



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

**MANIFESTACIONES MORALES DE LAS
ENFERMEDADES SANGUINEAS
MAS COMUNES**

TESIS PROFESIONAL

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A :

PAULINO KANCHI GONZALEZ

MEXICO, D. F.

1984





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

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

Los continuos avances y descubrimientos de la ciencia médica hace que los conocimientos del Cirujano Dentista deban ser complementados y actualizados constantemente.

El estudio de las enfermedades sanguíneas, nos introduce en un campo neto de la medicina general, mostrándonos de una forma real y concreta la relación de la medicina general con la odontología.

Las manifestaciones orales de dichas alteraciones sanguíneas, hacen que en un momento oportuno sea el odontólogo quien mediante un minucioso exámen bucal completo y una buena historia clínica determinen el diagnóstico de alguna discrasia sanguínea y remita a estos pacientes a un especialista.

Actualmente en los Estados Unidos de Norteamérica el odontólogo ha sido quien más pacientes a remitido al hematólogo, por dichas manifestaciones orales, que suelen presentarse primero que la afección en general del organismo.

Aquí dentro de este tema, trataremos independientemente a cada enfermedad por medio de su definición, etiología, características clínicas, manifestaciones orales, hallazgos de laboratorio y tratamiento.

La definición nos dará la pauta de qué enfermedad se trata y como se presenta.

La etiología nos indicará los factores morbosos que desencadenan dicha alteración.

Las características clínicas, que mediante los diferentes signos y síntomas nos descubrirán la enfermedad.

Las manifestaciones orales, serán el punto primordial para el cirujano dentista y que mediante de estas se desenmascará a la enfermedad, a través de los signos que presenten la cavidad oral.

Muchas veces se presentan primero que las manifestaciones generales.

Los hallazgos de laboratorio, nos ayudan debido a los diferentes exámenes con que se cuentan, para determinar la integridad del organismo.

El tratamiento será la línea que se seguirá para el alivio total de estas enfermedades o la remisión temporal de otras ya que algunas de estas enfermedades son mortales.

I N D I C E

	PAGS.
I	
<u>GENERALIDADES</u>	
Hemopoyesis	1
Fisiología de la Coagulación	5
Pruebas de laboratorio que determinan los factores específicos responsables de una situación hemorrágica	14
II	
<u>CLASIFICACION DE ENFERMEDADES</u>	
A) ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LOS FACTORES SANGUINEOS.	
1. Hemofilia	17
2. Seudohemofilia o enfermedad de Von-Willebrand	21
3. Parahemofilia	23
4. Déficit del factor XI (precursores plasmático de la tromboplastina)	25
5. Déficit de Fibrinogeno, Afibrinogenemia o Hipofibrinogenemia	26
6. Déficit de factor V, VII, X y protrombina.	29
B) ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LOS ERITROCITOS. ANEMIA: Clasificación de las anemias con respecto a factores morfológicos, concepto y generalidades	32
TIPOS DE ANEMIA	
1. Anemias megaloblásticas	35
1.1 Anemia Perniciosa	38
1.2 Anemia por deficiencia de Ac. F6li CO.	42

	PAGS.
1.3 Esprue	44
2. Anemias Hemolíticas	47
2.1 Anemia de células falciformes o Drepanocítica	50
2.2 Anemia de Cooley (talasemia)	53
2.3 Anemia Rh o eritroblastosis fetal..	56
2.4 Anemia debida a destrucción de hematies	60
3. Anemias Carenciales	62
3.1 Anemia Ferropénica y síndrome de Plumer-Vinson	63
4. Anemia Posthemorrágica	67
4.1 Anemia Aguda	67
5. Insuficiencias Medulares	69
5.1 Anemia Aplásica	70
6. Policitemia	71
6.1 Policitemia Vera, Primaria o Enfermedad de Vaquez-Osler	73
C) ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LOS LEUCOCITOS.	
1. Leucopenia	77
2. Agranulocitosis	78
3. Neutropenia Cíclica	82
4. Neutropenia Congénita	84
5. Síndrome de Chediak-Higashi	86
6. Leucocitosis	88
7. Mononucleosis Infecciosa	92
8. Leucemia	96
8.1 Leucemia Aguda	99
8.2 Leucemia Crónica	103
D) ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LAS PLAQUETAS.	
Generalidades y Clasificación	106

		PAGS.
	1. Púrpura	107
	1.1 Púrpura no Trombocitopénica	109
	1.2 Púrpura Trombocitopénica	111
	2. Síndrome de Aldrich	113
	3. Trombastenia Familiar	114
	4. Trombocitosis	116
III	<u>CONCLUSIONES</u>	118
IV	<u>VOCABULARIO</u>	120
V	<u>BIBLIOGRAFIA</u>	133

• I GENERALIDADES

HEMOPOYESIS:

Este término significa formación de sangre y comprende:

a) ERITROPOYESIS:

Es la formación de eritrocitos y glóbulos rojos.

Las células progenitoras de este grupo celular parecen ser del grupo de las células sensibles a la eritropoyetina, la E-UFC (eritropoyetina-unidad formadora de colonias), que origina al proeritroblasto, cuya cromatina es granulosa y fina, y el núcleo suele contener dos nucleolos, el citoplasma es moderadamente basófilo; el proeritroblasto además se caracteriza por la falta relativa del desarrollo del retículo endoplásmico y del aparato de Golgi. El proeritroblasto puede proliferar y al diferenciarse, sus descendientes se llaman eritroblastos basófilos, los cuales son más pequeños que los anteriores, sus núcleos son más pequeños y su cromatina es más condensada, su citoplasma es más basófilo por que contiene más retículo endoplásmico rugoso, el cual inicia la síntesis de proteína.

Los eritroblastos basófilos se someten a 1 ó 2 destinos:

El primero, cuando aumenta su actividad asteroide por que se necesitan más eritrocitos en la sangre, el núcleo del eritroblasto policromatófilo que es la siguiente etapa de diferenciación del eritroblasto se vuelve picnótico y es expulsado, mientras que el citoplasma sigue siendo policromatófilo esto dá lugar a la formación de un eritrocito policromatófilo y se denomina reticulocito.

Se le dá el nombre de reticulocito debido a una técnica de tinción en la que los polirribosomas que contienen aún en el citoplasma se presentan como si tuvieran la forma de retículo.

El otro destino del eritroblasto basófilo es, conforme se divide pierde basofilia citoplásmica, y cuando ocurre esto las células se denominan normoblasto (eritroblasto octocromático) porque dá origen a un eritrocito normocítico.

Como se dijo anteriormente que la siguiente etapa de diferenciación del eritroblasto basófilo es la formación del eritroblasto policromatófilo, denominado así porque contiene una mezcla de material basófilo y hemoglobina, el núcleo de este es más pequeño y su cromatina se encuentra en forma de gránulos gruesos.

b) LEUCOPOYESIS:

Formación de leucocitos, que comprende:

-Leucocitos granulados (neutrófilos, eosinófilos, basófilos). Y

-Leucocitos no granulados (linfocitos y monocitos).

FORMACION DE LEUCOCITOS GRANULOSOS (GRANULOPOYESIS)

Las tres clases de leucocitos se desarrolla en el estroma de la médula roja, son descendientes de la célula progenitora común G-UFC (granulopoyetina-unidad formadora de colonias), que es probablemente la precursora inmediata del promielocito. La segunda etapa de diferenciación está representada por la formación de mielocitos, esta etapa abarca cambios tanto en los núcleos como en el citoplasma de las células.

las y reducción en el tamaño de los mismos. El núcleo del promielocito se presenta ligeramente indentado mientras que el del mielocito se observa más ovalado e indentado.

A la célula o al mielocito no se le llama así si no tiene por lo menos 12 gránulos en su citoplasma.

Los gránulos que aparecen en la célula en esta época pueden permitir que se distingan en clases distintas de mielocitos.

Las tres clases de mielocitos maduran en la formación de leucocitos granulosos pasando por una etapa metamielocítica.

A continuación se muestra el desarrollo individual de los leucocitos granulosos.

Neutrófilo: mieloblasto-promielocito-mielocitoneutrófilo-metamielocitoneutrófilo joven-metamielocitoneutrófilo en banda-neutrófilo polimorfonuclear.

Eosinófilo: mieloblasto-promielocito-mielocitoeosinófilo-metamielocitoeosinófilo-eosinófilo polimorfonuclear.

Basófilo: mieloblasto-promielocito-mielocitobasófilo-metamielocitobasófilo.

FORMACION DE LEUCOCITOS NO GRANULOSOS:

Formación de monocitos. Su origen parece tener el mismo que el de los leucocitos granulosos, a partir de la G-UFC, se originan los promielocitos dando origen a una célula

la que tiene capacidad para proliferar pudiéndose denominar - monoblasto y cuya descendencia se diferencia en monocito.

Formación de linfocitos. Son producidos en órganos - linfógenos como: ganglios linfáticos, bazo, timo, amígdalas.

Es probable que el linaje celular implicado en la formación de linfocitos es la siguiente:

Se desarrolla una célula de tipo blástica a partir de la UFC (unidad formadora de colonias) y prolifera diferenciándose sus descendientes en linfocitos pequeños dejando la médula para la continua formación de estos.

Los linfocitos formados en la médula de los mamíferos son linfocitos B que entran en la sangre, pasan al bazo y -- otros tipos de tejido linfático, excepto el timo.

Estos tejidos están a disposición para convertir células blásticas.

c) TROMBOPOYESIS:

Las plaquetas casi seguramente son fragmentos de megacariocitos llamados así porque son células de núcleo gigantes la función de esta célula es producir las plaquetas de la sangre, lo cual lo hace mediante liberación de fragmentos de citoplasma que entran en la circulación como plaquetas.

FISIOLOGIA DE LA COAGULACION:

La coagulación propiamente dicha representa solo conversión del fibrinógeno en fibrina, pero requiriendo de la participación de sistemas de activación o inhibición que tiene por objeto mantener en equilibrio la producción y destrucción de la fibrina, asegurar la fluidez de la sangre, la detención del sangrado, evitar trombosis y el depósito anormal de fibrina en el interior del árbol vascular. De forma general los mecanismos que participan en estos procesos se manifiestan en tres sistemas:

Sistema vascular y plaquetario. En los que se involucra a la hemostasis primaria.

Sistema plasmático. Que está relacionado con la hemostasis secundaria.

La hemostasis primaria:

Detiene el sangrado en forma inmediata, aunque temporalmente mediante la formación de un coágulo plaquetario.

La hemostasis secundaria:

De activación más lenta y duradera, en la que intervienen proteínas plasmáticas y constituida por los factores de la coagulación sanguínea que se activan en forma sucesiva a partir de la lesión del vaso. Este mecanismo refuerza el coágulo anterior que es friable y fácilmente desprendible, produciendo un coágulo definitivo, permitiendo la reparación del vaso.

Los factores de la coagulación plasmáticos de naturaleza protéica, son de calcio; y plaquetas, que están presentes en la sangre y algunos proceden de tejidos lesionados.

FACTORES DE LA COAGULACION:

FACTOR	DENOMINACION
I	Fibrinógeno
II	Protrombina
III	Tromboplastina
IV	Calcio
V	Proacelerina (factor lábil)
VI	Acelerina (se duda de su existencia)
VII	Proconvertina (factor estable)
VIII	Factor antihemofílico (FHA) ó Globulina antihemofílica (AHG)
IX	Componente tromboplastínico del plasma (CTP) o factor de Christmas
X	Factor de Stuart-Prower
XI	Precursor plasmático de la tromboplastina
XII	Factor de Hageman
XIII	Factor estabilizador de la fibrina

El control de la secuencia de los fenómenos encargados de la coagulación debe ser preciso por las siguientes razones:

- 1) Debe iniciarse el mecanismo de la coagulación cuando ocurre una ruptura de la integridad vascular.
- 2) Debe limitarse a la zona de la lesión.
- 3) Deben permitir la disolución final del coágulo de fibrina y el restablecimiento de la luz del vaso sanguíneo.
- 4) No debe iniciarse este mecanismo cuando no se requiera.

MECANISMO BASICO DE LA COAGULACION:

Ocurren tres etapas esenciales:

1) En primer lugar, a nivel de la zona lesionada se libera una substancia denominada tromboplastina.

2) En segundo lugar, la tromboplastina actúa con una serie de reacciones químicas en el plasma que convierte la protrombina en trombina.

3) En tercer lugar, la trombina actúa como enzima para convertir el fibrinógeno en hilos de fibrina que aprisionan los glóbulos rojos, las plaquetas y el plasma, para construir el coágulo.

INICIACION DEL PROCESO DE COAGULACION:

Se inicia con la formación y liberación de tromboplastina, que es uno de los componentes lípidos o lipoproteínicos que se pueden obtener de los tejidos de la economía, y existen dos tipos de tromboplastina:

Tisular y la de las plaquetas.

Tromboplastina tisular: Se cree que los propios tejidos fijos constituyen la fuente principal de tromboplastina que en estado normal inicia el proceso de coagulación, siempre que un vaso sanguíneo se desgarrar por sección o rotura traumática o espontánea. El vaso sanguíneo lesionado y los tejidos contiguos liberan tromboplastina tisular para iniciar el proceso de coagulación.

Tromboplastinas de las plaquetas y cofactores plasmáticos necesarios para activarla: Esta no suele iniciar por sí sola la coagulación, debe combinarse primero con alguna forma de los diversos factores del plasma denominados cofactores plasmáticos que activan la tromboplastina de las plaque--

tas. Estos cofactores son tres:

- 1) Factor antihemofílico (VIII)
- 2) Componente plasmático de tromboplastina (IX)
- 3) Antecedente plasmático de tromboplastina (XI)

La falta de algunos de estos factores evita la activación de tromboplastina e impide la coagulación.

La tromboplastina de las plaquetas es importante para estimular el progreso de la coagulación una vez iniciado. Y es entonces cuando empieza a producirse trombina a nivel de la zona de lesión vascular, la superficie lesionada adhiere intensamente las plaquetas, de manera que un número muy elevado de estas empiezan a fijarse en ellas y desintegrarse, liberando tromboplastina, que pasa al plasma sanguíneo. Se cree que esa tromboplastina reacciona inmediatamente contra factores plasmáticos, más la trombina ya formada, para crear una tromboplastina de plaquetas activadas que tienen casi las mismas características que la tromboplastina tisular.

CONVERSION DE PROTROMBINA EN TROMBINA:

La protrombina es una globulina plasmática que existe en la sangre en concentración normal de 15 mg. por 100 ml. - Se cree que la molécula de protrombina contiene todos los -- constituyentes necesarios para la formación de trombina.

Sin embargo, en condiciones normales del sistema circulatorio la conversión de protrombina en trombina no puede producirse sin la presencia de tromboplastina.

La protrombina se forma constantemente por el hígado. Si el hígado no produce la protrombina necesaria su concentración en el plasma baja en plazo de 24 horas a valores demasiado bajos para proporcionar una coagulación sanguínea adecuada necesitándose por lo tanto vitamina K para producir protrombina.

FACTORES DE CONVERSION DE LA PROTROMBINA Y SU ACTIVIDAD DE PROTROMBINASA:

Cuando se libera tromboplastina hacia el plasma, inmediatamente se combina con calcio y otras combinaciones plasmáticas denominadas factores de conversión de protrombina para constituir una combinación que tiene la capacidad de convertir la protrombina en trombina. Esta combinación dicese que tiene actividad de protrombinasa lo cual significa que actúa enzimáticamente en la conversión.

Los factores más necesarios para que la sangre se coagule parecen ser dos factores de conversión protrombínica. Y son:

- 1) Globulina aceleradora.
- 2) Proconvertina (VII).

Ambas proteínas se forman por el hígado. Por lo tanto cualquier proceso hepático puede retrasar o bloquear la coagulación.

EFEECTO DEL CALCIO SOBRE LA ACTIVIDAD DE PROTROMBINASA:

El calcio interviene en la reacción entre tromboplastina-globulina aceleradora y proconvertina para proporcionar actividad de protrombinasa.

El calcio debe hallarse en forma iónica para causar tales reacciones. En el cuerpo normal la falta de calcio probablemente nunca origine trastornos en el mecanismo de la coagulación; debido a que cuando la concentración de calcio baja hasta aproximadamente la mitad de lo normal, las fibras nerviosas periféricas se vuelven tan irritables que empiezan a desencadenar estímulos espontáneamente y el paciente sufre tetania. Una caída ulterior de la concentración de calcio iónico hará que la tetania sea tan grave que mate al paciente por espasmo de la musculatura respiratoria.

Incluso en esta etapa el ión calcio sigue siendo suficiente para la acción de la protrombinasa.

CONVERSION DE FIBRINOGENO EN FIBRINA:

Formación del coágulo.

Fibrinógeno. Se trata de una molécula de gran peso molecular que se halla en el plasma en concentración de 100 a 800 mg. por 100 ml. El fibrinógeno de la sangre circulante se produce en el hígado y las enfermedades hepáticas disminuyen la cantidad de fibrinógeno, pero se disminuye menos que las demás substancias. Raramente la cantidad de fibrinógeno que existe en el sistema circulatorio baja, ni en estado patológico, para impedir una normal coagulación.

Dado su gran peso molecular, el fibrinógeno no escapa en cantidad apreciable hacia los líquidos intersticiales. -- Los líquidos intersticiales ordinariamente no coagulan. Sin embargo, cuando la permeabilidad de los capilares se hace anormalmente elevada, el fibrinógeno aparece tanto en los líquidos tisulares como en la linfa en cantidades suficientes para coagularlos si los tejidos se lesionan.

ACCION DE LA TROMBINA SOBRE EL FIBRINOGENO:

Para producir fibrina. La trombina es una enzima proteínica con actividad de esterasa, actúa sobre el fibrinógeno suprimiendo 2 péptidos de peso molecular bajo de cada molécula de fibrinógeno, y formando moléculas de fibrina activada, que también se denominan monómero de fibrina. Estas moléculas rápidamente se polimerizan constituyendo largos hilos de fibrina que forman el retículo del coágulo. Durante el proceso de polimerización, iones de calcio y otro factor denominado factor de estabilización proteínica se combina con la fibrina activada; estas dos sustancias aumentan la estabilidad de los hilos de fibrina.

FORMACION DEL COAGULO:

La lesión de un vaso trae consigo vasoconstricción -- con una fase inicial neurogénica y otra miogénica más prolongada, que tiende a producir éstasis circulatoria; por otra parte, la sangre se pone en contacto con el subendotelio del vaso dañado, lo que determina la adhesión de plaquetas con diversas sustancias como colágena y microfibrillas. Esta unión depende de la formación de un complejo entre los grupos heterosacaridolisina del colágeno y las glicosiltransferasas de la membrana plaquetaria.

La adhesión plaquetaria produce por sí misma la liberación de ADP de la misma plaqueta, al que se agrega el que procede de los tejidos lesionados, a esto es lo que se le denomina agregación plaquetaria.

Esta agregación condicionada por el ADP y trombina re quiere la presencia de calcio y posiblemente de fibrinógeno, - provocando una serie de fenómenos morfológicos y bioquímicos - dentro de la plaqueta que reciben el nombre de reacción de li beración, liberándose: ATP. ADP. serotonina, calcio, los cuales desencadenan una segunda fase de agregación plaquetaria - irreversible para llegar a formar el tapón que será la base - de depósito del producto final de la hemostasis secundaria, - la fibrina plasmática, que constituye el coágulo definitivo.

ESQUEMA DE LA COAGULACION SANGUINEA:

VIA DE LA TROMBOPLASTINA
INTRINSECA

VIA DE LA TROMBOPLASTINA
EXTRINSECA

SUPERFICIE EXTRAÑA

EXTRACTOS HISTICOS

FACTOR XII

FACTOR XI

FACTOR IX

FACTOR VIII

FACTOR X

FACTOR V

CALCIO

FACTOR VII

FACTOR X

FACTOR V

CALCIO

PROTROMBINA

TROMBOPLASTINA
INTRINSECA

TROMBOPLASTINA
EXTRINSECA

TROMBINA

FIBRINOGENO

FIBRINA

PRUEBAS DE LABORATORIO PARA DETERMINAR LOS FACTORES
ESPECIFICOS RESPONSABLES DE UNA SITUA-
CION HEMORRAGICA.

PRUEBA:

Prueba del brazal.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDOS:

Función plaquetaria.

Integridad de la pared celular.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Trombocitopenia.

Alteraciones cualitativas de las plaquetas.

Defectos capilares puros o combinados.

