

Patología del aparato hemopoiético

Clasificación de las enfermedades del aparato hemopoiético.

Como dice Pappenheim no existen hemopatías, esto es, enfermedades de la sangre, sino procesos patológicos de los órganos hemopoiéticos que de ordinario, aunque no siempre, se manifiestan por modificaciones cuantitativas o cualitativas de los elementos sanguíneos. Pero aunque el término hemopatía sea incorrecto hemos de emplearlo, en honor a su brevedad y a la costumbre, para designar dicho procesos.

La descripción de las hemopatías debe ir precedida obligatoriamente de una clasificación que sirva de base para su estudio, pero, desgraciadamente, cabe preguntarse después de la lectura de las numerosas clasificaciones que se han propuesto, si en la actualidad es posible establecer agrupaciones que respondan a las dos cualidades que debe exigirse en toda clasificación: Criterio científico y claridad, resultante ésta de la exposición ordenada de los procesos afines que permiten al no iniciado darse cuenta exacta de las relaciones de unas hemopatías con otras para poder llegar al diagnóstico diferencial, fin que, en suma, es el que más interesa al práctico.

Sólo existen dos criterios científicos para establecer la clasificación de cualquier grupo de enfermedades: el anatómopatológico y el etiológico.

Tipos de clasificación sobre una base anatómopatológica son la de Schridde y la de Martelli, que, como ya puede suponerse, difieren poco una de otra, pero tales clasificaciones que incluso des-

de un punto de vista científico distan mucho de ser perfectas repugnan en la práctica pues obligan a incluir dentro de un mismo grupo procesos tan dispares, que la claridad y el método en la exposición, cualidades ante las que todo debe sacrificarse, salen muy mal parados.

Otros autores como Banti, Naegeli, Hirschfeld, Pittaluga, Vasiliu, etc. para obviar estos inconvenientes proponen clasificaciones que no son puramente anatómopatológicas, pues establecen grupos que, en realidad, no tienen una lesión común bien definida y constante. Entre los autores mencionados merece mención especial Pittaluga por haber introducido el grupo de las hemodistrofias, aceptado por Martelli en su última clasificación, y sobre cuya importancia y límites volveremos a ocuparnos enseguida.

Si en vista de la dificultad para establecer una clasificación sobre una base anátomo - patológica, pretendiéramos emplear el criterio etiológico para hacer una clasificación general, tendríamos que abandonar inmediatamente la idea ya que el rasgo característico de las verdaderas hemopatías, digámoslo sin reparo, es el desconocimiento de sus causas.

Nosotros estimamos como seguro que en las verdaderas hemopatías lo fundamental es la causa predisponente interna, la debilidad primaria de los órganos hemopoiéticos, debilidad ligada a trastornos constitucionales endócrinos, que debe asumir diferentes modalidades, originando así los terrenos sobre los que se han de desarrollar las diversas hemopatías. Posible es que esta alteración interna sea ya tan marcada en ciertos casos que adquiera, sin necesidad de causa exógena desencadenante, una fisonomía patológica suficientemente característica para constituir una entidad morbosa. Estos serían los procesos realmente idiopáticos, pero dado el desconocimiento que existe respecto a las causas no es posible señalar con exactitud cuáles son los que efectivamente merecen contarse en este grupo. Por el momento cabría incluir en él la hemofilia, algunas púrpuras esenciales, algunas poliglobulias, la ictericia hemolítica congénita y quizás la clorosis y el estado linfático, constituyendo a su vez este último el terreno que nosotros, con buen número de autores, juzgamos como el más importante para el desenvolvimiento de un segundo grupo de hemopatías de que nos vamos a ocupar seguidamente.

