

DOI: 10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.40-51

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/981>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 40-51







Las enfermedades hematológicas en pediatría. Una revisión

Hematological diseases in pediatrics. A review

Doenças hematológicas em pediatria. Uma revisão

Santiago Jair Cárdenas Estrella¹; Adriana Josselyn Torres Celi²; Christian Jhonattan Medina Suescun³; Andrea Katherine Quezada Cevallos⁴

RECIBIDO: 15/09/2022 **ACEPTADO:** 20/11/2022 **PUBLICADO:** 01/02/2023

1. Médico General; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; santiagojair_ce@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-0103-8898>
2. Médico General; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; adrianatc253@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-0950-5086>
3. Médico; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; christianmedina27@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-4439-4809>
4. Médica General; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; any0792@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-0666-6765>

CORRESPONDENCIA

Santiago Jair Cárdenas Estrella

santiagojair_ce@hotmail.com

Guayaquil, Ecuador

RESUMEN

Los niños constituyen un volumen considerable de carga de pacientes en la práctica general. Aunque las infecciones son más comunes, no es raro encontrarse con niños con trastornos hematológicos. La anemia es el hallazgo hematológico más común encontrado en la práctica de pediatras y médicos generales por igual. La metodología utilizada para el presente trabajo de investigación, se enmarca dentro de una revisión bibliográfica de tipo documental, ya que nos vamos a ocupar de temas planteados a nivel teórico como es Hematología pediátrica y trastornos más frecuentes. La técnica para la recolección de datos está constituida por materiales electrónicos, estos últimos como Google Académico, PubMed, Science direct, entre otros, apoyándose para ello en el uso de descriptores en ciencias de la salud o terminología MESH. La información aquí obtenida será revisada para su posterior análisis. En base a la bibliografía encontrada se puede concluir que a pesar de que la anemia es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes, existen otros trastornos que se pueden presentar, tanto hereditarios como adquiridos, en una frecuencia de edades que oscilan entre los 0 a 5 años y de 6 hasta los 12 años aproximadamente, sin embargo, estos trastornos cuando son bien diagnosticados y manejados, se puede lograr la recuperación completa y un resto de vida saludable dentro del desarrollo del niño.

Palabras clave: Hematología, Trastornos, Pediatría, Anemia, Trombocitopenia.

ABSTRACT

Children constitute a considerable volume of patient load in general practice. Although infections are more common, it is not uncommon to encounter children with blood disorders. Anemia is the most common hematologic finding encountered in the practice of pediatricians and general practitioners alike. The methodology used for this research work is part of a documentary bibliographic review, since we are going to deal with issues raised at a theoretical level such as pediatric hematology and more frequent disorders. The data collection technique is made up of electronic materials, the latter such as Google Scholar, PubMed, Science Direct, among others, relying on the use of descriptors in health sciences or MESH terminology. The information obtained here will be reviewed for further analysis. Based on the bibliography found, it can be concluded that despite the fact that anemia is one of the most frequent hematological disorders, there are other disorders that can occur, both hereditary and acquired, at a frequency of ages ranging from 0 to 5. years and from 6 to 12 years approximately, however, when these disorders are well diagnosed and managed, full recovery and a healthy rest of life can be achieved within the development of the child.

Keywords: Hematology, Disorders, Pediatrics, Anemia, Thrombocytopenia.

RESUMO

As crianças constituem um volume considerável de carga de pacientes na prática geral. Embora as infecções sejam mais comuns, não é raro encontrar crianças com distúrbios sanguíneos. A anemia é o achado hematológico mais comum encontrado tanto na prática de pediatras como de médicos de clínica geral. A metodologia utilizada para este trabalho de investigação faz parte de uma revisão bibliográfica documental, uma vez que vamos tratar de questões levantadas a um nível teórico, como a hematologia pediátrica e as perturbações mais frequentes. A técnica de recolha de dados é composta por materiais electrónicos, estes últimos como Google Scholar, PubMed, Science Direct, entre outros, apoiando-se na utilização de descriptores em ciências da saúde ou terminologia MESH. A informação aqui obtida será revista para uma análise mais aprofundada. Com base na bibliografia encontrada, pode-se concluir que apesar da anemia ser uma das perturbações hematológicas mais frequentes, existem outras perturbações que podem ocorrer, tanto hereditárias como adquiridas, com uma frequência de idades compreendida entre 0 e 5. anos e de 6 a 12 anos aproximadamente, no entanto, quando estas perturbações são bem diagnosticadas e geridas, é possível alcançar uma recuperação total e um resto de vida saudável dentro do desenvolvimento da criança.

Palavras-chave: Hematologia, Perturbações, Pediatría, Anemia, Trombocitopenia.

