|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Tema III Atención de enfermería en enfermedades del sistema Hemolinfopoyético(**ECQ-TOMO-1 Capitulo-5)**  Sumario Introducción al Sistema Hemolinfopoyético. Problemas comunes en las personas con hemopatías. Síndrome Anémico: Anemia Ferropénica. Post Hemorrágica, Aplástica, Megaloblastica y Depranocítica (Sicklemia). Síndrome Adenico: Enfermedad de Hodgkin. Síndrome Reticuloendotelial y de los glóbulos blancos: Leucemias. Síndrome Purpúrico: Púrpura Trombocitopénica Inmunológica (PTI). Desórdenes de la homeostasis: Hemofilia. Reacciones post-tranfuncionales: totales, plasma fresco, glóbulos rojos, plaquetas y hemoderivados utilizados en las Coagulopatías. Concepto. Clasificación. Etiología. Fisiopatología. Cuadro clínico. Complicaciones. Exámenes complementarios y pruebas de diagnóstico. Tratamiento. Atención de Enfermería en la promoción, prevención, curación y rehabilitación de estas afecciones en los diferentes niveles de atención | | | | | | | | | |
| **Anemias**  El término anemia significa disminución de los eritrocitos y la hemoglobina en la sangre del paciente. El número de eritrocitos normalmente varía con la edad, sexo y la altura de la persona.  Los eritrocitos tienen la función de llevar el oxígeno de los pulmones a los tejidos y el dióxido de carbono de los tejidos a los pulmones. El color rojo de la sangre depende de la hemoglobina contenida en los eritrocitos. La hemoglobina se combina con el oxígeno para formar la oxihemoglobina. La sangre oxigenada tiene color rojo brillante y viaja a través de las arterias y capilares hacia los tejidos. Después que la hemoglobina libera el oxígeno, para uso de los tejidos, cambia a hemoglobina “reducida”, en este momento la sangre tiene color rojo oscuro y regresa por las venas a los pulmones en los cuales libera el dióxido de carbono  Los síntomas de la anemia son semejantes sea cual sea la causa, y provienen en gran parte de la incapacidad de la sangre para transportar suficiente oxígeno a los tejidos, entre ellos son típicos la fatiga, anorexia, debilidad y palidez. El paciente puede sufrir vahídos especialmente cuando está de pie mucho tiempo. La palidez puede observarse en los lechos ungales, conjuntivas, labios y boca. El aspecto de la mucosa es muy útil, pues el color de la piel varía en las personas. El paciente suele tener frío aun con temperatura normal. También aparece taquicardia, ya que el corazón late más aprisa, debido a que la escasa concentración de los eritrocitos y hemoglobina no llega bien a los tejidos. Cuando la anemia es grave puede aparecer disnea al esfuerzo, ya que la capacidad de la sangre para transportar oxígeno a los tejidos ha disminuido notablemente | | | | | | | | | |
| **Anemias poshemorrágica**  Es la que se produce por pérdida rápida de una gran cantidad de sangre. | | | | | | | | | |
| **Etiología**  Las causas pueden ser múltiples:  1. Grandes hemorragias externas por ruptura vascular traumática.  2. Hemorragias en las cavidades serosas.  a) Hemoperitoneo (embarazo ectópico roto).  b) Hemorragias del sistema respiratorio:  - Abundante epistaxis.  - Abundante hemoptisis.  3. Hemorragias del sistema digestivo.  a) Hematemesis (várices esofágicas, gastrorragias por ulcus).  4. Hematurias (tumores vesicales, renales, etc.).  5. Hemorragias de aparato genital femenino (metrorragias, menorragias).  6. Ruptura de aneurismas de grandes vasos.  7. Hemorragias de diversas localizaciones. | | | | **Fisiopatología**  Los trastornos dependen de la hipovolemia y no de la eritrocitopenia;esta última solo influirá en la fase de recuperación, donde los fenómenos erán similares a los de una anemia crónica (por déficit de hierro). La magnitud del shock hipovolémico que caracteriza a este proceso estará determinada fundamentalmente por  1. La rapidez y la magnitud de la pérdida de sangre.  2. La restitución de la volemia por los mecanismos compensadores (movilización de la sangre de los depósitos del bazo, hígado, etc. Y los líquidos extravasculares al compartimiento intravascular). Conviene recordar que se tolera mejor las pérdidas mayores de sangre en tiempo largo, que las pérdidas menores en breve tiempo. Se puede soportar hasta cerca de 50 % de pérdida total si la hemorragia ocurre en un período de varios días, pero si la pérdida es con mucha rapidez, puede ocurrir la muerte con solo 30 %. Si no se restituye la volemia por los mecanismos compensadores o por la terapéutica, el shock puede entrar en la fase irreversible y ocasionar la muerte del paciente. | | | | | |
| **Cuadro clínico**  La presentación de los síntomas depende de la magnitud de la hemorragia, de su rapidez y si es externa u oculta. Generalmente el paciente está  postrado, con respiración rápida, superficial y se queja de sed intensa, fatiga, inseguridad postural, lipotimia, síncope, visión borrosa, zumbidos en los oídos, bostezos y convulsiones.Al final pérdida de la conciencia, la que puede recobrarse con la posición horizontal. Todas estas manifestaciones dependen de la hipoxia cerebral.  Al examen físico se encuentran alteraciones de distinto orden:  1. Generales: palidez intramucosa, sudación y la piel fría.  2. Respiratorias: polipnea.  3. Circulatorias: taquicardia, pulso débil hipotensión arterial de grado diverso y soplos funcionales.  4. Renales: oliguria.  5. Digestivos: a veces incontinencia de las heces.  6. Neurológicos: midriasis y convulsiones premortales en casos de anemia cerebral | | | | | | | | | |
| **Exámenes de laboratorio**  En el hematócrito, el recuento de eritrocitos y la hemoglobina son prácticamente normales, ya que al mismo tiempo que se producen hematíes, también se pierde plasma, | **Atención de enfermería**  La atención de enfermería debe detectar el sangramiento según la causa que lo ha originado.  La restitución de la volemia y corrección del shock se trata con el método idóneo que es la transfusión de sangre, pero si no se dispone de sangre total, se puede usar plasma o sustitutos sintéticos, o suero  glucosado isotónico o suero fisiológico. Se deben extremar todas las medidas de precaución y utilizar todos sus componentes, ya que de la presteza que se tenga se podrá corregir la falta, y como resultado mejorar el estado del paciente y evitar cualquier complicación.  Al restituir las pérdidas se tendrá presente que si se va a usar el hierro oral se debe tener en cuenta la tolerancia por esta vía, ya que algunos pacientes hacen rechazo por los trastornos digestivos que puede ocasionar. Si se usa la vía parenteral no debemos olvidar que algunos componentes del hierro provocan manchas en la piel, por lo que debemos extremar las precauciones con la inyección: el sitio de la punción no debe coincidir con el de la inyección. Debemos estimular al paciente para que consuma alimentos ricos en proteínas, vitaminas y otros | | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Anemia ferripriva**  La anemia por carencia de hierro por lo general se considera microcítica e hipocrómica. Sin embargo a medida que se presenta esta insuficiencia, el hematócrito desciende antes de que el volumen corpuscular medio alcance un nivel subnormal. | | | | | | | | | |
| **Patogenia**  La deficiencia de hierro es la causa más común de anemia en el mundo Esta afección se presenta en los períodos de menorragias (flujo menstrual excesivo) úlceras gástricas, gastritis o tumores gastrointestinales.  Con frecuencia aparece en pacientes alcohólicos crónicos que no ingieren hierro suficiente, además de que lo pierden por hemorragias de las vías digestivas. | | | **Cuadro clínico**  En general las anemias ferropénicas tienen una expresión clínica pobre. Algunos pacientes con anemia severa presentan pocos síntomas. El comienzo es insidioso con debilidad, fatiga fácil, insomnio y cefalea, palidez, anorexia y glositis con atrofia de las papilas linguales. La pica  —perversión del apetito— caracterizada por la ingestión compulsiva de sustancias no alimenticias (deseos de ingerir hielo y arcilla), se ha asociado con la ferropenia. | | | | | | |
