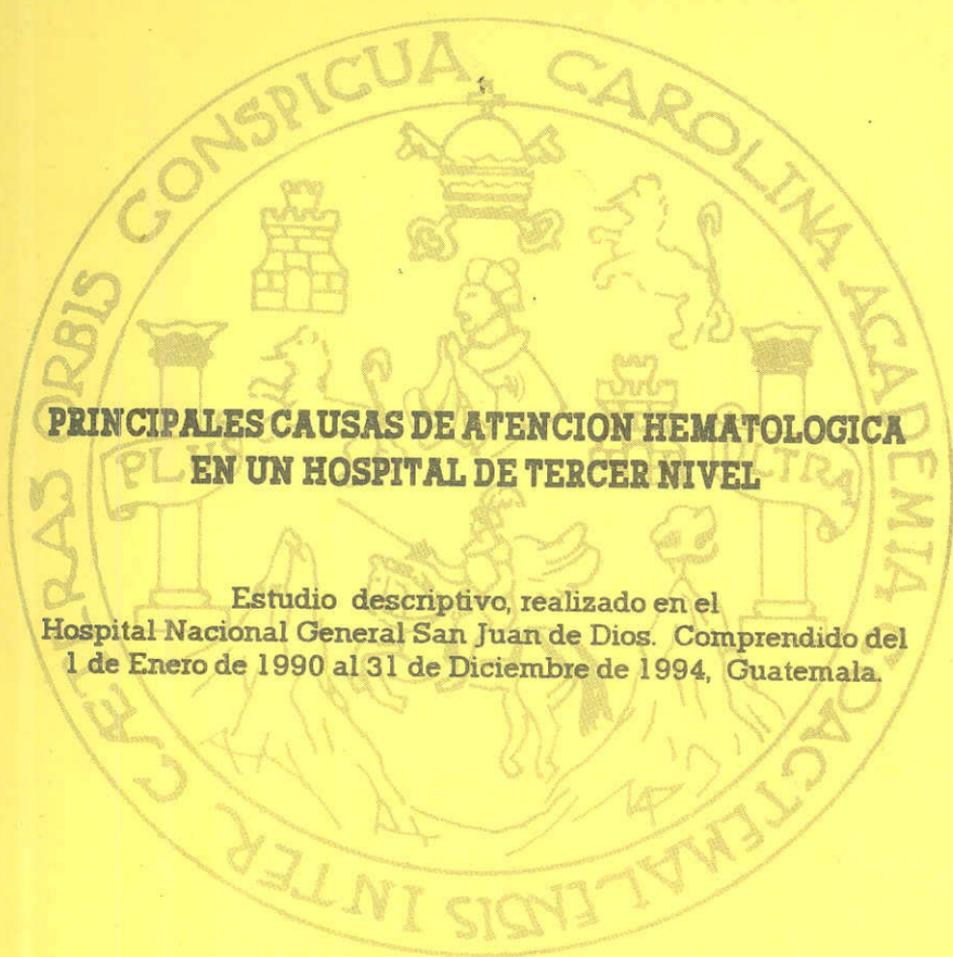


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the University of San Carlos of Guatemala is a circular emblem. It features a central figure of a seated woman, likely the Virgin Mary, holding a book. Above her is a crown. To her left is a castle, and to her right is a lion. The seal is surrounded by the Latin text "ORBIS CONSPICUA CAROLINA ACADEMIA" at the top and "PLACENTIA INTER" at the bottom. The entire seal is rendered in a light, faded yellow color.

PRINCIPALES CAUSAS DE ATENCION HEMATOLOGICA
EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Estudio descriptivo, realizado en el
Hospital Nacional General San Juan de Dios. Comprendido del
1 de Enero de 1990 al 31 de Diciembre de 1994, Guatemala.

HECTOR GONZALO FRANCO GONZALEZ

INDICE

I.	INTRODUCCIÓN.	1
II.	DEFINICIÓN DEL PROBLEMA.	3
III.	JUSTIFICACIÓN.	4
IV.	OBJETIVOS.	6
V.	REVISION BIBLIOGRÁFICA.	7
	1. Anemias. Definición y Epidemiología.	7
	2. Leucemias. Definición y Epidemiología.	13
	3. Trastornos Mieloproliferativos. Definición y Epidemiología.	17
	4. Linfomas. Definición y Epidemiología.	19
	5. Discrasias de Células Plasmáticas. Definición y Epidemiología.	22
	6. Trastornos Hemorrágicos. Definición y Epidemiología.	24
	7. Enfermedades del Bazo, Histiocitosis y Lipidosis. Definición y Epidemiología.	27
	8. Talasemias. Definición y Epidemiología.	29
	9. Porfirias. Definición y Epidemiología.	30
VI.	METODOLOGÍA.	32
	1. Gráfica de Gantt.	35
VII.	PRESENTACIÓN DE RESULTADOS Y GRÁFICAS.	36
VIII.	ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS.	49
IX.	CONCLUSIONES.	54
X.	RECOMENDACIONES.	55
XI.	RESUMEN.	56
XII.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.	58
XIII.	ANEXOS.	59
	1. Glosario.	59
	2. Boleta de Recolección de Datos.	61

I. INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Hematológicas son los padecimientos o cuadros mórbidos relacionados con daños importantes hacia los diferentes órganos hematopoyéticos y, por consiguiente, también a los elementos formes de la sangre, creando un efecto fisiopatológico importante que rompe con el equilibrio funcional normal de nuestro cuerpo.-

A pesar de que en el mundo existen numerosos estudios que reportan la ocurrencia, incidencia y prevalencia de dichas enfermedades y que ocupan un lugar importante en los índices de morbi-mortalidad del mundo, en nuestro país por la carencia de los recursos necesarios no son reportadas ordinariamente o/y como causas obligatorias, sabiendo que cualquier individuo puede encontrarse afecto en mínimo o mayor grado por alguna en particular no importando características individuales.-

Aunque sabemos bien que por teoría y literatura extranjera la evolución y pronóstico de estos padecimientos ha mejorado, en nuestro país se desconoce cien por ciento el deslance de estas personas, incluso aún cuando se ha establecido diagnóstico y tratamiento en nuestros diversos centros de atención hospitalaria.-

Considerando que nuestro Hospital General constituye uno de los principales centros de atención en salud a nivel Nacional, se realizó el presente estudio descriptivo retroactivo sobre la Atención de la Principales Causas o Enfermedades Hematológicas durante los años de 1990 a 1994. Creemos que nuestro hospital juega un papel preponderante en la atención de los pacientes con estos padecimientos, tras los resultados obtenidos. Se realizó dicho estudio determinando la recolección de información procedente de las fichas médicas de los pacientes que consultaron durante el período establecido, tomando diversas variables tales como: Sexo, Edad, Procedencia, Mortalidad y Complicaciones frecuentes. No se incluyó otra información concerniente a Seguimiento y/o Evolución y Ocupación u Oficios más frecuentes para todos los pacientes o grupos de pacientes de acuerdo a su enfermedad, pero se obtuvo y se hace breve referencia de su comportamiento en el resumen final para el presente estudio.-

La idea de este estudio es crear una fuente de información de dichas enfermedades para nuestro ámbito hospitalario de donde, incluso se puede partir para la iniciación de nuevos estudios, búsqueda de soluciones adecuadas tras la satisfacción de las inquietudes nuevas, mejoramiento de la atención en general para estas personas que ocupan el lugar primordial de nuestro oficio y profesión.-

Todo esto implica un nuevo grupo de obstáculos que deben y pueden sobrepassarse, aunque dediquen tiempo y sacrificio. Las autoridades involucradas en el medio salud y gubernamental saben bien que no podemos disponer de nuestros recursos si los mal gastamos y que es más prudente lograr una mejor distribución de los mismos tras la administración recta y prudente de nuestros bienes. Esto sólo se logra tras la existencia de fuentes de información fidedigna que nos permitan cuestionar y solucionar problemas detectados para la utilización de los recursos disponibles en forma óptima.-

Durante este periodo, de seis cientos ochenta y siete pacientes clasificados para atención por parte del servicio de Hematología se evaluaron y se incluyeron tres cientos diez y siete expedientes de pacientes que cumplieron con los diversos criterios de inclusión para este estudio. Las principales Causas de Atención fueron las Enfermedades Hemato-Oncológicas, principalmente de la variedad de Leucemias. Todos los pacientes vistos por estas causas fueron atendidos intrahospitalariamente, haciendo un total de ciento diez y seis personas con neoplasias hematológicas de variedad diferente, en este caso: Leucemias, Mielomas Múltiples y Linfomas.-

Los procesos anémicos aparecen incluso como causas importantes de hospitalización y de mortalidad. Hacemos la aclaración de que las anemias difícilmente pueden ocasionar la muerte potencial de las personas a menos de que se encuentren asociadas a otros padecimientos o complicaciones, hecho que no se pudo constatar tras la falta de información, principalmente de origen médico. Esto también ocasiona desviación imprudente de recursos en el tratamiento de cuadros que pueden ser tratados en forma primordial por servicio ambulatorio.-

Se pudo constatar que la gran mayoría de la población consultante abandona el plan terapéutico establecido para su correspondiente mal. Sabemos que hay muchos aspectos de tipo idiosincrático, educativo y personal que juegan un papel importante para que este fenómeno se presente.-

Creemos que las autoridades superiores en salud deben orientar más ayuda para satisfacer la demanda de recursos escasos que se tienen para la atención adecuada de estas patologías. Se espera que aproximadamente veinte y seis pacientes sean vistos por estos cuadros en los próximos años tomando en consideración la información recolectada, lo que justifica y amerita mayor encausamiento de recursos logísticos y económicos para la consecución de los elementos necesarios en beneficio de la mejor terapia de dichos pacientes y favoreciendo su atención a todo nivel Nacional, incluyendo hospitales regionales.-

Finalmente, no podemos determinar la importancia epidemiológica o comportamiento de estas enfermedades, pues carecemos de estudios generales que funcionen como un patrón de referencia ideal, ya que hasta incluso los recursos son escasos para la ejecución de estos estudios y muchas veces el mismo profesional en salud ejecuta dicha labor desvirtuando el papel que como investigador científico tiene y que idealmente debería poseer, pues esta información debe en todo momento estar al alcance del personal en salud en general para el beneficio que persigue.-

II. DEFINICIÓN Y ANÁLISIS DEL PROBLEMA

Las Enfermedades Hematológicas son todos aquellos cuadros mórbidos o padecimientos relacionados con daños importantes de cualquier tipo sobre los principales órganos hematopoyéticos y elementos formes de la sangre y, que por consiguiente, tendrán una repercusión fisiológica importante sobre el organismo, alterando su equilibrio biológico, manifestándose bajo un contexto clínico específico y evolutivo; susceptibles o no, de modificarse o resolverse bajo terapia plenamente establecida con fines curativos o paliativos.- (1)

Epidemiológicamente son procesos patológicos con un comportamiento muy interesante, pues como otras patologías, están influenciadas por factores de diversa índole, que abarcan desde predisposición hereditaria con elementos genéticos bien estudiados y descritos, hasta factores de tipo socioeconómicos que en forma indirecta contribuyen al mejoramiento o empeoramiento de los mismos. Por ello, sin duda alguna, merecen toda nuestra atención como científicos y profesionales en el campo de la salud.- (2)

Sabemos de antemano, que las diferentes Enfermedades Hematológicas ocupan un lugar importante entre los índices mundiales de morbi-mortalidad; pues, cualquier individuo puede encontrarse afectado en mínimo o mayor grado por alguna de las mismas; no importando su género, edad, procedencia, grupo étnico u otro elemento relacionado.-

Aunque los índices de supervivencia han mejorado en los últimos años como resultado de mejores métodos diagnósticos, técnicas operativas avanzadas y mayor preocupación pública y médica; los logros han sido pequeños.-

Existen diversos estudios, también de diversa índole que explican el comportamiento mundial de este tipo de patologías; en base a los mismos se han orientado progresivamente nuevas conductas terapéuticas para cambiar y mejorar los resultados de dichos estudios en favor de la salud de los individuos involucrados.-

Ahora bien, en Guatemala, un país en vías de desarrollo, que no escapa a la existencia de dichas enfermedades, cabe la pregunta:

Cuánto se sabe realmente de las Enfermedades Hematológicas en nuestro país? Qué tan afectado está por dichos padecimientos? y si se sabe, entonces, el cuestionamiento principal sería:

Cuáles son las Principales Causas de Atención Hematológica en nuestros hospitales públicos y nacionales? Habrá algún estudio que realmente satisfaga o responda a dichas inquietudes?.-

Sabemos que no lo hay, pues, son estudios que necesitan un seguimiento constante que nos permitan juzgar la incidencia de dichos problemas y, por otro lado, enfocar en base a lo antes dicho nuestra atención en una mejor organización de nuestro recursos para mejorar el pronóstico de dichas enfermedades en beneficio de las personas que acuden a nuestros hospitales.-

Finalmente, el propósito fundamental de este estudio es contribuir en alguna medida a mejorar la información epidemiológica de dichas enfermedades y de ahí partir para satisfacer nuevas inquietudes científicas que busquen mejores soluciones públicas, clínicas y terapéuticas; que son la base fundamental de las nuevas tendencias de la Medicina actual en beneficio de la salud mundial en un futuro.-

III. JUSTIFICACIÓN

Es una realidad innegable que las diversas Enfermedades Hematológicas, en nuestro país juegan un papel preponderante en la morbi-mortalidad de nuestra población, acuciosamente sabemos que son considerablemente incidentes y, por consiguiente, nos damos cuenta que se han convertido en un foco de atención fundamental para el campo multidisciplinario que la Medicina como ciencia implica.-

Queremos confirmar realmente esta aseveración. Lamentablemente carecemos de estudios o reportes epidemiológicos, descriptivos y específicos sobre la Atención Hematológica en Guatemala, que corroboren dichas opiniones. Al menos en los últimos cinco años no hemos confirmado dichas impresiones tras un estudio confiable. Existen reportes que determinan la prevalencia de algunas de estas enfermedades en nuestro país, pero a veces estos datos constituyen muestras sesgadas y no representan específicamente con confiabilidad dicha información, motivo por el cual se deberían encaminar estudios más fidedignos.-

Esto es un hecho fundamental, que no puede evadirse; nuestras medidas de hecho, como profesionales responsables en el campo de la salud debe basarse en una serie de conocimientos teórico-clínico-epidemiológicos que estén cimentados responsablemente en la información otorgada de nuestra población guatemalteca. Lo cual no resta importancia para todo individuo involucrado en el campo de la salud, pues constituye la piedra angular de futuros estudios e investigaciones que buscan satisfacer y resolver diferentes inquietudes.-

Nuestras autoridades en salud saben que no es posible planear la administración recta y prudente de nuestros recursos disponibles si no sabemos con suma especificidad qué enfermedades afectan más a nuestra población; en este caso; qué entidades hematológicas son las más importantes debido a su frecuente presentación, transformándose en una necesidad detectada en nuestros hospitales nacionales.-

Deseamos confirmar nuestras impresiones y opiniones profesionales en el área de atención hematológica del Hospital Nacional General San Juan de Dios; como uno de los principales centros de atención médica de tercer nivel de nuestro país; contribuyendo a la orientación de las nuevas inquietudes y expectativas que la Medicina Moderna introduce.-

Todo estudio epidemiológico debería estar disponible para las instituciones en salud y por supuesto, para su personal involucrado, con el fin de encausar estos documentos y datos a una búsqueda continua de inquietudes científicas para desarrollar un proceso de investigación constante, sin medida, para que de esta manera se solventen necesidades y cuestionamientos que en el basto campo de la práctica médica se presenta, logrando mejores beneficios para la atención de nuestros pacientes.-

Todo lo anterior implica un alto costo, una elevada inversión para involucrar todo este sistema dentro del ámbito tecnológico, comenzando desde el registro de nuestra información tras la utilización de sistemas modernos de informática y computación que son tan necesarios hoy en día y que nuestro país no debería de estar al margen de ello.-

Lamentablemente es un problema que no podemos resolver a corto plazo, pues, siempre se presentarán numerosos inconvenientes que deberán resolverse para que no sigan constituyendo barreras en nuestro camino y desarrollo. Con todo ello otra de las ideas principales de este estudio es encausarlo a crear una base de datos o fuente de información disponible para su uso profesional y al mismo tiempo, demostrar que es imprescindible que nuestros hospitales y especialmente nuestras autoridades en salud tanto a nivel hospitalario como gubernamental, se preocupen, a manera de recordatorio; en satisfacer estas demandas técnicas y modernas que dichas entidades necesitan, pues de otra forma nuestra información siempre estará ante el riesgo de brindarle o adjudicarle un valor dudoso o cuestionable, ante la crítica profesional.-

Todo esto puede lograrse tras la cooperación continua de todos los organismos involucrados tanto nacionales como internacionales; gubernamentales y no gubernamentales, logrando la función laboral óptima en beneficio de nuestros profesionales, estudiantes y personal en general. Al cumplirse todo esto también se logrará poner en el lugar correspondiente al profesional de la salud como parte fundamental a la dedicación noble y necesaria del campo de la investigación pura y esencial como tal.-

Consideramos finalmente que medir la evolución o seguimiento dado a los pacientes con enfermedades hematológicas es una variable de importancia vital debido a que de una manera tentativa nos ayuda a visualizar y optimizar la utilidad y beneficio cuantioso que los pacientes reciben tras su atención correspondiente desde el momento en que consultan a nuestro hospital, pero también esto es dependiendo del estado del paciente y del cuadro mórbido en si.-

IV. OBJETIVO GENERAL

Identificar las Principales Causas de Atención Hematológica en el Hospital Nacional General San Juan de Dios; en los últimos cinco años.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- 1) Cuantificar las 10 Causas Principales de Atención Hematológica.
- 2) Describir la distribución de las Principales Causas de Atención según las variables: edad, sexo, procedencia, mortalidad y complicaciones frecuentes.

