

## INDICE DE CAPITULOS

### Capítulo primero

	Págs.
Origen y desarrollo de las células hemáticas . . . . .	1
Hematopoyesis fetal, 1. - Teorías sobre la formación de la sangre, 3. - Hemoglobina fetal, 3. - Mioglobina fetal, 8. - Medula ósea al nacer y durante la infancia, 8.	

### Capítulo 2

Modificaciones de la sangre en el curso del crecimiento, período posnatal e infancia . . . . .	11
Modificaciones hemáticas en el recién nacido, 11. - Anemia fisiológica del recién nacido, 12. - Modificaciones de la medula ósea, 12. - Volumen sanguíneo, 13. - Concentración de hemoglobina, 13. - Recuento de hematíes, 14. - Transfusión intergemelar, 14. - Hematócrito, 15. - Volumen de los hematíes (MCV) y concentración de hemoglobina (MCHC), 15. - Reticulocitos, 16. - Eritroblastos, 16. - Plaquetas, 16. - Leucocitos, 16. - La sangre de los prematuros, 17.	

### Capítulo 3

Discrasias sanguíneas relacionadas con la interacción fetomaterna . . . . .	20
Bases hereditarias de las enfermedades hemáticas. Influencias genéticas y ambientales, 20. - Discrasias hemáticas en relación con anomalías congénitas. Principios generales, 21. - Aspectos hematológicos de la interacción fetomaterna. Fisiología placentaria y sus trastornos, 22. - Hemorragia fetal en el seno de la circulación materna, 23. - Hemorragias placentarias, 24. - Transmisión placentaria de anticuerpos e isoaglutininas, 25. - Transmisión placentaria del factor LE, 25. - Proteínas plasmáticas en el feto y en el recién nacido, 26. - Relaciones inmunológicas, 27. - Paso placentario de medicamentos que dañan los elementos hemáticos del recién nacido, 28.	

### Capítulo 4

Eritrocitos. Consideraciones generales . . . . .	31
Propiedades de los eritrocitos, 31. - Componentes hemoglobínicos, 33. - Contenido férrico y capacidad de oxígeno, 36. - Porfirinas y trastornos hemáticos, 36. - Formación de <i>Rouleaux</i> (pilas de monedas) y sedimentación, 36. - Consideraciones sobre los electrolitos, 37. - Producción eritrocitaria, 39. - Destrucción normal de los eritrocitos, 46.	

### Capítulo 5

Eritrocitos. Alteraciones morfológicas . . . . .	54
Consideraciones generales, 54. - Modificaciones del tamaño de los hematíes, 54. - Modificaciones de la forma, 55. - Alteraciones diversas, 57.	

**Capítulo 6**

	<u>Págs.</u>
Grupos sanguíneos . . . . .	64
Antígenos de los grupos sanguíneos, 64. - Definición de los distintos términos relacionados con los grupos sanguíneos, 64. - Grupo sanguíneo ABO, 65. - Grupo sanguíneo Rh-Hr, 69. - Grupos sanguíneos M-N-S y P, 72. - Otros grupos sanguíneos, 73. - Grupos Xg <sup>a</sup> ligado al sexo, 75. - Sistema Gm (globulinas $\gamma$ hereditarias en el hombre), 75.	

**Capítulo 7**

Transfusiones en pediatría . . . . .	78
Factores a considerar en la terapéutica transfusional, 78. - Indicaciones de la transfusión, 78. - Volumen hemático (plasma, hemoglobina total circulante y masa eritrocitaria), 78. - Valores de hemoglobina y hematócrito en las anemias agudas y crónicas, 79. - Elección y dosificación de sangre total, concentrado de hematíes y plasma, 80. - Transfusiones en recién nacidos prematuros, 83. - Terapéutica transfusional en las enfermedades hemorrágicas, 87. - Transfusión intraperitoneal, 87. - Consideraciones técnicas y conservación de la sangre, 88.	

