

Enfermería Clínica II

BLOQUE TEMÁTICO 2: HEMATOLOGÍA



Tema: Atención al paciente adulto con alteraciones hematológicas de las células de la serie roja, blanca y otras alteraciones hematológicas relevantes.

Paula Parás Bravo PhD. RN. PT. MSc.
DEPARTAMENTO DE ENFERMERÍA

Este material se publica bajo la siguiente licencia:

[Creative Commons BY-NC-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/)



Alteraciones de la SERIE ROJA

Alteraciones de la SERIE BLANCA

Otras alteraciones relevantes

Alteraciones de la SERIE ROJA

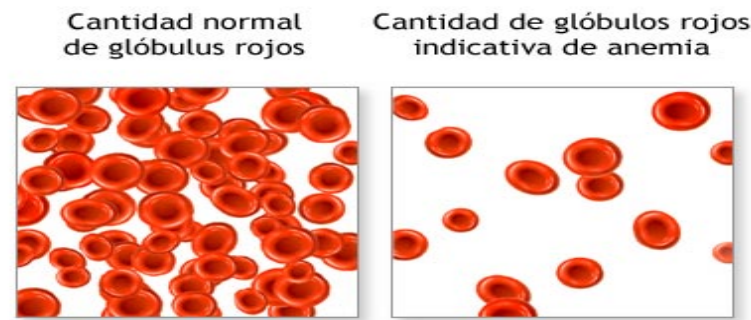
ANEMIAS

POLICITEMIAS

Alteraciones de la SERIE ROJA

ANEMIAS

- La anemia es el signo de un trastorno subyacente.
- Son la patología más frecuente de la serie roja y se caracterizan por una disminución de la masa eritrocitaria que resulta insuficiente para aportar oxígeno a los tejidos.
- Se pueden clasificar siguiendo un criterio etiopatogénico o morfológico.



Alteraciones de la SERIE ROJA

ANEMIAS

Según la ***etiología***:

- Anemias hipoproliferativas.
- Anemias hemolíticas.
- Anemias secundarias a hemorragias.

Según la ***morfología*** de los eritrocitos:

- Normocítica y normocrómica.
- Macroscítica y normocrómica.
- Microscítica e hipocrómica.

Alteraciones de la SERIE ROJA

ANEMIAS

↑ la pérdida de sangre

↑ la destrucción de glóbulos rojos

↓ la producción de glóbulos rojos

Disminuye la capacidad de transporte de O₂ de la sangre

Hipoxia tisular

Signos y síntomas:

Palidez, fatiga, cefaleas, mareo, desmayos

Alteraciones de la SERIE ROJA

CLASIFICACIÓN

- Anemia ferropénica.
- Anemias megaloblásticas.
- Anemias hemolíticas.

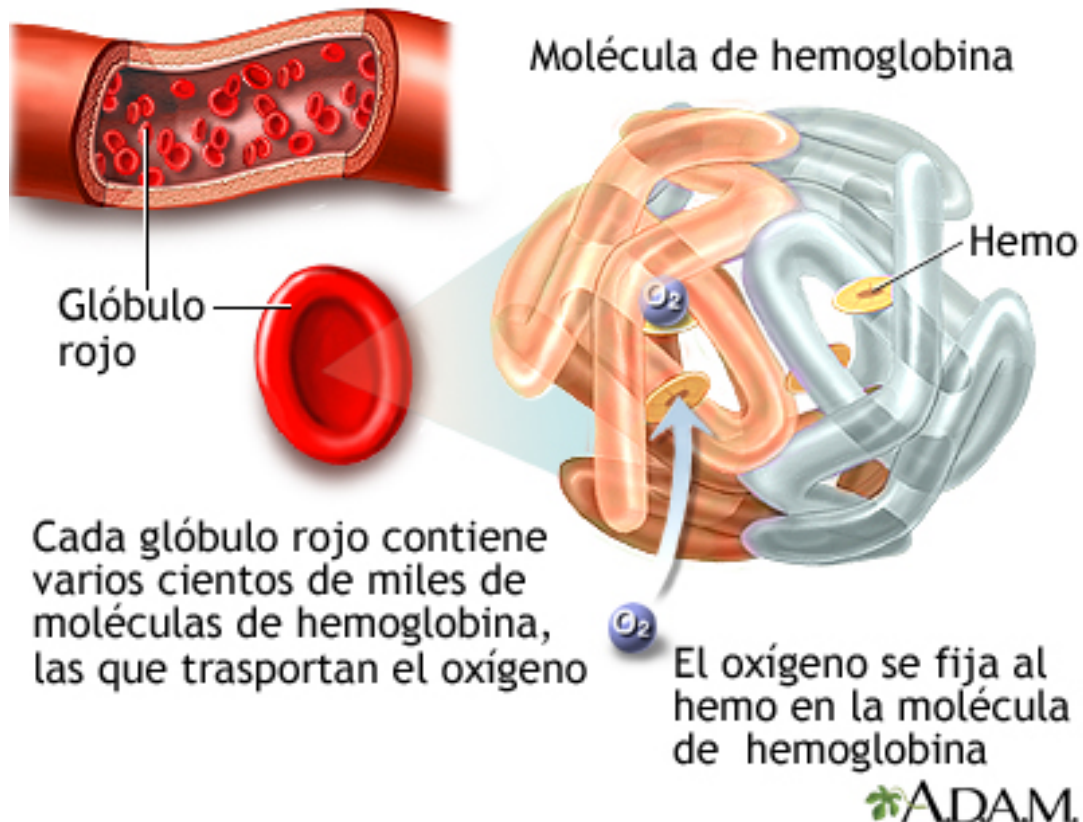
Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

- Es el tipo más común de anemia y suele ocurrir cuando la cantidad de Fe es insuficiente para la síntesis de hemoglobina. Balance (-).
- Reservas.
- Anemia hipoproliferativa, microcítica e hipocrómica.
- Hierro orgánico y hierro no orgánico.
- Absorción intestinal -ph- 5-10%.
- Persona sana absorbe 1 mg al día.
- Formación hemoglobina-almacenaje de Fe.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica



Estructura de la Hemoglobina

- 4 cadenas de proteínas (globinas), cada una de ellas con un grupo *hemo*, forman la molécula de Hg.
- Cada *hemo* contiene un átomo de Fe.
- El O₂ de los alveolos penetra en los glóbulos rojos y se combina con el Fe de la Hg.
- Un eritrocito tiene 300 mill de moléculas de Hg que retienen 4 moléculas de O₂ cada una.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

ETIOLOGÍA

- Pérdida excesiva.
- El embarazo contribuye a la ferropenia por la desviación del hierro hacia el feto para la eritropoyesis, por la hemorragia durante el parto y por la lactancia.
- Aporte insuficiente.
- Disminución de la absorción.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

CLÍNICA

- Asintomático
- Síndrome anémico: palidez cutáneo-mucosa, disnea, cefalea, mareo, acúfenos, oligoanuria, anorexia y palpitaciones.
- Síntomas específicos de la ferropenia: caída cabello, fragilidad ungueal, heridas comisuras de la boca, gastritis, Síndrome de Plummer-Vinson, etc.
- Infecciones: ↓ lactoferrina.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

DIAGNÓSTICO

1. Hemograma:

- ↓ VCM
- nº de hematíes normal o ↓ con microcitosis o hipocromia
- Poiquilocitos
- Reticulocitos normales o ↓
- Trombocitosis/leucopenia/leucocitosis

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

DIAGNÓSTICO

2. Metabolismo del hierro

- Ferritina ↓
- Hierro sérico ↓
- Transferrina ↑
- Capacidad total saturación Transferrina ↑
- Índice de saturación ↓ (<16%)

VALORES NORMALES	
Ferritina	20-300 ng/ml
Hierro sérico	50-150 mg/dl
Transferrina	170-290 mg/dl
CTST	212-362 mg/dl
IST	20-50%

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

DIAGNÓSTICO

3. Médula ósea

- Ausencia o ↓ depósitos de hierro

4. Historia clínica y exploración física

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemia ferropénica

TRATAMIENTO

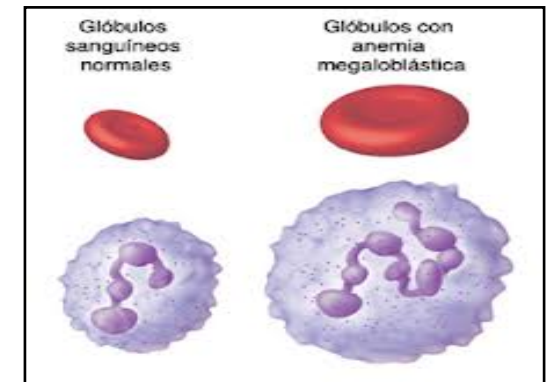
- Etiológico
- Hierro oral
- Hierro endovenoso

Fórmula Ganzoni: Déficit de hierro (mg) = peso (kg) x [Hg ideal (gr/dL) – Hg actual] x 2. 4 + 500

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

- Se producen como consecuencia de un defecto en la síntesis de ADN de los eritroblastos por déficit de vit B₁₂ y/o ácido fólico o por interferencia en su metabolismo.
- Se produce un enlentecimiento de la división celular de los precursores hematopoyéticos sin que se altere el desarrollo citoplasmático lo que da lugar a unas células muy grandes (megaloblastosis).
- Constituyen entre el 2-5% del total de las anemias.



Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

ETIOLOGÍA

- Eritropoyésis ineficaz
- Hemólisis periférica

CLASIFICACIÓN

- Anemia por déficit de folato
- Anemia por déficit de vitamina B12

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

Anemia por déficit de folato

Es la causa mas frecuente de anemia megalobástica

ETIOLOGÍA

- Déficit alimenticio
- ↑ necesidades
- Alteraciones de la absorción
 - Alcoholismo
- Aumento de pérdidas

CLÍNICA

- **Hematológicas:** anemia, pancitopenia
- **Digestivas:** malabsorción, inflamación mucosa lingual, etc

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

Anemia por déficit de folato

DIAGNÓSTICO

- Megaloblastosis
- ↓ Folato intraeritrocitario y sérico
- ↑ Homocisteína
- Historia clínica y exploración física

TRATAMIENTO

- Enfermedad/deficiencia de base
- Acido fólico

VALORES NORMALES

Acido Fólico	2.7 -17 ng/ml
--------------	---------------

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

Anemia por déficit de vitamina B12

ETIOLOGÍA

- Déficit alimenticio
- ↑ necesidades
- Alteraciones de la absorción:
 - **Déficit del factor intrínseco**
 - Malabsorción intestinal
 - Immerslund-Gräsbeck
 - Infecciones
 - Fármacos
 - Alcohol

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

Anemia por déficit de vitamina B12

CLÍNICA

El sistema nervioso y la medula ósea compiten por la escasa vitamina que hay.

- **Hematológicas:** anemia, pancitopenia.
- **Digestivas:** malabsorción, inflamación mucosa lingual, etc.
- **Neurológicas.**

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias megaloblásticas

Anemia por déficit de vitamina B12

DIAGNÓSTICO

- Megaloblastosis
- ↓ Vitamina B₁₂ sérica
- ↑ ácido metilmalónico y homocisteína
- Historia clínica y exploración física

TRATAMIENTO

- Enfermedad/deficiencia de base
- Vitamina B12 intramuscular

VALORES NORMALES

Vit B ₁₂	200-1200 pg/ml
---------------------	----------------

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

- Conjunto de trastornos donde se produce una destrucción acelerada de los hematíes.
- Como mecanismo compensatorio para asegurar el correcto aporte de O_2 se aumenta la eritropoyesis. Estado hemolítico compensado.

CLASIFICACIÓN

- Mecanismo: corpusculares o intrínsecas y extracorpúsculares o extrínsecas.
- Lugar: intra o extravasculares.
- Duración: agudas o crónicas.
- Causa: congénitas o adquiridas.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

ERITROCITOS CON VIDA MÁS CORTA

NÚMERO DE ERITROCITOS EN SANGRE CIRCULANTE DISMINUIDA

HIPÓXIA

ESTÍMULO-LIBERACIÓN DE EPO A NIVEL RENAL

ESTÍMULO MÉDULA ÓSEA PARA PRODUCIR NUEVOS ERITROCITOS

LIBERACIÓN DE FORMAS INMADURAS DE ERITROCITOS

RECUENTO ALTO DE RETICULOCITOS

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

TIPOS

Anemias hemolíticas congénitas:

- Alteraciones membrana eritrocitaria
- Alteraciones del metabolismo del hematíe
- Alteraciones de las cadenas de globina

Anemias hemolíticas adquiridas:

- Hiperesplenismo
- Anemias hemolíticas inmunes
- Anemias hemolíticas no inmunes

Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

DIAGNÓSTICO

- Pruebas de laboratorio
- Historia clínica y exploración física

CLÍNICA

- Curso insidioso y crónico
- Ictericia

TRATAMIENTO

- TPH
- Transfusión sanguínea
- Farmacológico sintomático

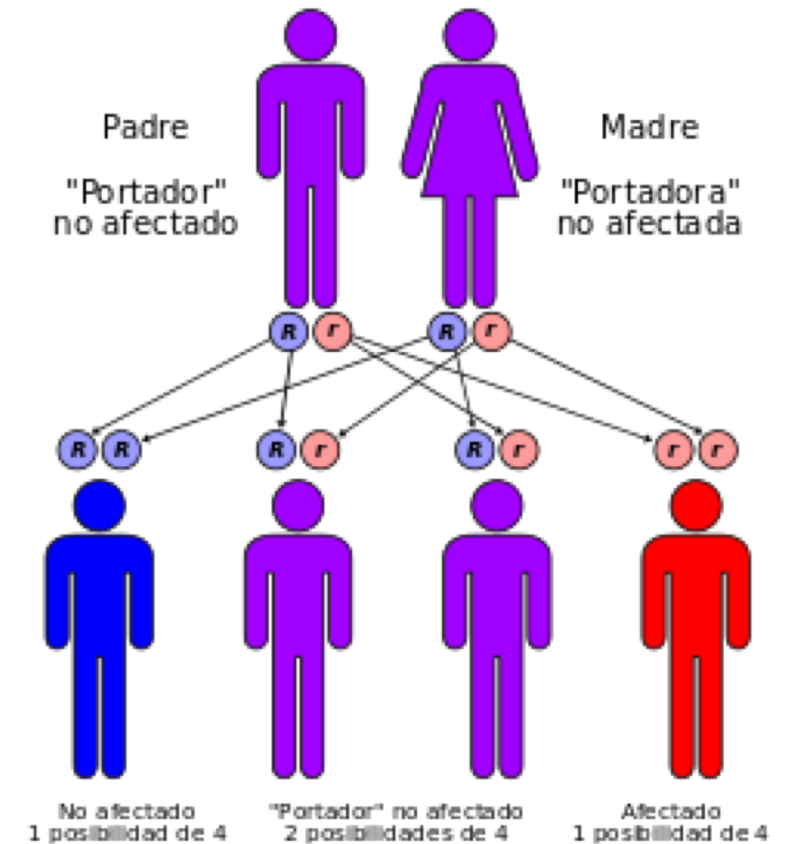
Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

TIPOS

Anemias hemolíticas congénitas:

- Alteraciones de las cadenas de globina
- TALASEMIAS



Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

TALASEMIA

- El defecto básico de la talasemia es la síntesis de una hemoglobina anormal.
 - La hemoglobina se compone de dos proteínas: la globina alfa y la globina beta.
- La talasemia es una enfermedad hereditaria que ocurre cuando hay un defecto en un gen que ayuda a controlar la producción de una de estas proteínas.
- Se caracteriza por hipocromia, microcitosis extrema y hemólisis.

Alteraciones de la SERIE ROJA

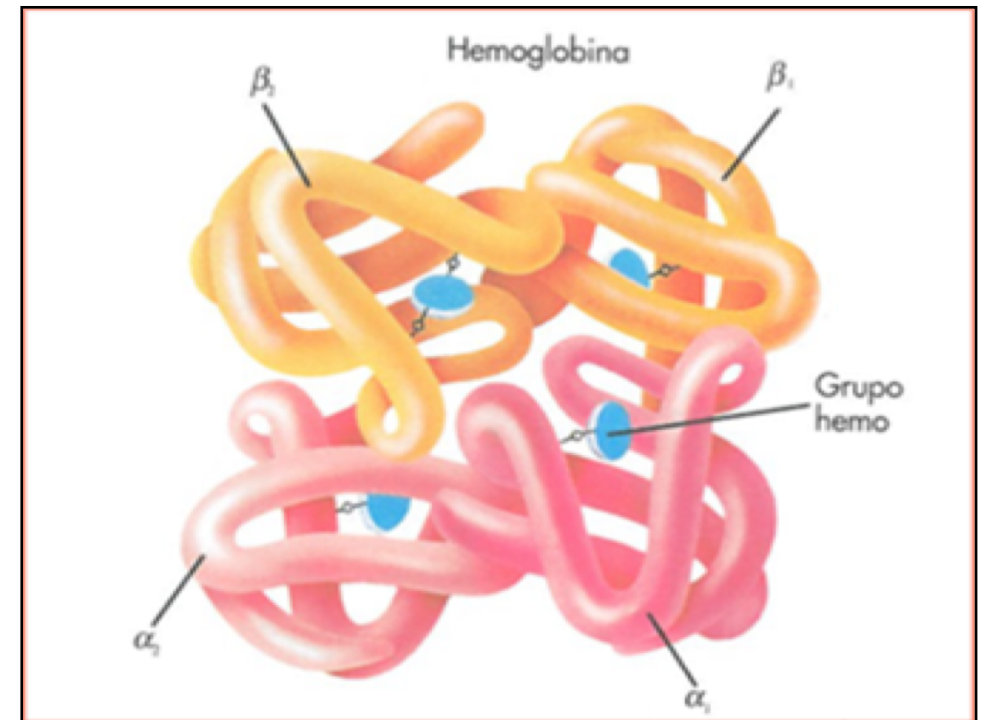
Anemias hemolíticas

TALASEMIA

* La ***talasemia alfa*** ocurre cuando un gen o los genes relacionados con la proteína globina alfa faltan o han cambiado (mutado).