PRUEBA:

Tiempo de sangría.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDOS:

Función plaquetaria.

Contracción vascular.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Lo mismo que el anterior.

PRUEBA:

Tiempo total de coagulación.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDO:

Mecanismo total de la coagulación.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Déficit graves (5% del nivel plasmático) de factores de la coagulación.

Inhibidor circulante.

Déficit congénito de fibrinógeno.

PRUEBA:

Recuento plaquetario.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDO:

Alteraciones cuantitativas y cualitativas de las plaquetas.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Alteraciones de las que participan las plaquetas.

PRUEBA:

Selección tromboplastínica de Hicks y Pitney.

Tiempo de protrombina.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDO:

Vía de la tromboplastina intrínseca.

Vía de la tromboplastina extrínseca.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Déficit de los factores VIII, IX, XI, XII,

Inhibidor circulante.

Déficit de los factores V, VII, X, protrombina y fibrinógeno.

PRUEBA:

De generación de la tromboplastina.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDO:

Formación intrínseca de la tromboplastina.

Función plaquetaria.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Inhibidor circulante.

Déficit de los factores V, VIII, IX, X, XI, y XII.

Alteraciones cualitativas y cuantitativas de las plaquetas.

PRUEBA:

Observación del coágulo.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDO:

Retracción del coágulo.

Lisis del coágulo.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Alteraciones cualitativas y cuantitativas de las plaquetas.

Hipofibrinogenemia.

PRUEBA:

Ensayo de factores de la coagulación.

ASPECTO DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDO:

Factores de la coagulación específica.

ASPECTO PATOLOGICO EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL:

Déficit de factores de la coagulación.

II CLASIFICACION
DE
ENFERMEDADES

4) ENFERMEDADES QUE
AFECTAN A LOS FACU
TORES SANGUINEOS

1. HEMOFILIA:

a) Definición:

Enfermedad sanguínea en la que existe una tendencia a sangrar espontáneamente, se caracteriza por un tiempo de coagulación prolongado. Es una enfermedad hereditaria; el defecto se encuentra en el cromosoma X y es transmitida como un rasgo recesivo dominante medeliano ligado al sexo, por ello la hemofilia se da solo en hombres, pero es transmitida por una hija no afectada, a un nieto. Los hijos de un hemofílico son normales y no portan el rasgo.

Los hijos heterocigotos transmiten el defecto a la mitad de hijos y como un rasgo recesivo a la mitad de hijas.

La presencia de hemofilia es teóricamente probable en una mujer homocigota (se han presentado raros casos).

b) Etiología:

La hemofilia se debe a un déficit bien del factor -- plasmático VIII y entonces se le denomina hemofilia A, o bien del factor IX y se le conoce como hemofilia B o enfermedad de Christmas.

La hemofilia A es diez veces más frecuente que la hemofilia B.

La hemofilia A y B juntas son responsables del 96% de los trastornos de la coagulación.

Las mujeres que tienen el gen, no padecen hemorragias

solo presentan una baja en la concentración normal de los factores VIII y IX.

Otra causa, se supone que es una mutación en los genes de la madre. La lateración normal de la hemofilia parece ser la falta de tromboplastina plasmática eficaz con la resul tante utilización innadecuada de la protrombina y una lenta - formación de trombina.

c) Características clínicas:

Los pacientes presentan hemorragias persistentes, espontáneas o después de un trauma, aunque sea leve que produzca el más pequeño corte o abrasión, hemorragias en tejidos -- subcutáneos, órganos internos y articulaciones; también es - una característica común que puede dejar hematomas. Cuando - la concentración de factor VIII disminuye por debajo del 1%, - la hemorragia generalmente es grave y el paciente presenta - las manifestaciones clásicas de la hemofilia, se producen -- hemorragias espontáneas en los espacios articulares dando lugar a dolor articular limitante del movimiento.

Pueden producirse epistaxis, hematuria y hemorragias-gastrointestinales.

Con niveles del factor VIII entre el 1% y el 5%, las-hemorragias son moderadas graves, aún cuando son menos fre---cuentes.

Con niveles del 5 al 30% es necesario un traumatismo-para que se inicie la hemorragia.

La enfermedad suele estar presente desde el nacimiento, pero puede no ser evidente clínicamente por muchos años.

d) Manifestaciones orales:

A menos que se tomen precauciones el paciente hemofílico sangra intensamente durante las extracciones.

La hemorragia en muchos sitios de la cavidad oral es un rasgo frecuente de hemofilia y la hemorragia gingival puede ser masiva y prolongada. Se produce en forma lenta y barbeante y puede durar varios días o semanas. Pueden producirse hematomas en el suelo de la boca, y la sangre puede difundirse por los planos aponeuróticos hasta el espacio faringeo-lateral y producir un hematoma de laringe, con la consiguiente dificultad respiratoria.

La extracción dental con bandas de goma ha tenido éxito; se coloca la banda de goma alrededor del cuello del diente y se deja que emigre apicalmente, lo cual causa la caída del diente gracias a la necrosis por presión del ligamento parodontal.

e) Hallazgos de laboratorio:

El defecto característico de la hemofilia es que el tiempo de coagulación total está alargado en cerca del 60% de pacientes, el tiempo de sangrado es normal, como también el tiempo de protrombina.

El diagnóstico se establece demostrando que existe un déficit bien de factor VIII mediante el tiempo parcial de tromboplastina.

f) Tratamiento:

No hay cura conocida para la hemofilia, las personas-afectadas han de ser protegidas de lesiones traumáticas, si es necesario efectuar un procedimiento quirúrgico, incluidas las extracciones dentales se recomienda la transfusión preoperatoria de sangre entera y administración de globulina anti-hemofílica.

La intervención se hará solo en un hospital.

Lamentablemente una pequeña porción de hemofílicos -- tiene un anticoagulante circulante que actúa como anticuerpo-inhibiendo a la globulina antihemofílica haciendo nulo el -- efecto de las transfusiones.

Lo más indicado serían tratamientos paliativos como - profilaxis o tratamientos operatorios.

2. SEUDOHEMOFILIA O ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND:

a) Definición:

Es una enfermedad que se caracteriza por la tendencia a la pérdida de sangre excesiva en pacientes con cantidades - normales, tiempo de coagulación normal, fibrinógeno sérico - normal y tiempo de protrombina normal. Solo se encuentra prolongado el tiempo de sangrado.

b) Etiología:

Se hereda habitualmente en forma de un gen autosómico dominante, aún cuando se han venido atribuyendo durante mucho tiempo a un trastorno vascular funcional, se cree actualmente que la tendencia a las hemorragias se debe a la carencia de - un factor plasmático necesario para el mantenimiento de un - tiempo de sangría normal.

En la mayoría de los casos existe un déficit asociado de factor VIII (o de factor IX). No existe trombocitopenia y no se conoce el mecanismo exacto por el que se producen las hemorragias.

Se manifiesta en hombres y mujeres sin predilección.

c) Características clínicas:

La hemorragia excesiva espontánea o tras un traumatismo, aunque sea menor, es la característica principal de esta enfermedad.

Los sitios más comunes de hemorragia en 64 casos comunicados por el Dr. Estren fueron la nariz, piel y encías.

Las hemorragias nasales ocurrieron en un 75%; la equimosis cutánea espontánea se producía en el 70%. También son comunes las hemorragias gastrointestinales y las menorragías-intensas, aunque la hemartrosis es rara.

Esta tendencia hemorrágica suele ser cíclica o esporádica.

d) Manifestaciones orales:

Molestas hemorragias tras las extracciones dentales - constituyen una complicación frecuente en estos pacientes, es el principal síntoma y puede presentarse en el momento de la extracción haciéndose necesario transfusiones, o comenzar -- postquirúrgicamente donde comienza el sangrado el cual se hace interminable.

La hemorragia gingival es mucho más frecuente, aproximadamente el 40% más que en la hemofilia.

e) Hallazgos de laboratorio:

El tiempo de sangrado en pacientes con esta enfermedad está aumentado en grados variables. Se han registrado - tiempos de sangrado superiores a los 300 minutos, pero con mayor frecuencia oscilan entre varios minutos y una hora. El tiempo de coagulación suele ser normal, aunque puede estar levemente prolongado, en tanto que la fragilidad capilar está - aumentada con una prueba del torniquete positiva en el 50% de casos. La retracción del coágulo es normal. Hay ciertos in-

dicios que señalan que la enfermedad se debe a una deficiencia de un precursor del factor VIII.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento para la pseudohemofilia. El calcio la vitamina K y el ácido ascórbico no surten efecto sobre el tiempo de sangrado. Las transfusiones no corrigen la tendencia hemorrágica, ni la esplenectomía produce beneficios. La espuma de fibrina o trombina en apósitos a presión ayuda a cohibir la hemorragia activa.

La muerte por hemorragia en la pseudohemofilia es rara pese a que hay una pérdida excesiva de sangre.

Es preciso que el odontólogo reconozca los peligros inherentes a la extracción dental y esté alerta para cualquier problema hemorrágico que se presente.

3. PARAHEMOFILIA:

a) Definición:

Es una enfermedad hemorrágica rara, clínicamente similar a la hemofilia.

b) Etiología:

Causada por una deficiencia de un factor sanguíneo no relacionado, la proacelarina (factor V), que es una de las sustancias responsables de la conversión de protrombina en trombina.

c) Características clínicas:

Se considera que la parahemofilia es heredada como un rasgo recesivo autosómico. Están afectados ambos sexos.

Los pacientes presentan una marcada tendencia hemorrágica. Son comunes la epistaxis espontánea, hemorragia gastrointestinal y menorragia. Es frecuente ver equimosis y hemorragias cutáneas, aunque las petequias son raras. En algunos pacientes se presentan hemorragias intraoculares y en sistema nervioso central, pero es raro que haya hemartrosis.

d) Manifestaciones orales:

En algunos pacientes con parahemofilia hay hemorragia gingival espontánea. Las petequias de la mucosa labial son raras.

La salida prolongada de sangre tras una extracción dental es común y puede ser mortal.

e) Hallazgos de laboratorio:

El nivel de plaquetas es normal. Tanto el tiempo de coagulación como el de protrombina están prolongados pero el tiempo de sangrado es normal. El defecto básico es la reducción de proacelerina plasmática.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento para la parahemofilia. Las transfusiones se hacen para reponer la sangre perdida en hemorragias o antes de un procedimiento quirúrgico necesario. El

pronóstico es bueno, aunque se ha comunicado algunas muertes, a causa de la hemorragia.

4. DEFICIT DEL FACTOR XI (PRECURSOR PLASMATICO DE LA TROMBOPLASTINA) :

a) Definición:

Enfermedad de Rosenthal o hemofilia C. Es una enfermedad rara hemorrágica debida a un déficit de factor XI.

b) Etiología:

El mecanismo de la herencia se ha determinado claramente, y se le ha considerado como un rasgo autosómico dominante con alto grado de penetración.

También se sugirió que el déficit del factor XI se debía a un gen intermedio o recesivo incompleto; que en los homocigotos produce un déficit de factor XI de mayor importancia y en los heterocigotos, un déficit de factor XI de menor importancia.

c) Características clínicas:

Pese a que en la hemofilia y el déficit de fibrinógeno, considerado como hemofilia C, se encuentran alterados diferentes factores sanguíneos sus manifestaciones clínicas son idénticas.

d) Manifestaciones orales:

Idénticas que en la hemofilia común.

e) Hallazgos de laboratorio:

Similares a la hemofilia.

f) Tratamiento:

Al igual que la hemofilia no tiene tratamiento específico; únicamente es paliativo.

5. DEFICIT DE FIBRINOGENO, AFIBRINOGENEMIA O HIPOFIBRINOGENEMIA:

a) Definición:

La concentración normal de fibrinógeno se encuentra entre los 300 y 500 mg/ml de plasma y puede producirse trastornos de la coagulación cuando desciende por debajo de 60 a 100 mg/ml.

Es una enfermedad poco común en la cual el paciente tiene poco fibrinógeno o ninguno en el plasma de los tejidos. Debido a ello la sangre no coagula, aún después del agregado de trombina.

b) Etiología:

La deficiencia de fibrinógeno es congénita o adquirida.

La afibrinogenemia congénita es una enfermedad hereditaria rara, probablemente un rasgo recesivo autosómico, que se presenta en ambos sexos pero con cierta predilección en varones. Está presente desde el nacimiento y se debería a una incapacidad del paciente de sintetizar fibrinógeno y no a una excesiva destrucción de fibrinógeno.

La afibrinogenemia adquirida, suele ser secundaria a la formación defectuosa de fibrinógeno, a un incremento del consumo de fibrinógeno durante la coagulación intravascular o a destrucción o digestión de fibrinógeno por enzimas fibrinolíticas o proteolíticas circulantes en el torrente sanguíneo. También aparecen en el secuestro extravascular de proteínas, pérdida de sangre por hemorragias, reacción de transfusión y en asociación con otras afecciones, incluidas amiloidosis, policitemia, ciertas neoplasias y en embarazo.

No existe una ausencia completa de fibrinógeno en la forma adquirida de la enfermedad como la hay en el tipo congénito y esto explica la diferencia en el uso de los términos (afibrinogenemia e hipofibrinogenemia).

c) Características clínicas:

Las características clínicas de ambas son idénticas.

En los déficit de fibrinógeno adquirido pueden darse hemorragias graves generalizadas.

Los pacientes con hipofibrinogenemia sufren ataques hemorrágicos intensos durante toda la vida en el tipo congénito, y esta enfermedad es clínicamente indistinguible de la hemofilia. La epistaxis, hemorragia gastrointestinal y de sistema nervioso central, y equimosis cutánea y hematomas son comunes. La hemartrosis no es tan prominente como en la hemofilia. En las mujeres, la hemorragia menstrual suele ser normal.

d) Manifestaciones orales:

Pueden producirse hemorragias postextracción, el Dr. Oseid y Svendsen refieren una hemorragia moderada que duró 10 días tras la extracción dental.

El Dr. Kranz y Ruff describieron hemorragias espontáneas de la encía a la salida de un molar en un paciente con fibrinogenemia congénita.

e) Hallazgos de laboratorio:

Los pacientes con afibrinogenemia tienen cantidades normales de eritrocitos, leucocitos y plaquetas, se han comunicado casos de trombocitopenia. El tiempo de sangrado puede ser normal o levemente alargado. El rasgo más llamativo es que el tiempo de coagulación y protrombina son muy prolongados, así como el tiempo de tromboplastina parcial.

La sangre periférica no coagula ni siquiera tras el agregado de trombina. En estos pacientes la prueba de torniquete es normal.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento específico para la enfermedad excepto las transfusiones en particular de fibrinógeno concentrado, durante hemorragias. Algunos pacientes generan anticuerpos contra el fibrinógeno administrado, anulado así el tratamiento.

Lamentablemente el pronóstico es malo y muchos pacientes mueren de hemorragia durante la infancia o la niñez temprana.

Algunos pacientes alcanzan la edad adulta.

La forma adquirida de la enfermedad es menos grave y se reconoce a tiempo.

6. DEFICIT DEL FACTOR V, VII, X Y PROTROMBINA:

a) Definición:

El alargamiento del tiempo de protrombina no específico del déficit de protrombina y existe también en los déficit de los factores V, VII, X y de fibrinógeno y cuando existe -- inhibidores de la coagulación circulantes. Indica un trastorno del sistema activador de la tromboplastina extrínseca.

b) Etiología:

Los déficit congénitos de protrombina y de los factores V, VII, X, son raros. Afectan a ambos sexos. Parece probable que el tipo de herencia de los déficit de los factores V, VII, X es el de un rasgo autosómico recesivo.

Los déficit adquiridos de protrombina son frecuentes y se asocian habitualmente a déficit de otros factores relacionados con la vitamina K.

Se producen déficit de vitamina K y los consiguientes déficit de los factores VII, IX, y X de protrombina:

1) En enfermedades en las que existe mala absorción de las grasas (diarrea crónica, esteatorrea, obstrucción del tractobiliar).

2) En las alteraciones de la función hepática.

3) En las alteraciones de la flora intestinal por la utilización prolongada de antibióticos.

4) En el recién nacido debido en parte a la inmadurez funcional del hígado y en parte a la ausencia de flora intestinal en el momento del nacimiento.

También pueden producir déficit los fármacos que interfieran con la síntesis hepática de la vitamina K. Se cree que los derivados de la cumarina y la indandiona se comportan como antagonistas competitivos de la vitamina K. Se hace uso de su terapéutica como fármacos anticoagulantes.

c) Características clínicas:

Los síntomas son similares a los de la hemofilia. La cuantía de la hemorragia es variable y habitualmente son desencadenadas por un trauma.

Al igual que en la hemofilia, existe comunmente una dilación en la hemorragia. Las hemorragias espontáneas y hemartrosis son raras. Las menorragias pueden ser la única manifestación.

d) Manifestaciones orales:

Pueden producirse molestas hemorragias tras las extracciones dentales y tonsilectomías, aún cuando las intervenciones quirúrgicas son mucho menos peligrosas que en la hemofilia.

e) Hallazgos de laboratorio:

El tiempo de protrombina está alargado y son necesarias pruebas específicas para determinar cual es el factor responsable y concreto.

Un simple método cualitativo de diferenciación se basa en el conocimiento de que el plasma fresco normal corrige un déficit de factor VII o V y protrombina, el suero normal corrige solo un déficit de factor VII y el plasma fresco absorbido en sulfato de bario corrige solo un déficit de factor V.

f) Tratamiento:

Se requiere vitamina K para la síntesis hepática de los factores VII, IX y X y de protrombina. El factor V tiene relación con la conversión de la protrombina pero no depende de la vitamina K.

B) ENFERMEDADES QUE
AFFECTAN A LOS
ERITROCITOS

A N E M I A :

- a) Clasificación de las anemias con respecto a factores morfológicos:

La clasificación morfológica de las anemias se hacen dependiendo del tamaño de los eritrocitos así:

Si los glóbulos rojos tienden a ser mucho mayores que en estado normal se dice que la anemia es macrocítica; si -- tienden a ser menores, la anemia será microcítica; y si tie-- nen dimensiones normales será normocítica.

También se manejan términos como hipocrómica, normo-- crómica e hipocrómica, refiriéndose estos a la cantidad de he-- moglobina de los eritrocitos. El eritrocito es un disco bi-- cóncavo cuya parte central se ve más clara por su delgadez.

Si la zona pálida central no es más ancha que un ter-- cio del diámetro del eritrocito, y la zona periférica del eri-- trocito se tiñe bien, se dice que el eritrocito es normocrómi-- co (de color normal). En un tipo más común de anemia los - eritrocitos presentan zonas pálidas centrales y zonas perifé-- ricas poco teñidas, las células así alteradas se dice que son hipocrómicas (poco coloreadas).

En otras anemias hay menos células que las normales, - pero están repletas de hemoglobina, se duda que los glóbulos- rojos estén excesivamente llenos. Se debe a que las células- suelen ser mayores y como están llenas toman un color más in-- tenso, denominándose hiperocrómicas.

b) Concepto y generalidades:

Se entiende por anemia en descenso de la concentra---
ción de hemoglobina en la sangre por debajo de 13 g. en el va---
rón, 12 g. en la mujer embarazada y 11 g. en la mujer gestan---
te.

El descenso de la cifra de la hemoglobina al que sue---
le acompañar una disminución de los hematíes, debe ser absolu---
to. Cuando la hemoglobina desciende debido a una hemodilu---
ción (sujetos hiperhidratados, cirróticos, insuficiencia car---
diaca, nefrosis, etc.) se habla de pseudoanemia. Por el con---
trario la hemoconcentración (deshidratados) y la pérdida -
simultánea de hematíes y plasma (hemorragias agudas), pueden
hacer que la cifra de hemoglobina se mantenga falsamente den---
tro de los límites normales o incluso aparezca elevada.

La anemia no constituye por si sola un diagnóstico si
no que es un signo de una enfermedad que es preciso diagnosti---
car.

La función primordial de la hemoglobina es la de ser---
vir de vehículo al oxígeno para que este llegue a los tejidos
la principal consecuencia de la anemia es una hipoxia tisular
y de aquí las manifestaciones clínicas de la anemia. La hipo---
xia por otro lado, pone en marcha una serie de mecanismos com---
pensadores destinados a que, con menor cantidad de hemoglobi---
na, la hematosis siga efectuándose normalmente sin perjuicio---
para el organismo. De esos mecanismos compensadores princi---
palmente son la taquicardia, aumento del volumen sistólico y
redistribución del flujo sanguíneo periférico con aumento de
volumen/minuto.

