



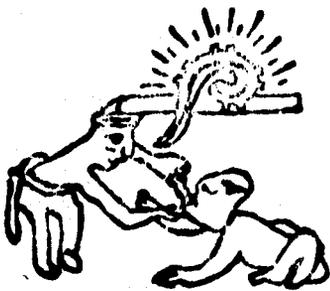
Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

MANIFESTACIONES ORALES EN
LAS DISCRACIAS SANGUINEAS

T E S I S
Que para obtener el Título de
CIRUJANO DENTISTA
P r e s e n t a n

LUCIO MARTINEZ MARTINEZ
ANA MARIA MARTINEZ MARTINEZ



México, D. F.

1984



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

I N T R O D U C C I O N	1
CAPITULO I FISIOLOGIA DE LA SANGRE	3
CAPITULO II HEMOSTASIS.- MECANISMO Y FACTORES DE LA COAGULACION.	12
CAPITULO III HEMOFILIA.-	18
A) DEFINICION	
B) ETIOLOGIA	
C) CLASIFICACION	
D) CARACTERISTICAS CLINICAS	
E) MANIFESTACIONES ORALES	
CAPITULO IV ANEMIA	26
A) DEFINICION	
B) CLASIFICACION	
C) CARACTERISTICAS CLINICAS	
D) MANIFESTACIONES ORALES	
CAPITULO V PURPURAS	41
A) DEFINICION	
B) PURPURA TROMBOCITOPENICA	
1) ETIOLOGIA	
2) SINTOMATOLOGIA	
3) DIAGNOSTICO	
4) PRONOSTICO Y TRATAMIENTO	
5) MANIFESTACIONES ORALES	
CAPITULO VI MACROGLOBULINEMIA	47
A) ETIOLOGIA	
B) CARACTERISTICAS CLINICAS	
C) MANIFESTACIONES ORALES	
D) CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS	
CAPITULO VII NEUTROPENIA Y AGRANULOCITOSIS	49
A) DEFINICION	
B) CARACTERISTICAS CLINICAS	
C) MANIFESTACIONES ORALES	
D) CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS	
E) CLASIFICACION	

CAPITULO VIII	POLICITEMIAS	57
	A) DEFINICION	
	B) CLASIFICACION	
	C) CARACTERISTICAS CLINICAS	
	D) MANIFESTACIONES ORALES	
CAPITULO IX	LEUCEMIAS	61
	A) CONSIDERACIONES GENERALES	
	B) CLASIFICACION	
	C) ETIOLOGIA	
	D) CONSIDERACIONES TERAPEUTICAS	
	E) CARACTERISTICAS CLINICAS DE LEUCEMIAS AGUDAS	
	F) MANIFESTACIONES ORALES	
	G) CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS	
	H) CARACTERISTICAS CLINICAS DE LEUCEMIAS CRONICAS	
	I) MANIFESTACIONES ORALES	
	J) CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS	
CAPITULO X	MONONUCLEOSIS INFECCIOSA	73
	A) CARACTERISTICAS CLINICAS	
	B) MANIFESTACIONES ORALES	
CONCLUSIONES		75
BIBLIOGRAFIA		76

I N T R O D U C C I O N

Es nuestro deseo dar a conocer en este trabajo, la importancia que tiene la intervención del Cirujano Dentista para poder diagnosticar las diatesis hemorrágicas.

Por lo tanto, debe estar enterado de los signos y síntomas orales que manifiestan las diferentes discrasias sanguíneas pues a menudo las ulceraciones, hemorragias, hipertrofias gingivales ó atrofia de las papilas, hacen que el paciente consulte al Dentista.

De ahí la importancia que tienen las relaciones entre la -- Odontología y la Hematología, pues hay aspectos que no pueden pasar inadvertidos tanto de una como de la otra.

En el medio interhospitalario el especialista en Hematología puede solicitar al Cirujano Dentista que trate o ayude a pacientes con estas enfermedades, por lo que debe tener conocimiento de las complicaciones y limitaciones de las diferentes intervenciones orales, así como sus indicaciones y contraindicaciones.

El Cirujano Dentista puede ejecutar o realizar un importante servicio en el diagnóstico temprano de la enfermedad, a través de constantes conocimientos de los cambios orales -- precoces, que pueden estar asociados a las enfermedades san

guíneas como son Leucemias, trombocitopenias, anemias, etc.
Así pues, a continuación damos a conocer los principios esen
ciales de estos temas en forma sencilla y clara.

FISIOLOGIA DE LA SANGRE

Los elementos celulares que componen la sangre, leucocitos, eritrocitos y plaquetas, se hayan suspendidos en el plasma.

El volumen circulante sanguíneo total normal es el 8% del peso corporal, aproximadamente 5,600 ml., cerca del 55% de este volumen es el plasma.

En los adultos, los eritrocitos, leucocitos y plaquetas son formados en la médula ósea. En el feto las células sanguíneas también se forman en el hígado y en el bazo y esta hematopoyesis extramedular puede ocurrir en los adultos, en enfermedades que destruyen la médula ósea.

En los niños las células sanguíneas son producidas activamente en las cavidades medulares de todos los huesos, alrededor de los 20 años se inactiva la médula en las cavidades de los huesos largos excepto en la porción superior del húmero y del fémur.

A la médula activo celular se le llama médula roja, a la médula inactiva se le denomina médula amarilla.

El 75% de las células de la médula pertenece a la serie mieloide que produce leucocitos y solo 25% son eritrocitos en maduración.

LEUCOCITOS O GRANULOCITOS

En el hombre la cantidad normal que existe es de 4,000 a 11,000 leucocitos por l de sangre, en donde abundan más los granulocitos o leucocitos polimorfonucleares. Estos a su vez contienen neutrofilos, eosinofilos y basofilos.

Otros dos tipos de células que se encuentran normalmente en la sangre periférica son los linfocitos y monocitos.

	GRANULOSOS	NEUTROFILOS EOSINOFILOS BASOFILOS
LEUCOCITOS	NO GRANULOSOS	LINFOCITOS MONOCITOS

FUNCIONES Y CICLO VITAL DE LOS LEUCOCITOS O GRANULOCITOS.

Los neutrofilos, eosinófilos y basófilos son formados por células madres en la médula ósea.

Los eosinófilos fagocitan complejos antígeno-anticuerpo. Se considera normal de 150 a 450 por mm^3 de sangre en cifras absolutas, constituyen del 1 al 3% de los leucocitos y tienen de 10 a 15 micras de diámetro.

La función de los eosinófilos entra en acción cuando dejan el torrente sanguíneo y entran a los tejidos. No fagocitan a las bacterias ni son tan móviles.

Los basofilos comprenden de los leucocitos 0.5% aproximadamente y tienen de 10 a 12 micras de diámetro.

La función de los basofilos no se ha comprobado en forma clara. Parece ser que los basofilos contienen la mitad de la histamina que hay en la sangre.

Los neutrofilos.- También se conocen con el nombre de polimorfo. Tienen de 10 a 12 micras de diámetro y constituyen del 60 al 70% de los leucocitos.

Los neutrofilos buscan, ingieren y matan las bacterias, por lo que han sido llamados la primera línea de defensa del --

cuerpo contra las infecciones bacterianas.

Los monocitos también se introducen en las áreas de infección y fagocitan las bacterias y siguiendo a los neutrofilos constituyen una segunda línea de defensa.

El neutrofilo tiene un promedio de vida de 6 horas.

Se necesita producir más de 100,000 millones de neutrofilos por día para mantener el nivel circulante normal.

Los neutrofilos al abandonar la circulación y al entrar al aparato digestivo son pérdida para el cuerpo.

Monocitos.- Al igual que los leucocitos y neutrofilos, fagocitan activamente. Ellos entran a la circulación desde la médula ósea y después de 24 horas se convierten en macrófagos tisulares o sea el sistema retículo endotelial.

Matan a las bacterias con procedimientos semejantes a los que emplean los neutrofilos.

Los monocitos también matan a las células tumorales, después de sensibilización y además sintetizan sustancias biológicamente importantes.

En la actualidad se describen numerosas enfermedades que son debidas a defectos en el proceso fagocitario, lo que propensa a los pacientes a infecciones benignas cuando sólo esta comprometido el sistema de neutrofilos; y graves cuando también esta comprometido el sistema de monocitos--macrófagos tisulares.

Linfocitos.- Algunos son formados en la médula ósea, pero la mayoría en los ganglios linfáticos, en el timo y en el bazo.

Entran a la sangre por vía linfática en su mayor parte.

Se llaman linfocitos porque se encontraron en la linfa lo mismo que en la sangre.

Después de los neutrofilos los linfocitos son los leucocitos más comunes y constituyen del 20 al 30% de los leucocitos.

Hay linfocitos grandes y pequeños en los ganglios linfáticos y en la sangre y desempeñan un papel clave en la inmunidad.

ERITROCITOS

Conceptos Generales.- Las células eritroides incluyen al eritrocito circulante maduro, el reticulocito, precursores nucleados bien diferenciados, normoblastos y una célula -- tronco-eritrocítica.

La producción de glóbulos rojos, esto es la eritropoyesis, se inicia con la célula tronco eritrocítica que se origina a partir de una célula tronco pluripotencial.

La célula de serie roja más joven identificada por sus características morfológicas, en la médula ósea, es el pre--normoblasto que tiene 3 estadios de maduración, cada uno de los cuales tiene mayor concentración de hemoglobina.

El normoblasto cuando pierde su núcleo se convierte en reticulocito, que es el eritrocito joven.

Los reticulocitos constituyen el 1% del total de la masa eritrocítica, el 99% restante son eritrocitos adultos.

El eritrocito maduro o adulto lo encontramos en la circulación como un disco bicóncavo, con diámetro promedio de 7 a 8 micras, un espesor de 2 micras y un volumen de $90 \mu^3$. Aproximadamente el 95% de su volumen consiste en hemoglobina.

El eritrocito normal sobrevive en la circulación de 100 a 120 días.

HEMOGLOBINA.- Es una proteína conjugada y esta constituida de 4 cadenas peptídicas.

Existen 3 formas moleculares normales de la hemoglobina; Hemoglobina A_1 que constituye 95 a 96% del total; hemoglobina A_2 el 3% y hemoglobina fetal menos del 2%.

La hemoglobina se sintetiza durante la mayor parte del proceso de maduración, del 65 al 80% se produce antes de que la célula eritroide pierda su núcleo y 20-35% en el estado de reticulocito.

La función de la hemoglobina es la de transportar gas (O_2 , CO_2). A continuación damos los valores normales medios de la hemoglobina y hematocrito.

Cuadro 2-1. Valores normales medios

Edad	Hemoglobina g/100 ml	Hematócrito %
Nacimiento	17.0	50
1 a 3 meses	14.0	42
3 meses a 5 años	12.0	36
6 a 10 años	12.0	37
11 a 15 años	13.0	39
Hombre adulto	15.0	47
Mujer menstruante	13.5	41
Embarazo (último trimestre)	12.0	37

PLAQUETAS

MORFOLOGIA.- Los trombocitos o plaquetas son células anucleadas, de 2 a 4 u de diámetro, se forman a partir del citoplasma de megacariocitos.

Aparecen de color azul pálido, en los frotis hemáticos teñidos.

Las plaquetas presentan una membrana superficial de 3 capas, dos de proteína y la otra de estrato bimolecular de lípido.

Se distingue de otras membranas celulares por tener receptores que reaccionan ante la trombina.

En la parte exterior tienen una capa esponjosa de material amorfo.

