

HISTORIA NATURAL DE ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE.

AGENTES:

La anemia hemolítica autoinmune puede ocurrir después de la exposición de varios factores que pueden ser físicos, químicos, biológicos. Se reconocen 3 mecanismos a saber:

1.- La penicilina en grandes dosis puede producir este tipo de anemia; actuando como un hapteno para estimular la formación de anticuerpos. La combinación antígeno-anticuerpo "recubre" a los eritrocitos y puede presentar una prueba positiva - de Coombs con la A.H.A.

2.- Varios medicamentos clínicamente correlacionados pueden producir alguna agresión inmunitaria a los eritrocitos, plaquetas y leucositos en ciertos individuos, sin adherirse primero a la superficie globular.

Estos agentes llegan a estimular la formación de anticuerpos; el medicamento y su anticuerpo apropiado se combinan en - entonces y se adhieren a los eritrocitos y los dañan. El estibofeno, la quinidina y la quinina están entre los medicamentos - implicados en éste tipo de reacción.

3.- Un tercer mecanismo para el desarrollo de una prueba positiva de Coombs se ha observado con el uso del agente antihipertensivo Metildopa. Aproximadamente un 20% de los pacientes que toman éste medicamento presentan una prueba positiva - de Coombs, pero sólo en 3 de cada mil de éstos ocurre A.H.A.

El medicamento aunque de importancia primordial, no parece por sí mismo participar en la reacción última. Bien puede - producir algunos cambios sutiles sobre la superficie del eritrocito, posiblemente interfiriendo con la biosíntesis normal-

de los componentes de la membrana y produciendo alteraciones - que dá por resultado nuevos antígenos.

Se han propuesto varias teorías acerca de porqué un pa - ciente desarrolla auto-anticuerpos contra sus propios glóbulos rojos. Las principales son las siguientes:

- 1).- Alteración del antígeno de glóbulo rojo.
- 2).- Reacción cruzada con un antígeno de glóbulo rojo y
- 3).- Inducción de células linfoides para producir anti - cuerpos contra glóbulos rojos normales.

Es posible que virus, bacterias o drogas como la metildo - pa, puedan alterar los antígenos de glóbulos rojos en particu - lar el locus RH, de manera que el eritrocito se vuelve antigé - nico contra las células linfoides normales. No está demostrado que así ocurra; el hecho de que los anticuerpos reaccionen tan - intensamente con las células normales de otros donadores, co - mo con los propios glóbulos rojos del paciente hace poco posi - ble esta explicación.

La observación de que la infección por micoplasma produce una A.H.A. (Coombs positiva) y que la sífilis existe en la ma - yor parte de los casos de anticuerpos Donath-Land Sterner en - la hemoglobinuria paroxística del frío, ha hecho suponer que - anticuerpos contra micoplasma y la espiroqueta puedan producir reacciones cruzadas. Una vez más hay pocos datos experimen - tales que confirmen esta hipótesis y el hecho de que los autoan - ticuerpos persistan largo tiempo después que se supone ha de - saparecido el agente exógeno, ponen en duda esta teoría.

Normalmente hay pequeñas cantidades de autoanticuerpos, y es posible que algún agente exógeno interfiera con el sistema - regulador inmune normal, de manera que el título de autoanti - cuerpo aumenta lo suficiente para provocar una enfermedad cli - nicamente manifiesta.

En algunos casos, como éste en particular la A.H.A. se -
presenta posterior a Lupus Eritomatoso Sistémico, no atendido-
y que se supone pasó desapercibido o al menos no fué de tal in-
tensidad para obligar al portador a acudir con facultativo. Se
pudo deducir esto por los signos cutáneos tan característicos-
de la enfermedad (eritema en forma de mariposa en dorso de na-
riz y prominencias malares, además que por su edad y sexo pro-
bablemente ésta haya sido la causa.

CLASIFICACION DE AGENTES PRODUCTORES DE A.H.A.