La clínica general de las anemias:

En líneas generales la clínica de todas las anemias - viene condicionada por:

- 1) Cuantía del descenso en la concentración de la hemoglobina e hipoxemia subsiguiente.
- 2) La rapidez con que se fragua el cuadro anémico.
- 3) El estado general y patología subyacente del sujeto anémico.

Los mecanismos compensadores anteriormente hacen que las anemias de instauración lenta apenas produzcan sintomatología. Pacientes con 7 g. de hemoglobina pueden llevar prácticamente una vida normal. Las molestias que la anemia depara son de tipo hipoxémico, teniendo su repercusión a nivel de todos los órganos y sistemas. La anemia constituye la sensación subjetiva más común, seguida de la disnea de esfuerzo, - palpitaciones, acúfenos, sensación vertiginosa, cefaléas e - irritabilidad.

La exploración física descubre palidez cutáneomucosa, piel fría y de tacto húmedo, cabello frágil, taquicardia, soplos cardiacos por dilatación.

TIPOS DE ANEMIA:

1.- ANEMIAS MEGALOBLASTICAS:

a) Concepto:

Con el nombre de anemia megaloblástica se distingue un grupo de anemias carenciales en las que la formación de glóbulos rojos resulta perturbada por la falta de uno o varios factores o principios maduradores de los hematíes (vitamina B₁₂, ácido fólico). Hematológicamente se caracterizan por un aumento del tamaño de los hematíes (volumen corpuscular medio - VCW -) con un incremento proporcional de la hemoglobina corpuscular media (HCM).

El aumento del grosor de la pared eritrocítica hace que esos hematíes no presentan la claridad central propia de los eritrocitos normales.

La síntesis de nucleótidos es un proceso complejo en el intervienen de manera importante la vitamina B₁₂ como ácido fólico.

La síntesis deficiente de nucleótidos repercute sobre muchas células y tejidos entre los cuales hay que destacar:

1) Médula ósea, con alteración de la serie roja (desarrollo de megaloblastos), blanca y trombocitopoyética;

2) Las mucosas que sufren atrofia.

3) El sistema nervioso, principalmente la médula espinal que tiende a experimentar la degeneración combinada subaguda o mielosis funicular (sólo en déficit de vitamina B₁₂)

Metabolismo de la vitamina B₁₂ y del ácido fólico:

La vitamina B₁₂ consta de dos porciones fundamentales

Un núcleo corrínico cuyo centro está ocupado por un átomo de cobalto, y un nucleótido benzimidazólico. Las necesidades diarias de esta vitamina son inferiores a un microgramo. Está contenida sobre todo en la carne o hígado así como crustáceos, también la poseen el riñón, el cerebro, la yema de huevo, la levadura, las espinacas, el salvado de arroz. Su absorción se realiza después de copulada con el factor intrínseco FI, mediante un proceso activo, en la porción terminal del íleon. El FI es una glicoproteína de peso molecular de 50 000, segregada por las células parietales del fundus gástrico. La absorción a nivel ileal se realiza a través de unos receptores específicos, a pH superior de 5.6 y en presencia de cationes divalentes (Ca y/o Mg) y jugo pancreático.

Una vez en el torrente circulatorio, la vitamina B₁₂, exógena es vehiculada por una B-globulina que se conoce con el nombre de transcobalamina II (TC II). Dentro de los TC se distinguen en la actualidad la TC I, TC II y TC III.

La TC I y TC II parecen ser sintetizadas en los granulocitos y la TC III en el hígado. La TC II es la principal proteína transportadora de la vitamina B₁₂, mientras que la TC I servirá de soporte de la vitamina B₁₂ sérica o de reserva. La identidad de la TC III está en discusión. Inmunológicamente es parecida a la TC I y, al igual que esta procede de los granulocitos. La TC F (fetal) que desaparece poco después de la vida y la TC que se halla aumentada en las policitemia vera. Ambas parecen corresponder a formas de la TC III. También se descubrió una proteína anómala transportadora de vitamina B₁₂ en el suero de sujetos jóvenes con hepatomas --

(HBB o hepatomas Binding B_{12}).

Los depósitos hepáticos de Vitamina B_{12} (750 a 3 000 g) son suficientes para sobrevivir a las necesidades del organismo durante 3 a 10 años, en parte debido a la recirculación enterohepática de dicho factor madurativo.

Por lo que respecta a las funciones de la Vitamina, únicamente se conocen dos reacciones enzimáticas que acontecen con seguridad en el organismo humano que son:

1) Conversión de la metil-malonil-CoA en succinil coenzima A, a merced al coenzima deoxiadenosil- B_{12} .

2) Metilación de la hemotiltransferasa.

El ácido fólico se encuentra ampliamente distribuido en verduras de hoja e hígado. El hombre es incapaz de sintetizarlo, pero requiere diariamente de 50 g. en la forma de poliglutamatos.

Por tal motivo debe desdoblarse a las conjugadas enterales los poliglutamatos y convertidos en ácido fólico libre, único que puede ser absorbido a nivel del duodeno y yeyuno gracias a un proceso activo.

En el interior del organismo el ácido fólico es reducido por las folicorreductoras y tiende a depositarse en forma de tetrahidrofolatos (FH_4) particularmente el 5-metil- FH_4 . Las reservas hepáticas bastan para más de seis meses.

La formación metabólica de los folatos es muy amplia pero se cree que los tres puntos más importantes en la actualidad son:

- 1) Catabolismo de la histidina.
- 2) Formilación hepática del aminoimidazolcarboxidribótido (AICAR).
- 3) Síntesis de deoxitimidilato.

1.1 ANEMIA PERNICIOSA:

a) Definición:

La anemia perniciosa es una enfermedad por deficiencia de factor intrínseco, sustancia secretada por las células parietales del fondo del estómago.

b) Etiología:

Por razones desconocidas se produce una atrofia glandular del estómago, con la consiguiente disminución en la secreción del factor intrínseco. Al faltar ese factor la Vitamina B₁₂ no puede ser adecuadamente absorbida.

Se dice que se trata de una enfermedad endógena con probable base constitucional familiar hereditaria. En los últimos estudios de enfermos anémicos se ha encontrado en su suero anticuerpos contra el FI y la mucosa gástrica. La mayor parte de estos anticuerpos se consideran IgG. Los más comunes son los anticuerpos anticélulas parietales de la mucosa gástrica. Existen dos tipos de anticuerpos FI, los más comunes son los llamados bloqueante, que impide que la Vitamina B₁₂ se una al FI; y es más raro el tipo precipitante que inactiva al FI o al complejo B₁₂ + FI.

Cabe la posibilidad que la anemia perniciosa sea una enfermedad autoinmune. La anemia perniciosa se asocia en ocasiones a hipotireosis y anticuerpos antitiroideos, así como alteraciones caracterizadas por fenómenos autoinmunes; lupus eritematoso, moniliasis, vitiligo, alopecia, diabetes mellitus.

c) Características clínicas:

La anemia perniciosa es rara antes de los treinta años.

Es común que cuando un paciente llegue a consulta, contando sentirse abatido, debilidad de piernas, poco apetito disnea de esfuerzo, palpitaciones, sensaciones de vértigo y borrosidad visual, propias de anemia, se advierte la cifra más baja de glóbulos rojos. Se han observado casos en enfermos con astenia y ardores de la lengua relativamente moderados que acudían por primera vez al médico y contaban con un millón de eritrocitos. Estos casos indican el establecimiento lento de la enfermedad y el acoplamiento del organismo de dicho padecimiento. La enfermedad puede denotar síntomas neurológicos como:

Parestesias de manos, torpeza de piernas, ataxia.

También se han descrito formas psíquicas como:

Locuras megaloblásticas. La piel es de color amarillo rojizopajizo, como la cera vieja, en ocasiones hay melano^lermia. A veces existe cierta obesidad pastoso.

d) Manifestaciones orales:

La glositis es uno de los síntomas más comunes de la anemia perniciosa, los pacientes se quejan de tener sensacio-

nes de dolor y ardor que llegan a ser tan molestas que suelen consultar primero al odontólogo para el alivio lingual.

La lengua está inflamada, descrita como de color rojo carne. En algunos casos se producen úlceras poco profundas - semejantes a aftas en la lengua. Con glositis, glosodinia y glosopirosis hay una característica atrofia gradual de papilas linguales que dejan una lengua lisa o pelada, que se denomina glositis de Hunter o de Moeller que es similar a la lengua pelada de Sandwich vista en la pelagra. El dolor y ardor de la lengua se puede extender y abarcar toda la mucosa bucal pero lo que más frecuente ocurre es que aparezca el color amarillento pálido observado en piel.

Los enfermos de anemia perniciosa tienen dificultad para soportar las prótesis, no existe explicación técnica para ello. En el caso de deficiencias nutricionales, las mucosas de los enfermos no toleran la irritación local producida por las prótesis.

Una de las manifestaciones más notables y frecuentes de esta enfermedad son las alteraciones radiográficas del cráneo. Se encuentra un engrosamiento y rarefacción craneales - considerables, las trabéculas que unen la table interna y externa del cráneo se presentan como espículas calcificadas en la radiografía, con aspecto de pelos dispuestas radialmente. Las radiografías de maxilares muestran un notable aumento del tamaño de estos huesos, con menor densidad y pérdida de detalles trabeculares.

e) Hallazgos de laboratorio:

Existe una disminución global del volumen globular -

plasmático sanguíneo. La oligocitemia es generalizada y afecta a las tres series celulares:

Hemáties, leucocitos y plaquetas, están disminuidos, - existe leucopenia y trombopenia. Las alteraciones más comunes es:

Anemia intensa con hemáties de gran tamaño de forma ovalada en ocasiones y palidez central denominándose macroocitocitos o megalocitos. La anidosis y poiquilocitosis es común. - La cifra de reticulocitos suele ser baja. El VCM (volumen corpuscular medio) y HCM (hemoglobina corpuscular media) - son superiores a lo normal y la CCMH (concentración corpuscular media de hemoglobina) se mantiene dentro de los límites normales. Los leucocitos y plaquetas pueden hallarse algo bajos, se pueden observar plaquetas gigantes.

En la serie leucopoyética destacan los metamielocitos gigantes que constituyen un signo valioso de anemia perniciosa.

La aclorhidria o falta de la secreción de ácido clorhídrico gástrico es un rasgo constante de la enfermedad, al igual que el ph del contenido gástrico suele ser elevado. Esta gastritis atrófica guarda relación con la aparición del carcinoma gástrico en pacientes con anemia perniciosa.

f) Tratamiento:

Una vez que se establece el diagnóstico de anemia perniciosa se administran dosis iniciales de 30 a 1 000 g. de Vitamina B₁₂ por vía parenteral durante una o dos semanas, con el objeto de rellenar los depósitos orgánicos.

Hay que tener en cuenta que administrando 50 g. diarios, un gran porcentaje de la Vitamina se elimina por la orina en las próximas 24 horas. Una vez conseguida la remisión, que suele ir precedida de reticulocitosis, se administra la terapia de sostén durante el resto de la vida del paciente en dosis de 50 a 1 000 g. de Vitamina B₁₂ intramuscular cada mes. Únicamente en fases iniciales particularmente si el paciente presenta intensa anemia complicada con infecciones, fallo cardíaco, etc. Estará indicado comenzar la terapéutica con transfusión sanguínea, en cantidad suficiente para evitar el peligro vital. La administración aislada de ácido fólico está contraindicada pues puede acelerar los síntomas neurológicos o empeorar las lesiones. Al inicio del tratamiento es conveniente revisar la cifra de potasio en el suero e incluso administrar suplementos del mismo, pues en los casos más avanzados existe el peligro de que aparezca una hipopotasemia.

1.2 ANEMIA POR DEFICIENCIA DE ACIDO FOLICO:

a) Definición:

Como su nombre lo indica es una deficiencia de ácido fólico. Una de las dos causas más frecuentes de la anemia megaloblástica con alteraciones medulares megaloblásticas es la deficiencia de ácido fólico (la otra causa más frecuente es la anemia perniciosa).

b) Etiología:

La deficiencia de ácido fólico se encuentra únicamente en pacientes mal nutridos, en especial en quienes no ingieren legumbres verdes y presentan una mayor necesidad de ácido fólico, encontrándose con mayor frecuencia en mujeres embara-

zadas que económicamente se encuentran mal. Por esta razón - se ha denominado anemia del embarazo. Que aparece en el primer trimestre de este, debido a deficiencia de folato y las demandas del feto en desarrollo.

c) Características clínicas:

También se observa en pacientes con síndrome de mala absorción intestinal. La deficiencia de ácido fólico no produce ningún síntoma nervioso específico. Puede estar afectado el tubo digestivo, existe diarrea. Las manifestaciones - gastrointestinales son similares a la anemia perniciosa pero pueden ser más difusas e intensas, puede acompañarse de distensión, flatulencia, también suele aparecer estomatitis ulcerosa, faringitis, esofagitis con disfagia, ulceraciones y exudado perirectales y perineales.

d) Manifestaciones orales:

Son comunes la glositis y la queilitis angular de las comisuras de los labios, existen graves estados de faringitis y estomatitis.

e) Hallazgos de laboratorio:

Las manifestaciones hematológicas de la deficiencia - de ácido fólico son las mismas que en la anemia perniciosa.

f) Tratamiento:

Consiste en la administración por vía oral de comprimidos de esta sustancia (ácido fólico). Bastan de 0.1 a - 0.2 mg. al día en la mayor parte de los casos y un comprimido de 5 mg. es suficiente para tratar incluso a un paciente con mala absorción intestinal.

1.3 ESPRUE:

a) Definición:

No es un trastorno anémico, sin embargo lo consideramos porque presenta tantos signos similares con la anemia perniciosa, que suele ser difícil, hacer un diagnóstico diferencial completo.

Es un padecimiento caracterizado por absorción deficiente, estructura anormal del intestino delgado e intolerancia al gluten, una proteína que se encuentra en el trigo y sus derivados. Es propio del adulto caracterizado por:

1) Clínicamente, por la tríada; diarreas esteatorréicas, adelgazamiento y anemia.

2) Histopatológicamente, por atrofia de las vellosidades intestinales.

3) Terapéuticamente, por la mejoría del cuadro clínico con la dieta sin gluten.

b) Etiología:

En 1950 se demostró que la proteína del trigo, y también el de la cebada y del centeno como gluten, se halla íntimamente relacionada patogenéticamente con el esprue, puesto que su exclusión en la dieta alivia o suprime las manifestaciones clínicas de la enfermedad. Se ha tratado de investigar que fracción de gluten es capaz de alterar al organismo y se ha encontrado que es identificable por lo que se deslinda la posibilidad para el péptido que es rico en los aminoácidos prolina y glutamina. Se han propuesto varias teorías, las principales son:

1) Posibilidad de un error metabólico congénito, con ausencia de la mucosa intestinal de los pacientes de una peptidasa específica imprescindible para la digestión completa, y ulterior absorción de los péptidos:

2) Acción tóxica directa de los péptidos en cuestión— que no se presentaría gracias a una peptidasa específica necesaria para hidrolizar por completo a la gliadina. Intervención de una reacción de hipersensibilidad desencadenada por dichos péptidos.

Se han propuesto otras causas. Una disfunción linfocítica, ya que el esprue se halla asociado ocasionalmente a:

1) Hipogamaglobulinemia global congénita o adquirida.

2) Deficiencia de IgA, e IgM con disminución de IgG e hiperplasia linfoide nodular del intestino delgado.

3) Deficiencia aislada de IgA. (Inmunoglobulina A)

4) Deficiencia aislada de IgE. (Inmunoglobulina E)
lobulina

c) Características clínicas:

El esprue se produce tanto en países tropicales como templados y en personas de todas las edades incluyendo niños. Comienza con trastornos intestinales como diarrea, estreñimiento, flatulencias. Pasan cantidades excesivas de grasas a veces y hay una pérdida concomitante de calcio, lo que a su vez origina una deficiencia de calcio, descendiendo en su nivel y ocasionando tetania. Este trastorno del metabolismo -

puede originar osteoporosis así como una gran cantidad de alteraciones, especialmente si la enfermedad se produce en niños. Existe irritabilidad muscular, así como entumecimiento y hormigueo de extremidades, rara vez se registran lesiones de médula espinal como en la anemia perniciosa. Son comunes el malestar y debilidad general.

Las lesiones cutáneas suelen ser idénticas que las de la anemia perniciosa, incluyendo pigmentación pardusca y regular, es común en cuello, cara, brazos, piernas y resecaimiento de piel con una erupción escamosa.

d) Manifestaciones orales:

Las alteraciones orales son similares a las vistas en la anemia perniciosa, puede haber glositis grave con atrofia de papilas filiformes, aunque las fungiformes persisten por algún tiempo en la superficie atrófica, la sensación de ardor y dolor en la lengua y mucosa bucal es común y puede haber erosiones vesiculares pequeñas y dolorosas.

e) Hallazgos de laboratorio:

Las alteraciones sanguíneas y de médula ósea son idénticas que en la anemia perniciosa e incluyen una anemia macrocítica.

Los pacientes no presentan aclorhidria ni falta de factor intrínseco.

f) Tratamiento:

El esprue reacciona casi siempre bien con la adminis-

tración de Vitamina B₁₂ y ácido fólico, aunque es preciso supervisar la dieta con cuidado y completarla con proteínas, Vitaminas y minerales. Y en el caso de esprue no tropical hay que suspender el consumo de gluten.

2 ANEMIAS HEMOLITICAS:

a) Concepto:

Lo principal y característico de estas anemias es la excesiva destrucción que en la sangre periférica experimentan los eritrocitos. La vida media de los mismos, en vez de ser de unos 120 días se reduce a valores mucho muy bajos.

Tal hiperhemólisis es revelada por:

1) Por un aumento de la hemoglobina libre de la sangre y hemoglobinuria.

2) Por un exceso en los productos derivados de la desintegración de la hemoglobina liberada como son:

- El hierro plasmático.
- La bilirrubina indirecta libre o no conjugada del plasma.

3) Los pigmentos fecales y urinarios derivados de esta bilirrubina producida en exceso (urobilinógeno, estercobilinógeno estercobilina, urobilina).

El estercobilinógeno constituye un dato clínico en el diagnóstico de la anemia hemolítica debido a que es eliminado en las heces en una cantidad mayor a la normal de 250 mg.

4) La hemoglobina libre puede oxidarse en metahemoglobina o hematina, y combinarse después con la albúmina y formar la metahemalbúmina, características de la hemólisis intravascular intensa.

Dependiendo de la causa, otros datos de los cuadros hemolíticos son aumento de formación endógena de monóxido de carbono y de carboxihemoglobina, esferocitosis, esquistocitosis, y otras alteraciones de la forma eritrocitaria.

La capacidad degenerativa de la médula ósea compensadora de la hiperhemólisis, se realiza a fuerza de incrementar la eritropoyesis y sobre todo extendiendo la amplitud de la médula roja por lo esponjoso de los huesos, y menos estableciendo focos de eritropoyesis medular. Tal amplitud eritropoyética se calcula que se puede llegar a ser hasta unas ocho veces superior a la magnitud del trabajo eritropoyético habitual.

De ahí que existan muchas hemólisis con vida media acortada de los eritrocitos (incluso hasta cifras de sólo 20 días) que pueden evolucionar sin el dato de la anemia asociada (hemólisis compensada). Si la capacidad compensadora de la médula ósea queda superada por la intensidad del proceso hemolítico, éste se descompensa y surge la anemia (hemólisis descompensada o anemia hemolítica).

b) Etiopatogenia:

Según la localización de la hemólisis distinguimos dos grupos de anemias con hiperdestrucción eritrocitaria:

- 1) Las con hemólisis extravascular, realizada en el sistema reticulo histocitario de la médula ósea, bazo e hígado.
- 2) Las que cursan con hemólisis intravascular.

Las extravasculares suelen ser poco agudas en su cuadro, más larvado, subagudo-crónico, icterico, esplenomegálico y no se acompaña de hemoglobinuria ni hemosiderinuria. Pertenecen a este grupo la mayoría de las anemias hemolíticas.

