

- 32.1. Introducción
- 32.2. Alteraciones eritrocitarias
 - 32.2.1. Anemia
 - 32.2.2. Policitemias
- 32.3. Alteraciones de la serie blanca
 - 32.3.1. Leucemia
 - 32.3.2. Linfomas
- 32.4. Alteraciones de la coagulación
 - 32.4.1. Trombocitopenia
 - 32.4.2. Trombocitosis
 - 32.4.3. Hemofilia
 - 32.4.4. Coagulación Intravascular
Diseminada
 - 32.4.5. Trastornos de la
coagulación por déficit de
vitamina K
- 32.5. Terapia transfusional
- 32.6. Trasplante de Progenitores
Hematopoyéticos (TPH)
- 32.7. Práctica reflexiva
- 32.8. Bibliografía

32

Alteraciones del sistema hemático y linfático. Alteraciones de coagulación

Ana García García
Pascual Balsalobre López

Objetivos

- Conocer los problemas de salud relacionados con sistema linfo-hemopoyético.
- Identificar el manejo clínico y los cuidados en el paciente con problemas hematológicos.

32.1. Introducción

La sangre es un tejido fluido que circula por capilares, venas y arterias, compuesto en un 55% de su volumen por plasma, el cual incluye fundamentalmente proteínas (albúmina, fibrinógeno, globulinas, etc.). El 45% restante de la sangre está compuesto por células sanguíneas, producidas en la médula ósea, entre las que distinguimos:

- Hematíes o eritrocitos, responsables del transporte de oxígeno hacia los tejidos.
- Plaquetas, destinadas a contener la pérdida de sangre inherente a una falta de continuidad del lecho vascular mediante un efecto físico de taponamiento y la secreción de sustancias que contribuyen a la vasoconstricción

y la puesta en marcha de la cascada de la coagulación.

- Leucocitos, destinados a proteger al organismo frente a la agresión de agentes infecciosos u otros elementos nocivos para el mismo. Dentro de los leucocitos distinguimos a su vez:
 - Granulocitos (Neutrófilos, basófilos y eosinófilos).
 - Linfocitos.
 - Monocitos/Histiocitos.

Los problemas de salud relacionados con sistema linfohemopoyético están relacionados con una alteración congénita o adquirida, clonal o no, de los elementos previamente descritos. Los incluidos a continuación son, en opinión de los autores, los más relevantes desde el punto de vista clínico o epidemiológico.

32.2. Alteraciones eritrocitarias: Anemias y Policitemias

32.2.1. ANEMIA

Alteración por defecto de la masa eritrocitaria, la cual afecta al número de glóbulos rojos, la cantidad de hemoglobina y/o el hematocrito. Como consecuencia de este déficit, el aporte de oxígeno a los tejidos es subóptimo, lo cual, en ausencia de mecanismos compensadores eficaces, puede desencadenar problemas de salud, de gravedad variable, y una sintomatolo-

gía que se caracteriza por fatiga, debilidad y disnea.

Tipos de anemia:

- a) *Anemia Ferropénica*: Relacionada con el déficit de hierro, y como consecuencia, con la disminución de los niveles de hemoglobina. Se acompaña de hematíes microcíticos e hipocrómicos. La causa más común es la pérdida excesiva de hie-

ro (metrorragia, sangrado digestivo etc.), o por problemas carenciales (desnutrición, hábitos dietéticos, incremento de los requerimientos de hierro, etc.).

El tratamiento de esta alteración se centra en revertir el déficit de hierro mediante medidas higiénico-dietéticas y administración oral o parenteral de hierro. Si bien la ingesta oral de compuestos de hierro presenta con cierta frecuencia problemas de tolerancia digestiva, la ingesta simultánea de ácido ascórbico favorece la absorción del mismo.

b) *Anemia de trastornos crónicos*: Segunda anemia más frecuente. Se caracteriza por hierro sérico bajo, saturación de transferrina normal o baja, y niveles de ferritina normales o elevados. La clínica es similar a otras anemias. Si no se acompaña de déficit de hierro, la administración de suplementos del mismo está contraindicada ya que podría contribuir al desarrollo de hemosiderosis y toxicidad orgánica (hepática, cardíaca etc.). En función del grado de anemia, puede estar indicada la administración de concentrados de hematíes.

c) *Anemias megaloblásticas*: Generalmente relacionada con un déficit de vitamina B₁₂ o ácido fólico. La síntesis defectuosa de ADN consecuentemente desemboca en una eritropoyesis ineficaz, que tiene como resultado apoptosis eritrocitaria intramedular y destrucción precoz de los eritrocitos circulantes. Morfológicamente, se caracteriza por hematíes macrocíticos, precursores eritroides grandes, con núcleos inmaduros y citoplasma maduro que contiene hemoglobina. Suele estar relacionada con problemas carenciales, en ocasiones vinculados al consumo excesivo de al-

cohol. El tratamiento está orientado a revertir el déficit de vitamina B₁₂ por vía parenteral o ácido fólico por vía oral.

d) *Anemias hemolíticas* o secundarias a una excesiva destrucción de hematíes, de origen adquirido (mediado por procesos inmunes o tóxicos) o hereditario como la **talasemia** (trastorno en la síntesis de hemoglobina). Los signos y síntomas propios de la anemia, suelen acompañarse de reticulocitos altos, ictericia y esplenomegalia. Además del tratamiento de soporte (transfusiones, agentes eritropoyéticos, hierro, etc.), en caso de trastornos con base inmunitaria, el tratamiento se basa en inmunosupresores (ciclosporina, esteroides, Ac frente a linfocitos B etc) y, eventualmente, esplenectomía. En los casos congénitos, si la gravedad del cuadro lo requiere, puede ser necesario un trasplante hemopoyético a partir de un donante histocompatible sano.

