



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**TROMBOCITOPENIA HEREDITARIA: MANEJO
PERIOPERATORIO EN PACIENTES EN CIRUGÍA CARDÍACA**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: ANTONELA ESTEFANIA MORAN PALOMEQUE

DIRECTOR: DRA. KAROLA ADRIANA PUENTE MOSQUERA

CUENCA - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**TROMBOCITOPENIA HEREDITARIA: MANEJO PERIOPERATORIO
EN PACIENTES EN CIRUGÍA CARDÍACA**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: ANTONELA ESTEFANIA MORAN PALOMEQUE

DIRECTOR: DRA.KAROLA ADRIANA PUENTE MOSQUERA

CUENCA - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

Antonela Estefania Moran Palomeque portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0106398159**. Declaro ser el autora de la obra: “**Trombocitopenia hereditario: manejo perioperatorio en paciente en cirugía cardíaca**”, sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, 11 de septiembre de 2025



**Antonela Estefania
Moran Palomeque**



F:

Antonela Estefania Moran Palomeque

C.I. 0106398159

CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR

Certifico que el presente trabajo denominado "**Trombocitopenia hereditario: manejo perioperatorio en pacientes en cirugía cardíaca**", realizado por **Antonela Estefania Moran Palomeque** con documento de identidad No. **0106398159**, previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 11 de septiembre de 2025



**Karola Adriana
Puente Mosquera**



F:

Dra. Karola Adriana Puente Mosquera

DIRECTOR / TUTOR

DEDICATORIA

A mi abuelita María Teresa Rojas Gallegos, le hago una dedicatoria especial, porque sé que se sentiría orgullosa de la clase de Médica en la que se convirtió su pequeña, y porque estoy segura que desde el cielo siempre me seguirá cuidando y guiando hacia todas las metas que aún me quedan por lograr y que le dedicaré.

Queridos padres, Edison Moran y Beatris Palomeque, quiero expresarles mi sincero agradecimiento por el inmenso apoyo incondicional y que se encontraron en todos los procesos de mi crecimiento. Vuestra generosidad y sacrificio para proporcionar una educación y una carrera son un regalo invaluable, la mejor herencia que un hijo pueda recibir. Vuestra presencia y respaldo, tanto emocional como económico, han sido pilares fundamentales en mi camino hacia el éxito. Les amo con todo mi corazón y les estoy eternamente agradecido por estar a mi lado en las buenas y en las malas. De forma especial, quiero agradecer a mi madre por su cariño incondicional.

A mis queridos sobrinos, Micaela, Isabela, Rafaelito, Andresito y Julieta, Byrito ustedes son mis pequeños príncipes y princesas, mi mayor fuente de alegría y fortaleza. Cada día, vuestra sonrisa y abrazos me inspiran a ser una mejor persona y a seguir luchando por mis sueños. Los amo con todo mí ser, tres billones de veces, y siempre estaré aquí para ustedes.

A mis hermanos y cuñadas, quiero agradecerles por su constante apoyo y por ser un pilar en mi camino universitario. Vuestra ayuda y aliento han sido un gran impulso para mí, y sé que puedo contar con ustedes en todo momento. Les amo mucho y valoro profundamente todo lo que han hecho por mí.

Gracias a cada uno de ustedes por formar parte de mi vida y por ser mi motivación para seguir adelante. Vuestra presencia y amor son el motor que impulsa mi camino, y por eso, siempre estaré agradecido.

AGRADECIMIENTO

Quiero dedicar un profundo agradecimiento a Dios, a la Virgen María y a los ángeles de la guarda, quienes han sido mi primer motor de vida y mi guía constante en los momentos más difíciles. Gracias a su amor y protección, he sido capaz de enfrentar los desafíos y perseverar en mi camino hacia el sueño de convertirme en una gran doctora.

Agradezco de todo corazón a la Dra. Adriana Karola Puente Mosquera, mi tutora, por su paciencia, su sabiduría y su bondad durante este tiempo. Admiro profundamente su dedicación y aprecio su orientación en mi formación como profesional. Siempre Dios le ampare y guíe a usted y su familia.

También quiero expresar mi sincero agradecimiento a cada uno de los doctores que han contribuido a mi formación como médica. Su experiencia, consejos y ejemplo han sido fundamentales en mi desarrollo profesional. Agradezco especialmente a Dra. Catalina, Dr. Julio Ojeda, Dra. Daniela Encalada, Dra. Mayrita, Dr. Juan, Dr. Juan Pablo, Dr. Esteban, Dr. Patricio, Dr. Mauricio, Dra. Nancy, Dr. Freddy, Dra. Mónica, Dra. Denese, Dr. Eduardo, Dra. Paola, Dr. Cristian, Dr. Diego, Dra. Tania, Dr. Juan Diego, Dra. Silvia, Dra. Silvia Geovanna, Dr. Juan Guillermo, Dra. Patricia, Dr. Sergio Miguel, Dr. Marco, Dra. Andrea Verónica, Dr. Julio Pineda, Dra. Diana, Dra. Cecibel, Dra. Daniela, Dr. David, Dra. Ana Patricia, Dra. Rosana, Dra. Claudia, Dra. Valeria, Dr. Christian, Dra. Rosa, Dr. Octavio, Dra. Yolanda, Dr. Edison, Dr. Fabián, Dr. Juan, Dr. Franklin, Dr. Germán, y a cada uno de ustedes, mi más sincero agradecimiento. Vuestra presencia ha sido una luz en los momentos de desafío y una fuente de alegría en los momentos de éxito. Cada gesto de apoyo, por pequeño que haya sido, ha sido un faro que ha iluminado mi camino y ha fortalecido mi determinación de alcanzar mis metas.

Agradezco también a las señoras de limpieza y del bar de la universidad por su amabilidad y apoyo durante mis momentos de necesidad. Sus abrazos y consejos han sido un bálsamo para el alma en los momentos difíciles.

Quiero manifestar unos agradecimientos a mis compañeros que han sido parte de este viaje hacia mi carrera médica. Vuestra amistad y apoyo incondicional han sido un regalo invaluable que ha iluminado mi camino en los momentos más difíciles y ha hecho que los logros sean aún más significativos.

Desde lo más profundo de mi corazón, les llevo mi eterno agradecimiento por todo lo que han hecho por mí. Que Dios los bendiga a todos.

"Trombocitopenia hereditaria: manejo perioperatorio en pacientes en cirugía cardíaca".

RESUMEN

La trombocitopenia hereditaria (TH) plantea un desafío significativo en el manejo perioperatorio de pacientes sometidos a cirugía cardíaca debido al mayor riesgo de complicaciones hemorrágicas. Este trabajo tiene como objetivo analizar las estrategias actuales de manejo perioperatorio de la TH en pacientes en cirugía cardíaca.

Se empleó una revisión bibliográfica exhaustiva en diversas bases de datos, seleccionando 43 estudios de alta calidad. Los resultados enfatizan la importancia de una evaluación preoperatoria minuciosa, incluyendo historia clínica detallada, examen físico, pruebas específicas de función plaquetaria y el seguimiento estricto por hematología. Por lo que es importante destacar que el manejo perioperatorio óptimo requiere un enfoque multidisciplinario, con estrategias individualizadas para cada paciente.

Principalmente las medidas clave incluyen optimizar el recuento plaquetario mediante el soporte transfusional, el uso de agentes hemostáticos y de fármacos que mejoren la función plaquetaria, para emplear técnicas quirúrgicas meticulosas. Además, es esencial una monitorización estrecha de la hemostasia durante todo el procedimiento y en el postoperatorio inmediato.

En conclusión, el manejo perioperatorio de la TH en cirugía cardíaca exige un abordaje integral, coordinado de acuerdo a las necesidades individuales. Solo mediante una planificación metódica, un trabajo en equipo multidisciplinario y una vigilancia continua se pueden optimizar los resultados y minimizar los riesgos asociados a esta compleja condición hematológica.

Palabras clave: Cirugía cardíaca, coagulación sanguínea, hemostasia, plaquetas, trombocitopenia hereditaria.

