

UNIDAD III



Atención de enfermería a pacientes con trastornos sanguíneos o linfáticos

ENFERMERÍA MEDICO QUIRÚRGICA II

LIC. JAVIER CESPEDES MATA, ME.

jacema.jimdo.com

Contenido

FUNCIONES DEL SISTEMA CIRCULATORIO	3
ANATOMÍA, FISIOLOGÍA Y FUNCIONES DEL SISTEMA HEMATOLÓGICO	4
Sangre	4
Médula ósea	5
Células sanguíneas	6
Eritrocitos (glóbulos rojos).....	6
Leucocitos	10
Trombocitos (plaquetas)	12
Plasma	16
Sistema reticuloendotelial	18
Bibliografía	19
Anemia ferropénica	20
Guí.....	23
ANEMIA MEGALOBLÁSTICA	25
SIN BIBLIOGRAFÍA.....	27
anemia aplásica	27
Guía De Práctica Clínica.....	29
SIN BIBLIOGRAFÍAS.....	30
Leucemia.....	30
Epidemiología:	31
Manifestaciones Clínicas	32
Factores De Riesgo	33
El diagnostico se basa en:	33
Método De Diagnostico.....	33
Tratamiento	34
Guía práctica clínica	35
Cuidados De Enfermería	36
Bibliografía.....	37
HEMOFILIA.....	37
Qué dicen las pruebas	38
Diagnóstico	39
Cómo se trata	39
Múltiples riesgos	40
Bibliografía.....	40
Linfoma de Hodgkin	40

Evidencias y recomendaciones.....	44
Bibliografía.....	44

FUNCIONES DEL SISTEMA CIRCULATORIO

Las funciones del sistema circulatorio (figura 1) pueden dividirse en tres áreas amplias: transporte, regulación y protección.

1. Transporte. El sistema circulatorio transporta todas las sustancias esenciales para el metabolismo celular; estas sustancias pueden clasificarse como sigue:

a. Respiratorias. Los eritrocitos, o glóbulos rojos, transportan oxígeno hacia las células. En los pulmones, el oxígeno proveniente del aire inhalado se fija a las moléculas de hemoglobina dentro de los eritrocitos, y se transporta hacia las células para respiración aeróbica.

El dióxido de carbono que se produce por la respiración celular es transportado por la sangre hacia los pulmones para eliminación en el aire exhalado.

b. Nutritivas. El sistema digestivo se encarga de la desintegración mecánica y química de los alimentos, de modo que puedan absorberse a través de la pared intestinal hacia los vasos sanguíneos y linfáticos. A continuación, la sangre transporta estos productos de la digestión absorbidos, a través del hígado, hacia las células del cuerpo.

c. Excretorias. Los desechos metabólicos (como la urea), el agua y los iones excesivos, y otras moléculas que el cuerpo no necesita, son transportados por la sangre hacia los riñones y excretados en la orina.

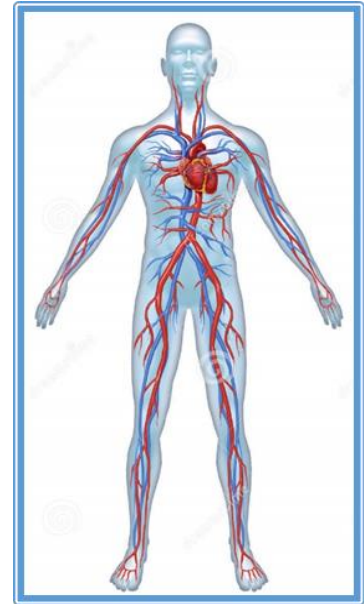


Figura 1, Sistema circulatorio

2. Regulación. El sistema circulatorio contribuye a la regulación tanto hormonal como de la temperatura.

a. Hormonal. La sangre transporta hormonas desde su sitio de origen hacia tejidos blanco distantes, donde desempeñan diversas funciones reguladoras.

b. Temperatura. La regulación de la temperatura es auxiliada por la desviación de la sangre desde vasos cutáneos más profundos hacia vasos más superficiales, o viceversa. Cuando la temperatura ambiente es alta, la desviación de la sangre desde vasos profundos hacia vasos superficiales ayuda a enfriar el cuerpo, y cuando la temperatura ambiente es baja, la desviación de sangre desde vasos superficiales hacia vasos profundos ayuda a mantener la temperatura del cuerpo.

3. Protección. El sistema circulatorio protege contra pérdida de sangre por lesión y contra agentes patógenos, entre ellos microbios y toxinas extraños introducidos en el cuerpo.

a. Coagulación. El mecanismo de coagulación protege contra pérdida de sangre cuando hay daño de los vasos.

b. Función inmunitaria. La función inmunitaria de la sangre es efectuada por los leucocitos (glóbulos blancos) que protegen contra muchos agentes que causan enfermedad (patógenos).

ANATOMÍA, FISIOLOGÍA Y FUNCIONES DEL SISTEMA HEMATOLÓGICO

Sangre

El componente celular de la sangre está formado por tres tipos celulares principales: eritrocitos (glóbulos rojos), leucocitos (glóbulos blancos) y trombocitos (plaquetas). Estos componentes celulares de la sangre, en general, constituyen el 40-45% del volumen sanguíneo. Como la mayoría de las células sanguíneas tienen una vida corta, la necesidad de que el cuerpo restituya la cantidad de células es continua; este proceso se denomina hematopoyesis. El sitio principal de la hematopoyesis es la médula ósea. Durante el desarrollo embrionario, y en algunos padecimientos, también pueden participar el hígado y el bazo.

En condiciones normales, la médula ósea produce unos 175 mil millones de eritrocitos, 70 mil millones de neutrófilos (un tipo de leucocitos maduros) y 175 mil millones de plaquetas por día. Así, en circunstancias normales, la médula ósea responde a un aumento en la demanda y libera la cantidad adecuada de células hacia la circulación. (Hinkle & Cheever, 2019)

La sangre es un medio de intercambio entre el ambiente externo y las células del cuerpo. La sangre está constituida por plasma, solutos (p. ej., proteínas, electrolitos y elementos orgánicos), eritrocitos, leucocitos y plaquetas (que son fragmentos de células). Las funciones de la sangre incluyen el transporte de oxígeno, nutrientes, hormonas y desechos metabólicos; la protección frente a la invasión por patógenos; el mantenimiento de la coagulación de la sangre, y la regulación de los líquidos, electrolitos, bases, ácidos y temperatura corporal. (LeMone & Burke, 2009)

La sangre constituye aproximadamente el 7-10% del peso normal y un volumen de 5-6 L. Al circular por el sistema vascular y servir como vínculo entre los órganos, la sangre transporta el oxígeno absorbido por los pulmones y los nutrientes absorbidos por el aparato digestivo hacia las células corporales para el metabolismo celular. La sangre también transporta hormonas, anticuerpos y otras

sustancias a sus sitios de acción o de uso. Por lo tanto, en estados normales, la médula ósea responde y libera una cantidad adecuada de células hacia la circulación.

Siempre existe peligro de que un traumatismo produzca una pérdida excesiva de sangre. Para evitarlo, cuando es necesario, se activa un complicado mecanismo de la coagulación para sellar cualquier filtración de los vasos sanguíneos. La coagulación excesiva es igual de peligrosa, ya que obstruye el flujo sanguíneo a tejidos vitales. Para evitarlo, el cuerpo tiene un mecanismo fibrinolítico que disuelve los coágulos (trombos) formados dentro de los vasos. El equilibrio entre estos dos sistemas (formación de coágulos y disolución de los coágulos, o fibrinólisis) se conoce como hemostasia. (Hinkle & Cheever, 2019)

Médula ósea

La sangre se fabrica en la médula ósea mediante el proceso de la hematopoyesis, que consiste en la renovación, la división y la proliferación de células hematopoyéticas progenitoras, que constituyen las células progenitoras para todas las diferentes líneas celulares: eritrocitaria, mieloide, linfóide y megacariocítica, que van a formar todos los componentes celulares de la sangre. (Duarte Romero, 2013)

En los adultos, la formación de células sanguíneas en general se limita a la pelvis, las costillas, las vértebras y el esternón. La médula ósea es uno de los órganos más grandes del cuerpo, pues constituye el 4-5% del peso corporal total. Está formado por islas de componentes celulares (médula roja) separadas por grasa (médula amarilla). A medida que las personas envejecen, la proporción de médula activa es gradualmente reemplazada por grasa; sin embargo, en los adultos sanos, la grasa puede nuevamente ser reemplazada por médula activa cuando se requiere una producción mayor de células sanguíneas. En los adultos con una enfermedad que causa una destrucción, fibrosis o cicatrización de la médula, el hígado y el bazo también pueden retomar la producción de células sanguíneas a través de un proceso conocido como hematopoyesis extramedular.

La médula está muy vascularizada. En su interior hay células primitivas conocidas como células madre, o troncales. Las células madre tienen la capacidad de autoduplicarse, lo que asegura un suministro continuo de células madre durante todo el ciclo vital. Cuando son estimuladas, estas células pueden comenzar un proceso de diferenciación en células madre mieloides o linfoides (*figura 2*). Estas células madre producen tipos específicos de células sanguíneas. Las células madre linfoides producen linfocitos T o B. Las células madre mieloides se diferencian en tres grandes tipos celulares: eritrocitos, leucocitos o plaquetas. Así, con la excepción de los linfocitos, todas las células

sanguíneas derivan de las células madres mieloides. Un defecto en una célula madre mieloides puede causar problemas en la producción de eritrocitos, leucocitos y plaquetas. Por el contrario, un defecto en una célula madre linfoides puede causar problemas con los linfocitos T o B, las células plasmáticas (una forma más diferenciada de linfocito B) o los linfocitos citolíticos naturales (NK, natural killer). Más de 100 mil millones de células son producidas por la médula cada día. (Hinkle & Cheever, 2019)

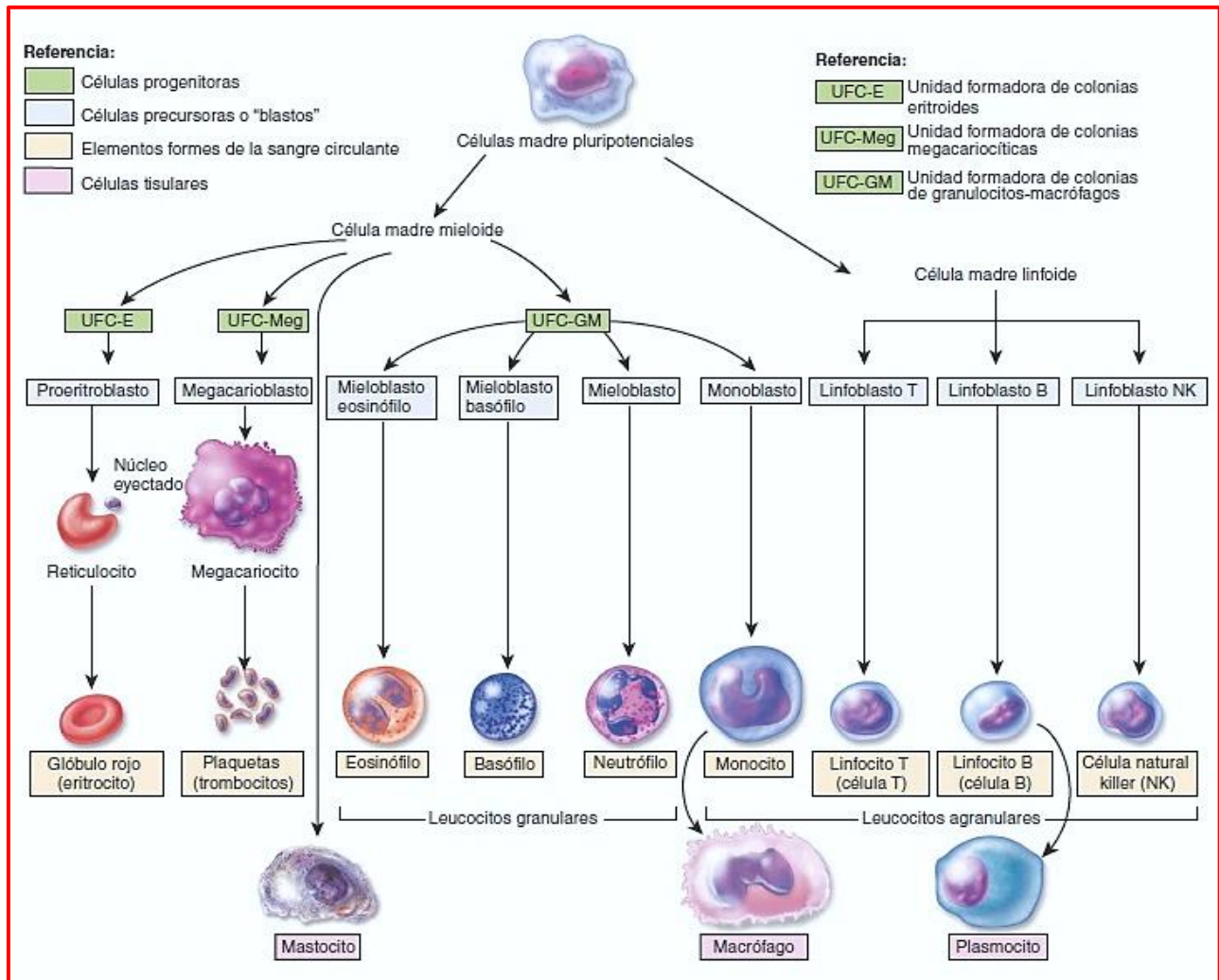


Figura 2, Formación de las células sanguíneas a partir de las células madre. Los factores reguladores controlan la diferenciación de las células madre en blastos. Cada uno de los cinco tipos de blastos está comprometido en la producción de un tipo de célula madura. Por ejemplo, los eritroblastos pueden diferenciarse exclusivamente en eritrocitos y los megacariocitos en plaquetas.