- A).- MEDIADOS POR ANTICUERPOS.
 - 1.- Isoanticuerpos.
 - a).- Reacciones de transfusión.
 - b).- Eritroblastosis fetal.
 - 2.- ANTICUERPOS INDUCIDOS POR DROGAS.
 - a).- Quinidina.
 - b).- Penicilina.
 - c).- Metildopa.
 - 3.- AUTOANTICUERPOS.
 - a).- Idiopáticos.
 - b).- Secundarios- Procesos malignos, enfermedades del tejido conectivo, neumonía por micoplasma, hemoglobinuria paraxística del frío.
 - 4.- HEMOLISIS MECANICA.
 - a).- Hemoglobinuria de marcha.
 - b).- Anemia Hemolítica cardíaca.
 - c).- Anemia Hemolítica Microangiopática.
 - 5.- INFECCIONES.
 - a).- Paludismo.
 - b).- Infecciones bacterianas.
 - c).- Infecciones virales.
 - 6.- QUIMICAS-Gas Arsina (ASH₃) y otras sustancias que contengan Arsénico, cobre y cloro, algunos insecticidas y fumigantes.
 - 7.- AGENTES FISICOS.
 - a).- Prótesis de válvulas cardíacas.
 - b).- Quemaduras amplias.
 - 8.- HIPERESPLENISMO.
 - 9.- HIPOFOSFATEMIA.

HUESPED:

La A.H.A. puede observarse en asociación con otras enfermedades y entonces recibe el nombre de "secundaria" o "sintomática". Puede también ocurrir sin que se demuestre ningún otro proceso patológico en cuyo caso se clasifica de "primaria" o "idiopática".

-EDAD Y SEXO: El trastorno idiopático se observa a cualquier edad y en ambos sexos, sin embargo, las mujeres se hayan más frecuentemente afectadas.

-HERENCIA: Es importante en algunos padecimientos de ascendentes de la A.H.A. ejemplo: Lupus Eritomatoso Sistémico.

-INMUNIDAD: Juega un papel decisivo en la Eritroblastosis Fetal, tiene bases inmunológicas por incompatibilidad materno-fetal de grupos sanguíneos.

-GRUPO ETNICO: Son propensos a la Talasemia, que puede desarrollarse una A.H.A. los grupos de origen mediterráneo; Grecia, Sicilia, Siria e Italia.

-RAZA: Como en la Talasemia, afecta personas de raza negra que habitan el sudeste de Africa.

-OCUPACION: Trabajadores de la madera que utilizan sustancias químicas que contienen Arsénico, personas que se dedican al refinamiento de metales por la exposición al gas Arsina.

-HABITOS Y COSTUMBRES: Personas con malos hábitos tanto dietéticos como higiénicos.

AMBIENTE:

-FISICO: Habitantes de zonas de terrenos duros, rocosos, donde sea fácil la marcha por los peligros de accidentes.

-BIOLOGÍCOS: Poblaciones donde sean abundantes los insectos de todo tipo, roedores, etc. donde sea constante la exposición a insecticidas.

-SOCIOECONOMICOS: Se dá en cualquier nivel, pero es más frecuente en el que habitan las personas del medio económico bajo por ser los más susceptibles a contraer enfermedades infecciosas de todo tipo, además de los otros tipos de enfermedades por su deficiente estado nutricional, falta de atención médica, secuelas de enfermedades no tratadas, o hecho pero de manera inadecuada o incompleta por medio de la automedicación, brujas o curanderos, tan frecuentes debido a la ignorancia, y falta de educación en cuanto a prevención y detección oportuna de enfermedades, peligros que conlleva la automedicación, etc.

-CULTURAL: Personas que generalmente habitan los suburbios de las ciudades o poblaciones alejadas donde el analfabetismo predomina, las vías de comunicación son deficientes para llevar información que nos ayude a promover la salud, falta de servicios de todo tipo.

-CLIMA: El frío predispone a ciertos individuos a la anemia paroxística del frío.

-En caso como la hemoglobinuria de marcha, es frecuente en soldados por el traumatismo que sufren los glóbulos rojos en los capilares superficiales de los pies contra las superficies planas y duras, como causa de hemolisis.

-En corredores de maratón y algunas personas que practican ejercicios violentos de karate.

-Pacientes con cardiopatía valvular, tanto los que tienen válvulas substituídas por prótesis como los que no han sido operados, tienen disminuída la supervivencia de los glóbulos

rojos por traumatismo de los eritrocitos cuando atraviesan el corazón.

-Paciente con cardiopatía o enfermedad de pequeños vasos-sanguíneos por el traumatismo que sufren los glóbulos rojos por el reflujo turbulento a través de válvulas anormales en un caso y la compresión a través de pequeños vasos anormales y particularmente obstruidos en otros. En algunos casos están afectados los vasos renales.

-En pacientes con carcinoma avanzado diseminado, afectando vasos pequeños.

-Pacientes con púrpura fulminante, hemangiomas e hipertensión pulmonar.

-En pacientes que hayan sufrido infecciones diversas como neumonía por micoplasma, hepatitis, paludismo.