"Hereditary Thrombocytopenia: Perioperative Management in Patients Undergoing Cardiac Surgery"

ABSTRACT

Hereditary thrombocytopenia (HT) presents a significant challenge in the perioperative management of patients undergoing cardiac surgery due to the increased risk of hemorrhagic complications. This paper aims to analyze current strategies for the perioperative management of HT in cardiac surgery patients.

A comprehensive literature review was conducted across various databases, and 43 high-quality studies were selected. The results highlight the importance of a thorough preoperative evaluation, including a detailed clinical history, physical examination, specific platelet function tests, and close follow-up with hematology. Therefore, it is important to emphasize that optimal perioperative management requires a multidisciplinary approach, with individualized strategies for each patient.

Key measures primarily include optimizing the platelet count through transfusional support, the use of hemostatic agents, and drugs that improve platelet function, along with meticulous surgical techniques. Furthermore, close monitoring of hemostasis is essential throughout the procedure and in the immediate postoperative period.

In conclusion, the perioperative management of HT in cardiac surgery demands a comprehensive and coordinated approach tailored to individual needs. Only through methodical planning, multidisciplinary teamwork, and continuous vigilance can outcomes be optimized and the risks associated with this complex hematological condition be minimized.

Keywords: Cardiac surgery, blood coagulation, hemostasis, platelets, hereditary thrombocytopenia.

ÍNDICE

RESUMEN	7
ABSTRACT	8
INTRODUCCIÓN	10
METODOLOGÍA	12
Criterios de inclusión:	12
Criterios de exclusión:.....	12
MARCO TEÓRICO	15
Trombocitopenia hereditaria	15
Epidemiología	15
Etiología	16
Fisiopatología	18
Cirugía cardíaca y riesgos hemorrágicos en pacientes con trombocitopenia hereditaria	18
Evaluación Preoperatoria	19
Manejo de pacientes con trombocitopenia preoperatoria	20
Manejo perioperatorio en pacientes con trombocitopenia hereditaria.....	21
Anticuerpos Monoclonales.....	22
Análogos de la trombopoyetina	23
Manejo de anticoagulación	25
CONCLUSIÓN	26
BIBLIOGRAFÍA	27

INTRODUCCIÓN

La trombocitopenia hereditaria, un trastorno hematológico que presenta desafíos en el contexto del manejo perioperatorio de pacientes sometidos a cirugía cardíaca (1), por un lado una condición relevante como es la trombocitopenia, que se define como un recuento plaquetario anormalmente bajo en la sangre. Estas células, conocidas como trombocitos, son fundamentales en la hemostasia primaria y detención del sangrado (2). La trombocitopenia, vinculada a diversas causas como trastornos genéticos o enfermedades autoinmunes, aumenta el riesgo de hemorragias (3).

En el proceso de la megacariopoyesis, el cual es la formación de megacariocitos los cuales son células precursoras de las plaquetas pueden existir alteraciones genéticas como lo es con el gen MYH-9, de la misma forma la proteína miosina-IIA, que es un componente del citoesqueleto de los trombocitos cumplen un papel importante. En esta etapa, los megacariocitos se desplazan desde su ubicación inicial cerca de las células osteoblásticas hacia las regiones sinusoidales de la médula ósea, luego, tras madurar, liberan las proplaquetas al lumen sinusoidal, significando que habría una posible mutación en la siguiente generación (4). En relación a la prevalencia varía según la población y los criterios de diagnóstico, afectando aproximadamente a 1 de cada 10.000 personas (5).

Esta revisión se destaca por su singular relevancia en la práctica médica especializada, ya que aborda la necesidad urgente de comprender y optimizar la trombocitopenia hereditaria en la cirugía cardíaca, donde las complicaciones hemorrágicas pueden tener consecuencias graves. Siendo este un trastorno plaquetario poco común con bases genéticas, puede desencadenar hemorragias o a su vez eventos trombóticos (6).

La evaluación preoperatoria es esencial en el quirófano, donde la hemostasia primaria es fundamental para minimizar riesgos. A pesar de su rareza, subestimar su incidencia plantea interrogantes sobre su verdadera carga, destacando la importancia de un enfoque integral (1). La incidencia específica en cirugía cardíaca aún no está completamente definida, lo que resalta la necesidad de una atención especial debido a sus implicaciones en el manejo perioperatorio. El manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria es crucial, especialmente en cirugías cardíacas. Esta condición es compleja y puede presentar diversas manifestaciones, desde leves hasta graves, lo que resalta la necesidad de atención médica especializada. Variantes genéticas comunes como la trombocitopenia familiar tipo 1 y tipo 2, el síndrome de Wiskott-Aldrich y la trombocitopenia asociada al gen MYH9 plantean desafíos

únicos durante este período debido a su variabilidad clínica y las posibles complicaciones asociadas (4).

La evaluación preoperatoria de pacientes con trombocitopenia hereditaria requiere un detallado historial médico, incluyendo pruebas de función plaquetaria.

Estudios han indicado que alrededor del 0.33% de la población puede llevar una variante genética vinculada con trastornos plaquetarios, destacando la importancia de detectar esta condición de manera temprana y gestionarla adecuadamente (5). Durante la cirugía cardíaca, el manejo cuidadoso de la hemostasia es crucial, implicando técnicas quirúrgicas específicas y modificaciones en los procedimientos. La trombocitopenia hereditaria requiere un enfoque integral en el quirófano para garantizar resultados exitosos. Tras la cirugía, un seguimiento meticuloso es esencial para detectar y tratar posibles complicaciones, asegurando una recuperación óptima (5).

El objetivo de la revisión es explorar y analizar críticamente las estrategias actuales de manejo perioperatorio de la trombocitopenia hereditaria en pacientes sometidos a cirugía cardíaca de manera exhaustiva.

METODOLOGÍA

La revisión bibliográfica tipo narrativa tuvo la finalidad de recopilar información actualizada sobre trombocitopenia hereditaria y la aplicación perioperatoria en pacientes sometidos a cirugía cardíaca en las consiguientes bases de datos: Web of Science Scopus, UpToDate, DynaMed, Pubmed y Scielo. Los descriptores de ciencias de la salud (DeCS): cirugía cardíaca, procedimiento quirúrgico, trombocitopenia hereditaria; y términos MeSH: cardiac surgery, surgical procedure, hereditary thrombocytopenia. Además, se empleó los operadores booleanos AND y OR, para construir los siguientes algoritmos de búsqueda: “Trombocitopenia AND Cirugía Cardíaca OR, Procedimientos Quirúrgicos Vasculares”, “Thrombocytopenia Hereditary AND Cardiac Surgery OR Vascular Surgical Procedures”. “Hereditary thrombocytopenia AND Perioperative management”

Obteniendo un total de 2405 artículos, se aplicaron los criterios de elegibilidad:

Criterios de inclusión:

- Trabajos de titulación sobre complicaciones post quirúrgicas en cirugía valvulares
- Artículos científicos publicados entre 2018 y 2024.
- Revisiones sistemáticas sin restricción de idioma publicadas en bases de datos de impacto científico.
- Ensayos clínicos y meta-análisis sobre complicaciones postquirúrgicas en cirugía, realizados en los últimos 5 años, sin restricción de idioma.