En este segundo grupo, seguramente el más importante, exítese el concurso del terreno (estado linfático u otras formas de debilidad de los órganos hemopoiéticos ligadas a trastornos endócrinos) y de una causa exógena, cuya importancia como factor desencadenante varía de unos procesos a otros y que muchas veces nos es desconocida, hasta el punto de que pudiéramos sospechar que no existe, en cuyo caso habría que considerar a la hemopatía que hoy clasificamos provisionalmente en este lugar, como perteneciente al grupo anterior. Por el momento podríamos incluir dentro de dicho segundo grupo algunas púrpuras, la anemia perniciosa, algunas formas de poliglobulia, las ictericias hemolíticas adquiridas y sobre todo las leucemias.

Los dos grupos mencionados constituyen las hemopatías esenciales para cuyo desarrollo, insistiremos una vez más, es necesaria, en nuestra opinión, la existencia de un factor predisponente interno constitucional.

Examinemos ahora cuál es la importancia y extensión que debe darse dentro de las hemopatías al grupo de las hemodistrofias propuesto por Pittaluga. Para este autor los tres caracteres que definirían a las hemodistrofias serían: 1°. Predominio de las alteraciones bioquímicas sobre las alteraciones histo-patológicas. 2°. Intervención más o menos acentuada del factor neuropático y de trastornos endócrinos. 3°. Herencia o cuando menos influencia evidente de factores congénitos, familiares, etc. ya directos (hemopatías), ya indirectos (endócrinos, neuropáticos). Pittaluga incluye en este grupo las diatesis hemorrágicas (púrpuras, estados esorbúticos, enfermedad de Barlow, hemofilia, enfermedad de Winkel y en parte las hemoglobinurias paroxísticas, las ictericias hemolíticas y las esplenomegalias hemolíticas), la clorosis, las policitemias y la diatesis eosinofílica. Basta enunciar los procesos incluidos para darse cuenta de que el primer carácter, es decir el predominio de las alteraciones bioquímicas sobre las alteraciones histopatológicas no tiene la importancia esencial de los otros dos, los cuales se refieren, en una palabra, al terreno. Ahora bien, ¿hasta qué punto es indispensable la existencia de un factor exógeno para que la hemodistrofia se manifieste? Este es un problema que conviene aclarar para poder establecer los límites precisos de las hemodistrofias.

Pittaluga, con gran sagacidad, ha incluido especialmente aquellos procesos que hemos denominado idiopáticos, pero seguramente obligado por el método en la exposición incluye entre las diatesis hemorrágicas, procesos en los que la causa exógena es evidente y hasta dominante y entonces nos encontramos ante el dilema de ampliar los límites de las hemodistrofias designando con este nombre a todas las hemopatías esenciales o, si se considera que dentro de aquel grupo sólo merecen colocarse los procesos debidos exclusivamente a causas internas constitucionales, expurgarlo de todas aquellas formas de diatesis hemorrágicas (escorbuto, etc.) provocadas por causas exógenas, dejándolo limitado a las enfermedades antes indicadas, esto es, a la hemofilia, púrpuras esenciales, ictericias hemolíticas congénitas, clorosis y estado linfático, en substitución este último de la diatesis eosinofílica.

Frente al gran grupo de las hemopatías esenciales hay que situar el de los síndromes hemáticos provocados, en organismos normales, por agentes exógenos bien conocidos. Tales síndromes tienen en algunos casos carácter reaccional o compensador, es decir, no son enfermedades de los órganos hemopoiéticos sino reacciones para el restablecimiento de la normalidad. Pappenheim distingue dentro de estos procesos deuteropáticos, dos tipos: los directamente secundarios en los que el agente actúa directamente sobre la sangre o sobre los órganos hemopoiéticos, por ejemplo las anemias por sangría o por venenos hemolíticos, las poliglobulias de los climas de altura, etc., y los indirectamente secundarios o sintomáticos, en los que el síndrome hemático viene a añadirse al cortejo sintomático de una enfermedad general, por ejemplo, las anemias de las infecciones, las poliglobulias del enfisema, etc.