-Con menor frecuencia en pacientes con antecedentes de infecciones con toxoplasmosis, cólera, fiebre tifoidea, se llegaron a considerar algunos pacientes con infecciones por bacterias y virus aunque las pruebas no son totalmente convincentes.

-Pacientes que se automedican o con hipersensibilidad a algunos medicamentos.

-Pacientes diabéticos o alcohólicos (por una hipofosfatemia que puede ser complicación de la acidosis metabólica).

-Pacientes que reciben hemodialisis por una contaminación del líquido de dialisis con cobre, o con agua que contenga cloro.

PREVENCION PRIMARIA.

PROMOCION DE LA SALUD.

-Orientar a las comunidades sobre las ventajas que representarían las visitas periódicas al médico aún en ausencia de enfermedad, esquemas de inmunización completos, dietas balanceadas en cantidad y calidad dependiendo de la etapa de desarrollo en la que se encuentre el paciente, y adaptándose de acuerdo a sus posibilidades, aprovechando de la mejor forma los medios a su alcance.

-Orientación enfocada a modificar hábitos y costumbres nocivos a la salud. Promover en la comunidad el baño diario, cambio de ropa, cepillado dental, higiene de la ropa de cama, de la vivienda, saneamiento del medio ambiente, control de fauna nociva, control adecuado de basuras, etc.

-Orientación sobre los problemas que causa el consumo de cigarrillos, alcohol, toxicomanías y la forma en que repercute en el organismo, la economía y las relaciones interpersonales con la familia y la sociedad.

-Orientación sobre la adecuada distribución del ingreso económico para satisfacer lo más acertadamente posible las necesidades primordiales de toda familia, tales como alimento, abrigo, educación, recreación.

-Fomentar la construcción de nuevas vías de comunicación, escuelas, clínicas, hospitales, parques, lugares de recreación familiar, etc.

-Promover las investigaciones científicas en busca de nuevos descubrimientos que contribuyan a elevar el nivel de vida.

-Fomentar el mejoramiento del ambiente laboral orientando sobre las formas de eliminar riesgos innecesarios que pongan en peligro la salud

-Fomentar en la familia la recreación sana, principalmente por medio del ejercicio moderado ya que ésta es una forma de conservar la salud y un medio excelente de fomentar las relaciones con la familia y la sociedad.

PROTECCION ESPECIFICA.

- Conservación de un equilibrio dietético aceptable.
- Esquemas de vacunación completos.
- Higiene personal adecuada.
- Higiene ambiental desfavorable a la adquisición de enfermedades infecciosas que puedan desencadenar una A.H.A.
- Eliminación o disminución de factores desencadenantes de una A.H.A.
- Orientación a personas susceptibles sobre síntomas y signos de la enfermedad.
- Orientación sobre factores o agentes responsables de la A.H.A.
- Difusión de la información en cuanto a etiología, diagnóstico, tratamiento, pronóstico y complicaciones de la enfermedad.
- Orientación sobre las medidas adecuadas de seguridad laboral en personas que trabajan con agentes químicos desencadenantes de la enfermedad.
- Fomentar la educación médica, advertir los peligros que conlleva la automedicación.
- Fomentar la adecuada distribución de los recursos médicos-asistenciales, llevando estos a los lugares donde no existan.

PÉRIODO PATOGENICO.

ENTRADA LOCALIZACION Y MULTIPLICACION DE AGENTE

Cuando los anticuerpos se combinan con los eritrocitos, - pueden ser isoanticuerpos que reaccionen con células extrañas, como en las reacciones posttransfuncionales o la eritroblastosis fetal, o bien anticuerpos que reaccionen con células del huésped. La hemólisis autoinmunitaria que resulta puede ser muy grave. Los anticuerpos recubren los eritrocitos y producen una prueba positiva de Coombs. Estas células después pueden ser eliminadas por el bazo y el resto por el sistema reticulo-endotelial. Muchas células son destruidas en tanto que otras retornan a la circulación en forma de esferocitos, con alteración en la membrana y acortamiento de su tiempo de vida.

PARTICIPACION DE ENFERMERIA.

A).- En pacientes intrahospitalarios;

-Vigilancia y control de estudios hematológicos en pacientes con terapia medicamentosa, especialmente aquellos que por sus antecedentes resulten más propensos a adquirir la enfermedad.

-Detección oportuna de signos y síntomas que sean probables indicadores de hemólisis (fiebre, ictericia, esplenomegalia y hepatomegalia) o bien de anemia (palidez, debilidad, disnea, palpitaciones, fatiga, vértigo y malestar general).