Las plaquetas contienen vacuolas, vesículas y gránulos opacos,

cuya naturaleza química y funciones son poco comprendidas. También contienen mitocondrias, gránulos de glucógeno y algunos ribosomas, por lo que puede sintetizar proteínas.

ORIGEN DE LAS PLAQUETAS.- Son fracciones del citoplasma -- del megacariocito, éstos son células hematológicas de mayor tamaño, que se observan en frotis de médula ósea normal.

Se originan en común con los eritrocitos y granulocitos de una célula tronco pluripotencial.

Los megacariocitos son células maduras diferenciadas de 20 a 30 micrometros con varios núcleos, lo que dá lugar a una masa nuclear multilobulada polipoide, el citoplasma es granular con bordes deshilachados de donde se desprenden las plaquetas.

Las plaquetas en el hombre sobreviven de 9 a 12 días. Las plaquetas lesionadas son secuestradas principalmente en el bazo.

La distribución de las plaquetas " in vivo " es de aproximadamente $\frac{2}{3}$ de la masa plaquetaria total, que se encuentra en la circulación y $\frac{1}{3}$ se encuentra en el bazo.

La cuenta de plaquetas en los adultos normales varía de -- 140,000 a 440,000 por microlitro con un promedio de 250,000

No se han encontrado diferencias en las cuentas de plaquetas en las mujeres y en los varones.

FISIOLOGIA DE LAS PLAQUETAS.- La formación inicial del cúmulo hemostático plaquetario es la adhesión de las plaquetas a los bordes de la lesión.

En el proceso de la adhesión tiene un papel importante una proteína plasmática de alto peso molecular, que es el factor von Willebrand. Además de este factor, los eritrocitos también tienen su papel en la adhesión plaquetaria.

Hay 2 explicaciones para este fenómeno, la primera dice que debido a que en la corriente sanguínea los eritrocitos ocupan la parte central de la columna de las células, por ser más pesados que las plaquetas, empujan hacia la periferia y así se adhieren.

La segunda supone que los glóbulos rojos lesionados liberan ADP en el sitio de la disrupción vascular, por lo que activa a las plaquetas.

En la acción hemostática, sobre su capa se adhieren a los bordes de la lesión, se agregan nuevas plaquetas en capas formando un cúmulo que obtura la lesión y detiene el sangrado capilar.

También hay evidencia de que las plaquetas ayudan a mantener

la integridad del endotelio vascular.

FUNCION DE LAS PLAQUETAS.- Desempeñan una función o actividad crítica en la hemostasis que consiste en:

- 1.- Mantenimiento continuo de la integridad vascular.
- 2.- Paro inicial del sangrado por formación de tapón-plaquetario.
- 3.- Estabilización del tapón hemostático por la contribución de un fosfolípido al proceso de formación de fibrina.

Si no hay plaquetas en la circulación los eritrocitos emigran en gran número a través de las paredes del bazo y entran al -
desague linfático o aparecen como petequias o púrpura en la -
piel y membranas mucosas.

El tiempo de sangrado del patrón estandar valora la función -
hemostática total de las plaquetas in vivo. La formación del -
tapón plaquetario no se altera cuando hay plaquetas normales
con una concentración de 100,000 x ul de sangre ó más.

Por abajo de esta cifra el sangrado aumenta en proporción li-
neal con disminuciones en la cuenta de plaquetas.

H E M O S T A S I S

MECANISMO Y FACTORES DE LA COAGULACION

Hemostasis es el mecanismo de detección ó contención de una hemorragia.

Depende de la formación de cúmulos hemostáticos plaquetarios así como de la activación coordinada de la coagulación sanguínea.

La fisiología de la hemostasis depende de la integridad del endotelio de los vasos sanguíneos y de la interacción coordinada de las plaquetas y factores de la coagulación.

COAGULACION.- Definición.- Es un proceso de reacciones enzimáticas que incluyen varias proteínas plasmáticas, lípidos y iones que transforman la sangre circulante en un gel insoluble a través de la conversión de fibrinógeno soluble en fibrina, ésta extiende, estabiliza y fija el trombo en desarrollo.

MECANISMO DE LA COAGULACION.- El sustrato principal de la coagulación (proteína coagulable) es el fibrinógeno, que circula en el plasma en forma inactiva y es coagulado por la acción de la trombina sobre el fibrinógeno.

A partir de esto tiene 2 fenómenos principales: uno que es -

anterior a la acción de la trombina sobre fibrinógeno al -
cual se le llama generación de trombina; y otro posterior-
que es la formación y estabilización de la fibrina.

FACTORES DE LA COAGULACION.- Los primeros conceptos sobre-
la coagulación de la sangre visualizaron la interacción de
4 factores : una trombocinasa derivada del tejido que activa
una proenzima circulante que es la protrombina, en la -
presencia de calcio ionizado a la enzima proteolítica trombi
na, que a su vez transformaba el substrato circulante fibr
inógeno en fibrina polimerizada.

En el mecanismo de la activación de la protrombina, cuando
fué investigado se encontraron otros factores de la coagu-
lación.

Los mencionados factores fueron descubiertos por estudios-
que se hicieron a pacientes con sangrado anormal, debido a
deficiencia heredada de un factor específico de la coagulaci
ón.

Con el fin de evitar confusiones en la terminología, un --
Comité Internacional estableció una nomenclatura de los --
factores de la coagulación, asignándole a cada uno un número
romano, de la siguiente manera:

Cuadro 6-2. Factores de la coagulación

I	Fibrinógeno
II	Protrombina
III	Tromboplastina hística, trombocinas
IV	Calcio
V	Factor lábil, proacelerina
(VI)	No asignado
VII	Factor estable, proconvertina
VIII	Factor A antihemofílico (FAH)
IX	Factor B antihemofílico (FBH), factor de Christmas, componente trombotástico del plasma (ctp)
X	Factor de Stuart-Prower
XI	Antecedente trombotástico del plasma (atp) Factor C antihemofílico
XII	Factor de Hageman, factor de contacto
XIII	Factor estabilizador de la fibrina, fibrinasa

Como aclaración, los números fueron asignados en orden de descubrimiento, no tienen ninguna relación con la secuencia de la reacción.

Los criterios de identificación para los factores de coagulación son:

- 1.- Datos confiables sobre la estabilidad, la capacidad de ser adsorbido y la inactivación.
- 2.- Un estado identificable desde el punto de vista clínico, habitualmente un trastorno de sangrado causado por una deficiencia de factor.
- 3.- Métodos de ensayo confiable.

Los factores III y IV no satisfacen estos criterios. Todos los demás son indicios de componentes proteínicos de la sangre excepción hecha del fibrinógeno, la cifra normal es de 2.5 a 3.0 mg/ml. de plasma.

Los factores se clasifican en tres grupos, con miembros que contienen propiedades similares:

- 1.- GRUPO DEL FIBRINOGENO.- Factores I, V, VIII y XIII se clasifican juntos porque su actividad es destruida durante el proceso de la coagulación, es decir - está presente en el plasma pero no en el suero.
- 2.- GRUPO DE LA PROTROMBINA.- Factores II, VII, IX y X. Necesitan vitamina K para su producción, no son activados por la trombina, excepción hecha de la protrombina, no son consumidos durante la coagulación.
- 3.- GRUPO DE CONTACTO.- Factores XI y XII, participa en fase inicial de la activación intrínseca in vitro.- Son estables y no se consumen durante la coagulación.

DETECCION DE LAS DIATESIS HEMORRAGICAS.- Se identifica una diatesis hemorrágica con los datos clínicos, sus antecedentes personales y familiares con respecto a hemorragias, y el trastorno personal se determina con las pruebas de laboratorio.

A menudo el paciente informa de que ha padecido hemorragias después de extracciones dentales anteriores, por lo que es necesario hacer una historia clínica exhaustiva para conocer la gravedad y etiología de esas hemorragias.

Al hacer la historia debe preguntarse sobre hemorragias espontáneas, hemorragias por heridas de poca importancia ó hemorragias después de intervenciones quirúrgicas, en especial extracciones dentales.

Hay que preguntar si estas hemorragias han existido desde la infancia, si se producen chichones, equimosis y petequias subcutáneas y submucosas, epistaxis, hemorragias gingivales, gastrointestinales, menorragias, hematurias, etc.

Preguntar también si la hemorragia es a chorro, en sábana o si es sólo saliva teñida de sangre. Cuándo comenzó y cuánto duro, cómo fué controlada, etc.

Muchos pacientes reconocen que han tenido sangrado prolongado después de extracciones dentales, pero hay que descartar si fué solo saliva teñida de sangre, pues esto es normal -- después de que se ha extraído la pieza dentaria y esto puede durar varias horas (24 a 48 Hs.)

La mayoría de los alveolos sangrantes presentan coagulos --

blandos y móviles, pero que se pueden controlar con medidas sencillas. Si no se detiene con facilidad, se sospecha de una diatesis hemorrágica.

H E M O F I L I A

DEFINICION.- Es una anomalia constitucional de la coagulación de la sangre que se hereda como carácter mendeliano recesivo-ligado al sexo en forma que la transmite la mujer y afecta sólo al hombre. Se caracteriza por una tendencia permanente al-sangrado excesivo.

ETIOLOGIA.- La hemofilia se debe a un déficit del factor plasmático VIII, y se le denomina hemofilia A, o bien del factor-IX, y se le conoce como hemofilia B ó enfermedad de Christmas. La hemofilia A es diez veces más frecuente que la hemofilia B. Las hemofilias A y B son responsables del 96% de los trastornos de la coagulación. Ambas formas, aún cuando no están genéticamente emparentadas, se heredan como rasgos recesivos ligados al cromosoma X.

Los varones afectados transmiten el gen a la mitad de sus hijas pero no a sus hijos, las mujeres portadoras con un cromosoma X afecto, según las leyes de probabilidad, transmitirán el gen a la mitad de sus hijas y a la mitad de sus hijos. En general las mujeres portadoras no sufren hemorragias anormales y tienen concentraciones de los factores VIII Y IX sólo discretamente más bajas de lo normal.

La alteración fundamental en la hemofilia es la falta de tromboplastina plasmática, eficaz con la resultante de la protrombina y una lenta formación de trombina.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- La tendencia a las hemorragias se manifiesta en épocas tempranas de la vida. El sintoma esencial es la hemorragia, generalmente provocada por traumatismos y en ocasiones espontánea.

El sangrado generalmente se presenta bajo la forma de un derrame persistente, lento, desproporcionado con la magnitud de la herida.

La tendencia al sangrado prolongado, generalmente aparece desde la primera infancia, o desde la lactancia. El sangrado se prolonga por horas, días o semanas lo que provoca anemia intensa; las hemorragias subcutáneas o intramusculares son frecuentes. Las petequias son muy raras, los hematomas pueden ser grandes. El sangrado por boca, labios, encías, lengua ó tubo digestivo puede ser abundante. La epistaxis es un síntoma frecuente.

La erupción y la caída de los dientes suele ir seguida por sangrado alarmante. La hematuria es relativamente frecuente y la hemartrosis característica. Las recidivas son la regla y finalmente se producen aumentos permanentes de volumen a nivel de las articulaciones, con deformación local, contracturas y atrofas musculares.

La sangre es normal en los casos típicos con excepción de un aumento del tiempo de coagulación y de las manifestaciones consecutivas a las hemorragias. El aumento del tiempo de coagulación como la sintomatología varían de tiempo en tiempo. El número de plaquetas es normal y solo rara vez aumenta el tiempo de sangrado.