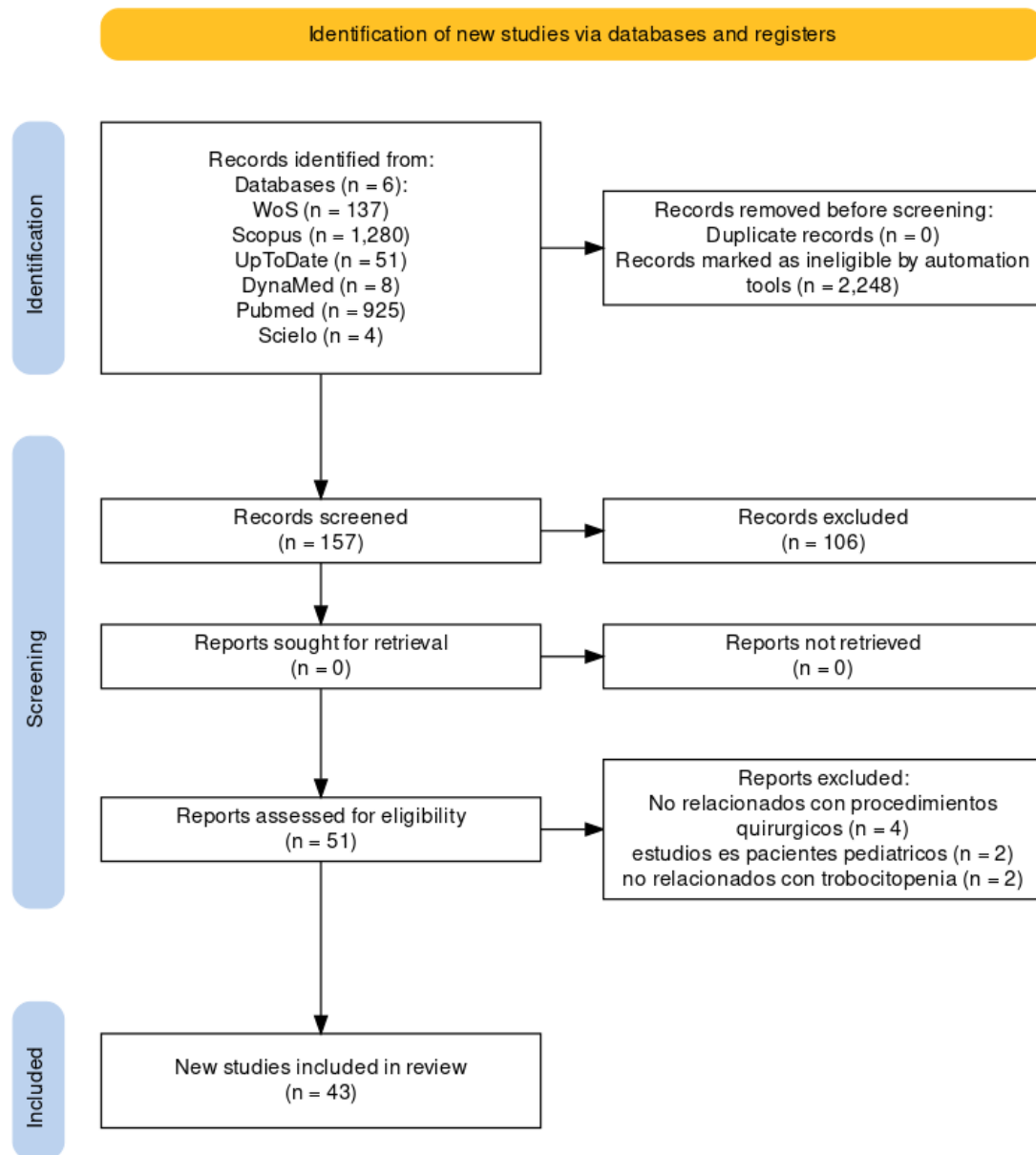
Criterios de exclusión:

- Casos clínicos.
- Publicaciones no encontradas en bases de datos científicas reconocidas o con contenido poco confiable
- Capítulos de Libros
- Conferencias
- Cartas

Obteniendo un total 157 artículos. Se procedió con el análisis de los títulos y resumen de cada uno de los estudios, excluyéndose 106 debido a que no estaban relacionados con el tema de la

investigación, quedando 51 estudios, de los cuales tras una lectura completa se excluyeron 8 artículos: 4 no relacionados con procedimientos quirúrgicos, 2 referentes a estudios pediátricos y 2 no relacionados con trombocitopenia, quedando finalmente para la revisión bibliográfica 43 estudios de calidad.

Figura 1. Selección de datos



Fuente: elaboración propia, empleando el programa PRISMA
https://estech.shinyapps.io/prisma_flowdiagram/

MARCO TEÓRICO

Trombocitopenia hereditaria

La trombocitopenia hereditaria, una enfermedad genética poco común, se define por un marcado descenso en el número de plaquetas circulantes en el torrente sanguíneo, la cual conlleva a una mayor predisposición a hemorragias y disfunción en la coagulación. Esta condición puede presentarse en una variedad de formas y niveles de gravedad, desde casos leves que pueden pasar desapercibidos hasta formas más severas que requieren intervención médica inmediata (4). La disminución de las plaquetas en circulación aumenta la susceptibilidad a hemorragias, que pueden surgir de manera espontánea o como resultado de lesiones menores. Además, las alteraciones en la coagulación adecuada pueden ocasionar que las heridas tarden más tiempo en el proceso de recuperación y aumentar el riesgo de sangrado prolongado durante procedimientos quirúrgicos o traumas (5). El manejo perioperatorio de pacientes con esta afección, sometidos a cirugía cardíaca, exige una atención meticulosa y especializada a lo largo de todo el proceso quirúrgica. (4).

Los avances en medicina farmacológica han sido significativos en las últimas décadas, con el desarrollo de nuevas terapias y medicamentos que han revolucionado el tratamiento de diversas enfermedades. Estos avances han permitido mejorar el tratamiento brindando nuevas esperanzas a los pacientes y contribuyendo a elevar la calidad de vida alrededor del mundo (7).

Epidemiología

Siendo una condición médica caracterizada por la reducción en el recuento de plaquetas en la sangre, presenta un desafío significativo dentro de la cirugía cardíaca (3). Esta afección poco común tiene una prevalencia estimada de aproximadamente 2.7 por cada 100 000 individuos (8).

Un estudio realizado por Oved, et al. (9), quien examinó la frecuencia de variantes de pérdida de función que ocurren de manera natural en genes relacionados con trastornos plaquetarios, 52% se relacionaron con las trombocitopenias hereditarias del gen *TUBB1 pLoF*, reveló que aproximadamente el 0.33% de las personas de la población general

tienen una variante de pérdida de función clínicamente significativa en un gen asociado a las plaquetas (9).

Dando esta característica hereditaria al grupo de patologías plaquetarias como trombocitopenia hereditaria. Este grupo de patologías poco comunes engloba cerca de 45 desórdenes con diferentes grados de complejidad clínica y con amplia variabilidad de su pronóstico (5). Nair, et al. (6) para la Organización de Trastornos Hemorrágicos Congénitos del Reino Unido (UKHCDO) demostró que la incidencia de trombocitopenia hereditaria es de aproximadamente 1 caso por cada 10,000 personas (10). En América Latina, se han reportado casos de trombocitopenia hereditaria en países como México, Brasil, Argentina, Colombia, y Chile. En Ecuador, un estudio realizado por Cevallos y Ruiz, et al (11), registró que la prevalencia de trombocitopenia hereditaria es de aproximadamente 1 caso por cada 20,000 personas (12). En muchos países de la región se ha registrado que la trombocitopenia es una complicación frecuente durante el embarazo, debido a mecanismos autoinmunes, lo que hace que este problema sea particularmente importante (8).

Etiología

La trombocitopenia de origen hereditario puede tener múltiples causas, las cuales varían según el trastorno específico presente en el paciente. Algunos de los trastornos hereditarios más frecuentes asociados con la trombocitopenia incluyen:

Tabla 1. Trombocitopenia hereditaria con tipo de herencias comunes, gen asociado y características.