-Control sobre la ingestión de dietas adecuadas, ricas en los factores indispensables para la hematopoyesis; ácido fólico, hierro, vitamina B12, etc.

-Ayudar a planear las dietas para que contengan los factores ya mencionados; enseñarle o proporcionarle una lista de -

alimentos que los contengan.

-Acido fólico; verduras de hojas verdes, frutas, carne de víscera; hígado.

-Vitamina B12; hígado, carne de res especialmente, cerdo-visceras, huevos, leche y productos lácteos.

-Hierro; distribución amplia; (excepto productos lácteos), harina de soya, vaca, riñon, hígado, alubias, almejas, melocotones.

-Prevención, detección, control y tratamiento de infecciones cruzadas por medio de técnicas de barrera inversa, directa, técnicas y procedimientos de enfermería correctas y respetando reglas de asepsia médica y quirúrgica.

B).- En la comunidad;

-Difusión de información acerca del padecimiento.

-Visitas domiciliarias a pacientes susceptibles para detectar posibles síntomas y/o signos de la enfermedad.

-Control prenatal adecuado.

-Orientación en cuanto a eliminación y/o protección contra factores de riesgo en el hogar, trabajo o la comunidad.

-Detección oportuna de enfermedades que puedan llevar a una A.H.A.

-Promover las visitas al médico para control.

SIGNOS Y SINTOMAS.

El comienzo es a veces brusco y la evolución rápida y fulminante; en tales casos el curso se caracteriza por temperatura elevada, fatiga, debilidad, rápidamente progresiva y disnea, la primera signo de hemolisis y las restantes características de la anemia.

En este caso el comienzo fué lento, al notar la paciente aumentó en la pigmentación amarilla de la piel, debilidad extrema, náuseas y vómitos.

PARTICIPACION DE ENFERMERIA.

- Identificación de signos y síntomas ya mencionados.
- Iniciar el diagnóstico oportuno del padecimiento a través de los diferentes exámenes de laboratorio (aspiración de médula ósea, exámenes de sangre, tales como biometria hematica, reticulocitos, prueba de Coombs, etc.).
- Iniciar medidas de control para evitar el curso de la enfermedad tales como terapia corticoesteroide, transfusiones de eritrocitos unicamente por el riesgo de sobrecarga circulatoria, valoración del tratamiento quirúrgico (esplenectomía).
- Establecer tratamiento dirigido a la enfermedad subyacente en caso de existir.
- Orientación al paciente y familia sobre el padecimiento y cual es su participación para detener el proceso (apoyo económico, emocional, físico, ayuda en las tareas de la vida diaria por las limitaciones que tiene ahora la paciente).

ENFERMEDAD DECLARADA.

La enfermedad se hace grave, la ictericia se hace más evidente, a veces hemoglobinuria; puede el individuo mostrar signos y síntomas de alguna otra enfermedad sistémica, en este caso la ictericia se fué acentuando lentamente acompañándose de confusión mental y gran ataque al estado general, a todo esto se agrega acolia, coluria, con una evolución de 15 días. Como signo de la enfermedad primaria se observó eritema en forma de mariposa en dorso de nariz y prominencias malares.

En la enfermedad hemolítica autoinmune sintomática, los signos clínicos son los del trastorno fundamental, acompañados de los que guardan relación con la anemia clínica. A veces el elemento hemolítico puede ser tan intenso que domina el cuadro clínico; otras puede ser hallazgo incidental. Cuando la A.H.A. aparece después de una neumonía por virus, la anemia puede ser tan intensa y suele desarrollarse bruscamente al final de la segunda o tercera semana de enfermedad y desaparecer espontáneamente en una o dos semanas. En procesos patológicos como linfomas, la anemia hemolítica puede preceder a meses a la aparición de otros signos de la enfermedad primaria o puede no observarse hasta que esta se halla bajo control y tratamiento durante años.

CAMBIOS ANATOMOFISIOLOGICOS LOCALES.

Las principales anomalías del examen físico en los casos idiopáticos son palidez y esplenomegalia. Además los pacientes con el tipo secundario de la enfermedad pueden presentar signos del proceso fundamental como linfadenopatía hepatomegalia o manifestaciones patológicas en piel, pulmones y tubo digestivo. La paciente presentó hepatomegalia, esplenomegalia y a nivel de piel eritema en forma de mariposa en dorso de nariz y prominencias malares.

CAMBIOS ANATOMOFISIOLOGICOS SISTEMICOS.