Existen casos de hemofilia menos graves que el tipo clásico. Las determinaciones de globulina antihemofilia (GAH) ha mostrado gran variación en la cantidad de esta sustancia esencial. Se distinguen 4 grados de hemofilia:

HEMOFILIA CLASICA. - en la que la GAH del plasma es de 0%.

HEMOFILIA MODERADA.- caracterizada por la presencia de hematomas subcutáneas y hemorragias postoperatorias, tiempos esencialmente normales de coagulación y consumo de protrombina y menor de un 3% de GAH.

HEMOFILIA LIGERA.- En que los tiempos de coagulación y el consumo de protrombina son normales y la GAH es aproximadamente de 16%.

SUBHEMOFILIA.- En que únicamente suele haber antecedentes de hemorragia postoperatoria prolongada. La globulina antihemofilia del plasma se encuentra en los límites de 33%, cifra que es preciso comparar con la normal de 65 a 136%. Es frecuente que la intensidad del proceso sea constante en determinadas familias, únicamente la anomalía, sino también su magnitud, contribuyera un carácter hereditario. La médula ósea es normal, excepto por la hiperplasia normoblástica que aparece cuando las hemorragias son intensas.

DIAGNOSTICO.- La hemofilia y la púrpura hemorrágica son confundidas con frecuencia, la diferenciación es fácil, por lo general en la púrpura hemorrágica hay trombocitopenia, tiempo de sangrado prolongado, mala retracción del coágulo y prueba del torniquete positiva.

En la hemofilia todos estos factores son normales y el tiempo de coagulación está prolongado en la forma clásica de la enfermedad. Existe además, el antecedente de hemorragias repetidas que aparecen por regla general desde la infancia y el antecedente familiar de la enfermedad.

EVOLUCION Y PRONOSTICO.- La tendencia al sangrado varía de tiempo en tiempo y es de grado variable en las distintas fami

lias. El hemofílico típico, rara vez llega a la edad adulta - sin sufrir deformidades articulares que lo invaliden. No obstante, el pronóstico difiere de acuerdo con la gravedad de la deficiencia de GAH. La muerte puede sobrevenir por hemorragia después de alguna intervención quirúrgica o de alguna cortadura accidental; con menor frecuencia ocurre debido a hemorra-- interna.

TRATAMIENTO.- La prevención de la hemofilia depende de la res- tricción apropiada de los matrimonios o cuando menos la des-- cendencia. Solo los hijos no afectados de padres hemofílicos-- se pueden casar con la plena seguridad de que no transmitirán a sus hijos la tendencia a la hemorragia.

Los individuos enfermos y los hijos varones de padres con antecedentes hemofílicos se deben proteger de todo traumatismo-- ó intervención quirúrgica, por pequeños que sean.

Si fuera absolutamente indispensable efectuar algún procedi-- miento que implique sangrado, se deberá hacer siempre en un - hospital en el que se disponga de cantidades suficientes de - sangre, de plasma y de globulina antihemofílica.

El plasma que se liofiliza a las pocas horas de haberlo ex--- traído retiene su efecto antihemofílico por tiempo indefinido. Aún cuando cantidades tan pequeñas como 50 ml. de plasma fres-- co bastan para mantener los límites normales del tiempo de -- coagulación de un enfermo con hemofilia de intensidad modera-- da durante 24 horas, en la práctica es aconsejable emplear -- cantidades mayores. Los fracasos terapéuticos son atribuibles siempre a la administración de muy pequeñas cantidades de san-- gre o de plasma, a intervalos muy prolongados entre cada ----

transfusión (más de 6 horas) y a la temprana interrupción de la terapéutica.

La administración de sangre debe continuarse por varios días después de que ha cesado el sangrado.

En los casos de hemorragia interna la única medida útil y relativamente exenta de peligros es la transfusión de sangre y plasma. La cirugía está contraindicada. Antes de cualquier intervención quirúrgica por ejemplo una extracción dentaria se debe administrar cuando menos 500 ml. de plasma fresco.

Cuando se intente hacer un tratamiento local para cohibir -- una hemorragia en un hemofilico, es esencial no provocar ningún traumatismo en los tejidos.

MANIFESTACIONES ORALES EN LA HEMOFILIA. -- Sangrado abundante tras las extracciones dentales en forma lenta y babeante, -- que puede durar varios días o semanas. La presencia de tejidos lesionados o desvitalizados prolongan la duración del -- sangrado subsecuente.

Se producen hematomas en el suelo de la boca y linguales.

La sangre puede difundirse hasta el espacio faringeo lateral y producir un hematoma de la laringe y por lo tanto habrá dificultad respiratoria.

Otra característica son las gingivorragias espontáneas, aunque no son muy frecuentes.

Dentro de las características hematológicas se alarga el tiempo total de coagulación.

El diagnóstico puede hacerse mediante el tiempo parcial de tromboplastina, lo que nos demostrará si hay déficit de factor VIII ó IX.

Para el tratamiento, como lo mencionamos anteriormente, si se le va a practicar una extracción dentaria se debe administrar antes, cuando menos 500 ml. de plasma fresco.

Después de la extracción dentaria no se deben suturar los bordes de las encías.

En los casos en los que el sangrado es libre, es obvio que se debe ejercer cierta presión, pero sólo de manera leve y temporal y su efecto debe favorecerse con el empleo de coagulantes como el veneno de víbora de Russell o de trombina (globulina hemostática).

También puede intentarse el uso de compresas hemostáticas absorbibles, como la fibrina humana, la espuma de fibrina, la esponja de gelatina o celulosa oxidada. La aplicación local de protesis hechas de antemano ayudan a sostener el apósito en su sitio.

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND.- También recibe el nombre de pseudoemofilia; pseudoemofilia A, pseudoemofilia vascular.

ETIOLOGIA.- Se hereda habitualmente en forma de un gen autosómico dominante. Se le atribuye a un trastorno vascular funcional, y se cree que la tendencia a las hemorragias se deben a la carencia de un factor plasmático necesario para el mantenimiento de un tiempo de sangrado normal. En la mayoría de los casos se debe a un déficit del factor VIII ó del factor IX.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- La tendencia a las hemorragias prolongadas a consecuencia de traumas de poca importancia es habitualmente evidente en la infancia. Las hemorragias excesivas son debidas a pequeños golpes y cortes.

Existe una disminución de la gravedad y frecuencia de las hemorragias y hematomas después de la pubertad.

La epistaxis se presentan con cierta frecuencia, en general son producidas por un traumatismo o lesión que hiera la mucosa para que se desencadene la hemorragia.

Las menorragias son frecuentes pero las hemartrosis son raras.

MANIFESTACIONES ORALES.- En la enfermedad de Von Willebrand son frecuentes las hemorragias tras las extracciones dentales. En ocasiones se presentan hemorragias orales que pue-

den ser tan graves que ameriten transfusión. En este padecimiento las hemorragias gingivales es mucho más frecuente que en la hemofilia.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- El diagnóstico se hace por medio de la historia clínica y las determinaciones del laboratorio. El recuento plaquetario es normal pero el tiempo de sangrado es prolongado y puede variar mucho de un momento a otro.

Una tercera parte aproximadamente de los pacientes tienen una prueba de fragilidad capilar positiva. La retracción del coagulo, el tiempo total de coagulación y el tiempo de protrombina son normales. La prueba de la generación de la tromboplastina es anormal en aproximadamente la mitad de los pacientes. Las transfusiones de sangre normal improcedentes de hemofílicos producen un aumento de la concentración del factor VIII y es posible que los pacientes con la enfermedad de Von Willebrand tengan la capacidad de formar factor VIII pero que carezcan de algún factor plasmático presente en la sangre normal y de los hemofílicos.

ANEMIA.- Se define como un estado caracterizado por una disminución cualitativa o cuantitativa del número de hematíes o de la concentración de hemoglobina. El descenso de estos valores puede ocurrir aisladamente o en combinación.

Es como consecuencia de una disminución de la producción de - eritrocitos o bien de un aumento de su destrucción.

La disminución de la producción de glóbulos rojos puede deberse a falta de hierro, vitamina B₁₂ y ácido fólico ó a una inhibición de la actividad de la médula ósea o la sustitución - de ésta por otro tejido.

La destrucción excesiva de los globulos rojos que conduce a - anemia, es consecuencia de la pérdida de sangre del cuerpo al exterior o de la destrucción de sangre en el cuerpo.

CLASIFICACION DE LAS ANEMIAS BASADA EN SU ETIOLOGIA

1.- POR PERDIDAS SANGUINEAS:

- A) AGUDAS
- B) CRONICAS

2.- POR DESTRUCCION EXCESIVA DE ERITROCITOS:

- A) INSUFICIENCIA INTRACORPUSCULARES O INTRINSECAS (ESFEROCITOSIS HEREDITARIA, TALASEMIA, ANEMIA DE CELULAS - FALCIFORMES, ANEMIA HEREDITARIA NO ESFEROCITICA, ANEMIA HEMOLITICA DEBIDA A DEFICIT ENZIMATICO).
- B) FACTORES EXTRACORPUSCULARES; (ANTICUERPOS E ISOAGLUTININAS, ANEMIAS HEMOLITICAS SINTOMATICAS, ANEMIA DE LEDERER, HEMOGLOBINURIA DE LAS MARCHAS Y PAROXISTICA. CAUSAS VARIAS COMO INFECCIONES, AGENTES FISICOS Y QUIMICOS).

3.- POR DISMINUCION DE LA PRODUCCION:

- A) DEFICIT DE SUSTANCIAS ESENCIALES PARA LA FORMACION - DE HEMOGLOBINA Y HEMATIES, HIERRO, VITAMINA B₁₂, ACIDO FOLICO, ACIDO ASCORBICO, PROTEINAS.
- B) TRASTORNOS ENDOCRINOS (DE LAS HORMONAS HIPOFISIA---RIAS, TIROIDEA, SUPRARRENALES O TESTICULARES.
- C) LESIONES FISICAS O QUIMICAS (RADIACIONES, BENZOL, - PLOMO Y OTROS TOXICOS MEDULARES).
- D) ANEMIAS ASOCIADAS A INFECCION Y A VARIAS ENFERMEDA--DES CRONICAS (RENALES, ETC.)
- E) INTERFERENCIA MECANICA E INVASION DE CELULAS ANOMA--LAS COMO LEUCEMIA, ENFERMEDAD DE HODGKIN, ENFERMEDA--DES MALIGNAS CON METASTASIS.
- F) DETERIORO IDIOPATICO DE LA MEDULA OSEA (ANEMIAS ---APLASICAS, HIPOPLASICAS O REFRACTARIAS).

CLASIFICACION MORFOLOGICA DE LAS ANEMIAS

1.- ANEMIAS POR TAMAÑO CELULAR Y CONTENIDO DE HEMOGLOBINA:

- A) ANEMIAS MICROCITICAS HIPOCROMICAS.
- B) ANEMIAS NORMOCITICAS NORMOCROMICAS
- C) ANEMIAS MACROCITICAS

2.- POR DEFICIT DE HIERRO

GRAVE

- A) ANEMIA FERROPENICA

LEVE

3.- POR DEFICIT DE ACIDO FOLICO Y VITAMINA B₁₂ EN LA SINTE--SIS DE DNA.

- A) ANEMIAS MEGALOBLASTICAS
 - 1) ANEMIA PERNICIOSA.

4.- ANEMIAS DE CELULAS FALCIFORMES.

- A) HEMOGLOBINOPATIAS
- B) SINDROMES TALASEMICOS.

5.- ANEMIAS POR FALLO DE LA ERITROPOYESIS.