| **Estudios de laboratorio**  Otros estudios como las constantes corpusculares, el recuento de eritrocitos y el hierro sérico se encuentran disminuidos en pacientes con anemia ferripriva | | | | | | | | | |
| 1. Se alienta al paciente para que conserve la fuerza física y emocional, fomentando períodos de reposo con el apoyo de los familiares. Un programa regular de períodos de reposo y sueño es imperativo para la restauración del vigor y la tolerancia a la actividad.  2. Conforme se trata la anemia y los resultados de los estudios sanguíneos vuelven a la normalidad, se insta al enfermo para que reanude poco a poco sus actividades habituales. También se toman medidas de seguridad para prevenir las caídas como resultado de incoordinación o debilidad.  3. El paciente acepta el plan progresivo de reposo, actividades y ejercicios, así como ajusta el ritmo de sus actividades según su nivel de energía.  4. Vigilar al paciente durante la actividad. Estar alerta a cualquier indicación que pueda disminuir la oxigenación, producir disnea, palpitaciones, cefalea o que diga que percibe el aumento del esfuerzo para realizar cualquier actividad.  5. Vigilar si el paciente tiene dolor en el pecho.  6. Vigilar la frecuencia cardíaca y anotar cualquier alteración.  7. Observar la hemoglobina y el hematócrito para evidenciar la severidad de la anemia e informar cualquier disminución.  8. Administrar el hierro y las transfusiones según la prescripción.  9. Para la administración del hierro oral siga las indicaciones siguientes:  a) Adminístrelo lejos de las comidas para que su absorción sea máxima.  b) No lo administre con leche, porque disminuye la absorción.  c) Aumente la ingestión de vitamina C, que ayudará a aumentar la absorción  d) Si el hierro es líquido, se debe administrar al paciente un absorbente, después se enjuagará la boca para minimizar el manchado de los dientes.  e) Alteración de la nutrición por ingestión deficiente de nutrientes esenciales.  10. La importancia de una dieta balanceada, especialmente la que contenga hierro, que se encuentra en los alimentos, como la carne roja, vegetales verdes y otros.  11. Los beneficios de comer 6 comidas al día en vez de obtener toda la nutrición en 3 comidas.  12. Asistir periódicamente a las consultas del médico de la familia. | | | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Anemia aplástica o medular**La anemia aplástica descrita por Ehrlich en 1888 es una insuficiencia fisiológica y anatómica de la médula ósea, que su característica hematológica es la presencia de pancitopenia periférica e hipocelularidad medular.  La anemia aplásica es un trastorno de la hemopoyesis, caracterizado por una reducción o depresión grave y generalizado de los elementos eritroides, mieloides y megacariocíticos de la médula con pancitopenia periférica resultante. Este trastorno se presenta en los niños en sus dos formas: constitucional y adquirida. La enfermedad se atribuye a una depleción de las células hematopoyéticas primitivas o a una alteración que limita gravemente su potencial proliferativo, como resultado de una agresión tóxica o inmunológica de una infección. **Es la causada por disminución de células sanguínea precursoras de la médula ósea y sustitución de ésta con tejido adiposo** | | | | | | | | | |
| **Clasificación**  En primer lugar, la anemia aplásica se clasifica como congénita (constitucional) o adquirida.  **La forma adquirida** de anemia aplásica se puede desarrollar como resultado de:  1. Exposición a radiaciones.  2. A diversos fármacos.  3. Productos químicos.  También puede aparecer como complicación de infecciones como hepatitis o mononucleosis infecciosa.  La anemia aplásica se asocia a sí mismo con otras alteraciones, como:  1. Hemoglobinuria paroxística nocturna.  2. Enfermedad pancreática.  3. Embarazo.  Un caso claro de agresión inmunológica de la médula es la anemiaaplásica, que se desarrolla en pacientes con grave combinación de inmunodeficiencia,  **La forma constitucional** (congénita) de anemia aplásica puede presentarse con anomalías congénitas múltiples (anemia de Fanconi o sinella).Acontinuación tenemos una clasificación de las anemias aplásicas:  1. Anemias aplásicas adquiridas.  2. Anemia aplástica idiopática adquirida.  3. Secundaria a radiaciones ionizantes o fármacos antineoplásicos.  4. Secundaria a exposición, fármacos o productos químicos; por ejemplo:cloranfenicol y benceno.  5. Después de hepatitis infecciosa.  6. Secundaria a hemoglobinuria paroxística nocturna.  7. Asociada a otras infecciones, por ejemplo: tuberculosis y mononucleosis.  8. Asociada con embarazo.  9. Hipoplasia asociada a enfermedad sistémica, por ejemplo: pancreatopatía.  10. Secundaria a la enfermedad del injerto contra el huésped.  La forma de anemia aplástica constitucional puede ser:  1. Con múltiples anomalías congénitas (anemia de Fanconi).  2. Sin anomalías congénitas. | | | **Fisiopatología**  Se han mencionado dos hipótesis para explicar la patogenia de la anemia aplástica inducida por fármacos o productos químicos. La primera pro pone que el agente agresor, o un metabolito de este, causa un efectotóxico directo sobre los precursores hematopoyéticos o su medio que lo mantiene. La segunda sugiere que el agente o su metabolito se una a la célula precursora y actúa como un hactino, lo cual provoca una reacción inmune humoral o mediada por células, dirigidas contra las células hematopoyéticas progenitoras.  Para muchos agentes (por ejemplo, radiaciones, agentes alquilantes e inhibidores metabólicos) el modo de acción confirmado es el efecto tóxico directo sobre los elementos de la médula. Otros agentes, que solo raras veces producen anemia aplástica, se supone que producen la supresión medular, solo en condiciones ambientales del huésped seleccionado, o individuos con un tipo genético limitad | | | | | | |
| **Cuadro clínico**  El cuadro de la anemia aplástica está en relación con la toma mayor o menor de las líneas celulares hematopoyéticas:  1. Palidez intensa, a veces cadavérica, traducción de una anemia severa que puede llegar a una cifra del millón o menos de hematíes por milímetros cúbicos.  2. Cuadro séptico con escalofríos, fiebre de 39 a 40 °C, estado lipotímico, capaz de llegar al shock, celulitis, ulceraciones y necrosis de las mucosas oral, vulvar y anoperineal.  3. Trastornos hemorrágicos como epistaxis, gingivorragia, púrpura, metrorragia, hematuria etc., como causa de la trombocitopenia.  La mayoría de las veces el comienzo es lento e insidioso y se caracteriza por sensación de lasitud febrícula y gingivorragia; poco después aparece un cuadro séptico y las grandes hemorragias. Otras veces la anemia aplástica tiene un comienzo brusco, con una sepsis intensa a la que rápidamente se suman la anemia y la hemorragia.  Las adenopatías son raras, a menos que sean producidas por un proceso séptico loca. Asimismo, es poco frecuente la presencia de hepatoesplenomegalia, lo que las distingue de leucosis agudas, que por lo demás tienen un cuadro inicial muy parecido.  Las hemorragias en el fondo de ojo constituyen un hallazgo común.  En los estadios finales de algunos casos se puede observar piel bronceada y atrofia testicular como consecuencia de la hemosideración por la gran cantidad de transfusiones administradas | | | | | | |