Células sanguíneas

Eritrocitos (glóbulos rojos)

Los eritrocitos (eritrocitos) y las moléculas de hemoglobina que contienen resultan necesarios para el transporte de oxígeno hacia los tejidos corporales. La hemoglobina también se une a algo de

dióxido de carbono, que es transportado hacia los pulmones para su excreción. Un número anormal de eritrocitos, los cambios en su tamaño o forma y las alteraciones en el contenido o la estructura de la hemoglobina pueden afectar de forma negativa a la salud. La **anemia**, que es el trastorno de los eritrocitos más frecuente, es un recuento de eritrocitos anormalmente bajo o un menor contenido de hemoglobina. La **policitemia** es un recuento de eritrocitos anormalmente elevado.

La forma del eritrocito es un disco bicóncavo (*figura 3*). Esta forma única aumenta la superficie de la célula y le permite pasar por capilares muy pequeños sin que se rompa la membrana celular. Los eritrocitos son las células sanguíneas más frecuentes.

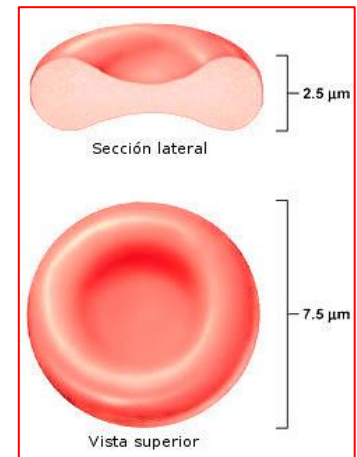


Figura 3, Imagen de un glóbulo rojo (eritrocito) desde arriba y desde abajo. Obsérvese la clara forma de disco bicóncavo.

La hemoglobina es la proteína transportadora de oxígeno de los eritrocitos. Está constituida por una molécula de hemo y una globina, que es una proteína. La globina está constituida por cuatro cadenas polipeptídicas: dos cadenas alfa y dos beta (*figura 4*). Cada una de las cuatro cadenas polipeptídicas contiene una unidad hemo con un átomo de hierro. Este átomo de hierro se liga de forma reversible con el oxígeno, lo que permite su transporte a las células en forma de oxihemoglobina. La hemoglobina se sintetiza dentro del eritrocito. La velocidad de síntesis depende de la disponibilidad de hierro. (LeMone & Burke, 2009)

El oxígeno se une con facilidad a la hemoglobina en los pulmones y es transportado como oxihemoglobina en la sangre arterial. La oxihemoglobina es de un rojo más brillante que la hemoglobina que no contiene oxígeno (hemoglobina reducida); por lo tanto, la sangre arterial es de un rojo más brillante que la sangre venosa. El oxígeno se disocia (se separa) fácilmente de la hemoglobina en los tejidos, donde se necesita oxígeno para el metabolismo celular. En la sangre venosa, la hemoglobina se combina con iones de hidrógeno producidos por el metabolismo celular y, por lo tanto, amortigua el exceso de ácido. Por lo general, toda la sangre contiene unos 15 g de hemoglobina por cada 100 mL de sangre. (Hinkle & Cheever, 2019)

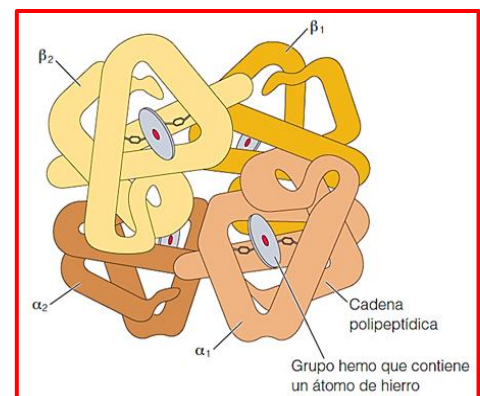


Figura 4, La hemoglobina

Los valores de laboratorio normales para los eritrocitos se recogen en la *tabla 1*. También se puede analizar el tamaño, color y la forma de los eritrocitos teñidos. Los eritrocitos pueden ser normocíticos

(tamaño normal), más pequeños de lo normal (microcíticos) o mayores de lo normal (macrocíticos). El color puede ser normal (normocrómicos) o reducido (hipocrómicos). (LeMone & Burke, 2009)

TABLA 1 Hemograma completo (HC)		
Componente	Objetivo	Valores normales
Hemoglobina (Hb)	Mide la capacidad de transportar gases de la hemoglobina	Mujeres: 12-16 g/dL Varones: 13,5-18 g/dL
Hematocrito (Htco)	Mide el volumen de los eritrocitos, expresándolo en % del volumen total de sangre	Mujeres: 38%-47% Varones: 40%-54%
Recuento total de eritrocitos	Cuenta el número de eritrocitos circulantes	Mujeres: 4-5 x 10 ⁶ /μL Varones: 4,5-6 x 10 ⁶ /
Índices de eritrocitos:		
<ul style="list-style-type: none"> • VCM 	Determina el tamaño relativo de los eritrocitos (VCM = volumen corpuscular medio)	82-98 fl
<ul style="list-style-type: none"> • 10⁶ HCM • CHCM 	Mide el peso promedio de Hb/eritrocitos (HCM = hemoglobina corpuscular media)	27-33 pg
	Mide la saturación de los eritrocitos con Hb (CHCM = concentración de hemoglobina corpuscular media)	32%-36%
Recuento de leucocitos	Mide el número total de leucocitos (recuento total) y si cada tipo de leucocito está en proporción adecuada (diferencial)	Recuento total de leucocitos: 4000-11.000/μL (4-11 x 10 ⁹ /L) Recuento diferencial: ✓ Neutrófilos: 50%-70% ✓ Eosinófilos: 2%-4% ✓ Basófilos: 0%-2% ✓ Linfocitos: 20%-40% ✓ Monocitos: 4%-8%
Plaquetas	Mide el número de plaquetas disponibles para mantener la función de la coagulación	150.000-400.000/μL (15-400 x 10 ⁹ /L)

Eritropoyesis

Los eritroblastos surgen de las células madre mieloides primitivas en la médula ósea. El eritroblasto es una célula nucleada inmadura que pierde gradualmente su núcleo. En este punto, la célula se conoce como reticulocito. La maduración hacia eritrocito incluye la pérdida del material teñido de oscuro dentro de la célula y un ligero encogimiento. El eritrocito maduro es liberado en la circulación. En condiciones de rápida eritropoyesis (producción de eritrocitos), los reticulocitos y otras células inmaduras (p. ej., eritrocitos nucleados) pueden ser liberados hacia la circulación de forma

prematura. Esto se observa con frecuencia cuando el hígado o el bazo toman el mando como el sitio de eritropoyesis y aparecen más células nucleadas en la circulación.

La diferenciación de la célula madre mieloide primitiva en un eritroblasto es estimulada por la eritropoyetina, una hormona producida principalmente por el riñón. Si el riñón detecta bajas concentraciones de oxígeno, por ejemplo, cuando hay menos eritrocitos disponibles para unir oxígeno (como en la anemia) o cuando una persona vive a mayor altitud con concentraciones bajas de oxígeno atmosférico, la cantidad de eritropoyetina aumenta. Este incremento de la eritropoyetina estimula a la médula intensificando la producción de eritrocitos. Todo el proceso de la eritropoyesis en general requiere menos de 5 días. Para la producción normal de eritrocitos, la médula ósea también necesita hierro, vitamina B12, folato, piridoxina (vitamina B6), proteínas y otros factores. Una deficiencia de estos factores durante la eritropoyesis puede reducir la producción de eritrocitos y causar anemia. (Hinkle & Cheever, 2019)

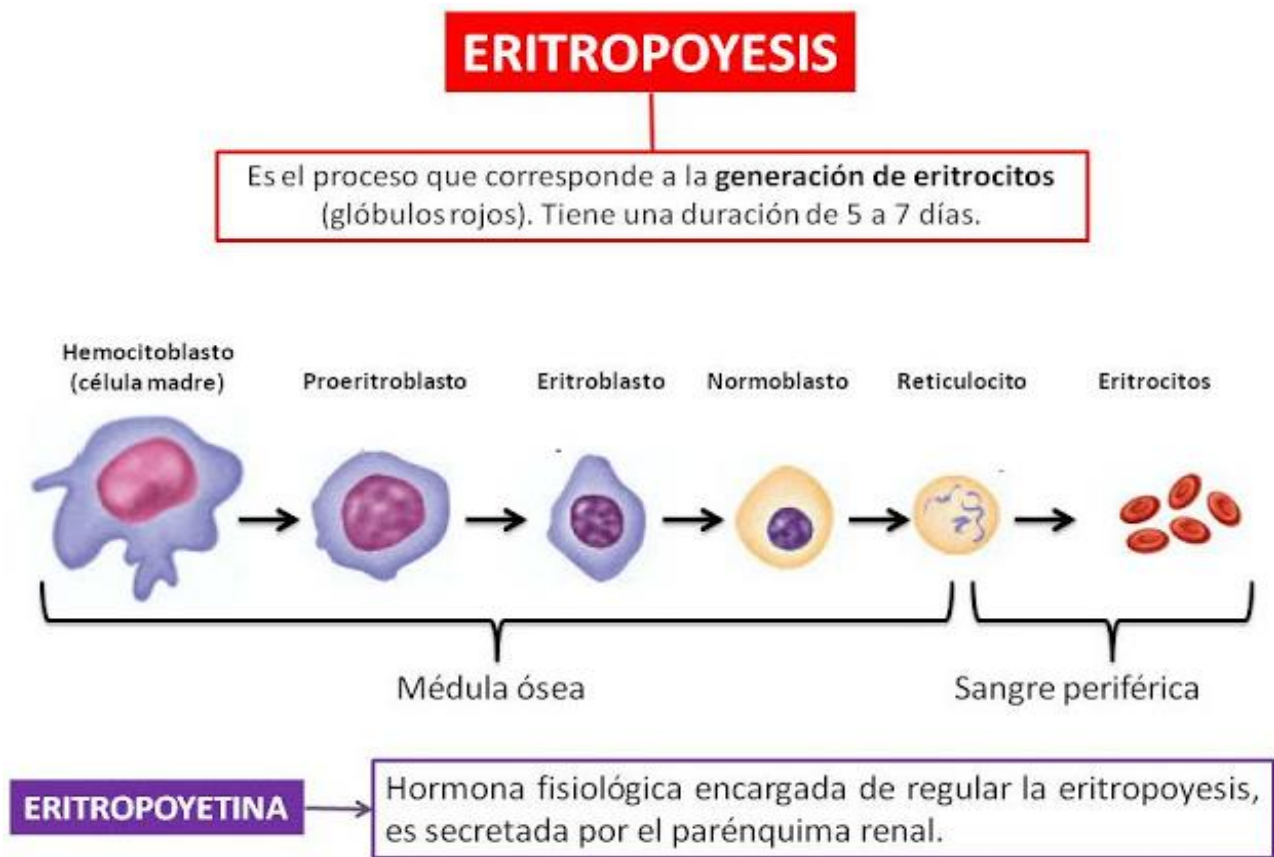


Figura 5, Eritropoyesis. Los eritrocitos empiezan como eritroblastos dentro de la médula ósea, maduran hasta normoblastos, que al final pierden su núcleo y organelas y se convierten en reticulocitos. Los reticulocitos maduran dentro de la sangre o el bazo y se convierten en eritrocitos.

Producción y regulación de eritrocitos

En los adultos la producción de eritrocitos (eritropoyesis) (figura 5) empieza en la médula ósea roja de las vértebras, esternón, costillas y pelvis, y se completa en la sangre o el bazo. Los eritroblastos empiezan a formar hemoglobina mientras están en la médula ósea, un proceso que persiste durante toda la vida de los eritrocitos. Los eritroblastos se diferencian a normoblastos. Cuando estas células ligeramente más pequeñas maduran, pierden su núcleo y la mayor parte de las organelas y al final estos normoblastos se colapsan y asumen la típica forma de disco bicóncavo de los eritrocitos. Las células entran a la circulación como reticulocitos, que maduran por completo en unas 48 horas. La secuencia completa desde la célula madre al eritrocito maduro tiene lugar en 3-5 días.