**Capítulo 8**

Ictericia. Diagnóstico diferencial en el período neonatal . . . . .	91
Tipos de bilirrubina, 91. - Conversión enzimática de bilirrubina indirecta en directa, 92. - <i>Ictericia en el período neonatal precoz</i> , 96. - Ictericia fisiológica ( <i>icterus neonatorum</i> ), 96. - Hiperbilirrubinemia del recién nacido sin relación con la isoimmunización, 97. - Hiperbilirrubinemia en recién nacidos alimentados con lactancia materna, 98. - Relación de la vitamina K con la hiperbilirrubinemia, querníctero y anemia hemolítica, 98. - Esferocitosis hereditaria, 99. - Enfermedad hemolítica hereditaria no esferocítica, 100. - Anemia hemolítica eliptocítica (ovalocítica), 100. - Anemia con cuerpos de Heinz en el recién nacido, 100. - Anemia hemolítica aguda en relación con la naftalina, 100. - Infecciones en los recién nacidos, 101. - Enfermedad de inclusión citomegálica, 101. - Toxoplasmosis congénita, 102. - Ictericia crónica idiopática (tipo Dubin-Johnson, enfermedad de Dubin-Sprinz), 102. - <i>Ictericia en el período neonatal tardío</i> , 103. - Ictericia obstructiva prolongada, 103. - Ictericia obstructiva como complicación de la eritroblastosis. Síndrome de la bilis espesa, 103. - Atresia de los conductos biliares (obliteración congénita de los conductos biliares), 105. - Hepatitis neonatal (hepatitis de células gigantes), 106. - Conducta ante la ictericia obstructiva prolongada, 107. - Galactosemia, 109. - Ictericia congénita familiar no hemolítica con querníctero, 109. - Ictericia y carotenia, 110. - Ictericia debida a estenosis pilórica, 110. - Ictericia e hipotiroidismo, 111. - Hematomas, 111. - Varios, 111.	

**Capítulo 9**

Eritroblastosis fetal (anemia hemolítica del recién nacido). Consideraciones generales . . . . .	115
Definición, 115. - Patogenia, 115. - Síntomas clínicos, 116. - Descubrimiento de la ictericia precoz del recién nacido, 116. - Querníctero, 117. - Anatomía patológica, 119. - Anticuerpos maternos. Análisis prenatal, 120. - Título materno de anticuerpos anti-Rh, 120. - Efecto de las transfusiones previas en la madre, 121. - Inmunización cuando la madre y el hijo son Rh positivos, 121. - Estados heterocigoto y homocigoto del marido, 121. - Tipos diferentes de anticuerpos, 121. - Transmisión de anticuerpos, 122. - Prueba de Coombs (prueba antiglobulina), 122. - Prueba de Coombs directa, 123. - Prueba de Coombs indirecta, 123. - Prueba con hematíes tratados con tripsina, 124. - Elución, 124. - Frecuencia de los grupos sanguíneos causantes de eritroblastosis, 124. - Consideraciones sobre el pronóstico y cuadros familiares de gravedad, 125. - Datos de laboratorio. Sangre, 126.	

**Capítulo 10**

Eritroblastosis fetal (anemia hemolítica del recién nacido). Tratamiento . . . . .	134
Objetivos del tratamiento, 134. - Tratamiento, 134. - Prevención, 146. - Resultados globales del tratamiento de la eritroblastosis fetal, 147. - Anemia en el recién na-	

cido previamente tratado, 148. - Anemia en el recién nacido que no ha sido tratado, 148. - Rotura del bazo, 149. - Conducta ante un recién nacido con eritroblastosis, 149. - Tratamiento del recién nacido con insuficiencia cardíaca, 150. - Transfusión intraperitoneal en el feto, 151. - Exanguinotransfusiones en la hiperbilirrubinemia fisiológica del recién nacido a término y del prematuro, 151. - Exanguinotransfusiones como tratamiento para las intoxicaciones, 153. - Eritroblastosis ABO, 154. - Diagnóstico diferencial, 158.

**Capítulo 11**

Anemias. Consideraciones generales . . . . . 163  
 Clasificación, 163. - Orientación, 164. - Diagnóstico, 164. - *Ferrocínética y eritrocínética*, 173. - Consideraciones generales, 173. - La ferrocínética en el diagnóstico de las anemias, 174. - Pautas terapéuticas, 183. - Implicaciones inmunológicas de los trastornos hemáticos, 184.

**Capítulo 12**

La anemia ferropénica . . . . . 188  
 Relación entre la anemia fisiológica del recién nacido y la anemia ferropénica, 191. - Síntomas clínicos, 192. - Datos de laboratorio, 193. - Diagnóstico, 195. - Tratamiento, 195. - Anemia en el recién nacido prematuro, 200. - Transporte de hierro. Sideremia y capacidad de saturación de la transferrina, 202. - Absorción de hierro, 203. - Capacidad de saturación de la transferrina plasmática en diversos estados clínicos, 206. - Hemosiderosis y hemocromatosis, 209. - Disproteïnemia transitoria (déficit de cobre en los niños), 211. - Intoxicación aguda por hierro, 212. - Anemia ferropénica en los enfermos con cardiopatía congénita cianótica, 213. - Anemia hipocroma refractaria (anemia sideroacréstica, anemia sideroblástica, anemia hipocroma con sobrecarga de hierro), 213.