| **Valoración**  La anemia aplástica es causada por la disminución del número de células precursoras de la médula **ósea y la sustitución de este con tejido adiposo**, por lo que se hace necesaria la valoración minuciosa de todos los signos y síntomas como la palidez, la fatiga y la disnea.  Debe resaltarse la valoración de las hemorragias excesivas por trombocitopenia,  que es el síntoma principal en un tercio de los pacientes.  Estos tipos de pacientes son vulnerables a los efectos de las deficiencias de leucocitos, eritrocitos y plaquetas. Deben evaluarse con sumo cuidado los signos de infecciones, hipopsia hística y hemorragias, como síntomas principales. Se presta atención especial al examen de la piel y mucosas orales  El inicio característico de la anemia aplástica es gradual, con debilidad, palidez, disnea al ejercicio y otras manifestaciones de la anemia, el síntoma principal consiste en hemorragias excesivas, petequias, equimosis y epistaxis.  Si la hemoglobina desciende por debajo de 7 a 8 g/100 mL, se presentan molestias como: disnea, cefalea, incremento de los latidos cardíacos o fiebre y el estado nutricional no se conserva bien.  Al desarrollarse la granulocitopenia, la resistencia disminuye y las infecciones acarrean graves problemas: piodermia, neumonía, infecciones de las vías urinarias, absceso perirrectal, úlcera de la cavidad bucal, alrededor de la nariz, recto y vagina, todo lo que da por resultado el aumento  de molestias en el paciente para comer y defecar. Además se pueden observar petequias en piel y mucosas, manchas purpúricas y equimosis en el tronco y las extremidades, fístulas cutáneas rodeada por un halo de sangre intradérmico de color oscuro.  La hemorragia por la nariz y las encías puede hacer difícil la higiene bucal, originando olor desagradable en el aliento (halitosis | | | | | | |
| **Manifestaciones clínicas**  Las características clínicas de la anemia aplástica son el resultado directo de la función hematopoyética deprimida:  1. Petequias.  2. Equimosis.  3. Púrpura.  4. Epistaxis.  Son las manifestaciones que aparecen con más frecuencia.  El siguiente signo más frecuente de la enfermedad es la anemia, caracterizada por: palidez, fatiga y disnea.  Los pacientes pueden presentar infecciones locales osistémicas, acompañadas de fiebre o ulceraciones de la boca. Algunos pacientes son diagnosticadoscomo resultado de un recuento habitual de sangre.  La mayoría de los pacientes son diagnosticados después del comienzo de los síntomas, no hay hepatomegalia ni esplenomegalia. Después de múltiples transfusiones puede aparecer esplenomegalia leve. Si aparecen  adenopatías, no tiene relación con la enfermedad. | | |
| **Investigaciones**  1. Hemoglobina. Anemia intensa 2 y 7 g/dL. Hematíes la mayoría de las veces son normocíticos.  2. Recuento de reticulocitos menor que 2 % e incluso más bajo.  3. Leucocitos: se observa leucopenia (> 4,3 · 10 g/L).  4. Neutropenia (> 1,8 · 10 g/L).  5. Trombocitopenia (100 · 10g/L), trombocitopenia grave (20 · 10g/L).  6. Recuento de linfocitos y las proporciones de linfocitos T y B en la circulación generalmente son normales. Sin embargo, la linfopenia (>1 · 10g/L) pueden contribuir también a la intensa leucopenia observada.  7. Medulograma: la médula es hipoplásica, generalmente con intensas reducciones de todos los precursores hematopoyéticos.  8. Biopsia: habitualmente revela intensa reducción de la celularidad, con infiltración grasa de la cavidad medular | | | **Tratamiento de la anemia aplástica o medular**  La administración endovenosa del anticuerpo monoclonal antiT3, como inmunosupresor, se ha utilizado para prevenir la reacción de rechazo en el alotrasplante renal. | | | | | | |
| **Acciones de Enfermeria**  1. Realizar un lavado de manos antes de estar en contacto con el paciente.  2. Si fuere necesario, usar guantes, batas y botas estériles, aislando preventivamente al paciente. Usar este mismo proceder con los visitantes, no permita que traigan flores o plantas al cuarto. Si está indicado realizar exámenes de sangre y administrar antibióticos, mantenga presente todas las reglas al respecto.  3. Vigilar y reportar cualquier signo de infección local, tales como ardor en la garganta, heridas eritematosas o con secreciones. | | | | | | | | | |
| 4. Realizar limpieza oral a intervalos frecuentes, para evitar lesiones en la mucosa oral.  5. Estimular al paciente para que realice la limpieza del periné cuando defeque, para evitar abscesos rectales.  6. Evitar los tratamientos invasivos si es posible.  7. Estimular al paciente a caminar, realizar respiraciones profundas, volverse en la cama y toser para prevenir problemas de inmovilidad,que pueden causar neumonías y roturas de la piel.  8. Evitar medir la temperatura rectal o usar medicamentos por esa vía.  9. Tratar que el paciente tenga un cuarto para el solo.  10. Informar al paciente acerca de los síntomas de infección, así como a sus familiares y la importancia de acudir al médico cuando lo tenga indicado o aparezcan otros síntomas.  11. Después que se le explique su enfermedad, el paciente debe exponer lo que comprendió del posible sangramiento y las medidas para evitarlo.  12. Informar al paciente la posibilidad de hematuria, melena, sangramiento por la boca, epistaxis y sangramiento al toser, así como notificar al médico cualquier evento.  3. Indicar al paciente que debe usar máquina eléctrica para el rasurado y que el cepillo dental debe ser de cerda suave.  4. Explicar la necesidad de mantenerse libre de estreñimiento para evitar sangramiento al esfuerzo.  5. Enseñar al paciente a evitar medir la temperatura rectal y el uso de enemas o supositorios, pues esto puede producir sangramiento.  6. Esté seguro que el paciente sabe que no puede tomar aspirina o cualquier otro medicamento que sea antiagregante plaquetario, pues le puede ocasionar sangramiento. | | | | | | | | | |
| **Enseñanza al paciente y sus familiares**  Dele al paciente y sus familiares órdenes verbales y escritas con información acerca de lo siguiente:  1. Medicación: incluir nombre de los mismos, propósito, dosis, horario, precauciones y posibles efectos colaterales.  2. Indicadores de infección: incluir fiebre, malestar, fatiga, así como signos y síntomas de infecciones altas, del tracto urinario y heridas infectadas.  3. Importancia de evitar el contacto con personas que tengan una infección, prevenir el trauma, abrasivos y ruptura de la piel, mantener una buena alimentación.  4. Vigilar el sangramiento que tenga necesidad de atención: melena, hematuria, epistaxis, equimosis y sangramientos de las encías.  5. Medidas para evitar las heridas o sangramientos, como el uso de cepillos de cerdas suaves, máquinas eléctricas para el rasurado y evitar las actividades que puedan traumatizar los tejidos.  6. Importancia de reportar cualquier síntoma general de anemia, que incluye fatiga, debilidad y parestesia.  7. La importancia de evitar el uso de aspirina y derivados para no producir sangramientos | | | | | | **Educación para la salud**  El personal de enfermería le explicará a los familiares que la anemia aplástica o medular es muy grave y en ella la mortalidad es elevada; para tratar el trastorno deben hacerse esfuerzos que prevengan la infección.  El paciente debe estar en una habitación “aislado” para evitar la transmisión de microorganismos por las manos o ropas; mantener la habitación ventilada y limpia.  Si se conoce el agente causal, se eliminará; por ejemplo, se interrumpirá la administración de un fármaco tóxico y se utilizará el de elección de acuerdo con el resultado del antibiograma.  Se le orientará cuáles son los signos de infección para que acuda inmediatamente al facultativo, la importancia de la higiene personal y ambiental que deben ser extremas y evitar de manera estricta la reexposición a los agentes tóxicos, evitar la constipación para prevenir los sangramientos e ingerir una dieta equilibrada. | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Anemias megaloblásticas**  Este grupo de anemia es el resultado de la deficiencia de las vitaminas B12 y ácido fólico, con cambios idénticos en la médula ósea y sangre periférica. | | | | | | | | | |