ENFERMEDAD	TIPO DE HERENCIA	GEN	CARACTERÍSTICAS
Plaquetas grandes			
TH relacionado a gen <i>MYH-9</i>	Autosómica dominante	<i>MYH-9 (22q12-13)</i>	Plaquetas gigantes, inclusiones en neutrófilos tipo cuerpos de Döhle, nefropatía, sordera
Bernard Soulier bi y monoalélico	Autosómico recesivo	<i>GP1BA (17p13), GP1BB (22q11), GP9 (3q21)</i>	Plaquetas de gran tamaño, macroplaquetas

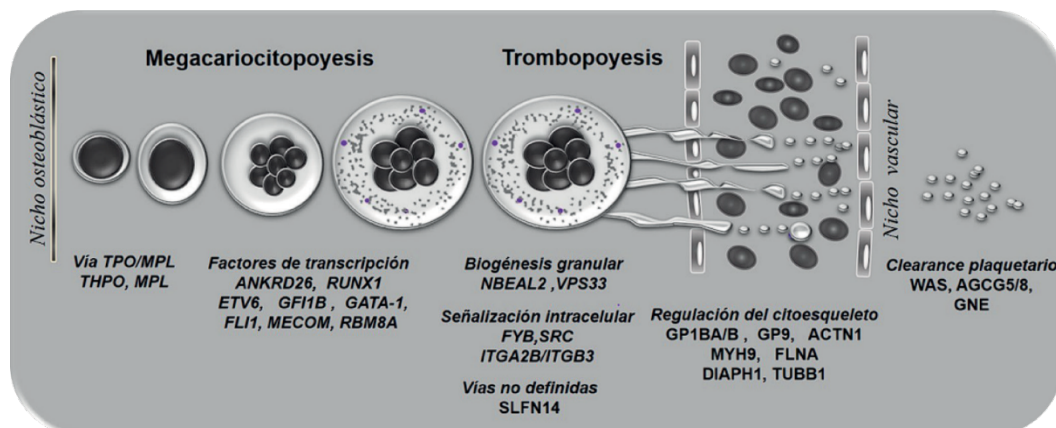
Trombocitopenia Paris-Trousseau	Autosómica dominante	<i>GRANDES DELECCIONES (11Q23-TER)</i>	Alteraciones faciales, problemas cardiacos, retraso del desarrollo sicomotor y otras
Síndrome de plaqueta gris	Autosómico recesivo	<i>NBEAL2 (3p21.1)</i>	Plaquetas grandes hipo y agranulares, esplenomegalia, mielofibrosis
Enfermedad relacionada a mutaciones GATA1	Ligada al X	<i>GATA1 (Xp11)</i>	Anemia hemolítica, posible porfiria eritropoyética congénita
Plaquetas tamaño normal			
Trombocitopenia Amegacariocítica congénita	Autosómica recesiva	<i>c-MPL (1p34)</i>	Trombocitopenia y falla medular progresiva
Trombocitopenia con ausencia de radio	Autosómica recesiva	<i>RBM8A (1q21.1)</i>	Número de plaquetas, aplasia bilateral de radio
Trombocitopenia familiar con tendencia a la leucemia mieloide aguda	Autosómica dominante	<i>CBFA2T2 (21Q22)</i>	El 40% de los pacientes desarrollan mieloide aguda
Trombocitopenia relacionada a mutación ANKRD26	Autosómica dominante	<i>ANKRD26 (10p2)</i>	Predisposición a leucemia aguda
Trombocitopenia Amegacariocítica sinostosis radio-ulnar	Autosómica dominante	<i>HOXA11 (7p15-14)</i>	Megacariocitos disminuidos, falla medular, sinostosis radio-ulnar y otros defectos
Plaquetas pequeñas			
Síndrome de Wiscott-Aldrich	Ligada al X	<i>WAS (Xp11)</i>	Inmunodeficiencia severa
Trombocitopenia ligada al X	Ligada al X	<i>WAS (Xp11)</i>	Sin inmunodeficiencia

Fuente: elaboración propia a partir de datos aportados por Heller (16)

Fisiopatología

La trombocitopenia hereditaria se deriva de diversos mecanismos que afectan la producción, función o supervivencia de las plaquetas, lo que resulta en un bajo recuento de estas células sanguíneas (14). Esta condición puede ser causada por mutaciones genéticas que perturban la creación normal de plaquetas en la médula ósea, aceleran la eliminación de plaquetas en la circulación sanguínea o afectan su capacidad para desempeñar su función en la coagulación. Estas anomalías genéticas pueden conducir a la trombocitopenia y aumentar el riesgo de sangrado en los individuos afectados. En el manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria sometidos a cirugía cardíaca, es esencial considerar la fisiopatología subyacente del trastorno para adaptar el enfoque terapéutico, ya que representa un desafío que requiere una comprensión profunda y especializada (14).

Figura 2. Trombocitopenia familiar con tendencia a la leucemia mieloide aguda CBFA2 (21q22)



Fuente: elaboración propia a partir de datos aportados por Heller et al. (5)

Cirugía cardíaca y riesgos hemorrágicos en pacientes con trombocitopenia hereditaria

La cirugía cardíaca en pacientes con trombocitopenia hereditaria presenta desafíos únicos debido a la predisposición aumentada a hemorragias y complicaciones hemorrágicas. La trombocitopenia hereditaria, caracterizada por un bajo recuento de plaquetas sanguíneas, puede ser causada por una variedad de mutaciones a nivel genético que afectan la producción, función o supervivencia de las plaquetas (14).

En el ámbito de la cirugía cardíaca, los riesgos de hemorragia también son evidentes, con un porcentaje del 26.5% en pacientes intervenidos, según lo indicó Klingele et al. (15). Estos hallazgos resaltan la importancia de implementar estrategias proactivas para prevenir eventos hemorrágicos en pacientes con trombocitopenia hereditaria que se someten a procedimientos quirúrgicos (16).

En pacientes que padecen trombocitopenia hereditaria es clave puntualizar que las plaquetas desempeñan un papel esencial en la formación de coágulos sanguíneos para detener el sangrado (17).

Por otro lado, la trombocitopenia después de una cirugía cardíaca es común y a menudo se normaliza de forma espontánea, sin embargo, cuando persiste después de una transfusión de plaquetas, es necesario prestar atención para evitar una morbilidad potencialmente grave (18).

Un caso clínico que cabe mencionar es el descrito por Rey et al. (18), donde, cinco pacientes después de un procedimiento de bypass de arteria coronaria (CABG) fueron diagnosticados con trombocitopenia persistente junto con síntomas de fiebre, insuficiencia renal, eventos tromboembólicos o alteración del estado mental, en conjunto con una anemia hemolítica microangiopática (MAHA) (20).

Evaluación Preoperatoria

En el manejo de pacientes con trombocitopenia hereditaria, la evaluación preoperatoria es crucial debido a que estos trastornos hemorrágicos representan importantes obstáculos hemostáticos para la intervención quirúrgica. La optimización de la hemostasia perioperatoria en estos pacientes requiere atención meticulosa, incluyendo una planificación preoperatoria cuidadosa, una técnica quirúrgica minuciosa, la identificación oportuna de complicaciones y el uso de agentes hemostáticos y componentes sanguíneos de acuerdo con las necesidades (21).

Durante este proceso, se recopila de forma minuciosa información sobre la salud del paciente, incluyendo antecedentes médicos, alergias, medicamentos actuales y condiciones médicas subyacentes relevantes (22). Además de esta recopilación detallada de datos, la evaluación preoperatoria puede incluir la realización de pruebas adicionales,

como hemograma, frotis sanguíneo, electrocardiogramas o radiografías, adaptadas a las necesidades específicas de cada paciente y al tipo de cirugía programada (23,24).

Estas pruebas adicionales tienen como objetivo detectar posibles riesgos o complicaciones potenciales durante el procedimiento quirúrgico (25). Con la colaboración de un equipo multidisciplinario, compuesto por cirujanos, anestesiólogos, enfermeras y otros profesionales de la salud, se revisa de manera integral toda la información obtenida durante la evaluación preoperatoria, permitiendo así la elaboración de un plan de atención individualizado y meticuloso para cada uno (26).

Manejo de pacientes con trombocitopenia preoperatoria

La realización de una evaluación preoperatoria exhaustiva en pacientes con trombocitopenia hereditaria es un paso esencial para solventar una intervención quirúrgica segura y mitigar el riesgo de complicaciones hemorrágicas. Comprendiendo una variedad de trastornos genéticos que impactan tanto en la producción como en la función plaquetaria, lo que puede resultar en una reducción del recuento plaquetario sanguíneo y, consecuentemente, aumentar la propensión a hemorragias (27,28).

Tabla 2. Evaluación Preoperatoria en Pacientes con Trombocitopenia Hereditaria

Evaluación Preoperatoria en Pacientes con Trombocitopenia Hereditaria	
Historial médico completo	Obtención de información detallada sobre la historia médica del paciente, incluyendo antecedentes familiares de trastornos de la coagulación y episodios de sangrado previos, esto se hace ya que es esencial recopilar una información exhaustiva y desarrollado, los antecedentes familiares proporcionan una visión valiosa de presencia de trastornos de la coagulación hereditarios.
Examen físico	Es indispensable un examen físico completo, prestando especial atención a los signos de sangrado, como equimosis, petequias o sangrado en las mucosas.