Destrucción de eritrocitos

Los eritrocitos viven una media de 120 días. Los eritrocitos viejos o dañados son lisados (destruidos) por los fagocitos del bazo, hígado, médula ósea y ganglios linfáticos. El proceso de destrucción de los eritrocitos se denomina hemólisis. Los fagocitos guardan y reutilizan los aminoácidos y el hierro de las unidades hemo de los eritrocitos lisados. La mayor parte de la unidad hemo se convierte en bilirrubina, un pigmento amarillo-anaranjado que es eliminado de la sangre a través del hígado y se excreta en la bilis. Durante los procesos patológicos que aumentan la **hemólisis** o alteran la función hepática, se produce la acumulación de bilirrubina en el suero y esto ocasiona un aspecto amarillento de la piel y las escleróticas (ictericia) LeMone & Burke (2009). La mayor parte del hierro se recicla para formar nuevas moléculas de hemoglobina dentro de la médula ósea; cada día se pierden pequeñas cantidades en las heces y la orina, así como en la menstruación. (Hinkle & Cheever, 2019)

Leucocitos

Los leucocitos (células blancas) forman parte del sistema de defensa corporal frente a los microorganismos. Como media existen 5000-10.000 leucocitos por cada microlitro de sangre, lo que supone un 1% del volumen total de sangre. La **leucocitosis** es un recuento de leucocitos superior al normal, mientras que la **leucopenia** es un recuento inferior al normal.

Los leucocitos se originan de células madre hematopoyéticas de la médula ósea, que se diferencian en los distintos tipos de leucocitos (v. figura 2). (LeMone & Burke, 2009)

Leucopoyesis o granulocitopoyesis

La célula progenitora mieloide común (CMP) que va a dar origen al linaje leucocitario se puede orientar a la generación de dos tipos de células: la célula progenitora de megacariocitos y eritrocitos (MEP) que llevará a la formación de plaquetas y eritrocitos y, por otra parte, a la célula progenitora

de granulocitos y macrófagos, que llevará a la formación de macrófagos, neutrófilos, eosinófilos, basófilos y mastocitos. (Duarte Romero, 2013)

Los dos tipos básicos de leucocitos son los granulares (o granulocitos) y los no granulares.

1. Granulocitos

Los granulocitos se definen por la presencia de gránulos en su citoplasma. Los granulocitos se dividen en tres subgrupos principales: eosinófilos, basófilos y neutrófilos, que se caracterizan por las propiedades de tinción de estos gránulos (véase la fig. 2). Los eosinófilos tienen gránulos de color rojo brillante en su citoplasma; los gránulos en los basófilos se tiñen de color azul intenso. La tercera y más numerosa célula de esta clase es el neutrófilo, con gránulos que se tiñen de un tono rosa a violeta. (Hinkle & Cheever, 2019)

Cuando son estimulados por el factor estimulador de las colonias de granulocitos- macrófagos (GM-CSF) y por el factor estimulador de las colonias de granulocitos (G-CSF), estos granulocitos maduran por completo en la médula ósea antes de ser liberados hacia la circulación.

- ✓ **Neutrófilos** (llamados también polimorfonucleares [PMN] o leucocitos segmentados), que representan un 60%-70% del total de leucocitos circulantes. Sus núcleos se dividen en 3-5 lóbulos. Los neutrófilos son **fagocitos** activos, las primeras células que llegan al lugar de una lesión. Su número aumenta durante la inflamación. Las formas inmaduras de neutrófilos (cayados) se liberan durante la inflamación o la infección y se dice que han sufrido una «desviación izquierda» (este nombre se debe a que las células inmaduras aparecen representadas a la izquierda del gráfico) en el recuento diferencial. Los neutrófilos sólo viven unas 10 horas y se sustituyen de forma continua.
- ✓ Los **eosinófilos** son un 1%-3% de los leucocitos circulantes, pero se encuentran en mayor cantidad en la mucosa intestinal y en los pulmones. La cantidad aumenta durante las reacciones alérgicas y las infestaciones parasitarias.
- ✓ Los **basófilos**, que representan menos de 1% de los leucocitos, contienen heparina, histamina y otros mediadores inflamatorios. El número de basófilos aumenta durante las reacciones alérgicas e inflamatorias. Los leucocitos agranulares (agranulocitos) incluyen monocitos y linfocitos. Entran en el torrente circulatorio antes de madurar por completo.

2. Agranulocitos

- ✓ Los **monocitos** son los leucocitos más grandes. Suponen aproximadamente un 3%-8% del total de leucocitos y contienen potentes sustancias bactericidas y enzimas proteolíticas. Son células

fagocíticas que maduran a macrófagos. Los macrófagos se encargan de eliminar los materiales extraños y desechos, sobre todo durante la inflamación. Son parte activa de la respuesta inmunitaria. Los monocitos son los leucocitos más grandes. Producidos en la médula ósea, permanecen en la circulación un lapso breve antes de entrar en los tejidos y transformarse en macrófagos. Los macrófagos son particularmente activos en el bazo, el hígado, el peritoneo y los alvéolos; eliminan los desechos de estas áreas y fagocitan las bacterias dentro de los tejidos.

- ✓ Los **linfocitos** representan un 20%-30% del recuento de leucocitos. Los linfocitos inmaduros son producidos en la médula por las células madre linfoides. Una segunda fuente de producción es el timo. Las células derivadas del timo se conocen como linfocitos T (o células T); las derivadas de la médula ósea también pueden ser linfocitos T pero es más frecuente que sean linfocitos B (o células B). Los linfocitos B participan en la respuesta inmunitaria humoral y formación de anticuerpos, mientras que los T participan en los procesos de inmunidad mediada por células. Las células plasmáticas (derivadas de los linfocitos B) son células linfoides presentes en la médula ósea y el tejido conjuntivo, y participan también en las reacciones inmunitarias. Los **linfocitos citolíticos naturales (NK, natural killers)** desempeñan un papel importante en el sistema inmunitario de defensa del cuerpo. Al igual que otros linfocitos, los citolíticos naturales se acumulan en los tejidos linfoides (en especial el bazo, los ganglios linfáticos y las amígdalas), donde maduran. Cuando se activan, sirven como potentes asesinos de células cancerosas e infectadas por virus. También secretan proteínas mensajeras químicas, llamadas citocinas, para movilizar los linfocitos T y B para que entren en acción. (LeMone & Burke, 2009)

Trombocitos (plaquetas)

Las plaquetas o trombocitos no son técnicamente células, más bien son fragmentos granulares de células gigantes de la médula ósea llamadas megacariocitos (véase la fig. 2). Sin embargo, tienen actividad metabólica, producen ATP y liberan mediadores necesarios para la coagulación. Las plaquetas se forman en la médula ósea como porciones desgajadas de los megacariocitos de mayor tamaño (v. figura 2). La producción de plaquetas se controla por la trombopoyetina, una proteína producida en el hígado, riñón, músculo liso y médula ósea. El número de plaquetas circulantes determina la liberación de trombopoyetina. Tras ser liberadas en la médula ósea, las plaquetas se quedan en el bazo unas 8 horas antes de entrar en la circulación. Las plaquetas viven en la circulación hasta 10 días. Hay unas 250.000-400.000 plaquetas por cada microlitro de sangre. El exceso de plaquetas se llama **trombocitosis** y la deficiencia **trombocitopenia**. (LeMone & Burke, 2009)

Las plaquetas desempeñan un papel esencial en el control del sangrado; circulan libremente por la sangre en un estado inactivo, en el que nutren el endotelio de los vasos sanguíneos y mantienen la

integridad de los vasos. Cuando se presenta un daño vascular, las plaquetas se reúnen en el sitio y se activan. Se adhieren al sitio de la lesión y entre sí, formando un tapón plaquetario que detiene temporalmente el sangrado. Las sustancias liberadas por los gránulos plaquetarios activan los factores de la coagulación en el plasma e inician la formación de un coágulo estable compuesto por fibrina, una proteína filamentosa. (Hinkle & Cheever, 2019)

Hemostasia

Los trastornos de las plaquetas y la coagulación alteran la hemostasia, que es el control del sangrado. La hemostasis es una serie de complejas interacciones entre las plaquetas y los mecanismos de la coagulación que mantiene en una situación relativamente estacionaria el flujo de sangre, la presión arterial y el flujo a través de los vasos lesionados. Los cinco estadios de la hemostasis son: 1) espasmo vascular; 2) formación del tapón plaquetario; 3) desarrollo del coágulo de fibrina insoluble; 4) retracción del coágulo, y 5) disolución del coágulo.

Espasmo vascular

Cuando un vaso sanguíneo se lesiona, se libera tromboxano A₂ (TXA₂) de las plaquetas y las células y produce el espasmo vascular. Este espasmo contrae el vaso lesionado durante 1 minuto y reduce el flujo.

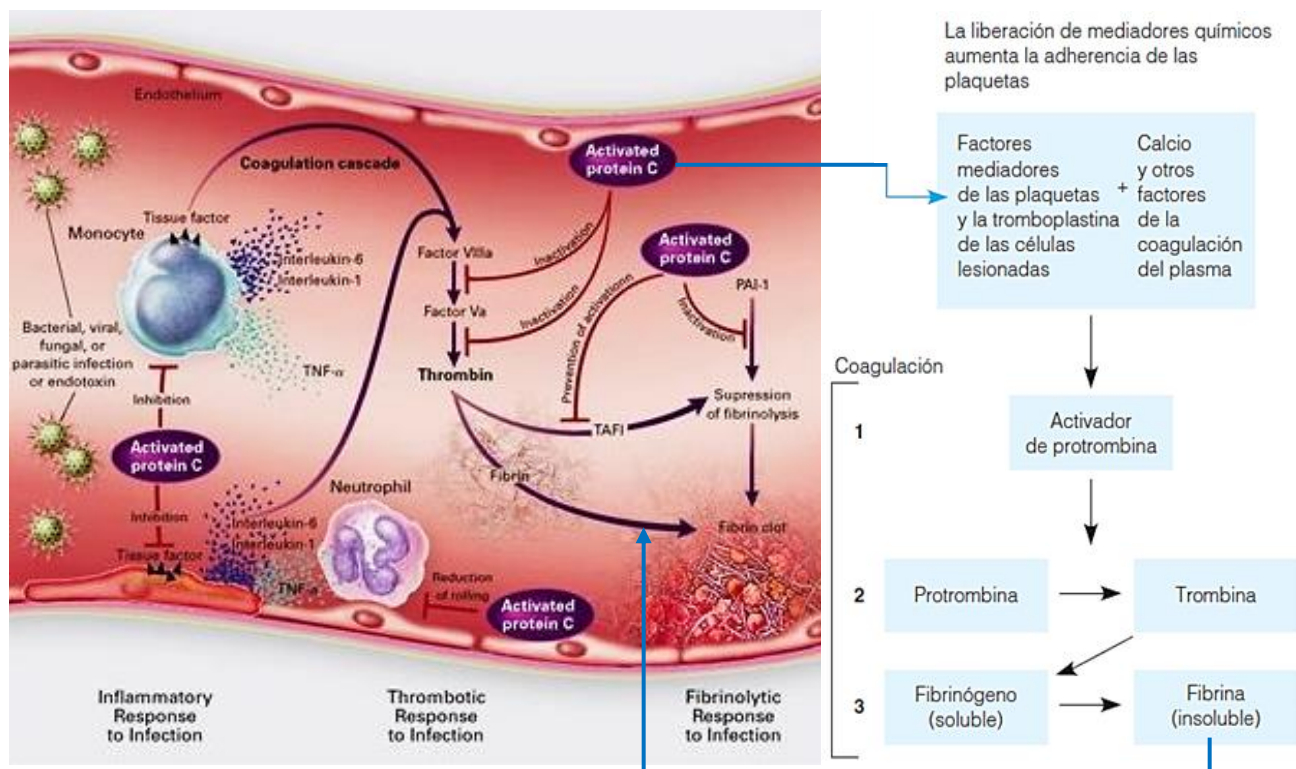


Figura 6, Formación del tapón plaquetario y coagulación de la sangre. Este diagrama de flujo resume los acontecimientos que culminan con la formación de un coágulo de fibrina.

Formación del tapón plaquetario

Las plaquetas atraídas hacia el vaso dañado cambian su forma de discos lisos para convertirse en esferas con espinas. Los receptores de las plaquetas activadas se ligan al factor von Willebrand, una molécula proteica, y a las fibras de colágeno expuestas en el lugar de la lesión para formar el tapón de plaquetas (figura 6). Las plaquetas liberan adenosina difosfato (ADP) y TXA2 para activar a las plaquetas cercanas, de forma que se queden adheridas al tapón en desarrollo. La activación de la vía de la coagulación en la superficie plaquetaria convierte el fibrinógeno en fibrina. La fibrina se encarga a su vez de formar una trama que se une a las plaquetas y otras células sanguíneas para formar un tapón estable (figura 7).



Figura 7, Microfotografía electrónica de un eritrocito atrapado en una malla de fibrina. El objeto gris esférico en la parte superior es una plaqueta.