Introducción

La aparición de la Hematología y Oncología pediátricas como subespecialidades nace como respuesta a una demanda de la profesión médica y de la sociedad en general para cubrir una necesidad evidente, como es la de proporcionar asistencia médica a un grupo de pacientes cuyas edades van desde la etapa neonatal hasta la adolescencia (organismo en constante crecimiento), y sus patologías de base (tipos, y comportamiento biológico y terapéutico), en general, poco tienen que ver con las que atienden habitualmente los Oncólogos o los Hematólogos de adultos. (Almaraz, 2007)

Los niños constituyen un volumen considerable de carga de pacientes en la práctica general. Aunque las infecciones son más comunes, no es raro encontrarse con niños con trastornos hematológicos. La anemia es el hallazgo hematológico más común encontrado en la práctica de pediatras y médicos generales por igual. (Macias et al., 2022) La anemia está presente en 800 millones de personas, y son niños 273 millones. Se estima que la sufren, aproximadamente, el 50% de los niños menores de 5 años y el 25% de los de 6-12 años de la población mundial. La causa más frecuente de anemia en el mundo es la deficiencia de hierro; su incidencia en países en vías de desarrollo es 2,5 veces mayor que en países desarrollados. Se presenta, especialmente, entre los 6 y los 24 meses de edad. (de Pediatría & Subcomisiones, 2017)

En los últimos años, las enfermedades crónicas en la población infantil, se han incrementado, siendo una de estas el cáncer, el cual es considerado un problema de Salud Pública. Según la Organización Mundial de la Salud, son más de 300 mil niños con este problema, las edades fluctúan entre 0 y 18 años, además existe una proyección respecto a 1800 niños y adolescentes que pueden ser afectados con cáncer. En la infancia la neoplasia más frecuente suele ser la leucemia, siendo la más predominante la

leucemia linfoblástica aguda en un porcentaje de 25% y la aparición de tumores en menores de 15 a 19 años (19%). (Quijandría Bezada, 2022)

Con referencia a los exámenes básicos de laboratorio es innegable la importancia de disponer de un análisis completo de sangre periférica, también identificado como hemograma o biometría hemática, que analiza las células sanguíneas en sangre circulante e incluye a un reactante de fase aguda cual es la eritrosedimentación ó velocidad de sedimentación globular. (Aranda Torrelio, 2011)

El hemograma es una de las pruebas diagnósticas más utilizadas en la práctica médica habitual. Los actuales analizadores automáticos permiten determinar con un grado elevado de fiabilidad, rapidez y un bajo coste los principales parámetros hematológicos en sangre periférica, aportando una valiosa información acerca de las tres series hemáticas (glóbulos rojos, blancos y plaquetas). Sin embargo, el hemograma manual es insustituible para detectar buena parte de las alteraciones morfológicas. Las anomalías en los estudios hematimétricos deben interpretarse adecuadamente para establecer su valor, indicar nuevas pruebas complementarias si es preciso y derivar al paciente al hematólogo con mayor o menor rapidez. Con frecuencia se utilizan como un método general de cribado de la salud del paciente, pero fuera de un contexto clínico específico el hemograma puede ser difícil de interpretar. Por ello, es fundamental hacer una buena indicación de estos estudios. (Aragónés & de Julián, 2018)

Metodología

La metodología utilizada para el presente trabajo de investigación, se enmarca dentro de una revisión bibliográfica de tipo documental, ya que nos vamos a ocupar de temas planteados a nivel teórico como es Hematología pediátrica y trastornos más frecuentes. La técnica para la recolección de datos está constituida por materiales electrónicos, estos últimos como Google

Académico, PubMed, Science direct, entre otros, apoyándose para ello en el uso de descriptores en ciencias de la salud o termi-

nología MESH. La información aquí obtenida será revisada para su posterior análisis.

Resultados

Tabla 1. Trastornos hematológicos

Trastorno	Descripción	Síntomas	Diagnostico	Complicaciones	Tratamiento
Púrpura trombocitopénica idiopática	Es el trastorno hemorrágico más común en la infancia. Ocurre con mayor frecuencia en niños de dos a cinco años de edad y es casi siempre posterior a una infección con virus, como los de la rubéola, varicela, sarampión, parvovirus, influenza (gripe) o EBV. La mayoría de los pacientes se recupera en forma espontánea en unos cuantos meses. La ITP crónica (>6 meses de duración) aparece en 10 a 20% de los pacientes afectados.	Aparición de múltiples petequias y equimosis. La epistaxis también es común en la presentación. Casi nunca se reconocen otras manifestaciones físicas.	Exámenes de laboratorio: Sangre (recuento plaquetario), médula ósea, IgG, IgM. Diagnóstico diferencial: Los antecedentes familiares o el hallazgo de predominio de plaquetas gigantes en el frotis de sangre periférica son de utilidad para determinar si la trombocitopenia es hereditaria. El estudio de médula ósea debe realizarse si los antecedentes son atípicos (es decir, el niño no está por lo demás sano o hay antecedentes familiares de hemorragia), si se observan anomalías distintas a púrpura y petequias en la exploración física o si otras líneas celulares están afectadas en la CBC.	Las hemorragias graves y hacia órganos vitales son las complicaciones más temidas. La hemorragia intracraneal es la más grave, pero esta complicación se ve en muy raras ocasiones, ya que ocurre en menos de 1% de los niños afectados. Los factores de riesgo más importantes para hemorragia son recuento plaquetario menor de 10 000/ μ l y volumen plaquetario medio menor de 8 fl.	<ul style="list-style-type: none"> • Corticoides • Inmunoglobulina intravenosa (IVIG) • Inmunoglobulina anti-Rho(D) • Esplenectomía • Rituximab.