El cuadro clínico de las intravasculares es en general agudo y más anémico que icterico, esplenomegálico con hiperhemoglobinemia, hipohaptoglobulinemia, methemalbuminemia (Hemoglobina fijada a la albúmina). La etiopatogenia de las anemias hemolíticas es distinta en cada caso interviniendo:

- 1) Unas veces la existencia previa de minusvalfa heredoconstitucional de los hematíes por defectos en su membrana o contener hemoglobinas anormales.
- 2) La eritólisis surge a causa de que los hematíes normales circulan en ambiente plasmático adverso (con anticuerpos tóxicos de poder hemolizante contenidos en el plasma)
- 3) En ocasiones se requiere a la vez de asociación de una eritopatía previa y un ambiente desfavorable que la pone de manifiesto a la anemia.
- 4) Es preciso mencionar que existen casos en los que la patogenia del proceso hemolítico permanece aún obscuro y dudoso.

2.1 ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES O DREPANOCITICA:

a) Definición:

Es una anemia hemolítica crónica de tipo hereditario-transmitida como característica mendeliana dominante, no ligada al sexo, casi exclusiva de la raza negra. El nombre viene del aspecto microscópico peculiar en media luna o de hoz, de eritrocitos que se encuentran en sangre circulante.

b) Etiología:

Existe en la cadena beta de la hemoglobina una anomalía que existe en la presencia de valina en lugar de ácido glutámico que ocupa normalmente la posición 6. Esta modificación bioquímica relativamente menor entraña cambios considerables de las características físicas de la hemoglobina. Al disminuir la tensión de oxígeno en sangre, o al subir el ph, la hemoglobina da origen a un cristal en forma de media luna (un tactoide) en el eritrocito. Esta forma de media luna significa éstasis y hemólisis del glóbulo, especialmente en la circulación capilar terminal.

La éstasis reduce todavía la tensión de oxígeno, aumenta el ph y acelera la cristalización intraglobular.

c) Características clínicas:

La anemia drepanocítica es más común en mujeres y suele evidenciarse clínicamente antes de los 30 años. Los pacientes manifiestan una variedad de rasgos relacionados con la anemia propiamente dicha. El paciente está débil, le falta el aliento y se fatiga con facilidad. Es común el dolor arti

cular, de las extremidades y el abdomen, así como náuseas y vómitos. También hay soplo sistólico y cardiomegalia. Otros rasgos característicos es la concentración de eritrocitos en los vasos periféricos con eritrostasis y la consiguiente anoxia local de los tejidos. La crisis drepanocítica puede ocurrir administrando anestesia general, probablemente como consecuencia de la menor oxigenación de la sangre.

d) Manifestaciones orales:

Aparte de la ictericia y palidez en mucosa bucal, los enfermos muestran muchas veces salida tardía e hipoplasia de la dentición, por los fenómenos generales de falta de desarrollo.

La mayoría de los pacientes con anemia drepanocítica presentan alteraciones óseas en radiografías dentales. Estas alteraciones consisten en una osteoporosis entre leve y avanzada y una pérdida del trabeculado en huesos maxilares con aparición de espacios medulares grandes e irregulares. Las modificaciones trabeculares son notorias en el hueso alveolar

No hay alteraciones de la lámina dura ni del ligamento periodontal.

e) Hallazgos de laboratorio:

La cantidad de glóbulos rojos llega a descender hasta un millón de células o menos por milímetro cúbico con menor nivel de hemoglobina. En el extendido sanguíneo, es común ver los típicos eritrocitos falciformes.

La hemoglobina de eritrocitos con rasgos falciformes y de la anemia drepanocítica es electroforéticamente anormal y denomina hemoglobina S. Los glóbulos rojos también poseen anomalías físicas que se intensifican por el descenso de la tensión de oxígeno, y esto probablemente explique algunas crisis drepanocíticas.

f) Tratamiento:

Solo puede ser paliativo. Carecen de utilidad la esplenectomía o los antienémicos. Se evitan las transfusiones, salvo en casos de crisis aplásticas en el paciente, pues los beneficios son transitorios y los pacientes tienden a crear anticuerpos, lo que dificulta la elección de donadores en transfusiones anteriores, además siempre existe el peligro de hepatitis durante una transfusión; como los pacientes no pierden el hierro de su hemoglobina, las transfusiones pueden significar sobrecarga de hierro hasta producir hemosiderosis.

Tratamiento odontológico: No deben iniciarse maniobras odontológicas largas o amplias sobre tejidos blandos, salvo en caso de necesidad absoluta, pues existe una anemia crónica con mala cicatrización. Los dientes deben mantenerse en el mejor estado posible, por el peligro de que una infección desencadene una crisis aplástica que puede resultar mortal. Se evitará la anestesia general, tanto en los pacientes con rasgos de células falciformes como en los enfermos anémicos.

Si es necesario se vigilará la oxigenación, pues una breve hipoxia podría producir trombosis cerebral o miocárdica.

2.2 ANEMIA DE COOLEY (TALASEMIA) :

a) Definición:

La talasemia es una anemia crónica y progresiva que es una pautas tanto hereditaria como racial. Afectándose más comúnmente los de raza italiana, griega, armenia o siria. La enfermedad es una anomalía de los glóbulos rojos que es un rasgo hereditario recesivo autosómico. En el paciente heterocigoto la enfermedad es leve (talasemia menor). En el paciente homocigoto presenta la forma grave (talasemia mayor) Se desconoce la naturaleza exacta del mal, se sabe que en la talasemia mayor o anemia de Cooley los eritrocitos tienen la vida más corta y contienen hemoglobina fetal. Lo que sugiere un defecto en algún componente de los factores que regulan la velocidad de la síntesis de la hemoglobina adulta (Hb-A).

b) Etiología:

Existe un trastorno de la eritropoyesis que dá lugar a glóbulos rojos con alteraciones estructurales con un déficit de hemoglobina y vida corta. Los distintos síndromes talasémicos son causados por anomalías heredadas de las cadenas alfa o beta de la hemoglobina.

c) Características clínicas:

El comienzo de la forma grave de la enfermedad se produce dentro de los primeros dos años de vida, con frecuencia en los primeros meses. Suelen estar afectados los hermanos. El niño tiene una palidez amarillenta de la piel y presenta fiebre, calosfríos, malestar general y debilidad. La esplenomegalia y la hepatomegalia producen protrusión del abdomen.

La cara suele tener rasgos mongoloides debido a la prominencia de los huesos de la zona de las mejillas, protrusión o espaciamiento de los dientes anteriores superiores y hundimiento del puente de la nariz. El niño no se encuentra enfermo con características agudas sino que su mal aumenta en forma gradual y suele empeorarse por una supuesta infección.

Sin embargo algunos pacientes mueren después de pocos meses, más aun cuando la enfermedad se manifiesta en época temprana. Está comprobada que las deformaciones cefalofaciales (parietal y frontal prominentes, puente de la nariz hundido, cigomas salientes y ojos oblicuos mongoloides) guardan estrecha relación con la magnitud de la enfermedad y en el momento de intituir el diagnóstico y tratamiento.

d) Manifestaciones orales:

Alrededor de los dos años, el niño con anemia de Cooley empieza a presentar un aspecto mongoloide, con grandes prominencias frontal y parietal y desarrollo excesivo de maxilares y malares, junto con una nariz pequeña.

El desarrollo excesivo de los maxilares significa muchas veces mala oclusión, con dentellada abierta y grandes intervalos interdentarios en el arco maxilar superior.

La mucosa labial es pálida con un tinte amarillo límon por la ictericia crónica. Este color se describe y percibe mejor un poco por detrás del final del paladar duro, y en el piso de la boca. Una de las alteraciones más notables y frecuentes de esta enfermedad son alteraciones del cráneo. Se encuentran un engrosamiento y rarefacción craneal considerables. Las trabéculas que unen la tabla externa e interna del

cráneo se presentan como espículas calcificadas dispuestas radialmente, con aspecto de pelos rígidos entre dichas tablas.- Característica que también se observa en la anemia de células falciformes.

Las radiografías de maxilares muestran un aumento considerable de estos huesos con pérdida de densidad y de detalles del trabeculado.

e) Hallazgos de laboratorio:

En la talasemia mayor es frecuente la hipocromasia, - con microcitosis, anicocitosis, poiquilocitosis, normoblastosis, esquistocitosis y dianocitos. Los eritrocitos presentan una resistencia aumentada a la hemólisis en las soluciones salinas hipotónicas. La punción medular descubre una hiperplasia de la serie roja y depósitos notablemente excesivos de hierro que permite diferenciar esta entidad de la anemia ferropénica. Existe habitualmente anemia grave.

f) Tratamiento:

En general no existe tratamiento medicamentoso alguno.

Muchas veces se emplean transfusiones para conservar la hemoglobina de los pacientes en valores normales y evitar los síntomas de una hipoxia. Pero como las transfusiones, dado el caso de otras anemias hemolíticas, producen sobrecarga de hierro y hemosiderosis. El paciente necesita en ocasiones simplemente suplementos de ácido fólico para las mayores necesidades de este compuesto durante la eritropoyesis acelerada.

El tratamiento odontológico:

Será preciso tener en cuenta que como en otros pacientes con anemia crónica, las intervenciones dentales pueden ir seguidas de cicatrización defectuosa de tejidos blandos; además siempre existe el riesgo de exacerbar los síntomas de hipoxia cerebral cardiaca, en caso de sangrado importante en un paciente que ya está anémico. Sin embargo estos pacientes no presentan una diatesis hemorrágica.

2.3 ANEMIA RH O ERITROBLASTOSIS FETAL:

a) Definición:

Es una anemia hemolítica adquirida cuyo mecanismo es inmunológico.

Se trata de anemia hemolítica icterógenas del recién-nacido, en su mayoría graves y siempre eritroblastósicas, vinculadas e incompatibles entre el grupo sanguíneo antigénico - RH.

b) Etiología:

Se produce debido a la destrucción de la sangre fetal generada por una reacción entre los factores sanguíneos de la madre y feto. La eritroblastosis se debe principalmente a - que el feto hereda de su padre un factor sanguíneo que actúa como antígeno extraño con respecto a la madre. La transferencia trasplacentaria de este antígeno del feto a la madre inmuniza a esta y produce anticuerpos que, al ser transferidos de nuevo al feto por la misma vía, origina hemólisis fetal. En raras ocasiones el sistema ABO es capaz de producir un tipo - similar de inmunización y hemólisis.

La herencia básica del factor RH es simple. Si ambos padres son homocigotos para el factor RH positivo, el hijo será RH positivo, pero la inmunización materna no se puede producir, puesto que el feto y la madre poseen el mismo antígeno. Si la madre es homocigota positiva, y el padre es RH negativo se plantea la misma situación, puesto que la madre y el feto poseen el mismo antígeno y no hay inmunización. Sin embargo si el padre es RH positivo y la madre RH negativo, el feto hereda el factor paternal, que entonces puede actuar como un antígeno para la madre e inmunizarla consiguiente formación de anticuerpos. Sin embargo el problema se complica porque hay muchos antígenos RH inmunológicamente diferentes. Los antígenos más potentes fueron denominados C, D, E, y la presencia de uno de ellos hace que una persona sea RH positivo. Cada uno de estos antígenos está normalmente presente en un gen específico, pero si no lo está, su lugar es ocupado por antígeno HR menos potentes conocidos como C, D, E, Así se heredan tres genes RH o HR de cada padre, que componen tres pares de factores. Es posible por lo tanto cualquier combinación de C, D, E y c, d, e, pero la única combinación que hace que una persona sea RH negativa es cde-cde. El antígeno D, el más potente, es la causa más frecuente de las manifestaciones clínicas de la eritroblastosis fetal. El 85% de la población generalmente considerada RH positivo tiene el antígeno D homocigoto (D/D) y heterocigoto (D/d). El 15% de RH negativos, tienen un antígeno homocigoto (d/d). Desde el punto de vista matemático según las leyes de apareamiento aleatorios, debería haber 10 casos de eritroblastosis fetal por cada 100 embarazos.

Desde el punto de vista práctico, se produce un solo caso cada 200 embarazos. Hay varias explicaciones posibles para esta discrepancia:

1) En algunos casos la madre no tiene la capacidad de formar anticuerpos aunque esté inmunizada por el feto RH positivo.

2) Aunque el feto sea RH positivo, no se produce transferencia transplacentaria del antígeno, de manera que hay inmunización materna, pero su nivel es muy bajo careciendo de importancia clínica. Los siguientes embarazos seguirán inmunizando con mayor formación de anticuerpos, de manera que en los embarazos sucesivos se produce la hemólisis. Produciéndose la eritroblastosis en los embarazos posteriores.

c) Características clínicas.

Las manifestaciones de la enfermedad dependen de la magnitud de la hemólisis. Algunos niños nacen muertos. Los que nacen vivos sufren. Típicamente de:

- 1) Anemia con palidez.
- 2) Ictericia.
- 3) Eritropoyesis compensatoria, tanto medular como extramedular.
- 4) Edema que origina hidropesía fetal.

Tiene mucha importancia que la anemia grave e ictericia no comienzan a manifestarse hasta por lo menos varias horas después del nacimiento y con frecuencia algunos días más tarde. El estudio diagnóstico prenatal para la incompatibilidad del RH es una práctica común capaz de prever la aparición de la enfermedad. Y es la prueba de Coombs directa positiva en sangre del cordón.

d) Manifestaciones orales:

La eritroblastosis fetal puede manifestarse en dientes a través del depósito de pigmento sanguíneo en esmalte, - dentina de dientes en desarrollo, lo que les confiere un color verde, pardo o azul. Los cortes dentales por desgaste - dan reacción positiva a la prueba de la bilirrubina. La pigmentación es intrínseca y no afecta a dientes o partes dentales que se forman luego de la sensación de la hemólisis después del nacimiento.

La hipoplasia adamantina también ocurre en algunos casos de heritroblastosis fetal. Abarca los bordes incisales - en dientes anteriores y porción coronaria de caninos y primeros molares primarios. Aquí hay defectos anulares característicos que Waston denominó joroba del RH.

Muchos niños nacen muertos, pero los que viven lo hacen por el reemplazo de su sangre por transfusión en el momento del nacimiento.

e) Hallazgos de laboratorio:

La cantidad de glóbulos rojos en el momento del nacimiento varía de menos de 1 000 000 por milímetro cúbico acerca del nivel normal. Es típico la presencia de grandes cantidades de normoblastos o eritrocitos nucleados en sangre circulante. Después de poco aparece anemia grave. El índice icterico se encuentra invariablemente elevado y puede alcanzar un nivel de 100 unidades.

f) Tratamiento:

No se requiere efectuar tratamiento alguno una vez -- hecha la transfusión en el recién nacido. Por lo que respecta a la pigmentación dentaria, no se requiere hacer nada, puesto que solo se encuentran afectados los dientes primarios constituyendo un problema estético temporal.

2.4 ANEMIA DEBIDA A DESTRUCCION DE HEMATIES:

a) Definición:

Es el aumento en el índice de desintegración de glóbulos rojos, rompiéndose el equilibrio normal de destrucción y reemplazo de las células.

b) Etiología:

Los eritrocitos sufren destrucción prematura por dos mecanismos generales:

1) Los eritrocitos se ligan en la circulación dejando en libertad su contenido directamente en la sangre periférica (Lisis intravascular).

2) Más común, los eritrocitos son capturados por los macrófagos en el bazo y el hígado (sistema mononuclearfagocítico) en donde son destruidos y digeridos (lisis extravascular).

La lisis intravascular se produce cuando los eritrocitos en los pequeños vasos sanguíneos son expuestos a excesivo

traumatismo externo como cuando son expuestos a excesivo traumatismo cortante de la turbulencia del flujo sanguíneo, como el que se produce a la vez de una prótesis valvular cardiaca defectuosa. De manera similar ocurre cuando la sangre cruza a través de la fibrina depositada en las arteriolas en trastornos como la púrpura trombocitopénica, el síndrome urémico-hemolítico y la coagulación intravascular diseminada. La lisis por el complemento es otro mecanismo mediante el cual los eritrocitos son desintegrados en la circulación, sin embargo este fenómeno es raro en el hombre.

Ciertas toxinas de origen oxígeno también pueden lisis los eritrocitos humanos. Entre ellas están el veneno de la cobra, el veneno de la araña de la viuda negra y la toxina de clostridium Eelchi.

c) Características clínicas:

Un cuadro común de síntomas puede ser el resultado de un transporte defectuoso de oxígeno presente en la asociación con todos los diferentes tipos de anemias, incluyendo laxitud, debilidad, y disnea. La piel es usualmente pálida y a veces acusa un grado leve de ictericia, la anemia está asociada a una mayor desintegración de eritrocitos, debido al aumento que registra en el nivel de pigmento biliar en circulación. En un momento dado la deficiencia de Vitamina B₁₂ también puede vincularse con el desarrollo de cambios degenerativos en el sistema nervioso central.

d) Manifestaciones orales:

La palidez de los labios y membranas mucosas en la cavidad bucal a veces suele resultar más evidente que en la --

piel. Una anoxia tisular puede originar cambios atróficos en la mucosa en general, y en las papilas especializadas en particular en los casos extremos la lengua adopta un aspecto liso, denudado.

e) Hallazgos de laboratorio:

Se han encontrado aumento de los pigmentos biliares.-
Lo que da la ictericia de la mucosa bucal.

f) Tratamiento:

La forma grave de la enfermedad es generalmente fetal y pocos pacientes sobreviven, aun con la terapéutica intensa-
de soporte, como es la administración de sangre, Vitaminas, -
hierro, etc.

3 ANEMIAS CARENCIALES:

a) Clasificación:

Pueden clasificarse en dos grandes grupos:

1) Las hiposiderémicas-ferropénicas ocasionadas por -
carencia de hierro y que constituyen el principal contingente
entre todas las anemias.

2) Las sideroacrísticas hipersiderémicas, en que por-
trastornos producidos en la síntesis hemoglobulínica, el hie-
rro no es utilizado, dejando de ser incluido en la molécula -
del hem.

3.1 ANEMIA FERROPENICA Y SINDROME DE PLUMER VINSON:

a) Definición:

La deficiencia de hierro, es la causa más común de anemia del mundo. En los Estados Unidos de América, cerca del 20% de las mujeres adultas, 50% de las embarazadas y 3% de los hombres adultos sufren deficiencia de hierro. Además se encuentra deficiencia de hierro en el 30% de los niños pre escolares. Esta anemia es muy grave, en particular donde la uncinariasis es endémica.

Metabolismo del hierro. Normalmente se obtiene de los alimentos. El recién nacido lo toma de lo que la madre le suministra. En la mujer con la instalación de la menarquia se necesita más hierro para compensar la pérdida de sangre; posteriormente, las demandas del embarazo exceden la reserva producida por la amenorrea. El cuerpo de un hombre adulto normal contiene aproximadamente 50 mg. de hierro por kilogramo de peso corporal; el de las mujeres contiene 35% mg por kilogramo. Cerca de las dos terceras partes se encuentra en la hemoglobina y solo unos 3 mg. circulan en el plasma como transferrina. Una proporción muy pequeña del hierro se encuentra en la mioglobina y las enzimas del hem (150) mg.

Y el resto aproximadamente 1 000 mg. en el hombre y de 100 a 400 en la mujer. Representa una reserva que puede ser utilizada para la formación de hemoglobina y que se almacena en el hígado, el bazo y la médula ósea como ferritina y hemosiderina.

b) Etiología:

Los niños, los adolescentes y la mujer en la vida sexual activa, están en mayor peligro en padecer una deficiencia de hierro. Sin embargo cualquier circunstancia que lleva a una mayor demanda en los almacenes de éste, puede producirla. En orden lógico los posibles factores que la provocan son:

- 1) Hierro en cantidad insuficiente.
- 2) Absorción defectuosa.
- 3) Aumento de los requerimientos.
- 4) Pérdida de sangre.

Puede deberse a que varios de estos factores sean la causa. La pérdida crónica de sangre es la causa más frecuente de la deficiencia de hierro. La menstruación excesiva y la sangre oculta proveniente del tubo digestivo (úlcera péptica, uncinariasis, várices esofágicas, hemorroides, ingestión de solicitatos asociada con gastritis) son los tipos más comunes que pueden dejar deficiencia de hierro. Una mujer puede perder hasta 200 ml. de sangre en cada menstruación y no darse cuenta que es excesiva. En un hombre con anemia se debe buscar la fuente de sangrado cuyo origen más probable está en el tubo digestivo. El síndrome de Plumer Vinson es una manifestación de la anemia ferropénica. En 1936 se reconoció el significado clínico de la afección. Y se definió como una predisposición a la generación de carcinomas en el aparato digestivo superior.