Desarrollo del coágulo de fibrina

El proceso de la coagulación crea una red de hebras de fibrina que da soporte a los componentes de la sangre para formar un coágulo insoluble. La coagulación implica muchas interacciones y dos vías de la coagulación (figura 8). La vía intrínseca más lenta se activa cuando la sangre contacta con el colágeno en la pared del vaso lesionado; la vía extrínseca más rápida se activa cuando la sangre se expone a los tejidos. La vía final común de ambas es la formación del coágulo de fibrina. Cada sustancia procoagulante se activa de forma secuencial: la activación de un factor de la coagulación es responsable de la activación del siguiente. La tabla 2 muestra los factores conocidos, su origen y la función o vía. Una deficiencia de uno o más factores y la inactivación inadecuada de cualquiera de ellos altera la coagulación normal.

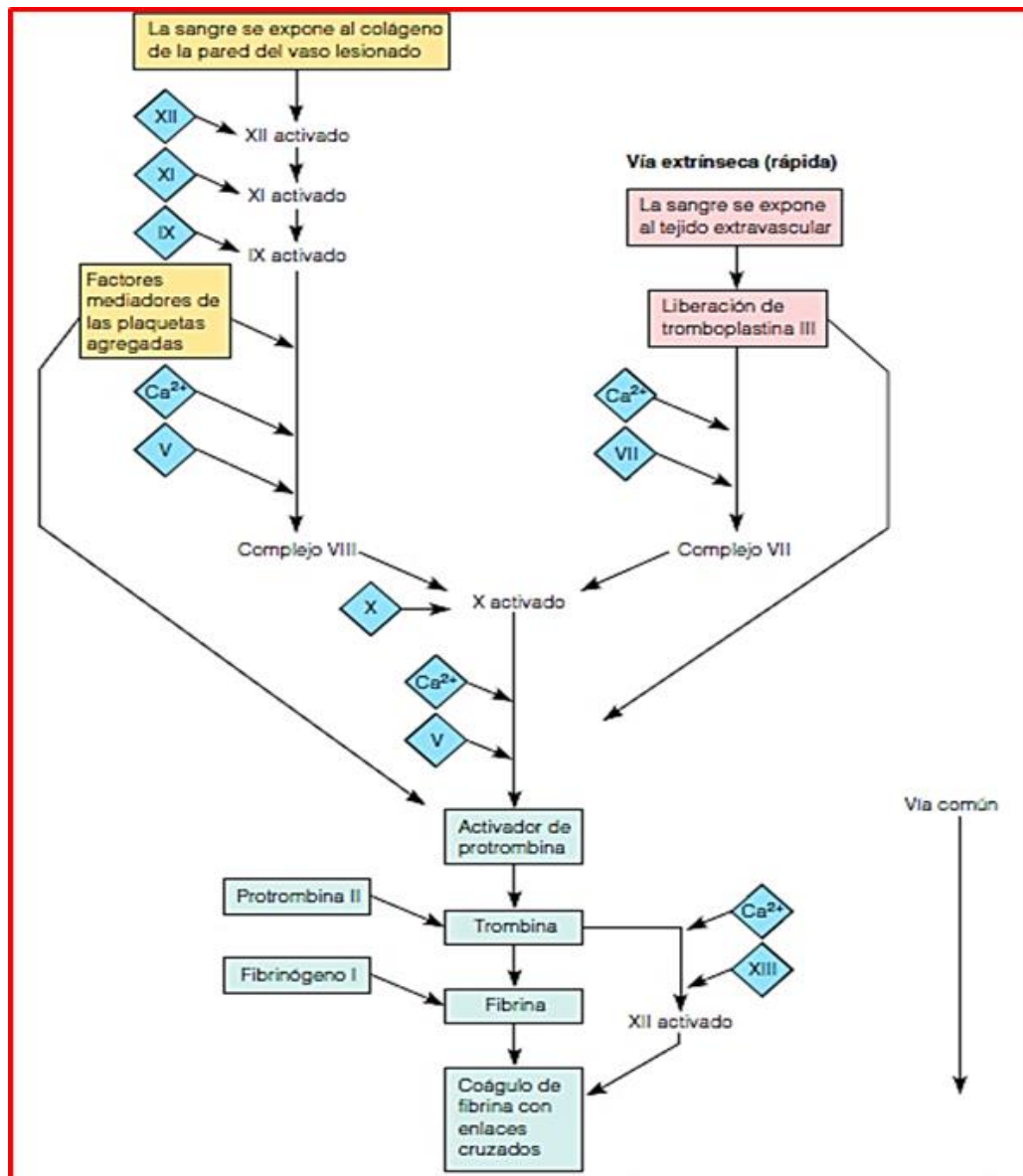
TABLA 2. Factores de la coagulación de la sangre		
Factor	Nombre	Función o vía
I	Fibrinógeno	Se convierte en hebras de fibrina
II	Protrombina	Se convierte en trombina
III	Tromboplastina	Cataliza la conversión de la trombina
IV	Iones de calcio	Necesario para todos los pasos de la coagulación
V	Proacelerina	Vías extrínseca/intrínseca
VI	Acelerador de la conversión de protrombina sérica	Vía extrínseca
VII	Factor antihemofílico	Vía intrínseca
VIII	Componente de protrombina plasmática	Vía intrínseca

IX	Factor Stuart	Vías extrínseca/intrínseca
X	Antecedente de protrombina plasmática	Vía intrínseca
XI	Factor Hageman	Vía intrínseca
XII	Factor estabilizador de la fibrina	Forma enlaces cruzados de fibrina para generar un coágulo insoluble

Retracción del coágulo

Cuando el coágulo se ha estabilizado (en unos 30 minutos), las plaquetas atrapadas se contraen, igual que las células musculares. La contracción de las plaquetas tira de las hebras de fibrina, de forma que las porciones rotas del vaso se aproximan. Los factores de crecimiento liberados por las plaquetas estimulan la división celular y la reparación de los tejidos del vaso dañado.

Figura 8, Formación de coágulos. Tanto la vía intrínseca, más lenta, como la extrínseca, más rápida, activan el factor X. El factor X se combina después con otros factores para formar el activador de protrombina. El activador de protrombina transforma la protrombina en trombina, la cual transforma después el fibrinógeno en cadenas largas de fibrina. La trombina también activa el factor XIII, que une las cadenas de fibrina en una densa malla. El proceso completo de formación de coágulos ocurre en los 3-6 minutos que siguen al daño de los vasos sanguíneos.



Disolución del coágulo

La fibrinólisis o proceso de disolución del coágulo comienza nada más formarse este, para recuperar el flujo de sangre y fomentar la reparación tisular. Al igual que la coagulación, la fibrinólisis necesita de una secuencia de interacciones entre sustancias activadoras e inhibidoras. El plasminógeno, una enzima que estimula la fibrinólisis, se convierte en plasmina, su forma activa, gracias a mediadores químicos liberados en las paredes vasculares y el hígado. La plasmina disuelve las hebras de fibrina del coágulo y algunos factores de la coagulación. Algunos estímulos, como el ejercicio, la fiebre y los fármacos vasoactivos, potencian la liberación del activador del plasminógeno. El hígado y el endotelio también producen inhibidores de la fibrinólisis.

Plasma

El plasma es un líquido de color paja que consta de agua y solutos disueltos. El principal soluto del plasma en términos de su concentración es el Na^+ . Además de Na^+ , el plasma contiene muchos otros iones, así como moléculas orgánicas como metabolitos, hormonas, enzimas, anticuerpos y otras proteínas.

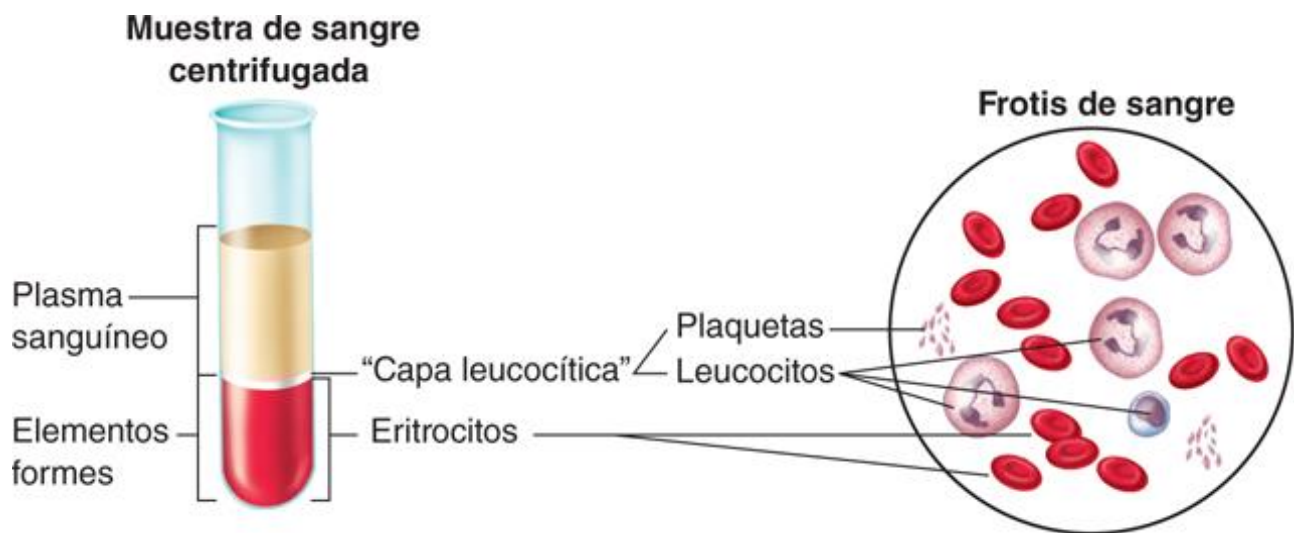


Figura 9. Muestra de sangre centrifugada

Proteínas plasmáticas

Las proteínas plasmáticas constituyen 7 a 9% del plasma. Los tres tipos de proteínas son albúminas, globulinas y fibrinógeno. Las albúminas explican la mayor parte (60 a 80%) de las proteínas plasmáticas, y son las de menor tamaño; se producen en el hígado, y proporcionan la presión osmótica necesaria para llevar agua desde el líquido tisular circundante hacia los capilares; esta acción se necesita para mantener el volumen y la presión sanguíneos. Las globulinas se agrupan en tres subtipos: alfa globulinas, beta globulinas y gamma globulinas. Las globulinas alfa y beta se producen en el hígado y funcionan en el transporte de lípidos y de vitaminas liposolubles. Las

globulinas gamma son anticuerpos producidos por linfocitos (uno de los elementos formes que se encuentran en la sangre y los tejidos linfoides) y funcionan en la inmunidad. El fibrinógeno, que sólo explica alrededor de 4% de las proteínas plasmáticas totales, es un importante factor de la coagulación producido por el hígado. Durante el proceso de la formación del coágulo (que se describe más adelante en esta sección), el fibrinógeno se convierte en hebras insolubles de fibrina. Así, el líquido que proviene de la sangre coagulada, llamado suero, no contiene fibrinógeno, pero por lo demás es idéntico al plasma.

Volumen plasmático

Varios mecanismos reguladores en el cuerpo mantienen la homeostasis del volumen plasmático. Si el cuerpo perdiera agua, el plasma restante queda excesivamente concentrado —su osmolalidad aumenta—. Esto es detectado por los osmorreceptores en el hipotálamo, lo cual origina una sensación de sed y la liberación de hormona antidiurética (ADH) desde la parte posterior de la hipófisis. Esta hormona promueve la retención de agua por los riñones, que —junto con incremento de la ingestión de líquidos— ayuda a compensar la deshidratación y el volumen sanguíneo disminuido. Este mecanismo regulador, junto con otros que influyen sobre el volumen plasmático, son muy importantes en el mantenimiento de la presión arterial. (Boron & Boulpaep, 2017)

TABLA 3. Valores plasmáticos normales representativos	
Medición	Rango normal
Volumen sanguíneo	80 a 85 ml/kg de peso corporal
Osmolalidad de la sangre	285 a 295 mOsm
pH de la sangre	7.38 a 7.44
Enzimas	
Creatina fosfocinasa (CPK)	Mujer: 10 a 79 U/L Varón: 17 a 148 U/L
Deshidrogenasa láctica (LDH)	45 a 90 U/L
Fosfatasa (ácida)	Mujer: 0.01 a 0.56 U Sigma/ml Varón: 0.13 a 0.63 U Sigma/ml
Valores de hematología	
Hematócrito	Mujer: 36 a 46% Varón: 41 a 53%
Hemoglobina	Mujer: 12 a 16 g/100 ml Varón: 13.5 a 17.5 g/100 ml
Recuento eritrocítico	4.50 a 5.90 millones/mm ³
Recuento de leucocitos	4 500 a 11 000/mm ³
Hormonas	

Testosterona	Mujer: 6 a 86 ng/100 ml Varón: 270 a 1 070 ng/100 ml
Hormona adrenocorticotrópica (ACTH)	6 a 76 pg/ml
Hormona de crecimiento	Niños: más de 10 ng/ml Varón adulto: menos de 5 ng/ml
Insulina	2 a 20 µU/ml (en ayunas)
Iones	
Bicarbonato	24 a 30 mmol/L
Calcio	9.0 a 10.5 mg/dl
Cloro	98 a 106 mEq/L
Potasio	3.5 a 5.0 mEq/L
Sodio	135 a 145 mEq/L
Moléculas orgánicas (otras)	
Colesterol, deseable	menos de 200 mg/dl
Glucosa	75 a 115 mg/dl (en ayunas)
Ácido láctico	5 a 15 mg/dl
Proteína (total)	5.5 a 8.0 g/dl
Triglicéridos	menos de 160 mg/dl
Nitrógeno ureico	10 a 20 mg/dl
Ácido úrico	Mujer 1.5 a 6.0 mg/dl Varón 2.5 a 8.0 mg/dl

Sistema reticuloendotelial

El sistema reticuloendotelial (SRE) está compuesto por macrófagos tisulares especiales. Cuando son liberados desde la médula ósea, los monocitos pasan un corto período en la circulación (cerca de 24 h) y después entran en los tejidos corporales. Ya en los tejidos, los monocitos siguen diferenciándose en macrófagos, los cuales pueden sobrevivir durante meses o años. Los macrófagos tienen una variedad de funciones importantes. Defienden el cuerpo contra los invasores extraños (bacterias y otros patógenos) a través de la fagocitosis, retiran las células viejas o dañadas de la circulación, estimulan el proceso inflamatorio y presentan antígenos al sistema inmunitario. Los macrófagos originan los histiocitos tisulares, incluidas las células de Kupffer del hígado, los macrófagos peritoneales y alveolares y otros componentes del SRE. Por ello, el SRE es un componente de numerosos órganos en el cuerpo, en especial el bazo, los ganglios linfáticos, los pulmones y el hígado.