Cuidados de Enfermería en pacientes con anemia

- Educar al paciente acerca de su patología y de la dieta con nutrientes que presten soporte a la eritropoyesis.
- Administración de vitaminas y minerales (ácido fólico, Sulfato ferroso, Vitamina B₁₂), así como del resto de fármacos habituales en los pacientes con anemia (eritropoyetina, etc.). Se instruirá al paciente en la toma de los mismos.
- Explicar los efectos adversos de estos como en el caso específico del sulfato ferroso, que ocasiona un cambio en el aspecto de las heces (coloración oscura verde-negra).
- Administración de concentrados de hematíes (tabla 1).

TABLA 1. Fuentes alimenticias de hierro, ácido fólico y vitamina B₁₂.

NUTRIENTE	FUENTE
Hierro	<ul style="list-style-type: none"> • Vísceras: hígado, riñones, corazón y lengua. Carnes rojas, pollo. • Huevos. Mariscos. • Pan y cereales completos. • Vegetales de hoja verde: espinacas, acelgas, coles, verduras (diente de león, remolachas y nabos). • Legumbres y nueces.
Ácido fólico	<ul style="list-style-type: none"> • Vegetales de hoja verde, Espárragos, brócoli. • Vísceras: hígado y riñones. Pan y cereales integrales.
Vitamina B ₁₂	Vísceras: Hígado y Riñones, Carnes, Leche, Queso, Huevos.

32.2.2. POLICITEMIAS

Alteración por exceso de la masa eritrocitaria relacionada con un aumento anormal en la producción de hematíes (hematocrito o porcentaje de eritrocitos, anormal si > 60% en hombres y > 55% en mujeres). Se pueden clasificar en:

1. *Policitemia absoluta*: Aumento de la masa eritrocitaria en el contexto de un volumen plasmático normal. Distinguimos:

a) **Policitemia vera o primaria**: Síndrome mieloproliferativo crónico de origen clonal (tumoral) que cursa con hiperviscosidad, distensión vascular y estasis. Los síntomas asociados a la hiperviscosidad son cefalea pulsátil, desvanecimientos, angina, anomalías visuales, parestesia y acúfenos. También puede aparecer prurito, alteraciones gastrointestinales y esplenomegalia (por hemopoyesis extramedular). El diagnóstico clínico de la policitemia vera exige el cumplimiento de tres criterios mayores: (aumento de la masa eritrocitaria, saturación arterial de oxígeno > 92% y esplenomegalia) o dos criterios mayores

y dos criterios menores: trombocitosis, leucocitosis (en ausencia de fiebre e infecciones), aumento de fosfatasa alcalina leucocitaria y/o aumento de valores séricos de vitamina B₁₂. El diagnóstico específico se hace por técnicas genéticas mediante la detección de la mutación del gen JAK2. El tratamiento se basa en flebotomías en casos poco sintomáticos y, eventualmente, citostáticos (hidroxiurea) o incluso trasplante hemopoyético en casos agudizados (leucemización).

b) **Policitemia secundaria**: Producción excesiva de hematíes reactiva a hipoxia, tumores u otras enfermedades.

2. *Policitemia relativa*: Policitemia espuria, policitemia de estrés, benigna, Síndrome de Gaisböck o pseudopolicitemia. Se da un aumento de hematocrito como resultado de una disminución del volumen plasmático, con la consiguiente hemoconcentración. Aparece en situaciones de deshidratación por vómitos, diarreas persistentes, quemaduras, tratamiento diurético agresivo, acidosis diabética o enfermedades renales.

32.3. Alteraciones de la serie blanca: leucemias y linfomas

32.3.1. LEUCEMIA

Enfermedad maligna clonal de la médula ósea, que provoca una proliferación anómala de uno o más elementos celulares inmaduros de la sangre, generalmente leucocitos. Estos leucocitos anormales se pueden encontrar en sangre periférica o infiltrando la médula ósea, donde van a alterar la producción de hematíes, plaquetas y leucocitos normales. Las células leucémicas proliferan en médula ósea, infiltrando además bazo, ganglios linfáticos, sistema nervioso central, riñones, piel, etc.

A grandes rasgos, en función de la estirpe y del grado de madurez del clon afectado, podemos distinguir leucemias agudas (mieloides y linfoides) y síndromes mielo y linfoproliferativos (leucemia mieloide crónica y leucemia linfocítica crónica).