Es, uno de los pocos factores predisponentes conocidos del cáncer bucal.

c) Características clínicas:

Mientras que la anemia ferropénica aparece a cualquier edad, este síndrome se presenta entre los 30 y 40 años. Se caracteriza por disfagia y una anemia hipocrómica microcítica. El agotamiento de las reservas de hierro pueden ser la causa directa de la atrofia de la mucosa. La atrofia de membranas del aparato digestivo superior predispone a la generación del carcinoma de estos tejidos.

Se encuentran uñas en forma de palillo de tambor, -- coiloniquia, además existe agitación, palidez, edema de los -- tobillos y disnea, todos ellos en relación con la anemia. La disfagia característica parece debida a degeneración muscular a nivel esofágico.

d) Manifestaciones orales:

Los síntomas de la anemia del síndrome son grietas o fisuras en las comisuras labiales, palidez, color de limón en la piel, lengua roja, lisa y dolorosa, con atrofia de las papilas filiformes y más tarde de las fungiformes. Estos signos son similares a los de la anemia perniciosa. La mucosa de cavidad bucal y esófago está atrofica y carece de queratinización, son tejidos secos, sin elasticidad de aspectos lustrosos.

Muchos de estos enfermos son anodontos y perdieron -- sus dientes en época temprana de la vida. Es común la queja de boca dolorosa con imposibilidad de soportar la prótesis. -- Algunos pacientes suelen reportar espasmos de la garganta o -- que la comida es atorada en la garganta.

Los pacientes anodónticos que presenten dichas manifestaciones bucales, será necesario someterlos a una biometría hemática. Si la cifra es baja en hemoglobina debe someterse al médico para que le realice una historia clínica adecuada.

Nunca deberán el dentista y el médico administrar al paciente sales de hierro sin haber encontrado y corregido la causa de la anemia hipocrómica microcítica.

e) Hallazgos de laboratorio:

El examen de la sangre revela una anemia microcítica-hipocrómica de diversos grados, en tanto que el examen de médula esternal, no se observan los megaloblastos típicos de la anemia perniciosa. La cantidad de glóbulos rojos está entre los 3 y 4 millones cúbicos y la hemoglobina está invariablemente baja. Se comprueba que es una anemia ferropénica por la falta de respuesta reticulocítica luego de la administración de Vitamina B₁₂. El hierro sérico es bajo y falta ácido clorhídrico libre en el estómago. Esta aclorhidria suele ser la causa de la absorción defectuosa del hierro, ya que la ausencia de hierro impide la conversión de hierro férrico inabsorbible de la dieta al estado ferroso de la dieta absorbible

Monto y Col observaron alteraciones desusadas en las células epiteliales escamosas exfoliadas de la lengua, en anemias ferropénicas avanzadas. Estos cambios consisten en una deficiencia de células queratinizadas, reducción del diámetro citoplasmático de las células con agrandamiento paradójico del núcleo y maduración celular anormal caracterizada por una forma alterada de los núcleos, aumento de nucleolos, presencia de nucleos dobles y cariorrexis.

f) Tratamiento:

No debe llevarse a cabo cirugía bucal de elección o tratamientos de parodoncia en pacientes con anemia pronunciada debido a que podría ocurrir un sangrado excesivo o una mala cicatrización.

La anemia reacciona bien a la administración de hierro y a una dieta rica en proteínas. Debido a la predisposición a la generación de carcinoma de la mucosa bucal, es esencial que el diagnóstico sea establecido temprano para comenzar el tratamiento lo antes posible.

4 ANEMIAS POSTHEMORRAGICAS:

a) Concepto:

Las anemias hemorrágicas reciben el nombre de agudas cuando dependen de pérdidas de sangre cuantiosas y rápidas. Cuando son repetidas a pequeñas pérdidas hemáticas, pero reiteradas, se les conoce como crónicas. Veremos solamente la anemia aguda, y que la crónica se estudia en las ferropénicas

4.1 ANEMIA AGUDA:

a) Definición:

Como se dijo anteriormente es la pérdida de grandes cantidades de sangre.

b) Etiología:

Las principales hemorragias que siguen el síndrome de la anemia aguda son las que siguen a grandes traumatismos y - las consecutivas a rompimientos de várices esofágicas, úlce--ras gástricas o duodenales, las enterorrágicas tíficas, la ro--tura intraabdominal de embarazos ectópicos o del bazo; los tu--mores ulcerados de la matriz y tubo digestivo, las hemoptisis de la región pulmonar, las epistaxis de los viejos arterios--clerosos.

La frecuencia de dichas causas son:

60% por hemorragias digestivas, 25% por hemorragias a nivel del sistema genital femenino y el 15% restante de ori--gen diversos (nariz, pulmón, riñón, hemofilia).

c) Características clínicas:

Este estado se reconoce rápidamente por la historia - clínica de traumatismo y la presencia de síntomas y signos --clásicos de shock.

d) Manifestaciones orales:

En la cavidad bucal el signo principal es la palidez--que varía de acuerdo con la cantidad de sangre perdida.

d) Hallazgos de laboratorio:

Tras la hemorragia aparece en pocas horas reticuloci--tosis, leucocitosis, eritroblastos en sangre periférica y --trombocitosis, los reticulocitos alcanzan su nivel más alto a los 7-10 días de producida la hemorragia. En las hemorragias digestivas se produce aumento de la urea.

e) Tratamiento:

El mejor tratamiento es la restitución con sangre adecuada, por estimación del tipo y prueba cruzada de compatibilidad.

5 INSUFICIENCIAS MEDULARES:

a) Concepto:

La sangre se renueva continuamente. Cada día desaparecen de la circulación un 1% de todos los hematíes, un 10% de las plaquetas y todos los granulocitos. La médula ósea, - órgano hemaformador, procura que en todo momento se mantenga - cuantitativamente inalterada la presencia de elementos formes de la sangre, cuando la médula ósea claudica en su función - aparecen las denominadas insuficiencias medulares. La insuficiencia de la médula implica que existan insuficiencias medulares cuantitativas, en las que la médula ósea no produce - elementos formes en cantidad suficiente, e insuficiencias medulares cualitativas, en las que si bien se forman elementos - sanguíneos, estos son de características anormales.

En el primer caso la médula aparece despoblada, aplásica o hipoplásica, mientras que en la segunda la celularidad es cuantitativamente normal e incluso está aumentada. Las insuficiencias medulares pueden afectar a uno o todos los elementos de la sangre (hematíes, leucocitos, plaquetas).

5.1 ANEMIA APLASICA:

a) Definición:

Es una insuficiencia medular global de forma aguda o subaguda, que aparece con carácter primitivo o factores tóxicos (benzol, citostáticos, antimetabolitos, cloranfenicol, rayos X y bomba atómica) evoluciona con anemia, granulocitopenia y trombopenia muy severas (pancitopenia).

b) Etiología:

Las anemias hipoplásicas son el resultado de la alteración de la médula ósea en su función, que puede ser producida por agentes tóxicos químicos, radiaciones ionizantes, fibrosis e infiltración de la misma con células extrañas.

c) Características clínicas:

Dependen de la intensidad relativa de la anemia, la leucopenia y la neutropenia trombocitopenia. El comienzo es insidioso y si la anemia evoluciona el paciente se queja de debilidad progresiva, pérdida de peso, fatigabilidad y falta de intereses. Cuando aumenta la gravedad de la anemia se observa fiebre, anorexia, palidez, taquicardia, soplos sistólicos y hemorragias de las mucosas.

d) Manifestaciones orales:

En la cavidad bucal se pueden apreciar petequias, púrpura, sangrado gingival y estomatitis ulcerativa intensa, que es difícil de dominar. En los tejidos bucales la hemorragia suele ser intensa y a veces se necesitan medidas de emergencia.

Son frecuentes las infecciones secundarias.

e) Hallazgos de laboratorio:

Todos los elementos de la médula ósea presentan igual grado de invasión, de tal manera que la sangre periférica -- ofrece reducción de eritrocitos, leucocitos y plaquetas, por igual, la anemia suele ser normocítica normocrómica, el tiempo de sangrado está aumentado, la retracción del coágulo es - deficiente, el tiempo de coagulación normal y es positiva la prueba del torniquete para la fragilidad capilar.

f) Tratamiento:

Para que el tratamiento sea eficaz suele ser necesario identificar y eliminar el agente causal. Para que el nivel de hemoglobina esté cerca del normal se harán transfusiones y se administran antibióticos, a fin de evitar las infecciones.

La utilidad de los fármacos anabolizantes en el tratamiento de la anemia aplásica es generalmente admitida. De ellos la metiltestosterona, noretandrolona, fluoximesterona, acetato de metolona y metandienona, se administran a la dosis de 2-3 mg. kg. día.

6 POLICITEMIA:

a) Concepto:

Policitemia o poliglobulina son términos que se utilizan para referirse al aumento del volumen total de los hema--

tíes circulantes. No siempre que se hallan elevadas las cifras de hemoglobina, hematocrito o hematíes, sin embargo que exista un aumento absoluto de la masa de glóbulos rojos. Tales aumentos en realidad, pueden explicarse por tres mecanismos:

1) La existencia de auténtico incremento, absoluto y no relativo, de la masa globular, sin que haya aumento de la eritropoyetina (policitemia vera).

b) Aumento de la masa globular en respuesta a un exceso, fisiológico o no de eritropoyetina (policitemia secundaria).

c) Normalidad de la masa globular por descenso del volumen plasmático, lo que da lugar a un aumento relativo de la primera (policitemia relativa).

Así lo que define a la policitemia no es el incremento de la hemoglobina, hematocrito o de recuento de hematíes, sino el aumento de la masa globular total medida mediante la dilución en sangre de una cantidad conocida de hematíes marcados con Cr^{51} y esta poliglobulina o policitemia auténtica puede ser primitiva (policitemia vera) o secundaria a un aumento de producción de eritropoyetina que a su vez puede responder a una circunstancia fisiológica o no.

6.1 POLICITEMIA VERA, PRIMARIA O ENFERMEDAD DE VAQUEZ OSLER

a) Definición:

Se trata de un síndrome mieloproliferativo en el que sin que medie estímulo conocido alguno, se produce un aumento en la producción de elementos formes, en particular de la serie roja. Se trata de una auténtica penmielosis que se agrupa entre los síndromes mieloproliferativos, al lado de la leucemia mieloide crónica, metaplasia mieloide y trombocitopenia ideopática.

b) Etiología:

Es desconocida. La policitemia vera se interpreta como un cuadro de origen monoclonal. La existencia de determinadas alteraciones cromosómicas (aneuploidia, deleciones, - cromosomas extra del grupo C) en algunos enfermos aboga en ese sentido. El aumento de la producción de la serie roja no está en relación con incrementos de la eritropoyetina.

c) Características clínicas:

La enfermedad es relativamente rara en la raza negra, los israelitas parecen presentar una tendencia a la policitemia vera. Entre los signos clínicos se encuentra un color rojo púrpura notable, principalmente de cabeza y cuello, pies y manos, lo que da al paciente un aspecto muy enojado. Las venas superficiales son oscuras y tensas y el paciente se queja de nerviosidad, cefalea, zumbido de oídos y neuralgias. La punta de los dedos suelen mostrar cianosis. Son comunes las parestesias, en particular de nervios craneales. Se deben a-

zonas localizadas de anemia cerebral a consecuencia de la mayor viscosidad sanguínea, una hemorragia o una trombosis. En más del 75% de los casos existe una esplenomegalia que se acompaña a veces de sensación de plenitud en el cuadrante superior izquierdo del abdomen. Es común la hipertensión sistólica, pero no existe siempre. Las intervenciones quirúrgicas para tratar problemas añadidos en pacientes con policitemia vera significa una morbilidad y mortalidad elevadas. Las complicaciones son menos frecuentes en los pacientes controlados cuya hemoglobina y hematócrito se encuentran dentro de los límites normales.

Aun con un tratamiento cuidadoso la policitemia vera predispone a las hemorragias y trombosis postoperatorias, a veces graves, incluso mortales.

d) Manifestaciones orales:

Una de las características más clara es el color rojo púrpura de orejas, mucosa bucal, encías, lengua.

La lengua puede dar la impresión de haber sido pintada con cristal violeta. Las encías están muy hinchadas, muchas veces sangran espontáneamente pero no muestran tendencia a las úlceras.

Son comunes las petequias de la mucosa bucal. En los individuos que sufren policitemia, las extracciones dentales pueden ocasionar grandes hemorragias.

e) Hallazgos de laboratorio:

En general existen siete millones de eritrocitos por mm^3 , o más. Se conocen casos hasta con cifras totales de 16 millones.

La hemoglobina es alta entre los 18 y 24 g. por 100 ml. de sangre. También resultan altos los recuentos de leucocitos y plaquetas. En los frotis se observan eritrocitos nucleados y alteraciones de tamaño y la forma de los glóbulos.

f) Tratamiento:

Cuando el hematócrito es mayor de 60%, está indicada la sangría (flebotomía). La aplicación de rayos X no se aconseja, pues también tiende a disminuir la producción de glóbulos blancos.

La terapéutica con P^{32} (fosfato radioactivo) puede lograr una remisión de un año o más en 75% de los pacientes - recurre a ella para suprimir la función de médula ósea cuando el hematócrito es superior a 60% o cuando el total de las plaquetas aumenta demasiado. En 3% de los pacientes que reciben tratamiento, aproximadamente, existe una tendencia a la aparición de leucemia; se considera que este riesgo es pequeño en comparación con el que corresponde a los accidentes vasculares en pacientes no tratados.

Se han obtenido respuestas sintomáticas y hematológica satisfactoria tras administrar por la boca 30 mg. de trietilenuclomelamina (TEM) en promedio; las remisiones duraron de ocho a nueve meses, pero la mayor parte de los hematólogos prefieren el tratamiento con P^{32} . El tratamiento bucal consiste en:

Mantener una buena higiene durante las etapas agudas.

Se observaron grandes hemorragias a consecuencia de extracciones dentales, durante las fases de recuentos eritrocitarios altos. En estos pacientes una hemorragia ligera no es de cuidado.

C) ENFERMEDADES QUE
AFECTAN A LOS
LEUCOCITOS

1. LEUCOPENIA:

a) Definición:

Es la disminución anormal de la cantidad de leucocitos en el torrente sanguíneo periférico. Esta reducción comprende a los granulocitos aunque puede afectar a cualquiera de los tipos celulares.

b) Etiología:

La etiología de ese signo es muy variada caracterizándose en ciertas enfermedades por una reducción de células blancas; se considera que existe leucopenia cuando la cifra total de glóbulos blancos es inferior a $5 \times 10^9/l$. La mayoría de las leucopenias se debe a la disminución de los leucocitos neutrófilos. Las causas principales de la leucopenia neutropénica son:

Las infecciones espelenomegálicas que inhiben la maduración leucocitaria (fiebre tifoidea, brucelosis, paludismo, hepatitis víricas, lupus eritematoso diseminado) todas ellas integrantes del síndrome de hiperesplenía neutropénica; infecciones muy tóxicas que deprimen rápida e intensamente la granulopoyesis.

c) Características clínicas:

Se manifiestan por la falta de los tejidos o del organismo en sí para responder al trauma o a la infección de una manera correcta, viéndose en peligro la integridad del individuo.

d) Manifestaciones orales:

Las lesiones bucales están en relación al igual que las características clínicas, con la incapacidad de los tejidos de reaccionar de la manera normal a la infección o trauma

En razón de las secuelas que sobrevienen si no se reconoce la enfermedad el odontólogo debe conocer sus trastornos.

e) Hallazgos de laboratorio:

La cantidad de leucocitos suele ser inferior a $5 \times 10^9/l$.

f) Tratamiento:

El tratamiento de la leucopenia es inespecífico aunque se suele administrar antibióticos para combatir las infecciones, llega a sobrevivir la muerte por infección generalizada.

2. AGRANULOCITOSIS:

a) Definición:

Es una enfermedad grave de comienzo totalmente agudo cuyas características principales son la desaparición prácticamente absoluta de granulocitos de la sangre periférica junto a un estado infeccioso con fiebre elevada y fenómenos necróticos de las mucosas.

b) Etiología:

Se han propuesto muchas etiologías, incluyendo causas más frecuentes que pueden llegarse a demostrar en la respuesta alérgica a algún fármaco o substancia química. En la mayoría de los casos es medicamentosa. El primer fármaco que se incriminó en la etiología de la agranulocitosis fue la aminopirina (piramidon).

c) Características clínicas:

El síndrome agranulocitoso agudo está integrado por la siguiente triada sintomática:

- 1) Fiebre alta de tipo séptico con escalofríos;
- 2) Necrosis de mucosas;
- 3) Neutropenia absoluta.

Los pacientes se encuentran muy abatidos y con molestias dolorosas en su faringe al tragar, o bien aquejan dolores en la mucosa anal con sensación de ardor o irritación.

Al explorar las mucosas del paciente se advierte casi siempre que existen unas úlceras necróticas de color amarillo grisáceo y bordes a tonos que, cual ocurre con los defectos gangrenosos, exhalan un fuerte hedor.

Los escasos granulocitos que restan suelen mostrar -- signos degenerativos con granulación exagerada, vacuolizaciones y núcleo picnótico.

La granulocitosis se produce a cualquier edad pero es más común en adultos, en particular en mujeres. La enferme--

dad suele atacar a quienes trabajan en profesiones sanitarias y hospitales por ejemplo:

Médicos, odontólogos, enfermeras, asistentes y farmacéuticos.

El rasgo más característico de la enfermedad es la -- presencia de infección, en particular de cavidad oral, pero -- también en aparato gastrointestinal, vías genitourinarias y -- piel. En cualquiera de estas localizaciones, la infección va acompañada de linfadenopatía regional.

Los signos y síntomas clínicos aparecen rápidamente -- en la mayoría de pacientes y la muerte puede sobrevenir en -- una semana.

d) Manifestaciones orales:

Las lesiones bucales constituyen una fase importante -- de los aspectos clínicos de la agranulocitosis. Aparecen co -- mo ulceraciones necrotisantes de mucosa bucal, amígdalas y fa -- ringe. La encía y paladar están particularmente afectadas, -- las úlceras no son muy dolorosas; presentan poco o ningún cam -- bio inflamatorio en sus bordes y muchas veces muestran un fon -- do verde amarillento. Estas úlceras pueden aparecer brusca o -- progresivamente, se ha atribuido la aparición inicial de lesio -- nes necróticas de encía en estos enfermos a la falta de granu -- locitos fagocíticos en los tejidos. Pueden estar afectados -- de la misma manera la membrana periodóntica e incluso el hue -- so alveolar.

Estas úlceras producen un olor característico del te -- jido necrótico o en descomposición, distinto del olor metáli --

co propio de las úlceras por fusoespiroquetas; sin embargo, - cabe observar proliferación de fusoespiroquetas' con superinfección del tejido necrótico.

e) Hallazgos de laboratorio:

La cantidad de leucocitos en la agranulocitosis suele ser inferior a 2 000 células por mm^3 , con ausencia casi completa de granulocitos o células polimorfonucleares. La cantidad de hematíes y plaquetas suele ser normal, aunque a veces hay anemia.

La médula ósea es relativamente normal excepto la ausencia de granulocitos, metamielocitos y mielocitos. Los promielocitos y mieloblastos están en cantidades casi normales y por ello se concluye que el defecto básico es la maduración celular.

f) Tratamiento:

La agranulocitosis exige un tratamiento inmediato y enérgico. Debe suspenderse de inmediato cualquier medicación susceptible de ocasionar neutropenia maligna. Puesto que casi cualquier fármaco puede ser responsable del cuadro, es preferible, salvo imposibilidad absoluta, suspender toda la medicación que recibe el paciente y cuando se pueda, aplicar fármacos químicamente distintos con acción farmacológica equivalente.

Como la depresión de granulocitos suele ser momentánea, la terapéutica se enfoca principalmente a evitar las infecciones secundarias hasta que se presente una regeneración espontánea de la serie leucocitaria. El tratamiento de elec-

ción es la administración intramuscular de 600 000 a - 1 000 000 de unidades de penicilina al día. También son eficaces los esteroides corticosuprarrenales que pueden darse - por la boca junto con el esteroide, además se administra penicilina.

Se puede mantener una buena higiene dental con enjuague alcalino. Si hay mucho dolor, pueden aplicarse localmente ciertos anestésicos.