Por tanto desde un punto de vista etiológico los procesos de los órganos hemopoiéticos podrían clasificarse del modo siguiente:

Hemopatías esenciales (caracterizadas por la existencia de una causa interna constitucional)	}	Puramente endógenas (idiopáticas) Desencadenadas por una causa exógena conocida o todavía desconocida.
Síndromes hemáticos secundarios	}	Directamente secundarios. Indirectamente secundarios o sintomáticos.

Si este criterio nos sirviera de base para una clasificación general nos veríamos obligados a estudiar reunidos procesos que por su sintomatología, alteraciones anátomo - patológicas, etc. difieren totalmente y en cambio habría que considerar separadamente hemopatías esenciales y aquellos síndromes hemáticos que se les asemejan: por ejemplo la clorosis y la anemia perniciosa por un lado y las anemias secundarias por otro, las policitemias esenciales de una parte y las poliglobulias sintomáticas de otra, etc., mientras que estudiando primeramente los síndromes secundarios y a continuación las formas esenciales que pueden confundirse con ellos, el diagnóstico diferencial resalta con claridad evidente.

Por tanto y teniendo en cuenta el objeto de este libro vamos a distribuir los procesos de los órganos hemopoiéticos teniendo en cuenta los llamados por Pappenheim síntomas cardinales hemáticos o sea las *anemias*, las *poliglobulias*, las *leucocitosis* y las *leucemias* y dentro de cada uno de estos grupos nos ocuparemos primero de las formas secundarias (excepto de las leucemias, de las que sólo existen procesos esenciales) y luego de las esenciales. Deseable sería distinguir dentro de las hemopatías esenciales las enfermedades idiopáticas y las que necesitan el concurso de una causa externa, pero como casi siempre ignoramos cuál es esta causa y si realmente existe más vale prescindir de esta nueva división.

También nos parece más sencillo omitir en los procesos secundarios la clasificación en secundarios directos e indirectos (sintomáticos) pues realmente no tiene ventaja alguna separar fundamentalmente, por ejemplo, las anemias por venenos hemolíticos (secundarias directas) y las anemias de las enfermedades toxi - infecciosas (sintomáticas), las poliglobulias por clima de altura (secundarias directas) y las poliglobulias del enfisema (sintomáticas), etc. etc.

A los cuatro grupos referidos, que corresponden a los síntomas cardinales hemáticos hay que añadir, para completar el estudio de las hemopatías, otros dos basados en síntomas clínicos de gran relieve. Nos referimos a las *esplenomegalias* (excluidas las leucemias, estudiadas en otro lugar) y a las *diatesis hemorrágicas*.

Debemos reconocer que esta distribución de las hemopatías no pretende ser, ni mucho menos, una clasificación, sino una especie de clave para la exposición ordenada y que tiene mucha seme-

janza, por no decir identidad, con la seguida por Kraus y Brugsh en el volumen correspondiente a las enfermedades de la sangre de su conocido tratado de Patología y Terapéutica de las enfermedades internas.

Antes de terminar debemos aclarar el porqué de algunas omisiones que el lector atento podría encontrar. La falta del grupo de los tumores de los órganos hemopoiéticos y del de los granulomas. La omisión del primero se explica porque algunas lesiones de aspecto neoplásico pertenecen al grupo de las leucemias, mientras que otras (fibromas, sarcomas, etc.) son tumores verdaderos que, aunque asienten en los órganos hemopoiéticos, su estudio escapa de los límites de un libro dedicado a las hemopatías. En cuanto a los granulomas su omisión es debida a que la forma esencial, la llamada linfogranulomatosis maligna, la incluimos en el grupo de las leucemias, por las razones que en su lugar serán expuestas. Las formas secundarias, es decir los linfogranulomas tuberculoso y sifilítico principalmente, no ofrecen para el hematólogo un interés tan grande que justifique su exposición en un grupo aparte y por esto nos ocuparemos de ellos indirectamente al tratar del diagnóstico diferencial de aquellos procesos con los que pueden confundirse.