- A) ANEMIA APLASICA E HIPOPLASICA
- B) ANEMIA NORMOBLASTICA REFRACTARIA

6.- ANEMIAS SECUNDARIAS EN TRASTORNOS NO HEMATOLOGICOS

- A) ANEMIA POR INFECCION CRONICA
- B) ANEMIA POR ALCOHOLISMO
- C) ANEMIA POR ENFERMEDAD HEPATICA
- D) ANEMIA POR NEFROPATIA CRONICA
- E) ANEMIA POR DEFICIT ENDOCRINO

ANEMIA PRODUCIDA POR PERDIDA DE SANGRE.- La pérdida de sangre puede ser aguda ó crónica. La aguda ocasiona anemia de tipo - normocitico y normocrómico. Esta forma puede ser debido a -- accidentes en los cuales se puede producir la rotura de grandes vasos. También puede deberse a una lesión del tubo digestivo o trastorno ginecológico, lesiones ulcerosas, vasos sanguíneos anormales o trastornos de la coagulación. Reflejándose el grado de pérdida sanguínea hasta que han transcurrido - 48 horas.

MANIFESTACIONES CLINICAS.- Varian según sea el volumen y localización de la hemorragia, la lesión que es causante y el estado de conciencia del paciente.

Causa postración, inquietud, sed, taquicardia, caída de la -- presión sanguínea con pulso filiforme, taquipnea, sudor, palilidad, vasoconstricción dérmica, muchas veces se acompaña de cefalea pulsatil, síncope. Puede producirse confusión mental- por anoxia del cerebro.

TRATAMIENTO.- Lo primero que debe hacerse es detener la hemorragia. La técnica médica o quirúrgica para detenerla depende de la causa. En caso de que haya signo de choque combatir-

lo. En el caso en que la pérdida de sangre sea mayor del 20% puede ser necesaria transfusión de sangre compatible.

Se pueden dar las siguientes soluciones en orden de eficacia: plasma o albumina humana, dilatador de plasma como el dextran cloruro de Na. al 9.9 en agua, glucosa al 3% en cloruro de sodio

ANEMIA POR PERDIDA DE SANGRE CRONICA.- Es debida a pérdidas - de sangre prolongadas y conduce a una anemia microcítica hipocrómica. Puede ser ocasionada por hemorragias gastrointestinales, hemorragias menstruales menopausicas, enfermedades hepáticas o la persistente salida de sangre (rezumamiento) en los sitios de extracciones múltiples ó de otras operaciones - realizadas en la boca.

MANIFESTACIONES CLINICAS.- Intensa palidez de la piel, debilidad. Dependen en parte de la causa de la pérdida de sangre y del grado de anemia.

MANIFESTACIONES ORALES.- Palidez de los tejidos blandos, que varia según la intensidad de la anemia, la lengua puede estar lisa y atrófica

ANEMIA FERROPENICA. - El hierro forma parte de la hemoglobina y la falta de este dá lugar a la anemia que es debida a la falta de hemoglobina. La falta de hierro produce a su vez falla del sistema citocromooxidasa en las células de estructuras epiteliales: pelos, uñas, piel y mucosas.

Los signos y síntomas de la carencia de hierro son los de la anemia más los que se dan por el bloqueo de procesos metabólicos.

PATOGENIA. - Es el resultado de una aportación inadecuada de hierro o una deficiencia de la absorción o pérdida del mismo. Varios trastornos pueden modificar el metabolismo del hierro hasta producir anemia clínica. Dietas con cantidades inadecuadas de hierro. Carencia materna de hierro que puede dar lugar a depósitos de hierro en el recién nacido. Durante los primeros meses de la vida se utiliza hierro trasplacentario mas que el dela dieta y puede entonces producirse una anemia al agotarse la reservas.

En personas con aclorhidria hay absorción inadecuada de hierro. También se observa anemia ferropénica asociada a aclorhidria en el postoperatorio de resección gástrica y en mujeres postmenopausicas con el síndrome de Plummer-Vinson. Puede haber pérdidas excesivas de hierro en la menstruación, embarazos, úlceras sangrantes crónicas.

El varón adulto tiene pérdidas de 0.6 mg. de hierro al día y la mujer el doble debido a la menstruación, las necesidades de hierro son de ordinario inferiores a la ingesta diaria media: 20 mg.

La administración I.M. de hierro dextrano puede dar lugar a un exceso de hierro en los tejidos.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Es la más frecuente y a cualquier edad, la mayor de las veces en las mujeres.

MANIFESTACIONES CLINICAS.- Son palidez, fatigabilidad, debilidad, disnea de esfuerzo, palpitaciones y dolor epigástrico. Cuando es de larga duración las escleróticas adquieren un color perla, los cabellos se hacen secos, delgados y con rizos. Las uñas son acanaladas o en forma de cuchara, en ocasiones hay alteraciones de cráneo.

MANIFESTACIONES ORALES.- Palidez de mucosas orales, queilosis angular y lesiones de lengua como son palidez, atrofia de papilas, apariencia lisa y lustrosa en punta y bordes.- Hipersensibilidad o sensación de quemazón en la misma al ingerir comidas calientes o especiadas.

Las lesiones de la lengua pueden confundirse en ocasiones con las que causa la anemia macrocítica, la glositis migrans o irritación crónica por superficies ásperas de los dientes. La mucosa atrófica es característica del Síndrome

de Sjogren al igual que en la anemia ferropénica, solo que se diferencia por que en el síndrome de Sjogren la mucosa-lingual es artrítica.

La disfagia asociada a la anemia ferropénica constituye el síndrome de Plummer-Vinson. Esta se debe a espasmos esofágicos. Es más común en las mujeres y como características tiene que son delgadas, facies pálida y demacradas, boca - delgada con un borde rojo, una pequeña abertura bucal y -- queilosis angular. Sufren pérdida de dientes, se quejan de dolor de boca y no toleran las dentaduras postizas.

Muy raras veces en la mucosa se desarrollan alteraciones - leucoplásticas y carcinomatosas.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- La carencia de hierro produce anemia hipocroma microcítica, más o menos grave.

La hemoglobina es baja, los hematies son bajos pero menos- que la hemoglobina.

La concentración de hierro es bajo y es frecuente la aclo-hidria.

ANEMIAS MEGALOBLASTICAS.- Son debidas a la falta de vitamina B 12 o de ácido fólico, o combinaciones de ellas.

La vitamina B 12 actua como coenzima de la síntesis de ácidos nucleicos y tiene además otras funciones. Es necesario para el desarrollo normal de los glóbulos rojos y el funcionamiento normal del sistema nervioso.

Su absorción es en el ileón. Las necesidades diarias de un hombre es de aproximadamente 1ug.

El ácido fólico existe abundantemente en las verduras. Durante la cocción de estas se destruye una proporción de él.

Su absorción es en el yeyuno o en el duodeno. Las coenzimas del ácido fólico tienen un papel esencial en el metabolismo celular y en la síntesis de proteínas nucleicas. Las necesidades diarias son de 50ug.

PATOGENIA.- Se debe a la atrofia de la mucosa gástrica con ausencia de factor intrínseco y la mala absorción de la vitamina B 12.

Se manifiesta después de los 30 años, raramente antes. El factor genético y el ambiental desempeñan un papel importante en ella.

La anemia megaloblástica se debe a una carencia nutricional de ácido fólico o de vitamina B 12.

Existe este tipo en niños en edad de crecimiento, durante el

embarazo en el síndrome de mala absorción con alteración en el intestino delgado.

Los pacientes alcoholicos también presentan carencia de ácido fólico.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- La carencia de vitamina B 12 y ácido fólico tiene su efecto principal en la sangre. En la carencia de vitamina B 12 hay manifestaciones nerviosas no así en la del ácido fólico.

Clínicamente se manifiesta por palidez, fátiga, cefaleas, disnea y palpitaciones.

Los síntomas gastrointestinales son frecuentes como resultado de la aclorhidria por atrofia de la mucosa.

Puede haber dispepsia, diarreas, flatulencias, carcinomas gástricos, carcinomas leucofaríngeos y en todas ellas juega un papel importante la aclorhidria.

Cuando hay carencia de vitamina B 12, las únicas manifestaciones pueden ser a nivel del sistema nervioso. Hay desmielinización en los nervios periféricos y en los cordones de la médula espinal que dan lugar a neuritis periférica, a menudo hay parestesias simétricas de los dedos de pies y manos.

MANIFESTACIONES ORALES.- Atrofia en papilas linguales del 50 al 70% de los pacientes, esta puede ser parcelar en los

bordes. El dorso de la lengua es liso , brillante y enrojecido, en ocasiones presenta fisuras y erosiones superficiales. Dolor intermitente en los bordes o en forma de glositis difusa y dolorosa.

Hipersensibilidad en la lengua y mucosa labial a las comidas calientes, saladas y especiadas. Toleran mal las prótesis dentales.

Las superficies linguales atróficas pueden presentar degeneraciones leucoplásicas. Hay queilosis angular y disfagia por faringitis o esofagitis.

Este tipo de anemia se puede presentar en niños con hipoparatiroidismo idiopático, enfermedad de Addison familiar y candidiasis que afecta la mucosa bucal, lengua y uñas.

Los síntomas orales en general son muy notables en la carencia de ácido fólico por lo que producen graves estomatitis ulcerativas.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- En la anemia megaloblástica, la sangre periférica presenta macrocitosis con anisocitosis y poiquilocitosis. Los hematíes están disminuidos - en la hemoglobina, el volumen corpuscular medio de hemoglobina es normal. Hay leucopenia y trombocitopenia.

La médula tiene hipercelularidad y eritropoyesis megaloblástica. Hay detención en la maduración de los hematíes.

ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES: PATOGENIA.- Es un trastorno que da lugar a una hemoglobina anormal. Ocurre una gelificación que hace que los glóbulos tengan forma de hoz y se elongan en la sangre venosa, sobre todo en las condiciones de estasis o las tensiones de oxígeno bajas.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Es más común en la raza negra, sobre todo en los niños de 2 años. Esta anemia es una grave enfermedad hemolítica crónica en donde los glóbulos rojos contienen hemoglobina S, suficiente para adquirir in vivo la -- forma falciforme, disminuyendo su tiempo de vida y dando lugar a obstrucción vascular (trombosis e infartos).

Los síntomas frecuentes son palidez, fatiga, debilidad y disnea. Hay retraso del crecimiento. En ocasiones dolor abdominal agudo, dolor articular muscular y fiebre.

Se produce esplenomegalia pero al cabo de repetidos infartos asociados a trombosis, el bazo se fibrosa y disminuye de tamaño.

Aparecen úlceras tórpidas en piernas, como característica - típica de esta anemia son las extremidades longuilíneas y -- cráneo en forma de torre.

MANIFESTACIONES ORALES.- Palidez en mucosa bucal. Las radiografías óseas muestran ensanchamiento de la cavidad medular y adelgazamiento de la cortical. Los huesos del cráneo tie--

nen aspecto granuloso en general. Toda esta alteración radiológica se observa radiotransparente.

En los maxilares hay alteraciones ósea y son fácilmente demostrables mediante radiografías intraorales que abarcan tanto al hueso de las apofisis alveolares como el mandibular.

El hueso es radiotransparente, los espacios esponjosos son -- más anchos y las trabéculas son más definidas y en ocasiones -- tienen forma en escalera de tijera.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- La anemia puede ser leve o -- grave, y es peor durante las crisis. Es normocrómica y normocítica. El recuento de hematíes y la hemoglobina se hallan -- disminuídos, sobre todo en la crisis. Existe poiquilosis. Esta aumentado el número de reticulocitos y la médula ósea -- presenta hiperplasia normoblástica.