El bazo es el sitio de actividad de la mayoría de los macrófagos. La mayor parte del bazo (75%) está formada por la pulpa roja; allí, la sangre entra en los senos venosos a través de capilares rodeados

por macrófagos. Dentro de la pulpa roja hay pequeños agregados de pulpa blanca, formados por linfocitos B y T. El bazo secuestra los reticulocitos recién liberados por la médula ósea, y elimina los fragmentos nucleares y otros materiales (p. ej., hemoglobina desnaturalizada, hierro) antes de que el eritrocito ahora maduro regrese a la circulación. Aunque una pequeña cantidad de eritrocitos (< 5%) se acumula en el bazo, una proporción importante de plaquetas (20-40%) se acumula en este órgano. Si el bazo está agrandado, una mayor proporción de eritrocitos y plaquetas pueden quedar secuestrados.

El bazo es una fuente importante de hematopoyesis en la vida fetal. Si es necesario, el bazo puede reasumir la hematopoyesis en la adultez, sobre todo cuando la función de la médula ósea está comprometida (p. ej., en la fibrosis medular). El bazo también tiene importantes funciones inmunitarias: forma las sustancias denominadas opsoninas, que promueven la fagocitosis en los neutrófilos; también forma el anticuerpo inmunoglobulina M (IgM) después de su exposición a un antígeno. (Hinkle & Cheever, 2019)

BIBLIOGRAFÍA

- Boron, W. F., & Boulpaep, E. L. (2017). *Fisiología médica, 3.ª edición*. Barcelona, España: Elsevier España, S.L.U.
- Cortés Buelvas, A., León de González, G., Muñoz Gómez, M., & Jaramillo Velásquez, S. (2012). *Aplicaciones y práctica de la Medicina Transfusional Primera edición / Grupo cooperativo Iberoamericano de Medicina Transfusional (GCIAMT)*. Cali, Colombia: Impresora Feriva S.A.
- Duarte Romero, M. (2013). *Manual del hemograma y el frotis de sangre periférica. Universidad de los Andes, Facultad de Medicina*. Bogotá, Colombia: Ediciones Uniandes.
- Hinkle, J. L., & Cheever, K. H. (2019). *Brunner y Suddarth. Enfermería Medicoquirúrgica 14.ª edición*. Barcelona (España): Wolters Kluwer.
- LeMone, P., & Burke, K. (2009). *Enfermería medicoquirúrgica "Pensamiento crítico en la asistencia del paciente" Cuarta Edición*. Madrid (España): PEARSON EDUCACIÓN, S. A.

ANEMIA FERROPÉNICA

Definición

La ferropenia se entiende como una alteración en el balance del hierro (Fe), de cualquier etiología, que conduce a un déficit de este con la alteración consiguiente de todos los sistemas metabólicos en los que interviene. La deficiencia de Fe con o sin anemia (criterio de anemia según la Organización Mundial de la Salud [OMS]: hemoglobina [Hb] <14 g/dl en el varón o 12 g/dl en la mujer).

Fisiopatología

El déficit de hierro transcurre por tres etapas progresivas:

- FeP latente: se inicia el vaciamiento de los depósitos férricos del SRE, primero en hígado y bazo, y después, en médula ósea, de curso asintomático.
- FeP sin anemia (o FeP manifiesta): aumenta el déficit de Fe, evidenciado en su menor disponibilidad sérica, con mayor afectación analítica bioquímica, pero sin afectación del hemograma, y aparición de sintomatología atribuible al déficit de las enzimas tisulares que contienen Fe.
- AFe: alteraciones hematológicas propias, mayor afectación de las anomalías previas y sintomatología de anemia.

Epidemiología

La prevalencia pediátrica es mayor en lactantes y en mujeres adolescentes. Las diferencias entre poblaciones dependerán principalmente de condicionantes socioeconómicos relacionados con la alimentación de la mujer gestante y la infancia.

Es causada por:

- Déficit de aporte en la dieta.
- Disminución de la absorción del Fe.
- Aumento de las pérdidas del Fe.

La ferropenia es la causa más frecuente de anemia en el mundo (afecta aproximadamente a 500 millones de personas), particularmente a las mujeres y a los niños. La incidencia del déficit de Fe en España puede estimarse en un 20% de las mujeres en edad fértil y entre el 10% y el 15% de los adolescentes. frecuencia en recién nacidos prematuros e hijos de madres con ferropenia es alta, aunque no se conocen datos exactos. Los factores etiológicos más relevantes de la ferropenia son los siguientes:

- Déficit de aporte en la dieta: es la causa más frecuente en los países subdesarrollados en los niños. A la falta de ingesta se le suma la alta incidencia de parasitosis. En los países desarrollados se observa en dietas desequilibradas o en regímenes de adelgazamiento.
- Disminución de la absorción del Fe: pacientes gastrectomizados, con aclorhidria, infección por *Helicobacter pylori*, parasitosis, síndromes de malabsorción, esprúe, enfermedad celiaca e ingesta de antiácidos e inhibidores de la bomba de protones.
- Aumento de las necesidades del Fe: recién nacidos, lactantes, adolescentes, embarazo.
- Aumento de las pérdidas del Fe: Por hemorragias crónicas (es la causa más frecuente en adultos de países desarrollados):

a) Ginecológicas: hipermenorrea, metrorragias.

b) Digestivas: hemorragia digestiva alta (úlceras pépticas, esofagitis, varices, hernia de hiato); hemorragia digestiva baja (diverticulosis, angiodisplasia, carcinoma colorrectal, enfermedad inflamatoria, hemorroides).

c) Causadas por parásitos: anquilostoma duodenal, lambliasis.

- Otras: urológicas (hematuria), pulmonares (hemoptisis), vasculares (epistaxis, síndrome de Rendu Osler).
- La donación regular de sangre: a menos que se haga un tratamiento profiláctico con Fe.
- Hemólisis intravascular: hemólisis mecánicas, hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN).

Métodos de diagnóstico

Debe basarse en:

1. Interrogatorio: prestar especial atención a:

- Tipo de dieta: déficit en la ingesta de alimentos ricos en hierro, exceso de carbohidratos y leche, etc.
- Antecedentes de prematuridad, embarazos múltiples y déficit de hierro en la madre.
- Antecedentes de patología perinatal.
- Pérdidas de sangre: color de heces, epistaxis, disnea, hematuria, hemoptisis, etc.
- Trastornos gastrointestinales: diarrea, esteatorrea, etc.

2. Examen físico: la deficiencia de hierro puede provocar alteraciones a casi todos los sistemas del organismo. La palidez cutáneo-mucosa es el signo principal; también se puede observar: retardo del desarrollo pondoestatural, esplenomegalia leve, telangiectasias, alteración de tejidos epiteliales (uñas, lengua) y alteraciones óseas.

3. Estudios de laboratorio:

- Hemograma:
 - ✓ Hemoglobina y hematocrito: disminuidos

- ✓ Recuento de reticulocitos: normal. Si está aumentado, investigar pérdidas por hemorragia posibilidad de otro diagnóstico.

4. Prueba terapéutica: consiste en administrar sulfato ferroso a dosis terapéuticas (3-6 mg/kg/día) y evaluar la respuesta eritropoyetina. La positividad de la prueba puede establecerse por un pico reticulocitario a los 5-10 días o un aumento de hemoglobina ≥ 1 g/dl a los 30 días

Tratamiento

Tabla VI. Profilaxis y tratamiento de la anemia ferropénica^{1, 2}

Grupo	Objetivo	Dosis
Recién nacidos prematuros o de madres ferropénicas	Profilaxis	Hierro oral según peso
Mujeres donantes de sangre	Profilaxis	Cantidad necesaria para recuperar los 200 mg de hierro de cada donación
Déficit de hierro sin anemia	Tratamiento	30 a 50 mg de hierro elemental/día hasta la normalización de la ferritina
Anemia ferropénica	Tratamiento	100 mg/día de hierro elemental. Una vez normalizada la hemoglobina, 30-50 mg/día hasta la normalización de la ferritina
Contraindicación de ferroterapia oral ³ o intolerancia ⁴	Tratamiento	Hierro intravenoso (hierro sacarosa [Venofer®] o gluconato de sodio) ⁵ Hierro intramuscular (hierro sorbitol o hierro dextrano) ⁶

Complicaciones

La anemia leve por deficiencia de hierro normalmente no causa complicaciones. Sin embargo, si no se trata, la anemia puede volverse grave y ocasionar problemas de salud, entre ellos:

- **Problemas de corazón.** La anemia por deficiencia de hierro puede ocasionar latidos del corazón irregulares o acelerados. Cuando tienes anemia, el corazón debe bombear más sangre para compensar la falta de oxígeno en la sangre. Esto puede ocasionar un corazón dilatado o insuficiencia cardíaca.
- **Problemas durante el embarazo.** En las mujeres embarazadas, la anemia por deficiencia de hierro grave está asociada con partos prematuros y bebés con bajo peso al nacer. Pero la enfermedad puede prevenirse si las mujeres embarazadas toman suplementos de hierro como parte de sus cuidados prenatales.

- **Problemas de crecimiento.** En los lactantes y niños, la deficiencia de hierro grave puede ocasionar anemia y también retrasos en el crecimiento y desarrollo. Además, la anemia por deficiencia de hierro está asociada con una mayor vulnerabilidad a las infecciones.

Intervenciones de enfermería

- ✓ Conocer qué grupos de personas están más predispuestas a padecer una anemia ferropénica (pre menopáusicas, embarazadas, personas de estado socioeconómico bajo, ancianos, etc.)
- ✓ Informar sobre una dieta correcta, indicando que alimentos son ricos en hierro.
- ✓ Informar sobre las pruebas diagnósticas para establecer la causa de la anemia.
- ✓ Determinación de Hb y recuento de eritrocitos para valorar la respuesta del tratamiento.
- ✓ Hacer hincapié en el cumplimiento de la dieta y tratamiento farmacológico.