Pruebas de laboratorio	Realización de pruebas de laboratorio para evaluar la función plaquetaria y la coagulación sanguínea. Esto puede incluir un recuento de plaquetas, tiempo de sangrado, (TP), (TTPa), entre otros.
Evaluación de la severidad de la trombocitopenia	Es importante conocer la trombocitopenia de la persona para predecir el riesgo de sangrado durante y después de la cirugía, esto ayuda a tener una idea clara de cómo se debe llevar a cabo la preparación o manejo adecuado para el paciente.
Consulta con un hematólogo	En casos de trombocitopenia hereditaria, es recomendable que el paciente sea evaluado por un hematólogo para una evaluación más especializada y manejo del trastorno, los hematólogos son especializados en enfermedades de trastorno de coagulación junto a los trastornos relacionados, por lo que son los más capacitados para manejar esta situación.
Planificación del manejo perioperatorio	Con base en la evaluación preoperatoria, se debe desarrollar un plan de manejo perioperatorio individualizado para cada paciente. Esto puede incluir la administración de transfusiones de plaquetas antes o durante la cirugía, el uso de medicamentos hemostáticos, como ácido tranexámico, y la monitorización cuidadosa durante el procedimiento quirúrgico.

Fuente: elaboración propia a partir de datos aportados por Makris (19) y Nieto (23)

Manejo perioperatorio en pacientes con trombocitopenia hereditaria

El manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria demanda planificación y una coordinación estrecha entre diversas especialidades médicas. Esto es crucial para asegurar la seguridad del paciente tanto durante el procedimiento quirúrgico como en el período posterior a la cirugía (28,29).

Tabla 3. El seguimiento clínico en el manejo perioperatorio de la anticoagulación en cirugía cardíaca.

DESCRIPCIÓN	CONCEPTO DE USO
Dosificación farmacológica	Permite ajustar la dosis de anticoagulantes de acuerdo a los valores de INR (International Normalized Ratio), asegurando que se mantenga dentro del rango terapéutico deseado.
Posibles complicaciones	Un seguimiento clínico adecuado ayuda a prevenir y detectar complicaciones hemorrágicas, permitiendo un tratamiento oportuno en caso de que ocurran.
Tratamiento	Cada paciente es único y requiere un enfoque personalizado en cuanto a la anticoagulación, por lo que el seguimiento clínico permite adaptar el tratamiento a las necesidades específicas de cada individuo.
Reducción de complicaciones evitables:	de La labor del equipo multidisciplinario y los protocolos del manejo de los pacientes, reduciendo los tropiezos, algunas son evitables con un seguimiento adecuado.

Fuente: elaboración propia a partir de datos Kubo (21) y Nieto (23).

Anticuerpos Monoclonales

Los anticuerpos monoclonales, como el rituximab y el alemtuzumab, pueden reducir la destrucción de plaquetas por el sistema inmunológico y mejorar el recuento de plaquetas en la sangre. Estos medicamentos, administrados por vía intravenosa, pueden ser efectivos en el manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria. Gutiérrez et al. (24) investigaron la seguridad y la eficacia del rituximab en el manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria. En el estudio, diez pacientes con trombocitopenia hereditaria recibieron rituximab antes de la cirugía. El recuento de plaquetas de todos los pacientes aumentó, y ninguno presentó hemorragias después de la cirugía. Rituximab se administró intravenosamente en concentraciones de 375 mg/m² (32). En lo que respecta a alemtuzumab, Yogendrakumar et al. (33), se llevó a cabo una evaluación de la seguridad y eficacia del manejo perioperatorio en pacientes con

trombocitopenia hereditaria donde, el recuento de plaquetas de todos los pacientes después de la administración del anticuerpo aumentó, y ninguno de ellos presentó hemorragias durante la cirugía. La cantidad de alemtuzumab que se administró fue de 10 a 30 mg por vía intravenosa (33). El Caplacizumab es un nuevo anticuerpo monoclonal que se usa para un tipo de trombocitopenia hereditaria, la púrpura trombocitopenia trombótica adquirida (PPT); anticuerpo que fue aprobado en el 2019 en Europa y EE. UU. El caplazizumab bloquea la unión del factor de Von Willebrand con el receptor IB-IX-V plaquetario, y en consecuencia disminuye la adhesión y agregación de plaquetas, evitando el riesgo de desarrollo de microtrombos. A pesar de que los estudios clínicos tienen buenos resultados existe un aumento del riesgo de sangrado, especialmente de tipo cutáneo-mucoso. Este anticuerpo mostro mayor eficacia en compañía de otros tratamientos como el recambio plasmático y la terapia inmunosupresora, en este último el anticuerpo permitió reducir el número de sesiones de recambio plasmático terapéutico (34).

Análogos de la trombopoyetina

El romiplostim y el eltrombopag pueden ser efectivos para reducir el riesgo de hemorragias durante los procedimientos quirúrgicos en pacientes con trombocitopenia hereditaria. Estos medicamentos pueden aumentar la cantidad de plaquetas en la sangre y mejorar la función plaquetaria. Sin embargo, los efectos secundarios incluyen dolor de cabeza, fatiga y náuseas En un estudio clínico realizado por Puavilai, et al. (35), examinaron la seguridad y la eficacia de un mimético AMG-531 (romiplostin) en el manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia causada por una herencia. Se incluyeron 21 pacientes con trombocitopenia hereditaria que se sometieron a procedimientos quirúrgicos mayores, incluyendo cirugías cardiacas (36,37). Antes de la cirugía, los pacientes recibieron AMG-531 por vía subcutánea en dosis de 0,3 mg/kg a 10 mg una vez a la semana durante 6 semanas. Se observó un aumento en el recuento de plaquetas en la sangre en los pacientes tratados con AMG 53 (38). El recuento de plaquetas aumentó a una media de 50,000/mm³ en la semana 2 y a una media de 150,000/mm³ en la semana 6. Además, se observó una tasa de respuesta del 86% en los pacientes tratados con AMG-531. El AMG-531 fue bien tolerado en los pacientes con trombocitopenia hereditaria y durante la cirugía no se presentaron hemorragias. Los efectos secundarios más comunes fueron cefalea, fatiga y náuseas. No se observaron

efectos secundarios graves en los pacientes tratados con AMG-531 (14). Por otro lado, el estudio clínico de Martinez, et al. (31), comprobó que los pacientes que recibieron eltrombopag tuvieron un recuento de plaquetas más alto. La dosis de eltrombopag se ajustó según el recuento de plaquetas del paciente y osciló entre 25 y 75 mg una vez al día. Además, se encontró que los pacientes que recibieron eltrombopag tenían un menor riesgo de sufrir hemorragias (39,40). Sin embargo, los efectos secundarios fueron leves y moderados, como cefalea, náuseas y diarrea. En el posoperatorio los pacientes recibieron eltrombopag tenían un mayor riesgo de desarrollar trombosis arterial y venosa, aunque estos eventos eran poco comunes. El rFVIIa es el factor VII activado recombinante, medicamento utilizado como agente de bypass en pacientes con hemofilia A y, sin embargo, también se ha utilizado como una opción en el manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria para reducir el riesgo de hemorragias durante cirugías cardíacas (40,41). El rFVIIa se administra por vía intravenosa en dosis de 20 a 90 µg/kg y puede aumentar la formación de coágulos sanguíneos y reducir el riesgo de hemorragias. Sin embargo, se han informado efectos secundarios raros, como trombosis arterial y venosa, infarto de miocardio y accidente cerebrovascular (40).

Agentes hemostático-tópicos

El manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria incluye el uso de agentes hemostáticos tópicos como la trombina y el colágeno. Estos agentes se aplican directamente al sitio de la hemorragia y tienen la capacidad de controlar la cantidad de sangre que se produce durante el procedimiento quirúrgico. Sin embargo, en los últimos años se han innovado estas estrategias, y mejorado los resultados; un caso particular es el realizado por Sultan, et al. (41) donde se evaluó la eficacia y seguridad de un nuevo agente hemostático tópico, el polvo de celulosa oxidada (Fibrin Sealant con trombina tópica), en el manejo perioperatorio de pacientes con trombocitopenia hereditaria. En el estudio, diez pacientes con trombocitopenia hereditaria fueron tratados con polvo de celulosa oxidada en el sitio de la hemorragia durante una cirugía de bypass. Todos los pacientes tenían un control efectivo del sangrado y no había hemorragias perioperatorias. La cantidad de polvo de celulosa oxidada que se administró directamente al sitio de la hemorragia varió según la intensidad de la hemorragia. Además, los pacientes que recibieron polvo de celulosa oxidada no experimentaron efectos secundarios significativos (42,43).