* La ***talasemia beta*** ocurre cuando defectos genéticos similares afectan la producción de la proteína globina beta.

- Toxicidad eritroblastos
- Eritropoyesis compensatoria ineficaz



Alteraciones de la SERIE ROJA

Anemias hemolíticas

TALASEMIA

TALASEMIA MENOR

- Se hereda un solo gen defectuoso (rasgo talasémico).
- Variante leve de la enfermedad.

TALASEMIA MAYOR

- Se hereda el gen defectuoso de ambos padres.
- Anemia grave, hemólisis marcada y eritropoyesis ineficaz. Sobrecarga hierro.
- Hiperplasia crónica de la médula.
- Retraso en el desarrollo físico y mental.
- Defectos en el crecimiento y desarrollo.
- Potencialmente mortal.
- Tratamiento con transfusiones y TPH.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Policitemias

DEFINICIÓN

- La policitemia o poliglobulia o eritrocitosis es el \uparrow del nº de hematíes relacionado en general con el \uparrow de la concentración de hemoglobina y el valor del hematocrito.
- \uparrow de viscosidad y del volumen sanguíneos.
- Policitemia vera o primaria y la policitemia secundaria.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Policitemia vera o primaria

ETIOLOGÍA

- Tno proliferativo-pérdida control-células mieloides-mutación.
- Hiperplasia medular – Agotamiento.
- ↑ glóbulos rojos=sangre espesa.
- Hematocrito 60%.
- Puede evolucionar hacia LMA.

CLÍNICA

- Cefalea, visión borrosa, mareos, etc.
- Aspecto rojizo o violáceo de la piel.
- Esplenomegalia.
- Insuficiencia cardiaca.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Policitemia vera o primaria

DIAGNÓSTICO:

- Determinaciones analíticas:
 - Hematocrito, eritrocitos y hemoglobina
 - 50% ↑ leucos y plaquetas
- Historia clínica y exploración física

COMPLICACIONES

- Trombosis
- Sangrado

TRATAMIENTO

- Control síntomas
- Flebotomía: ↓ eritrocitos y viscosidad

Alteraciones de la SERIE ROJA

Policitemia secundaria

DEFINICIÓN

- La policitemia secundaria se ocasiona por la producción excesiva de eritropoyetina.
- Ocurre en respuesta a una ↓ cantidad de oxígeno (estímulo hipóxico): tabaquismo, EPOC o enfermedad cardíaca o bien en condiciones no patológicas como altitudes elevadas.
- También ocurre por neoplasias (carcinomas de células renales) que estimulan la producción de eritropoyetina.

Alteraciones de la SERIE ROJA

Policitemia secundaria

DIAGNÓSTICO:

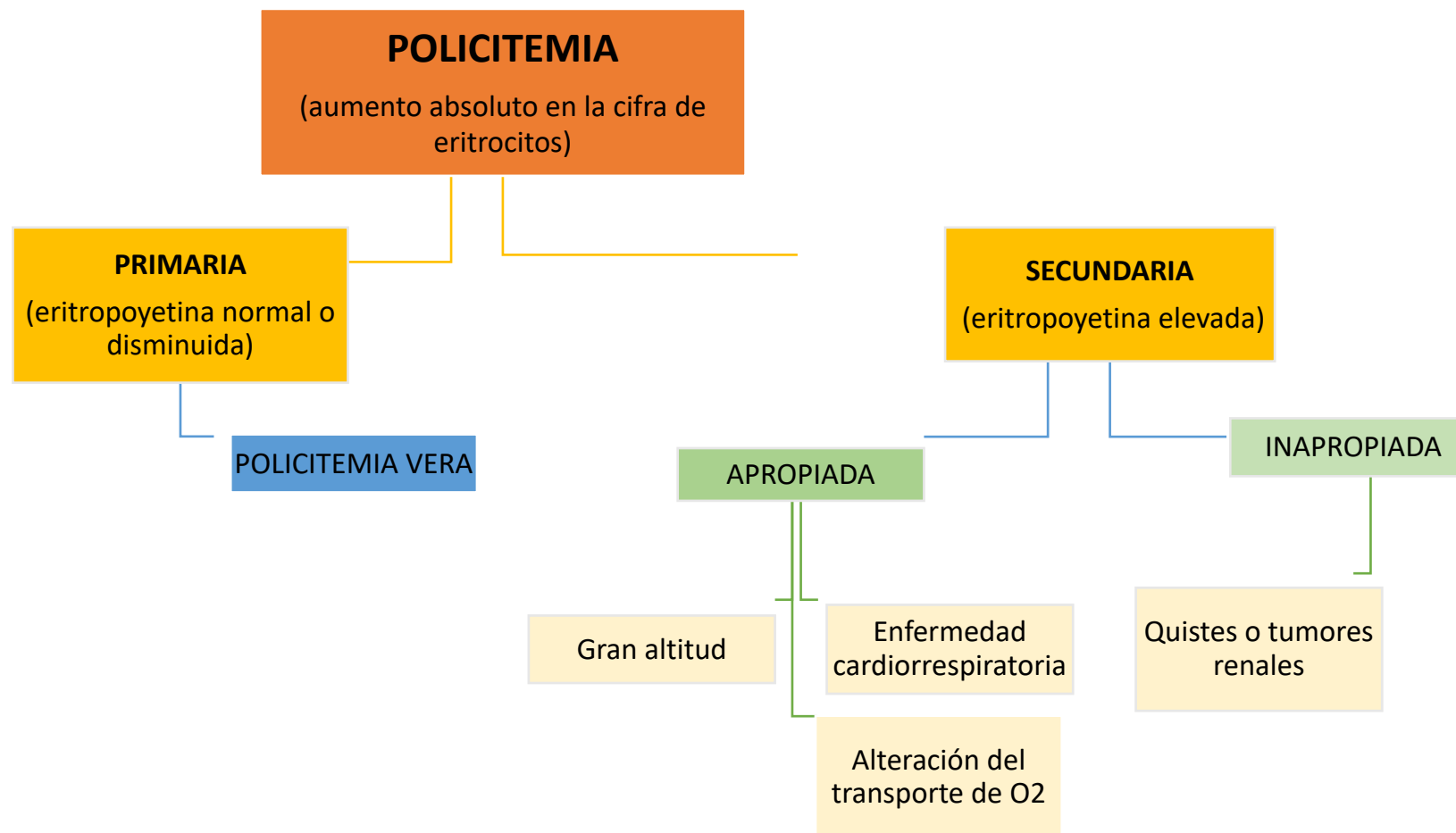
- Determinaciones analíticas y/o biopsia MO:
 - Solo afecta a la serie roja
- Historia clínica y exploración física

TRATAMIENTO:

- Causa primaria
- Flebotomía
- Control síntomas

↓ OXIGENO ↑ ERITROPOYETINA

Alteraciones de la SERIE ROJA



Alteraciones de la SERIE BLANCA

CONCEPTO LEUCOCITÓISIS

LEUCEMIAS

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

Alteraciones de la SERIE BLANCA

CONCEPTO LEUCOCITÓISIS

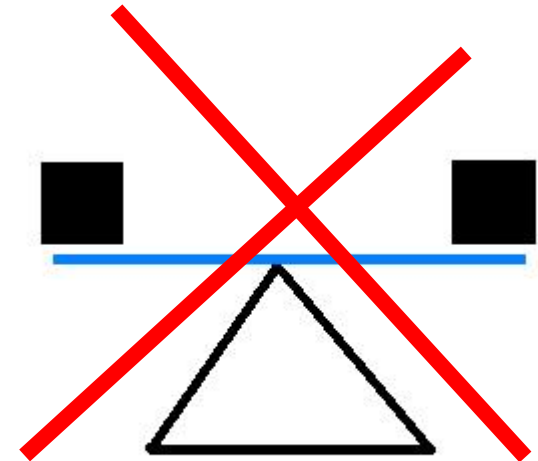
- \uparrow nº leucocitos circulantes.
- Lo habitual es que solo se incremente un tipo celular específico.
- Se trata de la respuesta normal ante un estímulo (ej. infección aguda) pero debe disminuir a medida que lo hace el estímulo.
- Incrementos prolongados o progresivos de leucocitos pueden ser sugestivos de neoplasias.

