

POLICITEMIAS.

1-Relativas: hay perdida de plasma. Esto conlleva a una hemoconcentraci3n (los eritrocitos estan muy juntos), por lo que al hacer el recuento parece que hubiera m3s.

Causas: P3rdida de l3quido por: – privaci3n de agua

- v3mitos
- diarreas
- ! sudoraci3n
- quemaduras
- shock

2- Absoluta: ! cantidad de eritrocitos.

– 1° o vera (neopl3sica).

Es una neoplasia de las celulas madres mieloides; est3 dentro del grupo de los trastornos mieloproliferativos cr3nicos, que se diferencia predominantemente a eritrocitos (si se diferencia a plaquetas ! trombocitopenia primaria y si se diferencia a prod. de leucocitos se da la leucemia mieloides cr3nica). Es m3s frecuente en varones entre 40 y 60 a3os.

Caracter3sticas m en sangre

- ! masa eritroide. Puede haber de 6 a 10 millones de eritrocitos por mm³ y el hematocrito puede ser de un 60 %.
- Los vasos est3n distendidos por la gran cantidad de celulas y la circulaci3n es muy lenta.
- Los eritrocitos y los tejidos est3n mal oxigenados por que la circulaci3n es lenta, el enlentecimiento genera una circunstancia de estasis que predispone a trombosis.
- El numero de plaquetas y leucocitos est3 aumentado pero no tan elevado como el de eritrocitos. En las plaquetas puede haber un defecto en la adhesi3n y agregaci3n que predispone a hemorragias.

M en medula osea:

- Es puramente roja, con el tiempo se agota y sufre mielofibrosis y lo que comenz3 como una policitemia termina siendo una anemia apl3sica; en algunos casos se transforma en una leucemia mieloides cr3nica.

Causas de muerte:

- Infartos por trombosis en organos vitales
- Hemorragias
- Leucemia (si aparece)
- Anemia apl3sica

Sobrevida de 10 a3os tras el diagn3stico.

– 2°:

Por aumento de la producci3n de eritropoyetina.

Causas:

- *Grandes alturas*
- *Enfermedades respiratorias (restrictivas y obstructivas)*
- *Cortocircuitos de derecha a izquierda*
- *Neoplasias que elaboran eritropoyetina: hipernefroma.*

No aumentan leucocitos ni plaquetas, sólo eritrocitos.

DIÁTESIS HEMORRÁGICAS.

El paciente tiene hemorragias que ´pueden ser:

Espontáneas: *se manifiestan sin traumatismo previo como: – hematuria*

- *púrpuras y petequias en piel y mucosas*
- *epistaxis*
- *gingivorragias*
- *hemorragias gastrointestinales (hematemesis y melena).*

Excesivas: *son las que se producen ante minimos traumatismos y son muy profusas.*

Se agrupan en cuatro formas:

1–por aumento de la fragilidad vascular: se manifiestan como hemorragias espontáneas.

Todas las pruebas son normales, la alteración no está en células ni factores, sino en pared vascular.

Causas:

- *Infecciones: Ricketsias, curso de septicemia (por meningococo). Tiene elevada mortalidad.*
- *Reacciones medicamentosas: complejos inmunes que se forman, se depositan en las paredes de los vasos.*
- *Escorbuto: déficit de vitamina C (antioxidante que mantiene la estabilidad de la pared vascular, colabora con la regeneración del colágeno) no se puede regenerar el colágeno, lo que produce fragilidad de los vasos.*
- *Púrpura de Henoch–Schonlein: se forman complejos inmunes por IgA y se depositan en vasos y glomérulos.*

2–anomalías plaquetarias: se manifiestan con hemorragias espontáneas.

- *Trombocitopenias (disminución de las plaquetas).*

Se detecta con el recuento plaquetario; si el recuento es menor de 20.000 las hemorragias se generalizan.

Causas:

2.1– anemia: –Aplásica! célula madre insuficiente

no produce ni plaquetas ni eritrocitos.

–Mieloptísica!MO sustituida por

tumor no produce células.

2.2– prótesis valvulares: lesiones mecánicas.

2.3– esplenomegalia intensa: puede secuestrar células que todavía son viables.

2.4– trombocitopenia neonatal y postransfusional: se producen Ac contra un Ag plaquetario. En la neonatal el cuadro es similar al de la eritroblastosis fetal, la madre tiene Ag plaquetario negativo y el feto positivo ! los Acs maternos atacan a los del niño se da en el 2º embarazo. En la postransfusional los Acs del individuo atacan las plaquetas transfundidas.

2.5– purpura trombocitopénica idiopática: mas frecuente en mujeres en edad fértil. Es autoinmune (hay Acs contra las plaquetas, en 60 % de los casos es IgG, en un 40 %, IgM); el principal sitio de destrucción es el bazo. No se destruyen las plaquetas en circulación, sino en el bazo.