En los adultos es más frecuente la leucemia mieloide, mientras que en los niños es la leucemia linfocítica aguda (LLA) y en los ancianos la leucemia linfocítica crónica (LLC). Por lo general, las leucemias infantiles son de mejor pronóstico. Las alteraciones cromosómicas (diagnosticadas por cariotipo) o genéticas (diagnosticadas por

biología molecular) constituyen una información clave para caracterizar el proceso leucémico y su pronóstico.

a) Leucemia Mieloide Aguda (LMA)

La LMA es una proliferación incontrolada de células inmaduras (blastos) mieloides en la médula ósea y que pueden invadir los ganglios linfáticos, bazo u otros órganos extramedulares. Es la leucemia más frecuente en adultos jóvenes, aunque puede aparecer en cualquier grupo de edad. Además de las alteraciones hematológicas (leucocitosis, linfopenia, anemia, plaquetopenia etc) y sus consecuencias, suele cursar con hepatomegalia, esplenomegalia y clínica específica de los órganos infiltrados por los blastos. Su diagnóstico requiere la documentación de una infiltración por blastos de la médula ósea superior al 30% de la celularidad total (se considera normal hasta un 3%). En ocasiones, este trastorno ha sido precedido por un proceso pre-leucémico conocido como mielodisplasia.

Las LMA pueden clasificarse de acuerdo a sus características morfológicas (tabla 2)

TABLA 2. Clasificación morfológica (FAB) de las LMA.

FAB	DENOMINACIÓN	INCIDENCIA	CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS
M0	Indiferenciada	3%	< 3% blastos.
M1	Sin maduración	15%-20%	≥ 3% blastos, en general sin maduración.
M2	Con maduración	25%-30%	Blastos 30%-89%. Células no eritroides.
M3	Promielocítica	10%-15%	> 30% promielocitos atípicos. t(15;17).
M4	Mielomonocítica	25%	Mezcla de monocitos y mieloblastos.
M5	Monoblástica	10%	> 80% infiltración monocitaria: Monoblastos o promonocitos.
M6	Eritroleucemia	3%-5%	Eritroblastos.
M7	Megacariocítica	3%	Megacarioblastos.

(clasificación French, American, British-FAB), aunque en la actualidad la clasificación más utilizada es la que toma en consideración sus características citogenéticas (clasificación OMS).

El pronóstico de las LMA de nuevo diagnóstico viene definida fundamentalmente por la caracterización genética al diagnóstico y su respuesta al tratamiento, pudiendo clasificarse en LMA de bajo, intermedio y alto riesgo (cariotipo complejo).

La LMA es una enfermedad muy grave que exige un diagnóstico y tratamiento urgente adaptado al riesgo, basado en quimioterapia intensiva y, en el caso de leucemias de alto riesgo, trasplante hemopoético. Tanto los efectos secundarios del tratamiento como la propia sintomatología leucémica van a exigir unos cuidados y tratamiento de soporte fundamental para el éxito de la terapia (transfusiones, cobertura antibiótica de las complicaciones infecciosas, nutrición parenteral, aislamiento inverso, etc.).

b) Leucemia Linfoide Aguda (LLA)

Al igual que en la LMA, la Leucemia Linfoide Aguda es una proliferación incontrolada de células inmaduras, en este caso de estirpe linfoide (linfoblastos). Es más habitual y de mejor pronóstico en menores de 15 años, con un pico de incidencia entre los 2 y 4 años. Representa un 10% de los casos de leucemia en adultos.

La clínica es, en buena parte similar a la descrita para las LMA, pero suelen ser procesos más agresivos y con una frecuente afectación del sistema nervioso central, mediastino (crecimiento del timo en la LLA de estirpe T) y testículos. Un 10% de estas leucemias pueden presentar un hemograma normal, pero lo habitual es encontrar un número progresivamente mayor de linfoblastos en sangre periférica y en médula ósea, con niveles de neutrófilos, hematocrito y plaquetas en sangre periférica por

debajo de lo normal. El recuento total de leucocitos está habitualmente aumentado (linfocitosis). También en este caso, su diagnóstico exige una infiltración por blastos (linfoides) en el aspirado de médula ósea superior al 30% de la celularidad total.

El pronóstico viene definido por la edad (mejor en jóvenes menores de 30 años), recuento de leucocitos, genética y respuesta al tratamiento, distinguiéndose grupos de riesgo estándar, alto o muy alto riesgo (LLA con t(9;22), también conocida como cromosoma Philadelphia).

El tratamiento se basa en quimioterapia intensiva y tratamiento de soporte. Es importante realizar quimioprofilaxis en caso de infiltración del sistema nervioso central (SNC). La remisión completa se consigue en el 90% de los niños y en el 65% de los adultos, pero la curación sólo es posible en el 50%-60% de los casos y en la mayoría de los mismos es necesario recurrir al trasplante hemopoético a partir de un donante sano.

c) Leucemia Mieloide Crónica (LMC)

Síndrome mieloproliferativo crónico caracterizado por la proliferación de un clon maduro de la serie mieloide. Aparece intensa leucocitosis ($50 \times 10^9/l$) y esplenomegalia. En fases avanzadas anemia y trombopenia.