V. REVISIÓN BIBLIOGRAFICA

ANEMIAS

Definición:

Se define como la reducción sea en volumen de eritrocitos (llamado "hematocrito" o "volumen de celulas aglomeradas", PVC) o en la concentración de hemoglobina en una muestra de sangre venosa periférica en comparación con cifras similares obtenidas a partir de una población de referencia.- (1)

Epidemiología:

En términos epidemiológicos la Anemia es quizá el problema de salud más frecuente y de mayor importancia a nivel mundial; persiste como indicador cardinal de enfermedad, y por consiguiente, requiere no solo consideración sino también tratamiento adecuado.- (1)

Existe una amplia variedad de anemias que obedecen a diversos focos de origen fisiopatológico que determinan su presentación. Por ello, es importante señalar algunos datos sobre su comportamiento y prevalencia:

La **Anemia Aplásica** no es más que una **disminución de la masa medular, frecuentemente con valores de Volumen Corpuscular Medio (VCM) en el límite superior**. Las "Anemias Hipoplásicas" (Aplásicas), término muy empleado, consisten en una panhipoplasia de la médula, con leucopenia y trombocitopenia asociadas.- (4)

De todos los tipos de anemias la variedad concerniente a aplasia medular (Anemia Aplásica) afortunadamente es rara. Se dice que en países europeos como Suecia, hasta el año de 1973 a 1977 fueron reportados aproximadamente 11 casos nuevos por millón de habitantes al año. Esto representa alrededor de 25% la incidencia de Leucemia Aguda en una población. La incidencia de Anemia Aplásica se quintuplica después de los 65 años de edad. Parece que se da con mucho más frecuencia en países orientales, aún cuando esto no se ha establecido con firmeza.- (1)

Los pacientes con Anemia Aplásica parecen caer en dos subgrupos principales: 1.) uno con afección grave cuya mortalidad es elevada (quizá hasta de un 96% sin tratamiento) hacia los seis meses, y 2) uno con afección leve a moderada con mucho mejor pronóstico. La mortalidad general de todos los enfermos, antes de la era del trasplante de médula ósea y del cuidado de sostén intensivo era de 55 a 75%. Ahora tras el beneficio de dichos servicios varía desde 40 a 80%; la edad creciente es un factor que ejerce una influencia adversa al respecto.- (1)

Los principales agentes etiológicos para el desencadenamiento de una Anemia Aplásica son: 1.) Ingesta de fármacos (principalmente Cloranfenicol, Benzol o Benceno), 2.) Exposición radiactiva, 3.) Procesos infecciosos (principalmente Hepatitis). La incidencia de Anemia Aplásica asociada con la administración de drogas o fármacos es bastante baja solamente se reporta un caso por cada 25,000 personas al año en países norteamericanos. Se desconoce originalmente su incidencia en países de Latinoamérica, pues los estudios son muy esporádicos. Generalmente, se ha comprobado a través de estudios e investigaciones que las mujeres pueden encontrarse más afectadas hasta en un 70% de los casos y que los principales grupos etáreos están comprendidos entre los 25 a 65 años. - (2)

El Cloranfenicol usado en forma indiscriminada es la causa principal que arrasa con la mayoría de los casos. Las principales razas en el mundo con prevalencia de este tipo de anemias son los caucásicos y los europeos. Otro factor determinante es la prolongación del tratamiento; 22% de los casos se relacionan con períodos de 40 días de tratamiento y 10% con períodos de 130 días de terapia. El 50% muere después de 50 días tras del apareamiento del problema mórbido.

Por otro lado también existe una variable de Anemia Aplásica; la Anemia Aplásica Idiopática que puede presentarse en el 50% de los casos. - (2)

El pronóstico de los pacientes con Anemia Aplásica es extremadamente pobre; el 25% de los casos agudos muere tras 4 meses después del apareamiento del problema. La mayor mortalidad se encuentra tras 5 años donde la incidencia es del 70%, pero algunos pueden llegar a sobrevivir un año, otros tal vez cuatro o cinco años, y con suerte quizá más. Las mujeres presentan mejor pronóstico que los hombres. - (2)

La Anemia Ferropénica es una anemia crónica caracterizada por hematíes pequeños y pálidos y por la depleción de los depósitos de Fe. - (4)

La causa más frecuente de anemia en todo el mundo se debe a la deficiencia de hierro con lo que se establece un tipo de anemia hipocrómica llamada: "Anemia Ferropénica". En regiones de África e India, donde se presentan juntas ingesta marginal en la dieta y pérdida excesiva de hierro debido a "parásitos intestinales", más de un 50% de la población puede sufrir Anemia Ferropénica. En casi todos los países industrializados alrededor del 3% de los varones, 20% de las mujeres y más del 50% de las mujeres embarazadas tienen deficiencia de hierro a juzgar por sus concentraciones plasmáticas. Con base en las concentraciones séricas de ferritina las reservas de hierro están muy reducidas en alrededor de 25% de los niños, 30% de los adolescentes, 30% de las mujeres que menstrúan, 60% de embarazadas y 3% de los varones. - (2)

Es raro que los enfermos mueran, si es que lo hacen, por Anemia Ferropénica en sí, pueden morir por causa subyacente. Al menos, alrededor de un 15% de los pacientes cursan con anemia hipocrómica ferropénica asociada con enfermedad crónica. - (1)

Como se señaló anteriormente, la deficiencia de hierro es la carencia más común de todas las deficiencias nutricionales, tanto en los países en vías de desarrollo como en los desarrollados; es además la causa más común de anemia en la práctica de la medicina general y de la Hematología. Así en el conjunto de estudios efectuados en poblaciones de América Latina en los últimos 25 años, de acuerdo a lo antes señalado se observa la siguiente prevalencia de anemia:

Sujetos	Prevalencia (%) Rango
Infantes	7 a 50
Niños	15 a 57
Mujer (edad reproductiva)	15 a 30
Mujer (embarazo)	20 a 77
Hombre	3 a 6

En algunos estudios publicados en los últimos 15 años, se han utilizado índices adicionales para determinar con más exactitud la prevalencia de deficiencia y anemia en la región. Así por ejemplo el estudio cooperativo auspiciado por la OPS, llevado en 7 países de la región muestra las siguientes cifras:

Sujetos	Prevalencia (%) anemia	Prevalencia de deficiencia de Fe (%)
Mujer (edad reproductiva)	17	21
Mujer (durante 3 trimestres de embarazo)	39	48
Hombre adulto	3	3

Finalmente merece llamar la atención sobre anemia en el medio rural, especialmente en las zonas agrícolas. Por regla general el campesino tiene una alimentación monótona a base de cereales y leguminosas, alimentos que tienen una baja absorción de hierro, la ingestión de carne no es por regla general cotidiana, y las frutas forman parte de la dieta solamente en la época de cosecha. La infección anquilomatosas es muy frecuente en ellos, bastando solamente infecciones moderadas, para provocar un balance negativo de metabolismo de hierro y anemia. En un estudio que se hizo en Venezuela en poblaciones rurales agrícolas, el 45% de la población tenía anemia, y por lo menos en la tercera parte de esas anemias la infección parasitaria jugaba un papel decisivo en su desarrollo. - (3)

Por otro lado, también están las anemias que obedecen a defectos hereditarios por defecto de membrana y anomalía de la Glicólisis, llamadas y clasificadas en conjunto como **Anemias Hemolíticas tipo I**. Aquí se incluyen:

1. Defectos de membrana:

- Esferocitosis hereditaria
- Eliptocitosis hereditaria
- Acantocitosis
- Estomatocitosis hereditaria

2. Anomalías enzimática o de la Glicólisis:

- Deficiencia de hexoquinasa
- Deficiencia de fosfohexosa isomerasa
- Deficiencia de fosfofructocinasa

Deficiencia de aldolasa
 Deficiencia de trifosfato isomerasa
 Deficiencia de 2-3 difosfoglicerato mutasa
 Deficiencia de fosfoglicerato cinasa
 Deficiencia de piruvato cinasa
 Anomalías de la vía de la hexosa monofosfato
 Deficiencia de la glucosa 6 fosfato deshidrogenasa
 Deficiencia de 6 fosfogluconico deshidrogenasa
 Deficiencia de glutatión reductasa
 Deficiencia de glutatión peroxidasa
 Deficiencia de glutatión

Sinceramente no puede analizarse y describirse mayor información epidemiológica a este respecto, pues de hecho son problemas con una ocurrencia tan rara que es difícil muchas veces su estimación estadística en cuanto a su incidencia y prevalencia a nivel mundial. Algunos datos aislados que si podemos describir son los siguientes:

La **Esfereocitosis Hereditaria** ya conocida por otros nombres, como por ejemplo: **Ictericia Crónica Familiar, Ictericia Hemolítica Congénita, Ictericia Acolúrica Crónica, Esfereocitosis Familiar, Anemia Esfereocítica**; se define como una enfermedad crónica heredada como rasgo dominante, caracterizada por hemólisis de hematíes esfereocíticos, anemia, ictericia y esplenomegalia.- (4)

La información epidemiológica al respecto es que su ocurrencia es a nivel de todas las razas, no hay predilección establecida, aunque se ha dicho que puede ser un poco más frecuente en las razas del Norte de Europa, donde la prevalencia es alrededor de uno por cada 5,000 habitantes. Hay por lo menos un 75% de familias que presentan caracter hereditario autosómico dominante clásico.

La **Eliptocitosis Hereditaria**, también conocida como **Ovaicocitosis**; se define como un raro trastorno de herencia autosómica dominante en el que los hematíes son ovalados o elípticos; generalmente no existe hemólisis o es escasa, con anemia ligera o ausente y, a menudo, esplenomegalia.- (4)

La anemia causada por la existencia de Eliptocitosis Hereditaria es quizá la forma más prevalente (~ 90% de los casos) dentro de su rubro, pero aún así no deja de tener una prevalencia escasa. Su incidencia es de 0.04% en la población en general. Se calcula su frecuencia de 2 a 5 por 100,000 personas.- (1, 2, 3)

Finalmente, dentro de las anemias hemolíticas causadas por anormalidades o defectos en el metabolismo propio del eritrocito es importante señalar que la más frecuentemente encontrada es la Anemia por Déficit de Glucosa 6 Fosfato Deshidrogenasa. La **Anemia por Déficit de Glucosa 6 Fosfato Deshidrogenasa es un trastorno ligado al cromosoma X causado principalmente por deficiencia de esta enzima o en otras ocasiones a una enzima anómala por un polimorfismo genético.** Es una entidad ampliamente estudiada en el mundo. Se calcula la existencia de aproximadamente 200 millones de personas afectadas. Esta enfermedad se expresa en forma completa en varones y mujeres homocigotas, y de forma variable en mujeres heterocigotas. Se produce aproximadamente en el 10% de los varones negros americanos y en un porcentaje menor de mujeres negras y, con menor frecuencia, entre personas de origen mediterráneo (por ejemplo: italianos, griegos, árabes y judíos sefarditas). Sin embargo, se ha encontrado también alta prevalencia en regiones tropicales y subtropicales del hemisferio este. Luzzato a demostrado que la incidencia de parasitemia por *Plasmodium falciparum* es un factor importante para la determinación de cierta

resistencia aumentada cuando se posee el gen anormal que determina la deficiencia de esta enzima.- (2, 3, 4)

La anemia también puede ser producida o desencadenada por la existencia de procesos hemolíticos relacionados a enfermedades propias de la hemoglobina: a este grupo de anemias se les a clasificado como **Anemias Hemolíticas de tipo III**. Dentro de los principales trastornos hemoglobinopáticos enumeramos los siguientes:

Hemoglobinas anormales:

1. Hemoglobinas con mayor agregación o solubilidad anormal:

Anemia Falciforme
 Enfermedad por hemoglobina S - C
 Beta - talasemia hemoglobina S
 Rasgo falciforme
 Enfermedad por hemoglobina S

2. Hemoglobinas M

3. Hemoglobinas inestables

4. Hemoglobinas con alteración a la afinidad por el oxígeno

5. Hemoglobinas anormales adquiridas

Carboxihemoglobina
 Metahemoglobinemia
 Sulfahemoglobinemia

La **Anemia Falciforme**, también conocida como **Enfermedad de la Hemoglobina S; Anemia Drepanocítica; Meniscocitosis** es una anemia de tipo hemolítica crónica que se presenta casi exclusivamente en individuos de raza negra, caracterizada por hematíes falciformes, debido a la herencia homocigota de HbS. Los homocigotos presentan anemia de células falciformes (aproximadamente el 0.3 % de los individuos de raza negra en los E.E.U.U.); los heterocigotos (8 - 13% de los negros) no presentan anemia, pero el rasgo falciforme puede demostrarse a través de estudios "in vitro". La enfermedad se comienza a manifestar generalmente a partir de los 6 meses de edad. Cerca del 25% alcanzan la edad adulta.- (3, 4)

Los datos epidemiológicos actuales determinan que la Anemia Falciforme orienta a que la enfermedad de la hemoglobina S se distribuye geográficamente en forma primordial o con mayor frecuencia en Oriente Medio, India, Europa del Sur, y en América. El 8% de su incidencia puede estar a favor de los latinoamericanos y caribeños, claro está, los que posean el gen anormal. La probabilidad de adquirir por lo tanto, la enfermedad a la hora del nacimiento es de uno por cada 625 nacidos de la población en general.- (2)

Las anemias ocasionadas por hemoglobinopatías no son más que alteraciones genéticas de la molécula de Hb que se demuestran por cambios en las características químicas, en la movilidad electroforética o en otras propiedades físicas.- (4)

La prevalencia de las anemias por trastornos hemoglobinopáticos es también un tanto infrecuente, aunque es más correcto describirlas como raras. Dicha prevalencia a llegado en los Estados Unidos a un total de 8%, principalmente en la raza negra. Los trastornos relacionados con la HbC se encuentran con alrededor de un 3% de los casos. La HbD se ha presentado más escasamente en un total de 0.4% de los casos en los Estados Unidos. Posiblemente en los países en donde la malaria es endémica puedan encontrarse casos aislados, aún sin estudiar.- (2)

Hasta el 10% de los individuos de raza negra pueden ser portadores del rasgo HbS para presentar una anemia por hemoglobinopatía S - C, la incidencia de la combinación es mucho mayor que la de la hemoglobinopatía C para los heterocigotos.- (4)

La hemoglobinopatía E puede encontrarse con un poco más de frecuencia en el mundo ya que la HbE es la tercera Hb más frecuente, y se encuentra principalmente en países del sudeste asiático (> 15%) y en poblaciones negras, pero es rara en los chinos.- (4)

Sin duda alguna las **Anemias Megaloblásticas** son también de suma importancia, quizá, incluso tengan mayor incidencia que las anemias propias por defectos hereditarios; se deben principalmente a la síntesis defectuosa de ADN. Las Anemias Megaloblásticas obedecen a múltiples causas, por ejemplo: deficiencia de folatos, alcoholismo, embarazo, drogas (principalmente anticonvulsivantes como: fenitoína y primidona; anticonceptivos orales, inhibidores de la dihidrofolato reductasa, metrotexate, pirimetamina.)- (4, 3)