VALORES NORMALES
Leucocitos: 4.8 – 10.5 mill/mm ³
Neutrófilos: 40 a 60%
Basófilos: 0.5 a 1%
Eosinófilos: 1 a 4%
Linfocitos: 20 a 40%
Monocitos: 2 a 8%
En banda (neutrófilos jóvenes): 0 a 3%

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIAS

- Son un grupo de enfermedades de la medula ósea que se caracterizan por la proliferación incontrolada de células de origen hematopoyético y donde el defecto se origina en la célula madre hematopoyética, linfoide o mieloide.
- Puede verse afectada cualquier línea celular.
- En cualquier fase del desarrollo.
- Leucemia=*Sangre blanca*.



Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIAS

CLASIFICACIÓN

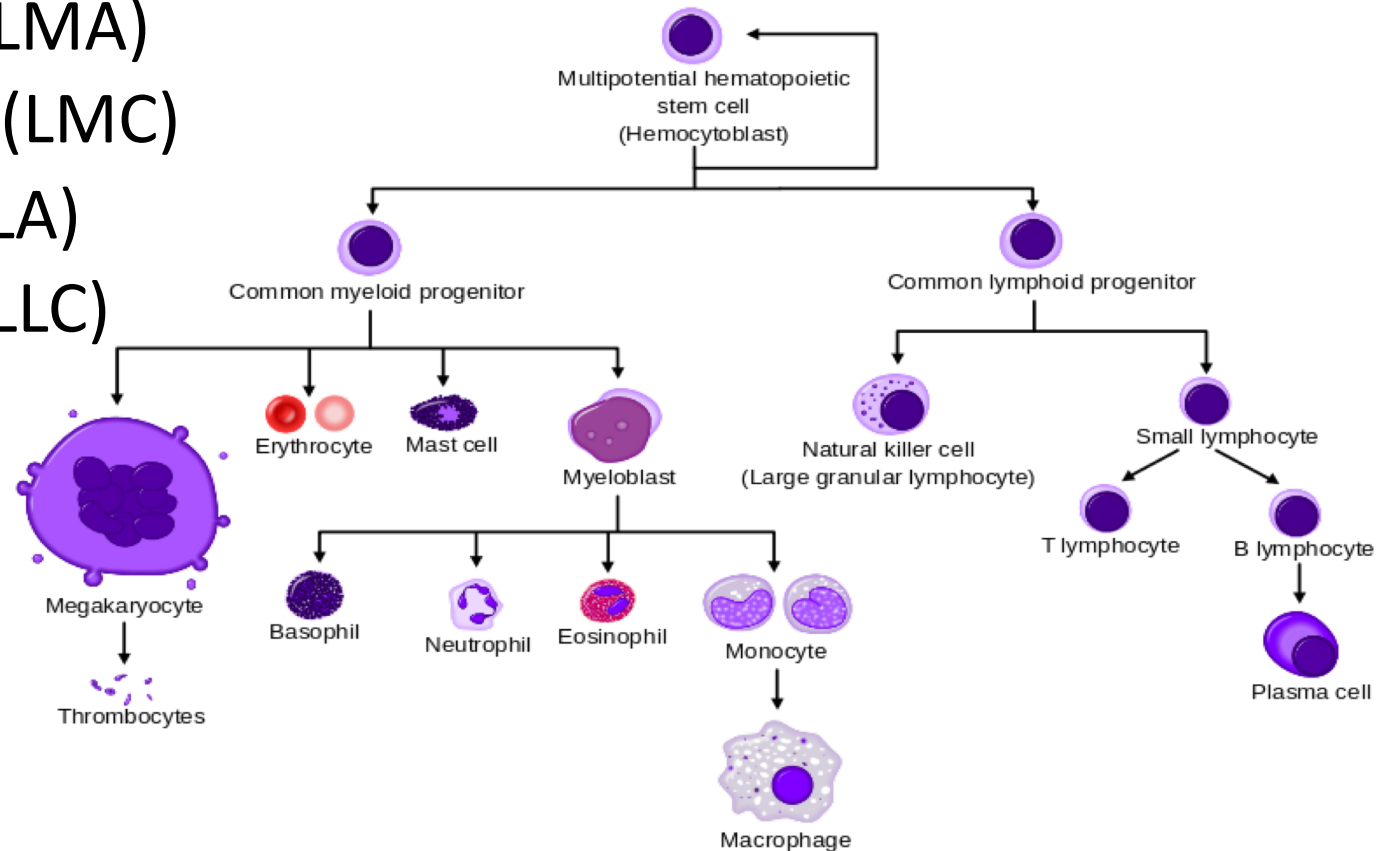
- En función de las características del comienzo de la enfermedad:
 - Leucemia aguda (inicio abrupto de los síntomas, en pocas semanas).
 - Leucemia crónica (los síntomas evolucionan en un período que va de meses a años).
- En función del tipo de leucocito afectado:
 - Leucemia mielocítica o mieloide.
 - Leucemia linfocítica o linfoide.
- En función de la etiología:
 - Primaria.
 - Secundaria.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIAS

CLASIFICACIÓN

- Leucemia mieloide aguda (LMA)
- Leucemia mieloide crónica (LMC)
- Leucemia linfoide aguda (LLA)
- Leucemia linfoide crónica (LLC)



Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

- Proliferación neoplásica de células mieloides incapaces de madurar que produce un descenso de las células normales de las tres series hematopoyéticas, con posterior invasión de médula, sangre periférica y otros tejidos.

Proliferación clonal - blastos - ↓diferenciación – acúmulo - ↓ células normales - ↑ médula, sangre e infiltración en otros tejidos.

- 3% de todas las neoplasias y el 50% de todas las leucemias.
- Incidencia: 1-2 casos/100.000 habitantes.
- Desde los primeros síntomas-enfermedad-3 meses.
- 85% adultos -15% niños.
- 60-75 años. Mediana 65 años >55 años↑.

↑ MIELOBLASTOS

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

FISIOPATOLOGÍA

- Cambios genéticos precursores mieloides.
 - Sí dividirse, NO diferenciarse.
- Hipótesis de dos *hits*:
 - Mutación - proliferación.
 - Mutación - diferenciación.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

ETIOLOGÍA (Desconocida)

- Factores genéticos
- Factores hematológicos
- Factores infecciosos
- Factores físicos
- Factores químicos

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

CLÍNICA

- Sd anémico de intensidad variable.
- Infecciones de repetición-Neutropenia-30-50% fiebre al dx.
- Manifestaciones hemorrágicas-Trombopenia <20.000 plaquetas.
- Infiltración en los tejidos de células leucémicas:
 - SNC (muy rara).
 - Esplenomegalia (20%), hepatomegalia y adenopatías.
 - Piel, mucosa oral, ojos, pulmones, etc.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

DIAGNÓSTICO

- $\geq 20\%$ blastos
- Hemograma
- Aspirado/biopsia médula
- Citoquímica/Citometría/Citogenética
- Historia clínica y exploración física
- Estudios de extensión
- etc.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

Clasificación OMS 2008

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

Subtipo de LMA	Entidad
LMA con alteraciones citogenéticas recurrentes	<ul style="list-style-type: none"> - LMA con t(8;21)(q22;q22); <i>RUNX1– RUNX1T1</i> - LMA con inv(16)(p13;q22) o t(16;16) (p13.1;q22); <i>CBFB-MYH11</i> - LPA con t(15;17)(q22;q12); <i>PML-RARα</i> - LMA con t(9;11)(p22;q23); <i>MLLT3-MLL</i> - LMA con t(6;9)(p23;q34); <i>DEK-NUP214</i> - LMA con inv(3)(q21q26.2) o t(3;3)(q21;q26.2); <i>RPN1-EVI1</i> - LMA (megacarioblástica) con t(1;22)(p13;q13); <i>RBM15-MKL1</i> - Entidad provisional: LMA con <i>NPM1</i> mutado - Entidad provisional: LMA con <i>CEBPA</i> mutado
LMA con cambios relacionados con mielodisplasia	Displasia multilinea evidente o LMA secundaria a un SMD, o anomalías de los cromosomas 5 ó 7
Neoplasias mieloides relacionadas con tratamientos previos	Antecedentes de exposición a agentes leucemógenos
Otras LMA	<ul style="list-style-type: none"> - LMA mínimamente diferenciada - LMA sin maduración - LMA con maduración - Leucemia aguda mielomonocítica - Leucemia aguda monoblástica o monocítica - Leucemia aguda eritroide - Leucemia aguda megacarioblástica - Leucemia aguda basofílica - Panmielosis aguda con mielofibrosis - Sarcoma mieloide
Proliferaciones mieloides relacionadas con síndrome de Down	<ul style="list-style-type: none"> - Mielopoyesis anormal transitoria - Leucemia mieloide asociada con síndrome de Down

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

TRATAMIENTO

Objetivo es la remisión completa a nivel molecular.