**Capítulo 13**

Anemia megaloblástica y anemias perniciosiformes . . . . . 220  
 Vitamina B<sub>12</sub>, 220. - Ácido fólico, 220. - Relaciones entre el ácido fólico y la vitamina B<sub>12</sub>, 221. - Absorción gastrointestinal de ácido fólico y de vitamina B<sub>12</sub>, 222. - Diagnóstico de las anemias megaloblásticas, 223. - *Anemia megaloblástica de la infancia*, 224. - Etiología, 224. - Síntomas clínicos, 224. - Datos de laboratorio, 226. - Tratamiento, 226. - Pronóstico, 226. - *Anemia perniciosa juvenil*, 227. - Etiología, 227. - Síntomas clínicos, 228. - Datos de laboratorio, 229. - Diagnóstico, 229. - Evolución y pronóstico, 230. - Tratamiento, 230. - *Anemia megaloblástica por hipalimentación*, 231. - *Anemias megaloblásticas varias*, 232. - Anemia megaloblástica con anemia hemolítica, 232. - Anemia megaloblástica con hemocromatosis, 232. - Anemia megaloblástica, en los enfermos parasitados por botriocéfalo, 233. - Anemia megaloblástica debida al tratamiento con anti-convulsivos, 233. - *Síndromes de malabsorción: esprue (tropical), esteatorrea idiopática (esprue no tropical) y enfermedad celiaca*, 233. - *Anemias macrocíticas eritroblásticas*, 234.

**Capítulo 14**

Anemias aplásica e hipoplásica . . . . . 238  
 Consideraciones generales, 238. - Clasificación, 239. - *Anemias hipoplásicas*, 240. - Definición, 240. - Patogenia, 240. - Síntomas clínicos, 240. - Datos de laboratorio, 241. - Rasgos anatomopatológicos, 242. - Diagnóstico, 242. - Tratamiento, 243. - Pronóstico, 244. - Anemia debida a infecciones, medicamentos, productos químicos, toxinas y estados alérgicos y autoinmunes, 245. - Crisis aplásicas, 246. - Anemia causada por el efecto inhibidor de las transfusiones múltiples sobre la eritropoyesis, 246. - Varias, 246. - *Anemia aplásica (fracaso de la médula ósea, anemia refractaria)*, 246. - Definición, 246. - Etiología, 247. - Anemia aplásica idiopática, 247. - Anemia aplásica congénita con malformaciones múltiples (tipo Fanconi), 247. - Anemia hipoplásica congénita con malformaciones asociadas, 249. - Anemia aplásica adquirida (secundaria), 249. - Anemia debida a sustancias antimicrobianas y a productos quimioterapios, 249. - Anemia debida a productos químicos de uso industrial y doméstico, 250. - Anemia debida a irra-

diación, 250. - Causas varias, 251. - *Rasgos comunes de la anemia aplásica adquirida y de la idiopática*, 251. - Anatomía patológica, 251. - Síntomas clínicos, 251. - Datos de laboratorio, 252. - Diagnóstico diferencial, 253. - Tratamiento, 254.