Un frotis de sangre periférica suele revelar la presencia de gran número de esferocitos y eritrocitos nucleados, microcitos, policromatofilia, poiquilocitosis y normoblastos. Es frecuente la esferocitosis, los reticulocitos sobrepasan usualmente el 10% siendo a menudo muy numerosos 50% o más, aunque en algunos casos se ha observado reticulocitopenia. La leucemia es frecuente en el período de hemólisis activa, el número de -

glóbulos blancos puede exceder de 30,000 x ml. cúbicos, existen mielocitos en sangre periférica, en casos crónicos neutropenia, poco frecuente durante los periodos de crisis, eritrofagocitosis por monocitos.

En médula ósea se observa hiperplasia eritroide y abundante hemosiderina. La bilirrubina indirecta puede hallarse elevada a 4 mg./100 ml. La revisión del mielograma mostró una hiperplasia eritroide, el frotis periférico reveló presencia de normoblastos. El laboratorio reportó incapacidad para efectuar pruebas cruzadas. Se encontró hiperbilirrubinemia, neutrofilia, leucocitosis, aparición de mialgias y zonas petequiales en rodillas.

DIAGNOSTICO PRECOZ.

El diagnóstico se establece por los signos y síntomas que presenta el paciente y los hallazgos de laboratorio arriba mencionados. Además tiene importancia fundamental demostrar una prueba positiva directa de Coombs. En este caso las dos primeras pruebas fueron negativas para posteriormente ser las siguientes positivas todas, las pruebas de cruzamiento de sangre fueron incompatibles.

La prueba directa de Coombs es la demostración de la presencia de globulina gamma o de complemento unido a glóbulos rojos lavados; la prueba indirecta es la demostración de anticuerpos en el suero del paciente. Por lo tanto en la A.H.A. la prueba directa suele ser positiva, y en casos más graves también suele serlo la indirecta.

Existe un grupo reducido de pacientes, como en este caso en que no se podía a pesar del cuadro clínico de A.H.A., y la respuesta favorable a los corticosteroides, pero en quienes a veces es imposible demostrar una prueba directa de Coombs posi

tiva, aunque en este caso si se logró demostrar la prueba positiva. En ciertos casos esta situación se debe a que el número de moléculas I gG sobre los glóbulos rojos es demasiado pequeño para que la prueba resulte positiva, sin embargo basta para disminuir importantemente el tiempo medio de supervivencia del glóbulo rojo.

Se encontraron además los datos de laboratorio que ya se han mencionado encontrados en los estudios realizados en sangre periférica y aspiración de médula ósea.

TRATAMIENTO OPORTUNO.

El tratamiento del paciente con enfermedad hemolítica autoinmune está destinado a combatir la anemia hemolítica, y también la enfermedad fundamental. Las medidas importantes para combatir la anemia son las transfusiones sanguíneas, los corticosteroides suprarrenales y la esplenectomía. La transfusión de sangre puede salvar la vida durante episodios de crisis, y ser necesaria periódicamente en pacientes que sufren el trastorno de tipo crónico y no han respondido bien a la esplenectomía ni a los esteroides.

El empleo de glóbulos rojos para transfusiones, después de suprimir el plasma y los leucocitos de la sangre, muchas veces disminuye la frecuencia de reacciones febriles posttransfusionales. Las pruebas de compatibilidad cruzada a veces resultan difíciles por la presencia de una aglutinina anormal en la sangre del paciente y deberán evitarse las transfusiones cuando sea posible.

La esplenectomía logra una remisión completa en el 40 o 65% de los pacientes. Es más probable que sea útil en casos de la variedad idiopática que en el grupo sintomático. Aunque la respuesta a la esplenectomía aparentemente buena puede producirse una recaída, el empleo de Cr 51 para medir el secuestro-

esplénico es útil para seleccionar los pacientes que es más probable respondan a la esplenectomía. Se ha observado que una prueba indirecta de Coombs negativa, y un anticuerpo de tipo IgG, predisponían para una respuesta favorable a la esplenectomía; otros han comprobado que una buena respuesta a la terapia corticosteroide hace más probable una buena respuesta a la esplenectomía.

El tratamiento con esteroides corticosuprarrenales produce mejoría en muchos pacientes con este tipo de anemia. Hay pruebas en sentido de que los esteroides corticosuprarrenales combaten la hemolisis al reducir la fagocitosis de glóbulos cubiertos de anticuerpos en el bazo y también disminuir la concentración de anticuerpos sobre el glóbulo rojo y en el suero.

