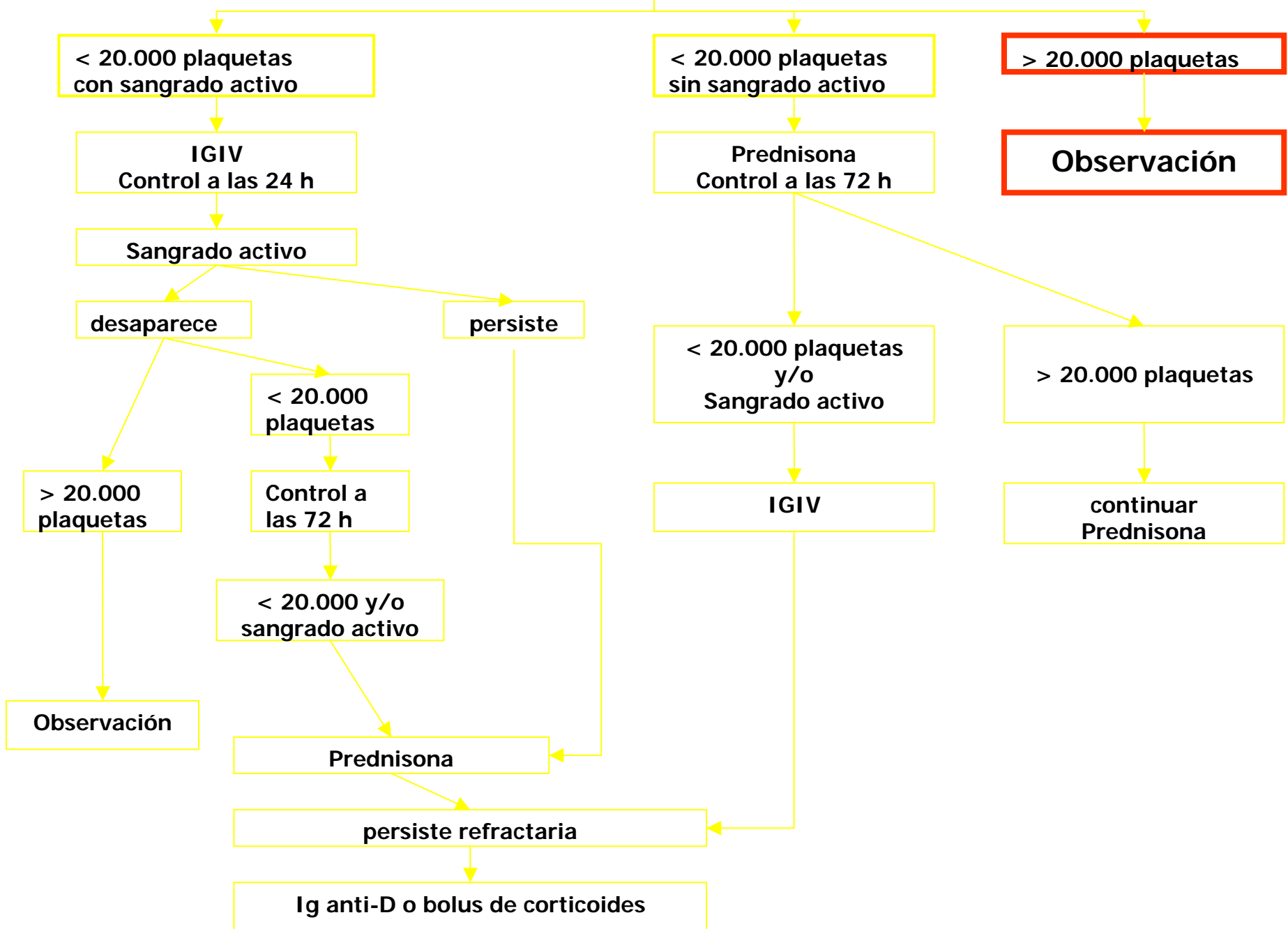
Conclusiones en relación a la MO

- ❑ El diagnóstico es sencillo y poco costoso
 - ❑ No hacer aspirado de MO pues ni el pronóstico ni la supervivencia dependen de esta técnica y el error es mínimo. Posponerlo según la evolución o corticoides??
 - ❑ Ni la clínica ni el recuento son suficientes criterios de actuación
 - ❑ Las complicaciones vitales son excepcionales y no siempre al inicio
 - ❑ Los efectos secundarios son frecuentes ante las diferentes terapias
-