### Capítulo 15

#### Anemias hemolíticas . . . . . 265

Definición. Consideraciones generales sobre la patogenia, 265. - Clasificación, 265. - Rasgos principales de una hemólisis aumentada, 266. - Déficit de ácido fólico, 269. - Actividad medular aumentada, 270. - Pruebas adicionales para detectar las hemólisis anormales, 273. - *Síndromes hemolíticos congénitos*, 276. - Esferocitosis hereditaria (ictericia hemolítica congénita, anemia hemolítica congénita, anemia esférica, ictericia acolúrica crónica, ictericia familiar crónica), 276. - Definición, 276. - Herencia y raza, 276. - Etiología y patogenia, 277. - Síntomas clínicos, 278. - Crecimiento, 279. - Datos de laboratorio, 279. - Diagnóstico, 281. - Tratamiento, 282. - Esferocitosis congénita esporádica asociada con trombocitopenia hipoplásica congénita y malformaciones, 282. - Anemia hemolítica hereditaria no esférica (anemia hemolítica familiar atípica, anemia congénita no esférica), 283. - Eliptocitosis hereditaria con anemia hemolítica, 285. - Hallazgos clínicos y hemáticos, 286. - Tratamiento, 287. - Anemia hemolítica debida a un déficit enzimático tras la administración de medicamentos u otros agentes, 287. - Anemia hemolítica no hereditaria; hemoglobinuria paroxismal nocturna (síndrome de Marchiafava-Micheli), 292. - *Anemias hemolíticas adquiridas*, 294. - Anemia hemolítica autoinmune (enfermedad hemolítica autoinmune idiopática crónica, anemia hemolítica adquirida crónica), 296. - Síntomas clínicos, 296. - Datos hematológicos, 296. - Datos serológicos, 297. - Patogenia, 299. - Diagnóstico, 299. - Tratamiento, 300. - Hemoglobinuria paroxismal *a frigore*, 302. - Disproteinemias, 303. - Crioglobulinemia, 303. - Criofibrinogenemia, 303. - Anemia hemolítica adquirida aguda (anemia de Lereder), 303. - Mioglobinuria paroxismal idiopática, 304. - Hemoglobinuria de las marchas, 305. - Hemólisis intravascular después de la cirugía intracardiaca, 305.

### Capítulo 16

#### Hemoglobinopatías hereditarias . . . . . 315

Métodos para determinar los tipos de hemoglobina, 315. - Designación de los tipos de hemoglobina, 318. - Estructura de la molécula hemoglobínica: contenido polipeptídico de la globina, 318. - Desplazamiento electroforético de las distintas hemoglobinas, 320. - Hemoglobina fetal, 320. - Persistencia hereditaria de la hemoglobina fetal (gen determinante de niveles elevados de HbF), 322. - Hemoglobina primitiva (P), 323. - Hemoglobinopatías de la sangre cordonal, 324. - Aspectos hereditarios, 325. - Relación entre la composición genética y las variaciones clínicas y hematológicas, 325. - Dianocitos, 326. - Síndromes asociados con las hemoglobinas anormales, 326. - Distribución geográfica de las hemoglobinas anormales, 328. - *Enfermedad de las células falciformes*, 328. - Fenómeno de la falciformidad, 328. - Patogenia, 331. - Rasgo falciforme. Incidencia y distribución geográfica, 331. - Síntomas clínicos y datos de laboratorio, 331. - Falciformidad y malaria, 332. - Anemia de células falciformes (drepanocítica), 332. - Anatomía patológica, 333. - Síntomas clínicos, 335. - Modificaciones del esqueleto, 338. - Sangre, 338. - Crisis, 340. - Diagnóstico, 341. - Tratamiento, 342. - Pronóstico, 343. - *Talasanemia (anemia de Cooley, anemia mediterránea, anemia eritroblástica, leptocitosis hereditaria)*, 344. - Historia, 344. - Nomenclatura, 344. - Raza e incidencia, 344. - Transmisión genética, 346. - Efecto de los genes determinantes de la talasanemia sobre otras hemoglobinas, 346. - Formas clínicas, 346. - Hemoglobina fetal en los enfermos talasémicos, 347. - Patogenia, 348. - Anatomía patológica, 350. - Síntomas clínicos, 351. - Crecimiento y maduración, 353. - Alteraciones del esqueleto, 353. - Cuadro hemático, 355. - Hemosiderosis y hemocromatosis, 361. - Supervivencia de los hematíes, 362. - Diagnóstico, 363. - Curso y pronóstico, 365. - Tratamiento, 367. - Enfermedad homocigota de la hemoglobina C, 370. - Rasgo de la hemoglobina C, 370. - Eliptocitosis hereditaria y rasgo de la hemoglobina C, 371. - Variante de la hemoglobina C con propiedades características de la falciformidad, 371. - Hemoglobina D, 371. - Enfermedad de la hemoglobina E, 372. - Enfermedad homocigota de la hemoglobina E, 372. - Rasgo de la hemoglobina E, 373. - Hemoglobina G, 373. - Rasgo de la hemoglobina G, 373. - Enfermedad homocigota de la hemoglobina G, 373. - Combinación de la hemoglobina G y la enfermedad de células falciformes, 373. - Combinación de hemoglobina G y talasanemia, 373. - Hemoglobina H, 374. - Hemoglobina I, 375. - Hemoglobina J, 376. - He-