Entre las manifestaciones clínicas, suelen aparecer los signos y síntomas de anemia, como fatiga, debilidad, palidez, cefaleas y disnea. La trombopenia puede causar hemorragias y trastornos en la coagulación. También puede aparecer fiebre poco elevada, pérdida de peso, anorexia, cálculos renales o artrosis gotosa secundaria a un aumento en la excreción de ácido úrico.

Se distinguen dos etapas en su evolución:

- Fase crónica: Progresión de la enfermedad con aumento de la serie blanca y aparición de células inmaduras en sangre periférica, anemia progresiva y

hepatoesplenomegalia. Difícilmente consiguen remisión completa, aunque se pueden controlar con tratamiento.

- Fase aguda (crisis blástica): Se define como tal la transformación de la LMC en leucemia aguda. Ocurre en el 80% de los casos. La supervivencia media es de unos 4 meses, por lo que el inicio del tratamiento de la LMC debe ser lo más precoz posible.

En un 95% de los casos, el análisis citogenético muestra presencia del cromosoma Philadelphia [t(9,22)].

La única opción terapéutica aceptada como curativa en la actualidad es el trasplante hemopoyético. Sin embargo, el interferón alfa, y fundamentalmente los inhibidores tirosin-cinasa desarrollados en los últimos años tales como el Imatinib, Linotinib y Dasatinib, específicamente activos frente a la proteína quimérica surgida de la t(9;22), son fármacos muy activos y poco tóxicos. En las fases crónicas se suele emplear quimioterapia ambulatoria, como el busulfán y la hidroxiurea, para controlar la enfermedad.

d) Leucemia Linfática Crónica (LLC)

Proliferación clonal en médula ósea y sangre periférica de linfocitos pequeños citológicamente maduros. Es la leucemia más frecuente y habitualmente afecta a personas mayores de 60 años, predominantemente hombres. A pesar de la linfocitosis se acompaña de inmunosupresión por una producción deficitaria de inmunoglobulinas y, como consecuencia, de un mayor riesgo de infecciones. Las características genéticas asociadas condicionan el pronóstico de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.

En las manifestaciones clínicas, lo que primero se detecta es una linfocitosis. En los primeros estadios el paciente está asintomático, apareciendo después fatiga, ma-

lestar, fiebre y aumento de ganglios linfáticos con esplenomegalia. En casos avanzados puede aparecer anemia grave, procesos infecciosos o incluso transformación a un linfoma de alto grado (*Síndrome de Richter*). Generalmente, los pacientes mueren por complicaciones infecciosas.

En el abordaje terapéutico, inicialmente únicamente se controlarán los síntomas y complicaciones. En fases avanzadas, se utilizarán citostáticos tipo Fludarabina, anticuerpos frente a los linfocitos B y ciclofosfamida.

Cuidados de Enfermería en pacientes con leucemias

- Informar al paciente de su proceso, resolviendo sus dudas y reduciendo en lo posible sus miedos en cuanto a la enfermedad y los procedimientos.
- Prevención de infecciones mediante educación sanitaria, control de signos y síntomas, medidas ambientales, etc.
- Cuidados de la piel y los dispositivos invasivos tipo catéter de acceso venoso central (fluidoterapia, transfusión de hemoderivados, antibioterapia intravenosa, etc.).
- Control y prevención de hemorragias debidas a la trombopenia.
- Mantenimiento de una dieta equilibrada y acorde con la situación de su enfermedad y los efectos secundarios del tratamiento (mucositis).

32.3.2. LINFOMAS

Son neoplasias del sistema linfo-reticular que predominan en los ganglios linfáticos. Pueden extenderse a sangre periférica (leucemización del linfoma) e incluso infiltrar la médula ósea. A grandes rasgos se clasifican en dos grupos histológicos: Linfoma de Hodgkin y linfomas no Hodgkin. En algunos casos de linfoma, la etiopatogenia relacionada con infecciones víricas

está claramente establecida (virus de Epstein-Barr, VHC, VIH, HTLV-I). La exposición a radiaciones ionizantes y la inmunosupresión congénita o adquirida aumentan el riesgo de desarrollo de linfomas.

La estadificación de la enfermedad, junto con el subtipo histológico (clasificación OMS), es fundamental de cara al pronóstico. La clasificación más generalizada es la de **Ann Arbor**, basada en la extensión de la enfermedad y la presencia de sintomatología:

- Estadio 1. Afectación de una sola región ganglionar o de un único órgano.
- Estadio 2. Dos o más regiones ganglionares afectadas al mismo lado del diafragma.
- Estadio 3. Afectación de diversas regiones ganglionares a ambos lados del diafragma, afectación del bazo o de una región extralinfática.
- Estadio 4. Afectación diseminada extralinfática, incluyendo médula ósea.

En función de la presencia o ausencia de síntomas, distinguimos:

- Categoría A. Ausencia de síntomas.
- Categoría B. Fiebre $> 38^{\circ}\text{C}$, diaforesis nocturna o pérdida de peso $> 10\%$ en los seis meses previos al diagnóstico. La presencia de un solo síntoma de estos, es suficiente para catalogar al paciente como B.

a) Linfomas no Hodgkin (LNH)

La mayoría proceden de los linfocitos B, aunque también son posibles los linfomas de origen T. Los LNH son 2-3 veces más frecuentes que el LH.