| **Etiología**  A. Deficiencia de vitamina B12:  1. Dieta inadecuada (personas que ingieren una dieta vegetariana estricta,sin consumo de carne en absoluto).  2. Absorción deficiente en el aparato digestivo, es lo más común(gastrectomía).  3. Enfermedad intestinal:  a) Mala absorción intestinal (esprué, resección).  b) Síndrome de “asa ciega”.  4. Metabolismo perturbado. Aumento de las necesidades (tiroxicosis,embarazo, neoplasia). | | | | B. Deficiencia de ácido fólico:  1. Dieta inadecuada (pobre en vegetales, frutas e hígado).  2. Absorción deficiente.  a) Mala absorción intestinal:  - Esprué.  - Diverticulosis masiva.  - Cortocircuito del tubo digestivo.  b) Síndrome de “asa ciega”.  3. Metabolismo perturbado.  a) Necesidades aumentadas.  - Anemia hemolítica.  - Embarazo.  - Neoplasia.  b) Utilización perturbada:  - Enfermedad hepática.  - Administración de antagonistas del ácido fólico o sustancias anticonvulsivas | | | | | |
| **Valoración de enfermería**  Las anemias megaloblásticas son resultados de deficiencias de las vitaminasB12, ácido fólico; con cambios idénticos en la médula ósea y sangre periférica, de modo que es necesaria la valoración minuciosa de todos los signos y síntomas. Debe resaltarse la valoración neurológica, el paciente puede estar confuso, pero con mayor frecuencia hay parestesia de las extremidades y dificultad para mantener el equilibrio por la lesiónde la médula espinal, con pérdida del sentido de la posición.  Los síntomas son progresivos, aunque su evolución puede caracterizarse  por remisiones parciales espontáneas y exacerbaciones. Si no hay tratamiento, los pacientes mueren en pocos años, por lo general, debido a insuficiencia cardíaca congestiva provocada por la anemia.  En el interrogatorio se le pregunta sobre la ingestión de la dieta, sipadece enfermedades intestinales, ingestión de fármacos, etc., que lehayan provocado anemia. | | | |
| **La deficiencia de vitamina B**12 se descubre durante los dos primeros años de vida, si bien algunas se manifiestan durante el resto del período de la niñez, puede surgir de diversas formas. Por una lactación inadecuada y la ausencia del factor intrínseco, que secretan las células del estómago, lo cual recibe el nombre de anemia perniciosa y se trata principalmente de un trastorno en ancianos, con predominio en familias es pecíficas. La anormalidad subyacente reside en la mucosa gástrica: La pared del estómago se atrofia y no segrega el factor intrínseco, sustancia que se une a la vitamina B12,  **El ácido fólico** es otra vitamina necesaria para la producción de eritrocitos normales. Se almacena como un compuesto distinto denominado folato, en cantidades menores que la vitamina B12, por lo que es más común la deficiencia de folato en la alimentación. Ocurre en pacientes que rara vez consumen vegetales o frutas sin cocinar (ejemplo, ancianos que viven solos o en alcohólicos). El alcohol, aumenta los requerimientos de ácido fólico en el paciente, pero al mismo tiempo el alcohólico consume una dieta deficiente de vitaminas. | | | | | |
| **Pruebas diagnósticas**  1. Hemograma. La hemoglobina puede tener valores muy bajos, de 4 a 5 g/100 mL.  2. Recuento de reticulocitos y plaquetas. Plaquetas < 50 000 mm3.  3. Constantes corpusculares.  4. Medulograma. Marcada hiperplasia por la presencia de gran número de la serie eritrocítica. Presencia de una célula roja nucleada de tipo especial, el megaloblasto. Constituye el rasgo más llamativo del medulograma.  5. Determinación de hierro sérico.  6. Bilirrubina sérica y urobilinógeno urinario y fecal. Durante la recaída existe un ligero aumento de la bilirrubina sérica de tipo indirecto y la excreción de urobilinógeno urinario y fecal está muy aumentada.  7. Proteínas. 8. Urea y electrólitos. 9. LDH. 10. Tránsito intestinal y rayos X de tórax.11. Gastroscopia. Puede apreciarse atrofia de la mucosa cuando se  practica durante las recaídas. | | | | | | | | | |
| **Signos y síntomas**  **Manifestaciones clínica de la vitamina B12**  Cuando se agotan las reservas corporales de vitamina B12, al inicio, los síntomas son insidiosos, el paciente empieza a mostrar los signos de anemia, poco a poco se debilita, languidece y palidece. Los efectos hematológicos de la deficiencia van seguidos de otros de tipo orgánico, en particular del aparato digestivo y del sistema nervioso. La lengua del paciente con anemia perniciosa se vuelve dolorosa, enrojecida, y el no presenta confusión, pero con mayor frecuencia hay parestesia de las extremidades y dificultad para mantener el equilibrio debido a la lesión de la médula espinal, con pérdida del sentido de la posición. También  existe pigmentación de la piel (íctero leve) que junto con la palidez proporciona al paciente un aspecto de “amarillo limón”, esplenomegalia moderada, cefalea, dificultad respiratoria y lipotimia al levantarse. | | | | | | | **Manifestaciones clínicas de la deficiencia de ácido fólico**  Todos los pacientes muestran características de anemia megaloblástica.  Los síntomas son muy parecidos y ambas anemias pueden aparecer juntas.  Sin embargo, las manifestaciones neurológicas de las vitaminas B12, no ocurren en la deficiencia de folato y suelen persistir si no hay reemplazo de B12. | | |
| **Acciones de Enfermeria**  1. Explicar al paciente y familiar la dieta rica en vitamina B12 y folato, como frutas y legumbres frescas e hígado; se debe tener presente la cocción de los alimentos que ingiere, esta no debe ser muy demorada, pues destruye los folatos, así como evitar los alimentos enlatados. Esto ayuda a la corrección de la hemoglobina conjuntamente con el tratamiento medicamentoso.  2. Proporcionar la dieta con buena presentación para que haya aceptación por parte del paciente.  3. Comprobar que el paciente ingiera la dieta.  4. Observar y detectar signos de infección.  5. Medir signos vitales: la temperatura desempeña un papel fundamental, por lo que se debe observar estrictamente debido a la infección urinaria que puede presentar, puede tener grados variables de insuficiencia cardíaca congestiva, mediante la medición del pulso y la frecuencia respiratoria se puede determinar los cambios. Es fundamental la medición de la tensión arterial, si la anemia es muy acentuada, habrá signos de hipotensión.  6 Observar características de la orina, si es patológica, informar al médico.  7. Proteger al paciente al deambular.  8. Ayudar al paciente a realizar el baño en la cama.  9. Ayudar al paciente a vestirse.  10 La Dieta: hacer énfasis en los requerimientos ricos en vitamina B12 y folato, para la rápida recuperación de su estado anímico e indicarle los alimentos que debe ingerir. Cuando la deficiencia se debe a la mala absorción y no a la ingestión inadecuada, es necesario explicarle la necesidad de continuar su tratamiento permanente para evitar todos los síntomas que ocasionan grandes molestias. | | | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Anemia drepanocítica. Anemia con hematíes falciformes**  Es una anemia hemolítica congénita, de causa intracorpuscular, que se transmite con carácter autosómico dominante. Se caracteriza por la presencia en la sangre periférica de hematíes en forma de hoz o media luna, que son los responsables de las manifestaciones clínicas y hematológicas de esta enfermedad. | | | | | | | | | |
| **Valoración**  El proceso drepanocítico puede causar interrupciones de la microcirculación en cualquier tejido orgánico con hipoxia e isquemia, de modo que es necesario la valoración minuciosa de todos los sistemas y aparatos. Debe resaltarse la valoración del dolor, inflamación y fiebre. Todas las articulaciones se examinan con detalle en busca de dolor e inflamación, al igual que el abdomen. El examen neurológico completo es importantepara identificar los síntomas de hipoxia cerebral | | | | | | | | | |