moglobina M, 376. - Hemoglobinas anormales varias, 377. - *Variantes de la enfermedad de células falciformes*, 378. - Combinación de la enfermedad de células falciformes y talasemia (anemia microdrepanocítica), 378. - Signos esenciales, 379. - Síntomas clínicos, 379. - Combinación de la enfermedad de células falciformes y la hemoglobina C, 380. - Combinación de la enfermedad de células falciformes y la esferocitosis hereditaria, 381. - Esferocitosis hereditaria, falciformidad y talasemia, 381. - Combinación de la enfermedad de células falciformes y la hemoglobina D, 381. - *Variantes de la talasemia*, 382. - Combinación de talasemia y hemoglobina C, 382. - Combinación de la talasemia y hemoglobina E, 382. - Combinación de talasemia y persistencia hereditaria de la hemoglobina fetal (heterocigotos tal-F), 384. - Combinación de talasemia y hemoglobina Lepore, 384. - Rasgo talasémico con herencia simultánea de un gen de la talasemia-A<sub>2</sub> y un gen de la talasemia-F, 385. - Hemoglobina Zurich, 385. - Anemia hereditaria de cuerpos de Heinz, 386.

**Capítulo 17**

Policitemia, poliglobulia, metahemoglobinemia, sulfhemoglobinemia y anemias varias . . . . .

398

*Policitemia y poliglobulia*, 398. - Poliglobulia relativa, 398. - Policitemia vera (policitemia primaria, eritemia, enfermedad de Vaquez-Osler), 398. - Poliglobulia familiar benigna, 399. - Poliglobulia secundaria (eritrocitosis, eritrocitemia, poliglobulia compensadora), 399. - *Metahemoglobinemia*, 400. - Metahemoglobinemia congénita (familiar), 401. - Metahemoglobinemia congénita asociada con hemoglobina M, 402. - Metahemoglobinemia inducida por medicamentos y otras sustancias, 402. - Rasgos comunes de la metahemoglobinemia. Diagnóstico, 403. - Tratamiento, 403. - Metahemoglobinemia en recién nacidos y lactantes de corta edad, 403. - *Sulfhemoglobinemia*, 404. - *Anemias varias*, 404. - Anemia de insuficiencia renal crónica, 404. - Patogenia, 404. - Hallazgos de laboratorio, 406. - Medula ósea, 406. - Diagnóstico, 406. - Tratamiento, 406. - Anemia de las infecciones, 407. - Patogenia, 407. - Cuadro hemático y otros datos de laboratorio, 408. - Síntomas clínicos, 408. - Tratamiento, 408. - Anemia de las hemorragias agudas. Etiología, 408. - Cuadro hemático, 409. - Síntomas clínicos, 409. - Tratamiento, 409. - Anemia de las hemorragias crónicas. Etiología, 410. - Síntomas clínicos y datos de laboratorio, 410. - Tratamiento, 410. - Anemia y déficit vitamínicos, 410. - Vitamina A, 410. - Riboflavina (B<sub>2</sub>), 410. - Acido nicotínico, 410. - Piridoxina (vitamina B<sub>6</sub>), 411. - Vitamina C y anemia del escorbuto, 412. - Déficit de vitamina E, 412. - Anemia del hipotiroidismo, 412. - Alteraciones hemáticas en la intoxicación por el plomo, 413.

**Capítulo 18**

Leucocitos. Tipos celulares . . . . .