ANEMIA APLASTICA.- Es una enfermedad que se manifiesta por síndrome anémico crónico asociado a neutropenia y plaquetopenia, por lo que el paciente tiene problemas para manejar infecciones y además manifiesta púrpuras.

ETIOPATOGENIA.- Comprende un grupo de padecimientos que -- pueden dividirse en congénitos y adquiridos.

Los congénitos incluyen una variante en la que las alteraciones hematológicas son el único defecto y una segunda variante que asocia otras anomalías como hiperpigmentación de la piel, hipogenitatismo, microcefalia, enanismo, anomalías del pulgar, radios y otras malformaciones óseas.

Las variedades adquiridas de anemia aplástica son secundarias a la acción de un agente mielotóxico que puede ser un virus, drogas u otros agentes químicos y también puede ser un proceso inflamatorio exudativo que lesiona la médula -- ósea.

En este tipo de anemia aplástica afecta las células tronco que pueden estar reducidas en número o tener bloqueadas su capacidad de dividirse o diferenciarse.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Palidez progresiva, fátiga a -- que se asocia púrpura y episodios febriles. En el 50% de -- los casos la anemia precede al sangrado.

En algunos casos estos síntomas son bruscos, sobre todo cuando el paciente presenta un proceso infeccioso, manifestaciones hemorrágicas activas, con éstos datos esta anemia se considera de mal pronóstico.

Presenta ulceraciones en la mucosa oral, procesos inflamatorios en cavidad oral, faringe, senos paranasales o tejidos blandos paraorales.

Otras causas de fiebre han sido infecciones de la piel o tejido celular subcutáneo, septicemias e infecciones pulmonares. En los huesos de miembros inferiores o mastoides se ha presentado osteomielitis.

Los gérmenes implicados son estafilococo dorado, bacterias gramnegativas. En cuanto a hongos es frecuente la moniliasis local.

MANIFESTACIONES ORALES.— Mucosa palida, hemorragia espontánea en la encía, si hay dientes. Petequias en paladar blando. Las ulceraciones orales son extensas, se encuentran cubiertas por una capa de secreción blanquecina y en el fondo un gris pardo y eritema a su alrededor.

El dolor de garganta es frecuente, debido quizás a las ulceraciones faríngeas.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.— La sangre periférica presen-

ta descenso de hematocrito y hemoglobina, neutropenia y --
plaquetopenia.

La trombocitopenia es responsable de un tiempo prolongado-
de sangría y una mala retracción del coagulo. La prueba de
Hess es positiva.

La médula ósea esta aplasica, siendo sustituida la médula-
roja por médula grasa hipocelular.

PURPURA

Afección caracterizada por la formación de manchas rojas de la piel y mucosas debida a extravasación sanguínea subcutánea y submucosa. Es un signo más de una entidad nosológica, dándose en varias entidades asociadas a alteraciones de las plaquetas o de la pared capilar.

Las plaquetas sanguíneas desempeñan un papel vital y complejo en la hemostasia. Son esenciales para la aglutinación, promueven la coagulación, facilitan la retracción del coágulo y liberan sustancias que producen vasoconstricción.

Las alteraciones cuantitativas o cualitativas de las plaquetas son responsables de diversos trastornos hemorrágicos. La disminución de la cifra de plaquetas por debajo del límite inferior de la normalidad 150,000 por mm^3 se conoce como trombocitopenia.

PURPURA TROMBOCITOPENICA

Definición.- Se acompaña de una reducción importante de la cuenta de plaquetas. Existen, en forma simultánea, prolongación del tiempo de sangrado, positividad de la prueba del torniquete y retracción del coágulo insuficiente, con normalidad de los tiempos de coagulación y de la protrombina. Esta púrpura puede ser idiopática ó enfermedad de Werlhoff; ó sintomática debida a los efectos de diversos agentes químicos, físicos, vegetales ó animales.

Etiología.- La púrpura hemorrágica o enfermedad de Werlhoff, se presenta más frecuentemente en los niños y los adultos jóvenes, y es un poco más común en la mujer que en el varón.

Menos del 10% de los casos principian después de los 40 años, no es raro encontrar una historia familiar de sangrado exagerado. Esta enfermedad es rara en los negros.

El número de megacariocitos de la médula ósea es normal ó esta ligeramente aumentado. Sin embargo, y en contraste con las características normales, en sus márgenes no se encuentran -- plaquetas o bien su número es escaso. También es significativo el hecho de que la esplenectomía va seguida a menudo de -- una mejoría acentuada; tales observaciones han dado lugar a -- la presunción de que esta entidad es causada por:

- 1) Formación menor de plaquetas a partir de los megacariocitos, como consecuencia de una inhibición esplénica.
- 2) Destrucción de plaquetas en el bazo, ó
- 3) Una suma de alteraciones tanto de los megacariocitos como de las plaquetas, quizá a través de un factor humoral del plasma.

Hay muchos datos que sugieren que la púrpura trombocitopénica idiopática es un síndrome que puede deberse a múltiples causas. Aunque el mecanismo inmunológico es importante en muchos hay otros en que la causa subyacente es una disfunción esplénica que lleva a la supresión de la formación de plaquetas, ó bien pueda haber aberraciones metabólicas que provocan deficiencia en los factores necesarios para la producción de los mencionados elementos u otros factores o mecanismos etiológicos aún desconocidos.

La prolongación del tiempo de sangrado se explica por la falta de plaquetas suficientes para cerrar las soluciones de continuidad del vaso sangrante.

Sintomatología.- El principio de la púrpura hemorrágica suele súbito y su final también puede ser espontáneo y abrupto; por otra parte, sus manifestaciones son características del individuo particular que las presenta. La hemorragia es moderada y quizá dé lugar sólo a puntos purpúricos de la piel, o inclusive en áreas vitales, tales como el cráneo o el diafragma. Es posible encontrar todos los extremos entre esos límites y la enfermedad aumenta o disminuye en intensidad. Se han descrito formas crónicas y agudas consideradas por algunos como entidades distintas. No es inusitado que en algunos casos los síntomas se hagan aparentes después de una infección aguda.

Las lesiones de la piel consisten habitualmente en pequeñas hemorragias de color rojo, que difieren de las telangiectasias, en que no se desvanecen mediante la presión. A menudo se encuentra también equimosis. Son frecuentes las hemorragias de las mucosas, especialmente de la nariz, de la boca y del útero. Estas hemorragias suelen ser graves.

No son raros los casos en los cuales las hemorragias son el síntoma de más relieve, además de las anomalías propias de la sangre. También es frecuente que se observen hemorragias exageradas después de las extracciones dentales, de la amigdalectomía o de otras operaciones o traumatismos.

En los casos agudos es posible que haya fiebre moderada. El polo inferior del bazo puede encontrarse a 2 cm. por abajo del borde costal. No existen adenopatías ni dolor esternal, ni otros signos físicos fuera de los atribuibles a la hemorragia y a la anemia.

Diagnóstico.- Una hemorragia que no ha sido originada por causas obvias y que está asociada a trombocitopenia, a prolongación del tiempo de sangrado, a lentitud de la retracción del coágulo y a positividad de la prueba del torniquete, debe ser atribuida a la púrpura trombocitopénica.

La prolongación del tiempo de sangrado es característica de la enfermedad de Von Willebrand y puede ser encontrada, aunque rara vez, en algunas entidades en las cuales esté alargado el tiempo de coagulación, siempre y cuando haya gran reducción de los factores de la coagulación en la sangre y en los tejidos. Entre esas entidades quedan incluidas la hemofilia y la hipoprotrombinemia.

La prueba del torniquete es positiva en muchos otros casos, - distintos de la púrpura trombocitopénica.

Antes de establecer el diagnóstico de púrpura hemorrágica es necesario excluir las causas conocidas de trombocitopenia. El interrogatorio y la exploración servirán para eliminar muchas de ellas. La presencia de adenopatías, de dolor esternal y de anemia desproporcionada a las hemorragias, deben sugerir una leucemia aún en ausencia de cambios importantes de los leucocitos. La existencia de leucopenia persistente hará pensar en las leucemias, en la anemia aplásica, en el lupus eritematoso disseminado ó en alguna alteración esplénica.

Pronóstico y tratamiento.- Las reglas que primero deben tener presentes en el tratamiento de la púrpura trombocitopénica -- son una conducta conservadora y búsqueda de los posibles factores etiológicos. Si se encuentra o se sospecha alguno de -- ellos, se debe suprimir todo contacto o exposición a él.

La terapéutica conservadora incluirá el reposo adecuado, los cuidados de enfermería, la dieta, hierro si ha habido hemorragias y transfusiones de sangre cuando aquellas han sido de importancia. El uso de dispositivos con silicón para la transfusión ó la administración de sangre rica en plaquetas ó ambos procedimientos, son medidas útiles en forma transitoria, ya que las transfusiones de plaquetas tienen valor limitado, debido a que la sobrevida de plaquetas tiende a disminuir progresivamente cuando se han administrado transfusiones repetidas.

De todas maneras, se recomiendan estas medidas porque las remisiones espontáneas son la regla especialmente en los niños. Las recaídas son dos veces más frecuentes en la mujer que en el hombre. Una evolución clínica más o menos crónica, entrecortada quizá por períodos agudos, se observa sobre todo en adolescentes y adultos sin que eso quiera decir que no se presente en otras edades. El uso de hormona adrenocorticotrópica y de cortisona o prednisona se asocia a menudo a una disminución de las hemorragias. La trombocitopenia puede disminuir igualmente o desaparecer, sin embargo, ambos efectos son transitorios.

Por ello es que esas hormonas son útiles sobre todo en el manejo de las urgencias producidas por las hemorragias y en la proporción preoperatoria de los enfermos en los que se va a hacer esplenectomía. Son de elección las que se administran por vía oral. En general, se proporcionan diariamente 75 a 250 mg. de cortisona ó 20 a 60 mg. de prednisona en dosis

fraccionadas.

La esplenectomía produce curaciones aproximadamente en las dos terceras partes del número de enfermos. Después de la esplenectomía la cuenta de plaquetas puede aumentar con rapidez hasta niveles anormalmente altos, pero lo más frecuente es que el ascenso sea gradual.

A menudo las hemorragias cesan, no obstante que la cuenta de plaquetas no haya aumentado considerablemente, efecto que sugiere una influencia esplénica sobre la función capilar.

En la médula ósea los megacariocitos anormales observados previamente en la mayoría de los casos, pronto parecen normalizarse y se le ve rodeados de plaquetas. Aún cuando la esplenectomía no va seguida por recuperación completa, es posible esperar una mejoría considerable.

Manifestaciones orales.- Las primeras manifestaciones de la enfermedad pueden aparecer en la cavidad oral. Las hemorragias exageradas tras las extracciones dentales son habituales y ocasionalmente son lo primero que atrae la atención sobre la enfermedad. Se producen petequias y equimosis submucosas, especialmente en el paladar blando, la mucosa bucal, los labios y el suelo de la boca. No desaparecen a la vitropresión. Pueden formarse ampollas submucosas de contenido hemático.

MACROGLOBULINEMIA.- Se considera generalmente como una neoplasia del sistema reticulo endotelial por proliferación de un tipo de células (linfocitoides anormales que probablemente dan globulinas anormales de elevado peso molecular).

ETIOLOGIA.- En un pequeño número de pacientes se han hallado anomalías cromosómicas y se cree que quizá la mutación somática pueda conferir en determinadas condiciones capacidad para producir gamaglobulina anómala. Se ha sugerido que las alteraciones de la coagulación en la macroglobulina que impide la liberación de la tromboplastina plaquetaria ó altera su carga eléctrica.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Esta enfermedad se presenta en varones, rara antes de los 40 años de edad. Es de una incidencia entre los 50 y 70 años. Su curso es crónico pero en ocasiones es agudo y fatal.