Conclusiones en relación al tratamiento

- ❑ Intentar tratar menos pacientes y menos días
 - ❑ Tratar las PTI a si manifestaciones húmedas y <de 10.000m³ o ante formas severas de riesgo
 - ❑ Si conocemos factores predisponentes
 - ❑ No tratar solamente por la clínica ni por el recuento
 - ❑ “Esperar y/o ver” es una actitud que debemos tener en cuenta actualmente
-

PTI AGUDA



Anti CD 20

- Linfoma no Hodgkin B del adulto
 - Citopenias inmunes
 - Infecciones inmunodeprimidos
 - Enfermedad de Hodgkin PL CD 20 +
 - LLA- B refractarias-recaídas
 - Enfermedades auto inmunes, miastenias
-

Púrpuras trombopénicas por aumento de la destrucción (RN)

- Púrpura trombopénica aloinmune neonatal
 - Púrpura trombopénica autoinmune neonatal
-

Púrpuras trombopénicas por aumento de la destrucción (RN)

- Púrpura trombopénica aloinmune neonatal
 - AC maternos contra Ag paternos heredados presentes en las plaquetas del feto y no en la madre
 - Causa Aloantígeno HPA-1A (76%)
 - Frecuencia 1/1200 RN
 - Similar a enf. Rh
 - 20-30% hemorragia cerebral
 - Tratamiento plaquetas lavadas a la madre, irradiadas e Igs
 - Adelantar parto y cesárea
-

Púrpuras trombopénicas por aumento de la destrucción (RN)

- Púrpura trombopénica autoinmune neonatal
 - Paso de IgG madre a hijo
 - Madres con PTI , Lupus
 - Estudio al hijo durante el embarazo
 - Tratamiento con Igs y transfusiones
-

Púrpuras trombopénicas no inmune

- Inducida pro drogas
 - Patogenia similar a la inmune
 - Cardiopatías
 - Síndrome hemofagocítico
 - Postinfecciosas
 - CID, HIV, *púrpura fulminans*
 - ALS, Lupus
 - Postransfusión
 - PTT (S de Moschcowitz)
 - Microangiopatias trombóticas
 - Fiebre, trombopenia, anemia hemolítica microangiopática grave
 - Síndrome hemolítico urémico (SHU)
 - Anemia hemolítica, trombopenia, IRA
-

Púrpuras trombopénicas no inmune.

Púrpura Fulminans

- ❑ Necrosis hemorrágica de la piel + CID
 - ❑ Postinfecciosa
 - Séptica
 - Infección banal (varicela, escarlatina , postvacunal)
 - ❑ Déficit de proteína C y S
 - ❑ Causa: probable hipercoagulabilidad, déficit C y S
 - ❑ Liberación de Interleukina I e inducir coagulación
 - ❑ Analítica
 - Consumo de proteína S, fibrinógeno, dímeros,
 - ❑ Tratamiento:
 - Antibióticos
 - Plasmas y factores
 - Cirugía plástica
-

Púrpuras trombopénicas por alteración de la distribución

- Esplenomegalias con secuestro plaquetar
 - Enfermedad de depósito
 - Talasemias
 - Hipertensión portal
-

TROMBOPATIAS

- Alteración congénita o adquirida de la función plaquetar
 - hemorragias mucocutáneas
 - tiempo de hemorragia alargado
 - número de plaquetas casi normal
 - Tipos
 - tromboastenia de Glaznmann
 - pseudo von Willebrand
 - velocardiofacial
 - Chediak-Higash síndrome plaqueta gris
 - otras
-