Manejo de anticoagulación

La gestión de la anticoagulación después de la cirugía cardíaca presenta desafíos considerables. El momento de inicio, la dosis y el tipo de anticoagulante dependen de lo que se realizó, la presencia determinante de riesgo tanto para la formación de coágulos como para la hemorragia, y una vigilancia clínica rigurosa para lograr un equilibrio adecuado y la prevención de complicaciones durante la hospitalización. Vamos a analizar tres escenarios postoperatorios distintos: pacientes con prótesis valvulares, aquellos con fibrilación auricular que requieren anticoagulación, y aquellos en riesgo de enfermedad tromboembólica venosa, además de abordar cómo se debe manejar las complicaciones hemorrágicas, adaptando el tratamiento según los niveles de INR y la presencia de sangrado (30). El enfoque interdisciplinario y la estandarización de los procedimientos facilitan la atención de estos pacientes y reducen la incidencia de complicaciones, muchas de las cuales pueden prevenirse por completo.

CONCLUSIÓN

El manejo perioperatorio en pacientes con trombocitopenia hereditaria depende del tipo de gen asociado como factor predisponente. Estas estrategias se centran en una evaluación exhaustiva de la historia clínica que incluya antecedentes familiares, fármacos, alergias y comorbilidades.

Los avances del tratamiento farmacológico, incluyendo el uso de agente hemostáticos, como el ácido tranexámico o desmopresina, o la utilización de agentes hemostáticos tópicos innovadores han demostrado ser efectivos en controlar las hemorragias intraoperatorias. Por otro lado, los anticuerpos monoclonales efectivos para esta patología son el rituximab, el alemtuzumab y el caplacizumab. En cuanto a los agonistas de la trombopoyesis como el romiplostim y el eltrombopag han demostrado ser efectivos en la reducción de hemorragias y mejora los resultados quirúrgicos, sin embargo, en casos complejos, puede ser necesario recurrir a terapias adyuvantes, así como la transfusión de concentrados plaquetarios, aféresis de plaquetas o la administración de factores de crecimiento hematopoyético para estimular la producción endógena de plaquetas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nurden A, Nurden P. Trombocitopenias hereditarias: historia, avances y perspectivas. *Haematologica*. 2020;105(8):2004-15 Ferrata Storti Foundation Q1
2. Bury L, Falcinelli E, Gresele P. Learning the Ropes of Platelet Count Regulation: Inherited Thrombocytopenias. *J Clin Med*. 2021;10(3):533.
3. Rancati V, Scala E, Ltaief Z, Gunga M, Kirsch M, Rosner L, et al. Challenges in patient blood management for cardiac surgery: A narrative review. *J Clin Med*. 2021;10(11).
4. Thurlapati A, Guntupalli S, Mansour R. Myosin Heavy Chain 9 (MYH9)-Related Congenital Macrothrombocytopenia. *Cureus*. 2021;13(8):16964
5. Pecci A, Balduini C. Inherited thrombocytopenias: an updated guide for clinicians. *Blood Rev*. 2021;48(1):100784.
6. Nair D, Sreejith N, Bhambra A, Bruce J, Mellor S, Brown LJ, Harky A. Cardiac Surgery in Patients With Blood Disorders. *Heart Lung Circ*. 2022 ;31(2):167-9
7. Nugent D, Acharya S, Baumann K, Bedrosian C, Bialas R, Brown K, et al. Construyendo las bases para un plan de investigación nacional generado por la comunidad para los trastornos hemorrágicos hereditarios: prioridades de investigación para trastornos hemorrágicos hereditarios ultrararos. *Experto Rev Hematol*. 2023;16(1):55-15.
8. Balduini C. Treatment of inherited thrombocytopenias. *Haematologica*. 2022;107(6):1278-14
9. Oved J, Lambert M, Kowalska M, Poncz M, Karczewski K. Population based frequency of naturally occurring loss-of-function variants in genes associated with platelet disorders. *J Thromb Haemost*. 2021;19(1):248-6
10. Abad Zurita TA, Cermelj M, Scoles G. Trombocitopenia como factor de riesgo de morbi-mortalidad en los pacientes hospitalizados en una Unidad de Terapia Intensiva. *RH*.2021; 25(1):9-1
11. Cevallos A, Ruiz A. Prevalencia de trombocitopenia hereditaria en la ciudad de Cuenca, Ecuador. *Facultad de Medicina, Universidad de Cuenca*. 2019; 43(1):5-10

12. Klompas A, Boswell M, Plack D, Smith M. Thrombocytopenia: Perioperative Considerations for Patients Undergoing Cardiac Surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2022;36(3):893-12.
13. Almazni I, Stapley R, Morgan N. Inherited Thrombocytopenia: Update on Genes and Genetic Variants Which may be Associated With Bleeding. 2021;1(2):1-2
14. Palma V, Revilla N, Sánchez A, Zamora A, Rodriguez A, Marín A, González J, Vicente V, Lozano M, Bastida J, Rivera J. Inherited Platelet Disorders: An Updated Overview. *Int J Mol Sci.* 2021;22(9):4521
15. Warren J, Di J. Genetics of inherited thrombocytopenias. *Blood.* 2022;139(22):3264-13
16. Heller P, Goette N, Oyarzún C, Baroni Pietto M, Ayala D, Altuna D, Arrieta M, Arbesú G, Basquiera A, Bazack N, et al. Feno-genotipificación de trombocitopenias hereditarias: nuestra experiencia en 50 familias. *Hematología.* 2020;24(2):9-19.
17. Vinholt P. The role of platelets in bleeding in patients with thrombocytopenia and hematological disease. *Clin Chem Lab Med.* 2019;57(12):1808–17.
18. Rey J, Merino J, Iniesta Á, Caro J; investigadores CARD-COVID. Complicaciones arteriales trombóticas en pacientes hospitalizados con COVID-19. Respuesta a cartas relacionadas [Arterial thrombotic complications in hospitalized patients with COVID-19. Response to related letters]. *Rev Esp Cardiol.* 2021;74(1):116
19. Makris M. Thrombopoietin receptor agonists for the treatment of inherited thrombocytopenia. *Haematologica.* 2020;105(3):536-2
20. Bury L Learning the ropes of platelet count regulation: Inherited thrombocytopenias. *J Clin Med.* 2021; 10(3):1–24.
21. Kubo M, Matsumoto M. Frontiers in pathophysiology and management of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Int J Hematol.* 2023;117(3):331-9
22. Tuñón J, Lázaro A, López M, Aceña Á. Anticuerpos monoclonales inhibidores de la proproteína convertasa subtilisina/kexina tipo 9: nuevas evidencias. *Revista Española de Cardiología Suplementos.* 2020;20(1):15-5.