| **Signos y síntomas**  Aparece el íctero, la hemoglobina comienza a descender y el paciente  sigue la evolución más o menos estable, al entrar en juego los mecanismos  de compensación de toda anemia crónica. Con frecuencia se hallan  en estos pacientes un hábito característico: extremidades largas, tronco  corto, manos y dedos alargados, cráneo “en torre” y paladar ojival. Presentan  un tinte ictérico que por lo general no es muy intenso, mucosas pálidas y úlceras localizadas en las regiones maleolares.  Casi nunca se encuentra esplenomegalia después de los 8 años de la  enfermedad, ya que los continuos infartos esplénicos producen cicatrices  y retracciones de este órgano, que llega prácticamente a desaparecer.  Esto constituye la célebre autoesplenectomía de los drepanocíticos.  En ocasiones, la esplenomegalia persiste hasta la edad adulta, aunque es  raro. Cuando se presenta un paciente adulto con todas las características  de un drepanocítico, con esplenomegalia, el diagnóstico probable es  de hemoglobinopatía SC.  Es frecuente observar venas “en tirabuzón” en las conjuntivas oculares;  estas características también se observan en las venas en el fondo  de ojo. Habitualmente se encuentra hepatomegalia sobre todo en pacientes  con síntomas severos. | | | | | **Pruebas diagnósticas**  Hemogramas. Como en toda anemia, estarán bajas la hemoglobina y el  hematócrito. El examen de la lámina muestra hipocromía, anisocitos,  células “en diana” y drepanocitos. Es frecuente la presencia de normoblastos.  Recuento de reticulocitos. Se encuentran elevados.  Estercobilinógeno fecal. Está aumentado.  Hierro sérico. Se encuentra elevado.  Bilirrubina. Está aumentada a expensas de la indirecta. Cuando hay  daño hepático severo o un íctero obstructivo por litiasis, se encontrarán  elevadas ambas fracciones.  Eritrosedimentación. Es normal o está poco acelerada a pesar de la  Eritrosedimentación. Es normal o está poco acelerada a pesar de la  anemia intensa.  Prueba de Hück. Es positiva. Recordaremos que también lo es en el  heterocigoto, por lo tanto la positividad de esta prueba no constituye el  diagnóstico de la drepanocítica.  Electroforesis de la hemoglobina. Muestra la típica movilidad de la  hemoglobina SS. | | | | |
| En algún momento de su evolución, estos enfermos presentan episodios sintomáticos de mayor gravedad que son las denominadas crisis del  drepanocítico; | | | | | | | | | |
| **Crisis** | | | | | | | | | Farmacoterapia durante las crisis. |
| **Crisis clínica, dolorosa o vasooclusiva**.  Son las más frecuentes,duran poco y muchas veces pueden ser tratadas en el domicilio. El enfermopuede presentar síntomas ligeros que se agravan paulatinamenteo por el contrario, tienen un comienzo brusco.  Estas crisis se caracterizan por: dolor abdominal y lumbar intensos,óseo y articular, se ven signos inflamatorios locales. Los dolores abdomi nales pueden ser acompañados de vómitos e irritación peritoneal.  En niños menores de 5 años se puede observar la crisis localizada en  manos y pies, llamada crisis mano-pie, donde la hemoglobina y los retículossufren cambios. Presentan dolor e inflamación en muñecas y tobillos. | | | | | | | | | **Para las crisis clínica, dolorosa o vasooclusiva**:  a) Analgésicos. Para aliviar el dolor.  b) Esteroides. Para disminuir el proceso inflamatorio.  c) Hidratación. La hidratación abundante favorece la fluidez de lasangre y desahoga el trombo. |
| **Crisis aplástica.**  Por cualquier causa pueden disminuir la eritropoyesis y ocurrir una caída abrupta del recuento de reticulocitos y del hematócrito.  El paciente se queja de mucha astenia y da la impresión de estar agudamente enfermo.  Las mucosas se encuentran intensamente pálidas, las cifras de hemoglobina muestran valores de 3 a 4 g%.  Es muy importante el recuento de reticulocitos relativamente bajos.  Alrededor de 1 % para un individuo sano es una cifra normal, pero para un drepanocítico es bajo y obliga a realizar un medulograma.  Se piensa que estas crisis son consecuencia de infecciones viralesque duran aproximadamente de 7 a 10 días. | | | | | | | | | **Para las crisis aplástica:**  a) Digitálicos. Si el paciente presenta insuficiencia cardíaca, para mejorar el cuadro.  b) Exanguinotransfusión. Para mejorar el cuadro que presenta el paciente.  c) Transfusión de sangre. Para elevar la hemoglobina por encima de 5 g % y mejorar el cuadro de insuficiencia cardíaca.  d) Oxigenoterapia. Reduce la drepanocitosis |
| **Crisis megaloblástica.**  Se parece mucho a la crisis aplástica, tanto en la clínica como en los exámenes de laboratorio. | | | | | | | | |  |
| **Crisis de secuestro.**  Hay una agudización de la anemia debido a un atrapamiento del volumen sanguíneo por la esplenomegalia. Es la más grave de las crisis. El cuadro es sumamente grave y se manifiestan: ansiedad, palidez extrema y shock que puede ocasionar la muerte. | | | | | | | | | **Para las crisis de secuestro:**  a) Digitálicos. Para mejorar el cuadro de insuficiencia cardíaca.  b) Transfusión de sangre. Para elevar la hemoglobina y mejorar el cuadro de insuficiencia cardíaca.  c) Antibioticoterapia. Si existe infección bacteriana.  d) Dieta normal con líquidos abundantes. Para favorecer la fluidez de la sangre y desahogar el trombo.  e) Reposo. Si existe necrosis aséptica de la cabeza del fémur.  - 1ra. etapa: reposo.  - 2da. etapa: reposo relativo, marcha con apoyo. |
| **Tratamiento quirúrgico**  La esplenectomía se indica en niños con esplenomegalia y signos de hiperesplenismo. | | | | | | | | |  |
| **Acciones de Enfermeria**  1.Evaluar la gravedad y localización del dolor. Los sitios comunes son: articulaciones y extremidades, tórax y abdomen.  2. Administrar analgésicos según indicación médica.  3. Estimular la ingestión de líquidos y administración por vía endovenosa según la indicación médica, así como vigilar el ingreso y egreso.  4. Colocar al paciente cómodo, con mucho cuidado y sostener las áreas dolorosas.  5. Alentar el uso de técnicas de relajación y ejercicios de respiración. Orientar que no cruce las piernas cuando está sentado  6. Detectar signos y síntomas de infección. Los lugares más comunes son los pulmones y los huesos largos: cabeza del fémur, úlceras en las piernas.  7. Fomentar las caminatas lo más pronto posible y la higiene pulmonar.  8. Utilizar técnicas de asepsia al cambiar los vendajes de las heridas.  9. Evaluar el estado respiratorio.  10. Administrar oxígeno según la prescripción.  11. Evaluar el estado neurológico para detectar síntomas de hipoxia cerebral. Observar al paciente que recibe tratamiento con barbitúricos susceptibles de deprimir la respiración.  12. Detectar distensión y dolor abdominal (taquicardia y taquipnea).  13. Detectar úlceras por estasis en extremidades inferiores.  14. Fomentar el reposo en cama durante las crisis.  15. Fomentar la ingestión de líquidos y administrarlos según indicación.  16. Mantener la habitación cálida.  17. Evaluar la función renal:  18. Limitar las proteínas de la dieta a 1 g/kg durante la fase oligúrica.  19. Dieta elevada en carbohidratos | | | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Enfermedad de hodgkin**  La enfermedad de Hodgkin es un trastorno maligno del sistema linfático, que afecta principalmente los ganglios linfáticos | | | | | | | | | |
| **Clasificación**  Estas neoplasias pueden diferenciarse por su aspecto histopatológico y sus patrones diferentes de desarrollo y metástasis. Se clasifican en:  — Linfomas de Hodgkin (que se caracteriza por las células de ReedSternberg R-S).  — Linfoma no Hodgkin.  La enfermedad de Hodgkin sigue siendo una de las dos neoplasias malignas más comunes en adultos jóvenes (la otra es el teratoma maligno). | | | | | | | | | |