Su clasificación pronóstica se basa en el Índice Pronóstico Internacional (IPI), que toma en consideración la edad, la LDH al diagnóstico, el estadio Ann Arbor, la presencia de sintomatología B y la afectación extranodal.

Las adenopatías o el debut extranodal al diagnóstico son dos formas de presentación típicas de los LNH, que pueden cursar con manifestaciones de carácter tumoral y compresivo como linfedema, síndrome de obstrucción de la vena cava superior, etc. La presencia de sintomatología general es más frecuente en los linfomas de alta malignidad: astenia, anorexia, caquexia.

Aunque en determinados casos de LNH de baja malignidad (tipo folicular) no hay que iniciar tratamiento hasta la progresión, el mismo se basa en la poliquimioterapia en ocasiones combinada con inmunoterapia (adriamicina, ciclofosfamida, prednisona y Rituximab) en función del tipo histológico (alta/baja malignidad). Los pacientes que no toleren el tratamiento en dosis curativas, recibirán tratamiento paliativo. El trasplante hemopoyético, generalmente autólogo, es una opción terapéutica para consolidar la respuesta al tratamiento en casos de alto riesgo, o para el rescate tras fracaso del tratamiento de primera línea.

b) Linfomas de Hodgkin

Su causa es desconocida, aunque se admite la posible participación de agentes infecciosos (virus de Epstein-Barr fundamentalmente). Sin embargo, la diferencia en la edad de aparición (un primer pico a los 20 años y el segundo a partir de los 50) sugiere una posible multicausalidad. El hallazgo patognomónico para su diagnóstico es la presencia de células "Reed-Sternberg" (aunque también aparecen, por ejemplo, en la mononucleosis infecciosa). Según la celularidad del tumor existen 4 subtipos histológicos, de menor a mayor malignidad (Clasificación de RYE):

- Predominio linfocítico (con escasas células Reed-Sternberg).
- Esclerosis nodular con bandas escleróticas (variante más frecuente).

- Celularidad mixta, con focos de necrosis.
- Depleción linfocitaria, con invasión de células atípicas, importante necrosis y abundantes células Reed-Sternberg.

La manifestación clínica más típica del LH son las adenopatías (laterocervicales, supraclaviculares, mediastínicas, axilares, etc.). En ocasiones, suele acompañarse de masa mediastínica.

La fiebre > 38°C, diaforesis nocturna y pérdida de peso inexplicable (síntomas B) indican un peor pronóstico de la enfermedad. Los síntomas de compresión son menos frecuentes que en los LNH. Existe predisposición a infecciones bacterianas, víricas y fúngicas, por afectación de la inmunidad celular.

El LH es una enfermedad muy sensible a la radioterapia y a la quimioterapia. El tratamiento dependerá de la fase en la que se encuentre la enfermedad, la localización de las lesiones, edad del paciente y estado físico. El pronóstico ha mejorado mucho con las nuevas pautas de tratamiento y la realización de trasplante hemopoyético en los casos de fracaso terapéutico.

Cuidados de Enfermería en pacientes con linfomas

- Educar al paciente sobre la propensión a padecer infecciones, ayudándole a valorar sus signos y síntomas. Medidas preventivas para evitar las infecciones.
- Medidas adecuadas para minimizar los efectos secundarios de los tratamientos.
- Recomendar y animar al paciente a que mantenga una nutrición adecuada, debiendo permanecer el tiempo suficiente en reposo para mantener un nivel de energía aceptable.
- Explicaremos al enfermo la importancia de las revisiones posteriores a las remisiones, para la detección de po-

sibles recaídas o complicaciones tardías a los tratamientos.

- Debemos dar soporte al enfermo y a la familia, ofreciendo espacios adecuados y tiempo suficiente para poder escuchar sus dudas y temores.

c) Mieloma múltiple

Proliferación neoplásica de las células plasmáticas (células maduras procedentes de los linfocitos B). Se caracteriza por lesiones óseas líticas, anemia y elevación monoclonal de inmunoglobulinas séricas o urinarias. Es más frecuente en la raza negra que en la blanca. Es la neoplasia linforreticular más frecuente en pacientes de raza no blanca y la tercera más habitual en los blancos. La máxima incidencia se observa hacia los 60 años.

La sintomatología se debe a la presencia de células plasmáticas neoplásicas dentro del hueso y al daño orgánico, fundamentalmente renal, por depósito de la paraproteína (proteína monoclonal). Son frecuentes los dolores óseos, la hipercalcemia, la anemia y la insuficiencia renal. Existe una tendencia a las infecciones por la deficiente producción de anticuerpos y la granulocitopenia inherente a la infiltración de la médula ósea por células plasmáticas anormales.

El tratamiento de elección en paciente de hasta 65 o 70 años es la inducción con quimioterapia (melfalán, adriamicina etc.) combinada con inmunomoduladores tipo talidomida o lenalidomida u otros fármacos como el bortezomib o la prednisona, seguida de tratamiento de consolidación con trasplante hemopoyético.