Guía de Práctica Clínica GPC Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Anemia por Deficiencia de Hierro en Niños y Adultos Evidencias y recomendaciones Catálogo maestro de guías de práctica clínica: IMSS-415-10

4.2 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

4.2.1 EFICACIA Y SEGURIDAD DEL HIERRO Y ERITROPOYETINA EN EL TRATAMIENTO DE LA ANEMIA

SECUNDARIA A ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

4.2.1.1. HIERRO (DOSIS, VÍA DE ADMINISTRACIÓN Y AJUSTE DE DOSIS)

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; padding: 5px; display: inline-block; width: 30px; height: 30px; text-align: center; line-height: 30px; margin-bottom: 10px;">E</div> <p>Para evaluar el estado de hierro se deben medir la ferritina sérica y el porcentaje de saturación de transferrina</p>	<p>II</p> <p>Guía para el manejo de la enfermedad renal crónica Colombia 2007</p>
<div style="background-color: #76c730; color: white; border-radius: 10px; padding: 5px; display: inline-block; width: 30px; height: 30px; text-align: center; line-height: 30px; margin-bottom: 10px;">R</div> <p>Para un óptimo manejo de la anemia de la enfermedad renal crónica se debe valorar el estado del hierro (depósitos y disponibilidad) mediante la determinación de:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ferritina sérica • Porcentaje de saturación de la transferrina • Porcentaje de glóbulos rojos hipocrómicos • Contenido de hemoglobina de los reticulocitos 	<p>Recomendación débil a favor</p> <p>Primer Consenso Latinoamericano de diagnóstico y tratamiento de la anemia en pacientes con enfermedad renal crónica en todos los estadios, 2009</p>

4.1 EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

4.1.1 IMPACTO DE LA ANEMIA. DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y LABORATORIO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E La prevalencia y gravedad de la anemia incrementan conforme declina la tasa de filtración glomerular (cuadro I,II)</p>	<p>III [E: Shekelle] Coresh J, 2003</p>
<p>R La enfermedad renal crónica se debe considerar como causa posible de anemia cuando la tasa de filtración glomerular es < 60 ml/min/1.73 m². La probabilidad es mayor cuando la tasa de filtración glomerular es < 30 ml/min/1.73 m² ó < 45 ml/min en el paciente diabético) (cuadro III)</p>	<p>2B Clinical Practice Guidelines Anaemia of CKD, UK Renal Association 2010 B Guías Latino Americanas para el tratamiento de la anemia de la insuficiencia renal crónica, 2009</p>
<p>E La prevalencia de anemia es significativamente mayor en pacientes con diabetes versus población sin diabetes, con enfermedad renal crónica estadios 2 y 3 (7.5% vs 5%, p=0.015 and 22.2% vs 7.9%, p<0.001 respectivamente)</p>	<p>III [E: Shekelle] El Achkar, 2005</p>

EVALUACIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE ANEMIA SECUNDARIA A ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

<p>R En los pacientes en hemodiálisis, la frecuencia del control del metabolismo férrico es idealmente mensual o como mínimo cada tres meses. No debe realizarse antes de los 15 días de la última dosis de hierro parenteral</p>	<p>B Recomendaciones para el estudio y tratamiento de la anemia de la enfermedad renal crónica, SUN 2008</p>
<p>R Las reservas de hierro se deben evaluar cada 2 a 6 meses en pacientes sin tratamiento con agentes estimuladores de eritropoyesis</p>	<p>Recomendación débil a favor Primer Consenso Latinoamericano de diagnóstico y tratamiento de la anemia en pacientes con enfermedad renal crónica en todos los estadios, 2009</p>
<p>R En pacientes con enfermedad renal crónica sin tratamiento con eritropoyetina y con saturación de transferrina > 20% y ferritina > 100 ng/ml, la medición de la saturación de transferrina y de la ferritina debe hacerse cada tres a seis semanas</p>	<p>D Guía para el manejo de la enfermedad renal crónica Colombia 2007</p>
<p>R La administración de hierro debe ser interrumpida cuando la ferritina es > de 500 ng/ml, la saturación de la transferrina > de 45% y no hay evidencia de pérdida hemática</p>	<p>Recomendación débil en contra Primer Consenso Latinoamericano de diagnóstico y tratamiento de la anemia en pacientes con enfermedad renal crónica en todos los estadios, 2009</p>

Bibliografía

- Moraleda Jiménez J. Pregrado de Hematología, 2011 Cap.3 Anemias por deficiencia de hierro.
- González García H. Metabolismo del hierro en el niño. Bol Pediatr Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. 2013; 53: 181-6.

ANEMIA MEGALOBLÁSTICA

La anemia megaloblástica es un problema en el que no hay suficientes glóbulos rojos o hemoglobina, Vitamina B12 Y Ácido fólico.

La hemoglobina es la parte de los glóbulos rojos que transporta el oxígeno a todo el cuerpo

Se caracterizan por:

- Son demasiado grandes
- No están completamente desarrollados
- Tienen forma anormal

Fisiopatología

La destrucción intramedular de los precursores de la célula roja (eritropoyesis ineficaz) es una característica principal de la anemia megaloblástica

Asimismo, la deficiencia de vitamina B12 produce una gama de signos y síntomas neurológicos, con neuropatía periférica (que afecta en particular los sentidos de propiocepción y vibración) seguida por desmielinización de las columnas dorsal y lateral de la médula espinal

Epidemiología

Está relacionado principalmente por la mala absorción de los alimentos que contiene la vitamina B12 y ácido fólico.

Se puede presentar en:

- Niños
- Adolescentes
- Adultos y de tercera edad

Métodos De Diagnostico

- hemoglobina y hematocrito
- hemograma completo

- frotis purificó

Causas

- Ingestión alimentaria inadecuada
- Absorción deficiente
- Enfermedad celiaca, resección yeyunal, esprúe tropical Aumento del requerimiento Embarazo
- Anemias hemolíticas crónicas
- Insuficiencia cardiaca congestiva, hepatopatía aguda Mecanismo complejo Tratamiento anticonvulsivo

Tratamiento

En todos los casos en que sea posible debe tratarse la causa subyacente. por lo regular basta los complementos orales de ácido fólico para tratar la diferencia de este, aunque es preciso tener cuidado de no pasará por alto una deficiencia coincidente de vitamina b12. los complementos orales de vitamina b12 pueden ser utilizados en caso de deficiencia alimentaria simple de vitaminas b12

Complicaciones

- Problemas en el crecimiento y desarrollo
- Agrandamiento del corazón
- Insuficiencia cardiaca

Cuidados De Enfermería

- Educar al paciente acerca de su patología.
- Suministrar oxígeno ya que el nivel de hemoglobina ha bajado y esto quiere decir que no hay suficiente oxigenación en los tejidos.
- Administración de medicamentos como:
- Ácido fólico.
- Sulfato ferroso

Evidencias

La citometría hemática revela anemia de intensidad variable y puede presentar la disminución de los eritrocitos

Recomendaciones

- Debe realizarse citometría hemática completa con cuenta de reticulocitos
- Debe realizarse revisión del frotis de sangre periférica y una cuenta de reticulocitos.

Punto De Buena Practica

El paciente deberá permanecer incapacitado hasta que se encuentre en respuesta hematológica parcial.

SIN BIBLIOGRAFÍA

ANEMIA APLÁSICA

Definición

La anemia aplásica es un trastorno caracterizado por pancitopenia (es decir, reducción del número de eritrocitos, neutrófilos y plaquetas en la sangre periférica), notable decremento de la cantidad de tejido hematopoyético en la médula ósea (es decir, aplasia medular o hipoplasia) y ausencia de indicios de afección medular por enfermedades como leucemia, mieloma o carcinoma.

Las insuficiencias medulares constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por el fracaso de la función hematopoyética, hecho que comporta una inadecuada producción de hematíes, leucocitos y/o plaquetas. Las insuficiencias medulares pueden ser cuantitativas (por disminución de la hematopoyesis: hipoplasia/ aplasia medular) o cualitativas (por hematopoyesis anómala: displasia medular), y pueden afectar a una, a dos o a las tres líneas hematopoyéticas dando lugar a una monocitopenia, bicitopenia o pancitopenia, respectivamente. La tabla I refleja la clasificación de las principales insuficiencias medulares cuantitativas.

Fisiopatología

Al parecer, pancitopenia y aplasia medular son consecuencia de daño de las células madre hematopoyéticas multipotentes, lo que altera su autorrenovación y causa agotamiento de células madre. Este daño puede deberse a algunos fármacos o virus o a mecanismos inmunitarios de mediación celular.

La AM es una enfermedad que se presenta fundamentalmente en el adulto joven, aunque existe un segundo pico de incidencia a partir de los 60 años, y afecta por igual a ambos sexos.

Manifestaciones Clínicas

- Síndrome de insuficiencia medular
- Cansancio
- Disnea de esfuerzo
- Mareos y palidez
- Epistaxis
- Gingivorragias
- Metrorragias

Diagnostico

Las claves para el diagnóstico son la pancitopenia periférica con médula hipocelular (aspirado más biopsia ósea). En la tabla III se expone la sistemática de estudio. El diagnóstico de AM se considera cuando concurren los siguientes parámetros:

- Dos o más citopenias (hemoglobina <10 g/dl, neutrófilos $<1.500/\mu\text{l}$, plaquetas $<50.000/\mu\text{l}$).
- Médula ósea hipocelular ($<25\%$ de células hematopoyéticas).
- Ausencia de otras causas que lo justifiquen.

El diagnóstico diferencial se plantea con otras causas de pancitopenia congénitas o adquiridas. La clínica y el estudio medular suelen ser suficientes para excluir la mayoría de los procesos. No obstante, debe realizarse un cariotipo, ya que pueden descubrirse alteraciones cromosómicas típicas de una leucemia o un síndrome mielodisplásico, que a veces debutan como un cuadro aplásico. También es obligado, para descartar la hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) el estudio por citometría del flujo en hematíes y leucocitos de las proteínas de membrana.

Tratamiento

Si se identifica como causa un fármaco o agente químico, se suspende de inmediato la exposición a él.

Se basa en tres aspectos:

- Retirar la causa, si se conoce.
- Corregir los efectos de la anemia, trombopenia y leucopenia mediante transfusiones de hematíes, plaquetas y antibióticos en caso de infección (soporte hematológico).
- Tratamiento específico.

El tratamiento consiste en cifras suficientes de hemoglobina y plaquetas, así como la prevención y el tratamiento inmediato de las infecciones. Sin embargo, si la condición clínica del paciente lo permite, la terapia transfusional debe ser restrictiva en los candidatos a trasplante hematopoyético.

Guía De Práctica Clínica

Evidencias

- El síndrome de falla medular se caracteriza reducción efectiva por una de la producción de:
 - ✓ Eritrocitos
 - ✓ Neutrófilos
 - ✓ PlaquetasCon la consecuente pancitopenia en sangre periférica médula ósea. hipocelularidad de la En una cohorte prospectiva de 55 niños hindúes se identificó los principales motivos de consulta, previo al diagnóstico.
- La incidencia de Anemia Aplásica conocida y geográficas. Se reporta menor frecuencia en Europa, Norteamérica, Brasil y mayor en Asia. Recientes estudios sugieren incidencia entre 3 y 6 casos por millón al año.
- En una cohorte prospectiva de 55 niños hindúes con síndrome de falla medular:
 - ✓ 11.3% correspondió a anemia de Fanconi.
 - ✓ Una mediana para la edad de 7.8 años.
 - ✓ Relación de género masculino/femenino 5:1.
 - ✓ Sin embargo, este porcentaje vario de acuerdo con otro estudio, se reportó una frecuencia de 24.18%

Recomendaciones

- En los pacientes con pancitopenia e hipocelularidad de la medula ósea dentro del diagnóstico diferencial se sugiere destacar posibilidades como:
 - ✓ Infecciosas.
 - ✓ Trastornos alimenticios.
 - ✓ Genética.
- Se recomienda realizar un interrogativo dirigido al paciente con síndrome de falla celular:
 - ✓ Antecedentes familiares de malformaciones constitucionales.
 - ✓ Antecedentes infecciosas y virales.
 - ✓ Antecedentes de vías urinarias.
 - ✓ Historial de inmunización.

Buena practica

- Se recomienda en niños con síndromes de falla medular a considerar la epidemiología reportada en relación con la etiología más frecuente
 - ✓ Anemia aplásica adquirida.
 - ✓ Presentación de la edad escolar.

SIN BIBLIOGRAFÍAS

LEUCEMIA

Las leucemias conforman un grupo heterogéneo de neoplasias clonales que surgen de la transformación maligna de las células hematopoyéticas. Su característica común es el acúmulo de las células malignas anormales en la médula ósea y en la sangre, lo que provoca fallo medular (anemia, neutropenia y trombopenia) e infiltración de órganos (hígado, bazo, ganglios linfáticos, meninges, cerebro, testículos o piel).

Fisiopatología:

Proliferación neoplásica de célula hematopoyéticas cuya acumulación se acompaña de una disminución del tejido hematopoyético normal en medula ósea y posterior invasión de sangre periférica y otros tejidos

Las leucemias pueden clasificarse según el grado de diferenciación celular en:

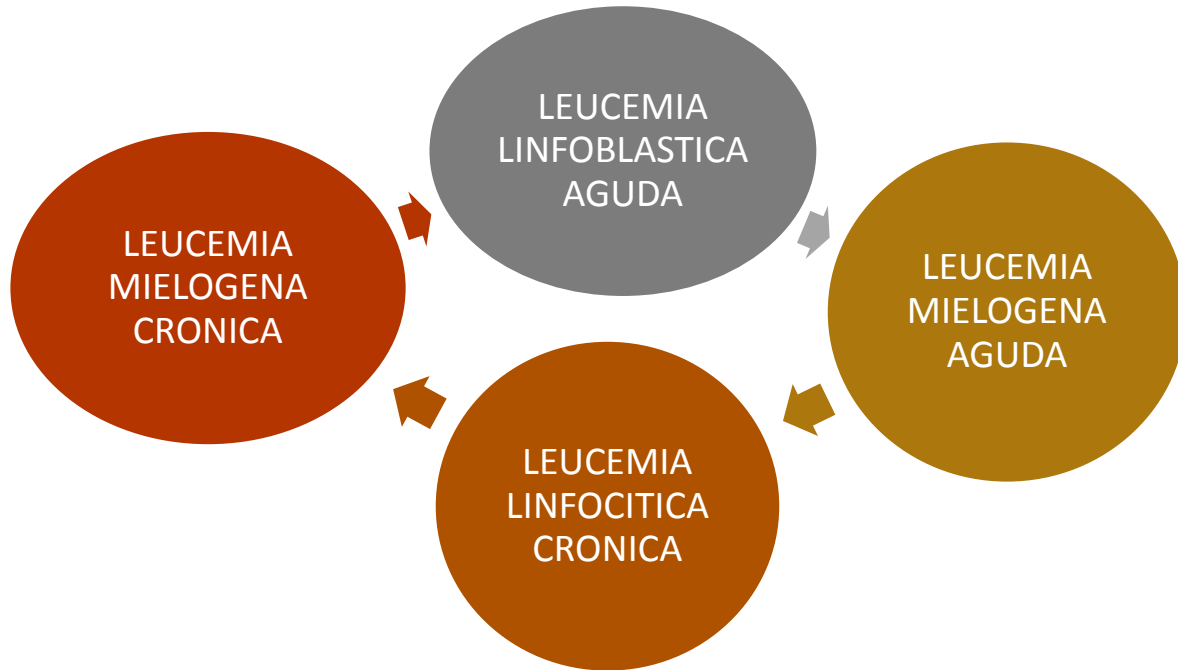
Leucemias Agudas

Son enfermedades usualmente invasivas en las que la transformación maligna ocurre en estadios precoces de diferenciación de los progenitores hematopoyéticos, por lo que las células neoplásicas son indiferenciadas (blastos) y se produce fallo medular e infiltración orgánica por acumulación. Estas enfermedades son rápidamente fatales sin tratamiento, pero responden a las terapias actuales y pueden curarse.