23. Nieto C, Cruz O, Nieto G, Álvarez L, Cruz Y, Hernández M, et al. Evaluación preoperatoria de la hemostasia en cirugía mayor electiva. *Revista mexicana de anestesiología*.2023;46(2):98-5.
24. Gutiérrez G, Contreras J, Campa D, Sánchez E, Martínez R. Evolución clínica de 31 pacientes adultos con trombocitopenia inmune tratados con rituximab [Clinical evolution of 31 adult patients with immune thrombocytopenia treated with rituximab]. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2023;2;61(1):21-11.
25. Nusrat S, Beg K, Khan O, Sinha A, George J. Hereditary Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Genes (Basel)*. 2023;8;14(10):1956.
26. Esteve M. Púrpura trombótica trombocitopénica hereditaria. *MPG Journal*. 2019;2(2):9-19
27. Bussel J, Soff G, Balduzzi A, Cooper N, Lawrence T, Semple J. Una revisión del mecanismo de acción y la aplicabilidad clínica de Romiplostim.2021;15(1):2243-25.
28. Skeith L, Baumann L, Crowther M, Warkentin T. A practical approach to evaluating postoperative thrombocytopenia. *Blood Adv*. 2020 ;4(4):776-7.
29. Palma V, Bury L, Kunishima S, Lozano M, Rodríguez A, et al. Expanding the genetic spectrum of TUBB1-related thrombocytopenia. *Blood Adv*. 2021 28;5(24):5453-14
30. Matejic M, Hassan K, Thielmann M, Geidel S, Storey RF, Schmoeckel M, Adamson H, Deliargyris EN, Wendt D. Management of perioperative bleeding risk in patients on antithrombotic medications undergoing cardiac surgery-a systematic review. *J Thorac Dis*. 2022;14(8):3030-14
31. Martínez L, Hernández A, Arango A. Trastornos plaquetarios hereditarios poco frecuentes: patología molecular y aspectos diagnósticos. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia*.2021;37(1)
32. Secchim L, Migliari L, Franklin B. Regulation of Innate Immune Responses by Platelets. *Frontiers in Immunology*. 2019;10(1)1-9.
33. Engelman D, Ben Ali W, Williams J, Perrault L, Reddy V, Arora R, Roselli E, Khoynezhad A, Gerdisch M, Levy J et al. Guidelines for Perioperative Care in Cardiac Surgery: Enhanced Recovery After Surgery Society Recommendations. *JAMA Surg*. 2019;154(8):755-11.

34. Yogendrakumar V, Mayer S, Steiner T, Broderick J, Dowlatshahi D. Exploring Hematoma Expansion Shift With Recombinant Factor VIIa: A Pooled Analysis of 4 Randomized Controlled Trials. *Stroke*. 2023.;54(12):2990-8
35. Jiménez Rivera JJ, Llanos Jorge C, López Gude MJ, Pérez Vela JL. Manejo perioperatorio en cirugía cardiovascular. *Med Intensiva*.2021;45(3):175–83.
36. Bidika E, Fayyaz H, Salib M, Memon A, Gowda A, Rallabhandi B, Cancarevic I. Romiplostim and Eltrombopag in Immune Thrombocytopenia as a Second-Line Treatment. *Cureus*. 2020;12(8):9920.
37. Li T, Liu Q, Pu T, Liu J, Zhang A. Efficacy and safety of thrombopoietin receptor agonists in children and adults with persistent and chronic immune thrombocytopenia: a meta-analysis. *Expert Opin Pharmacother*. 2023;24(6):763-11
38. Puavilai T, Thadanipon K, Rattanasiri S, Ingsathit A, McEvoy M, Attia J, Thakkinstian A. Treatment efficacy for adult persistent immune thrombocytopenia: a systematic review and network meta-analysis. *Br J Haematol*. 2020;188(3):450-9.
39. Ostadi Z, Shadvar K, Sanaie S, et al. Thrombocytopenia in the intensive care unit. *Pakistan Journal of Medical Sciences*. 2019;35(1):282-5.
40. Secchim L, Migliari L, Franklin B. Regulation of Innate Immune Responses by Platelets. *Frontiers in Immunology*. 2019;10(Art. 1320):1-9.
41. Sultan MT, Hong H, Lee O, Ajiteru O, Lee Y, Lee J, Lee H, Kim S, Park C. Biomateriales a base de fibroína de seda para aplicaciones hemostáticas. *Biomoléculas*. 2022 30;12(5):660.
42. Al N, Jonge E, Kocharian R, Ilie B, Barnett E, Berrevoet F. Seguridad y eficacia hemostática del polvo SURGICEL® en sangrado intraoperatorio leve y moderado. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2023;29(1):10
43. Zhang S, Li J, Chen S, Zhang X, Ma J, He J. Oxidized cellulose-based hemostatic materials. *Carbohydr Polym*.2020;230(1):115585

Anexo

Anexo 1. Artículos excluidos e incluidos con el estudio.

N°	AÑO DE PUBLICACION	AUTOR	TITULO DE ESTUDIO	NOMBRE DE LA REVISTA	CUARTIL	INCLUIDO	EXCLUIDO	MOTIVOS DE EXCLUSIÓN
1	2020	Zhang S, Li J, Chen S, Zhang X, Ma J, He J. et al	Oxidized cellulose-based hemostatic materials.	Carbohydr Polym	Q1	INCLUIDO		
2	2021	Thurlapati A, Guntupalli S, Mansour R. Myosin Heavy Chain 9 (MYH9)-Related Congenital Macrothrombocytopenia.	Myosin Heavy Chain 9 (MYH9)-Related Congenital Macrothrombocytopenia.	Cureus	Sin cuartil	INCLUIDO		

3	2023	Al N, Jonge E, Kocharian R, Ilie B, Barnett E, Berrevoet F	Seguridad y eficacia hemostática del polvo SURGICEL® en sangrado intraoperatorio leve y moderado	Clinical and Applied Thrombosis/Hemostasis	Q2	INCLUIDO
4	2021	Rancati V, Scala E, Ltaief Z, Gunga M, Kirsch M, Rosner L, et al.	Challenges in patient blood management for cardiac surgery: A narrative review	Journal of clinical medicine	Q1	INCLUIDO
5	2021	Bury L, Falcinelli E, Gresele P.	Learning the Ropes of Platelet Count Regulation: Inherited Thrombocytopenias.	Journal of clinical medicine	Q1	INCLUIDO
6	2022	Sultan MT, Hong H, Lee O, Ajiteru O, Lee Y, Lee J, Lee H, Kim S, Park C.	Seguridad y eficacia hemostática del polvo SURGICEL® en sangrado intraoperatorio leve y moderado.	Biomolecules	Q1	INCLUIDO

7	2020	Nurden A, Nurden P.	Trombocitopenias hereditarias: historia, avances y perspectivas. Haematologica.	Ferrata Storti Foundation Q1	Q1	INCLUIDO	
8	2019	Secchim L, Migliari L, Franklin B	Regulation of Innate Immune Responses by Platelets	Frontiers in Immunology	Q1	INCLUIDO	
9	2019	Ostadi Z, Shadvar K, Sanaie S, et al	Thrombocytopenia in the intensive care unit.	Pakistan Journal of Medical Sciences.	Q3	INCLUIDO	
10	2020	Bidika E, Fayyaz H, Salib M, Memon A, Gowda A, Rallabhandi B, Cancarevic I	Romiplostim and Eltrombopag in Immune Thrombocytopenia as a Second-Line Treatment.	Cureus	Sin cuartil	INCLUIDO	
11	2024	Hematología y oncología	Generalidades sobre los trastornos plaquetarios	Manual MSD versión para profesionales	Sin cuartil	EXCLUIDO	No registro
12	2020	Sandino VM, Vega EV.	Abordaje de trombosis venosa profunda en miembros inferiores.	Revista Médica Sinergia	Sin cuartil	EXCLUIDO	No registro
13	2004	López PL.	POBLACIÓN MUESTRA Y MUESTREO	Punto Cero	Sin cuartil	EXCLUIDO	No registrado

14	2020	Puavilai T, Thadanipon K, Rattanasiri S, Ingsathit A, McEvoy M, Attia J, Thakkinstian A.	Treatment efficacy for adult persistent immune thrombocytopenia: a systematic review and network meta-analysis	British Journal of Haematology	Q1	INCLUIDO
15	2023	Li T, Liu Q, Pu T, Liu J, Zhang A	Efficacy and safety of thrombopoietin receptor agonists in children and adults with persistent and chronic immune thrombocytopenia: a meta-analysis	Expert Opin Pharmacother	Q2	INCLUIDO
16	2021	Jiménez Rivera JJ, Llanos Jorge C, López Gude MJ, Pérez Vela JL	Manejo perioperatorio en cirugía cardiovascular	Med Intensiva	Q2	INCLUIDO
17	2023	Yogendraku mar V, Mayer S, Steiner T, Broderick J, Dowlatshahi D	Exploring Hematoma Expansion Shift With Recombinant Factor VIIa: A Pooled Analysis of 4 Randomized Controlled Trials. Stroke	Stroke	Q1	INCLUIDO