418

Crecimiento y multiplicación, 418. - Factores quimiotácticos, 418. - Glucosa-6-fosfato deshidrogenasa en los leucocitos, 419. - Funciones. Fagocitosis y formación de anticuerpos, 419. - Eritrofagocitosis, 420. - Fenómeno LE, 420. - Vida media de los leucocitos, 423. - Leucoaglutininas, 424. - *Tipos de leucocitos*, 425. - Serie mieloide o granulocítica, 425. - Granulopoyesis. Compartimientos madurativos, 425. - Mieloblasto. Diferenciación del linfoblasto, 427. - Promielocitos (progranulocitos) y mielocitos, 428. - Metamielocito o forma juvenil, 428. - Granulocitos polimorfonucleares, 429. - Linfocitos, 434. - Linfocitos pequeños, 435. - Linfocitos grandes, 435. - Linfocitos jóvenes (prolinfocitos), 435. - Linfoblastos, 435. - Monocitos, 435. - Monocito joven (promonocito), 436. - Monoblastos, 436. - Monocitosis, 437. - Los monocitos en la tuberculosis. Relación monocitos-linfocitos, 437. - Células varias. Histiocitos, 437. - Células plasmáticas (plasmocitos), 438. - Célula de Türk (célula irritativa de Türk), 440. - Células de Rieder, 440. - Cuerpos de Aner, 440. - *Alteraciones degenerativas y tóxicas del citoplasma*, 441. - Cuerpos Amato, 441. - Gránulos tóxicos, 441. - Fenómeno de Pelger-Huët de los granulocitos, 441. - Cuerpos de Russell, 443. - Hematogonias, 443. - Cuerpos de inclusión varios, 443. - *Colorantes celulares*, 446. - Colorante de Romanowsky, 446. - Tinción supravital, 446. - Tinción de las peroxidadas, 447. - Colorantes varios, 447.

**Capítulo 19**

Leucemia y síndromes leucopénicos . . . . .

453

Patogenia, 453. - Causas, 454. - Tratamiento, 462.

**Capítulo 20**

	<u>Págs.</u>
Leucocitosis, reacciones leucemoides y linfocitosis . . . . .	465
Leucocitosis fisiológica, 465. - Leucocitosis patológica, 465. - <i>Reacciones leucemoides</i> , 466. - <i>Linfocitosis</i> , 468. - Linfocitosis infecciosa aguda. Definición, 468. - Edad, 468. - Etiología, 469. - Epidemiología, 469. - Patología, 469. - Síntomas clínicos, 469. - Período de incubación, 470. - Hallazgos de laboratorio, 470. - Diagnóstico diferencial (tabla 20), 471. - Tratamiento y pronóstico, 473. - Linfocitosis infecciosa crónica no específica. Cuadro clínico, 473. - Sangre, 474. - Diagnóstico diferencial, 474. - Tratamiento y pronóstico, 475.	

**Capítulo 21**

Mononucleosis infecciosa . . . . .	477
Definición, 477. - Historia, 477. - Anatomía patológica, 477. - Síntomas clínicos, 478. - Hallazgos de laboratorio, 481. - Diagnóstico diferencial, 486. - Pronóstico, 487. - Tratamiento, 487. - Recidivas, 488. - Síndrome febril poscardiotomía con esplenomegalia y linfocitos atípicos, 488.	

**Capítulo 22**

Leucemia. Aspectos generales y síntomas clínicos . . . . .	491
Clasificación de la leucemia en la infancia, 491. - Leucemia aguda de células indiferenciadas, 491. - Incidencia, edad, sexo y frecuencia de los distintos tipos de leucemia, 498. - Epidemiología, 499. - Etiología, 500. - Cromosomas y leucemia, 503. - Terminología cromosómica, 504. - Estado preleucémico de la leucemia, 506. - Leucemia en el período neonatal (leucemia congénita), 507. - Remisiones espontáneas, 508. - Síntomas clínicos, 509. - Diagnóstico diferencial, 520.	

**Capítulo 23**

Tratamiento de la leucemia . . . . .	528
Tratamiento, 528. - Tipos de remisiones, 539. - Pautas detalladas de tratamiento, 539. - Trasplante de médula ósea, 550. - Determinaciones de laboratorio, 551. - Tratamiento de las complicaciones del sistema nervioso, 551. - Resultados del tratamiento y pronóstico de la supervivencia, 552.	

**Capítulo 24**

Leucemia y trastornos afines . . . . .	556
Tipos raros de leucemia, 556. - Infiltración de la médula ósea y leucoeritroblastosis, 557. - Mielofibrosis, 557. - Enfermedad mieloproliferativa familiar, 558. - Osteopetrosis (enfermedad marmórea de los huesos, enfermedad de Albers-Schönberg), 559. - Megacariocitosis extramedular y leucemia esplénica primaria aguda, 560. - Trombocitopenia, 561. - Mielosis eritrémica (enfermedad de DiGuglielmo), 561. - Claroma y cloroleucemia, 562. - Neoplasias del tejido linfoide (linfomas malignos), 562.	