Cuidados de Enfermería en pacientes con mieloma múltiple

- Mantener una buena hidratación puesto que la hipercalcemia puede dar lugar a insuficiencia renal.

- Prevención de infecciones.
- Ayudar a la deambulación siempre que sea posible, ya que la inmovilidad puede dar lugar a mayor destrucción ósea y a eventos trombóticos secundarios al tratamiento (talidomida).
- Alivio del dolor, fundamentalmente óseo por afectación mielomatosa o neuropático por el tratamiento.
- Proporcionar independencia al paciente, permitir la toma de decisiones así como la participación en los procedimientos.

32.4. Alteraciones de la coagulación

32.4.1. TROMBOCITOPENIA

Disminución del número de plaquetas circulantes debido a:

- Disminución de la producción de plaquetas en la médula ósea. Los fármacos y las sustancias químicas, la irradiación y la infección (incluyendo VIH) pueden reducir la capacidad de fabricación de todos los tipos de células sanguíneas.
- Secuestro de las plaquetas circulantes por el bazo (en caso de esplenomegalia)
- Destrucción anormal de las plaquetas circulantes, por procesos inmunes (Púrpura trombocitopénica idiopática-PTI) o no inmunes (Coagulación intravascular diseminada-CID, Púrpura trombocitopénica trombótica-PTT).

Las manifestaciones clínicas estarán relacionadas con grados variables de hemorragia, lo cual depende del recuento plaquetario. El peligro de hemorragia se hace significativo cuando el recuento cae por debajo de 20.000 plaq/ml. La clínica puede incluir petequias, equimosis espontáneas, hemorragia prolongada, epistaxis, gingivorragia, etc.

Una vez identificada la etiología, hay que intentar revertir la casusa del cuadro y, hasta lograrlo, es fundamental mantener un recuento plaquetario que evite una he-

morragia grave (transfusión de plaquetas, trombopoyetina recombinante, etc.).

32.4.2. TROMBOCITOSIS

Aumento del número de plaquetas circulantes. La trombocitosis reactiva está causada por una respuesta hiperactiva de la médula ósea a otros procesos (inflamación, hemólisis, esplenectomía, hemorragia, deficiencia férrica o enfermedad maligna). La trombocitosis esencial es un síndrome mieloproliferativo.

Las plaquetas son incapaces de funcionar con normalidad, por lo que la clínica es similar a la trombocitopenia. Por otro lado, la excesiva producción plaquetaria puede desencadenar procesos trombóticos venosos o arteriales.

Se basa en el control de la causa subyacente. Puede tratarse con fármacos mielosupresores (busulfán, hidroxiurea). La plasmaféresis para reducir la masa plaquetaria y los fármacos antiplaquetarios, también pueden ser útiles.

32.4.3. HEMOFILIA

Trastorno hereditario del mecanismo de la coagulación. Existen dos tipos de hemofilia, tipo A (el más habitual) debido a una deficiencia de actividad factor VIII, y tipo B por deficiencia de actividad factor IX.

La hemofilia severa causa episodios hemorrágicos espontáneos durante toda la vida. La hemartrosis o hemorragia en un espacio articular es característica de enfermedad grave. También se desarrollan hematomas que pueden causar daño tisular y neuropatías por disminución del flujo sanguíneo. En la hemofilia moderada o leve, las hemorragias se suelen producir tras intervenciones dentales o quirúrgicas.

El objetivo inmediato del tratamiento es detener las hemorragias. Para ello, la transfusión de concentrados de factores de la coagulación es clave. En ocasiones es necesario instaurar medidas de apoyo como tratamiento del dolor, corrección quirúrgica de las complicaciones musculoesqueléticas y asesoramiento genético.

32.4.4. COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

Es una coagulopatía de consumo, vinculada a una sobreestimulación de la cascada de la coagulación desencadenada por una gran variedad de procesos patológicos subyacentes (infección, tóxicos, etc.).

La trombosis y las hemorragias diseminadas son la base de las manifestaciones clínicas. La hemorragia puede ser leve, pero progresa pronto para hacerse múltiple y grave. La trombosis es menos habitual, pero causa graves daños. La isquemia de órganos y la disfunción resultante puede deberse al efecto combinado de los infartos y hemorragia.

El tratamiento incluye la corrección de la causa precipitante, la sustitución de los componentes y factores sanguíneos, el control de la formación de émbolos y la administración de agentes antifibrinolíticos. La terapéutica transfusional se basa en plaquetas y concentrados de hematíes para sustituir los elementos consumidos o perdidos, y en crioprecipitado o plasma con-

gelado para sustituir los niveles de factores de coagulación.

32.4.5. TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN POR DÉFICIT DE VITAMINA K

La vitamina K es una sustancia liposoluble, necesaria para la activación de distintos factores de la coagulación. El resultado de la deficiencia de esta vitamina es un trastorno en la generación de trombina.

Los vegetales de hojas verdes, el queso, el tocino, el hígado, la mantequilla y el café son ejemplos de alimentos ricos en vitamina K. Su absorción tiene lugar en el intestino delgado. Las alteraciones de la coagulación vinculadas al déficit de vitamina K cursan con hemorragia, habitualmente gastrointestinal.