También pueden ayudar los enjuagues bucales con baci

3. NEUTROPENIA CICLICA:

a) Definición:

Es una forma rara de agranulocitosis caracterizada -- por una disminución periódica o cíclica de los leucocitos neu

b) Etiología:

Se le atribuye a una detención de la maduración de la médula ósea, a las que acompañan manifestaciones clínicas, - que remiten espontáneamente solo para reaparecer sucesivamente de manera cíclica. Aún así la etiología de esta enferme--dad es desconocida.

Aunque algunos autores sugirieron que los factores -- hormonales y alérgicos desempeñaban un papel en la etiología, no hay pruebas suficientes.

c) Características clínicas:

La neutropenia cíclica es una enfermedad rara caracterizada por una disminución cíclica del número de neutrófilos, que tiene lugar aproximadamente cada 21 días y se acompaña de infecciones de la piel y las mucosas orales, fiebre y males--tar. Se encuentra con frecuencia otitis media, además como -artralgia, dolor abdominal y cefaleas que no son frecuentes.

Puede darse a cualquier edad aunque la mayoría de los pacientes son lactantes o niños pequeños, además los pacien--tes suelen presentar estomatitis, linfadenopatía y conjuntí--vitis, presentándose todos los síntomas anteriores más leves-que la agranulocitosis.

d) Manifestaciones orales:

Los pacientes con esta enfermedad típicamente presen--tan una gingivitis avanzada, a veces una estomatitis con úlce--ras, que corresponde al período de la neutropenia y se debe a la invasión bacteriana, principalmente desde el surco gingi--val, en ausencia de un mecanismo de defensa.

Al volver a la normalidad la cantidad de neutrófilos, la encía adquiere un aspecto casi normal. En niños el defec--to repetido de la infección suele producir una considerable -pérdida del hueso de soporte en torno a los dientes. Por lo general no aparece la ulceración que se observa en la agranu--locitosis. Aunque suelen observarse úlceras dolorosas aisla--das que persisten de 10 a 14 días y curan con una cicatriz.

e) Hallazgos de laboratorio:

Es una enfermedad rara que se caracteriza por signos y síntomas clínicos y alteraciones sanguíneas en forma periódica. El ciclo tiene lugar cada 3 semanas aunque a veces puede ser cada varios meses o hasta mayor intervalo.

El paciente presenta valores normales sanguíneos, que en 4 ó 5 días comienzan a revelar un súbito descenso de la cantidad de neutrófilos compensados por un incremento de monocitos y linfocitos, en el punto máximo de la enfermedad los neutrófilos llegan a desaparecer completamente. Sin embargo, pronto las células comienzan a reaparecer, y al cabo de 5 días la cantidad de células sanguíneas vuelven a la normalidad.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento específico para esta enfermedad -- aunque a veces la esplenectomía resultó beneficiosa. A veces sobreviene la muerte; por lo común, a causa de una infección sobreagregada, pero el pronóstico es mejor que en la agranulocitosis. El paciente puede padecer su enfermedad periódica -- por años.

4. NEUTROPENIA CONGENITA:

a) Definición:

La neutropenia congénita (agranulocitosis genética -- infantil) es una enfermedad rara que se da en la infancia, -- es un descanso congénito de los neutrófilos circulantes.

b) Etiología:

La enfermedad se hereda como un rasgo autosómico recesivo que suele instaurarse en forma de infecciones recidivantes pocos días después del nacimiento.

c) Características clínicas:

Los niños tienen una resistencia disminuida a las bacterias y pueden morir a una edad temprana por una infección masiva.

La médula ósea muestra depresión de la agranulopoyesis y todos los niños afectados tienen un alto nivel de globulina gama en el plasma, probablemente como respuesta a las continuas infecciones. Las infecciones cutáneas y la otitis-media dominan el cuadro clínico, se han descrito lesiones ampollares llenas de un líquido claro, no purulento, localizadas en lengua.

d) Manifestaciones orales:

Se encuentran ampollas en lengua, mucosa bucal y labio inferior. Las lesiones reaparecieron a intervalos de 4 a 6 semanas durante un período de 10 años. Las infecciones faríngeas y orales recidivantes fueron lo más destacado. Se han descrito gingivitis crónicas con encías inflamadas, tumefactas y olor fétido, así como graves lesiones orales con necrosis difusa de la mucosa.

e) Hallazgos de laboratorio:

La neutropenia domina en cuadro en la sangre periférica.

En algunos casos pueden faltar los neutrófilos casi del todo. El recuento total de leucocitos está notablemente disminuido y puede ser de hasta 1 000 por mm^3 . El estudio de la médula ósea descubre una eritropoyesis normal y un aumento normal de megacariocitos, pero una disminución de las células de la serie granulocítica. En algunos casos existe la etapa mielocítica, pero tal vez falten las formas más maduras.

f) Tratamiento:

Al igual que la neutropenia cíclica no existe tratamiento específico.

5. SINDROME DE CHEDIAK-HIGASHI:

a) Definición:

Es una enfermedad genética rara en la que existen infecciones cutáneas y ulceraciones orales asociadas a pancitopenia.

b) Etiología:

Se debe a un trastorno en la formación de los gránulos primarios de los granulocitos con liberación defectuosa de las enzimas lisosómicas a los fagosomas, por lo que la lisis de los gérmenes es incompleta o falta del todo. Además se ha descubierto que los neutrófilos son destruidos en parte en el interior de la médula ósea (aumento de la muramidasa) y que existen alteraciones del quimiotactismo con comitantes.

c) Características clínicas:

Clínicamente se caracteriza por albinismo, suele ser mortal en los primeros días de la vida, existe fotofobia, nistagmo, marcada susceptibilidad a infecciones, además existe -translucidez del iris, disminución de la secreción lagrimal, -se presentan adenopatías y esplenomegalía.

d) Manifestaciones orales:

Aquí se incluyen úlceras de la mucosa bucal, gingivitis y glositis avanzada.

e) Hallazgos de laboratorio:

Se caracteriza por gránulos lisosómicos gigantes en la mayoría de las células granulosas (neutrófilos, monocitos hepatocitos, células de los túbulos renales).

Es fácil observar las células sanguíneas anormales en los frotis sanguíneos de rutina.

La enfermedad se diagnostica por lo general en niños.

Hay diversas anomalías en los neutrófilos incluyendo neutropenia moderada. Además en estudios microbicidas se observa que los gránulos primarios gigantes se desgranulan con lentitud, y por lo tanto se retarda la muerte de las bacterias fagocitadas.

La enfermedad se acompaña de una fase acelerada con infiltración linfohistiocítica en el hígado, bazo, nervios y otros tejidos lo cual acarrea disfunciones, además el paciente sufre de granulaciones atípicas, leucocitos polimorfonucleares periféricos linfocitos, también presentan cuerpos de inclusión.

f) Tratamiento:

El tratamiento queda limitado a una rápida terapéutica antimicrobiana para las infecciones, las cuales por lo general se resuelven con lentitud.

El tratamiento antibiótico enérgico puede prolongar - durante algunos lustros la vida de estos enfermos, que suelen sucumbir durante la fase linfomatosa a pesar del tratamiento citostático.

6. LEUCOCITOSIS:

a) Definición:

La leucocitosis es un aumento anormal de la cantidad de leucocitos circulantes, esta enfermedad suele ser considerada como una manifestación de la reacción del organismo a una situación patológica.

b) Etiología:

Se produce por diversos factores dependiendo el tipo de leucocito que se encuentre aumentado así tenemos que:

La neutrofilia se produce por:

1) Infecciones agudas: Incluyendo infecciones localizadas, en especial por cocos, ciertos basilos, hongos, espiroquetas, virus y parásitos. Ciertas infecciones generales como fiebre reumática, difteria y viruela.

2) Intoxicaciones: a) metabólicas: uremia, acidosis - diabética, eclampsia, gota, quemaduras.

b) envenenamiento por productos -- químicos y medicamentos: plomo, mercurio, digital, adrenalina
venenos de insectos: araña, viuda negra; proteínas extrañas.

3) Hemorragia aguda.

4) Estados no inflamatorios como trombosis coronaria.

5) Neoplasias malignas que crecen rápidamente, en especial en tracto gastrointestinal, hígado o médula ósea.

6) Hemólisis súbita de eritrocitos.

7) Normal en el recién nacido, durante el parto, después de un ejercicio agotador, después de vómito repetido, - convulsiones, taquicardia paroxística.

8) Leucemia mielocítica y eritremia.

La eosinofilia se produce por:

1) Trastornos alérgicos: asma bronquial, urticaria, - edema angioneurótico, fiebre del heno.

2) Dermatitis, es especial pénfigo y dermatitis herpe tiforme.

3) Infecciones parasitarias, en especial parásitos - que invaden tejidos, por ejemplo: triquimosis por equinococos con menos regularidad en parasitismo intestinal.

4) Ciertas infecciones por ejemplo, escarlatina, co--
rea, eritema multiforme.

5) Ciertas enfermedades del sistema hematopoyético; -
leucemia mielocítica crónica, eritremia, después esplenecto--
mía, anemia perniciosa.

La basofilia se produce por:

1) Enfermedades sanguíneas: leucemia mielocítica cró--
nica, eritremia, anemia crónica, clorosis.

2) Esplenectomía.

3) Infecciones: inflamación crónica de senos acceso--
rios, viruela, varicela.

4) Después de inyección de proteínas extrañas.

5) Mixidema.

6) Algunos casos de nefrosis.

La linfocitosis se produce por:

1) Ciertas infecciones agudas: tosferina, mononucleo--
sis infecciosa, linfocitosis infecciosa aguda.

2) Exantemas, después de la fase inicial, en especial
en parotiditis y rubeola.

3) Infecciones crónicas, como tuberculosis, sífilis -
secundaria y congénita, fiebre ondulante y hepatitis infeccio--
sa.

- 4) Durante la convalecencia de una infección aguda.
- 5) Tirotoxicosis (por lo general solo una linfocitosis)
- 6) Lactantes y niños pequeños en especial en presencia de raquitismo y mal nutrición.
- 7) Leucemia linfocítica.
- 8) Linfocitosis relativa, en la mayoría de estados - asociados con neutropenia.

La monocitosis se produce por:

- 1) Ciertas infecciones bacterianas: tuberculosis, endocarditis bacteriana subaguda, brucelosis muy rara en tifoidea.
- 2) Durante remisiones de infecciones agudas y fases - de recuperación de agranulocitosis.
- 3) Muchas infecciones de protozoarios y algunas rikettsias: paludismo; fiebre manchada de las montañas rocosas tifo, kala-azar, tripanosomiasis, úlcera oriental.
- 4) Enfermedad de Hodgkin; también en enfermedades por trastornos del metabolismo de lípidos como la enfermedad de - Gaucher.
- 5) Leucemia monocítica.
- 6) Envenenamiento con tetracloreto.

7. MONONUCLEOSIS INFECCIOSA:

a) Definición:

También llamada fiebre ganglionar de Pfeiffer, es una poliadenopatía aguda febril, no exenta de recidivas, que incide sobre todo en niños y jóvenes. Es endemoepidémica y de etiología infectocontagiosa. Evoluciona con un cuadro hemático leucemoide (con 15 000 a 60 000 leucocitos) que presenta aumento de elementos mononucleares (linfomonocitarios y plasmocelulares) difíciles de clasificar y a menudo erróneamente considerados como leucocitos.

La tetrada cíclica fundamental de la mononucleosis la constituyen los siguientes datos:

- 1) Fiebre.
- 2) Adenopatías cervicooccipitales dolorosas con esplenomegalias.
- 3) Síndrome flogótico amigdalofaríngeo.
- 4) Leucocitosis linfomonocitaria atípica con reacción de Paul-Bunnell-Davidson positiva.

b) Etiología:

Se trata de una infectopatología contagiosa, atribuyéndosele al virus de Epstein-Barr (VEB o de tipo herpético)

Existe una estrecha relación entre la enfermedad y la aparición de anticuerpos contra el VEB. Son susceptibles a sufrir mononucleosis infecciosa únicamente los individuos que carecen previamente de anticuerpos contra el citado virus.

El VEB coloniza los linfocitos B, para el que estos poseen un receptor especial. Las células atípicas, linfocitos reactivos de la mononucleosis infecciosa, corresponden en cambio, al linfocito T que responden a la infección vírica. - La mononucleosis infecciosa es el prototipo de síndrome linfoproliferativo autolimitado y muy probablemente su conocimiento nos ayudará a comprender el origen y causas de otros síndromes linfoproliferativos más agresivos tipo linfoma.

c) Características clínicas:

Después de un período de incubación de 7 a 10 días, - se inicia rápidamente y con escasos prodromos.

En general empieza con fiebre de 37.5° a 39°, sensación de disfagia anginosa y quebrantamiento, y al segundo o tercer día de enfermedad brotan las adenopatías dolorosas propias del proceso entre las cuales merecen especial mención - las cervicocnucales.

El infarto de los ganglios de la nuca suele ser inicial y frecuentemente despierta dolores suboccipitales y retrocervicales con envaramiento nuczal, que de no palpar cuidadosamente la región muchas veces induce a creer en una meningitis desde esta región nuczal las adenitis se extienden a la - región laterocervical, axilas y epitroclea e ingles.

Al principio son algo dolorosas a la palpación después desaparece. Tienen el tamaño de alubias. La fiebre suele durar de unos 4 a 10 días, los síntomas amigdalofaríngeos-varían desde la leve sensación de sequedad y enrojecimiento-crofaríngeo a la gran ocupación por una amigdalitis flemocsa o ulcerosa.

Es muy característica de la infección la aparición de una púrpura petequial localizada en el velo palatino. El virus de la mononucleosis además de adenotropo es hepatotropo - causado ictericias hepáticas (hepatitis mononucleósica).

d) Manifestaciones orales:

En apariencia no hay manifestaciones bucales específicas de la mononucleosis, si bien se producen lesiones secundarias. Se han comunicado revisiones y estudio de lesiones bucales de 140 pacientes con mononucleosis, dándose el porcentaje siguiente:

Lesiones faríngeas:	dolor de garganta	56%
	faringitis y amigdalitis	35%
	hipertrofia de amígdalas y tejido linfoide farín- geo	16%
	membrana de fauces y faringe	31%
Lesiones bucales:	estomatitis y gingivi- tis aguda	27%
	membrana bucal, focal o generalizada	9%
	petequias palatinas buca- les	5%
	ulceración bucal	3%

También se observó edema de paladar blando y úvula en algunos pacientes también se destaca el hallazgo de hemorragias petequiales del paladar blando, en la cercanía de su unión con el paladar duro como una manifestación temprana de

la mononucleosis. Se describieron como petequias puntiformes cuya cantidad variaba de una docena a varios centenares, que aparecían después de otros síntomas, las lesiones persistían entre 3 y 11 días y desaparecían de forma gradual.

e) Hallazgos de laboratorio:

El paciente presenta linfocitos atípicos en sangre - circulante, así como un aumento del título de anticuerpos eterófilos.

El título normal de aglutininas y hemolisinas de la sangre humana contra los eritrocitos bovinos no exceden de 1:8 sin embargo en la mononucleosis el título puede elevarse a 1:4. Esto se refiere a una prueba de Paul-Bunnell positiva y es característico y patognomónico de la enfermedad. El aumento de la cantidad de leucocitos también es común, y consiste casi invariablemente en una linfocitosis.

Es interesante señalar que durante la fase aguda los pacientes con mononucleosis infecciosa suelen tener un índice de sedimentación normal.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento específico para esta enfermedad. Se han utilizado diversos antibióticos sin éxito, probablemente el reposo en cama y una dieta adecuada sean más beneficiosos que otro tratamiento. La enfermedad suele durar entre 2 y 4 semanas y raras veces deja complicaciones.

8. LEUCEMIA:

a) Definición-Etiología:

Las leucemias son cuadros anatómoclínicos de etiología desconocida, caracterizados por una proliferación incontrolada de las células sanguíneas las cuales invaden la médula ósea, sangre periférica y otros órganos. En ocasiones la cifra de leucocitos aumenta considerablemente (leucosis leucémicas), mientras que en otras se mantiene dentro de los límites normales o incluso puede disminuir (leucosis aleucémica).

Por lo tanto lo que define una leucemia no es el aumento de leucocitos en médula ósea y sangre periférica, sino sus características como, inmadurez, atipia, falta de diferenciación, mucho más acusadas en las leucemias agudas y crónicas.

Atendiendo a su evolución, las leucemias se clasifican en agudas y crónicas. Las primeras empiezan y acaban -- abandonadas a su evolución espontánea en menos de 3 meses. -- Las segundas duran más de 2 años, con o sin remisiones espontáneas que pueden deparar intervalos de bienestar de varios meses.

En la actualidad la leucemia es la principal causa de muerte por cáncer en niños entre los 4 y los 14 años; representa casi el 50% de todas las muertes por cáncer en los niños de dicha edad. La leucemia aguda mata a más de 2 000 niños en los Estados Unidos.

Se calcula que se diagnostica 10 000 casos nuevos anuales.

En la tercera parte de los pacientes aproximadamente, se encuentran menos de 12 000 glóbulos blancos por mm^3 . Cuando la cifra total de glóbulos blancos es normal, pero se encuentran células leucémicas en sangre periférica, (o sea que si solamente se encuentra en médula ósea se trata de una leucemia aleucémica).

Los distintos tipos de leucemia pueden afectar a cualquier grupo de edad. La frecuencia de la enfermedad es de 7 veces mayor en individuos que muestran relación con sanguínea con los enfermos. Videbaek encontró antecedentes familiares en 7.6% de los pacientes estudiados. La leucemia es más frecuente en la raza blanca. En los estudios de Ulrich, resultó 1.7 veces más frecuente entre médicos que entre varones de raza blanca de la misma edad de la población general. Casi todas las muertes por tumores malignos entre los médicos corresponden a leucemias. En 206 radiólogos la mortalidad por leucemia resultó 3.9%, en comparación con 0.44% entre médicos que no se ocupan de la radiología.

Las variedades más comunes de la leucemia son la granulocítica (mielocítica), linfocítica y monocítica, en las cuales se encuentra números anormales y formas inmaduras de granulocitos (en general neutrófilos, linfocitos y monocitos respectivamente).

Los casos caracterizados por células muy inmaduras suelen mostrar una evolución más rápida, y esta clasificación resulta útil desde el punto de vista pronóstico además del morfológico.

Cuando las células leucémicas son tan inmaduras que no es posible saber a que variedad pertenecen, se habla de leucemia de células primitivas o blásticas.

Aunque la leucemia que ocasiona más frecuentemente lesiones bucales parece ser la monocítica una revisión actual no comprobó tal hecho.

Se ignora la causa exacta de la leucemia. Por mucho tiempo se consideró un tumor maligno de los tejidos hematopoyéticos.

Es completamente seguro que la leucemia se debe a un virus en el pollo y el ratón; cada día se fortalece la hipótesis de que la leucemia humana podría ser también una enfermedad viral, desencadenada por una anomalía bioquímica todavía desconocida de la célula, o que podría deberse a la falta de alguna substancia intracelular de maduración.

La exposición prolongada a dosis bajas de radiación parece aumentar la predisposición a la leucemia. También fueron implicados los elementos químicos como el benceno que lesionan a la médula ósea.

Al parecer la leucemia no puede atravesar la barrera placentaria. Las transfusiones accidentales con sangre leucémica no desencadenan la enfermedad en el receptor. De hecho se han utilizado con buenos resultados los granulocitos relativamente maduros, que pueden ser abundantísimos (200 000 - por mm^3), en pacientes con leucemia granulocítica crónica para administrarlos a pacientes con anemia aplásica y agranulocitosis. El 80 a 85% de los pacientes con leucemia granulocítica crónica, uno de los cromosomas (el 21) resultó sorprenden

dentamente pequeño, se ignora la relación entre esta anomalía cromosómica y la patogenia de la enfermedad, pero los pacientes que presentan este cromosoma reaccionan mejor a la quimioterapia antileucémica que los que no muestra dicha anomalía.

Todas las variedades de leucemia parecen tener la misma patogenia. El foco de producción de las células anormales varía en las distintas formas de la enfermedad, con lo cual varían también los cuadros clínicos. Pueden aumentar mucho los mieloblastos sin grandes cambios de los leucocitos circulantes (fase aleucémica de la leucemia). Por esta razón suele recurrirse para el diagnóstico el examen de médula ósea

8.1 LEUCEMIA AGUDA:

a) Características clínicas:

La aparición de la leucemia aguda es súbita, caracterizada por debilidad, fiebre, cefalea, tumefacción generalizada de los ganglio linfáticos, hemorragias petequiales o equimóticas de piel y mucosas y signos de anemia. La linfadenitis suele ser el primer signo de la enfermedad. Aunque se publicó que las manifestaciones bucales eran las primeras, está comprobado que en por lo menos dos tercios de casos, los ganglios linfáticos son palpables antes de haberse establecido el diagnóstico y tratamiento.