Dada la elevada frecuencia de recaídas cuando se interrumpan los esteroides, y los muchos efectos secundarios peligrosos de dicha terapéutica prolongada, no hay que retrasar la esplenectomía en los pacientes en quienes son necesarias grandes dosis de corticosteroides para controlar el proceso hemolítico.

La terapéutica inmunosupresora con los medicamentos como azatioprina, 6-mercaptopurina, clorambucil y ciclofosfamida, ha dado resultados diversos en el tratamiento de la anemia hemolítica autoinmune. Este tipo de tratamiento suele reservarse para los casos más rebeldes que no han respondido a la esplenectomía ni a los corticosteroides. Aunque dicho tratamiento a veces ha sido eficaz, tiene el peligro de depresión de la médula ósea. Entre otros recursos terapéuticos cabe citar la timectomía, el antisuero antitimocítico, la heparina, y el ácido e-aminocaproico, que lograron algunos éxitos.

En la forma más aguda del proceso, suele ser necesario un plan de tratamiento más agresivo. En tales circunstancias cabe

utilizar gran número de transfusiones sanguíneas, esteroides - por vía intravenosa y esplenectomía, todo ello en el transcurso de pocos días.

Si la anemia hemolítica es de tipo secundaria, la terapéutica se dirigirá contra la enfermedad primaria tan pronto como resulte posible. Si se trata de una enfermedad de la colágena, quizá todo lo que resulte necesario sea la terapéutica corticosteroide del proceso hemolítico.

En este caso se trató a la paciente con prednisona a dosis variables (25 a 100 mg. por día), para posteriormente realizarse la esplenectomía. Después de ésta última los resultados han sido satisfactorios.

TERAPEUTICA CORTICOSTEROIDE.

Los corticosteroides son usados extensamente en la insuficiencia suprarrenal, pero también se les emplea mucho para suprimir la inflamación y dominar las reacciones alérgicas. Precisamente las reacciones anti-inflamatorias y antialérgicas de los corticosteroides los hacen eficaces para tratar enfermedades de la colágena como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y pénfigo.

La dosis altas hacen tolerar a los individuos mayores situaciones de stress. Esta acción antiestres puede depender de la capacidad de los corticosteroides para facilitar a la asistencia vasopresora circulante, conservar muy elevada la tensión arterial o ser producto de otros efectos, como por ejemplo la conservación de glucosa en plasma.

Los esteroides sintéticos son más inocuos en algunos sujetos porque carecen relativamente de actividad mineralocorticoide, pero casi todos los corticosteroides naturales o sintéticos

cos producen toxicidad crónica semejante. La magnitud de la dosis para obtener los efectos antiinflamatorios y antialérgicos deseados también origina toxicidad metabólica, supresión de la hipófisis y cambios en la función del S.N.C.

Dichos cambios pueden ser incapacitantes o incluso peligrosos. Por las razones señaladas, es obvio que si bien los corticosteroides suprarrenales son notablemente eficaces en terapéutica, también pueden ser muy peligrosos. Las dosis de estos medicamentos se alteran a menudo para permitir la obtención de concentraciones elevadas cuando es absolutamente necesario y después disminuir la dosis poco a poco, en un intento de evitar los efectos secundarios e intentárase a que no dependa de estos fármacos potentes cuando ya no se necesiten las dosis elevadas.

EFFECTOS SECUNDARIOS NO DESEADOS DE LOS CORTICOSTEROIDES.

Existe una mayor probabilidad de que aparezcan efectos nocivos cuando los corticosteroides se emplean por largo tiempo. En términos generales, tales efectos se clasifican del siguiente modo:

1.- EFECTOS METABOLICOS.

El metabolismo puede cambiar después de la administración de grandes dosis de glucocorticoides o mineralocorticoides. El exceso de actividad por glucocorticoides causa signos y síntomas que se asemejan a los que aparecen en el síndrome de Cushing e incluye las características de cara redonda y distribución anormal de la grasa. Los cambios que producen los esteroides en el metabolismo de carbohidratos, proteínas y grasas pueden hacer que aparezcan otras complicaciones. Por ejemplo algunos sujetos pueden sufrir úlcera péptica, diabetes sacarina y osteoporosis, lo cual no significa que haya que interrumpir la

administración de éstos fármacos, sino que se necesita tratamiento de sostén para llevar al mínimo el peligro de estos trastornos.

2.- TOXICIDAD EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.