18	2019	Engelman D, Ben Ali W, Williams J, Perrault L, Reddy V, Arora R, Roselli E, Khoynzhad A, Gerdisch M, Levy J et al	Guidelines for Perioperative Care in Cardiac Surgery: Enhanced Recovery After Surgery Society Recommendations.	JAMA Surgery	Q1	INCLUIDO
19	2019	Secchim L, Migliari L, Franklin B	Regulation of Innate Immune Responses by Platelets. Frontiers in Immunology	Front Immunol	Q1	INCLUIDO
20	2021	Martínez L, Hernández A, Arango A	Trastornos plaquetarios hereditarios poco frecuentes: patología molecular y aspectos diagnósticos	Revista Cubana de Hematología Inmunología y Hemoterapia	Q4	INCLUIDO
21	2021	Palma V, Bury L, Kunishima S, Lozano M, Rodríguez A, et al.	Expanding the genetic spectrum of TUBB1-related thrombocytopenia.	Blood advances	Q1	INCLUIDO
22	2020	Skeith L, Baumann L,	A practical approach to evaluating postoperative thrombocytopenia.	Blood advances	Q1	INCLUIDO

		Crowther M, Warkentin T						
23	2024	Biología de Las Plaquetas	Características Funcionales Y Estructurales	Plaquetario Medio en Diferentes Procesos Proinflamatori os	Revista de hematología	Q4	EXCLUIDO	No registrado
24	2024	RECIMUN DO	Monitoreo hemodinámico no invasiva en anestesiología	RECIMUNDO	Sin revista	SIN CUARTIL	EXCLUIDO	No registrado
25	2020	Matejic M, Hassan K, Thielmann M, Geidel S, Storey RF, Schmoeckel M, Adamson H, Deliargyris EN, Wendt D	Management of perioperative bleeding risk in patients on antithrombotic medications undergoing cardiac surgery-a systematic review	Journal of Thoracic Disease	Q2	INCLUIDO		
26	2023	Nusrat S, Beg K, Khan O, Sinha A, George J.	Hereditary Thrombotic Thrombocytopenic Purpura.	Genes	Q2	INCLUIDO		
27	2021	Pecci A, Balduini C.	Inherited thrombocytopenias: an	Blood Reviews	Q1	INCLUIDO		

updated guide for clinicians.							
28	2024	Nazar J C, Bastidas E J, Lema F G	EXÁMENES PREOPERATORIOS DE RUTINA EN CIRUGÍA ELECTIVA	Revista chilena de cirugía.	Sin cuartil	EXCLUIDO	No registrado
29	2020	MD DTA	Cirugía Refractiva	Elsevier Health Sciences	Sin cuartil	EXCLUIDO	No registrado
30	2021	Bussel J, Soff G, Balduzzi A, Cooper N, Lawrence T, Semple J	Una revisión del mecanismo de acción y la aplicabilidad clínica de Romiplostim.	Drug Design, Development and Therapy	Q1	INCLUIDO	
31	2023	Gutiérrez G, Contreras J, Campa D, Sánchez E, Martínez R.	Evolución clínica de 31 pacientes adultos con trombocitopenia inmune tratados con rituximab [Clinical evolution of 31 adult patients with immune thrombocytopenia treated with rituximab]. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2023;2;61(1):21-11	Revista medica de instituto Mexicana de seguro social	Sin cuartil	INCLUIDO	
32	2023	Nieto C, Cruz O, Nieto G, Álvarez L, Cruz Y,	Evaluación preoperatoria de la hemostasia en cirugía mayor electiva.	Revista Mexicana de anestesiología	Q4	INCLUIDO	

		Hernández M, et al.					
33	2020	Tuñón J, Lázaro A, López M, Aceña Á	Anticuerpos monoclonales inhibidores de la proproteína convertasa subtilisina/kexina tipo 9: nuevas evidencias.	Revista española de cardiología	Q2	INCLUIDO	
34	2023	Kubo M, Matsumoto M.	Frontiers in pathophysiology and management of thrombotic thrombocytopenic purpura.	International Journal of Hematology	Q2	INCLUIDO	
35	2021	Bury L	Learning the ropes of platelet count regulation: Inherited thrombocytopenias	Journal of clinical medicine	Q1	INCLUIDO	
36	2013	Avila ML, Shah V, Brandão LR	Systematic review on heparin-induced thrombocytopenia in children	Sin revista	Sin cuartil	EXCLUIDO	No registrado
37	2021	Martínez L, Hernández A, Arango A.	Trastornos plaquetarios hereditarios poco frecuentes: patología molecular y aspectos diagnósticos.	Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia	Q4		

38	2020	Makris M. Thrombopoietin receptor agonists for the treatment of inherited thrombocytopenia.	Thrombopoietin receptor agonists for the treatment of inherited thrombocytopenia. Haematologica.	Haematologica	Q1	INCLUIDO
39	2021	Rey J, Merino J, Iniesta Á, Caro J;	Investigadores CARD-COVID. Complicaciones arteriales trombóticas en pacientes hospitalizados con COVID-19. Respuesta a cartas relacionadas [Arterial thrombotic complications in hospitalized patients with COVID-19. Response to related letters].	Rev Esp Cardiol	Q1	INCLUIDO
40	2019	Vinholt P..	The role of platelets in bleeding in patients with thrombocytopenia and hematological disease.	Clinical Chemistry and Laboratory Medicine Q1	Q1	INCLUIDO

41	2021	1. Martí nez L, Hern ánde z A, Aran go A.	Trastornos plaquetarios hereditarios poco frecuentes: patología molecular y aspectos diagnósticos.	Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia	4	INCLUIDO
42	2022	2. Warre n J, Di J. et al	Genetics of inherited thrombocytopenias.	Blood.	Q1	INCLUIDO
43	2021	3. Palma V, Revil la N, et al	Inherited Platelet Disorders: An Updated	International Journal of Molecular Sciences	Q1	INCLUIDO

44	2019	Almazni I, Stapley R, Morgan N.	Inherited Thrombocytopenia: Update on Genes and Genetic Variants Which may be Associated With Bleeding	Frontiers in Cardiovascular Medicine	Q2	INCLUIDO
45	2022	Klompas A, Boswell M, Plack D, Smith M. et al.	Thrombocytopenia: Perioperative Considerations for Patients Undergoing Cardiac Surgery	Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia	1	INCLUIDO
46	2019	Cevallos A, Ruiz A.	Prevalencia de trombocitopenia hereditaria en la ciudad de Cuenca, Ecuador.	Facultad de Medicina, Universidad de Cuenca.		INCLUIDO
47	2021	Abad T, Cermelj M, Scoles G. Trombocitop enia como factor de	Trombocitopenia como factor de riesgo de morbi-mortalidad en los pacientes hospitalizados en una Unidad de Terapia Intensiva.	RH	Sin cuartil	INCLUIDO

riesgo de morbi-mortalidad en los pacientes hospitalizados en una Unidad de Terapia Intensiva.

48	2021	Oved J, Lambert M, Kowalska M, Poncz M, Karczewski K.	Population based frequency of naturally occurring loss-of-function variants in genes associated with platelet disorders	Journal of thrombosis and haemostasis	1	INCLUIDO
49	2022	Balduini C.	Treatment of inherited thrombocytopenias. Haematologica.	REVIEW SERIES	4	INCLUIDO

50	2023	Nugent D, Acharya S, Baumann K, Bedrosian C, Bialas R, Brown K, et al.	Construyendo las bases para un plan de investigación nacional generado por la comunidad para los trastornos hemorrágicos hereditarios: prioridades de investigación para trastornos hemorrágicos hereditarios ultrararos.	Review of Hematology	2	INCLUIDO
51	2022	Nair D, Sreejith N, Bhambra A, Bruce J, Mellor S, Brown LJ, Harky A.	Cardiac Surgery in Patients With Blood Disorders	Heart Lung and Circulation	Q2	INCLUIDO

**AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL
REPOSITORIO INSTITUCIONAL**

Antonela Estefania Moran Palomeque portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0106398159**. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del Proyecto de Titulación “**Trombocitopenia hereditario: manejo perioperatorio en cirugía cardíaca,**” de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 11 de septiembre de 2025



**Antonela Estefania
Moran Palomeque**



F:

Antonela Estefania Moran Palomeque
C.I. 0106398159