Otras anemias de índole nutricional son las **Anemias por Déficit de Vitamina B12**, también conocidas como **Anemias Perniciosas**. La forma de Anemia Perniciosa en el adulto es particularmente común en individuos escandinavos e ingleses, también puede presentarse en individuos caucásicos, italianos y griegos; además de presentarse en algunas tribus o grupos de indios americanos. En cuanto a sexo se ha observado que tiene igual prevalencia en ambos sexos. El grupo etéreo que se encuentra más afectado son los adultos propiamente dichos, es rara en individuos jóvenes o adultos jóvenes, pero la frecuencia de casos es mayor a partir de los 30 años. Algunos se atreven a decir que incluso la edad promedio para su establecimiento son los 60.5 años de edad. Se reportan casos de Anemia Perniciosa Congénita que puede manifestarse a los 2 años de edad, pero su frecuencia es rara.- (2)

El pronóstico de la Anemia Perniciosa es fatal si no se brinda tratamiento oportuno (mortalidad del 53% durante el primer mes de hospitalización). El curso puede variar al cabo de 1 a 3 años experimentando remisión o severidad evolutiva.- (2)

Finalmente es de hacer mención que las principales complicaciones de la Anemia Perniciosa son: Carcinoma de Estómago (a largo plazo), otras patologías asociadas (por ejemplo: Leucemia, Policitemia, Hipoplasia Eritropoyética), Falla Cardíaca (a corto plazo, consecuente al tratamiento en la mayoría de los casos).- (2)

La **Anemia Sideroblástica** es la anemia que se produce por un déficit en la utilización de Fe o inadecuada utilización del mismo. Este tipo de anemia se a asociado más frecuentemente a personas con hábitos en el consumo de alcohol; hasta el 30% de dichas personas cursan con el cuadro mórbido. Muchos padecimientos o enfermedades crónicas pueden estar correlacionados o bien crear estados anémicos por si solos. Las **Anemias por Desordenes Crónicos** son anemias de tipo normocítica normocrómica que se relacionan en el 23 a 50% con Infecciones Crónicas, 50 a 100% con Artritis Reumatoidea y 44 a 64 % con Cáncer.- (2, 4)

La **Anemia por Hipersensibilidad al Complemento** es una entidad bien descrita, su prevalencia es relativa la causa es una **Hemoglobinuria Paroxística Nocturna** o **Síndrome de Marchiafava - Micheli**, la mayoría de los pacientes que desarrollan este problema sobreviven menos de 10 años desde el momento del diagnóstico, y alrededor de 5% de los individuos el padecimiento evoluciona hacia una Leucemia Mieloblástica Aguda.- (1, 4)

Información epidemiológica de la ocurrencia y comportamiento de estos padecimientos no se encuentra disponible al momento en nuestro país.-

LEUCEMIAS

Definición:

Son las neoplasias malignas de los tejidos responsables de la formación de la sangre. Las Leucemias son un grupo de entidades clínicas de etiología íntima desconocida caracterizadas por la proliferación neoplásica de uno o varios componentes del sistema hematopoyético que infiltran la médula ósea y los tejidos. De curso natural progresivo e irremediamente fatal.- (3, 4)

Como resultado de esta proliferación casi siempre hay salida a la circulación periférica de células leucémicas a un ritmo variable de acuerdo al estado clínico y al tipo citológico. Además de esto, las células leucémicas tienden a infiltrar precozmente el bazo, el hígado y los ganglios linfáticos dando las megalias características. El tipo de infiltración usualmente es difuso, pero en algunas ocasiones, como los cloromas, la infiltración leucémica es de tipo localizada. Cuando la enfermedad progresa por evolución natural o por falta de respuesta a la terapia, la muerte sobreviene en la mayoría de los casos como consecuencia directa de la falla medular por uno o la combinación de las siguientes penias: anemia, agranulocitosis y trombocitopenia. El carácter de mortal que se da a la enfermedad en la evolución natural se modifica radicalmente llegando a la curación definitiva en algunas variedades siempre y cuando éste sea adecuado y oportuno. - (3)

Desde hace mucho se conoce la relación entre las leucemias linfoides y los linfomas no Hodgkin. La Leucemia Linfocítica Aguda se asocia a los linfomas difusos mal diferenciados de los niños y la Leucemia Linfocítica Crónica a los linfomas difusos linfocíticos bien diferenciados de los adultos.- (3)

Los procesos leucémicos son divididos en dos grupos de acuerdo a su evolución: **agudos y crónicos**. Por lo tanto, las variedades leucemicas más importantes son:

Leucemias Agudas:

1. Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA).
2. Leucemia Mieloblástica Aguda (LMA).

Leucemias Crónicas:

1. Leucemia Linfocítica Crónica (LLC).
2. Leucemia Mieloide Crónica (LMC).

Epidemiología:

En todo el mundo se ha venido aumentando la frecuencia de los casos de leucemia. Varios factores pueden explicar en parte dichos hallazgos; pero en especial, el mejor diagnóstico, sobre todo en las formas aleucémicas y subleucémicas. Es posible, y nadie puede discutirlo, que la tecnología moderna ha contribuido a incrementar estas tasas como factor etiológico. La leucemia es una enfermedad cosmopolita con una tasa de mortalidad que varía entre 3 y 7 por 100,000 habitantes por año. En Colombia, con base en certificados de defunción la tasa de mortalidad por leucemia solamente

llega a 2.4 por 100,000 habitantes siendo 2.6 para los hombres y 2.3 para las mujeres; es posible que una tasa de mortalidad tan baja no sea real sino que corresponda a una falla en los sistemas de recolección de datos, sumada a la baja frecuencia con que posiblemente se diagnostican los casos que son informados como muertos por una complicación (infección, hemorragia, anemia crónica, etc.) y no por la enfermedad de base.- (3)

La leucemia presenta diferencias importantes en cuanto a la forma y los diferentes grupos de edad. Si bien las formas de la leucemia se presentan en cualquier época de la vida son la forma más frecuente en los niños donde llegan a representar la segunda causa de malignidad; su pico máximo está entre los 2 y 4 años de vida. La Leucemia Mieloide Crónica, si bien puede presentarse a cualquier edad, su pico mayor de frecuencia está entre los 35 y 45 años; la Leucemia Linfocítica Crónica es una leucemia característica de la vejez, los casos por debajo de los 40 años son excepcionales.- (3)

Todas las formas de leucemia se presentan con mayor frecuencia en el sexo masculino. En las formas de leucemia aguda la relación es de 3:2, en la Leucemia Linfocítica Crónica es de 2:1.- (3)

En nuestro medio la frecuencia de las diferentes formas de leucemia en mayores de 12 años es como sigue: el 65.5% corresponden a leucemias agudas de las cuales la Leucemia Linfoblástica Aguda representa el 42.8% y las leucemias agudas no linfoides el 57.2%; el 34.4% restante del total de las leucemias está constituido por las formas crónicas de las cuales el 62.6% son Leucemia Mieloide Crónica y el 37.4% son de la forma linfocítica crónica.- (3)

Las **Leucemias Agudas**, dependiendo de la edad, presentan diferencias significativas en cuanto a la incidencia, manifestaciones clínicas, historia natural y respuesta terapéutica. Las Leucemias Agudas pueden presentarse a cualquier edad a pesar de que lo hacen con mayor frecuencia en los adultos. En los niños representan la mitad de las enfermedades malignas con una muy alta frecuencia durante los seis primeros años de vida. En adultos se presenta con una mayor frecuencia en la edad media y avanzada. En los niños predominan las formas de Leucemia Linfoblástica Aguda (más del 80%) en tanto que en los adultos es la leucemia aguda no linfocítica, especialmente la forma Mielomonocítica Aguda. La forma de Leucemia Mielomonocítica Aguda representa un 20% de los casos del adulto. La Leucemia Promielocítica Aguda se puede presentar a cualquier edad.- (3)

La Leucemia Linfoblástica Aguda es la enfermedad maligna más frecuente en la infancia, con una incidencia máxima entre los 3 y 5 años de edad. También se presenta en adolescentes, con menor frecuencia en adultos.- (4)

La Leucemia Mieloblástica Aguda aparece en todas las edades y es la leucemia aguda más frecuente entre los adultos; esta forma puede asociarse a irradiación como agente causal y se presenta como una segunda enfermedad maligna consecutiva a quimioterapia profiláctica.- (4)

Las **Leucemias Crónicas**, pueden explicarse de la siguiente manera: la **Leucemia Mieloide Crónica (LMC)** es la **mieloproliferación clonal causada por la transformación maligna de una célula madre pluripotencial, que se caracteriza clínicamente por una llamativa hiperproducción de granulocitos**. La enfermedad puede producirse a cualquier edad en ambos sexos; es infrecuente antes de los 10 años y se presenta con mayor frecuencia en adultos con una edad media de 45 años.- (4)

Por otro lado, la **Leucemia Linfocítica Crónica (LLC)** es una **expansión clonal de linfocitos aparentemente normales que afecta los ganglios linfáticos y otros tejidos linfoides con infiltración progresiva de la médula ósea y la sangre periférica**. Esta leucemia afecta a personas de edad avanzada, diagnosticándose el 75% en individuos con una edad media de 60 años. Es 2 a 3 veces más frecuente en varones que en mujeres. Se desconoce la causa, pero en algunos casos hay mayor incidencia familiar. La Leucemia Linfocítica Crónica es rara en Japón y China y no parece aumentar entre los emigrantes japoneses a E.E.U.U., lo que sugiere la existencia de un factor genético.- (4)

Esta última en los E.E.U.U. es de cerca de 3 por 100,000 habitantes, o casi 25% de todas las leucemias. La incidencia en la mayor parte de los países occidentales es similar; la Leucemia Linfocítica Crónica predomina en varones, con una relación de 2:1. La edad media es de unos 60 años, y la incidencia se observa en niños. En Japón y varios otros países asiáticos donde se dispone de estadísticas confiables, la Leucemia Linfocítica Crónica de células B es muy rara.- (1)

Antes de la quimioterapia moderna las leucemias agudas por definición eran enfermedades irremediablemente mortales en unas pocas semanas. Excepcionalmente se han informado casos de

remisión espontánea, en la mayoría de los casos precedida de cuadro infeccioso lo que hace presumir un estímulo al sistema inmunológico responsable de estas remisiones, en la mayoría de las veces pasajera. En pacientes de edad avanzada, las leucemias conocidas como Oligoblásticas pueden presentar un curso muy prolongado y asintomático donde la terapia puede llegar a disminuir la sobrevida de acuerdo a la evolución natural de esta forma.- (3)

La leucemia aguda, independientemente de la forma citológica, tiene una evolución natural rápida que oscila entre 2 y 5 meses. Las causas más frecuentes de muerte son la asociación de infección y fenómenos hemorrágicos o cada una de las anteriores en forma independiente, aunque en menor frecuencia. Cuando el paciente ha recibido tratamiento de quimioterapia y muere por actividad de la enfermedad, predomina la infección como primera causa de la misma, posiblemente relacionada con la inmunosupresión secundaria al tratamiento.- (3)

Con el advenimiento de la quimioterapia las leucemias agudas han pasado a ser entidades neoplásicas potencialmente curables en el sentido estricto de la palabra. Sin embargo, ésto es valedero sólo en parte si se tiene en cuenta una serie de factores que condicionan esta curabilidad. El más importante se relaciona con la variedad citológica, considerándose que es excelente para las leucemias linfoblásticas agudas y malo o con poca posibilidad para las leucemias agudas no linfocíticas, independientes de los demás factores. De las leucemias linfoblásticas agudas, las que se presentan en menores de 1 año (leucemia congénita) y en mayores de 15 años, lo mismo que en pacientes adultos y especialmente viejos el pronóstico mejora respecto a la sobrevida (tiempo que transcurre entre el diagnóstico y la muerte por enfermedad) pero respecto a la curabilidad, ya que ésta es muy remota a pesar de la intensidad del tratamiento administrado. Sólo los niños, con una edad comprendida entre 1 y 15 años tienen una real posibilidad de hasta el 50%, de obtener la curación definitiva de la enfermedad.- (3)

En nuestro medio un niño con Leucemia Linfoblástica Aguda tiene posibilidad de llegar a la remisión completa en el 80% de los casos y una media de duración completa a un año con una sobrevida media de 16 meses o un poco más. En adultos jóvenes la Leucemia Linfoblástica Aguda tiene un comportamiento menos agresivo que en los de edad avanzada. La posibilidad de obtener remisión completa con quimioterapia agresiva es de 50 a 80%; infortunadamente esta remisión es muy frágil comparada con la de los niños ya que en unos pocos meses sobreviene la recaída y progresión de la enfermedad; sólo unos pocos pacientes sobreviven por largo tiempo y ocasionalmente llegan a la curación definitiva.- (3)

En los adultos donde predomina la leucemia aguda no linfocítica y en los niños con esta variedad (20%) las perspectivas de remisión completa han mejorado con los esquemas de quimioterapia agresiva por encima del 60% pero infortunadamente el mantenimiento de esta remisión es caso imposible, con la recaída irremediable a corto plazo, progresión de la enfermedad y desenlace fatal, antes del año en la gran mayoría de los casos, independiente del tratamiento instalado.- (3)

Por otro lado, la supervivencia media de los pacientes que fallecen por la Leucemia Linfocítica Crónica o por sus complicaciones es de aproximadamente 10 años. Un paciente con estadio 0 a II en el momento del diagnóstico puede sobrevivir de 5 a 20 años sin tratamiento. Un paciente en estadios III o IV tiene más probabilidades de morir a los pocos años del diagnóstico. La progresión rápida y precoz del fracaso de la médula ósea generalmente se asocia a una supervivencia corta. Los pacientes con Leucemia Linfocítica Crónica también tienen más probabilidades de desarrollar una segunda enfermedad maligna que puede causar la muerte.- (4)

El pronóstico en todas las series se informan tiempos de supervivencia media de 4 a 5 años a partir de diagnósticos de Leucemia Linfocítica Crónica.- (1)

Por otro lado, existe también la Leucemia de Células Ciliadas que explica alrededor de 2% de todas las leucemias. Su supervivencia media se aproxima a los 3 a 5 años, pero algunos enfermos pueden sobrevivir varios años.- (1)

En los últimos cinco años en Guatemala, a partir de 1988 los datos epidemiológicos obtenidos brindan resultados escasos y cuestionables debido al problema de incorrecto manejo y administración de nuestros informes y archivos a consecuencia de la carencia de métodos más adecuados para poder registrar dicha información.- (7)

Para el año de 1991 se reportaron un total de 16 casos de leucemias, en 12 de los mismos su frecuencia fue a favor del sexo masculino y en 4 fue en el sexo femenino. La distribución dada para

grupos de edad fue la siguiente: 4 casos para el grupo comprendido entre las edades de 10 a 14 años, 1 caso para el grupo de edad comprendido entre las edades de 20 a 24 años, 1 caso para el grupo comprendido entre los 30 a 34 años, 2 casos para las edades de 35 a 39 años, 1 caso para el grupo comprendido entre las edades de 40 a 44 años, 1 caso para el grupo de edad de 60 a 64 años y finalmente 1 caso para personas mayores de 75 años; los casos faltantes están incluidos dentro del grupo infantil.- (7)

De esta información se obtuvo que para ese año se reportó 1 caso de Leucemia Linfóide Aguda, 1 de los casos corresponde a Leucemia Mieloblástica Aguda, 2 casos correspondieron a Leucemia Mieloide Crónica, 1 caso se incluyó como Leucemia de Células Pilosas, el resto fueron clasificados como cuadros leucémicos sin datos de confirmación diagnóstica y certificación específica de su diferenciación.- (7)

Para ese mismo año las enfermedades hematológicas ocuparon el décimo lugar con total de 2.4% de presentación.-

En el año de 1992 se reportaron 8 casos de leucemias; 6 de los cuales corresponden a Leucemia Linfoblástica Aguda, 1 a Leucemia Linfocítica Crónica y 1 a Leucemia Mieloide Crónica.- (7)

Su distribución de acuerdo a grupos etareos fue la siguiente: 1 caso comprendido entre las edades de 10 a 14 años, 3 casos se incluyeron entre el grupo de edades comprendido entre 15 a 19 años de edad, 1 caso entre las edades de 20 a 24 años, 1 caso entre las edades de 35 a 39 años y finalmente 1 caso en personas mayores de 75 años de edad; los faltantes corresponden al grupo infantil.- (7)

En 1990, se reportaron un total de 9 casos de leucemias; 4 de los cuales estaban incluidos en el grupo comprendido entre las edades de 10 a 14 años y cuyo diagnóstico final fue Leucemia Linfoblástica Aguda, 1 caso fue reportado con el mismo diagnóstico pero comprendido entre las edades de 15 a 19 años, otros 3 casos también obtuvieron el mismo diagnóstico a diferencia de que fueron clasificados entre los grupos de edades de 20 a 24 años, 25 a 29 años y 30 a 34 años, respectivamente. Solamente 1 caso fue de Leucemia Mieloblástica Aguda comprendido entre las edades de 35 a 39 años.- (8)