La acción de los corticosteroides en el S.N.C. se manifiesta por un efecto de euforia, felicidad y locuacidad. Dicha reacción puede crear dependencia psicológica hacia estos fármacos y por esta causa el sujeto puede resistirse a que dejen de administrársele. Con el empleo prolongado de los corticosteroides, el individuo puede mostrar cambios en el ánimo que incluyen excitación, inquietud, depresión e insomnio. Se necesitan comprensión y sostén por parte de la enfermera. Cualquier tendencia a problemas emocionales, psicológicos o psicóticos necesita ser comentada con el médico, antes de administrársele esteroides.

3.- TOXICIDAD EN EL SISTEMA ENDOCRINO.

La administración duradera de esteroides tiene la tendencia a suprimir algunas veces las funciones de la adenohipofisis. En consecuencia el crecimiento en los niños puede detenerse después de recibir por mucho tiempo los esteroides, no por la supresión de hormonas sino por agotamiento proteico. El efecto se manifiesta por atrofia suprarrenal parcial y supresión de la capacidad hipofisaria de liberar A.C.T.H., y si bien puede no manifestarse en circunstancias corrientes, lo hace en momentos de stress excesivo.

En estos períodos de insuficiencia suprarrenal aguda, se necesitarán dosis masivas de corticosteroides para evitar el colapso suprarrenal.

PLAN DE DOSIS.

Se han hecho experimentos en un intento de precisar el mejor momento para administrar las dosis farmacológicas de esteroides. Una vez que los síntomas del paciente se han controlado por la administración del medicamento cada 6 u 8 horas se cambia la administración de una dosis al día o cada 3 días.

Para concordar con la secreción natural de cortisol, el mejor momento del día para dar la dosis total, son las primeras horas de la mañana, esto es, entre siete y ocho horas, cuando la glándula tiene mayor actividad produce supresión máxima de las suprarrenales.

La dosis grande dada a las ocho hrs. es más fisiológica, pues permite al organismo "escapar" de los efectos esteroides, entre las 16 y 18 hrs. del día cuando los niveles en suero son normalmente bajos y con ello se lleva al mínimo los efectos cushinoides. Si se suprimen adecuadamente los síntomas de la enfermedad en tratamiento, la administración del medicamento cada 3 días es útil para evitar la supresión de hipofisisuprarrenal en personas que necesitan tratamiento crónico, ingerir la dosis total un día sí, y uno no, representa algunos problemas, pues algunos sujetos se quejan de molestias en el día sin medicamentos. Puede ser necesario que la enfermera explique este hecho al paciente, y que resulta necesario para evitar las reacciones tóxicas.

INTERRUPCION DE LA ADMINISTRACION DE ESTEROIDES.

La dosis de corticosteroides se disminuyen poco a poco para evitar la insuficiencia suprarrenal inducida por estos fármacos.

Las autoridades en la materia difieren en cuanto a los beneficios de aplicar inyecciones de A.C.T.H. para estimular las suprarrenales para sumentar la rapidez con que éstas glándulas recuperan su función.

En esta paciente se presentaron facies Cushinoides, debido a que se manejó de forma intermitente a base de prednisona a dosis variables durante 3 años por no aceptar la paciente la intervención quirúrgica.

ESTADO CRONICO.

Puede ocurrir choque si el desarrollo de la enfermedad es suficientemente abrupto o intenso. La necrosis tubular aguda, secundaria a isquemia grave y la precipitación de Hb. en los túbulos renales puede conducir a una insuficiencia renal.

A pesar de la evolución tan prolongada del padecimiento y la falta de control adecuada debido a desidia de la paciente no se llegó al estado crónico.

PRONOSTICO.

En la forma idiopática pueden ocurrir remisiones permanentes; otros pacientes presentan recaídas o pueden estabilizarse en un nivel clínicamente aceptable. Puede persistir durante años una prueba de Coombs positiva, aún en pacientes que clínicamente tienen un aspecto satisfactorio. La anemia hemolítica refractaria a todas las medidas suele ser mortal

COMPLICACIONES.

La enfermedad puede tornarse aguda y acompañarse de choque, dolor en la parte superior del abdomen y postración. Es posible que se desarrollen cálculos biliares e insuficiencia renal, úrpura trombocitopenica.

MUERTE.

La muerte suele sobrevenir por insuficiencia cardiaca, por anemia, insuficiencia renal aguda, septicemia y embolia pulmonar.