SINTOMAS PRINCIPALES.- Malestar, tendencia a las hemorragias, facilidad para producir infecciones intercurrentes y trastornos visuales. Dos terceras partes de pacientes con hemorragias que varían de epistaxis leves a hemorragias que ponen en peligro la vida. En orden decreciente hemorragias prolongadas nasales, gingivales y cutáneas.

MANIFESTACIONES ORALES.- Hemorragias gingivales frecuentes, puede haber prolongación de éstas después de extracciones -

dentarias, Ulceraciones con pequeñas úlceras excavadas de 1 cm. de diámetro con tendencia a hemorragias en lengua, mucosa bucal y paladar.

Existe cierta asociación entre macroglobulinemia y tumores malignos. Se han descrito tumores de células linfoides del maxilar inferior y linforeticulomas del maxilar superior -- así como plasmocitomas de la lengua.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- Anemia normocítica y normocrómica a veces grave. Frecuentemente se forman pilas de monedas en la extensión de sangre. En la forma leucocitaria hay linfocitosis y pancitopenia. La velocidad de sedimentación globular es de más de 100 mm/hora.

La punción medular puede mostrar infiltración linfocitoide y puede haber disminución de hematíes. Ganglios linfáticos-bazo e hígado aumentados de tamaño por infiltración linfocitoide, células plasmáticas con aumento de la tracción globulínica que puede ser de más de 5 g. por 100 cm³.

Es necesario para el diagnóstico la demostración de macroglobulina por ultracentrifugación o inmunoelectroforesis.

La electroforesis del suero con discreta banda en las gammaglobulinas. En el mieloma múltiple existe un patrón electroforético similar y a veces proteinuria de Bence Jones en ambas enfermedades.

NEUTROPENIA Y AGRANULOCITOSIS

Neutropenia significa descenso de las cifras de granulocitos neutrofilos a cifras inferiores al límite de la variación -- normal para la edad del paciente.

La neutropenia puede darse en una gran variedad de enfermedades como: la fiebre tifoidea, gripe, mononucleosis infecciosa, hepatitis infecciosa, leucemia, mielofibrosis y otras infiltraciones medulares, tras la irradiación o utilización de agentes mielosupresores.

La neutropenia es el efecto tóxico más frecuente de los fármacos sobre el sistema hematopoyetico.

Agranulocitosis.- Este término principio a emplearse en 1922 cuando se describió un síndrome caracterizado por angina grave y reducción o desaparición completa de granulocitos, y se asocia a menudo a graves ulceraciones de la farínge y otras mucosas del tubo alimentario.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- La agranulocitosis es más frecuente en las mujeres. El comienzo es súbito, se presenta fiebre elevada, escalofrios y postración, aunque estos síntomas se dan a menudo antes de que se desarrolle la infección masiva, y puede deberse a una reacción antígeno anticuerpo, que pro-

duce aglutinación y lisis de los neutrofilos.

Como consecuencia de la neutropenia hay disminución a la resistencia a la infección, apareciendo graves ulceraciones necróticas de la orofarínge, tubo alimentario, recto y vagina.

Pueden observarse abscesos cutáneos, linfadenitis regional, infecciones respiratorias e ictericia por afectación hepática. Puede ocurrir la muerte debido a toxemia generalizada.

MANIFESTACIONES ORALES.- Dolor de garganta y disfagia. Ulceraciones graves en amígdalas.

Puede haber ulceraciones necrosadas grispardas, pseudomembranosa adherida a la mucosa de encías, labios, paladar, lengua y boca.

Estas lesiones son bien delimitadas y no tienen halo eritematoso.

Los ganglios linfáticos aumentan de tamaño. Deshidratación e inmovilidad de la lengua, hacen que ésta sea saburral habiendo hedor notable.

Se presenta necrosis en región periodontal con la consiguiente caída de dientes y secuestación del hueso.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- Neutropenia dominante en sangre periférica. En algunos casos pueden faltar en total los neutrofilos. Los leucocitos disminuídos. En médula ósea eri-

tropoyesis normal y número normal de megacariocitos, pero en la serie granulocítica disminución de las células.

A continuación describimos variantes de la neutropenia:

NEUTROPENIA ASOCIADA A PROCESOS INFECCIOSOS.- En infecciones severas por gram negativos se desarrolla neutropenia por consumo masivo de granulocitos en las zonas inflamatorias.

También se observa neutropenia en infecciones bacterianas específicas como fiebre tifoidea, paratifoidea, tuberculosis miliar y brucelosis.

En infecciones virales hay neutropenia de corta duración, generalmente durante los 3 a 5 días. En otras infecciones como histoplasmosis, paludismo, etc.

NEUTROPENIA ASOCIADA A EXPOSICION DE DROGAS.- Los agentes químicos son capaces de producir neutropenia a las personas que los usan, entre estos agentes se encuentran: el methotrexate, 6-mercaptipurina, ciclofosfamida, busulfan, etc.

Entre las drogas que producen neutropenia por mecanismo inmunológico, se mencionan: aminopirina, sulfonamidas, drogas antitiroideas así como algunos antibióticos y otras drogas.

NEUTROPENIA POR INMUNIZACION.- Se ha comprobado que algunos pacientes con neutropenia crónica idiopática tienen un suero anticuerpo específico contra neutrofilos, por lo que presen-

tan una enfermedad autoinmune.

NEUTROPENIA NUTRICIONAL.- Se debe a deficiencia de ácido fólico o de vitamina B 12.

La deficiencia de cobre en desnutridos y prematuros induce a neutropenia.

También se ha observado neutropenia en desnutridos alimentados con requerimientos calóricos en forma de lípidos y se remite al reinstalarse en dieta normal.

NEUTROPENIA NEONATAL.- Es una condición rara en el R.N. y sus manifestaciones son: onfalitis, infecciones cutáneas, septicemias y meningitis.

Entre sus causas se encuentran: efectos de drogas administradas a la madre durante ó al término del embarazo.

Otras, son las infecciones como septicemias por gram negativos. La neutropenia inmunológica del R.N. puede estar en relación con el paso de anticuerpos de la madre al hijo, a través de la placenta cuando la madre padece ésta.

LA NEUTROPENIA CONSTITUCIONAL, se divide en:

NEUTROPENIA CICLICA.- Enfermedad familiar que evoluciona con episodios de úlceras de cavidad oral, linfadenitis cervical y estomatitis asociada a neutropenia .

Los neutrofilos en éstas tienen ciclos que oscilan en intervalos de 14 a 21 días. En algunos casos la cuenta de plaquetas y la cifra de hemoglobina tienen oscilaciones similares; se -

considera que los enfermos presentan una alteración de la célula tronco hematopoyética.

Este tipo de neutropenia se acompaña de infecciones de la piel y las mucosas orales, fiebre y malestar general. También se encuentra con frecuencia otitis media, artralgia, dolor abdominal y cefaleas, que no son muy frecuentes.

El curso clínico es de una semana de duración con malestar, fiebre, úlceras orales, dolor de garganta e infecciones cutáneas que se producen a intervalos de 3 semanas, con períodos asintomáticos entre ellos.

Se han descrito gingivitis marginales, estomatitis y aftas, siendo las úlceras desmochadas dolorosas, que es el dato más característico; apareciendo en labios, lengua, paladar, encías y mucosa bucal. Estas úlceras tienen centro nucleares y se curan generalmente en 2 semanas dejando cicatriz.

NEUTROPENIA ESPLÉNICA PRIMARIA. - Es una enfermedad rara propia de los adultos, hay esplenomegalia, neutropenia e hiperplasia mieloide de la médula ósea. Cuando hay asociación con poliartritis crónica se conoce como síndrome de Felty.

Su etiología es desconocida. La mejoría de la neutropenia tras la esplenectomía indica que la disfunción esplénica es en parte responsable de este síndrome.

MANIFESTACIONES CLINICAS.- Poliartritis, ulceraciones recidivantes de la mucosa oral, pérdida de peso, debilidad, fatiga y aumento de volumen del bazo. La médula ósea es hiperplásica con detención de la maduración en estado mielocítico.

La esplenectomía cura habitualmente la neutropenia, pero ésta se reproduce en algunos pacientes.

Smith y Telsey, en el estudio que realizaron acerca de ésta encontraron pérdida del soporte óseo alrededor de las piezas dentarias; Wade y Stafford describen también una gingivitis ulcerativa parecida a la infección de Vincent.

En la encía aparece equimosis; los ganglios regionales aumentados de tamaño.

Gorlin y Chaudhry encontraron en algunos pacientes periadenitis, mucosa necrótica recidivante.

El tratamiento consiste en un manejo adecuado de los procesos infecciosos que acompañan a los períodos de neutropenia.

NEUTROPENIA CRONICA BENIGNA.- Con este nombre se incluyen a un grupo de neutropenias crónicas de los niños que pueden ser genéticas o presentarse aisladamente.

Es una anomalía de la proliferación celular o de la maduración. Algunos enfermos han presentado anomalías morfo

lógicas de granulocitos inmaduros de médula ósea.

Estos pacientes presentan susceptibilidad variable a la infección.

Como síntomas orales se han descrito estomatitis, periodontitis y lesiones aftosas en lengua y labios, las cuales pueden ser recidivantes al cabo de varios meses o años.

NEUTROPENIA CONGENITA SEVERA.- Es un padecimiento cuyas manifestaciones clínicas se inician poco tiempo después del nacimiento, con infecciones múltiples repetidas que ponen en peligro la vida del paciente; se caracteriza por depresión severa a total ausencia de neutrofilos en sangre periférica.

La médula ósea muestra ausencia de neutrofilos maduros, los granulocitos que hay son promielocitos y mielocitos.

La herencia de esta neutropenia es de carácter autosómico recesivo.

La mayor parte de los pacientes fallecen durante el primer año de vida, como consecuencia de infección masiva.

En el cuadro clínico las infecciones cutáneas y la otitis media dominan.

Los eritrocitos y plaquetas son normales, pero frecuentemente encontramos eosinofilia, monocitos e hipergammaglobulinemia.

nia.

Autores varios describen que la esplenectomía ni los corticoesteroides no tienen efecto sobre la enfermedad. Podría considerarse una alternativa el trasplante de médula ósea.

MANIFESTACIONES ORALES.- En la lengua, mucosa bucal y labio inferior se describen ampulas, llenas de líquido claro no purulento que reaparecen en intervalos de 4 a 6 semanas.

Las infecciones faríngeas y orales recidivantes destacan.

Hay gingivitis crónicas con encías inflamadas, tumefactas y olor fétido. También se presentan infecciones graves orales con necrosis difusa de la mucosa

SINDROME DE CHEDIAK-HIGASHI.- Es de carácter recesivo somático, que se caracteriza por albinismo óculo-cutáneo. Hay adenopatías y esplenomegalia.

Las células contienen gránulos, neutropenia e infecciones frecuentes.

Las manifestaciones orales son: ulceraciones en mucosa, encías e infecciones cutáneas asociadas a pancitopenia.

POLICITEMIAS.- Definición.- Es el incremento de la cantidad de eritrocitos en la circulación por arriba de los límites normales, sin incluir número de leucocitos ó plaquetas.

También recibe el nombre de eritrocitosis.

El paciente debe estudiarse cuando se obtienen en repetidas -- ocasiones los valores que a continuación se dan, para poder -- descartar la existencia de una posible policitemia.