| Se acepta generalmente que una clasificación anatómica por estadios facilita la comunicación realmente significativa y ayuda a la confección de planes terapéuticos; tal clasificación fue aceptada internacionalmente en Ann Arbor, en 199l.  Estadio I. Afectación de una sola región glanglionar o de un solo órgano (I), o de una localización extraganglionar (IE).  Estadio II. Afectación de dos o más regiones ganglionares del mismo lado del diafragma (II). Afectación localizada de un órgano o de una localización extraganglionar asociada con una o varias regiones ganglionares del mismo lado del diafragma.  Estadio III. Compromisos de territorios ganglionares en ambos lados del diafragma, supradiafragmático e infradiafragmático, el cual puede acompañarse de un compromiso localizado en un órgano o sitio extralinfático o del compromiso del bazo o ambos.  Estadio IV. Compromiso difuso o diseminado de uno o más órganos y tejidos, con o sin compromiso ganglionar asociado (médula ósea, hígado, | | | | | | | | **Etiología**  La causa de los linfomas se desconoce, aunque la viral gana cada día mayor interés.  Los virus son uno de los productores de linfomas en roedores y aves.  En los humanos hay una fuerte relación entre el virus de Ebstein-Barr y el linfoma de Burkitt africano.  También resulta interesante el hecho de que en pacientes con inmunodeficiencias es mayor la incidencia de linfoma  En la mayoría de los casos, las células malignas de la enfermedad de Hodgkin derivan de un linfocito T o de un macrófago | |
| **Frecuencia**  Los linfomas son más frecuentes en los hombres que en las mujeres. La enfermedad de Hodgkin habitualmente se presenta entre 15 y 35 años  de edad, mientras que los linfomas no Hodgkin se diagnostican en pacientes que generalmente tienen más de 45 años. | | | | | | | | | |
| **Cuadro clínico**  1. Adenopatías (indolora, dura, elásticas, movibles, sin supuración, arracimadas, mide de 2 a 3 cm de diámetro). Localización cervical,  mediastínica, paraaórtica, abdominal, axilar e inguinal.  2. Esplenomegalia y es frecuente la hepatomegalia.  3. Prurito intenso.  4. Dolor óseo (espontáneo o provocado).  5. Fiebre de Pel Ebstein (períodos febriles que alternan con períodos subfrebriles a veces obedecen a procesos infecciosos.  6. Adelgazamiento o pérdida de peso inexplicable de más de 10%del peso corporal durante más de seis meses.  7. Manifestaciones generales: astenia, sudación, palidez cutánea y delas mucosas, respiratorias, infiltrado pulmonar, atelectasia, digestivas,hematuria, melena, síndrome de mala absorción | | **Investigaciones clínicas**  1. Laboratorio clínico:  a) Ligera leucocitosis o leucopenia.  b) Anemia.  c) Aumento de las plaquetas.  d) Eritro acelerado.  2. Radiológicos:  a) La linfografía mostrará la afección del sistema linfático.  b) En la placa de tórax pueden encontrarse las imágenes policíclicas  mediastinales de las adenopatías..  3. Biopsia de ganglio por incisión de ganglios linfáticos: es un medio definitivo para diagnosticar la enfermedad donde aparecen las células de Reed-Sternberg. En ella podemos observar:  a) Predominio linfocítico.  b) Esclerosis nodular.  c) Celularidad mixta.  d) Depleción linfocítica.  4. Tomografía axial computarizada. Pueden localizarse ganglio linfáticos mayores de 2 cm de diámetro.  5. Adenografía. La punción | | | | | | | |
| **Tratamiento**  Se realiza teniendo en cuenta el estadio de la enfermedad. Este tratamiento debe ser el resultado de un acuerdo estratégico y operativo entre el radioterapeuta y el oncólogo médico.  La radioterapia se emplea en forma localizada, para lo que se describen tres técnicas de tratamiento  El uso de la quimioterapia combinada para tratar la enfermedad de Hodgkin avanzada | | | | | | | | | |
| **Cuidados de enfermería en el paciente con enfermedad de Hodgkin**  1. Brindar un amplio cuidado de enfermería que equilibre la experiencia con la sensibilidad humana hacia los problemas siempre diferentes, que experimentan tanto los pacientes cancerosos como sus familiares.  2. Asegurar que el paciente y sus familiares reciban el cuidado adecuado y preciso a que tienen derecho.  3. Enseñar al paciente y sus familiares más cercanos a identificar y tratar los efectos secundarios del tratamiento.  4. Conservar el área señalada por los radioterapeutas, cuidando que no se borre con el baño.  5. Cumplir adecuadamente el tratamiento quimioterapéutico, teniendo en cuenta: vía, dosis, horario, toxicidad y precauciones.  6. Observar al paciente e informar cualquier signo o síntoma de intolerancia tratamiento (quemaduras, vómitos, náuseas, anorexia, síndrome de Cushing, úlceras gastroduodenales, alteraciones electrolíticas, etc.).  7. Vigilar reacción local en el sitio de la venipunción  8. Tomar todas las precauciones y cuidados necesarios en la quimioterapia, ya que muchos de estos medicamentos son cáusticos locales.  9. Para la radioterapia y quimioterapia se debe enviar al paciente acompañado de la Historia Clínica, resultados del hemograma completo (si tiene menos de 6 a 109/L de leucocitos, no aplicarel tratamiento y consultar con el médico).  10. Aplicar aloe en la zona irradiada, con el objetivo de evitar la irritación de la zona y quemaduras.  11. Vigilar signos vitales y fundamentalmente temperatura, debiendo llevar un registro estricto en la gráfica por la característica de la fiebre (tipo Pel Ebstein), además se debe vigilar la tensión arterial, ya que puede presentar hipertensión como manifestación tóxica de la prednisona. | | | | | | | | | |
| **Síndrome retículo endotelial y de los glóbulos blancos**  Se denomina así al conjunto de síntomas y signos que aparecen con el aumento del bazo. El bazo puede ser considerado como un ganglio linfático grande, por lo tanto, tiene las mismas funciones que los ganglios y aumenta de volumen en los mismos procesos en que aparecen las adenopatías.  Como órgano que forma parte de la circulación portal, su tamaño también puede aumentar en los casos de hipertensión del circuito portal.  **Causas**: La esplenomegalia puede ser una manifestación más, de un proceso de sintomatología florida por parte de otros sistemas, o puede constituir el síntoma más relevante, al cual se añaden otros íntimamente relacionados desde el punto de vista fisiopatogénico:  1. Esplenomegalia durante la evolución de infecciones agudas:  a) Infecciones sistemáticas.  b) Infecciones infectocontagiosas.  c) Infecciones subaguda.  d) Infecciones crónicas.  2. Esplenomegalia congestiva:  a) Hipertensión portal.  b) Tromboflebitis de la vena esplénica.  3. Esplenomegalia tumoral:  a) Esplenomegalia de linfomas y quistes.  4. Esplenomegalia por atesoramiento:  a) Enfermedad Gaucher y Nieman-Pick.  5. Esplenomegalias hiperplásticas:  a) Leucemia.  b) Anemia hemolítica. | | | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Leucemia aguda**  La leucemia aguda es una enfermedad neoplásica de los tejidos formadores de la sangre. Se caracteriza por la proliferación de células inmaduras y atípicas  en la médula ósea, con invasión de la sangre periférica y otros órganos. | | | | | | | | | |
| **Etiología**  Posiblemente sea multifactorial, con la intervención de agentes físicos, químicos, factores genéticos e inmunológicos, pero ninguno de ellos ha podido verificar, con excepción de las radiaciones ionizantes y el benceno que si se ha comprobado como factores causales de la leucemia mieloide  crónica (LMC) Esto último, ha sido comprobado en Hiroshima y Nagasaki, después de la explosión de la bomba atómica, ya que aún siguen apareciendo pacientes con LMC en gran cuantía, a pesar del tiempo en que seprodujo dicha explosión. | | **Clasificación morfológica**  De acuerdo con la morfología de las células leucémicas, la leucemia aguda puede ser clasificada en dos grandes grupos: las leucemias agudas de origen mieloide y las leucemias agudas de origen linfoide.  Esta clasificación está dada por la característica morfológica de las células que reflejan la médula ósea en esta enfermedad, así como las líneas celulares de las cuales proceden. La leucemia puede ser aguda y crónica. La leucemia aguda es más frecuente en sujetos mayores de 40 años; no obstante, una u otra puede ocurrir en cualquier edad. | | | | | | | |
|  | |  | | | | | | | |