Durante el transcurso del año de 1989, fueron reportados 12 casos de leucemias; 5 ocurrieron en el sexo femenino y 7 en el sexo masculino; 9 de los casos en total obtuvieron el diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda comprendidos entre los grupos de edad de 10 a 14 años (2 casos), 15 a 19 años (1 caso), 20 a 24 años (1 caso), 2 dentro del mismo grupo aunque con falta de confirmación y clasificación, 35 a 39 años (2 casos). Otros casos reportados fueron Leucemias Granulocíticas, 2 casos comprendidos entre las edades de 20 a 24 años y 25 a 29 años, respectivamente.- (8)

Estos datos son los más actualizados sobre la presencia de dichas enfermedades en nuestro país, resultado del censo general que se presenta en el boletín epidemiológico de la Liga Nacional contra el Cáncer que es elaborado en el Instituto Nacional contra el Cáncer (INCAN) en Guatemala. Los datos no se han manejado correctamente debido a problemas de recolección fidedigna de la información, pues, sabemos que se ha ido incrementando la atención de dichos pacientes en todas las instituciones en general.-

No hay otros datos epidemiológicos asociados a estas enfermedades en Guatemala, que sean más relevantes; así mismo, no tenemos información conocida a nivel nacional sobre la ocurrencia de estos cuadros y su atención a nivel de centros hospitalarios privados en donde indudablemente deben atenderse pacientes con estas enfermedades. Al parecer la ausencia de mucha de esta información probablemente se deba a la falta de recaudación de la misma por las instituciones responsables, incluso los pocos datos que se tienen se someten bajo tela de juicio y a la duda profesional considerando los numerosos inconvenientes y obstáculos que pueden presentarse en el camino para recabar dichos datos.-

TRASTORNOS MIELOPROLIFERATIVOS

Definición:

Son un grupo de trastornos caracterizados por la proliferación anormal de una o más series hematopoyéticas o de elementos del tejido conjuntivo. Generalmente se incluyen 4 trastornos: 1. Policitemia Vera, 2. Mielofibrosis Idiopática (Metaplasia Mieloide Agnógena), 3. Leucemia Mieloide Crónica y 4. Trombocitopenia Primaria o Esencial.- (4)

Epidemiología:

La Policitemia vera es una enfermedad mieloproliferativa crónica de causa desconocida caracterizada por un aumento de la concentración de hemoglobina y de la masa eritrocitaria (eritrocitosis), también conocida como Policitemia Primaria o Enfermedad de Váquez.- (4)

La Policitemia Vera afecta aproximadamente a 5 de cada millón de personas y predomina en judíos (aproximadamente 1.4:1). En el momento del diagnóstico, la edad media es de 60 años (con límites de 15 y 90 años, pero raras veces en la infancia); el 5% de los pacientes son < 40 años al inicio de la enfermedad.- (4)

Por otro lado, también es importante mencionar que es mucho más frecuente en negros que en los caucásicos. Los hombres son más comúnmente afectados en comparación con las mujeres, con una relación de 2:1. El diagnóstico de la enfermedad se hace más probable conforme progresa la edad de las personas en forma gradual con un valor medio a los 60 años y con un rango de los 15 a los 90 años.- (2)

El pronóstico de la enfermedad sin tratamiento es de 50%, estos pacientes muere a los 18 meses del diagnóstico. Con tratamiento, la mediana de supervivencia oscila entre 7 y 15 años. La trombosis es la causa más frecuente de muerte, seguida de las complicaciones de la metaplasia mioide, hemorragias y aparición de leucemia.- (4)

La incidencia de transformación a leucemia aguda es mayor en pacientes tratados con fósforo radiactivo (P32) o con agentes alquilantes que en los tratados sólo con flebotomías; estos pacientes son más resistentes a la quimioterapia de inducción que aquellos con leucemias agudas "de novo".- (4)

Finalmente, cerca del 10% de los pacientes, en un periodo de 5 a 15 años, desarrollan metaplasia mioide con fibrosis de la médula ósea, comprometiendo el bazo, hígado, ganglios linfáticos y riñones. En 15 a 20% se debe a conversión en metaplasia mioide o a leucemia aguda.- (3)

La Mielofibrosis es un trastorno crónico, generalmente idiopático, que se caracteriza por fibrosis de la médula ósea, esplenomegalia y anemia leucoeritroblástica, con hematias en lágrima. El típico Síndrome de Mielofibrosis Idiopática mediana tiene una incidencia máxima entre los 50 y los 70 años, con una supervivencia de 10 años desde el inicio.- (4)

La Mielofibrosis se relaciona también etiológicamente con la exposición radiactiva pero su incidencia es baja, solamente se presentan 2 casos por cada 100,000 personas; con relativa predilección por la raza blanca, propiamente dicha. Es claramente más frecuente en hombres en comparación con las mujeres.- (2)

La Trombocitopenia Primaria o Esencial es un trastorno caracterizado por un aumento del recuento plaquetario, hiperplasia megacariocítica y tendencia a la hemorragia o a la trombosis. Suele aparecer entre los 50 y los 70 años y afecta con la misma frecuencia a varones y mujeres.- (4)

La Mononucleosis Infecciosa también es una entidad que se relaciona con el origen de los Trastornos Mieloproliferativos. Esta enfermedad también se ha conocido con el nombre de la Enfermedad del Beso. La mayor incidencia se presenta entre los 15 y 20 años sin predominio de

sexos. La enfermedad es autolimitada y las manifestaciones clínicas desaparecen en dos o cuatro semanas. La mortalidad es rara, se estima en 1 en 3,000. - (3)

LINFOMAS

Definición:

Los Linfomas son un grupo heterogéneo de neoplasias que se originan en los sistemas reticuloendotelial y linfático. Los principales tipos son : la Enfermedad de Hodgkin y los Linfomas no Hodgkinianos. Entre las formas raras destacan el Linfoma de Burkitt y la Micosis Fungoide. - (4)

Epidemiología:

La Enfermedad de Hodgkin o Linfoma de Hodgkin es una enfermedad crónica con proliferación linforreticular de causa desconocida que puede presentarse en forma localizada o diseminada. - (4)

Cada año se diagnostican de 6,000 a 7,000 nuevos casos en E.E.U.U. La relación varón:mujer es de 1.4:1. Rara antes de los 10 años, la Enfermedad de Hodgkin tiene una distribución bimodal según la edad, con un poco entre los 15 y los 34 años y otros después de los 60. Los estudios epidemiológicos no han revelado evidencias de diseminación horizontal. La Enfermedad de Hodgkin se parece a una reacción del injerto contra el huésped de bajo grado. La reciente evidencia de antígenos asociados al tumor en el tejido hodgkiniano concuerda con esta interpretación. Se han propuesto como causantes algunos agentes infecciosos, incluyendo algunos virus. - (4)

La incidencia de la Enfermedad de Hodgkin en los Estados Unidos en raza blanca es de 35 por millón para hombres y 26 por millón para mujeres, con una mortalidad de 17 y 7 por millón respectivamente. En nuestro medio la Enfermedad de Hodgkin presenta una incidencia de 27.5 por millón en hombres, 10.8 por millón de mujeres y 25 por millón en menores de 15 años. En Colombia, de acuerdo a la revisión de 178,528 especímenes de biopsias quirúrgicas y 6,589 autopsias realizadas en el Instituto de Anatomía Patológica de la Universidad de Antioquia durante un periodo de 30 años, se encontró que la Enfermedad de Hodgkin correspondió al 0.25% del material quirúrgico, al 0.32% de las autopsias y al 2.3% de los tumores malignos encontrados. La Enfermedad de Hodgkin comparada con la frecuencia de los Linfomas No Hodgkin se encontró más baja de lo reportado en la literatura médica americana donde corresponde al 50% contrario a lo encontrado en nuestro medio en donde corresponde al 35% de las neoplasias del sistema linforreticular. - (3)

En los países desarrollados la Enfermedad de Hodgkin presenta un comportamiento bimodal con un primer pico entre los 15 y 35 años y un segundo alrededor de los 50 años; en nuestro medio se reproduce el fenómeno bimodal pero el primer pico se presenta entre los 5 y 9 años y el segundo entre los 15 y 25 años, no encontrándose el pico de los 50 años; este tipo de curva se considera valedero para la mayoría de los países latinoamericanos. Respecto al sexo, se ha observado una alta frecuencia en hombres con una relación 2.4:1, siendo mayor en los menores de 10 años donde alcanza 4.5:1. También se observa diferencia en cuanto a las variedades histológicas que se presentan; la frecuencia de predominio linfocítico es de 28% (10 a 15%), de esclerosis nodular 15% (30 a 70%), de celularidad mixta 37% (20 a 40%) y de depleción linfocítica 20% (5 a 15%); las cifras entre los paréntesis corresponden a las informadas en la literatura médica de los países desarrollados. - (3)

El Linfoma no Hodgkiniano es un grupo heterogéneo de enfermedades que consiste en una proliferación neoplásica de células linfoides, que generalmente se diseminan por todo el organismo. Un cuadro similar a la leucemia puede desarrollarse hasta en el 50% de los niños y alrededor del 20% de los adultos con algunos tipos de Linfoma No Hodgkin. - (4)

Los Linfomas No Hodgkinianos son más frecuentes que la Enfermedad de Hodgkin. Anualmente se diagnostican en E.E.U.U. de 8,000 a 10,000 casos nuevos en todos los grupos de edad, y

su incidencia aumenta con ésta. Su causa es desconocida, aunque, al igual que en las leucemias, existen estudios experimentales que sugieren la participación de virus. Recientemente se ha demostrado la íntima asociación de un retrovirus de tipo C humano con algunas leucemias y linfomas de adultos compuestos por linfocitos T periféricos. Se ha aislado el virus denominado HTLV - 1 (virus del linfoma leucemia de células T humanas) y parece ser endémico en el sur del Japón , el Caribe, Sudamérica y el sudeste de E.E.U.U. La enfermedad aguda se caracteriza por una evolución clínica fulminante con infiltrados cutáneos, adenopatías, hepatoesplenomegalia y leucemización. Las células leucémicas son por lo general células linfoides inmaduras, muchas de ellas con núcleos convolutos. A menudo ocurre hipercalcemia, relacionada más bien con factores humorales que con invasión ósea directa. En pacientes con SIDA se ha observado un aumento de la incidencia de linfomas, particularmente de los tipos inmunoblástico e indiferenciado o de Burkitt. En estos enfermos puede observarse tanto afectación primaria del sistema nervioso central como enfermedad diseminada. En alrededor del 30% de los casos, los linfomas suelen estar precedidos de una linfadenopatía generalizada , lo que sugiere que la estimulación policlonal de linfocitos B provoca un desarrollo de clones de células B inmortalizados pero no transformados por completo. Las redistribuciones de oncogen c - myc son características de los linfomas asociados al SIDA. Aunque responden a la terapia moderna , ésta es muy tóxica y con frecuencia ocurren infecciones oportunistas, lo que provoca una supervivencia corta.- (4)

Del mismo estudio ejecutado en Colombia con el análisis de las mismas 178,528 muestras o piezas de biopsias quirúrgicas, se presentaron 1,306 neoplasias sólidas del sistema linforreticular de las cuales 854 (65%) corresponden a linfomas no Hodgkin. De acuerdo a los hallazgos se encuentra que los linfomas no Hodgkin corresponden al 0.45% del material quirúrgico, al 0.71% de las autopsias, al 4.1% de los tumores malignos, al 62% de los tumores sólidos linforreticulares y al 26% de las neoplasias infantiles.- (3)

De acuerdo a las variantes histológicas se observa el siguiente fenómeno: las formas más frecuentes en niños y jóvenes son las formas indiferenciadas y las linfoblásticas, en tanto que en los mayores predominan las formas bien diferenciadas, linfocíticas, mixtas e histiocíticas. A diferencia de la mayoría de las series americanas, las formas nodulares sólo se observan en un 15% contra el 45% en aquellas. La frecuencia respecto a las diferentes formas histológicas de acuerdo a la clasificación de Rappaport corresponden a linfocítico bien diferenciado difuso el 26% , linfocítico mal diferenciado 19% , mixto 18% , histiocítico 16%, indiferenciado 11% y tipo Burkitt 10%. Como en la mayoría de las series hay predominio en el sexo masculino con una relación de 1 85:1, mayor en los niños que en los adultos.- (3)

Los linfomas no Hodgkin , especialmente aquellos considerados histológicamente como de mal pronóstico, han pasado a ser enfermedades malignas potencialmente curables. Se han reportado tasas de curación de aproximadamente 50%.- (3, 4)

Otros datos reportan que la incidencia en los Estados Unidos se calcula en 27,000 casos para el año de 1986; habiendo predominado en varones.- (1)

La supervivencia media es de unos seis y medio años para la categoría de grado bajo, dos y medio para la categoría de grado intermedio; y de uno y medio para los de alto.- (1)

Por otro lado, otros datos aislados correspondientes a la Enfermedad de Hodgkin es que en razón de casos sólo se diagnostican 7,100 casos nuevos al año con unas 1,600 muertes. Los enfermos tienen en promedio 32 años de edad y son más a menudo varones.- (1)

El Linfoma de Burkitt es un linfoma de células B muy indiferenciado que tiende a afectar localizaciones diferentes de los ganglios linfáticos y del sistema reticuloendotelial. - (4)

A diferencia de otros linfomas, el Linfoma de Burkitt tiene una distribución geográfica específica. Es raro en Estados Unidos y más frecuente en Africa Central, donde su distribución parece estar determinada por factores climáticos, lo que sugiere un insecto no identificado como vector y un agente infeccioso.- (4)

El Linfoma de Burkitt conocido como tumor africano es una forma de linfoma que se presenta en forma epidémica en Uganda, Nueva Guinea, Papua y el Africa Tropical, pero que puede presentarse en cualquier parte del mundo. Se observa con mayor frecuencia en niños entre 2 y 14 años de edad con un pico máximo a los 7 años. Es un poco más frecuente en el sexo masculino.- (3)

El pronóstico está relacionado con la clasificación clínica al momento del diagnóstico. En los estadios I y II la sobrevida a 2 años es superior al 80% en tanto que en los estadios III y IV a un año es

de 64 y 52% respectivamente. Es importante resaltar el hecho de que si el paciente completa un año en remisión completa tiene una alta posibilidad de que su enfermedad se haya curado definitivamente. La mortalidad es muy alta (16%) durante la primera semana de tratamiento y en la mayoría de estos casos no se determina la causa. La muerte después de esta semana está relacionada con resistencia a la droga y progresión de la enfermedad. La sobrevida de los pacientes con Linfoma de Burkitt en nuestro medio es de 7 meses.- (3)

Los países endémicos al Paludismo están enmarcados dentro del "cinturón del Linfoma de Burkitt", pues existe una fuerte correlación en el apareamiento de éste último con el anterior cuadro morbido infeccioso.- (1)

La Micosis Fungoide es un linfoma de células T crónico e infrecuente que afecta principalmente la piel y, en ocasiones, órganos internos.- (4)

La enfermedad es muy infrecuente en comparación con la Enfermedad de Hodgkin y , a diferencia de la mayoría de los linfomas, su inicio es insidioso. La mayoría de los pacientes superan los 50 años al momento del diagnóstico. Incluso sin tratamiento, la supervivencia media es de 7 a 10 años. Es una neoplasia muy rara; se presenta en todas las razas, con mayor frecuencia en hombres que en mujeres (2:1), sin que hasta el momento se haya encontrado una explicación razonable para esta diferencia.- (3, 4)

Es un proceso patológico con un curso extremadamente crónico. La duración media de un total de 165 pacientes fue de 8.1 años para los pacientes que habían fallecido y 12.5 años para los que permanecían vivos. Se han observado algunos signos de buen pronóstico: al momento del diagnóstico tener una edad menos de 50 años, una vez que la enfermedad tiene compromiso extracutáneo la muerte sobreviene en un promedio de dos años. Las causas más frecuentes de muerte son la diseminación de la enfermedad y la infección asociada a sepsis y bronconeumonía.- (3)

El boletín epidemiológico del INCAN para el año de 1992 reporta la atención de 1 sólo caso de Linfoma (Linfosarcoma) sin datos de confirmación diagnóstica en cuanto a su clasificación y estadio entre las edades de 50 a 54 años en el sexo masculino.- (7)

No se reporta ocurrencia de estos cuadros en otros años que fueron revizados desde 1988.-

DISCRASIAS DE CELULAS PLASMATICAS

Definición:

Es un grupo de enfermedades clínica y bioquímicamente diferentes que se caracterizan por la proliferación desproporcionada de un clon de células normalmente encargadas de la síntesis de inmunoglobulinas (Igs) y por la presencia en suero o en orina de una Ig o de una fracción polipeptídica estructural y electroforéticamente homogénea (monoclonal).- (4)

Epidemiología:

El Mieloma Múltiple es una enfermedad neoplásica progresiva que se caracteriza por tumores de células plasmáticas en la médula ósea y por la sobreproducción de una Ig monoclonal completa (IgG, IgA, IgD o IgE) o de proteína de Bence Jones (cadenas ligeras monoclonales libres), a menudo asociada a lesiones osteolíticas múltiples, hipercalcemia , anemia , lesión renal y aumento de la susceptibilidad a las infecciones bacterianas.- (4)

Se ha estimado que la incidencia de Mieloma es de 2 a 3 casos por cada 100,000. Ambos sexos se afectan con idéntica frecuencia; la mayoría de los pacientes superan los 40 años. La incidencia es igual tanto para individuos de raza negra como los caucásicos. La cuantificación de incidencia de acuerdo a la raza es una ocurrencia de 1 a 2 por cada 100,000 para la población blanca y de 2 a 4 por cada 100,000 para la población negra al año. La incidencia va incrementándose paulatinamente a partir de la séptima década de la vida, siendo la edad promedio los 62 años. Generalmente, son más afectados los hombres que las mujeres.- (2)

En América Latina, la incidencia varía entre 2 y 4 casos por cada 100,000 personas, similar a la de la Enfermedad de Hodgkin y a la Leucemia Linfocítica Crónica. En la raza negra es más común y constituye el 7% de todas las enfermedades malignas, en contraposición al 1% en la raza blanca. La edad promedio de presentación de la enfermedad está entre los 60 y 70 años, pero se han descrito casos a los 35 años y por encima de los 80. La incidencia por sexos es predominantemente igual.- (3)

La enfermedad es progresiva, pero el tratamiento mejora tanto la calidad de vida como su duración. La esperanza de vida se relaciona con la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico, con las medidas de sostén adecuadas y con la respuesta a los fármacos. Aproximadamente, el 60% de los pacientes tratados presentan mejoría objetiva; la supervivencia mediana en los pacientes que responden es de 2 1/2 a 3 años.- (4)

La **Macroglobulinemia** o **Macroglobulinemia Primaria** o de **Waldenström** es una discrasia de las células plasmáticas que afecta las células B que sintetizan y secretan normalmente IgM. Los varones se afectan con mayor frecuencia que las mujeres; la edad mediana es de 65 años.- (4)

El pronóstico de ésta enfermedad es variable, pero tiende a ser más benigno que en el Mieloma. Muchos pacientes sobreviven más de 5 años. Aunque la sobrevida de ésta enfermedad es difícil de definir pero se ha calculado entre 6 a 8 años, y puede mejorarse en 2 ó 3 años con el tratamiento adecuado.- (3, 4)

Las **Enfermedades de las Cadenas Pesadas** son discrasias de las células plasmáticas neoplásicas, caracterizadas por la sobreproducción de cadenas pesadas de Ig homogéneas de tipo **gamma, alfa, mu o delta**.- (4)

La incidencia de éstas enfermedades es relativa, pues, se estima que la Enfermedad de la Cadena Pesada IgG o Cadena Gamma se han comunicado más de 60 casos, principalmente en ancianos y algunos en niños. El curso es variable, desde unos pocos meses hasta más de 5 años. La Enfermedad de la Cadena Pesada IgA es la enfermedad de cadenas pesadas más frecuente. Tiende a aparecer en personas jóvenes, la mayoría con edades comprendidas entre los 10 y los 30 años. Se concentra geográficamente en el Oriente Medio y tiene una estrecha relación con el linfoma mediterráneo o

"Enfermedad Inmunoproliferativa del Intestino Delgado". La enfermedad se ha descrito en ocasiones en el hemisferio occidental. Las otras dos enfermedades son mucho más raras.- (4)

En Guatemala fueron reportados para el año de 1992 solamente 1 caso de Mieloma Múltiple en el sexo masculino y entre el grupo de edades de 60 a 64 años.- (7)

Para el año de 1991 también fue reportado un caso entre las edades de arriba de 75 años, en el sexo femenino.- (7)

Finalmente para el año de 1990 se reportó 2 casos comprendidos entre las edades de 15 a 19 años y de 60 a 64 años, respectivamente.- (8)

TRASTORNOS HEMORRÁGICOS

Definición:

Los Trastornos Hemorrágicos son todos aquellos trastornos caracterizados por una tendencia a la hemorragia.- (4)

Los Trastornos Hemorrágicos se clasifican de la siguientes forma:

Trastornos Vasculares

1. Púrpura simple
2. Púrpura senil
3. Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria
4. Síndrome de Ehlers - Danlos y otras enfermedades hereditarias del tejido conjuntivo
5. Púrpura alérgica
6. Púrpuras vasculares debidas a disproteinemias
7. Sensibilización autoeritrocitaria
8. Escorbuto

Enfermedades de las Plaquetas

9. Trombocitopenia
10. Anomalías de la función plaquetaria

Trastornos Hereditarios de la Coagulación

11. Hemofilias
12. Trastornos Hemorrágicos Hereditarios poco frecuentes

Trastornos Adquiridos de la Coagulación

13. Coagulación Intravascular Diseminada
14. Anticoagulantes circulantes

Epidemiología:

La epidemiología de los Trastornos Hemorrágicos implica la descripción de una serie de datos cuantitativos que no representaran con suma certeza la verdadera incidencia de dichos cuadros mórbidos, pues, muchos tienen una ocurrencia ocasional y otros son de suma constancia, lo cual no permite una determinación fidedigna, por lo que se describirán una serie de datos aislados de algunas de las patologías más interesantes y relevantes.-

La Púrpura Alérgica o Púrpura de Henoch - Schönlein, también llamada como **Púrpura Anafilactoide** es una vasculitis aguda o crónica que afecta los pequeños vasos de la piel, las articulaciones, el tracto gastrointestinal y el riñón.- (4)

Esta enfermedad afecta principalmente a niños pequeños, pero también se observa en niños de mayor edad y adultos. Las edades promedio de apareamiento son a los 5.6 años y 5.2 años. Los hombres se encuentran dominando la presentación del cuadro en relación 3:2. Es una enfermedad de la niñez principalmente; con una mayor incidencia entre los 5 y los 12 años de edad. Es infrecuente después de los 20 años de edad. - (2 , 3 , 4)

Dentro de las Enfermedades de las Plaquetas, la **Púrpura Trombocitopénica Idiopática Inmunológica (PTI)** es una enfermedad generalmente autolimitada que sigue a una infección vírica; en la mayoría de los adultos, es una enfermedad crónica sin causa predisponente aparente.- (4)

Cuando la Púrpura Trombocitopénica Idiopática obedece a una enfermedad crónica, que es lo que se presenta en los adultos, las edades más frecuentemente afectadas serán los 15 y los 50 años, pero puede observarse a cualquier edad. Afecta de preferencia a las mujeres en una relación de 3:1 respecto a los hombres. La mortalidad de los pacientes se estima en 1 a 2%.- (3)

Dentro de la Púrpuras Trombocitopénicas Hereditarias, el Síndrome de Wiskott - Aldrich es un trastorno inmunológico ligado al sexo y que solamente un 10% de las personas lo llegan a desarrollar, es una enfermedad maligna que se comporta como un linfoma.- (3)

Podemos hacer acopio de otros cuadros patológicos que bien podrían considerarse incluso por separado, pues, entidades perfectamente bien descritas; las llamadas **Hemofilias**, que se incluyen dentro de los trastornos hereditarios de la coagulación. Las **Hemofilias son los trastornos de la coagulación más frecuentes, debidos a deficiencias hereditarias de factores de la coagulación**. Existen dos tipos perfectamente descritos según su clasificación: Tipo A (Deficiencia de Factor VIII) y tipo B (Deficiencia de Factor IX). La Hemofilia tipo A afecta alrededor del 80% de los hemofílicos. De la Hemofilia tipo A se ha descrito una incidencia de 1 caso en 10,000 en la población en general. Aún así, por lo tanto, es considerada la más frecuente. Finalmente, no olvidar mencionar que también existe una Hemofilia de tipo C que se ha descrito y que es una enfermedad que produce tendencia hemorrágica la cual se ha presentado principalmente en personas de ascendencia judía europea; es una entidad de ocurrencia muy ocasional por transmisión como rasgo autosómico recesivo. Esta ha recibido también el nombre de **Enfermedad de Rosenthal**, y se describe con gran prevalencia en las ciudades de Nueva York y Los Angeles, Estados Unidos. En la población latinoamericana es muy rara dicha enfermedad.- (3)

En los grupos étnicos la raza blanca se encuentra más afectada por los cuadros hemofílicos que los de raza negra donde es prácticamente infrecuente y muy raro al igual en los de raza amarilla. El pronóstico no es tan desfavorable, pues, en la actualidad existen pautas terapéuticas que benefician de sobremana a los pacientes que cursan con éste padecimiento; sin embargo, las muertes por exanguinación propia están alrededor del 23%.- (2)

Dentro de los Trastornos Adquiridos de la Coagulación existe un grupo bien conocido de enfermedades que pueden estar relacionadas con alto riesgo de trombosis:

- Deficiencia de Antitrombina III
- Deficiencia de Proteína C
- Deficiencia de Proteína S
- Fibrinólisis anormal

- Síndromes Mieloproliferativos
- Eritrocitemia
- Homocistinuria
- Lupus Eritematoso Sistémico
- Disfibrinogenemia
- Síndrome Nefrótico
- Enfermedad de Células Falciformes
- Enfermedad por Hemoglobina C

De lo anterior la deficiencia de Antitrombina III se hereda como un patrón autosómico dominante. En la actualidad solamente se han reportado o descrito aproximadamente 55 núcleos familiares con deficiencia hereditaria, pero constantemente se han estado reportando nuevos casos en otros países latinoamericanos. La prevalencia de éste padecimiento se asume de 1 por cada 50,000 habitantes en Noruega y 1 por cada 20,000 personas en los Estados Unidos de Norteamérica. La proporción entre los hombres y mujeres con deficiencia hereditaria de Antitrombina III es muy semejante, reportándose de 1.16 a 1.- (3)

Los problemas trombóticos en pacientes con deficiencia hereditaria de Antitrombina III, se presentan en el 10% de los casos en menores de 15 años de edad, a diferencia del 85% en los mayores de 50 años.- (3)

No hay información epidemiológica fidedigna sobre el comportamiento de estos problemas hematológicos en nuestro país.-

ENFERMEDADES DEL BAZO, HISTIOCITOSIS Y LIPIDOSIS

Dentro de las más renombradas se puede citar los siguientes:

HIPERESPLENISMO

Definición:

Se define como un conjunto de síndromes en los que la citopenia circulante se asocia a esplenomegalia.- (4)

Epidemiología:

El Síndrome de Esplenomegalia Tropical es una esplenomegalia masiva de causa desconocida propia de los países tropicales y que se encuentra sólo en áreas endémicas de malaria. En áreas endémicas de malaria en Africa y Nueva Guinea, la incidencia va desde el 2% hasta el 63%. Esta entidad se ha encontrado en países latinoamericanos como Colombia . Se ha encontrado un 45% de parasitemia con Plasmodium malarie.- (3)

HISTIOCITOSIS

Definición:

Es la enfermedad del sistema reticulo endotelial que se caracteriza por la reacción histiocítica.- (4)

Epidemiología:

En la Histiocitosis se han considerado tres entidades: **El Granuloma Eosinófilo, La Enfermedad de Hand - Schuller Christian y La Enfermedad de Lettere - Siwe.** - (3)

El **Granuloma Eosinófilo** es una enfermedad benigna, la cual se presenta en niños o adultos jóvenes, generalmente en varones.- (3)

La **Enfermedad de Lettere - Siwe** su expresión clínica es amplia: hay predilección por varones y la edad preferencial es de uno a tres años. Su frecuencia es rara, 3 por millón de la población en general.- (3)

LIPIDOSIS

Definición:

Es la enfermedad del sistema endotelial que se caracteriza por la reacción que los histiocitos efectúan la expresión de defectos congénitos del metabolismo, también es llamada Mucopolisacaridosis. - (3)

Epidemiología:

Dentro de todas las lipodosis la mejor estudiada es la Gangliosidosis Gm2 (Tay - Sachs); se sabe que clínicamente su iniciación sea antes de los 6 años. El 60 a 85% de los casos informados corresponden a la raza judía. - (3)

TALASEMIAS

Definición:

Es un grupo de anemias microcíticas y hereditarias que se caracterizan por la síntesis defectuosa de Hb y por eritropoyesis ineficaz; son especialmente frecuentes en personas de origen mediterráneo, africano o del sudeste asiático. Se encuentra entre los trastornos hereditarios más frecuentes en el hombre. - (4)

Epidemiología:

La Beta Talasemia tiene distribución amplia en la población mediterránea, Cercano Oriente, India y Sur Asiático. La frecuencia del gen es del 5 al 20%. Puede presentarse esporádicamente en todos los grupos raciales. En Colombia, en población mixta hemos estimado una frecuencia del 1%. - (3)

Hay alguna evidencia para explicar el mantenimiento del polimorfismo talasémico y la alta frecuencia de genes en relación con protección contra el paludismo por P. falciparum. - (3)

Las Alfa Talasemias son más frecuentes en el sur asiático especialmente la Alfa 0 ó 1, donde se ha descrito la forma homocigótica o hidropesía fetal así como la enfermedad hemoglobina H y la hemoglobina anormal Constant Spring. - (3)

En población negra es alta la frecuencia de Alfa Talasemia. - (3)

PORFIRIAS

Definición:

Se definen como un grupo de alteraciones de la biosíntesis del hem, en el que las actividades enzimáticas de la vía biosintética del hem son parcial o casi completamente inexistentes.- (4)

Epidemiología:

Dentro de la clasificación de las porfirias la **Porfiria ALA - Deshidratasa (PAD)** es una alteración autosómica recesiva que aparece como consecuencia de una deficiencia homocigota de ALA - deshidratasa. Esta es la forma más rara de las porfirias; hasta el momento presente, sólo se han publicado 4 casos.- (4)

Por otro lado, la **Porfiria Aguda Intermitente (PAI)** o **Porfiria Sieca** o **Pirroloporfiria** es una enfermedad autosómica dominante que aparece como consecuencia de una deficiencia de la actividad de la **PBG - desaminasa**. La PAI es probablemente la más común de las porfirias genéticas. Su mayor incidencia se registra en Laponia, Escandinavia y Reino Unido, aunque se ha descrito en otros grupos de la población. La incidencia del gen defectuoso en Estados Unidos se ha estimado entre 5 y 10 casos por cada 100,000 personas de la población general. La incidencia de PAI en las poblaciones psiquiátricas es ligeramente mayor que en la población normal. La alteración se manifiesta clínicamente tras la pubertad y es más frecuente en las mujeres que en los varones.- (4)

La **Porfiria Eritropoyética Congénita (PEC)** o **Enfermedad de Günther**, también llamada **Porfiria Eritropoyética; Porfiria Congénita; Hematoporfiria Congénita; Uroporfiria Eritropoyética**. Se han descrito menos de 200 casos, y algunos de ellos pueden haber padecido realmente una porfiria cutánea tarda o una porfiria hepatoeritropoyética.- (4)

La **Porfiria Cutánea Tarda (PCT)** también conocida como **Porfiria sintomática; Porfiria Cutánea sintomática** o **Porfiria Idiosincrásica**; es un grupo heterogéneo de porfirias que pueden ser hereditarias o, más a menudo, adquiridas. La PCT es probablemente la porfiria más frecuente entre las de origen genético y adquirido, pero su incidencia exacta no está bien establecida. La enfermedad se ha identificado en todo el mundo, y no existe una predilección racial, excepto entre los bantús de Sudáfrica, probablemente como consecuencia de su elevada incidencia de hemosiderosis. La PCT tipo I es en general más frecuente que la tipo II en Europa, Sudáfrica y América del Sur, aunque la tendencia puede ser menos obvia en América del Norte. Antes se creía que la PCT era más frecuente en los varones que en las mujeres, tal vez de forma secundaria a un mayor consumo de alcohol, pero la incidencia en el sexo femenino ha aumentado últimamente hasta alcanzar el nivel observado en los varones, quizá debido al uso de anticonceptivos orales, la administración posmenopáusica de estrógenos y el consumo de alcohol.- (4)