NOTA:

El pronóstico en esta paciente después de la esplenectomía es satisfactorio, no ha vuelto a hemolizar, ya se ha iniciado el destete de prednisona sin problemas, se ha controlado a través de la consulta externa posterior a su alta por el servicio de cirugía a los 6 días de postoperatorio satisfactorio.

ATENCION DE ENFERMERIA DURANTE EL PERIODO PATOGENICO.

-Proporcionar apoyo al paciente y familia durante las distintas pruebas de laboratorio para establecer el diagnóstico, explicando el motivo de éstas.

-Brindar información acerca de la enfermedad tan pronto se establezca el diagnóstico, medidas terapéuticas y pronóstico.

-Planificar la atención de enfermería para conservar el vigor de la paciente, brindando períodos de descanso y estimulando las actividades que entrañen ambulación, según la tolerancia del paciente.

-Estimular la nutrición óptima fomentando buenos hábitos dietéticos.

-Vigilar y controlar las tendencias hemorrágicas.

-Vigilancia estrecha durante las transfusiones.

-Observar en busca de hemorragia interna.

-Vigilar y tratar oportunamente las crisis de disnea.

-Tratamiento adecuado de dolores de huesos y articulaciones, evitando la presión de ropas de cama, etc.

-Control de temperatura por medios físicos y/o químicos.

-Disminuir la ansiedad del paciente y familia explicando el carácter y limitaciones que acompañan al padecimiento y su tratamiento.

- Escuchar al paciente, satisfacer sus dudas, manteniendo una actitud de empatía.
- Estimular a la familia a participar en la asistencia del enfermo (si lo desean).
- Crear un ambiente agradable para la familia cuando visite al paciente.
- Proporcionar apoyo físico y emocional durante el período pre, trans y postoperatorio de la esplenectomía (como ejemplo de apoyo físico -ayuda económica, ayudará a desarrollar las actividades diarias que ella no puede realizar) ayuda emocional - (no hacer comentarios acerca del aspecto Cushinoide), gastos-económicos que ha ocasionado.
- Tomar medidas preventivas para disminuir las complicaciones postoperatorias.
- Tomar medidas de seguridad para evitar infecciones.
- Observar al paciente en busca de efectos secundarios del tratamiento con corticosteroides, como aumento de peso, cara de luna llena, edema, pérdida de potasio, acné, polaquiuria y nicturia, insomnio, cefalalgia e insomnio, estableciendo las medidas adecuadas.
- Proporcionar apoyo durante el destete de corticosteroides.
- Proporcionar orientación en cuanto a dieta, higiene personal, ambiental y otras actividades que puede realizar sin peligros durante la convalecencia.
- Tratamiento adecuado de secuelas, si existen.

- Orientación general a la familia para readaptarla a su ambiente.
- Educación para el máximo aprovechamiento de sus capacidades.

LIMITACION DEL DAÑO.

- Vigilancia estrecha para detectar las reacciones secundarias resultantes de la terapia con corticosteroides, y tratamiento adecuado de estas.
- Realización (previa valoración) de esplenectomía, para disminuir un sitio importante de hemólisis, y así evitar que la enfermedad pase a un nivel más grave.
- Vigilancia de un postoperatorio satisfactorio, para evitar complicaciones.
- Establecimiento de una dieta rica principalmente en vitamina B12, ácido fólico y hierro.
- Orientar a la paciente sobre las limitaciones que ahora tiene, el porqué de éstas y la importancia que tienen en su pronta recuperación y para prevenir recaídas.
- Planear junto con ella actividades que pueda realizar sin riesgo para su salud, ejemplo; tejer, bordar, actividades manuales sencillas que no requieran mucho esfuerzo, leer, corte y confección, etc.
- Visitas frecuentes para control médico.

REHABILITACION.

- Promover las actividades en las cuales la paciente se pueda realizar como ser humano útil a sí mismo y a la sociedad.

- Fomentar la formación de grupos para buscar solución a problemas que se presenten en su comunidad o para la realización de actividades encaminadas a elevar la realización de actividades encaminadas a elevar el nivel de vida en la misma.
- Fomentar la terapia ocupacional dentro de los hospitales, para así reintegrar al paciente a la sociedad como un ser humano con potencialidades desarrolladas.
- Educar al público y a la sociedad para que acepten y brinden su apoyo al paciente incapacitado.
- Animar al paciente a desarrollar sus potencialidades en forma máxima.
- Brindar una amplia orientación a la familia y personas más cercanas a la paciente sobre el padecimiento y como repercute éste en el organismo, para que les sea más fácil aceptar a la paciente con sus limitaciones y puedan participar más activamente en su rehabilitación.