La vitamina K se puede administrar vía oral o parenteral. En caso de hemorragia grave, se puede infundir plasma fresco congelado para sustituir con rapidez los factores de coagulación dependientes de vitamina K.

Cuidados de Enfermería en pacientes con alteraciones de la coagulación

- Realización de una cuidadosa historia para determinar los posibles factores precipitantes y el patrón hemorrágico. Historia familiar de hemorragia.
- Informar sobre la naturaleza del trastorno específico y su tratamiento.
- Enseñar, reconocer y comunicar los signos y síntomas de hemorragia.
- Educar en medidas de protección y mantener un medio ambiente seguro.
- Evitar traumatismos y actividad o ejercicios excesivos o vigorosos.
- Administración de medicamentos y terapia transfusional.

32.5. Terapia transfusional

La mayoría de los pacientes con trastornos hematológicos son sometidos a terapia de transfusión durante el curso de su enfermedad. Cada institución tiene su política en cuanto a la administración de componentes sanguíneos, aunque hay ciertos pasos clave que siempre deben ser seguidos:

- Identificación fehaciente e inequívoca del receptor del hemoderivado.
- Informar al paciente de la técnica que se va a realizar y solicitar su colaboración, solventando sus dudas.
- Control de constantes vitales (antes y después de la transfusión) y comprobar que el acceso venoso está permeable.
- Iniciar perfusión lentamente para poder distinguir los primeros signos o síntomas de reacción transfusional.
- Entre las posibles reacciones transfusionales encontramos hemólisis aguda, fiebre no hemolítica, reacción alérgica no grave, anafilaxia, sobrecarga circulatoria, sepsis (tabla 3).

TABLA 3. Tratamiento de las reacciones transfusionales.

- Interrumpir la transfusión inmediatamente e infundir lentamente un suero salino fisiológico.
- Volver a comprobar el nombre, grupo sanguíneo, etc.
- Tranquilizar al paciente y a la familia.
- Toma de constantes vitales y valoración de la gravedad de la reacción.
- Permanecer junto al paciente y avisar al médico.
- Seguir órdenes médicas: administración de soluciones IV, fármacos (adrenalina, esteroides, etc.), extracción de muestras, etc.
- Obtener una muestra de la primera orina para valorar si existe hemoglobinuria (hemólisis) y una segunda muestra a las 24h.
- Mantener al paciente bajo estrecho control.

32.6. Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos (TPH)

Es un procedimiento de terapia celular que pretende la sustitución de un sistema linfo-hemopoyético, previamente alterado, por otro sano capaz de reconstituir una linfo-hemopoyesis normal a largo plazo.

Los progenitores hematopoyéticos pueden obtenerse de médula ósea (MO), sangre periférica (SP), sangre de cordón umbilical (SCU), y pueden proceder del mismo paciente (Trasplante Autólogo), o de Donante –familiar o no emparentado– parcial o totalmente histocompatible (Trasplante Alogénico).

El fundamento terapéutico del TPH reside en la intensificación quimio-radiote-

rápica (Auto-TPH) y/o en el efecto injerto contra tumor asociado a la alo-reactividad de las células inmunocompetentes del donante (Alo-TPH).

Indicaciones del TPH:

- Neoplasias hematológicas (Leucemia, Linfoma, Mieloma, SMD, etc.).
- Tumores sólidos (Carcinomas, neuroblastomas, germinales, etc.).
- Aplasias medulares graves (Anemia de Fanconi).
- Enfermedades genéticas (Inmunodeficiencias, etc.).

32.7. Práctica reflexiva

Manuel es un varón de 19 años que, después de un partido de fútbol, acude al Servicio de Urgencias con hematomas generalizados. En una primera valoración de sus recuentos sanguíneos se objetiva una leucocitosis de 139.000 cels/mL, 10 gr/dL de hemoglobina y una plaquetopenia de 10.000 cels/mL. Valorado por el hematólogo de guardia, le ingresan por sospecha de leucemia aguda.

Manuel y su familia son informados de la gravedad del cuadro, y casi sin tiempo para asumir ni entender su situación, le informan rápidamente de que los pasos a seguir sin más demora son hacerle una punción de médula ósea para caracterizar su enfermedad, ponerle un catéter central e iniciar quimioterapia.

Han pasado un par de días y la enfermedad de Manuel ha sido catalogada como Leucemia Aguda Mieloblástica M1 (FAB). Los estudios genéticos no han detectado ninguna alteración cromosómica, pero en los estudio de biología molecular se ha identificado una mutación del gen FLT3 (ITD). Manuel no entiende de qué le hablan pero si entiende perfectamente al hematólogo cuando le explica que no son buenas noticias, y que la batalla que le queda por delante va a ser, si cabe, más dura y más larga. Afortunadamente no todo va mal, y el tratamiento citorreductor ha empezado a funcionar y sus recuentos hematológicos empiezan a normalizarse. Sin embargo ésta es una victoria agri dulce ya que sus leucocitos, sus hemáties y sus plaquetas, como consecuencia del tratamiento, seguirán bajando inexorablemente, necesitando transfusiones para evitar los síntomas de la anemia y el riesgo de sangrado de la plaquetopenia, así como antibióticos para prevenir las infecciones por microorganismos que, en presencia de un sistema inmunológico arrasado por la quimioterapia, compararán a sus anchas. En

unos días, no solo el sistema linfohemopoyético acusará el golpe. Las células que tapizan sus mucosas empezarán a morir y la mucositis hará presencia con el dolor, la diarrea y los vómitos que la caracterizan. Afortunadamente, unos buenos cuidados de enfermería, y el tratamiento de soporte con analgésicos, nutrición parenteral y fluidoterapia contribuirán de forma fundamental a que supere este primer asalto.