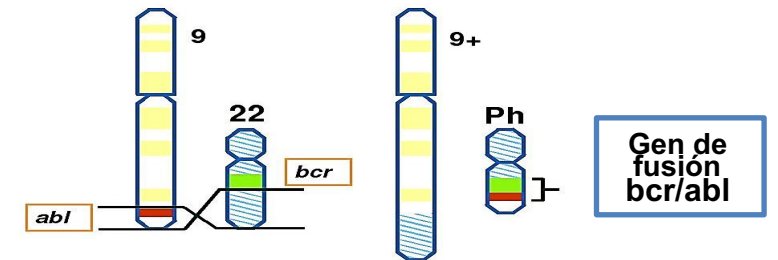
- PACIENTE JOVEN:
 - QT intensiva, QT consolidación y TPH.
- PACIENTE ANCIANO:
 - No existe tto estándar.
 - QT bajas dosis, terapias biológicas.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

- Proliferación clonal célula madre caracterizada por una intensa proliferación granulocítica con leucocitosis marcada.

CROMOSOMA FILADELFIA



- Instauración lenta-años.
- Cromosoma Filadelfia-reordenación BRC-ABL-translocación 9-22.
- Incidencia: 1.5 casos/100.000 habitantes.
- 15-20% del total de las leucemias.

↑ GRANULOCITOS

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

CLÍNICA


Se desarrolla en tres fases:

- **Fase inicial o crónica:** el exceso de producción de granulocitos es fácilmente controlable.
- **Fase de aceleración:** empieza a ser difícil controlar la enfermedad.
- **Fase blástica:** se transforma en una leucemia mieloide aguda (80%) o linfoide aguda (20%), ambas de mal pronóstico.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

CLÍNICA

- Constitucionales 20%: febrícula, sudoración, ↓ peso y anorexia.
 - Molestias abdominales 20%.
 - Sd anémico 10%.
 - Esplenomegalia 50%.
 - Hepatomegalia 10%.
- 

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

DIAGNÓSTICO

- ↑ granulocitos
- Hemograma 60%
- Aspirado/biopsia médula
- Citoquímica/Citometría/Citogenética
- Historia clínica y exploración física
- Estudios de extensión.
- etc.

TRATAMIENTO

- Inhibidores de la tirosincinasa: específico células neoplásicas. Control 90%
- QT
- Interferón alfa
- TPH

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA

- Proliferación clonal incontrolada de células inmaduras progenitoras o precursoras de la linfopoyésis en diferentes grados de diferenciación que infiltran la médula ósea e invaden otras estructuras.
- 40 casos/ 1.000.000 niños/año- NIÑO.
- 3 casos/ 100.000 habitantes/año- ADULTO.
- Fisiopatología y etiología desconocida.

80% LLA
> 3-5 años

↑ LINFOBLASTOS

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA - NIÑO

CLASIFICACIÓN

- LLA-L1 Linfoblastos pequeños con escaso citoplasma 85%.
- LLA-L2 Linfoblastos mas grandes con abundante citoplasma 13%.
- LLA-L3 Linfoblastos tipo Burkitt con vacuolas prominentes 2%.

CLASIFICACIÓN FAB

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA - NIÑO

CLÍNICA

- Palidez, anorexia, cansancio, fiebre, infecciones, artralgias, dolor óseo, abdominalgias, petequias, equimosis, adenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia, etc.
- Anemia, trombocitopenia y leucocitosis.

2 meses

Insuficiencia medular

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA-NIÑO

DIAGNÓSTICO

- ↑ linfoblastos
- Hemograma
- Aspirado/biopsia médula
- Citoquímica/Citometría/Citogenética
- Historia clínica y exploración física
- Estudios de extensión
- etc.

TRATAMIENTO

- Corticoides, metotrexate, QT y TPH
- Duración de la QT 2-3 años

GRUPOS RIESGO: factores clínicos,
biológicos y respuesta a QT.

Fase de inducción
Fase de consolidación
Fase de reinducción
Fase de mantenimiento

80% CURACIÓN

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA - ADULTO

CLASIFICACIÓN

- Leucemia linfoblástica aguda de precursores B.
- Leucemia linfoblástica aguda de precursores T.
- Leucemia linfoblástica de precursores B maduros (también llamada de Burkitt-like).

CLASIFICACIÓN OMS 2008

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA - ADULTO

- **DIAGNÓSTICO y CLINICA:** similar al niño.
- **TRATAMIENTO:** QT y TPH.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

- Proliferación y acumulación de linfocitos inmunoincompetentes de pequeño tamaño, aspecto inmaduro y fenotipo B.
- Se produce la infiltración progresiva de la médula ósea, ganglios linfáticos y otros tejidos (hígado).
- Alteraciones inmunológicas.
- 4 casos/100.000 habitantes/año - mas frec >60 años.
- Progresión muy lenta.
- Extremadamente excepcional en niños.
- Edad mediana 70 años (20% >65 años) y ↑ varones.

↑ LINFOCITOS B

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

CLÍNICA

- Asintomática 80%.
- Astenia, síntomas B, sd anémico, trombopenia, infecciones, etc.
- Adenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia.



Fiebre + sudores nocturnos + pérdida peso.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

CLÍNICA

Se distinguen tres estadios diferentes:

- **Estadio A de Binet:** < de tres áreas linfáticas agrandadas, no anemia ni plaquetopenia.
- **Estadio B de Binet:** tres o más áreas linfáticas agrandadas, no anemia ni plaquetopenia.
- **Estadio C de Binet:** anemia y/o plaquetopenia junto afectación de áreas linfáticas agrandadas (sin importar el número).

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

DIAGNÓSTICO

- ↑ linfocitos B
- Hemograma
- Aspirado/biopsia médula
- Citoquímica/Citometría/Citogenética
- Historia clínica y exploración física
- Estudios de extensión
- etc.

80% casual

Linfocitos B ↑ > 3 meses sangre periférica.
Clonalidad confirmada en citometría.
Células atípicas en los linfocitos (>55%).
Fenotipo compatible con LLC.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

TRATAMIENTO

- Corticoides
- QT
- Terapia biológica
- TPH

- Síntomas sistémicos.
- Adenopatías o esplenomegalia de gran tamaño.
- Infección de repetición.
- ↑Anemia y/o plaquetopenia.
- Duplicación linfocitos rápida en <12 meses.

TRATAMIENTO CUANDO LA ENFERMEDAD ESTÁ ACTIVA

Alteraciones de la SERIE BLANCA

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

- Son un grupo heterogéneo de enfermedades clonales de las células hematopoyéticas pluripotentes, caracterizado por la presencia de alteraciones morfológicas de las células de las diferentes líneas hematopoyéticas, citopenias, médula ósea generalmente normo o hiper celular y frecuente evolución a LMA.
- 3-5 casos/ 100.000 habitantes/año.
- Edad mediana 75 años.
- Mas frecuente en hombres.

Alteraciones de la SERIE BLANCA

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

CLÍNICA

- Insuficiencia medular:
 - ANEMIA
 - Hemorragias
 - Infecciones

Alteraciones de la SERIE BLANCA

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

DIAGNÓSTICO

- Hemograma
- Aspirado/biopsia médula
- Citoquímica/Citometría/Citogenética
- Historia clínica y exploración física
- etc

No hay ningún síntoma patognomónico

Alteraciones de la SERIE BLANCA

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

EVOLUCIÓN

- Variable
- Supervivencia mediana 18-36 meses
- 25-35% LMA

Alteraciones de la SERIE BLANCA

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

TRATAMIENTO

- Hemoderivados
- Factores crecimiento hematopoyético: EPO, FILGRASTIM y LENOGASTRIM. ↑ neutrófilos
- Lenalidomida ↑ granulocitos
- Inmunosupresores
- Agentes hipometilantes
- QT
- TPH

Alteraciones del sistema linfático

Alteraciones del sistema de coagulación

Alteraciones del sistema linfático

LINFOCITOSIS

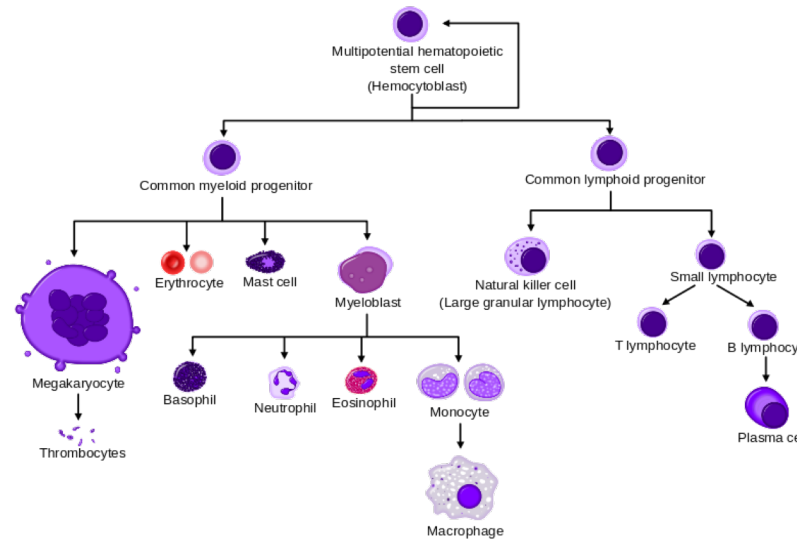
LINFOMAS

MIELOMA MÚLTIPLE

LINFOCITOSIS

- Aumento del recuento total de linfocitos debido fundamentalmente a síndromes mononucleósidos y a síndromes linfoproliferativos crónicos con expresión leucémica.
 - Epstein-Barr, CMV, Varicela-zoster, virus hepatitis, etc.