| **Cuadro clínico**  Los síntomas y signos dependen fundamentalmente del grado de afección de la hematopoyesis, y en menor grado de la invasión de otros órganos de la economía:  1. Por lo general el comienzo es bueno.  2. Fiebre invariable en grados.  3. Toma del estado general.  4. Astenia intensa: insuficiente producción de sangre, hemorragias, hemólisis.  5. Síndrome hemorrágico.  6. Petequia, equimosis.  7. Las lesiones ulceronecróticas son más frecuentes en mucosas.  8. Adenopatías (pueden estar ausentes).  9. Esplenomegalias (no acentuadas al inicio o ausentes).  10. Hepatomegalias (con frecuencia, aunque pueden no aparecer).  11. El cuadro clínico variará de acuerdo con el órgano o sistema infiltrado por las células tumorales o por las hemorragias.  12. En los diferentes sistemas podemos encontrar:  a) En el sistema nervioso central:  - Hemorragias cerebrales con cuadro clínico variable, infiltraciones cerebrales y meníngeas con paraplejía, hemoplejía,  convulsiones e hipertensión endocraneana.  b) En el sistema osteomioarticular:  - Dolores ostearticulares.  - Lesiones cutáneas.  - Además de hemorragias, infiltrados leucémicos y lesiones inespecíficas.  c) En el sistema respiratorio:  - Infiltración de laringe, pulmón y pleura. | | **Exámenes complementarios**  **Hemograma**  La anemia no falta nunca en las leucemias agudas y a veces es extremadamente severa.  **Plaquetas**  La trombocitopenia constituye un hecho casi constante  **Medulograma**  Es fundamental para el diagnóstico  **Ácido úrico**  Frecuentemente está elevado, sobre todo después del tratamiento con citostáticos, | | | | | | | |
| **Cuidados de enfermería**  1. Vigilar signos vitales para detectar temperaturas febriles como consecuencia de las infecciones febriles a que se expone todo paciente portador de esta enfermedad. T  2. Aislamiento: es la medida de barrera convencional  3. Comodidad del paciente  4. Dieta libre  5. Enjuague frecuente de la boca con un colutorio ligero de solución salina o bicarbonato de sodio, y lubricación de la mucosa para impedir que los labios se agrieten.  7. Lavado de las manos frecuentes y manipular al paciente lo menos posible, para evitar infecciones.  8. Inspeccionar la piel diariamente para observar lesiones cutáneas,petequias o púrpura  9. Observar las descargas del cuerpo como saliva, vómitos, orina, heces fecales, por si contienen sangre  10. Atender la esfera psicológica  11. Alivio del dolor  12. Administración de fármacos  13. Educación sanitaria. Orientar al paciente acerca de:  a) Inspección de la piel y atención higiénica.  b) Medir y registrar temperatura.  c) Distinguir signos y síntomas de infección y saber cuándo deben señalarse.  d) Higiene bucal.  e) Tratamiento con drogas y efectos tóxicos.  f) Acudir a la consulta periódicamente o al Cuerpo de Guardia antecualquier síntoma.  g) Realización de los exámenes hematológicos. | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Hemofilia A o deficiencia del factor VIII**  La hemofilia es una hemorragia que padecen casi exclusivamente los varones y se trasmite con carácter recesivo ligado al sexo, aunque puede presentarse en ocasiones esporádicas, y se debe a un déficit del factor VIII o globulina antihemofilica (AHG). Es la más conocida, frecuente y grave de todas las variedades de hemofilia, y 80 % de los hemofílicosde nuestro país son de este tipo. | | | | | | | | | |
| **Patogenia**  La hemofilia es una enfermedad hereditaria de carácter recesivo, que se trasmite por el cromosoma X. La relación heredosexual de la hemofilia grave significa que los responsables de su desarrollo están contenidos en  el cromosoma X de las células germinativas.  La enfermedad se trasmite por uno y otro sexo, pero con  algunas características de uno a otro, el sexo femenino es el portador, mientrasque el varón padece la enfermedad.  La presencia o no de sangramientos es deficitaria del factor VIII y depende de la concentración del citado factor. Así, en una hemofilia grave, el factor VIII se encuentra por debajo de 1 % o ausente. Si la concentración alcanza 15 o 20 %, la tendencia al sangramiento disminuye.  Parece lógico considerar como hemofílico a los que tienen una concentración AHG por debajo de 20 %, pues son los que sangran y tienen pruebas de coagulación anormales. | | **Signos y síntomas**  Las hemorragias constituyen el síntoma de la hemofilia A. Aparece en relación con traumatismos, pero a veces dan la impresión de ser espontáneos (una simple contracción muscular puede provocarlos). Se presentan generalmente desde la infancia, aunque hay casos latentes que se  descubren en la edad adulta. El sangramiento se manifiesta en forma de grandes equimosis, o de hematomas espontáneos o provocados por traumatismos mínimos, que pueden presentarse en cualquier lugar del cuerpo, a veces ocurren sangramientos por orificios naturales: epistaxis,  melenas, enterorragias, etc. La hematuria constituye un síntoma muy constante y es del tipo llamado “fantasma”. En esta enfermedad no se presentan petequias.  La hemoartrosis, bastante características de esta enfermedad, se presentan  con gran frecuencia, porque las articulaciones, sobre todo las rodillas, son las que sufren más traumatismos. Pueden evolucionar hacia la luxación o anquilosis en los períodos terminales. | | | | | | | |
| **Exámenes complementarios**  El diagnóstico de esta enfermedad es fundamentalmente de laboratorio:  1. Tiempo de coagulación está prolongado, sobrepasa los 30 min en los casos severos.  2. Tiempo de sangramiento: el recuento de plaquetas y el tiempo de protrombina son normales.  3. Prueba del lazo negativa.  4. Consumo de protrombina acortado: menos de 20 s.  5. Determinación cuantitativa del factor VIII. Constituye la prueba de mayor utilidad para arribar al diagnóstico. | | **Tratamiento del paciente hemofílico**  Al paciente se le permitirá solo aquella actividad que no implique grave peligro de sufrir traumatismos. Entre los ejercicios podrá practicar la natación, pero sin bucear, debe tener especial cuidado con su dentadura, asistiendo regularmente al estomatólogo, el cual obturará las caries para evitar las extracciones dentarias que constituyen una causa frecuente de sangramiento en estos pacientes. Las intervenciones quirúrgicas se limitarán a las estrictamente indispensables  Las heridas superficiales pequeñas se tratan con la aplicación de hielo local, trombina atópica o espuma de fibrina, haciendo presión durante 10 min. Deben evitarse las suturas así como las inyecciones intramusculares.  **Tratamiento de la hemoartrosis**  La hemoartrosis aguda se trata con reposo, compresas heladas, bandas elásticas y analgésicos, es preferible no puncionarlos aunque haya autores que recomiendan hacerlo sobre todo en las articulaciones muy distendidas. Los corticosteroides pueden ser de utilidad, se aconseja evitar el uso de la aspirina, se ha demostrado que aumenta la tendencia hemorrágica. | | | | | | | |
| Acciones de enfermeria  a) Explicar al paciente sobre la enfermedad y los hábitos de vida, así como las condiciones del entorno para evitar los factores de riesgo.  b) Proteger al paciente de lesiones que puedan ocasionar traumas.  c) Evitar inyecciones y la realización de técnicas invasivas.  d) Realizar higiene bucal utilizando cepillos dentales de celdas blandas.  e) Utilizar máquinas eléctricas para el rasurado.  f) Evitar la realización de ejercicios bruscos y restricción de actividades.  g) Evitar la constipación para que la mucosa rectal no se lesione.  h) Proteger la integridad cutánea utilizando cremas emolientes.  i) Evitar el uso de prótesis que no ajusten bien.  j) Visitar al médico si se precisan procedimientos invasivos, para la administración de hemoderivados.  k) Utilizar en el medio laboral o doméstico los cambios apropiados para evitar lesiones | | | | | | | | | |