1.- Cifras de eritrocitos superiores a $6,000,000/\text{mm}^3$

2.- Niveles de hemoglobina superiores a $18 \text{ g}/100 \text{ cm}^3$

3.- Hematócrito arriba del 54%.

Si estos parámetros son muy altos reflejan aumento del número total de hematíes circulantes en la sangre o sea aumento de la masa eritrocitaria total, dependiendo esto para hacer el diagnóstico de la policitemia real.

Cuando se considera un paciente con hematocrito y hemoglobina elevados ligeramente, es posible que se haya ocasionado una policitemia relativa, siendo necesario diferenciarla de la policitemia verdadera, y esto se hace midiendo la masa roja con radioisótopos.

Tipos de Policitemias: Existen 3 clases diferentes de policitemias.-

1.- Policitemia Relativa o espuria
(Pseudopolicitemia).

2.- Policitemia real.- Asociada con hipoxemia o sin hipoxemia.

3.- Policitemia Vera o primaria

1.- POLICITEMIA ESPURIA O PSEUDOPOLICITEMIA.- Es una condición caracterizada por elevación de hemoglobina y del hematocrito en presencia de una masa eritrocitaria normal o reducida.

Puede ser debida a baja del volumen plasmático, como sucede en quemaduras, estado de choque, diarrea, sudación prolongada, intoxicación metabólica y a los ascensos rápidos a grandes altitudes.

2.- POLICITEMIA REAL.- O SECUNDARIA.- Es la complicación de diversos trastornos en que se producen cantidades excesivas de eritropoyetina o de un material parecido a ésta.

Debido a que la anoxia hística estimula la producción de eritropoyetina puede desarrollarse policitemia secundaria en cualquiera de los siguientes trastornos clínicos:

- 1.- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica, fibrosis pulmonar difusa, reducción respiratoria por obesidad.
- 2.- Cortos circuitos del corazón o pulmones (estenosis pulmonar, persistencia del tronco arterioso, tetralogía de Fallot).
- 3.- Alteraciones del transporte o liberación de oxígeno por hemoglobina (tumores o quistes renales, hemangiomas cerebelosos, hepatomas, feocrocitomas, etc.)

La policitemia secundaria puede ser con hipoxemia debido a la saturación de oxígeno en la sangre, ó puede ser sin hipoxemia, que es cuando esta asociada a neoplasias, o por la acción de medicamentos o productos químicos.

POLICITEMIA VERA O PRIMARIA.- Trastorno proliferativo en donde todos los elementos de la médula (glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas) escapan al regulador normal.

Su etiología es desconocida.

El paciente presenta sensación de plenitud cefálica, vértigo cefalea, escotomas, letargia, dolor dorsal y fatiga con el ejercicio.

Puede estar relacionado con enfermedades vasculares como angina, insuficiencia cerebral, tromboflebitis, etc.

También el malestar epigástrico es queja habitual, consecuencia de congestión de la mucosa gástrica y del incremento de la secreción gástrica. Se acompaña además de prurito cutáneo.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Se produce en pacientes entre 40 y 70 años de edad. Presentan facies pletórica, mucosas color rojo púrpura, su conjuntiva esta frecuentemente inyectada de sangre.

Los pacientes presentan cefaleas que pueden ser intensas ó leves, aturdimiento, dificultad de concentración. La tensión arterial puede estar elevada y una complicación de ésto seria los accidentes vasculares.

Hay debilidad, fátiga, astenia, distenia, flatulencias y dolor epigástrico.

A menudo padecen epistaxis, equimosis subcutáneas y hemorragias después de traumatismos o intervenciones quirúrgicas, incluyendo las extracciones dentales.

MANIFESTACIONES ORALES.- No en todos los casos se presentan signos orales. Los datos más sobresalientes son: cambio de coloración de la mucosa roja ó púrpura. Los labios de color azulado. Las encías tienden a sangrar y tienen color rojo violáceas. Las venas sublinguales son a menudo prominentes.

LEUCEMIAS.- CONSIDERACIONES GENERALES: Constituyen un grupo de trastornos con fisiopatología, manifestaciones clínicas y pronósticos diferentes.

Tiene como carácter común la acumulación o proliferación -- irregular en médula ósea, de un miembro de la serie leucocitaria de la sangre.

Las células leucemicas exceden en número sustituyendo elementos celulares normales en toda la médula.

Estas mismas células invaden otras regiones del sistema reticuloendotelial como el bazo, hígado, ganglios linfáticos.

Por otro lado también invaden órganos y tejidos no hematológicos como meninges, conducto gastrointestinal, riñones y piel.

Las leucemias tienen 2 clasificaciones, una según su madurez celular y otra según su tipo celular.

De la primera clasificación son: Leucemias agudas y crónicas

De la segunda clasificación son: Granulocíticas, linfocíticas y monocíticas.

LEUCEMIA AGUDA.- Son cuando el infiltrado medular esta constituido de células muy jóvenes.

En esta leucemia si no ha sido tratada, la cifra de leucocitos puede ser alta o baja.

Si las células leucémicas son difíciles de encontrar en el frotis de sangre periférica, esta leucemia aguda con baja de glóbulos blancos se denomina leucemia aleucémica.

LEUCEMIA CRONICA.- Encontramos elementos formes en la sangre periférica en cantidades altas sin excepción, pues los leucocitos maduros penetran más fácilmente en la sangre periférica.

ETIOLOGIA.- Cabe decir que todavía se desconocen las causas de las leucemias humanas, porque cada tipo de leucemia es la interacción de factores patógenos varios.

Por ejemplo: puede ser que un individuo genéticamente sensible haya estado expuesto tiempo largo a un agente ambiental.

Dentro de los factores que son importantes tenemos:

VIRUS.- Son muy sospechosos agentes etiológicos de las leucemias agudas humanas por lo siguiente:

- A) En pollos y ratones así como en cobayos han originado leucemia aguda.
- B) Al microscopio electrónico se han observado partículas víricas, que se han tomado de ganglios linfáticos humanos (leucemia linfocítica aguda)
- C) Han sido encontrados virus semejantes al Herpes en cepas celulares cultivadas de enfermos de leucemia y linfoma.

D) Estudios epidemiológicos sugieren que la exposición a un agente ambiental.

E) Cuando se ha dañado la médula ósea, se ha descubierto -- que ha sido en sujetos que han estado expuestos a radiaciones y agentes químicos como el cloranfenicol.

FACTORES CROMOSOMICOS.- Cuando se encuentra un cromosoma 22 diminuto.

En niños mongoles por presentar un tercer cromosoma número-21.

En gemelos monocigotos, si uno desarrolla leucemia el otro tiene 25% de probabilidades de desarrollarla.

FUNCION INMUNOLOGICA ABERRANTE:

Hay una gran incidencia de leucemia linfocítica o linfoma - en pacientes con estados deficitarios inmunológicos hereditarios como agammaglobulinemia hereditaria al sexo, ataxia-telangiectasia.

Las manifestaciones clínicas de las leucemias provienen de las siguientes patologías siguientes:

Insuficiencia de la médula ósea:

- Anemia grave
- Trombocitopenia
- Granulocitopenia

Organomegalia e infiltración:

- Linfadenopatía
- Esplenomegalia
- Dolor óseo
- Hallazgos en el sistema nervioso central.
- Hipertrofia gingival y lesiones orales.

Disfunción inmunitaria:

- Trastorno de la síntesis de anticuerpo humoral.
- Perturbación de la función inmunitaria de dependencia celular.
- Síntesis de autoanticuerpos que provoca:
 - = Anemia hemolítica
 - = Trombocitopenia.

CONSIDERACIONES TERAPEUTICAS.- Excluyendo los ensayos con grandes dosis de combinaciones de agentes quimioterápicos - en el tratamiento inicial de la leucemia linfocítica aguda, la terapéutica de la leucemia se ha dirigido más a la remisión que a la " cura ".

La mayoría de los médicos prefieren los fármacos para atacar la célula leucémica, siendo su objetivo reducir al mínimo la masa de células tumorales interfiriendo con su metabolismo , con agentes mielotóxicos. En los linfomas la radioterapia ha sido todavía más útil, pues al principio las células proliferan en regiones anatómicas limitadas.

El fármaco ideal sería aquel que destruyese únicamente a la célula leucémica respetando las células sanas, pero por desgracia, los fármacos de que se dispone hoy en día atacan -- por igual a otras células y otros tejidos normales.

A continuación enunciamos algunos de los fármacos utilizados para el tratamiento de la leucemia:

1.- Agentes alquilantes

Ciclofosfamida
Clorambucilo
Busulfán, etc.

2.- Antimetabolitos	Metotrexato 6-mercaptapurina Arabinosilcitosina
3.- Alcaloides vegetales	Vincristina Vinblastina
4.- Hormonas	Adrenoesteroides
5.- Antibióticos	Daunomicina Actinomicina D Adriamicina, etc.

Lo anterior es una lista parcial de los medicamentos que hoy en día tenemos como los mejores agentes terapéuticos. Esperando, que pronto se añadan nuevos medicamentos.

EFFECTOS TOXICOS DE LOS AGENTES QUIMIOTERAPICOS:

- a) Inhiben la respuesta inmunitaria y causan depresión de la resistencia a la infección.
- b) Lesionan médula ósea
- c) Menopausia anticipada
- d) Caída temporal del cabello

Pueden haber efectos secundarios de cada uno de los medicamentos como son: cistitis hemorrágica, úlceras orales, ictericia neumonitis, lesión del miocardio, etc.

La clasificación de las leucemias agudas en niños es la siguiente:

- a) Leucemia linfocítica aguda de la infancia.

Respecto a las leucemias agudas en adultos:

- a) Leucemia granulocítica aguda
- b) Leucemia promielocítica aguda
- c) Leucemia monocítica aguda
 - Leucemia mielomonocítica
 - Leucemia monocítica aguda histiocítica

CARACTERISTICAS CLINICAS DE LAS LEUCEMIAS AGUDAS:

. Aparece casi en todas las edades. La linfocítica aguda principalmente en menores de 5 años.

Las manifestaciones clínicas son iguales en todos los tipos. Los síntomas tienen relación con la anemia, trombocitopenia, disminución de la resistencia a la infección, etc.

Son habituales palidez, fátiga, astenia, hemorragia en mucosas, petequias y equimosis cutáneas.

Un signo muy característico es el aumento de tamaño de ganglios linfáticos y puede haber aumento de tamaño del bazo e hígado.

Puede presentarse fiebre, que en ocasiones se asocia a infecciones de cavidad bucal, amígdalas o aparato respiratorio.

También es un signo especial en los niños el dolor que les causa al presionarles el esternón.

En ocasiones hay dolor abdominal, dolor óseo y lesiones cutáneas.

MANIFESTACIONES ORALES.- Son muy frecuentes en las leucemias agudas como signos iniciales, pero hay ocasiones en que no se presentan.

Estas manifestaciones orales pueden hacer que el paciente visite al dentista primero.

Uno de los datos más frecuentes es la palidez y las papilas fungiformes en lengua.

Hemorragias gingivales asociadas a mucosas pálidas, siempre deben ser sospecha de leucemia.

En la leucemia aguda es habitual hemorragias gingivales submucosas, petequias y equimosis sobre todo en la fase terminal.

Una hemorragia que persiste después de haber hecho una extracción dental puede ser la primera manifestación clínica de esta enfermedad. También hay úlceras y hemorragias subcuentas que tienen efecto.

En todos los tipos de leucemia hay aumento de tamaño de las encías debido a infiltración leucémicas y a las púrpuras, - siendo más acentuada en la monocítica.