Muchos órganos como el bazo, hígado y el riñón se agrandan debido a la infiltración leucémica, en especial en casos de larga duración. En la variedad fulminante, no hay tiempo para que se desarrollen alteraciones macroscópicas. Las hemorragias suelen deberse a la reducción de plaquetas

coincidente con la lesión de médula ósea y reducción de megacariocitos. La infección terminal es frecuente y puede guardar relación con el apiñonamiento del tejido mieloide que ordinariamente produce granulocitos.

b) Manifestaciones orales:

Al hablar de los síntomas generales de la leucemia, se mencionan las lesiones bucales más importantes, muchas veces precoces. El dentista tiene obligación de pensar en una posible causa general frente a lesiones ulceradas de las encías y tejidos bucales en especial si existe al mismo tiempo hipertrofia de las encías y ganglio linfáticos cervicales muy grandes. Aunque la frecuencia de síntomas bucales disminuyen.

Duffy y Driscoll explican la amplia infiltración leucémica de las encías por los traumatismos locales, pues es relativamente menor en los tejidos conectivos de zonas anodontas. Resch, piensa que las lesiones bucales de la leucemia pueden obedecer a pérdida de factor de coagulación, de elementos protectores en la sangre y a infiltración de la mucosa por células leucémicas.

La hipertrofia gingival característica se debe en parte a infiltración de la mucosa y tejidos de la encía por leucocitos anormales, y a pequeños infartos múltiples. No se insiste en una deficiencia de Vitamina C como factor de hipertrofia en las encías.

Los tejidos bucales se vuelven más sensibles a la infección secundaria por la flora bucal debido a que el contenido de ácido ascórbico del plasma de los glóbulos blancos des-

ciende hasta un cuarto o quinto del valor normal. Los leucocitos inmaduros carecen de las propiedades fagocitarias y protectoras de los leucocitos maduros.

Con frecuencia, el tejido hipertrófico alcanza la superficie de oclusión de los dientes. Puede haber hemorragia-submucosa o no. Los abscesos de la pulpa, o mejor dicho la licuación de la misma, puede afectar dientes sin caries. Estos pacientes con frecuencia se quejan de dolor sin causa clínica aparente. Se llegan a encontrar fistulas en la región periapical. La infiltración de células leucémicas en el periostio del diente produce grados variables de aflojamiento y movilidad de los dientes. Un elemento de diagnóstico clínico lo es el exudado de los frotis del surco gingival en donde se encuentran leucocitos anormales.

También pueden encontrarse en la cavidad bucal infiltraciones localizadas de células leucémicas en zonas distintas de las encías, aunque son menos frecuentes que en la piel. Se encontraron estos cúmulos locales en lengua, mejillas y ángulos de la boca.

Chaudry y colaboradores descubrieron en una leucemia linfática crónica en un enfermo anodonto, una lesión anormal-poco común que consistía en crecimiento bilateral simétrico del paladar por infiltrado de células leucémicas.

c) Hallazgos de laboratorio:

El examen hematológico constituye la base del diagnóstico definitivo de cualquier tipo de leucemia. Sin embargo existe la forma subleucémica y aleucémica de la enfermedad en las cuales la cantidad de leucocitos de la sangre periférica-

es normal y hasta subnormal pudiendo haber leucocitos anormales o inmaduros.

En la leucemia aguda, la anemia y trombocitopenia son características de esta. Como consecuencia, a veces está prolongados el tiempo de coagulación y sangría.

La cantidad de leucocitos puede ser subnormal, en el comienzo del mal pero suele ascender en fechas terminales a - 100 000 o más células por mm³.

d) Tratamiento:

En la leucemia, el tratamiento de las lesiones buca--les, consiste en mantener la mejor higiene posible, aliviar - el dolor y disminuir la irritación de las lesiones necróticas. Puede emplearse un enjuague tibio levemente alcalino. Es ú--til la antibioticoterapia parenteral para evitar reducir las- lesiones ulceronecroticas de la boca, aunque no modifica la - evolución de la enfermedad.

En ocasiones existen infecciones micóticas secunda---rias difíciles de combatir. Están contraindicadas las extrac--ciones, biopsias bucales y raspados profundos. En caso de do--lor agudo de los dientes se realizará un drenaje amplio - abriendo la cámara de la pulpa del diente afectado para permi--tir el drenaje por la o las raíces del diente.

Es importante hacer ver al médico la necesidad de un tratamiento odontológico profiláctico en un paciente leucémico durante alguna remisión.

El tratamiento profiláctico en cuestión debe comprender las medidas necesarias para lograr un estado de salud óptimo de encías y tejidos periodónticos y para suprimir los dientes cariados.

El tratamiento prolonga la vida y disminuye las molestias del paciente. Actualmente es posible lograr remisiones completas en casi todos los pacientes con leucemia aguda y el período promedio de supervivencia en centros especializados es vecino de 2 años y medio.

Las medidas generales de sostén incluyen transfusiones y una buena nutrición. Se lucha por mantener cifras de hemoglobina vecinas de 11 grs. por 100 mm de sangre.

8.2 LEUCEMIA CRONICA:

a) Características clínicas:

A diferencia de la leucemia aguda la crónica se origina tan insidiosamente que puede estar presente durante meses o años antes que los síntomas permitan descubrirla, no es raro que esta forma de leucemia sea encontrada en un examen hematológico sistemático en el cual se observa una leucocitosis inexplicable, el paciente puede presentar rasgos como palidez anémica y demacración subgerente de una enfermedad debilitante crónica. El agrandamiento de los ganglios linfáticos es común en la leucemia crónica pero rara en la leucemia mieloide.

El curso prolongado de ésta da tiempo suficiente para que haya una total esplenomegalia y hepatomegalia. También -

puede ocurrir agrandamiento de las glándulas salivales y amígdalas, debido a la infiltración leucémica y en consecuencia hay xerostomía.

En la leucemia crónica la piel suele estar afectada y presenta Petequias y equimosis. En otros casos; puede haber leucémides: pápulas, pústulas, ampollas, zonas de pigmentación, herpeszoster, prurito y sensación de ardor. Finalmente es posible que haya lesiones nodulares cutáneas compuestas de células leucémicas.

En algunos casos la leucemia crónica se observaron lesiones destructivas del hueso, y esto puede originar fractura patológica u osteomielitis.

b) Manifestaciones orales:

Las lesiones bucales se presentan en ambas formas, aguda y crónica de todo tipo de leucemia.

c) Hallazgos de laboratorio:

La anemia y trombocitopenia también son comunes en la leucemia crónica. La leucocitosis puede ser grande y no es raro que la cantidad de leucocitos ascienda a 500 000 células por mm^3 o más.

Por otra parte, puede haber una cantidad muy baja de leucocitos. En todas las formas de la discracia crónica, la fórmula diferencial es elevada para el tipo de célula afectada, y es frecuente que el 95% de la cantidad total de células sean leucémicas.

d) Tratamiento:

El tratamiento de las leucemias crónicas es similar -
al de las leucemias agudas.

D) ENFERMEDADES QUE
AFECTAN A LAS
PLAQUETAS

a) Generalidades:

Todas las enfermedades que afectan a las plaquetas presentan manifestaciones bucales semejantes. Suelen empezar por petequias, escape de sangre al espacio intercelular visible inmediatamente por debajo de la mucosa bucal. Las petequias son manchas rojizas de un diámetro inferior al de una cabeza de alfiler y muchas veces presenta al principio cerca de la unión de los paladares duro y blando.

A diferencia de las lesiones de la telangectasis hemorrágica hereditaria, estas manchas no desaparecen al aplicar presión.

Esto nos ayuda a distinguir las petequias o las manchas de tipo equimosis de las anomalías vasculares. Al agravarse el trastorno plaquetario se presentan hemorragias francas en la cavidad bucal. En un principio, se producen en focos sometidos a traumatismos ligeros (cepillo de dientes); pero más tarde pueden ser más espontáneas sin causa desencadenante demostrable, no es raro un sangrado capilar originado en la totalidad de la encía marginal.

Se conocen también casos de hemorragia espontánea en la pulpa. La descomposición de la sangre en el surco gingival y las zonas interdentarias produce un aliento fétido y forma un medio favorable para el desarrollo microbiano.

b) Clasificación:

Las enfermedades de las plaquetas se dividen en tres categorías principales:

1) Trombocitopenias, con disminución del número de -- plaquetas circulantes.

2) Trombocitosis, con aumento del número de plaquetas circulantes.

3) Trombastenias, con un número normal de plaquetas - pero de función anormal.

Pueden sospecharse un trastorno plaquetario al observar petequias, equimosis o sangrado inexplicado en la boca, y cuando los frotis de sangre periférica muestran disminución, - falta o exceso de plaquetas.

El diagnóstico definitivo requiere un recuento de plaquetas, en caso de trombocitopenia y trombocitosis, y pruebas de laboratorio sobre funciones plaquetarias, como retracción del coágulo, adherencia de plaquetas y transformación de protrombina.

Con toda probabilidad las pruebas clínicas de función plaquetaria (tiempo de sangrado, prueba del torniquete) resultan anormales en las tres variedades patológicas.

1) PURPURA:

a) Definición:

Se define como una coloración violacea de piel y mucosas debido a la extravasación espontánea de sangre, en sí es un síntoma y no una entidad patológica.

Hay muchas causas de púrpura y las manifestaciones clínicas son muy diversas.

Las plaquetas sanguíneas desempeñan una función obviamente importante en el mecanismo de la coagulación y si son escasas o defectuosas puede originarse la púrpura.

Por otra parte puede originarse la púrpura aunque haya cantidades adecuadas de trombocitos en sangre circulante en tales casos, se debe a un aumento de la fragilidad capilar que no tiene explicación.

b) Clasificación:

Esta variabilidad en la presencia o ausencia de plaquetas en la púrpura constituye el fundamento de la siguiente clasificación:

- 1) Púrpura no trombocitopénica.
- 2) Púrpura trombocitopénica.

Una erupción purpúrica demanda la búsqueda inmediata de su etiología. La púrpura se presenta en la piel con dermis vascularizada y casi siempre queda confinada a dicha capa. Las máculas purpúricas desaparecen en forma gradual después de unos días o semanas dependiendo de su tamaño. Las manchas pequeñas o puntiformes son llamadas petequias, las máculas más grandes se conocen como sugilaciones y las extensas máculas purpúricas son llamadas equimosis.

1.1 PURPURA NO TROMBOCITOPENICA:

a) Definición:

La púrpura no trombocitopénica constituye un grupo -- heterogeneo de enfermedades que tienen en común solo el hecho de que pueden causar púrpura. Como lo indica su nombre, este tipo no se traduce en cambios en las plaquetas sanguíneas, si no en alteraciones de capilares propiamente dichos que resultan en un aumento de la permeabilidad.

b) Etiología:

Generalmente está vinculada con enfermedades infecciosas con púrpura como:

- 1) Infección meningocócica.
- 2) Rickettsias.
- 3) Escarlatina.
- 4) Sarampión.
- 5) Fiebre tifoidea.
- 6) Viruela.
- 7) Difteria.

c) Características clínicas:

La púrpura no trombocitopénica se caracteriza por la aparición espontánea de lesiones purpúricas o hemorrágicas de piel, cuyo tamaño varía desde minúsculas petequias puntiformes rojas a equimosis violáceas más grandes y hasta hematomas de gran extensión.

La epistaxis, o hemorragia nasal, es una manifestación común de la enfermedad, como también lo es la hemorragia en vías urinarias, que produce hematuria y hemorragia en el aparato gastrointestinal, que da lugar a melena o hematemesis. Una complicación posible intracraneana que puede terminar en epilepsia. El bazo no suele ser palpable, si lo es hay que sospechar que se trata de una leucemia y no de una púrpura no trombocitopénica.

d) Manifestaciones orales:

Una de las manifestaciones notorias de la púrpura es la intensa y con frecuencia profusa hemorragia gingival que ocurre en la mayor parte de casos. Esta puede ser espontánea y suele originarse en ausencia de lesiones cutáneas.

Las petequias también aparecen en mucosa bucal, comúnmente paladar, como grupos de abundantes manchas rojas de solo un milímetro o menos de diámetro. La equimosis es ocasional.

La tendencia a la salida de sangre excesiva containdi ca todo procedimiento quirúrgico bucal, en particular la ex-tracción dental, hasta que sea compensada la deficiencia.

e) Hallazgo de laboratorio:

Se encuentra trombocitopenia, tiempo de sangrado pro-longado. Tiempo normal de coagulación de protrombina, retrac-ción escasa del coágulo y prueba positiva del torniquete.

f) Tratamiento:

Será la erradicación de las enfermedades infecciosas que provocan esta enfermedad.

1.2. PURPURA TROMBOCITOPENICA:

a) Definición:

Es una enfermedad en la cual hay una disminución anormal de la cantidad de plaquetas circulantes. Cuando esto sucede, el paciente presenta hemorragias focales en diversos tejidos y órganos, incluidos piel y mucosas.

b) Etiología:

Se conocen dos tipos de trombocitopenia:

1) Primaria o ideopática donde se observa disminución patente en el número de plaquetas circulantes, pero la etiología específica es oscura. Se ha señalado que la actividad anormal del bazo es importante en su desarrollo.

2) Secundaria donde el número de trombocitos circulantes puede ser disminuido como un resultado de alergia a las drogas, de tumores óseos, de infecciones graves y de otras -- causas mal definidas.

c) Características clínicas:

El comienzo y el curso de la enfermedad son variables y al principio puede manifestarse por hemorragias cutáneas -- ocasionadas por traumatismos pequeños, que dan lugar a pete--

quias, áreas de equimosis e incluso hematomas. La hemorragia puede ser interna en el tubo digestivo, en el aparato genitourinario o intracerebral con resultados fatales.

d) Manifestaciones orales:

Similares a la púrpura no trombocitopénica.

e) Hallazgos de laboratorio:

La trombocitopenia puede ser grave y la cantidad de plaquetas suele ser inferior a $60\ 000 \times \text{mm}^3$. El tiempo de sangrado está prolongado hasta una hora o más, el coágulo muestra fallas de retracción, la fragilidad capilar está aumentada. La cantidad de eritrocitos y leucocitos es normal, salvo que estén alterados por episodios frecuentes de hemorragia o pancitopenia inducida por drogas o rayos X.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento específico para la enfermedad. La esplenectomía a resultado ser positiva para la púrpura ideopática trombocitopénica. En la forma secundaria es necesaria eliminar el agente causal y aquí no está indicada la esplenectomía.

A veces, después de la extracción de los dientes, se necesitan transfusiones sanguíneas en pacientes con tendencias hemorrágicas graves. Es importante hospitalizar a estos pacientes antes de la intervención quirúrgica, para que pueda administrarse el tipo sanguíneo necesario adecuado.

Si fracasan los métodos usuales para controlar la hemorragia puede ser necesario construir una férula de acrílico que cubra el área y mantenga una presión adecuada hasta que aparezca la coagulación.

2) SINDROME DE ALDRICH:

a) Definición:

Este síndrome es una enfermedad hereditaria rara que se produce en varones. La enfermedad suele presentarse en la infancia o niñez temprana, y casi es invariablemente mortal.

b) Etiología:

Enfermedad hereditaria transmitida como rasgo recesivo ligado al cromosoma X.

c) Características clínicas:

La enfermedad se caracteriza por púrpura trombocitopénica, eccema, que comienza en cara, y un marcado aumento de susceptibilidad a la infección. Se pensó que el eccema es de naturaleza alérgica.

Estos pacientes presentan furúnculos, otitis media, diarrea sanguinolenta e infección respiratoria. La mayor susceptibilidad a la infección, se relaciona con una deficiencia de anticuerpos asociada con la disgamaglobulinemia.

d) Manifestaciones orales:

Es frecuente observar hemorragias espontáneas de encía así como del tubo intestinal y la nariz. También hay petequias palatinas.

e) Hallazgos de laboratorio:

Además de la trombocitopenia estos pacientes tienen un tiempo de sangrado prolongado, con una alteración del tamaño y forma de plaquetas.

f) Tratamiento:

No hay tratamiento específico para la enfermedad y la muerte suele sobrevenir dentro de los primeros años de vida - como producto de la infección o hemorragia secundaria.

3) TROMBASTENIA FAMILIAR:

a) Definición:

Es una enfermedad hemorrágica hereditaria crónica. Su etiología está transmitida como recesiva autosómica. Se han descrito dos tipos de esta enfermedad:

1) De Glanzmann-Naegeli, caracterizada por plaquetas pequeñas que se aglutinan imperfectamente.

2) De Bernard-Saulier (tipo o síndromes de Revol) - caracterizada por plaquetas con anomalías morfológicas y ausencia de profactor tromboplastínico.

b) Características clínicas:

Los pacientes con esta enfermedad presentan características generales de la pérdida excesiva de sangre, espontánea o después de una lesión traumática menor. Las hemorragias purpúricas de piel son comunes como lo es la epistaxis o la hemorragia intestinal. También se ha comunicado la presencia de hemartrosis.

c) Manifestaciones orales:

La hemorragia espontánea de la cavidad bucal, en particular la gingival, es frecuente en estos pacientes, como también lo son las petequias palatinas.

d) Hallazgos de laboratorio:

El tiempo de sangrado es normal o prolongado, en tanto que la retracción del coágulo está entorpecida. Sin embargo, la cantidad de plaquetas es normal, así como el tiempo de coagulación.

El defecto bádico reside en una generación defectuosa de difosfato de adenocina (ADP) que es necesario para la retracción del coágulo.

e) Tratamiento:

No hay tratamiento específico para dicha enfermedad.

4) TROMBOCITOSIS:

a) Definición:

Es una afección bastante rara que se caracteriza por un aumento de la cantidad de plaquetas circulantes. Como en la trombocitopenia se conocen dos formas:

- 1) Primaria o esencial.
- 2) Secundaria.

Puede haber trombocitosis secundaria después de una lesión traumática, procedimientos quirúrgicos y partos. Además se informó que una cantidad de casos se dan en la asociación con la policitemia y leucemia mieloide, tuberculosis y sarcoidosis, hiperadrenalismo y carcinoma bronquial con metástasis óseas.

b) Etiología:

En su etiología no se ha establecido un criterio acertado, por lo que se considera desconocida.

c) Características clínicas:

Los pacientes con trombocitosis casi invariablemente presentan una tendencia hemorrágica en vez de que la cantidad de plaquetas esté elevada. La epistaxis y hemorragias gastrointestinales son comunes así como las genitourinarias y del sistema nervioso central. También se encontró hemorragia en piel.

d) Manifestaciones orales:

La hemorragia gingival espontánea es uno de los casos más comúnmente comunicados de la trombocitosis. También se producen hemorragias abundantes y prolongadas después de extracciones dentales.

e) Hallazgos de laboratorio:

La cantidad de plaquetas está muy aumentada y se ha sugerido que esa concentración elevada perturba la formación de tromboplastina. Un caso publicado en la literatura presentaba 14 000 000 de plaquetas x mm³ por medio de una técnica cuyo valor normal es de unas 250 000 plaquetas. El tiempo de coagulación, tiempo de protrombina, retracción del coágulo y la prueba del torniquete son normales. En la trombocitosis - primaria la cantidad de eritrocitos y leucocitos es normal. - Pero en la secundaria puede haber alteraciones en la cantidad de éstos elementos.

f) Tratamiento:

El tratamiento más común ha sido la administración de fósforo radioactivo (P³²) y transfusiones de sangre en casos de hemorragias intensas.

III CONCLUSIONES

Para que la salida de sangre excesiva no ocurra en un vaso lesionado, se deben de poner en acción los diferentes factores de la coagulación, que mediante diferentes reacciones químicas van a producir un taponamiento del vaso afectado produciendo, un coágulo y deteniendo la pérdida de sangrado.

Este mecanismo que parece tan simple necesita de más de 30 substancias, entre procoagulantes y anticoagulantes, más un sistema de factores llamados factores de la coagulación, comprendiéndose del I al XIII, que son por lo general proteínas producidas por el organismo mediante el hígado. Por lo tanto cualquier alteración o disfunción que sufra dicho órgano recaerá sobre el efecto de la coagulación retardándola o inhibiéndola.