Han pasado 4 semanas y la médula de Manuel ha empezado a funcionar “con normalidad”. Pronto, si todo sigue bien, se podrá ir a casa a descansar. La euforia inicial de la noticia se desvanece rápidamente. Se irá solo por unos días ya que hay que continuar con el tratamiento para no darle la oportunidad a la leucemia de que vuelva inesperadamente. Y así durante los próximos meses.

No solo Manuel está sufriendo con esta situación. Su familia obviamente tampoco entiende este contratiempo que les ha deparado el destino. Su madre Ángela, a pesar del tratamiento ansiolítico y de los antidepresivos, se siente incapaz de afrontar el largo camino que les queda por delante. La enfermera que hoy atiende a Manuel, y que ha vivido una y otra vez esta situación, le recomienda que acuda al servicio de Psico-Oncología.

Manuel está de vuelta. Las breves vacaciones en casa le han sentado muy bien. Hay buenas noticias. Las células leucémicas son indetectables en su médula ósea por los métodos más sensibles disponibles. Sin embargo, la experiencia y la epidemiología dicen que aunque no se vea, leucemia sigue habiendo. Como ya era conocido, hay que seguir dando la batalla.

Una batalla, si cabe, más dura y más larga. Es momento de volver sobre esa afirmación. El mal pronóstico que el perfil genético confiere a la leucemia de Manuel, implica que, aunque todo vaya bien

como hasta ahora, el tratamiento convencional con quimioterapia será insuficiente para ganar la guerra. En el horizonte se vislumbra la necesidad de consolidar la respuesta con una trasplante hemopoyético alogénico. Y no solo eso. Los estudios de histocompatibilidad con su única hermana muestran que no son compatibles, y que la posibilidad de localizar un donante no emparentado es, en su caso, escasa. Habrá que recurrir por tanto a un trasplante de sangre de cordón umbilical a partir de una unidad con células suficientes y perfil HLA que reúna los requerimientos de Manuel. Le cuentan que esto complica todavía más su futuro inmediato y que a la enfermedad injerto contra huésped, cuyo efecto inmunoterápico puede contribuir significativamente a la curación de su leucemia pero puede también acabar con su vida, habrá que esperar una recuperación más lenta de lo habitual, con una reconstitución inmune que comprometa su capa-

cidad de lucha frente a enfermedades víricas y fúngicas, e incluso el temido linfoma post-trasplante.

En cualquier caso, no habrá que adelantarse a los acontecimientos. Esta es una carrera larga en la que hay que salvar el obstáculo que en cada momento toca. Y, con la clara determinación de Manuel, su familia y los profesionales que le atienden, esperamos que Manuel esté en el 50% ganador.

1. ¿Qué tipos de problemas de salud puede presentar una persona en relación con una disfunción congénita o adquirida del sistema linfopoyético?
2. ¿Cuáles son los problemas clínicos potenciales de un paciente con una neoplasia hematológica?
3. ¿Qué puede aportar el profesional de enfermería a un paciente hematológico?

32.8. Bibliografía

- Beare, P. y Myers, J. *Enfermería Medicoquirúrgica*. 3.^a ed. Madrid: Elsevier España S.A; 2002.
- Carreras, E., Rovira, M. y Martínez, C. *Manual de Trasplante Hemopoyético*. 4.^a ed. Sabadell: Ed. Antares; 2010.
- Creer, J. P., Foerster, J., Lukens, J. N., Rodgers, G. M., Paraskevas, F. y Glader, B. *Wintrobe's Clinical Hematology*. 11.^a ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2004.
- NANDA Internacional. *Nursing Diagnosis: Definitions and Classification 2009-2011*. 1.^a ed. Oxford: Wiley-Blackwell; 2009.
- Provan, D., Singer, C., Baglin, T. y Dogal, I. *Manual Oxford de Hematología Clínica*. 3.^a ed. Madrid: Aula Médica; 2009.
- Sanz, M. A. y Carreras, E. *Manual práctico de Hematología Clínica*. 3.^a ed. Sabadell: Ed. Antares; 2008.
- Thomas, E. D., Blume, K. G. y Forman, S. J. *Hematopoietic Cell Transplantation*. 2.^a ed. Malden: Blackwell Science; 1999.
- Villegas, A., Del Potro, E. y González, F. A. *Hematopoyesis y Linfopoyesis. Eritropoyesis*. En: Perezagua, C. *Tratado de Medicina Interna*. 1.^a ed. Barcelona: Ariel S.A; 2005. págs. 2099-2482.