| **Diátesis hemorrágicas plaquetarias**  Las diátesis hemorrágicas plaquetarias pueden ser producidas por trastornos cualitativos o cuantitativos de las plaquetas.  **Trastornos cualitativos**  Entre los trastornos cualitativos de las plaquetas se incluyen las trombopatías, caracterizadas por una deficiencia del factor plaquetario número III o de otros factores que intervienen en la adhesión y agregación plaquetarias, que pueden ocasionar un síndrome purpúrico leve. | | | | | | | | | |
| **Trastornos cuantitativos**  Se consideran como tales los trastornos por exceso o por defecto del número de plaquetas. Por exceso del número de plaquetas se describe la trombocitemia y el trastorno mieloproliferativo que termina casi siempre en una leucemia mieloide crónica. Por defecto tenemos la trombopenia, donde se destaca  por su gran importancia la púrpura trombocitopénica inmunológica.  En general los trastornos plaquetarios se caracterizan por producir púrpuras, es decir, hemorragias espontáneas de la piel y mucosas en forma de petequias, equimosis o víbices.Amenudo se presenta también sangramiento por las mucosas.  Las petequias constituyen el signo más llamativo y las equimosis generalmente no pasan de 2 cm de diámetro.  Las diátesis plasmáticas no suelen producir púrpuras, sino más bien hematomas ligados con frecuencia a traumatismos.  En las diátesis plaquetarias, la prueba del lazo suele ser positiva (Rumpel-Leede), el tiempo de sangramiento se prolonga, la protombina residual se altera y el coágulo es poco o nada retráctil.  El número de plaquetas normales es de 150 000 a 300 000/mm3. | | | | | | | | | |
|  | | | | | | | | | |
| **Púrpura trombocitopénica inmunológica**  El síndrome se caracteriza por una destrucción plaquetaria de naturaleza inmunológica. La trombopenia que producen los anticuerpos antiplaquetarios puede ser ocasionada por causas conocidas: drogas, infecciones virales, lupus eritematoso diseminado, trastornos linfoproliferativos u otras causas menos frecuentes e importantes, por eso el nombre, aunque se mantiene por el uso, de púrpura trombocitopénica idiopática se hasustituido por el de púrpura trombocitopénica inmunológica  Esta afección se caracteriza por una trombopenia que causa un síndrome purpúrico con médula normal o hiperplástica, la primera mucho más frecuente en niños. | | | | | | | | | |
| **Valoración**  La púrpura se manifiesta como pequeñas hemorragias en piel o tejidos subcutáneos. La zona hemorrágica puede ser pequeña, como en el caso de las petequias, o de gran magnitud y producir zonas de diversos tamaños.  La púrpura resulta de la falta de plaquetas o anormalidades de los vasos sanguíneos.  Debe resaltarse la importancia de la valoración de la hemorragia en otros órganos, ejemplo, nariz, mucosa nasal y también del sistema digestivo.  El examen neurológico completo es importante para identificar los síntomas y signos del mismo (cefalea, confusión, debilidad, cansancio,etcétera).  También debe interrogarse al paciente sobre síntomas indicativos de hemorragias: heces fecales oscuras y espesas, epistaxis, ceguera (causada por hemorragia en la retina).  Este tipo de enfermo es susceptible a infecciones, por lo que su valoración debe dirigirse al diagnóstico de cualquiera de los síntomas señaladosy otros que permitan presumir la existencia de la afección. Se prestaráatención especial al examen de piel y mucosas | | **Examen físico**  Mediante el examen físico pueden obtenerse los signos siguientes:  1. Tegumentarios:  a) Petequias, equimosis, púrpuras y hematomas.  b) Palidez y piel fría.  2. Digestivos:  a) Hemorragias gingivales, hematemesis y rectorragias.  b) Melenas, melenas y distensión y plenitud abdominal.  c) Ampollas hemorrágicas orales.  3. Renales:  a) Dolor en flanco, hematuria y oliguria.  4. Pulmonares:  a) Epistaxis, hemoptisis, disnea, taquipnea y cianosis.  5. Cardiovasculares:  a) Taquicardia e hipotensión arterial | | | | | | | |
| **Síntomas y signos**  **Forma aguda**  En niños: 85 % de los pacientes con púrpura trombocitopénica inmunológica tienen menos de 8 años de edad, la afección se presenta con igual frecuencia en uno y otro sexos y sus manifestaciones clínicas fundamentales pueden resumirse del modo siguiente:  1. Comienzo brusco de la púrpura.  2. Trombocitopenia severa en la mayoría de los casos.  3. Supervivencia muy disminuida de las plaquetas.  4. Curación espontánea en menos de 4 meses para 99 % de los casos.  5. Recurrencia, poco frecuente.  En adultos: las características principales son:  1. La presencia de síntomas es más grave que en los niños.  2. Se produce por hipersensibilidad a las drogas, como la quinina, en una elevada proporción de casos.  3. Tiene una mortalidad de ± 20 %.  4. Se acompaña a menudo de un cuadro purpúrico extenso con hemorragias gastrointestinales, epistaxis, hematurias y en casos graves del sistema nervioso central.  No se disponen de pruebas que permitan determinar qué casos van acurar, evolucionar a la cronicidad o morir. | | **Forma crónica**  La forma crónica de la enfermedad se caracteriza por:  1. Es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino 3:1, se presenta más a menudo en los jóvenes.  2. Tiene un comienzo insidioso o una larga historia de menstruaciones prolongadas y tendencias hemorrágicas poco importantes.  3. Casi siempre presenta una disminución del número de plaquetas: 30 000 a 80 000/mm3.  4. Destrucción moderada de las plaquetas.  5. Ausencia de anemia y de leucopenia importante y presencia deesplenomegalia.  6. Evolución prolongada, puede durar muchos años, con remisiones y recaídas; es capaz de desaparecer espontáneamente o bajo los efectos del tratamiento específico.  7. En ocasiones constituye la forma de comienzo de un herpes eritematoso diseminado.  8. En alrededor de 6 % de los casos ocurre un agravamiento de la  trombocitopenia y de la púrpura, que puede conducir a la muerte. | | | | | | | |
| Acciones de enfermeria  1. Mantener al enfermo en una postura cómoda y evitar la presión en cualquier zona del cuerpo, utilizando colchón neumático.  2. Ayudar al paciente en su higiene para mantener la integridad depiel y mucosas.  3. Valorar el estado de piel y mucosas para detectar púrpuras,petequias y/o equimosis, cada 4 u 8 h.  4. Medir los signos vitales y la presión arterial 4 veces al día para  identificar la infección.  5. Observar diariamente las heces y la orina para detectar la presencia de sangre oculta o fresca.  6. Evitar la venopunción frecuente y las inyecciones IM, para mantener  la integridad cutánea y prevenir las hemorragias.  7. Observar puntos de punción para detectar hemorragia o hematoma, cada 15 min después de inyecciones o hasta que se detenga la hemorragia, si se presenta.  8. Desinfectar la región de inyección IM o venopunción con puvidona  9. Enseñar al paciente y familiares el uso de medidas de seguridad para prevenir traumatismos y hemorragias.  10. Ayudar al paciente en las actividades de la vida diaria (AVD) y la deambulación, para prevenir lesiones producidas por caídas.  11. Utilizar toallas y paños suaves para la higiene personal y evitar frotamientos cutáneos vigorosos.  12. Enseñar al paciente a evitar esfuerzos al defecar, para evitar el incremento de presión intracraneal y la subsecuente hemorragia: ingerir abundantes líquidos, frutas frescas, vegetales, etc., con lo  que se evita el estreñimiento.  13. Orientar el uso de máquina eléctrica para el rasurado.  14. Orientar al paciente a asistir al podólogo y no utilizar alicatespara el corte de las cutículas en la mujer. | | | | | | | |
| **Tratamiento**  Por existir una gran variedad de formas clínicas no puede haber un esquema rígido de tratamiento de esta afección, por lo que se aconseja la hospitalización de todos los enfermos con las formas severas de la enfermedad, las que se manifiestan con púrpuras extensas y sangramiento  de las mucosas  La transfusión de plaquetas tiene dos indicaciones principales: detener temporalmente una hemorragia importante y/o preparar al paciente para la cirugía.  Corticosteroides  Agentes inmunosupresores  Esplenectomía | |