La **Porfiria Hepatoeritropoyética (PHE)** es una forma infrecuente de porfiria debida probablemente a un defecto homocigoto de la actividad de la **Uro' - descarboxilasa**, que es imposible de distinguir clínicamente de la FEC y que se caracteriza por su inicio en la infancia y fotosensibilidad y fragilidad cutánea graves. En todo el mundo se han descrito menos de 20 casos.- (4)

La **Coproporfiria Hereditaria (CPH)** es una enfermedad provocada por un déficit heterocigoto de actividad de la **Copro' - oxidasa** que se hereda en forma autosómica dominante. La CPH con expresión clínica evidente, pero, como ocurre en esta última enfermedad, los portadores de CPH latente o del gen de la CPH se están identificando con mayor frecuencia desde que se dispone de mejores técnicas de laboratorio para su detección.- (4)

La **Porfiria Variegata (PV)** llamada **Protocoproporfiria; Porfiria Genética Sudafricana** o **Enfermedad Real**; es una enfermedad causada por una deficiencia heterocigota de la actividad de la **Proto' - Oxidasa** y se hereda de forma autosómica dominante. La incidencia de PV en Sudáfrica, de 3 por cada 1,000 personas, es notablemente superior a la de otros lugares. En 1980 se estimó que existían 10,000 individuos afectados en Sudáfrica, y existen pruebas que sugieren que todos ellos son descendientes del matrimonio entre dos colonizadores holandeses en 1680. No obstante, la enfermedad se ha identificado en todo el mundo y, con excepción de Sudáfrica, no existe probablemente predilección racial o geográfica. La incidencia en Finlandia es de 1.3 por cada 100,000. Fuera de Sudáfrica, la PV es probablemente menos frecuente que la PAI.- (4)

Finalmente, la **Protoporfiria Eritropoyética (PPE)** también llamada **Protoporfiria Eritrohepática** es una enfermedad que se asocia con una actividad disminuida de la **ferroquelatasa** y se hereda de forma autosómica dominante. La PPE es la forma más frecuente de las porfirias Eritropoyéticas. Hasta 1976 se habían publicado 300 casos. No existe predilección racial o sexual, y su edad de inicio es típicamente en la infancia.- (4)

VI. METODOLOGÍA

a. Tipo de estudio:

Descriptivo.

b. Selección del objeto o material de estudio:

El objeto de estudio lo constituyen todos los pacientes que consultaron durante el período comprendido de Enero 1990 a Diciembre 1994, por Causas Hematológicas y Hemato-Oncológicas intrahospitalarias.-

c. Marco muestral y tamaño de la muestra:

Es posible estudiar la totalidad de la población de pacientes hematológicos, pues lo único que se necesita es recolectar la información de las variables a estudiar en las fichas médicas de dichos pacientes, su análisis y su presentación.-

d. Sujetos de estudios, criterios de inclusión y exclusión:

Los sujetos de estudio lo constituyen los pacientes comprendidos entre las edades de mayores de 13 años que fueron atendidos en el Hospital Nacional General San Juan de Dios durante el período comprendido del 1 de Enero de 1990 al 31 de Diciembre de 1994.-

Como inclusión también implica pacientes con diagnóstico definitivo y confirmado, así como con expediente completo.-

Deberá excluirse a los pacientes que no cumplan con dicho requerimiento, no posean papelería completa o un diagnóstico completo.-

e. Variables a estudiar:

1. Sexo:

Definición conceptual: Condición orgánica que distingue lo masculino de lo femenino.-

Definición operacional: Masculino y/o Femenino.
Escala de medición: Nominal.

2. Edad:

Definición conceptual: Tiempo transcurrido desde el nacimiento.

Definición operacional: Años.
Escala de medición: Numérica.

3. Procedencia:

Definición conceptual: Origen de una cosa.
Definición operacional: Nacional: Departamentos.
Internacional o Extranjera: País
Escala de medición: Nominal.

4. Ocupación:

Definición conceptual: Empleo, oficio, labor.
Definición operacional: Oficios domésticos, agricultor, minero, etc.
Escala de medición: Nominal.

5. Diagnóstico:

Definición conceptual: Determinación de una enfermedad por sus signos y síntomas.-

Definición operacional: Diagnóstico dado por el hematólogo.
Escala de medición: Nominal.

6. Seguimiento:

Definición conceptual: Efectos a seguirse o continuarse.
Definición operacional: Mejorado
No mejorado
Fallecido
Escala de medición: Nominal.

7. Complicación:

Definición conceptual: Síntoma distinto que agrava el pronóstico de una enfermedad.-

Definición operacional: Hacer mención de las complicaciones encontradas para esta variable, por ejemplo: cefalea, hemorragia, infecciones, fiebre, etc.
Escala de medición: Nominal.

f. Recursos:

1. Físicos:

Fichas médicas de los pacientes que consultaron por Causas Hematológicas y Hemato-Oncológicas durante el periodo comprendido antes mencionado tanto intra como extrahospitalariamente.-

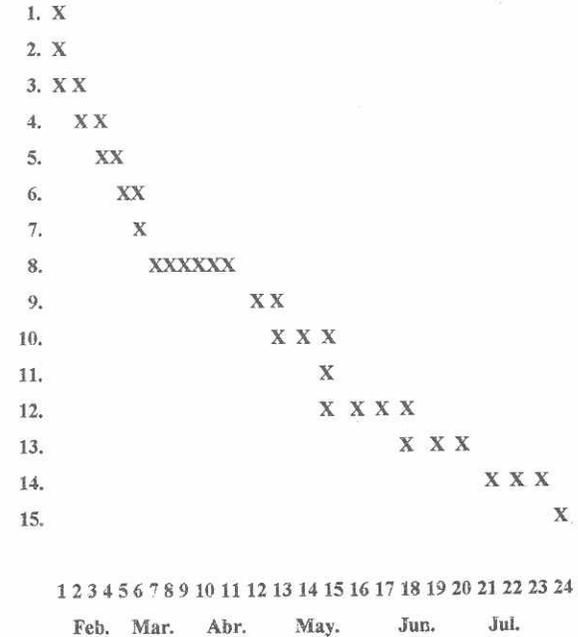
2. Humanos:

Personal del departamento de Registro y Archivo Médico del Hospital Nacional General San Juan de Dios.-

3. Legales:

Aspectos éticos son preponderantes en la recolección de información científica y clínica de éstos pacientes para el posterior análisis de las variables y su presentación como estudio hematológico en beneficio de lo antes descrito en los aspectos de la investigación.-

GRÁFICA DE GANTT



1. Selección del tema del proyecto de investigación.
2. Elección del asesor y revisor.
3. Recopilación del material bibliográfico.
4. Elaboración del proyecto conjuntamente con el asesor y revisor.
5. Aprobación del proyecto por el comité de investigación.
6. Aprobación del proyecto por la unidad de tesis.
7. Diseño de los instrumentos que se utilizarán para la recopilación de la información.
8. Ejecución del trabajo de campo.
9. Procesamiento de resultados, elaboración de tablas y gráficas.
10. Análisis y discusión de resultados.
11. Elaboración de conclusiones, recomendaciones y resumen.
12. Presentación del informe final para correcciones.
13. Aprobación del informe final.
14. Impresión del informe final y trámites administrativos.
15. Examen público y defensa de la teoría.

CUADRO No. 1. PRINCIPALES CAUSAS DE MORBILIDAD HEMATOLOGICA EN EL HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS
(Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994)

NUMERO	CAUSAS DE ATENCION HEMATOLOGICA	FRECUENCIA	%
1	ANEMIA MEGALOBLASTICA	71	22.4
2	LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA	58	18.3
3	PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA	34	10.7
4	LINFOMA DE HODGKIN	33	10.4
5	LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA	22	6.9
6	ANEMIA FERROPENICA	13	4.1
7	LEUCEMIA MIELOCITICA CRONICA	12	3.8
8	ANEMIA APLASICA	8	2.5
9	HEMOFILIA	7	2.2
10	LEUCEMIA LINFOCITICA CRONICA	7	2.2
11	ANEMIA AUTOINMUNE IDIOPÁTICA	5	1.6
12	LINFOMA NO HODGKIN	5	1.6
13	PURPURA MEDICAMENTOSA	5	1.6
14	POLICITEMIA VERA	4	1.3
15	OTROS	33	10.4
	TOTAL	317	100.0

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

CUADRO No. 2. PRINCIPALES CAUSAS DE MORBILIDAD HEMATOLOGICA SEGUN SU MORTALIDAD EN EL HGSJD
(Durante el periodo del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994)

NUMERO	CAUSA DE MORTALIDAD HEMATOLOGICA	FRECUENCIA	%
1	LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA	18	32.7
2	LEUCEMIA MIELOGENA AGUDA	9	16.4
3	PÚRPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA	6	10.9
4	ANEMIA MEGALOBLASTICA	5	9.1
5	LINFOMA DE HODGKIN	4	7.3
6	ANEMIA APLASICA	3	5.4
7	PURPURA AMEGACARIOCÍTICA	2	3.6
8	OTROS	8	14.5
	TOTAL	55	100.0

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.
HGSJD = Hospital General San Juan de Dios.

CUADRO No. 3. DISTRIBUCION DE LEUCEMIAS POR EDAD Y SEXO.
(Durante el periodo del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

NUMERO	EDAD SEXO	10 - 14	15 - 19	20 - 24	25 - 29	30 - 34	35 - 39	40 - 44	45 - 49	55 - 59	60 - 64	65 - 69	70 - 74	75 - 79	TOTAL
		M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F		
									1-2	1-1	0-0	0-1	0-0	0-0	58
1	LLA	2-2	12-5	4-5	2-6	4-1	2-5	2-0	1-2	1-1	2-1	0-0	0-2	0-2	22
2	LMA	1-0	2-2	2-1	1-0	0-2	0-0	0-1	0-3	0-0	0-0	0-0	0-1	0-0	7
3	LLC	0-0	0-0	0-1	0-0	1-0	0-0	1-0	0-0	0-1	0-0	0-1	0-0	0-0	12
4	LMC	0-0	1-0	3-0	1-0	3-0	1-0	1-0	0-0	0-1	0-0	0-1	0-0	0-0	
	SUB-TOTAL	3-2	15-7	9-7	4-6	8-3	3-5	3-2	1-6	2-3	2-1	0-2	0-3	0-2	99
	TOTAL	5	22	16	10	11	8	5	7	5	3	2	3	2	

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.
LLA = Leucemia Linfocítica Aguda, LMA = Leucemia Mielocítica Aguda,
LLC = Leucemia Linfocítica Crónica, LMC = Leucemia Mielocítica Crónica.

CUADRO No. 4. DISTRIBUCION DE LEUCEMIAS POR LUGAR DE PROCEDENCIA

(Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

NUMERO	TIPO DE LEUCEMIA	CAPITAL	ESCUINTLA	HUEHUETENANGO	JUTIAPA	IZABAL	ALTA VERAPAZ	OTROS	EXTRANJERO BELICE	TOTAL
1	LLA	33	5	4	2	1	2	10		58
2	LMA	12	2		1	1	1	4	1	22
3	LLC	4	1					2		7
4	LMC	5				1	3	3		12
	SUBTOTAL	55	9	4	3	3	6	19	1	
	TOTAL									99

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

LLA = Leucemia Linfocítica Aguda, LMA = Leucemia Mielocítica Aguda
 LLC = Leucemia Linfocítica Crónica, LMC = Leucemia Mielocítica Crónica

CUADRO No. 5. DISTRIBUCION DE LEUCEMIAS POR COMPLICACIONES MAS ENCONTRADAS.

(Durante el período de 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General SJD)

NUMERO	TIPO DE LEUCEMIA	NINGUNA	INFECCION	SINDROME HEMORRAGICO	ANEMIA	SEPSIS	OTROS
1	LLA	19	17	8	5	5	15
2	LMA	5	7	3	2	4	4
3	LLC	3	1		2		2
4	LMC	10	1				2
	TOTAL	37	26	11	9	9	23

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

LLA = Leucemia Linfocítica Aguda, LMA = Leucemia Mielocítica Aguda
 LLC = Leucemia Linfocítica Crónica, LMC = Leucemia Mielocítica Crónica

SJD = San Juan de Dios.

CUADRO No. 6. DISTRIBUCION DE LINFOMAS POR EDAD Y SEXO.

(Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

NUMERO	TIPO DE LINFOMA	10 - 14	15 - 19	20 - 24	25 - 29	30 - 34	35 - 39	40 - 44	50 - 54	55 - 59	60 - 64	65 - 69	75 - 79	TOTAL
		M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	
1	LINFOMA DE HODGKIN	5 - 1	3 - 0	1 - 1	1 - 1	3 - 1	1 - 0	3 - 0	3 - 1	0 - 3	3 - 0	0 - 1	0 - 1	33
2	LINFOMA NO HODGKIN	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 2	0 - 1	0 - 0	0 - 0	0 - 1	1 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	5
	SUBTOTAL	5 - 1	3 - 0	1 - 1	1 - 3	3 - 2	1 - 0	3 - 0	3 - 2	1 - 3	3 - 0	0 - 1	0 - 1	
	TOTAL	6	3	2	4	5	1	3	5	4	3	1	2	38

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

CUADRO No. 7. DISTRIBUCION DE LINFOMAS POR LUGAR DE PROCEDENCIA

(Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

NUMERO	TIPO DE LINFOMA	CAPITAL	HUEHUETENANGO	ALTA VERAPAZ	ESCUINTLA	OTROS	TOTAL
1	LINFOMA DE HODGKIN	17	7	1	2	6	33
2	LINFOMA NO HODGKIN	2		2		1	5
	SUBTOTAL	19	7	3	2	7	
	TOTAL						38

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

CUADRO No. 8. DISTRIBUCION DE LINFOMAS POR COMPLICACIONES MAS FRECUENTES
 (Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

44

NUMERO	TIPO DE LINFOMA	NINGUNA	NEUMONIA	SEPSIS	OTRAS
1	LINFOMA DE HODGKIN	24	4	3	3
2	LINFOMA NO HODGKIN	4			1
	TOTAL	28	4	3	4

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

CUADRO No. 9. DISTRIBUCION DE LINFOMAS POR EVOLUCION Y SEGUIMIENTO
 (Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

45

NUMERO	TIPO DE LINFOMA	NO MEJORIA	MEJORIA	FALLECIDO	INTRAHOSPITALARIO	AMBULATORIO
1	LINFOMA DE HODGKIN	3	26	4	32	13
2	LINFOMA NO HODGKIN		5		5	1
	SUBTOTAL	3	31	4	37	14
	TOTAL		38			

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

CUADRO No. 10. DISTRIBUCION DE PRINCIPALES TIPOS DE PURPURAS POR SEXO Y EDAD.

(Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General San Juan de Dios).

NUMERO	TIPO DE PURPURA	10 - 14	15 - 19	20 - 24	25 - 29	30 - 34	35 - 39	40 - 44	45 - 49	50 - 54	60 - 64	65 - 69	75 - 79	TOTAL
		M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	M - F	
1	PTI	1 - 1	3 - 5	0 - 2	4 - 2	0 - 5	2 - 1	1 - 2	0 - 1	1 - 0	0 - 1	0 - 1	1 - 0	34
2	PURPURA AUTOINMUNE	1 - 0	0 - 1	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	2
3	PURPURA MEDICAMENTOSA	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 1	1 - 1	0 - 1	0 - 1	0 - 0	0 - 0	0 - 0	5
4	PURPURA POR INFECCIÓN	0 - 0	0 - 0	0 - 1	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	1
5	PURPURA DE HENOCHE - SCHÖNLEIN	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	1 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 1	0 - 0	2
6	PTT	0 - 0	0 - 0	0 - 2	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	2
7	PURPURA AMEGACARIOCÍTICA	0 - 2	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	0 - 0	1 - 0	0 - 0	0 - 0	1 - 0	4
	SUBTOTAL	2 - 3	3 - 6	0 - 5	4 - 2	0 - 5	3 - 2	2 - 3	0 - 2	2 - 1	0 - 1	0 - 2	2 - 0	
	TOTAL	5	9	5	7	5	5	5	2	3	1	2	2	50

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

CUADRO No. 11. DISTRIBUCION DE TIPOS PRINCIPALES DE PURPURAS POR LUGAR DE PROCEDENCIA.

(Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994; en el Hospital General SJD)

NUMERO	TIPO DE PURPURA	CAPITAL	ESCUINTLA	BAJA VERAPAZ	JALAPA	OTROS	EXTRANJERO EL SALVADOR	TOTAL
1	PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA	24	4		3	3		34
2	PURPURA AUTOINMUNE				1		1	2
3	PURPURA MEDICAMENTOSA	3			1		1	5
4	PURPURA POR INFECCIÓN					1		1
5	PURPURA HENOCHE - SCHÖNLEIN	2						2
6	PURPURA TROMBOCITOPENICA TROMBOTICA	1					1	2
7	PURPURA AMEGACARIOCÍTICA		2		1		1	4
	SUBTOTAL	30	6		3	3	1	
	TOTAL							50

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

SJD = San Juan de Dios.