Fiebre
Faringitis
Poliadenoesplenomegalia
Erupción cutánea
+
Leucocitosis mononuclear



BLOQUE TEMÁTICO: HEMATOLOGÍA

VALORES NORMALES
Leucocitos: 4.8 – 10.5 mill/mm ³
Neutrófilos: 40 a 60%
Basófilos: 0.5 a 1%
Eosinófilos: 1 a 4%
Linfocitos: 20 a 40%
Monocitos: 2 a 8%
En banda (neutrófilos jóvenes): 0 a 3%

LINFOMAS

Generalidades

- Los linfomas son neoplasias de las células de origen linfoide que suelen iniciarse en los ganglios linfáticos pero también afectan tejido linfoide en el bazo, el tubo digestivo, el hígado y la médula ósea.
- Enfermedades clonales de las células B, T y NK.
- Las células se detienen en diferentes estadios madurativos - gran heterogeneidad biológica y clínica de estos tumores.

LINFOMAS

Generalidades

- Se clasifican de acuerdo con el grado de diferenciación celular y el origen predominante de las células tumorales.
- Se clasifican ampliamente en dos categorías:
 - Linfoma no Hodgkin
 - Linfoma de Hodgkin

LINFOMAS

CLASIFICACIÓN

- **LINFOMA NO HODGKIN:**

- Linfoma Folicular, Linfoma Malt, Linfoma de células del manto, Linfoma B difuso de células grandes, Linfoma de Burkitt, Linfoma anaplásico de células grandes ALK+, Linfomas T periféricos, Linfomas cutáneos, Linfoma linfoblástico, Linfoma de linfocitos pequeños, Linfomas cutáneos T , Linfomas en situación de inmunosupresión, etc.

- **LINFOMA HODGKIN**

LINFOMAS

LINFOMA NO HODGKIN

- Linfoma no Hodgkinianos-LNH.
- Son mas frecuentes.
- 5-7 casos/100.000 habitantes, > hombres, raro en niños.
- La manifestaciones clínicas son muy variables y dependen de cada tipo de linfoma específico. >20 tipos.
- ADENOPATIAS- ¼ extraganglionar.
- Tratamiento, evolución, pronóstico- extremadamente variable.
- **ETIOLOGÍA:** alteraciones genéticas, ↓ sistema inmune, infecciones, QT y RT.

LINFOMAS

LINFOMA NO HODGKIN

FISIOPATOLOGÍA

- Célula linfoide - se detiene en un estadio madurativo - reproducción incontrolada - ↑ tamaño del ganglio.
- Tejido linfático - cualquier parte del organismo - a otros órganos y tejidos.
- Formas NODALES.
- Formas EXTRANODALES: piel, cerebro, bazo, corazón, riñón u otros órganos.

LINFOMAS

LINFOMA NO HODGKIN

↑↑↑QT

CLASIFICACIÓN (velocidad)

- **Linfomas agresivos: alto grado**, que tienden a crecer y extenderse rápidamente y provocan síntomas graves.
 - Linfoma difuso de células grandes, linfoma de células del manto, linfoma T periférico, linfoma de Burkitt y linfoma linfoblástico.
- **Linfomas indolentes: bajo grado**, tienen un comportamiento menos agresivo, con adenopatías de años de evolución y con estado general conservado, a pesar de hallarse por lo general muy extendidos.
 - Linfoma folicular, linfoma de linfocitos pequeños, y los linfomas cutáneos T.

LINFOMAS

LINFOMA NO HODGKIN

ESTADIO	CARACTERÍSTICAS
I	Invasión de una sola región ganglionar o de un solo órgano o localización extralinfático.
II	El linfoma afecta dos o más regiones ganglionares en el mismo lado del diafragma o afecta a un solo órgano extralinfático y sus ganglios regionales.
III	El linfoma afecta regiones ganglionares a ambos lados del diafragma, con o sin afectación de un órgano extralinfático.
IV	El linfoma presenta una afectación diseminada en uno o más órganos extralinfáticos de forma difusa como el hígado, el pulmón y la médula ósea.

LINFOMAS

LINFOMA NO HODGKIN

IDENTIFICACIÓN	MANIFESTACIÓN
A	El paciente no presenta fiebre, pérdida de peso o sudores nocturnos.
B	El paciente presenta síntomas de fiebre, pérdida de peso y sudores nocturnos.
E	Afectación extraganglionar por contigüidad desde una región linfática a un órgano.
S	Está afectado el bazo (Spleen en inglés).

LINFOMAS

LINFOMA NO HODGKIN

CLÍNICA

- Variable
- 90% adenopatía.
- Síntomas B, fatiga e infecciones de repetición, molestias abdominales (50% esplenomegalia), compresión órgano, etc.

• DIAGNÓSTICO

- Biopsia ganglios linfáticos***.
- Estudio de extensión de enfermedad
- Análisis de sangre
- Biopsia/aspirado médula ósea
- Historia clínica y exploración física

LINFOMAS


LINFOMA NO HODGKIN

TRATAMIENTO

- Variable en función del tipo de linfoma, edad, extensión, etc.
- RT
- QT
- TPH

LINFOMAS

LINFOMA HODGKIN

- Se producen de forma descontrolada unas células linfoides atípicas (gigantes anormales y multinucleadas)- **Reed-Stenberg:** 

LINFOCITOS B
- ↑ tamaño de los ganglios de una región del organismo para extenderse con el tiempo a otras áreas ganglionales vecinas, al bazo o la médula ósea.
- Todo el organismo - el tórax, el cuello y las axilas.

LINFOMAS

LINFOMA HODGKIN

- 2 a 4 casos/ 100. 000 personas/año.
- 15-35 años o >55 años. (mujeres-hombres).
- 5% cánceres infantiles.
- Síndromes linfoproliferativos-45-60% virus Epstein-Barr.
- Clasificación ANN ARBOR.

↑ Anticuerpos

LINFOMAS

LINFOMA HODGKIN

CLÍNICA

- 60-70% asintomáticos – adenopatías (cuello-clavículas).
- Molestias abdominales (esplenomegalia).
- Síntomas B, compresión órganos (tos, dolor torácico y disnea), prurito 10-15%.

DIAGNÓSTICO

- Biopsia ganglios linfáticos***
- Estudio de extensión de enfermedad
- Análisis de sangre
- Biopsia/aspiración médula ósea
- Historia clínica y exploración física

LINFOMAS

LINFOMA HODGKIN

TRATAMIENTO

- Extensión de la enfermedad
- QT
- RT
- Alto riesgo – TPH

MIELOMA MÚLTIPLE

- Enfermedad maligna - linfocito B maduro: **CÉLULA PLASMÁTICA**
 - Secretan inmunoglobulinas: proteínas necesarias para la producción de anticuerpos.
- Producción anormal de inmunoglobulinas y la aparición de tumores de células plasmáticas.
- No se clasifica como linfoma.
- Es la neoplasia de células plasmáticas más frecuente.
- >50 años - media de edad 65 años.

MIELOMA MÚLTIPLE

FISIOPATOLOGÍA

- Las células plasmáticas malignas producen una gran cantidad de inmunoglobulina específica que NO es funcional.
- Células plasmáticas no malignas producen ↓.
- El exceso de células plasmáticas puede lesionar los huesos que contienen médula ósea y llegar a desplazar a las células normales de la médula ósea.

MIELOMA MÚLTIPLE

DIAGNÓSTICO

- La inmunoglobulina específica secretada se detecta en sangre, orina o ambas: PROTEINA MONOCLONAL.
- Marcador útil para vigilar la extensión de la enfermedad y la respuesta del paciente al tratamiento.
- Orina 24h
- Exceso de células plasmáticas en MO
- Rx

MIELOMA MÚLTIPLE

CLÍNICA

- 75% dolores óseos.
 - Columna vertebral y costillas.
- Eritropenia y trombopenia.
- ↓ peso, infecciones frecuentes o fracturas óseas patológicas.