Leucemias Crónicas

Las células malignas transformadas conservan cierta capacidad de diferenciación, por lo que esta entidad es menos invasiva. Los pacientes sufren un curso natural de la enfermedad más lento y crónico, pero, en general, responden peor a las terapias habituales.

Principales tipos:



Epidemiología:

La leucemia es el cáncer más común en los niños y adolescentes y representa aproximadamente la tercera parte de todos los casos de cáncer en niños menores de 15 años y la cuarta parte de los casos de cáncer que ocurren antes de los 20 años.

La **leucemia mielógena aguda** es más común durante los primeros dos años de vida, luego este tipo de leucemia se convierte en la más común en los adultos mayores de 55 años.

La **leucemia linfocítica aguda** es más común en la infancia temprana, y alcanza su mayor incidencia entre las edades de 2 a 3 años

La **leucemia linfocítica aguda** es ligeramente más común entre los niños de raza blanca que en los de raza negra y asiáticos, y en los varones que en las niñas

Manifestaciones Clínicas

Los diferentes tipos de leucemias agudas tienen muchos signos clínicos en común, derivados de dos hechos fisiopatológicos fundamentales: la insuficiencia medular y la infiltración de órganos. En la mayoría de los casos, los síntomas iniciales se presentan de forma aguda en personas previamente sanas y se asocian a un grave deterioro del estado general.

- En la piel y en superficies mucosas hay pérdida sanguínea con gingivorragia, epistaxis o menorragia.
- El aspecto de los pacientes es de palidez, y algunos tienen púrpuras y petequias
- Es posible que no surjan signos de infección.
- En personas con leucemia monocítica se identifican estomatitis e hipertrofia gingival, y también fisuras en el recto.
- El dolor óseo a la palpación a veces surge particularmente en el esternón, la tibia y el fémur.
- Celulitis, neumonía e infecciones perirrectales.
- Insuficiencia de la médula ósea
- Infiltración de órganos

Tabla XII. Características clínicas de la leucemia aguda

Insuficiencia medular

- Anemia: debilidad, cansancio, palidez
- Granulocitopenia: tendencia a infecciones
- Trombocitopenia: diátesis hemorrágica

Infiltración de órganos

- Linfadenopatías especialmente en leucemia aguda linfoblástica (LAL)
- Esplenomegalia y hepatomegalia moderadas (LAL > leucemia aguda mieloblástica [LAM])
- Hipertrofia gingival, úlceras orales y anorectales (LAL, M4-M5)
- Infiltración neuromeningea (LAL, M4-M5)
- Dolor óseo, inflamación testicular, masa mediastínica por infiltración

Otras manifestaciones

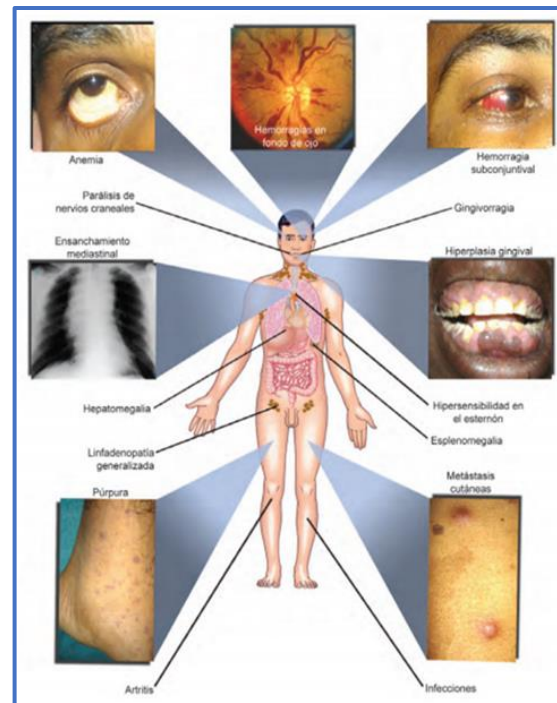
- Coagulación intravascular diseminada (M3, M4, M5)
- Trastornos metabólicos
- Síndrome de leucostasis

Factores De Riesgo

- Genéticos
- Por alteraciones en el ADN: como el síndrome de Down, síndrome de Bloom
- Ataxia telangiectasia
- Exposición al benceno
- Radiación ionizante
- Tabaquismo
- Edad: de 20-60 la mayoría de 30-35

El diagnostico se basa en:

- Síndrome anémico, purpúrico y hemorrágico, infiltrativo, febril y consuntivo.
- Dolor óseo
- Ataque al estado general
- Fatiga crónica



Método De Diagnostico

- Estudio de coagulación. Como consecuencia de la fragilidad de algunos subtipos de células leucémicas, sobre todo en la leucemia aguda promielocítica y en las monoblásticas, se produce lisis intravascular y liberación de material procoagulante, que puede desencadenar un cuadro de CID (fig. 8), con consumo de factores de la coagulación (fibrinógeno, factor V, factor VIII), aumento de los productos de degradación del fibrinógeno (PDF y dímero D) y agravamiento de la trombocitopenia.
- Parámetros bioquímicos: La lisis de las células leucémicas, que puede ser masiva tras la terapia de inducción, determina un incremento en la producción de ácido úrico y alteraciones electrolíticas, por lo que con frecuencia se encuentra hiperuricemia, hipomagnesemia e hipocalcemia, a veces sintomáticas
- Médula ósea: Aunque el estudio de la sangre periférica proporciona datos importantes y a veces suficientes para el diagnóstico y la clasificación de una leucemia aguda, sobre todo si tiene una alta expresión blástica, es fundamental el estudio de la médula ósea para completarlo.
- Punción lumbar: Al ser el sistema nervioso central un santuario para la infiltración leucémica, que a veces resulta silente, en todas las leucemias agudas debe realizarse siempre una punción

lumbar en el momento del diagnóstico. Previamente, se debe descartar la presencia de hipertensión intracraneal y corregir los defectos de la hemostasia, si se precisa.

Tratamiento

Bases terapéuticas y criterios de respuesta

La quimioterapia intensiva es la base fundamental del tratamiento actual de la mayoría de las leucemias agudas. En el momento del diagnóstico, en fase visible, una leucemia conlleva una carga tumoral de más de 1 billón de células neoplásicas. La terapia debe ser capaz de eliminar no sólo la leucemia visible (remisión completa) sino también el clon leucémico al completo, incluyendo las células madre leucémicas, que invariablemente se reproducirán y conducirán a una nueva situación de leucemia visible (recidiva) si la erradicación es incompleta. Por tanto, el tratamiento quimioterápico tiene dos objetivos bien definidos:

- Alcanzar la remisión completa.
- Eliminar la ERM, para evitar la recidiva leucémica.

Tratamiento de inducción

Es la quimioterapia inicial necesaria para lograr la remisión completa. Se denomina “remisión completa” a la ausencia de leucemia visible por morfología, junto con la recuperación de la hematopoyesis normal. Entre los criterios de remisión completa se encuentran los siguientes:

- Ausencia de blastos en sangre y en la médula ósea (<5%) con presencia de hematopoyesis normal, con precursores de las tres series.
- Recuperación de los recuentos en sangre, con más de 1.500 neutrófilos/ μ l y más de 100.000 plaquetas / μ l.

Tratamiento posremisión

Está destinado a erradicar el resto de la clona leucémica. Suele consistir en una serie de ciclos de tratamiento (4 a 8 días en que se reciben combinaciones de agentes quimioterápicos), que se siguen de una fase de aplasia, repitiendo otro ciclo de quimioterapia cuando se haya recuperado la hematopoyesis normal. Estas tandas repetidas de quimioterapia van disminuyendo gradualmente la masa leucémica restante, hasta conseguir la erradicación total de la EMR.

3.2 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

La Guía de Práctica Clínica “**Diagnóstico y Tratamiento de Leucemia Linfoblástica Aguda**” forma parte de las Guías que integrarán el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Específico de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Sectorial de Salud 2007-2012.

La finalidad de este Catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del Primero y Segundo nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

4.1 PREVENCIÓN PRIMARIA

4.1.1 PROMOCIÓN A LA SALUD

4.1.1.1 ESTILO DE VIDA, DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN.

Evidencia / Recomendación

E

La leucemia linfoblástica aguda es una enfermedad maligna que se caracteriza por una proliferación descontrolada de células linfoides inmaduras, que invaden la médula ósea bloqueando la hematopoyesis normal.

Nivel / Grado

IV
[E. Shekelle]
Ching Hon Pui, 2008

E

Factores predisponentes para desarrollar Leucemia Linfoblástica Aguda son: Genéticos, por alteraciones en el DNA como en el síndrome de Down, síndrome Bloom, ataxia telangectasia, exposición a benceno, radiación ionizante, tabaquismo.

IV
[E. Shekelle]
Ching Hon Pui 2008
Williams 2006

R

Se recomienda que la población conozca los factores que predisponen a LLA a efecto de impactar sobre su frecuencia.

C
[E. Shekelle]
Ching Hon Pui 2008
Williams 2006

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.1 DETECCIÓN

4.2.1.1 FACTORES DE RIESGO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado



La edad es un factor de riesgo independiente, varía de 20 a 60 años aunque la mayoría de los estudios clínicos han elegido en forma arbitraria la edad mayor 30 a 35 años como un punto de corte de peor pronóstico.

IA
[E. Shekelle]

Larson 1995
Appelbaum Fr. 2005
D. Hoelzer 2007



La cifra de leucocitos al diagnóstico es un factor pronóstico variable, el incremento en las cuentas confiere mal pronóstico especialmente mayor de 30×10^9 WBCs/l para linaje B y mayor de 100,000 (Hiperleucocitosis) para linaje T, esto es asociado con un mayor porcentaje de recaída a sistema nervioso central.

IIA
[E. Shekelle]

Kantarjian 2004
Rowe JM 2005



Estratificar por riesgo a todos los pacientes con leucemia aguda linfoblástica al diagnóstico.

B
[E. Shekelle]
Mancini, 2005
Mormann, 2007



Realizar aspirado de médula ósea al día 14 de haber iniciado su esquema de tratamiento para valorar respuesta inicial.

B
[E. Shekelle]
Mancini, 2005
Mormann, 2007

4.4 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO.

Evidencia/Recomendación

Nivel/Grado



Una vez concluida la terapia de mantenimiento el paciente pasará a vigilancia durante dos años y posteriormente será referido a su unidad de medicina familiar.

✓
Buena Práctica

Cuidados De Enfermería

- Control de higiene general. Lavado de manos.
- Vigilar signos en caso de infección (temperatura)
- Evitar el contacto con personas enfermas o infectadas (como gripe).
- Nutrición: hay que proporcionar una alta ingesta de agua, alimentos con fibra y se puede dar un masaje para favorecer movimientos intestinales.

- Vigilancia de vómitos y peso a diario.
- Aseo bucal.
- Administrar analgésicos en casos necesarios.
- Colocar medios físicos e inmovilizar el miembro que se encuentre con dolor.
- Mantener en reposo, pero favorecer a la vez periodos de actividades y descanso.

Bibliografía

- ✓ Hematología, diagnóstico y tratamiento. Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V., Grupo Grafiscanner Adisa, S.A. de C.V., Bolívar 455-C, Col. Obrera, CP.06800. México, D.F. 1a. edición, 2014
- ✓ Agentes citostáticos. Protocolos de vigilancia sanitaria específica. Comisión de Salud Pública de Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, España, 2003
- ✓ Diagnóstico Clínico y Tratamiento 2017_booksmedicos.org
- ✓ http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/142_GPC_LEUCEMIA_LINFOBLASTICA/Imss_ER.pdf GPC
- ✓ Diagnóstico clínico y tratamiento MAXINE A. PAPADAKIS STEPHEN J. McPHEE Michael W. Rabow EDITOR ASOCIADO 2017
- ✓ Pregrado de hematología booksmedicos.org pdf

HEMOFILIA

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario resultado de la falta de factores específicos de la coagulación. Se presenta en dos formas principales:

- Hemofilia A (hemofilia clásica): observada en más del 80 % de los casos de hemofilia, como consecuencia de la deficiencia del factor VIII.
- Hemofilia B (enfermedad de Christmas): representa cerca del 15 % de los casos de hemofilia, como resultado de la deficiencia de factor IX. (Carolyn Gersh, 2017)

Qué la causa

Las hemofilias A y B se heredan como rasgos recesivos ligados al cromosoma X. Esto significa que las mujeres portadoras tienen un 50 % de probabilidad de transmitir el gen a cada hijo o hija. Las

hijas que reciben el gen son portadoras; los hijos que lo reciben nacen con hemofilia. (Carolyn Gersh, colección lippincott enfermería médico quirúrgica, 2017)

¿Factores no funcionales?