Todo lo anterior se debe a que cualquier falla en dicho sistema provocará alguna enfermedad sanguínea, afectando la integridad del organismo del paciente. Debido a esto se debe la importancia del conocimiento exacto de las principales características de las discracias sanguíneas.

Los signos y síntomas orales, como hemorragias, ulceraciones, Hipertrofia gingival y atrofia de las papilas linguales, pueden ser causa primordial de alguna alteración sanguínea. Así como en una forma general, la palidez, la anorexia o la cianosis, por mencionar algunas de las características. El dentista debe tener conocimientos suficientes sobre estas diversas alteraciones, para poder llegar a un diagnóstico acertado y así evitar problemas que serían irreversibles.

Así como el buen funcionamiento del mecanismo de la coagulación y la formación correcta de los elementos formes de la sangre, ya que un pequeño porcentaje de los pacientes -

puede presentar estas características en el consultorio dental, y será el dentista que mediante una minuciosa anamnesis e inspección ayudado por los exámenes de laboratorio pertinentes logrará un diagnóstico diferencial certero, remitiendo a los pacientes que lo necesiten a su hematólogo.

Así como existen pacientes que padecen alguna enfermedad sanguínea que no es posible atenderlos odontológicamente sin riesgo. Existen también pacientes que desgraciadamente no podrán ser atendidos odontológicamente debido a que se puede desencadenar más rápidamente su enfermedad ocasionándole la muerte. A estos pacientes únicamente se le efectuarán tratamientos paliativos, en los que se incluyen buena higiene dental, profilaxis, obturaciones simples, etc. Ya que cualquier tratamiento mayor por ejemplo una extracción podría provocar una hemorragia o sería la puerta de entrada de alguna infección.

IV VOCABULARIO

- Acrestecia. Sensibilidad anormalmente exagerada, -
histeria.
- Adenitis. Inflamación de una glándula, ganglio o
grupo ganglionar.
- Adenopatías. Enfermedad de los ganglios, especial--
mente de los linfáticos.
- Albinismo. Ausencia congénita más o menos comple--
ta de pigmento de la piel, pelos y --
ojos debido a la no conversión de la -
tirosina en melanina.
- Albumina. Proteína que existe en casi todos los-
tejidos vegetales y animales, soluble-
en agua y coagulable por el calor.
- Amiloidosis. Degeneración amiloidea, degeneración -
cerea o lardácea, leucomatosis.
- Aminopirina. Antipirético.
- Aniso. Forma prefija con la significación de-
desigual.
- Astenia. Falta o pérdida de fuerza.
- Ataxia. Falta o irregularidad de la coordina--
ción, especialmente de los movimientos
musculares, sin debilidad o espasmo de
estos.
- Autosoma. Cromosoma ordinario no sexual.
- Bilirrubina. Pigmento biliar rojo que se halla en -
estado de bilirrubinato spódico en la
bilis.
- Biocatalizador. Grupo de sustancias orgánicas de im--
portancia de capital que no poseen pro-
piedades energéticas ni plásticas cuya
misión es comparable a la de los cata-
lizadores de la química inorgánica.

- Brucelosis. Enfermedad producida por gérmenes del género *Brucella*, fiebre melitense, -- aborto contagioso de las vacas, marrañas, etc.
- Carcinoma. Cáncer o tumor maligno, constituido por células epiteliales polimorfas con tendencia a la infiltración de los tejidos próximos y a las metástasis.
- Cariorrexis. Rotura del núcleo celular; desintegración de la cromatina en gránulos amorfos en la necrosis celular.
- Cefaléa. Dolor de cabeza.
- Cianosis. Coloración azul de la piel y mucosas.
- Clorosis. Enfermedad verde, cloranemia; anemia peculiar que afectaba a las jovencitas ya no se presenta.
- Coiloniquia. Estado de concavidad de las uñas.
- Cópula. Órgano o parte que conecta.
- Corea. Baile o danza de San Vito. Enfermedad nerviosa convulsiva.
- Cortical. Relativo a la corteza.
- Cromatina. Porción más colorable del núcleo celular que forma una red de fibrillas.
- Delecciones. En genética, forma de alteración cromosómica consistente en la pérdida de una porción de un cromosoma.
- Disgammaglobulinemia. Anormalidad en las gammaglobulinas hemáticas.
- Eclampsia. Ataque súbito de convulsiones clónico-tónicas, seguido generalmente de coma.

- Endémica. Enfermedad, generalmente infecciosa, - que reina constantemente en épocas fi--
jas en ciertos países por influencia de una causa local especial.
- Enterohepatitis. Inflamación simultánea del intestino y el hígado.
- Enterorragia. Hemorragia del intestino.
- Epilepsia. Enfermedad nerviosa esencialmente cróni-
ca, que se presenta por accesos más o -
menos frecuentes, caracterizados unas -
veces por pérdida súbita del conocimien-
to, convulsiones tónicas y clónicas y -
como y otras veces vertiginosa.
- Epistaxis. Hemorragia por las fosas nasales.
- Epitróclea. Cóndilo interno, medial o menor del hú-
mero; eminencia en la parte inferior e-
interna del húmero encima de la tróclea
en la que se fija el tendón común de -
los músculos epitrocóleos.
- Equimosis. Extravasación de la sangre en el inte--
rior de los tejidos.
- Equinococo. Tenia del perro y otros mamíferos; cuyo
huevo ingerido por el hombre u otros --
animales da origen al embrión hexacanto
o larva que, emigrado a otros órganos -
produce el quiste o tumor.
- Eritema. Enrojecimiento difuso o en manchas de -
la piel producido por la congestión de
los capilares que desaparece momentánea-
mente por la presión.
- Eritremia. Enfermedad caracterizada por el aumento
de glóbulos rojos de la sangre debido a
la producción excesiva de eritroblastos
por la médula ósea.

- Esferocitosis. Forma de anemia hemolítica caracterizada por la presencia de eritrocitos esféricos.
- Esplenectomía. Extirpación total o parcial del bazo.
- Esplénico. Relativo al bazo.
- Esplenomegalia. Aumento de volumen o hipertrofia del bazo.
- Estasis. Estancamiento de la sangre u otro líquido en una parte del cuerpo.
- Esterasa. Enzima que cataliza la hidrólisis de un ester en alcohol y ácido.
- Esterco bilina. Producto de reducción de la bilirrubina, que da color oscuro a las heces.
- Esteroides. Sustancia de importancia fisiológica, constituidas por 4 anillos unidos de manera característica; - 2 anillos de 6 miembros de carbono abajo y 2 anillos, uno de 6 y otro de 5 miembros de carbono arriba.
- Estomatitis. Inflamación de la mucosa de la boca.
- Estroma. Tramo o armazón de un órgano, glándula u otra estructura, generalmente de tejido conjuntivo, que sirve para sostener entre sus mallas los elementos celulares; debe diferenciarse del parénquima o parte funcional.
- Exantema. Erupción, mancha cutánea.

- Favismo. Enfermedad endémica en Cardeña, coincide con la floración de una variedad de haba y caracterizada clínicamente por fenómenos de hemólisis que a veces revisten mucha gravedad.
- Fibrina. Substancia albuminúidea, proteína, de la sangre y los líquidos serosos del cuerpo.
- Flatulencia. Distensión del estómago o intestinos por aire o gases.
- Flebotomía. Sangría, venesección.
- Friable. Que se pulveriza o desmenuza fácilmente.
- Furúnculo. Inflamación circunscrita del aparato pilosebáceo de la piel.
- Gastrectomía. Escisión total o de la mayor parte del estómago.
- Gen. Unidad de material hereditario que ocupa un locus definido en un cromosoma.
- Globina. Proteína constitutiva de la hemoglobina, soluble en agua; en soluciones ácidas y alcalinas y coagulable por el calor.
- Glosodinia. Dolor en la lengua.
- Glosopirosis. Sensación de ardor en la lengua.
- Glutamina. Amida del ácido glutámico cuya formación es catalizada por la glutaminasa.
- Granulocito. Célula que contiene gránulos, especialmente leucocito que contiene gránulos basófilos o eosinófilos en su protoplasma.
- Hematemesis. Vómito de sangre.

- Hematoma. Tumor por acumulación de sangre.
- Hematosis. Arterialización o aireación de la sangre en los pulmones.
- Hematuria. Emisión por la uretra de la sangre pura o mezclada con la orina; síntoma de enfermedades diversas.
- Hemodilución. Aumento del volumen del plasma en relación al de los glóbulos rojos.
- Hemoglobinuria. Presencia de hemoglobina en la orina, sin hematíes o con muy pocos glóbulos rojos, síntoma de diversas enfermedades infecciosas e intoxicación en las que ha habido destrucción de los glóbulos rojos.
- Hemoptisis. Expectoración de sangre en cantidad mayor o menor.
- Hemosiderina. Pigmento amarillo oscuro que contiene hierro, producto de descomposición de la hemoglobina que se encuentra en los focos hemorrágicos antiguos, y en determinados estados patológicos, infiltrando las víceras, particularmente el hígado.
- Hepatoma. Tumor del hígado.
- Hepatomegalia. Aumento de volumen del hígado.
- Heterocigoto. Individuo en el cual dos genes homólogos de los cromosomas del mismo par son diferentes: uno es dominante y el otro recesivo.
- Hiperesplenía. Aumento de volumen o hipertrofia del bazo.
- Hipocromasia. Coloración o pigmentación disminuidas o diferentes.

- Hipoplasia. Disminución de la actividad formadora o productora; desarrollo incompleto o defectuoso.
- Hipoxemia. Oxigenación deficiente de la sangre.
- Histidina. Aminoácido esencial; ácido a-amino-B-imidazolpropiónico.
- Homocigoto. Individuo en el que los cromosomas presentan constitución igual.
- Kala-azar. Enfermedad infecciosa caracterizada por su cronicidad, fiebre irregular-hipertrofia del bazo a menudo del hígado, la presencia en estos y otros órganos de la Leishmaniadonovani, enflaquecimiento, anemia, leucopenia y aumento relativo de los leucocitos mononucleares, frecuentemente una hiperpigmentación peculiar de la piel y elevada mortalidad.
- Leucocitosis. Aumento transitorio en el número de los leucocitos de la sangre. Ocurre normalmente durante la digestión y en el embarazo y se presenta como síntoma en diversos estados morbosos infecciones, hemorragias, apendicitis, etc.
- Leucemides. Manifestación cutánea de la leucemia
- Linfadenitis. Inflamación de los ganglios linfáticos.
- Linfadenopatía. Término común para las afecciones de los ganglios o del tejido linfático.

Linfomatosis.	Hiperplasia del sistema linfoide.- Desarrollo de linfomas múltiples - en varias partes del cuerpo.
Lupus.	Afección tuberosa de la piel y las mucosas de formas distintas, carac- terizada por la producción de tu- bérculos que se ulceran y por su - tendencia a la extensión.
Mácula.	Manchas blanquecinas de las sero- sas después de la muerte.
Megacariocito.	Célula gigante de la médula ósea - caracterizada por su voluminoso nú- cleo lobulado.
Megaloblasto.	Hematíe nucleado, gigante, que se encuentra en la anemia perniciosa- denominada también célula ictioide
Megalocito.	Glóbulo rojo no nucleado gigante.
Melanodermia.	Coloración negra u oscura de los- tegumentos por el depósito anormal de melanina o de pigmentos de otra naturaleza como la argiria.
Menarquia.	Comienzo de la menstruación.
Menorragia.	Menstruación anormalmente profusa- y duradera.
Metamielocito.	Mielocito en el que se inicia el - polimorfismo nuclear, anterior al- leucocito granular, con núcleo en- forma de haba o de U.
Metaplasia.	Producción, por las células de una especie determinada de tejido dis- tinto del que produce normalmente; cambio de un tejido en otro.

- Metástasis. Aparición de uno o varios focos morbosos a otro primitivo.
- Mielo. Forma prefija del griego myelós, médula.
- Mieloide. Semejante a la médula ósea o formado por los elementos de ésta.
- Mieloma. Tumor de la médula espinal u ósea.
- Mielocito. Célula típica de la médula ósea, originada del mieloblasto, mayor que un leucocito, de núcleo vesicular y protoplasma con granulaciones neutrófilas.
- Mielosis. Afección degenerativa de la médula espinal por la influencia de infecciones e intoxicaciones con afectación de las funciones hemopoyéticas.
- Miliar. Semejante a un grano o semilla de mijo caracterizado por la formación de lesiones semejantes a esta semilla.
- Mixedema. Estado trofoneurótico, expresión clínica de la atrofia o insuficiencia de la glándula tiroides, caracterizado por la infiltración del tejido subcutáneo por un líquido semejante al moco, que produce un edema duro.
- Monoblasto. Célula que da origen al monocito.
- Moniliasis. Infección con alguna especie de Monilia o Candida.
- Nefrosis. Enfermedad renal degenerativa, no inflamatoria, de los tubos renales.
- Neutropenia. Deficiencia anormal de células neutrófilas en la sangre.

- Nistagmo. Espasmo crónico de los músculos motores del globo ocular.
- Nódulo. Pequeña eminencia o vegetación, nudosidad.
- Normoblasto. Eritroblasto nucleado, del tamaño de un eritrocito normal, que se observa en la leucemia mielógena.
- Nucleótido. Producto de hidrólisis del ácido nucleico por acción de la nucleasa.
- Oligocitemia. Disminución en el número de glóbulos o elementos celulares de la sangre.
- Oliguria. Secreción deficiente de la orina.
- Osteoporosis. Formación de espacios anormales en el hueso o rarefacción del mismo sin descalcificación, por la ampliación de sus conductos.
- Pancitopenia. Escasez de todos los elementos celulares; de la sangre, anemia aplástica.
- Panmielopatía. Alteración simultánea de los elementos celulares de la sangre.
- Pápula. Elevación eruptiva pequeña sólida, y circunscrita de la piel.
- Patognomónico. Dícese del signo o síntoma específico de una enfermedad y que basta por sí solo para sentar el diagnóstico.
- Petequia. Pequeña mancha en la piel formada por la efusión de sangre, que no desaparece por la presión del dedo.
- Pignosis. Condensación, espesura, especialmente de generación celular en la que el protoplasma se hace más denso y el tamaño de la célula disminuye.

- Poiquilosis. Estado caracterizado por la presencia de poiquilocitos que son células irregulares especialmente eritrocito deformado y de mayor tamaño, y se observa en las anemias perniciosas.
- Policromatófilo. Que tiene afinidad por varios colores.
- Pródromo. Signo, síntoma o estado precursor que indique el comienzo o aproximación de una enfermedad.
- Proeritroblasto. Eritroblasto basófilo, célula la más joven e inmadura de la serie eritrocítica.
- Prolina. Aminoácido no esencial, importante componente de la sustancia colágena del tejido conjuntivo.
- Pústula. Pequeña elevación cutánea llena de pus.
- Recesivo. Dícese de los caracteres o características en la ley de Mendel, que puede no aparecer en un híbrido, pero que existen latentes y son capaces de transmitirse, opuesto a dominante.
- Reticulocito. Eritrocito joven que muestra por coloración vital una red de granulaciones y fibrillas, considerado como elemento de formación medular apresurada, pues son particularmente numerosos en las anemias posthemorrágicas. Célula de tejido reticular.

- Salvarsan. Dihidrocloruro de 3.3 diamino-4,4 dihidroxiarsenobenceno.
- Saturnismo. Intoxicación aguda o crónica por el plomo o sus compuestos; plumbismo.
- Sérico. De seda o relativo a la seda, relativo a los sueros o producido por ellos
- Serotonina. Sustancia que se produce en el organismo en el curso del metabolismo del triptófano por oxidación y descarboxilación.
- Sideremia. Presencia de hierro en la sangre.
- Sugilaciones. Equimosis cutánea. Lividez cadavérica
- Tífico. Relativo al Tifus o de la fiebre tifoidea en la sangre.
- Tifus. Enfermedad con estupor.
- Tirotoxicosis. Tirotoxismo o envenenamiento por el queso averiado.
- Uncinariasis. Enfermedad debido a la presencia en el intestino delgado de un gusano nematodo, Ankylostoma duodenale, Uncinaria americana.
- Urea. Carbamida o carbodiamida; cuerpo cristalino, incoloro, neutro, que existe en la orina y en pequeña cantidad en la sangre, quilo, linfa, etc. Se genera en el hígado, es el principal constituyente nitrogenado de la orina y el producto final de más interés del metabolismo protéico.
- Uremia. Estado autotóxico producido por la presencia de componentes de la orina en la sangre, debido a la insuficiencia de las funciones renales.

- Urobilina.** Pigmento amorfo, perdisco, producto de reducción de la bilirrubina, que se encuentra normalmente en el intestino y en la orina en muchos estados morbosos
- Urobilinógeno.** Cromógeno de la bilis, cuya descomposición produce la urobilinuria.
- Urobilinura.** Presencia de urobilina en exceso en la orina.
- Vitiligo.** Leucodermia; afección cutánea caracterizada por la aparición de placas blancas rodeadas de una aureola oscura a consecuencia de la repartición desigual del pigmento cutáneo.
- Xerostomía.** Sequedad de la boca por defecto de secreciones; boca seca, asialia.

V BIBLIOGRAFIA

- 1) ANATOMIA Y FISILOGIA PATOLOGICA BUCO-DENTAL.- Dr. Carames de Aprile, Esther.- Editorial El Ateneo.- 4a. Edición.- - Buenos Aires 1954.- Pág. 96 a 117.
- 2) CLINICA HEMATOLOGY.- Dr. Wintrobe, Maxwell M.- Editorial - Lea & Febiger.- 6a. Edición.- Philadelphia 1967.- Pág. 460 a 522.
- 3) COLOR ATLAS AND TEXTBOOK OF HEMATOLOGY.- Dr. William R. -- Platt M.D., F.C.A.P.- Editorial J. B. Lippincott Company.- 2a. Edición.- Philadelphia-Toronto 1972.- Pág. 945 a 982.
- 4) DISEASES OF THE BLOOD.- Dr. Roy R. Kracke M.D. and Hortense Elton Garver M.S.- Editorial J.B. Lippincott Company.-- 2a. reimpresión.- Philadelphia Toronto 1937.- Pág. 365 a - 372.
- 5) FISIOPATOLOGIA BUCAL.- Dr. Tiecke, Richard W.- Editorial - Interamericana.- 7a. Edición.- México 1960.- Pág. 262 a - 290.
- 6) HISTOLOGIA BASICA.- Dr. L.C. Junqueira y S. Carneiro.- Editorial Salvat.- 1a. Edición (segunda reimpresión).- España 1974.- Pág. 203 a 233.
- 7) MEDICINA BUCAL.- Dr. Lester W. Burket.- Editorial Interamericana.- 6a. Edición.- México 1973.- Pág. 281 a 310.
- 8) MEDICINA INTERNA.- Dr. Harrison.- Editorial La Prensa Médica Mexicana.- 5a. Edición.- México 1982.- Tomo I, Pág. 338 a 344 y Tomo II, Pág. 1990 a 2030.

- 9) MEDICINA INTERNA.- Dr. P-Farreras Valenty y Ciril Rozman.- Editorial Marin.- México 1978.- Tomo I, Pág. 126 a 134 y - Tomo II, Pág. 302 a 354, 391 a 400.
- 10) PATOLOGIA BUCAL.- Dr. J.D. Spouge.- Editorial Mundi.- 1a.- Edición.- Argentina 1977.- Pág. 454 a 464.
- 11) PATOLOGIA ORAL.- Dr. Robert J. Gorlin, Henry M. Goldman -- (Thoma).- Editorial Salvat.- 2a. reimpresión.- España - 1980.- Pág. 1012 a 1039.
- 12) PRINCIPIOS FUNDAMENTALES DE LA CIRUGIA.- Varios autores.-- Editorial U.N.A.M.- 1a. Edición.- México 1981.- Tomo I, -- Pág. 213 a 217.
- 13) TRATADO DE FISIOLOGIA MEDICA.- Dr. Arthur C. Guyton.- Editorial Interamericana.- 2a. Edición.- México 1963.- Pág. - 134 a 148.
- 14) TRATADO DE HISTOLOGIA.- Dr. Arthur W. Ham.- Editorial Interamericana.- 7a. Edición.- México 1978.- Pág. 268 a 269, 284 a 300.
- 15) TRATADO DE PATOLOGIA BUCAL.- Dr. William G. Shafer.- Editorial Interamericana.- 3a. Edición.- México 1980.- Pág. - 667 a 702.