Tratamiento: esplenectomía y corticoides. La médula ósea es funcionante, está aumentado el número de megacariocitos (es importante para descartar la posibilidad de insuficiencia medular)!se hace biopsia. El diagnóstico de la enfermedad es por descarte.

2.6– púrpura trombótica trombocitopénica: Síndrome urémico–hemolítico: se forman trombos en la microcirculación!consecuencias!anemia hemolítica microangiopática (quiere pasar por pequeños vasos pero choca contra trombos y se destruye), trombocitopenia (por el gasto de plaquetas en la formación de trombos) e insuficiencia renal por microtrombos en pequeños vasos renales (principalmente glomerulares) Causa: asociado a toxina síg producida por shigela o por E coli enterohemorrágica ! contagio por vía fecal–oral. Puede dar trastornos neurológicos por la toxina.

NOTA

Pruebas mas importantes para evaluar la hemostasia:

- *Recuento plaquetario: concentración normal!300.000/mm³*
- *Tiempo de sangría o hemorrágico: mide la función plaquetaria (de 2 a 9 minutos)*
- *Tiempo de protrombina (QUICK): evalúa la vía extrínseca de la coagulación (12 a 14 segundos)*
- *Tiempo parcial de tromboplastina (KPTT): evalúa la vía intrínseca de la coagulación (ppal// los factores 8 y 9)*
- *Anomalías funcionales: (defectos en la calidad de las plaquetas).*

–Esta alterado el tiempo de sangría, el recuento es normal y el resto también son normales

–Dos tipos:

- **CONGENITAS:**

1.1–Defecto en la adhesión (sme. de Bernard–Soulie)

1.2– Defecto en la agregación: trombostenia

1.3– Defectos en la secreción.

2 – ADQUIRIDAS:

2.1– ingestión de aspirinas.

2.2– uremias.

3– Anomalías de los factores de la coagulación: Se manifiestan como hemorragias excesivas.

- ADQUIRIDAS: mas frecuentes. Déficit de vitamina K. En enfermedades hepáticas graves disminuye la producción de factores de la coagulación, se gastan los factores de la coagulación y por eso sangra.
- CONGENITAS: se evalúan por KPTT.

– déficit del factor VIII

Si tengo déficit de factor VIII! **hemofilia tipo A o clásica.**

Si tengo déficit de factor de Von Willebrand! **enf. De Von Willebrand.**

HEMOFILIA TIPO A (es la mas comun).

- Enfermedad ligada a
- Puede ser leve o grave
- Si es leve: se produce ante traumatismos moderados por ejemplo extracción dentaria
- Si es grave: ante mínimos traumatismos hay un sangrado profuso. Presenta hemorragias intraarticulares principalmente en rodillas. Esto se produce al caminar. Lleva al individuo a la incapacidad por que las articulaciones se fibrosan
- Tratamiento: administración de factor VIII
- Esta alterado el KPTT; el resto de las pruebas son normales.

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

- Autosómica dominante.
- El defecto puede estar en cantidad o en calidad.
- Se manifiesta como hemorragias espontáneas por que tiene que ver con la actividad plaquetaria.
- Se altera el tiempo de sangría y no el KPTT por que no participa en coagulación.

DÉFICIT DE FACTOR IX:

- Denominada hemofilia tipo B o enf de Christmas
- Alteración en cantidad y en calidad
- Es menos frecuente que la A, también está ligada a X y grave! tiene igual manifestación que la A grave (hemorragias ante minimos traumatismos)
- Está alterado el KPTT

CID O COAGULOPATIA POR CONSUMO.

Es un trastorno adquirido que consiste en la activación de la cascada de la coagulación con formación de microtrombos en la microcirculación! comienza formando trombos, luego se producen hemorragias por el gasto de plaquetas y factores de la coagulación (coagulopatía por consumo)

Patogenia:

Dos mecanismos:

- *liberación de tromboplastina a la circulación!esto activa la vía extrínseca.*
- *Lesión endotelial multifocal!activa la vía intrínseca de la coagulación.*

|Puede ser agudo o crónico.

AGUDO: (mas frecuente)

Causa mas importante procedimientos obstetricos (abortos sépticos, embolia de liquido amniótico, toxemia gravídica).

Mata por hemorragia porque si bien hay trombos predomina la hemorragia.

CRÓNICO:

En tumores malignos que liberan tromboplastina!estado canceroso avanzado da estado de hipercoagulabilidad. Los tumores malignos que producen tromboplastina son por ejemplo los pancreáticos, los prostáticos, los pulmonares, etc.

Mata por infartos en órganos vitales (cerebro, corazón), porque predomina la trombosis sobre la hemorragia.