TRATAMIENTO

- Formas leves sin tto
- QT (oral o ev)
- RT antiálgica
- TPH (curativo)



Remisión completa o parcial

Alteraciones del sistema de coagulación

MECANISMOS DE COAGULACIÓN

TRASTORNOS DE COAGULACIÓN

MECANISMOS DE COAGULACIÓN

HEMOSTASIA: Secuencia de reacciones que detienen el sangrado:

Tres mecanismos:

- Vasoespasmo
- Formación del tapón plaquetario
- Coagulación sanguínea (factores de coagulación)

MECANISMOS DE COAGULACIÓN

Vasoespasmo

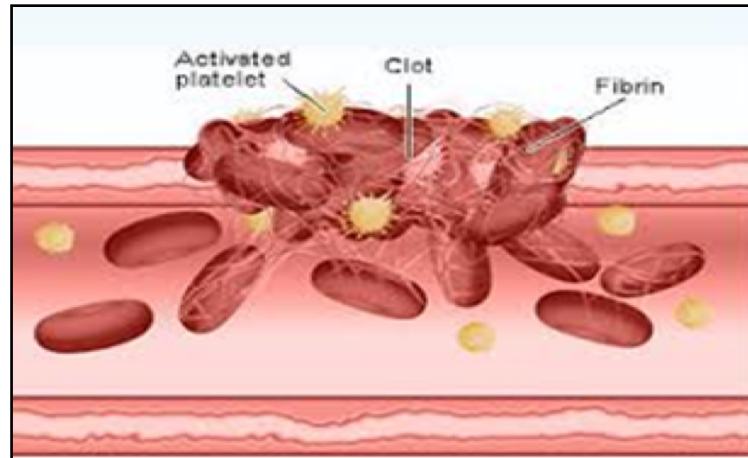
Es la contracción espástica de las paredes de los vasos sanguíneos. Mediante este proceso se reduce la pérdida de sangre, tiempo en el cual los mecanismos hemostáticos se ponen en marcha.



MECANISMOS DE COAGULACIÓN

Formación del tapón plaquetario

Un tapón plaquetario es muy efectivo en la prevención de la pérdida de sangre en un vaso pequeño. Pese que al principio el tapón es poco sólido, se vuelve bastante firme al ser reforzado por las hebras de fibrina formadas durante la coagulación.



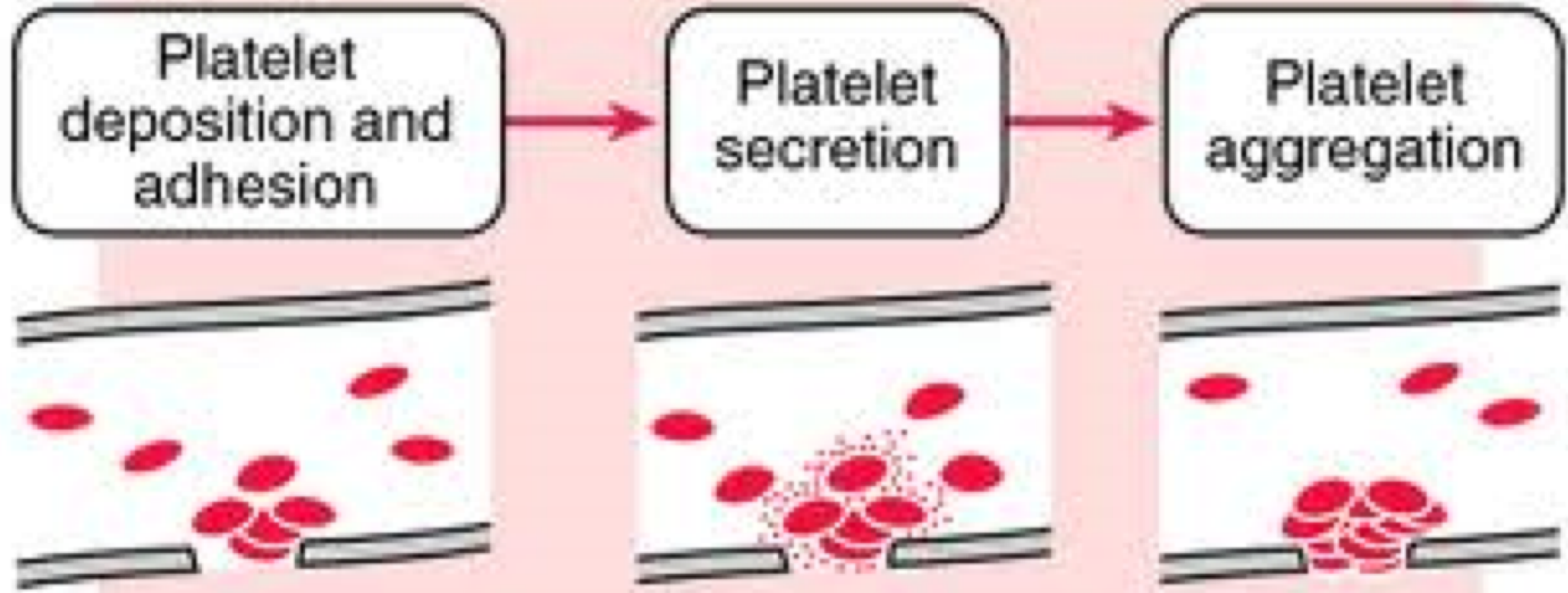
MECANISMOS DE COAGULACIÓN

Formación del tapón plaquetario

- **I. Adhesión plaquetaria:** se adhieren a las partes lesionadas del vaso sanguíneo.
- **II. Liberación plaquetaria:** las plaquetas se activan y sus características cambian. Empiezan a contactarse e interactuar entre ellas. Liberan sustancias vasoconstrictoras.
- **III. Tapón plaquetario:** otras plaquetas circulantes se vuelven más adherentes y se suman a las ya activadas. Formación de masa de plaquetas.

MECANISMOS DE COAGULACIÓN

Formación del tapón plaquetario



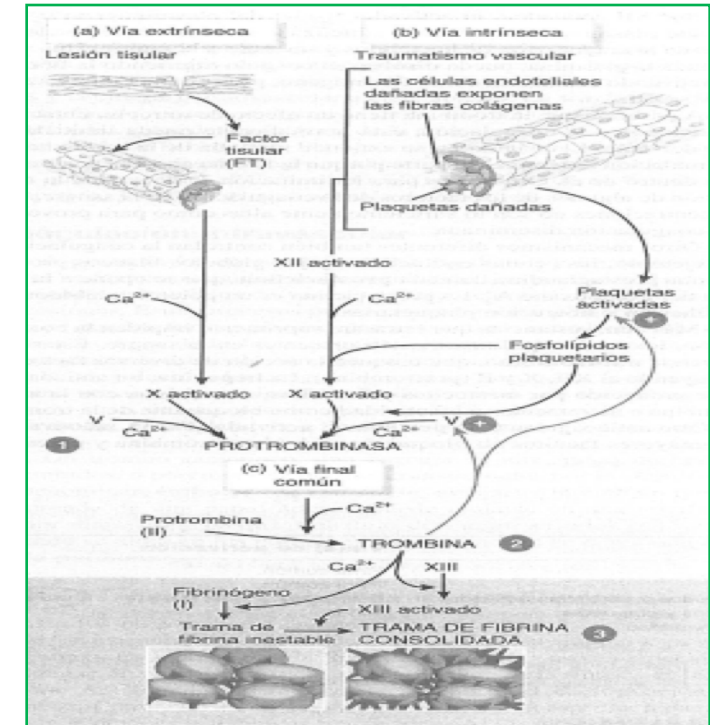
MECANISMOS DE COAGULACIÓN

Coagulación sanguínea

Tres procesos implicados:

- Dos vías llevan a la formación de **protombinasa**.
 - Intrínseca: lesión vascular.
 - Extrínseca: lesión tisular.

Protombinasa
 Protombina
 Trombina
 Fibrinógeno
 Fibrina
 Coágulo



- La protombinasa convierte a la **protombina** en **trombina**.
- La trombina convierte el **fibrinógeno** en **fibrina** que forma el coágulo.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Trombocitopenia

Púrpura trombocitopénica idiopática

Coagulación intravascular diseminada

Hemofilia

TRASTORNOS DE COAGULACIÓN

DEFINICIÓN

- Trastornos hemorrágicos.
- Hemorragias anormales o frecuentes y/o déficit de uno o más componentes que regulan la coagulación.

TIPOS

- Espontáneos o traumáticos
- Localizados o generalizados
- Congénitos o adquiridos

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

FISIOPATOLOGÍA

Causas debidas a un defecto del proceso hemostáticos en:

- **Vasos:** alteraciones en la pared vascular, ↑ fragilidad capilar (vasculopatías).
- **Formación del tapón plaquetario:** ↓ nº o capacidad para adherirse de las plaquetas.
- **Coagulación:** ↓ factores de la coagulación.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Trombocitopenia

- Cualquier trastorno que curse con disminución en el número de plaquetas o impida la capacidad de éstas para adherirse, puede manifestarse como un trastorno hemorrágico.
- Causas:
 - Menor producción de plaquetas competentes dentro de la médula.
 - Mayor destrucción o consumo de las mismas.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

CAUSAS DE LA TROMBOCITOPENIA

Menor producción

Neoplasia hematológica

Síndrome mielodisplásico

Anemia aplásica

Medicamentos (ej. QT)

Infecciones (septicemia, TBC, etc)

Mayor destrucción

Debida a anticuerpos (Púrpura trombocitopénica idiopática, linfoma maligno, medicamentos, etc)

Debida a infección (bacteriemia, etc)

Mayor consumo

Coagulación intravascular diseminada

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Púrpura trombocitopénica idiopática

- También llamada púrpura trombocitopénica inmunitaria.
- ANTICUERPOS ANTIPLAQUETARIOS.
- Cuando las plaquetas se unen a estos anticuerpos, el organismo las destruye.
- La producción en MO es normal.
- Las plaquetas circulantes están disminuidas.
- Todas las edades: ↑ niños-mujeres jóvenes.
- **ETIOLOGÍA:** Desconocida - defecto sistema inmunitario-infección viral (¿?)