El tamaño de la encía es tan grande que los dientes pueden estar totalmente cubiertos.

Las papilas interdentes presentan un color azul, están tu mefactas, blandas y fofas, sangran con facilidad.

Hay pérdida de piezas debido a infiltración leucémica de la región periodontal.

Radiológicamente se observa ensanchamiento del ligamento periodontal.

Con frecuencia se observa en la leucemia monocítica aguda úlceras en mucosa oral y amígdalas.

La presencia de cálculos y superficies dentales cortantes dan lugar a úlceras difusas, todo esto dá lugar a un cuadro de Infección de Vincent (estomatitis necrótica aguda ulceromembranosa).

Estas úlceras están cubiertas por una pseudomembrana amarillo grisácea de fibrina, por lo que sangran con facilidad. Los tejidos circundantes presentan pocas manifestaciones de inflamación.

El dolor espontáneo asociado a las úlceras y a la presión en los maxilares, causa múltiples molestias al paciente.

La boca seca es común. La lengua es saburral, teñida con sangre y olor fétido, así como en sus fases terminales -- presenta aftas.

En la leucemia linfocítica los ganglios linfáticos están aumentadas de tamaño.

En algunos pacientes aumentan de volumen las glándulas salivales parótidas y submaxilares, ocasionando dolor a la presión.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS.- Los leucocitos se encuentran típicamente elevados, entre 20,000 y 100,000/ mm³, y en ocasiones más elevado.

En la leucemia aguda la indiferenciación celular es importante, pues mieloblastos, linfoblastos y monoblastos son similares. Son células grandes de 15u a 20u de diámetro.

Su núcleo tiene una malla de cromatina, uno o varios nucleolos, ocupando la mayor parte de la célula.

La anemia y la trombocitopenia acompañan a la leucemia. El nivel de hemoglobina es de 3 a 8 g. x 100 cm³ de sangre.

Los glóbulos rojos presentan poiquilocitosis y anisocitosis.

El recuento plaquetario es menos de 60,000, por lo que es el responsable de que el tiempo de sangrado sea prolongado y -- del trastorno de la coagulación.

El diagnóstico se confirma con punción medular. La médula -- ósea presenta aspecto pulposo. La mayoría de las células son inmaduras típicas ó atípicas. El tejido eritropoyético es reducido.

CARACTERISTICAS ANATOMOPATOLOGICAS.- Las encías se observan aumentadas de tamaño por infiltración de células de tipo leucémico, por lo que el tejido conjuntivo se halla alterado.

En las capas reticulares es más intensa la infiltración. Los

capilares están dilatados y en ocasiones llenos de células leucémicas.

La infiltración abarca hasta el ligamento periodontal, hueso y pulpa dentaria. Casi siempre la encía tiene necrosis superficial.

CARACTERISTICAS CLINICAS DE LAS LEUCEMIAS CRONICAS.- Se -- presentan en adultos, después de los 20 años. La mayoría -- de los pacientes tienen aspecto saludable.

Los primeros síntomas son de anemia como son palidez, fátiga y disnea. Otros dependen de la ocurrencia de la trombocitopenia.

En la leucemia mielocítica crónica se presenta esplenomegalia. Las adenopatías son frecuentes en la leucemia linfocítica crónica al igual que las lesiones cutáneas como vesículas, ampollas y erupciones papulosas y maculosas.

Tienen acentuada hipogammaglobulinemia y son muy sensibles a la infección, sobre todo respiratorias.

El estadio terminal de la leucemia mielocítica crónica tiene parecido a la mielocítica aguda. Su tiempo de supervivencia es de 3 años aproximadamente. Los pacientes con leucemia linfática crónica más de 20 años. Los pacientes con leucemia mielógena crónica viven hasta 10 años.

MANIFESTACIONES ORALES DE LAS LEUCEMIAS CRONICAS. - Además de la mucosa pálida, no tiene manifestaciones orales muy frecuentes.

El grado de irritación local depende de la gravedad de los -- síntomas orales. Esporádicamente se produce tumefacción edematosa de la encía, debido a irritación gingival. La encía inflamada sangra con facilidad, sobre todo al cepillarse los -- dientes.

Después de extracciones dentales hay hemorragias prolongadas, lo que demuestra alteración en las plaquetas.

Otros signos son: petequias en la mucosa, en el paladar blando y en zonas como por ejemplo, debajo de las prótesis no fijas.

En la leucemia linfocítica crónica se presentan adenopatías - cervicales duras, discretas y no dolorosas. Algunos pacientes pueden tener lesiones de herpes zoster en la mucosa de labios, mejillas y lengua. En raros casos se afectan a las glándulas salivales y a las amígdalas.

CARACTERISTICAS HEMATOLOGICAS. - Los leucocitos están elevados siendo frecuentes las cifras de 100,000 a 500,000 x mm³.

Las cifras de hematíes y plaquetas pueden ser normales duran-

te mucho tiempo.

Hay anemia normocítica o normocrómica en ocasiones grave. En algunos casos la anemia se debe a un factor autoinmune, lo que se comprobará con la prueba de Coombs, que será positiva. Para el diagnóstico de la leucemia mieloide crónica tienen valor el nivel elevado de B12 en suero y ausencia de granulocitos, lo que dan tinción positiva a las fosfatasas alcalinas.

MONONUCLEOSIS INFECCIOSA.- Es una enfermedad febril aguda que se caracteriza por:

- 1.- Linfadenopatía, faringitis, y a menudo esplenomegalia.
- 2.- Cifras elevadas de linfocitos activados -- atípicos en la sangre periférica.
- 3.- Resultado positivo de la prueba del anticuerpo heterófilo.
- 4.- Resultados anormales de las pruebas funcionales hepáticas.

Se relaciona esta enfermedad con el virus de Epstein-Barr y con el citomegalovirus

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Las manifestaciones más frecuentes son fiebre, malestar, faringitis y adenopatías generalizadas.

La fiebre, malestar y cefaleas aparecen primero. La fiebre dura de 5 a 10 días ó mas. Se presenta odinofagia y disfagia.

La faringe esta enrojecida y edematosa. Las amígdalas tienen exudado gris o cremoso.

Las adenopatías es uno de los signos destacados, aunque --

cuando hay fiebre, se presentan hasta la 2a. ó 3a. semana, siendo discretas y de consistencia elástica.

Los ganglios linfáticos cervicales posteriores están afectados. Se presenta esplenomegalia. Durante el período febril son frecuentes la fotofobia, edema periorbitario y conjuntivitis.

Aparecen erupciones cutáneas maculopapulosas en tronco y cara. En algunas ocasiones se produce displejia facial.

MANIFESTACIONES ORALES.- Las petequias en paladar ayudan al diagnóstico de mononucleosis. Estas aparecen en forma de puntos rojos bien delimitados entre el paladar blando y óseo.

Aparecen por tandas durante el período de 36 horas, durando de 1 a 4 días.

También se han encontrado máculas circulares y lineales, asociadas a petequias.

Las encías son dolorosas a la presión, están tumefactas y sangran con facilidad, describiéndose úlceras en las mismas.

C O C L U S I O N E S

Definitivamente son muchos los beneficios que el Cirujano Dentista puede aportar haciendo un diagnóstico temprano - de las enfermedades de la sangre, ya que puede ahorrar al paciente complicaciones innecesarias.

En un estudio que fué realizado se encontraron lesiones - orales en 15 a 80% de pacientes con leucemia como descu--brimientos físicos rutinarios en pacientes dentales.

De aquí la importancia que tiene el hacer una buena histo_{ria} clínica, y sobre todo un examen clínico oral bien eje_{cutado} a todos los pacientes que se presentan a evalua---ción dental, Después de esto se confirma con los estudios de laboratorio y gabinete que se requieran.

Concluimos entonces, que el Odontólogo debe conocer las - diferentes manifestaciones orales que se presentan en las discrasias sanguíneas, para poder detectar alguna de és--tas. Esto puede ser a nivel de su práctica privada, en es_{te} caso se debe remitir al Hematólogo. Si es a nivel hospi_{talario} trabajaran en conjunto el Hematólogo y el Dentis_{ta}.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- HARRISON, T.R., BENNET, I.L. RESNIK WILLIAM; MEDICINA INTERNA, 6A. ED. S.9: 203-230, ED. PRENSA MEDICA MEXICANA, 1972.
- 2.- RAPAPORT SAMUEL, M.D.:INTRODUCCION A LA HEMATOLOGIA, - 3A. ED., P. 1-5, 165-197, EDIT. SALVAT, 1979.
- 3.- BELLO ABEL, DR.: HEMATOLOGIA BASICA. 1A. ED. P. 9-106 115-121-134-145. ED. MED. DEL H.I.M.
- 4.- HILLMAN, ROBERTS, FINCH CLEMENT: MANUAL DE HEMATOLOGIA. 4A. ED. P. 1-11, 37, 186-211, 212-243. EDIT. EL-MANUAL MODERNO, 1977.
- 5.- BAEZ VILLASEÑOR JOSE, DR. HEMATOLOGIA CLINICA. CAP. 21 FISIOPATOLOGIA DE LA HEMOSTASIS Y CLASIFICACION DE ENFERMEDADES HEMORRAGICAS. 4A. ED. EDIT. FRANCISCO MENDEZ OTEO. P.P.: 305-336, 1973.
- 6.- ROBBINS STANLEY L, MD. PATOLOGIA ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL. 1a. ed. EDIT. INTERAMERICANA. P.P. 679-723, 1975.
- 7.- CLINICA HEMATOLOGICA SALVAT, CAP. II, SANGRE: ENFERMEDADES. P.P. 39-60, 1975.
- 8.- WILLIAMS WILLIAM, MD. HEMATOLOGIA. CAP. SANGRE ENFERMEDADES Y CIRCULACION. P.P. 223-230. 1973.

- 9.- GORLIN, ROBERT. GOLDMAN, HENRY. PATOLOGIA ORAL, THOMA.
P. 1012-1051, SALVAT EDITORES. 1973.
- 10.- SUGAR ADRIAN, THE MANAGEMENT OF DENTAL EXTRACTIONS IN
CASES OF TROMBASTHENIA COMPLICATED BY THE DEVELOPMENT
OF ISOANTIBODIES TO DONOR PLATELETS. ORAL SURG. P. --
116-118. AUGUST, 1979.
- 11.- KRAUT RICHAR, COLONEL LIEUTEN ANT, D.C. HEROIN INDU--
CED TROMBOCYTOPENIC PURPURA. ORAL SURG. P.637-640, NO
VEMBER, 1978.
- 12.- FRAZER, NOODIE, W.: ORAL LESIONS IN INFECTIUS MONONU-
CLEOSIS. ORAL SURG. ORAL MED. ORAL PATH. 12: 685-691,
1969.
- 13.- MALIGNAN LIMPHOMA AND LYMPHATIC LEUKEMIA ASOCIATED --
WITH MYELOMA PYPE SERUM PROTEIN. AMER. J. MED. 23: --
239-249, 1967.
- 14.- BHASKAR. PATOLOGIA BUCAL S.N. EDIT. ATENEO 1971.
- 15.- DONALD A. KERR MAJOR. ASTL JO. D.D.S. DIAGNOSTICO BU-
CAL. P. 13-21, MILLARADSS, M.S. p. 402-420. 1a. ED. -
EDITORIAL MUNAI,
- 16.- ZETARELLI, D.D.S. MS. KUTSCHER AUSTIN, D.D.S. DIAGNOS
TICO EN PATOLOGIA ORAL, P. 3-34, SALVAT EDITORES, ---
1972, BARCELONA.