Aunque de forma tradicional se considera una deficiencia de factores de la coagulación, evidencias recientes sugieren que la hemofilia puede ser el resultado de la presencia de factores VIII y IX que no funcionan

Fisiopatología

La hemofilia produce un sangrado anómalo. Dependiendo del grado de deficiencia del factor, el sangrado puede ser leve, moderado o grave. El pronóstico general es mejor en pacientes con hemofilia leve, que no causa sangrado espontáneo ni deformidades articulares.

Qué buscar

Los signos y síntomas varían dependiendo de la gravedad de la hemofilia.

Con la hemofilia leve, el sangrado no tiene lugar de forma espontánea o después de un traumatismo menor. Sin embargo, un traumatismo o una cirugía mayor por lo general causa un sangrado prolongado.

Con la hemofilia moderada, el sangrado espontáneo ocurre de manera ocasional. La cirugía o el traumatismo causan un sangrado excesivo.

Con la hemofilia grave, la hemorragia ocurre de manera espontánea y puede ser grave incluso con un traumatismo menor, dando lugar a grandes hematomas subcutáneos e intramusculares profundos.

Sangrado y deformidad

Puede haber hemorragia dentro de las articulaciones y músculos que causa dolor, hinchazón, hipersensibilidad y, a veces, deformidad permanente.

Qué dicen las pruebas

Los hallazgos característicos en pacientes con hemofilia A incluyen:

- Prueba del factor VIII de 0-30 % con respecto a la normalidad
- TTP prolongado
- Recuento plaquetario, función, tiempo de sangría y protrombina normal

Los hallazgos característicos en pacientes con hemofilia B incluyen:

- Prueba del factor IX deficiente
- Resultados de referencia de la coagulación similares a los de la hemofilia A, excepto con las concentraciones normales de factor VIII

Diagnóstico

La posibilidad de hemofilia está indicada por la observación de TP prolongado y TTPA. (Chris S.R. Hatton, 2014)

Tres grados de deficiencia

Con la hemofilia A o B, el grado de deficiencia de los factores determina la gravedad de la enfermedad:

- Hemofilia leve: valores del factor 5-40 % respecto de lo normal.
- Hemofilia moderada: valores del factor 1-5 % respecto de lo normal.
- Hemofilia grave: cifras del factor menores al 1 % respecto de lo normal.

Cómo se trata

Aunque la hemofilia no es curable, el tratamiento puede prevenir la aparición de deformidades discapacitantes y prolongar la esperanza de vida. El tratamiento correcto detiene de forma rápida el sangrado aumentando las concentraciones plasmáticas de los factores de la coagulación deficientes. Esto ayuda a prevenir las deformidades incapacitantes que resultan de hemorragias repetidas dentro de los músculos y las articulaciones. (Carolyn Gersh, colección lippincott enfermería médico quirúrgica, 2017)

Trastorno	Subtipo	Tratamiento para hemorragia menor	Tratamiento para hemorragia mayor
Hemofilia A	Leve	DDAVP	DDAVP o concentrado de factor VIII
	Moderada o grave	Concentrado de factor VIII	Concentrado de factor VIII
Hemofilia B	Leve, moderada o grave	Concentrado de factor IX	Concentrado de factor IX

(MAXINE A. PAPADAKIS, 2017)

Múltiples riesgos

- Los inhibidores del factor VIII se desarrollan tras múltiples transfusiones en el 10-20 % de los pacientes con hemofilia grave, causando resistencia a las infusiones del factor VIII. Se puede administrar desmopresina (DDAVP) para estimular la liberación del factor VIII almacenado, aumentando su concentración sanguínea. En la hemofilia B, la administración de un concentrado de factor IX durante los episodios de sangrado incrementa la cantidad de factor IX.
- El paciente sometido a una cirugía necesita un manejo cuidadoso por parte de un hematólogo experimentado en el cuidado de hemofílicos. El factor deficiente debe ser reemplazado antes y después de la cirugía (incluso en cirugías menores como las extracciones dentales). El ácido aminocaproico se utiliza con frecuencia para el sangrado bucal, con el fin de inhibir el sistema fibrinolítico activo en la mucosa bucal. La detección del virus de inmunodeficiencia humana reduce el riesgo de adquirir sida por transfusión. (Carolyn Gersh, Colección Lippincott Enfermería Médicoquirúrgica, 2017)

Bibliografía

- Carolyn Gersh, N. H. (2017). *colección lippincott enfermería medico quirurgica*. philadelphia: wolters kluwer.
- Chris S.R. Hatton, N. C.-J. (2014). *Hematología. Diagnóstico y tratamiento*. manual moderno.
- MAXINE A. PAPADAKIS, S. J. (2017). *diagnostico clinico y tratamiento*. Mc Graw hill.

LINFOMA DE HODGKIN

Definición

Neoplasia monoclonal de las células B caracterizada por la presencia de células anormales llamadas células de Red Stern Beng

Fisiopatología

La mayoría de los pacientes presentan un defecto lentamente progresivo de la inmunidad celular (función de los linfocitos T) que, en la enfermedad avanzada, contribuye con las infecciones bacterianas frecuentes y las más infrecuentes micóticas, virales y protozorias. En la enfermedad avanzada se observa una depresión de la inmunidad humoral (producción de anticuerpos). A menudo, la muerte se debe a sepsis.

Epidemiología

Su incidencia anual es de 2 casos por 100.000 habitantes. Supone aproximadamente el 10% de todas las neoplasias linfoides y es unas 6 veces menos frecuente que los LNH. Tiene un pico de máxima incidencia entre los 15-30 años de edad, de modo que es el tumor maligno más frecuente de la adolescencia y primera juventud. Tiene un segundo pico de incidencia a partir de los 50 años, por lo que su incidencia sigue un patrón bimodal.

Tipos de linfoma de hodgkin

- **Linfoma de Hodgkin con esclerosis nodular:** Es el tipo más común en los países en desarrollo (60 al 80% de los casos). Es más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes, aunque puede presentarse en personas de cualquier edad. Se suele originar en los ganglios linfáticos del cuello o del tórax.
- **Linfoma de Hodgkin con celularidad mixta:** Representa el 15% – 30% de los casos. Se presenta principalmente en adultos de edad avanzada (aunque puede ocurrir a cualquier edad). Puede originarse en cualquier ganglio linfático, aunque es más frecuente en los de la mitad superior del cuerpo.
- **Linfoma de Hodgkin con depleción linfocítica:** Representa menos del 1% de los casos. Aparece principalmente en personas mayores y generalmente en estadios avanzados en el momento del diagnóstico, afectando a los ganglios linfáticos del abdomen, el bazo, el hígado y la médula ósea.
- **Linfoma de Hodgkin con predominio linfocítico clásico:** Representa el 5% de los casos. Por lo general, se presenta en la mitad superior del cuerpo, y rara vez se encuentra en más de unos cuantos ganglios linfáticos.

Manifestaciones clínicas

- Crecimiento de los ganglios linfáticos es la presentación más frecuente y afecta al cuello y al mediastino la prolongación ocurre en mayor medida a lo largo de los vasos linfáticos razón la cual los ganglios linfáticos afectados tiende a ser contiguos
- Puede presentar diaforesis fiebre, pérdida de peso y prurito
- Se piensa que el dolor inducido por el alcohol en los ganglios linfáticos afectados es virtualmente diagnóstico
- No rara veces el linfoma de hodgkin en pacientes jóvenes aparece con dolor torácico o disnea como resultado de enfermedad intratoracica extensa

Métodos de diagnóstico

- Aunque el cuadro clínico puede sugerirlo, el diagnóstico requiere obligadamente la demostración histológica de las células de Hodgkin/CRS o de PL en el tejido tumoral, Biopsia de ganglio linfático
- El diagnóstico diferencial hay que considerar las múltiples causas de adenomegalias particularmente las de origen infeccioso.
- El diagnóstico definitivo siempre lo aporta la anatomía patológica
- Cuando se dispone de técnicas de inmunohistoquímica, el diagnóstico es rápido, incluso en los casos más complejos

Tratamiento

Las opciones terapéuticas de las que disponemos en el LH son tres:

- Radioterapia debe ser realizada por profesionales expertos con técnicas y equipos de RT modernos
- Quimioterapia.
- La terapia combinada es probablemente la de mayor capacidad tumoricida, pero ya se han comentado sus inconvenientes.

El esquema ABVD depende en gran medida de la intensidad de las dosis, por lo que es muy utilizado por su eficacia y su bajo perfil de toxicidad.

Es el tratamiento estándar para los pacientes con enfermedad avanzada otras combinaciones más intensivas como el Stanford V o el BEACOPP se obtienen resultados similares con más toxicidad. La elección del tratamiento debe ajustarse al riesgo de cada paciente determinado por: Edad, efectos secundarios, riesgo de segundas neoplasias.

Complicaciones.

- Entre los efectos secundarios precoces que cabe esperar tras la QT y la RT están los siguientes:
- Náuseas, vómito, alopecia, mucositis.
- Los efectos secundarios suelen desaparecer tras retirar el tratamiento, aunque a veces obligan a modificar las dosis del mismo. Conviene vigilar, tanto a corto como a largo plazo, la aparición de neumonitis secundaria a la bleomicina y las cardiomiopatías en relación con el uso de adriamicina.

Intervenciones de enfermería.

- Valorar la presencia de fiebre en el paciente.
- Valorar la presencia de sudoración nocturna
- Valorar el estado de la piel
- Valorar la presencia de dolor e hinchazón de los nódulos linfáticos
- Valorar la pérdida de apetito y pérdida de peso
- Valorar la presencia de disminución de autoestima
- Reducir ansiedad, informarle de las técnicas y procedimientos a realizar en forma tranquila, facilitarle descanso.
- Administrar analgésicos indicados
- Hidratación
- Mantener higiene oral adecuada.

Guía de práctica clínica.

E: Se ha encontrado relación entre la infección por el VEB y el LH en base a la detección de la expresión de diversas proteínas virales en las células de ReedSternberg, en 50% de los casos se detectan fragmentos genómicos VEB.

R: Se recomienda considerar que tienen una alta posibilidad de cursar LH, aquellos pacientes que presentan adenomegalias y el antecedente epidemiológico de infecciones por VEB, principalmente niños y adultos mayores.

E: El riesgo relativo de padecer LH es ocho veces mayor en pacientes con Vih/Sida. En general presentan buenas cuentas de cd4 y Se asocian frecuentemente con positividad a VEB. Se caracterizan por presentar estadios clínicos avanzados al momento del diagnóstico, localización en sitios poco habituales y mal pronóstico

R: Se recomienda considerar la presencia de adenomegalias, en enfermos con VIH/SIDA, como alta probabilidad de LH (independientemente de la asociación propia con linfomas no Hodgkin).

E: Se ha documentado incremento de la incidencia de LH en receptores de trasplante de células tallo hematopoyéticas (TCTH)

R: La aparición de adenomegalias en postrasplantados de médula ósea obliga al médico a considerar entre los diagnósticos diferenciales al LH

R: Se recomienda sospechar malignidad linfoide en presencia de adenomegalias cervical, axilar, inguinal, mediastinal, mesentérica, esplénica y otras periféricas; con o sin síntomas B: (fiebre, pérdida de peso, diaforesis, prurito) y confirmarlo con biopsia por escisión del ganglio linfático

Evidencias y recomendaciones

E: El LH es una neoplasia de linfocitos monoclonales predominantemente B y células multinucleadas de ReedSternberg con un patrón de proliferación difuso o nodular, con imagen de cielo estrellado, por la presencia de células en palomitas de maíz (células de Reed-Sternberg).

E: LHNPL: representa el 5% de los casos. El nódulo está total o parcialmente infiltrado por linfocitos pequeños y maduros, histiocitos, histiocitos epidermoides y células linfoides intermedias, con un patrón nodular o nodular difuso. Hay células secundarias con núcleo grande hendido y/o multilobulado y escaso citoplasma (células en palomita de maíz). Múltiples nucléolos pequeños, basofílicos, clásico de las células de RS.

Bibliografía

- Serra-Guillén, C., Herrero, J., Requena, C., Alfaro, A., Sanmartín, O., Nagore, E., ... & Guillén, C. (2004). Afectación cutánea específica por enfermedad de Hodgkin. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 95(9), 571-573.
- Neri, N., Cleto, S. A., Tripp, F., Ignacio, G., Contreras, M., Martínez-Murillo, C., & de Jesús Nambo, M. (2009). Linfoma no Hodgkin en el adulto. Guía de práctica clínica. *Gac Méd Méx*, 145(Supl 1).