**Capítulo 25**

Trastornos del bazo y del sistema reticuloendotelial . . . . .	576
Función del bazo en los trastornos hemáticos, 576. - Estructura del bazo, 576. - Funciones normales del bazo, 577. - Punción esplénica, 579. - Prueba de la adrenalina en el diagnóstico de los síndromes hiperesplénicos, 579. - Indicaciones de la esplenectomía, 580. - <i>Trastornos del bazo</i> , 580. - Esplenomegalia, 580. - Hiperesplenismo, 581. - Agenesia del bazo, 582. - Neutropenia esplénica primaria, 582. - Síndrome de Felty, 582. - Panhipemia esplénica primaria, 582. - Diagnóstico, 585. - Curso y pronóstico, 585. - Tratamiento, 585. - <i>Enfermedades del sistema reticuloendotelial</i> , 587. - Enfermedad de Gaucher, 587. - Anatomía patológica y patogenia, 587. - Síntomas clínicos, 588. - Sangre, 591. - Herencia, 591. - Curso y tratamiento, 591. - Enfermedad de Niemann-Pick, 592. - Síntomas clínicos, 592. - Anatomía patológica y patogenia, 592. - Sangre, 593. - Herencia,	

593. - Tratamiento, 593. - Enfermedad de Letterer-Siwe, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y granuloma eosinófilo (histiocitosis X), 593. - Enfermedad de Letterer-Siwe (reticulosis nolipoidea), 594. - Anatomía patológica, 594. - Diagnóstico, 595. - Sangre, 596. - Tratamiento y curso, 596. - Enfermedad de Hand-Schüller-Christian, 596. - Síntomas clínicos, 596. - Anatomía patológica, 597. - Diagnóstico, 597. - Curso, 597. - Tratamiento, 598. - Granuloma eosinófilo, 598.

**Capítulo 26**

Coagulación de la sangre . . . . .

603

*Mecanismos normales de la hemostasia*, 603. - Factores vasculares, 603. - Papel de las plaquetas, 604. - Mecanismo de la coagulación sanguínea, 606. - Dinámica de la coagulación, 611. - Inhibidores naturales de la coagulación, 612. - *Trastornos debidos a un déficit de factores necesarios para la formación de tromboplastina* (fase I de la coagulación), 612. - Consideraciones generales sobre las hemofilias, 612. - Hemofilia clásica (hemofilia A, déficit del factor VIII [AHG]), Aspectos hereditarios, 613. - Aspectos clínicos, 613. - Hemartrosis, 614. - Tratamiento, 614. - Tratamiento de las hemorragias, 615. - Tratamiento de la hematuria, 620. - Extracciones dentales, 620. - Tratamiento de la hemartrosis, 620. - Hemofilia leve, 621. - Diagnóstico, 622. - Pronóstico, 622. - Enfermedad de Von Willebrand (seudohemofilia, hemofilia vascular), 623. - Enfermedad de Christmas (déficit del factor IX, hemofilia B, déficit del componente tromboplastínico del plasma, déficit de PTC), 625. - Síntomas clínicos y de laboratorio, 625. - Tratamiento, 626. - Déficit del antecedente tromboplastínico del plasma (déficit del factor IX, déficit de PTA, hemofilia C), 626. - Síntomas clínicos y datos de laboratorio, 627. - Tratamiento, 628. - *Trastornos debidos a un déficit de factores necesarios para la conversión de protrombina en trombina (fase II de la segunda coagulación)*, 628. - Consideraciones generales, 628. - Factores de la coagulación dependientes de la vitamina K, 628. - Déficit de vitamina K, 629. - Déficit congénito, 630. - Hipoprotrombinemia idiopática (congénita), 630. - Déficit congénito del factor V (parahemofilia, enfermedad de Owren, déficit del factor lábil), 630. - Déficit congénito del factor VII (déficit del factor estable, déficit de proconvertina, hipoconvertinemia congénita), 631. - Enfermedad hemorrágica del recién nacido (hipoprotrombinemia en el recién nacido), 632. - Síntomas clínicos y datos de laboratorio, 633. - Diagnóstico diferencial, 634. - Tratamiento, 634. - Déficit del factor X (déficit del factor Stuart-Prower), 636. - Déficit del factor XII (déficit del factor Hageman), 636. - Cinética de la coagulación: activación de los factores, 636. - Déficit múltiples. Déficit de capilaridad y de un factor de la coagulación, 637. - Déficit de factores múltiples, 638. - *Trastornos debidos a un déficit del fibrinógeno (fase III de la segunda coagulación)*, 638. - Afibrinogenemia congénita, 638. - Hipofibrinogenemia congénita, 639. - Déficit adquirido de fibrinógeno, 639. - Hipofibrinogenemia y otros déficit de la coagulación en enfermos con cardiopatía congénita. Cirugía a corazón abierto, 639. - Fibrinólisis (púrpura fibrinolítica), 640. - Datos de laboratorio en los déficit de fibrinógeno, 642. - Tratamiento de los déficit de fibrinógeno, 642. - *Anticoagulantes circulantes*, 643. - Anticoagulantes naturales, 643. - Anticoagulantes adquiridos, 643. - Pruebas para la demostración de anticoagulantes, 645. - Tratamiento, 645. - *Epistaxis*, 647. - *Pruebas Screening para los individuos que pueden presentar una diátesis hemorrágica*, 648. - *Investigación por medio del laboratorio de los trastornos de la coagulación*, 649. - Consideraciones generales, 649. - Pruebas selectivas, 649. - Significado de las pruebas habituales de la coagulación, 652. - Pruebas para la fase I de la coagulación, 652. - Prueba de generación de tromboplastina, 653. - Pruebas de corrección mutua, 656. - Valores comparativos de las pruebas de laboratorio para detectar el déficit de tromboplastina, 656. - Prueba de consumo de protrombina, 656. - Déficit del factor Hageman (factor XII), 657. - Adhesividad plaquetaria, 658. - Déficit del factor plaquetario III, 659. - Prueba para la fase II de la coagulación. Déficit del complejo protrombínico, 659. - Tiempo de protrombina (tiempo de protrombina plasmática), 659. - Déficit combinado de protrombina y factor VII (factor estable), 661. - Factor Stuart-Prower (factor X), 661. - Pruebas para la fase III de la coagulación. Déficit de fibrinógeno, 661.