CUADRO No. 12. DISTRIBUCION DE TIPOS PRINCIPALES DE PURPURAS POR COMPLICACIONES MAS FRECUENTES (Durante el período del 1/Ene/1990 al 31/Dic/1994, en el Hospital General SJD)

NUMERO	TIPO DE PURPURA	NINGUNA	SINDROME HEMORRAGICO SEVERO	ACV HEMORRAGICO	ANEMIA SEVERA	OTRAS
1	PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICO	21	8	4	2	1
2	PURPURA AUTOINMUNE	2				
3	PURPURA MEDICAMENTOSA	5				
4	PURPURA POR INFECCION					
5	PURPURA HENOCH - SCHÖNLEIN	2				1
6	PURPURA TROMBOCITOPENICA TROMBOTICA	2				
7	PURPURA AMEGACAROCITICA	2		1	2	2
	TOTAL	34	8	5	4	4

Datos proporcionados de la revisión de fichas de pacientes del Archivo Médico, en dicho hospital.

ACV = Accidente Cerebrovascular.
SJD = San Juan de Dios.

VIII. ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Cuadro No. 1

Tres cientos diez y siete pacientes adultos fueron admitidos a nuestro hospital por Causa Hematológica en un período de 5 años. La atención denota mayor cantidad de casos Hemato-Oncológicos en conjunto. Se reportan 128 casos de Enfermedad Hemato-Oncológica en forma global: constituyendo el principal grupo o variedad de Enfermedades Hematológicas atendidas en el periodo descrito.-

Sabiendo ésto entonces se puede esperar que se atienda un total de 26 pacientes al año por Enfermedad Hemato-Oncológica independientemente de su variedad y especificidad.-

Es importante destacar que las "Anemias Ferropénicas", no constituyen "per se" indicación de ingreso intrahospitalario, pues, pueden y deben tratarse de forma ambulatoria; sin embargo, estos pacientes fueron admitidos, ya que el grado de anemia reportado fue considerablemente grave con sus correspondientes complicaciones por lo que se hizo necesaria su hospitalización; estos pacientes cumplieron con los requisitos o criterios de inclusión para el presente estudio. Incluso lo antes descrito vale para los otros tipos de anemias que fueron reportados (Anemias Megaloblásticas).-

Toda esta información juega un valor primordial, ya que permitirá brindarle el derecho de hospitalización a las personas que consulten por enfermedad importante y no simplemente a personas que en un momento dado presentan cuadros mórbidos que pueden ser atendidos ambulatoriamente con su plan terapéutico adecuado y cumplimiento evolutivo por sus citas al servicio de consulta externa. Consideramos que también nuestras autoridades hospitalarias y de salud conduzcan más y mayores esfuerzos para que los pacientes consultantes por estas patologías reciban el tratamiento óptimo tras la consecución de drogas quimioterapéuticas, mejores condiciones de estancia intrahospitalaria, métodos adecuados y específicos de estudio de su enfermedad, etc. Esto también contribuirá al ahorro de recursos para utilizarlos en las circunstancias necesarias dentro del servicio y atención.-

Todo esto puede lograrse tras el apoyo logístico adecuado, incluso el apoyo internacional.-

Cuadro No. 2

Durante los 60 meses de revisión las Principales Causas de Mortalidad Hematológica en conjunto lo constituyen las Enfermedades Hemato-Oncológicas. Treinta y un pacientes fallecieron tras la presentación de cuadros Hemato-Oncológicos independientemente de su variedad la cual se presentan en el cuadro. Todos los casos fueron pacientes que tras su consulta ya se encontraban bajo complicaciones importantes, o bien fueron adquiridas intrahospitalariamente: esto incluye a grandes rasgos: Infecciones Oportunistas, Síndrome Hemorrágico Múltiple, Metástasis y Recaída.-

Deseamos aclarar que las diferentes Anemias que fueron enumeradas como Causas de Mortalidad "per se" no constituyen una forma potencialmente directa de dicho desenlace. Desconocemos otros posibles problemas asociados que indudablemente pudieron contribuir ya sea individualmente o en conjunto al mal pronóstico de dichas personas debido a la falta de información post-mortem a causa de la negación o falta de consentimiento para la ejecución de la necropsia.-

Cuadro No. 3

Se presentó mayor número de Leucemias Agudas, con ochenta casos. Comparada con la literatura, los procesos leucémicos agudos representan 65.5% después de los 12 años en nuestro medio, en contraste con 34.4% de Leucemias Crónicas, cuyo número fue menor en este caso.-(3)

Si bien se ha descrito que las Leucemias Agudas se presentan con mayor frecuencia en la edad media y avanzada; nosotros encontramos que en la población consultante hay mayor ocurrencia de casos en los grupos jóvenes hasta los 30 a 34 años, haciendo sesenta y cuatro casos con respecto a treinta y cinco para los grupos de edad avanzada.-(1,3)

La mayor cantidad de casos de Leucemias Agudas corresponden a la variedad Linfoide, aunque la literatura afirma que se espera que las formas No Linfoides sean las de mayor frecuencia.-(3)

Se refiere que la mayoría de Leucemias Crónicas de la variedad Mielocítica (LMC) se presentan entre los 30 a 60 años, los casos revisados fueron comprendidos entre los 20 a 30 años de edad. Para Leucemia Linfocítica Crónica (LLC) los tres casos reportados están incluidos entre las edades de 45 a 49 años, en las cuales se espera la ocurrencia de los mismos, ya que este tipo de leucemia es característica de la edad media y la vejez, los casos por debajo de los 40 años son excepcionales. - (3)

El sexo masculino presentó mayor número de casos, cincuenta con respecto a cuarenta y nueve femeninos; la relación masculino: femenino es de 1:1 aproximadamente. No existe una relación por sexo marcada, aún cuando por teoría se esperaría que el sexo masculino fuera el más afectado. A pesar de que se ha descrito que la relación masculino: femenino para Leucemias Agudas es de 3:2 y para Leucemias Crónicas es de 2:1, respectivamente; nosotros encontramos que la relación masculino: femenino para la primeras fue de 1:1, al igual que para los procesos leucémicos crónicos. - (3)

De acuerdo al total de casos vistos por Leucemias se espera que sean atendidos diez y nueve casos por año, diez y seis de los cuales corresponderían a Leucemias Agudas y 11 de los mismos representarían la variedad de Leucemia Linfocítica Aguda (LLA) por su mayor presentación en los últimos años. De la misma manera se espera que los grupos jóvenes sean los más involucrados, pero esto no implica que exista un patrón particular de presentación en nuestro medio. -

Cuadro No. 4

La mayor cantidad de pacientes por Leucemias son procedentes de la Ciudad Capital. La mayoría de estos casos constituyeron Leucemias Linfocíticas Agudas (LLA). -

Es importante aclarar que el Hospital General San Juan de Dios sigue un patrón de referencia de pacientes que obedece a una asignación departamental por parte del nivel ministerial de salud. Se encarga de atender pacientes por referencia procedentes de los departamentos de Alta Verapaz, Baja Verapaz, El Progreso, Jalapa, Chimaltenango, Escuintla, San Marcos, Totonicapán y Huehuetenango. -

Los departamentos más involucrados por consulta y atención a procesos leucémicos fueron Escuintla y Alta Verapaz, ambos correspondientes al área de atención asignada. Otros lugares de procedencia también correspondientes a las áreas departamentales a cubrir fueron: Baja Verapaz, El Progreso, Totonicapán, Chimaltenango, Jalapa y San Marcos pero con menor número de casos. Por otro lado, otros departamentos no correspondientes al sistema de referencia asignado para nuestro hospital fueron: Chiquimula, Suchitepéquez, Sacatepéquez, Zacapa, Petén, Quiché. Sólo un caso se reporta del extranjero por Leucemia Mielocítica Aguda (LMA). -

Consideramos importante que los departamentos de donde se refieren más casos deberían brindar la atención correspondiente de los casos reportados tras la consecución de quimioterapia respectiva, mejor adiestramiento y entrenamiento del personal de salud, consecución de recursos económicos e incluso de infraestructura por parte de las autoridades gubernamentales, etc. De esta forma se equilibraría en parte la atención de estos pacientes y se usaría el sistema de referencia sólo cuando las circunstancias lo consideren estrictamente necesario, trayendo beneficios tanto institucionales y para el paciente inclusive. -

Cuadro No. 5

Es bien sabido teóricamente que las personas que cursan con procesos leucémicos en general, independientemente de la forma citológica, asociarán con mucha probabilidad una serie de complicaciones que constituirán causas de muerte a corto o mediano plazo. En este caso las causas más frecuentes de muerte son la asociación de infección y fenómenos hemorrágicos o cada una de las anteriores en forma independiente, aunque en menor frecuencia. - (3)

Nosotros encontramos que las principales complicaciones asociadas en los pacientes con Leucemias fueron Infecciones Oportunistas. Once casos presentaron Neumonía Nosocomial y quince presentaron "Otras Infecciones" tales como Otitis Media, Infecciones de la Piel, Infecciones de Tracto Urinario las cuales evolucionaron satisfactoriamente tras la intervención terapéutica oportuna. Sin embargo, de los casos de Neumonía, nueve progresaron hacia Sepsis ocasionando pronósticos desfavorables. -

El porqué los pacientes pueden adquirir gérmenes oportunistas con mayor facilidad podemos explicarlos no sólo por la naturaleza de la enfermedad que ocasiona un determinado grado de

inmunosupresión sino que también al ser ingresado o reingresado a un centro asistencial para su tratamiento, las drogas utilizadas para tal fin también contribuyen a deprimir más aún el pobre sistema inmune del paciente haciéndolo muy sensible a la adquisición de infecciones, y en este caso nosocomiales. - (1,3)

Por otro lado, las complicaciones hemorrágicas del paciente pueden llegar a ser fatales. Encontramos que el comportamiento de la Hemorrágica como complicación fue muy interesante, pues sólo once casos presentaron un Síndrome Hemorrágico Múltiple. De esto afirmamos que sólo un paciente evolucionó a un Accidente Cerebrovascular Hemorrágico, con desenlace fatal. De estos solamente seis casos se asociaron conjuntamente con infección. -

La prevención de las infecciones en el manejo de la leucemia juega un papel de primordial importancia para el resultado final. Idealmente las Infecciones Oportunistas Nosocomiales deberán evitarse en la manera de lo posible para dichos pacientes e incluso todos aquellos que cursen con causas de inmunosupresión. Esto puede lograrse tras el readiestramiento del personal de salud en forma progresiva y constante sobre medidas, técnicas, equipo y elementos de utilidad para la práctica de la asepsia y antisepsia en general, brindar plan educativo constante al paciente, consecución de recursos y mejores materiales para dicho fin, tras el asesoramiento y trabajo conjunto de las principales autoridades involucradas tanto a nivel administrativo, médico, especialistas infectólogos y unidad de control de Infecciones Nosocomiales, cuidados estrictos de enfermería, punciones sólo las indispensablemente necesarias, previa asepsia con bactericidas (yodo), uso racional de venoclisis y las visitas familiares, especialmente durante las fases agranulocíticas deben restringirse a las indispensables y libres de cualquier proceso infeccioso. - (3)

Cuadro No. 6

Treinta y ocho casos de Linfomas fueron reportados en los 60 meses de revisión. La literatura describe que la incidencia de Linfomas Hodgkinianos es mayor entre las edades de 15 a 34 años. En los países desarrollados la Enfermedad de Hodgkin presenta un comportamiento bimodal con un primer pico entre los 15 a 35 años y un segundo alrededor de los 50 años; pero en nuestro medio se reproduce dicho fenómeno bimodal cuyo primer pico se encuentra entre los 5 a 9 años y el segundo entre los 15 a 25 años, no encontrándose pico en edades superiores a los 50 años. Nosotros encontramos que la mayor cantidad de casos se encuentran entre los grupos de 13 a 39 años de edad, lo que correspondería al primer pico de comportamiento por edad para ambos no implicando una diferencia importante a razón de dicha variable, pero tampoco asegurando que sea un patrón particular o específico de presentación en nuestro medio. - (3)

Por otro lado, aún cuando se describe que la relación masculino: femenino del Linfoma de Hodgkin es de 1.4:1 en los Estados Unidos; nosotros encontramos que dicha relación es de 2.3:1 para la cantidad de pacientes atendidos durante el período que nos interesa. Sin embargo, si comparamos ésta relación encontrada con la esperada para los países latinoamericanos, la cual es de 2.4:1 para hombre: mujer, es bastante aproximado. - (3)

También se describe que los Linfomas No Hodgkin son más frecuentes que los Hodgkinianos; reportamos solamente cinco casos de ésta variedad. Sin embargo, sabemos que no podemos tomarlo como información absoluta, pues no existe información pertinente, complementaria y fidedigna que explique y confirme un patrón particular de presentación en nuestro medio. - (4)

Nuevamente se hace la necesidad de mencionar que es importante por todos los medios posibles optimizar el tratamiento y atención de estos pacientes tras la consecución de los medios indispensables de los cuales se carece. -

Cuadro No. 7

La Ciudad Capital reportó mayor cantidad de casos por consulta debido a Linfomas como Causa de atención como área departamental individual, pero en conjunto los departamentos de nuestra república que refirieron pacientes por dichas enfermedades hacen un total de diez y nueve pacientes en comparación con un número igual para la región metropolitana. -

Nuevamente hacemos la aclaración de que las áreas departamentales cubiertas por el Hospital General San Juan de Dios son: Alta Verapaz, Baja Verapaz, El Progreso, Jalapa, Chimaltenango, Escuintla, San Marcos, Totonicapán y Huehuetenango.-

Los principales departamentos involucrados fueron: Huehuetenango, Alta Verapaz y Escuintla. Otros departamentos fueron: Jutiapa, Suchitepéquez, Retalhuleu, Chiquimula, Sacatepéquez, Santa Rosa y Jalapa.-

Creemos que los hospitales de los departamentos que más pacientes refirieron pueden iniciar un programa de mejoramiento en el manejo y atención de estos casos bajo la apelación a las autoridades superiores para proveer de los medios y elementos necesarios para el tratamiento de dichos pacientes, mejor entrenamiento e involucramiento del personal de salud existente y/o buscar una mejor distribución de personal capacitado, etc. Esto mejoraría la atención y cobertura especializada en el interior de país equilibrando la atención en salud a nivel metropolitano.-

Cuadro No. 8

La población consultante de pacientes por Linfomas presentaron un desarrollo adecuado sin mayores complicaciones o repercusiones. Veinte y ocho pacientes no reportaron complicaciones de consideración en el período de su atención intrahospitalaria.-

Los pacientes que cursan con Linfomas también cursan con grados variables de inmunosupresión; la quimioterapia tiende a deprimir más aún el sistema inmune de los individuos afectos haciéndolos susceptibles a la adquisición de procesos infecciosos.- (3)

Encontramos que cuatro pacientes presentaron Neumonía Nosocomial y tres de los cuales progresaron hacia Sepsis. Para los cuatro pacientes que se complicaron con Infecciones Nosocomiales su desenlace fue fatal. Desconocemos si tras el seguimiento por consulta externa de todos los pacientes con Linfomas se presentaron complicaciones de cualquier otra índole o gravedad.-

Cuadro No. 9

Los treinta y ocho pacientes que consultaron por Linfomas fueron ingresados para su tratamiento inicial, la mayoría de los mismos evolucionaron satisfactoriamente, pero solamente una proporción fue seguida por el servicio de Consulta Externa. Se desconoce el paradero de los pacientes que en un momento dado no se presentaron a sus citas de control. Es importante aclarar que tras brindarle el plan educativo a los pacientes sobre los beneficios y adversidades consecuentes al tratamiento, probabilidad de mejoría, evolución y seguimiento necesario, cuidados personales, etc., también se les da la libertad de seguir con el plan terapéutico o no. Algunos optan por la deserción al mismo y esto puede explicar parte de la diferencia entre el seguimiento y atención. Se desconoce el paradero de los pacientes que caen entre este grupo, probablemente fallezcan tras la adquisición o presentación de complicaciones. Por otro lado, otros pacientes son referidos a los hospitales regionales que consideramos pueden darle seguimiento oportuno siempre y cuando se cuente con los medios necesarios para su atención.-

Cuadro No. 10

Treinta y cuatro pacientes con Púrpuras obedecen a la variedad Idiopática, comprendidos entre las edades de 15 a 50 años, siendo los grupos de edad o intervalos etáreos donde se espera mayor ocurrencia. Los grupos jóvenes son los principalmente afectos.- (3)