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Púrpura trombocitopénica idiopática

FISIOPATOLOGÍA

- Anticuerpo - superficie de las plaquetas - ↑ susceptibles a ser atraídas y destruidas por leucocitos fagocitarios (macrófagos).
- Bazo - contiene grandes concentraciones de macrófagos fijos - ↑ destrucción.
- ↓ Plaquetas circundantes.
- Velocidad de destrucción > que la producción = coagulación + lenta.
- ↑ plaquetopoyesis en la médula.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Púrpura trombocitopénica idiopática

CLASIFICACIÓN

Existen dos formas de esta enfermedad:

- **Aguda:** niños. Después de una afección viral. En la mayoría de los casos (hasta el 90%) de estos pacientes, la recuperación se presenta en el transcurso de 1 a 2 meses.
- **Crónica:** adultos < 50 años, en especial mujeres de 20 a 40 años de edad. Del 10 al 20% de los pacientes crónicos, se recuperan sin necesidad de tratamiento.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Púrpura trombocitopénica idiopática

CLÍNICA

- No siempre ocurre sangrado espontáneo
- Equimosis
- Menorragia
- Sangrado en mucosas
- Petequias

Jóvenes y funcionales

↓ plaquetas ↑ megacariocitos

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Púrpura trombocitopénica idiopática

DIAGNÓSTICO

- Recuento plaquetario bajo
- Megacariocitos ↑ MO
- Anticuerpos antiplaquetarios en sangre

Hematocrito y hemoglobina ↓ ¿?

TRATAMIENTO

Si recuento plaquetario inferior a 20.000 o hay hemorragia:

- Fármacos que inhiben la síntesis inmunitaria de anticuerpos dirigidos contra las plaquetas.
- Transfusión de plaquetas.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Coagulación intravascular diseminada

- NO es una enfermedad = respuesta anormal de la cascada normal de la coagulación estimulada por un proceso patológico.
 - Septicemia, traumatismo, cáncer, choque, desprendimiento prematuro de placenta, toxinas o reacciones alérgicas.
- Activación y estimulación excesiva del sistema de la coagulación = microangiopatía trombótica por depósito de fibrina en la microcirculación y fibrinólisis secundaria.
- Desborda la capacidad de control del organismo=cantidades masivas de trombina y plasmina = trombosis, hemorragias o ambas.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Coagulación intravascular diseminada

- Los mecanismos hemostáticos normales están alterados - gran cantidad de pequeños coágulos en la microcirculación.
- Al inicio el tiempo de coagulación es normal - ↓ plaquetas y factores de coagulación = microtrombos + coagulación es deficiente = hemorragias.
- Resultado paradójico de la coagulación excesiva es una HEMORRAGIA.
- En los órganos formación excesiva de coágulos (con isquemia resultante de la totalidad o parte del órgano) o hemorragia.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Coagulación intravascular diseminada

FISIOPATOLOGÍA

- **Primera fase:** formación difusa y anormal de muchos coágulos pequeñísimos dentro de la microcirculación de todos los órganos - liberación de factores tisulares que estimulan la CID dentro de áreas de la microcirculación - consumo cantidades excesivas de factores de coagulación – la formación excesiva de fibrina y la mayor utilización de factores de coagulación conlleva.



- **Segunda fase:** incapacidad para formar coágulos y presencia de hemorragia evidente u oculta.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Coagulación intravascular diseminada

CLÍNICA

- Trombosis
- Hemorragias: mucosas, venopunción, tracto gastrointestinal, urinarios, etc.
- Hemorragia oculta-hemorragia evidente
- Insuficiencia renal, pulmonar, infartos SNC, etc

TRATAMIENTO

- Causa subyacente
- Factores coagulación y plaquetas

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Hemofilia

- Enfermedad hereditaria en la cual existe un déficit de factores específicos de la coagulación.
- La incidencia anual es de 1 entre 5.000 nacimientos en varones y la prevalencia en la población se estima en 1 entre 12.000.
- Dos grupos:
 - **Hemofilia A:** 80%. Anomalía cuanti o cualitativa del factor VIII.
 - **Hemofilia B:** 15%. Anomalía cuanti o cualitativa del factor IX.

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Hemofilia

Es una enfermedad hereditaria ligada al sexo cuyo defecto se encuentra en el cromosoma X.

- Las mujeres transmiten la enfermedad (portadoras).
- Los hombres padecen la enfermedad.

Fenotipo leve

5-40%

Fenotipo moderado

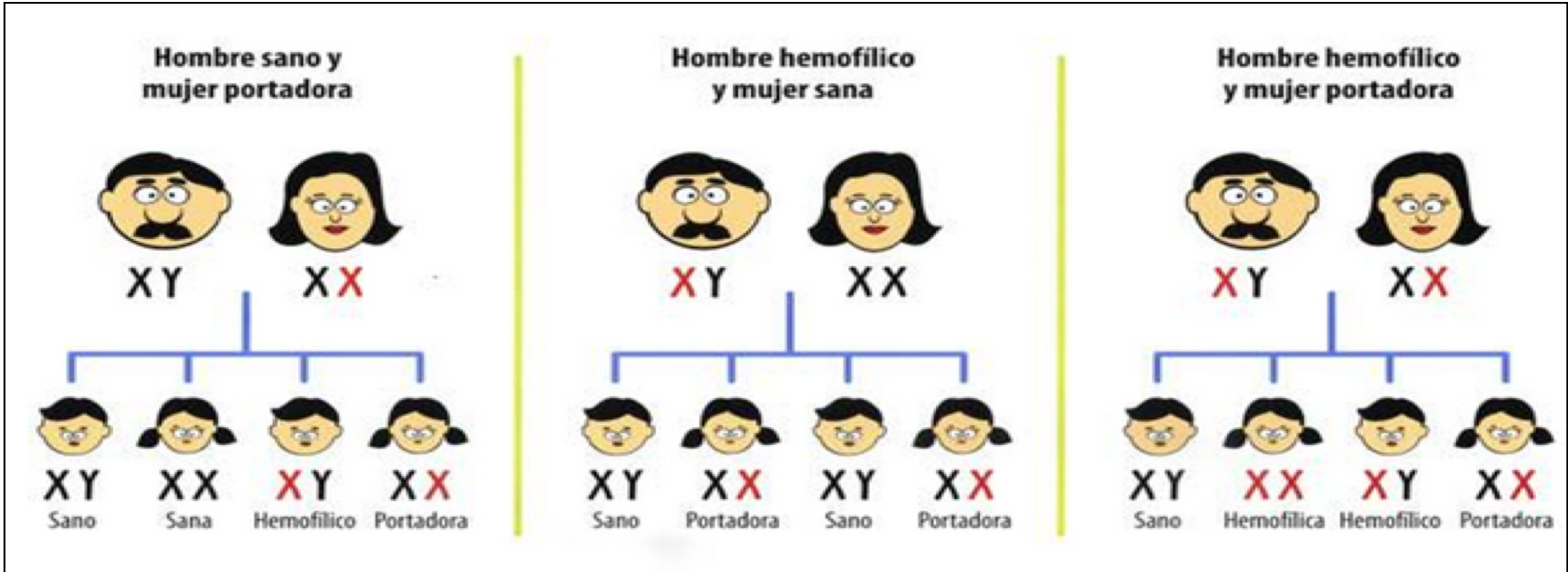
1-5%

Fenotipo grave

<1%

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Hemofilia



TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Hemofilia

CLÍNICA

- Retraso en el tiempo de coagulación de la sangre.
- Prolongación en el tiempo de hemorragia.
- Dificultad de formar un coágulo estable.
- Epístaxis, hematuria, gingivorragias, etc.
- HEMARTROSIS.

Hemorragias leves o moderadas

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Hemofilia

DIAGNÓSTICO

Examen del grado de actividad del factor en muestra sanguínea.

- Hemofilia A: grado de actividad del factor VIII.
- Hemofilia B: grado de actividad del factor IX.

TRATAMIENTO

- Administración intravenosa del factor deficiente VIII o IX a la dosis adecuada en función de la edad y el grado de severidad del episodio hemorrágico.
- Autoadministración por parte del paciente: EDUCACIÓN SANITARIA