**Capítulo 27**

Púrpuras . . . . .

671

Clasificación de la púrpura, 671. - *Púrpuras trombocitopénicas*, 672. - Púrpura trombocitopénica idiopática (ITP, enfermedad de Werlhof, púrpura hemorrá-

gica), 672. - Patogenia, 672. - Anatomía patológica, 674. - Manifestaciones clínicas, 674. - Datos de laboratorio, 676. - Diagnóstico, 678. - Curso y pronóstico, 679. - Tratamiento, 679. - Púrpura trombocitopénica hereditaria, 684. - Púrpura trombocitopénica congénita, 685. - Etiología, 685. - Pronóstico, 687. - Tratamiento, 687. - Trombocitopenia en la rubéola fetal, 688. - Trombocitopenia inducida por medicamentos, 689. - Anemia aplásica con un inicio que recuerda una púrpura trombocitopénica congénita, 689. - Trombocitopenia hipoplásica crónica con depresión de los megacariocitos, 689. - Trombocitopenia hipoplásica congénita (trombocitopenia amegacariocítica primaria), 690. - Púrpura trombocitopénica trombocítica (trombohemolítica), 690. - Patogenia, 690. - Curso clínico y datos de laboratorio, 691. - Tratamiento, 691. - Eccema, trombocitopenia e infecciones recidivantes (síndrome de Aldrich, síndrome de Wiskott-Aldrich), 692. - Trombocitopenia después de transfusiones, 692. - Anemia hemolítica, trombocitopenia y nefropatía (síndrome uremico-hemolítico, síndrome de la fragmentación eritrocitaria), 693. - Púrpura trombocitopénica cíclica en relación con el ciclo menstrual, 695. - Hemangioma y trombopenia, 696. - *Púrpuras no trombocitopénicas*, 696. - Púrpura alérgica (púrpura anafilactoide, púrpura de Schönlein-Henoch), 696. - Etiología y patogenia, 696. - Síntomas clínicos, 698. - Hallazgos de laboratorio, 701. - Diagnóstico, 701. - Curso y pronóstico, 701. - Tratamiento, 701. - Alteraciones vasculares congénitas. Enfermedad de Von Willebrand (seudo-hemofilia), 702. - Telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber), 703. - Síndrome de Ehlers-Danlos, 704. - Púrpura fulminante, 705. - Síndrome de Waterhouse-Friderichsen, 706. - Hemosiderosis pulmonar idiopática, 706. - Curso clínico, 706. - Pronóstico, 707. - Anatomía patológica, 708. - Patogenia, 708. - Tratamiento, 709. - Trastornos purpúricos varios (no trombocitopénicos), 709.

Índice alfabético de materias . . . . . 717