La afección del sexo femenino fue en mayor número de casos con veinte y dos casos con respecto a la población masculina con doce casos en total, esto hace una relación de 1:1.6 no determinando una diferencia marcada, pues la proporción de afección de mujeres a hombres es de 3:1 según la información bibliográfica.- (3)

Merece mención que aún cuando se ha descrito infrecuencia en la edad adulta de la Púrpura de Henoch - Schönlein, reportamos dos casos en los grupos de 35 a 39 años y 65 a 69, sin embargo no constituye una base particular de presentación de nuestro medio, pues, no existen patrones descritos para nuestra sociedad.- (4)

Deseamos aclarar que los cinco casos reportados de Púrpuras Medicamentosa no especifican bajo los efectos de que fármaco fueron causadas, pero en las historias de dichos pacientes se hace plena referencia de la administración previa de medicamentos; esto se debió a que las personas no recordaban cual era la medicina que habían estado consumiendo.-

Cuadro No. 11

La mayoría de los casos consultantes fueron procedentes de la Ciudad Capital. Otros departamentos consultantes por referencia de estos casos fueron: San Marcos, Huehuetenango, El Progreso; cubiertos por el sistema de referencia de pacientes correspondientes al Hospital General San Juan de Dios; y otros lo constituyeron Santa Rosa, Zacapa y Jutiapa. Sólo se reportó un caso del extranjero procedente de la república de El Salvador.-

Los hospitales regionales también pueden y deben encontrarse en la capacidad de tratar todos estos tipos de cuadros mórbidos tras el mejoramiento de su atención por el personal de salud y las disposiciones de los medios adecuados para la obtención de los recursos necesarios.-

Cuadro No. 12

Es importante señalar que en general la evolución de los pacientes atendidos intrahospitalariamente fue satisfactoria, lo cual es de esperarse ya que hasta el 80% de los pacientes con púrpuras se recuperan completamente, esto incluye principalmente a los pacientes con Púrpura Trombocitopénica Idiopática en lo cuales se observa mucho mejor pronóstico.-

Encontramos que treinta y cuatro pacientes no reportaron complicaciones de ninguna índole, sólo ocho presentaron "Hemorragia Múltiple" y cinco de ellos progresaron hacia un desenlace fatal por Accidente Cerebrovascular Hemorrágico.-

El riesgo de Hemorragia Múltiple es mayor cuando se encuentra asociado a procesos infecciosos lo cual tiende a crear un pronóstico muy malo para los pacientes que cursan con tal circunstancia, pero no se reporta ningún caso al respecto.-

IX. CONCLUSIONES

1. Las diez Principales Causas de Morbilidad Hematológica son:
 1. Anemia Megaloblástica.
 2. Leucemia Linfocítica Aguda (LLA).
 3. Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI).
 4. Enfermedad de Hodgkin.
 5. Leucemia Mielóide Aguda (LMA).
 6. Anemia Ferropénica.
 7. Leucemia Mielocítica Crónica (LMC).
 8. Anemia Aplásica.
 9. Hemofilia.
 10. Leucemia Linfocítica Crónica (LLC).
2. La práctica médica hematológica tiene una orientación preferentemente "Oncológica".-
3. No hay grupos étnicos particulares de afección hematológica, pues existe una distribución no específica con tendencia equitativa.-
4. No hay diferencia en sexo particularmente importante en la presentación de las diferentes Enfermedades Hematológicas encontradas.-
5. Las cinco Principales Causas de Mortalidad Hematológica son:
 1. Leucemia Linfocítica Aguda (LLA).
 2. Leucemia Mielógena Aguda (LMA).
 3. Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI).
 4. Anemia Megaloblástica.
 5. Linfoma de Hodgkin.
6. Las Complicaciones más frecuentemente involucradas en los pacientes hematológicos son:
 1. Infecciones Oportunistas, principalmente Neumonía Nosocomial.
 2. Sepsis.
 3. Síndrome Hemorrágico Múltiple.
 4. Anemia Severa Secundaria.
7. Por lugar de procedencia la mayoría de pacientes consultaron de la Ciudad Capital como área individual con respecto a cada uno de los departamentos, sin existir un patrón absoluto de presentación.-

X. RECOMENDACIONES

1. Creemos necesario que las autoridades intrahospitalarias principalmente involucradas con este estudio y a nivel superior realicen todos los esfuerzos posibles para mejorar el tratamiento de los pacientes que consultan por padecimientos hematológicos, pues, atendiendo a la gran mayoría que acuden por Causas Hemato-Oncológicas, se necesita de una mayor inversión para la consecución de medicamentos adecuados para brindar el tratamiento oportuno y óptimo a estas personas.-
2. A razón de que la atención esta orientada principalmente hacia problemas de índole Hemato-Oncológica, nuestras autoridades docentes a nivel universitario e intrahospitalario deberían crear un programa de estudio y adiestramiento práctico continuo y a fondo sobre estas entidades, pues, se presentan constantemente en nuestro medio. Esto crearía un entrenamiento profesional más completo y constante.-
3. A través de organismos internacionales lograr ayuda tanto económica como material para que en un momento dado las circunstancias de estudio que ameriten estos pacientes se realicen a la brevedad posible, mejorando el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de estas enfermedades en nuestro país.-
4. Fomentar en todo momento y todo lugar médico profesional de que la atención de estos pacientes implica una labor en equipo, orientando nuestras expectativas terapéuticas a una pronta resolución o mejoramiento de la enfermedad para dichas personas, principalmente para los casos de Enfermedad Hemato-Oncológica.-
5. Conseguir por todos los medios una mejor forma de ordenar y registrar nuestra información médica, pues, lo ideal sería contar con sistemas de informática y cómputo adecuado para que estos datos siempre estén al alcance de nuestro personal de salud y evitar que el médico como profesional y científico desarrolle labores de censo y que dedique su tiempo como investigador puro.-

XI. RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo retroactivo para la presentación de las Principales Causas de Atención Hematológica en el Hospital Nacional General San Juan de Dios, durante los años de 1990 a 1994.-

Se tomaron en cuenta, para este estudio, todos los pacientes comprendidos entre las edades mayores de 13 años que fueron atendidos por el servicio de Hematología de dicho hospital; cumpliendo con los requisitos de inclusión que fueron establecidos: 1.) Presentación de Diagnóstico Definitivo, 2.) Confirmación Diagnóstica tras estudios complementarios y de laboratorio completos y 3.) Presentación de Papelería o Ficha Clínica Completa.-

Trescientos diez y siete pacientes adultos fueron admitidos para atención intrahospitalaria por una Causa Hematológica y/o Hemato-Oncológica en un periodo de 60 meses. La atención ambulatoria y pediátrica no han sido incluidos aquí.-

La revisión de todas las fichas médicas comprendió la obtención de las principales variables a estudiar: Edad, Sexo, Procedencia, Mortalidad y Complicaciones frecuentes.-

La casuística elaborada denota la particular orientación de la práctica hacia los problemas Hemato-Oncológicos, de modo que 99 casos corresponden a Leucemias, 14 a Linfomas y 3 a Mielomas Múltiples. Esto hace un total de 116 casos de Hemato-Oncología con lo que se espera la atención de 23 casos por año aproximadamente con estas patologías, tomando como base el periodo comprendido para los próximos años. -

Ya conocemos entonces cuantos casos, como mínimo, se esperan por año de las patologías principalmente frecuentes y descritas. Creemos que dicha información permitirá fomentar la realización de mayores esfuerzos para la creación de diversos planes en "pro" de la adquisición de mayor cantidad de medicamentos o drogas quimioterapéuticas, recursos económicos para la obtención de materiales y métodos de laboratorios que mejoren el estudio de dichos pacientes, estimulación de nuevas medidas técnicas, profesionales y administrativas para mejor atención y uso de los recursos con que se cuenta en dicho hospital, favoreciendo la óptima atención a dichas personas.-

La mayor cantidad de pacientes siguen siendo procedentes del área metropolitana con lo que puede sumarse para favorecer de la manera más rápida posible la consecución de los aspectos antes mencionados para satisfacer la necesidad y demanda. Creemos que los hospitales regionales también se encuentran en la posibilidad de brindar la atención a los pacientes referidos si se les brinda el apoyo logístico, profesional, económico y docente necesarios para optimizar la atención a nivel nacional en todas las áreas de salud, brindando mejor distribución y utilización de recursos y beneficiando a la población en general.-

Por otro lado, es necesario aclarar que el Hospital General San Juan de Dios atiende pacientes procedentes de los departamentos de acuerdo a un número asignado por el nivel ministerial el cual comprende: Totonicapán, Alta Verapaz, Baja Verapaz, Chimaltenango, El Progreso, Jalapa, Huehuetenango, Escuintla y San Marcos. Sin embargo, hubieron otras áreas departamentales que refirieron muchos casos a nuestro hospital; esto podría explicarse desde la falta de disponibilidad de camas para otros hospitales que son los correspondientes (Hospital Roosevelt) e incluso debido a la existencia de factores idiosincráticos de las personas consultantes y de otros profesionales a nivel rural con respecto al hospital.-

En cuanto a grupos etáreos y sexo no hay una presentación de importancia preponderal, ya que nos referimos al hecho de que no existe un patrón de ocurrencia particular que explique los datos encontrados y manifieste fidedignamente el comportamiento a nivel Nacional de estas enfermedades. Los datos recolectados aparecen distribuidos en forma casi equitativa, pero es sobresaliente el hecho de que nuestra población joven hasta los 30 a 35 años de edad se encuentra más afectada en forma general.-

Las complicaciones más frecuentemente asociadas son las Infecciones Oportunistas adquiridas tanto intra como extrahospitalariamente para este grupo de pacientes; la mayoría respondieron bien ante la terapia plenamente establecida y oportuna, beneficiando el pronóstico de vida de los

pacientes. Sin embargo, es claro que la prevención es mejor y que a larga trae mucho más beneficios para los consultantes, desde ahorro de recursos hasta un estado de salud favorable para dichas personas. Creemos que es necesario mejorar en todo momento la "educación" no sólo de nuestros pacientes sino también de nuestros profesionales, estudiantes, personal de salud en general y autoridades.-

Finalmente, aunque no se publican cuadros referentes a la ocupación, procedencia para todas las patologías vistas y seguimiento y/o evolución; información sobre estas variables fue obtenida, sin embargo no denotaron un patrón de particular presentación que llamara nuestra atención. Aunque es importante aclarar que la mayor cantidad de pacientes no tienen ocupación o son amas de casa, estudiantes y obreros con oficios diversos o menores. Por otro lado, la mayoría de pacientes en general se pierden tras el periodo de hospitalización inicial o subsecuente, pues tras explicárseles los beneficios o adversidades de su tratamiento se les brinda la libertad de escoger por continuar el mismo o no. Algunos, repetimos, desercionan al plan terapéutico desconociéndose de su paradero consecuente, sabiendo que probablemente muchos de ellos fallecen posteriormente, mientras que otros continúan su seguimiento con referencia a sus hospitales regionales, favoreciendo una disminución en la sobrecarga de atención en nuestro hospital, pero siempre priorizando recursos a los pacientes que realmente lo necesitan en el momento de su consulta.-

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. **CECIL.** TRATADO DE MEDICINA INTERNA.
18va. Edición. Editorial Interamericana McGraw-Hill. México, D. F., México. 1991.
2. **WINTROBE, Maxwell.** CLINICAL HEMATOLOGY.
8va. Edición. Editorial Lea & Febiger. Filadelfia, USA. pp. 529 a 1878.
3. **RESTREPO, Alberto.** HEMATOLOGÍA.
4ta. Edición. Editorial de la Cooperación para Investigaciones Biológicas. OPS / OMS. Medellín, Colombia. 1992.
4. **BERKOW, Robert y**
TRATAMIENTO
comité editorial. MANUAL MERCK DE DIAGNÓSTICO Y
9na. Edición. Editorial de Publicaciones Mosby Doyma. Barcelona, España. 1994. pp. 1267 a 1441.
5. **BLANCO RODAS, Alfredo**
Estuardo, Dr. TÉSIS : ENFERMEDAD DE HODGKIN, FRECUENCIA,
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.
Facultad de Ciencias Médicas, USAC, Guatemala, Septiembre, 1990.
6. **SOPENA, Ramón.** DICCIONARIO ENCICLOPÉDICO ILUSTRADO
SOPENA.
3ra. Edición. Editorial Ramón Sopena. Barcelona, España. pp. 1055 a 3879.
7. REGISTRO NACIONAL DE CÁNCER.
Boletines 17 y 18. Años de 1991 y 1992, Guatemala, Julio de 1995. pp: 13, 15 y Anexos a, b, e, f, g, h.
8. REGISTRO NACIONAL DE CÁNCER.
Boletines 16, 15 y 14. Años de 1990, 1989 y 1988. Guatemala, Julio de 1993.

XIII. ANEXOS

GLOSARIO

1. **Agente Alquilante:** Poder, principio o sustancia capaz de actuar sobre el organismo produciendo reacciones propias de la Química Orgánica transfiriendo de una molécula a otra.
2. **Clona:** Población originada por replicación asexual de una unidad, sea un organismo o una célula.
3. **Elementos Formes:** Es la parte principal o constitutiva de una cosa; en este caso de forma determinada, figurada, no amorfo.
4. **Endemia:** Enfermedad generalmente infecciosa, que reina constantemente en épocas fijas en ciertos países por influencias de una causa local especial; pudiendo convertirse en Epidemia.
5. **Eritropoyesis:** Producción de glóbulos rojos en los órganos hematopoyéticos.
6. **Ferritina:** Proteína rica en Hierro que asegura la fijación de este metal en el hígado, bazo médula ósea.
7. **Flebotomía:** Evacuación artificial de una cantidad de sangre a través de una lanceta para seccionar la vena.
8. **Glicólisis:** Digestión del azúcar o utilización del mismo dentro del organismo, luego de descomponerse en el seno de los tejidos.
9. **Hemoglobina:** Materia colorante de los hematíes que contiene el hierro de la sangre; sustancia cristalina de color rojo y composición compleja que consta principalmente de una proteína Globina combinada con la Hematina.
10. **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, infiltrados en las vísceras, particularmente el hígado.
11. **Hiperplasia:** Multiplicación anormal de los elementos de los tejidos.
12. **Hipertrofia:** Desarrollo exagerado de los elementos anatómicos de una parte u órgano sin alteración de su estructura, de lo que resulta un aumento de peso y volumen del órgano.
13. **Indiferenciado:** Que no tiene afinidad o acción preponderante; neutro, inócua, calidad de indiferente.
14. **Inmunoglobulina:** Glucoproteína presente en el plasma y otros líquidos orgánicos de la mayoría de los vertebrados, que constituye los anticuerpos.
15. **Linfocito:** Célula sanguínea mononucleada originada en la médula ósea, que se encuentra en la sangre y en los órganos linfoides (gánglios linfáticos, bazo, timo).

16. **Metástasis:** Aparición de uno o más focos morbosos secundarios a otro primitivo, con o sin desaparición de éste, en regiones o partes no contiguas al foco primitivo.

17. **Oncogen:** Agente productor o desarrollador de tumores.

18. **Órgano Hematopoyético:** Conjunto de tejidos diferentes que se encargan de la formación o producción de sangre, especialmente de sus elementos celulares.

19. **Remisión:** Disminución de la intensidad de síntomas.

20. **VCM:** Volumen Corpuscular Medio.

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

Título de la Investigación: _____

PRINCIPALES CAUSAS DE ATENCIÓN HEMATOLÓGICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Lugar y fecha: _____

Hora: _____

No. de Registro Médico: _____

1. Grupo Etéreo: (años).

10 a 14 _____	55 a 59 _____
15 a 19 _____	60 a 64 _____
20 a 24 _____	65 a 69 _____
25 a 29 _____	70 a 74 _____
30 a 34 _____	75 a 79 _____
35 a 39 _____	80 a 84 _____
40 a 44 _____	85 a 89 _____
45 a 49 _____	90 a 94 _____
50 a 54 _____	95 a 99 _____

2. Sexo:

Masculino _____

Femenino _____

3. Procedencia:

Nacional _____

Capital _____

Departamental _____

Extranjera _____

4. Ocupación y/u oficio: _____

5. Diagnóstico definitivo: _____

6. Seguimiento:

No mejoría _____

Mejoría _____

Fallecimiento _____

7. Complicaciones más frecuentes: _____

Observaciones o especificaciones: _____

Investigador.

Br. Héctor Gonzalo Franco González. USAC.

Facultad de Ciencias Médicas.

HGFG.
HGFG / hgfg.
f - 1
Feb. 1/96.