<p>Trombocitopenia relacionada con aloanticuerpos plaquetarios (trombocitopenia aloinmunitaria neonatal)</p>	<p>Se desarrolla aloinmunización plaquetaria en 1 de cada 350 embarazos. A diferencia de la incompatibilidad Rh, 30 a 40% de los recién nacidos afectados corresponde a primogénitos. La trombocitopenia es progresiva a lo largo del curso de la gestación y empeora con cada embarazo subsiguiente. La aloinmunización se manifiesta cuando un antígeno plaquetario del lactante difiere de aquel de la madre y ésta se sensibiliza por las plaquetas fetales que cruzan la placenta hacia la circulación materna. En individuos caucásicos, la trombocitopenia aloinmunitaria se debe las más de las veces a incompatibilidad con antígenos plaquetarios humanos (HPA)-1a. La sensibilización de una madre homocigota para HPA-1b contra antígenos HPA-1a adquiridos del padre produce trombocitopenia fetal grave en 1 de cada 1 200 fetos. Sólo 1 en 20 fetos positivos a HPA-1a de madres negativas a HPA-1a desarrolla aloinmunización.</p>				
---	--	--	--	--	--

<p>Trombocitopenia relacionada con púrpura idiopática en la madre (trombocitopenia autoinmunitaria neonatal)</p>	<p>Los lactantes nacidos de madres con ITP u otras enfermedades autoinmunitarias (p. ej., síndrome de anticuerpo antifosfolípido o lupus eritematoso sistémico) pueden desarrollar trombocitopenia como resultado de la transferencia de IgG antiplaquetaria desde la madre hacia el lactante.</p> <p>Infortunadamente, los recuentos plaquetarios maternos y fetales y los niveles de anticuerpo antiplaquetario materno son factores de predicción poco confiables del riesgo de hemorragia. La administración antenatal de corticoesteroides a la madre suele instituirse una vez que el recuento plaquetario materno desciende por debajo de 50 000/μl con o sin un curso concomitante de IVIG</p>				<p>La mayoría de los recién nacidos con trombocitopenia autoinmunitaria neonatal no presenta hemorragia de importancia clínica y, por lo tanto, el tratamiento para la trombocitopenia no es necesario. El riesgo de hemorragia intracraneal es de 0.2 a 2%. Si hay evidencia de petequias difusas o hemorragia menor, puede suministrarse un curso de una a dos semanas de prednisona oral, 2 mg/kg/día. En caso de que el recuento plaquetario sea menor de 20000/μl de manera constante, o si se desarrolla hemorragia grave, debe administrarse IVIG (1 g/kg/día durante uno a tres días). Las transfusiones de plaquetas sólo están indicadas para hemorragia que pone en riesgo la vida y sólo pueden ser efectivas después de la eliminación del anticuerpo mediante exanguinotransfusión</p>
<p>Trombocitopenia neonatal relacionada con infecciones</p>	<p>La trombocitopenia se relaciona con infecciones generalizadas graves durante el periodo neonatal. Entre 50 y 75% de los recién nacidos con sepsis bacteriana sufre trombocitopenia. Las infecciones intrauterinas como rubéola, sífilis, toxoplasmosis, CMV, herpes simple, enterovirus y parvovirus se consideran en la trombocitopenia. Además del tratamiento específico para la enfermedad subyacente, pueden estar indicadas las transfusiones plaquetarias en casos graves.</p>				

<p>Trombocitopenia relacionada con hemangioendoteliomas kaposiformes (síndrome de KasabachMerritt)</p>	<p>Los hemangioendoteliomas kaposiformes son una causa rara pero importante de trombocitopenia en recién nacidos; son una neoplasia benigna con histopatología distinta a la de los hemangiomas infantiles comunes. El secuestro plaquetario intenso en la lesión origina trombocitopenia periférica y,</p> <p>en raras ocasiones, puede relacionarse con un cuadro similar al de la DIC y la anemia hemolítica. La médula ósea muestra por lo general hiperplasia megacariocítica en respuesta a la trombocitopenia. Los corticosteroides, interferón α y vincristina son de utilidad para reducir el tamaño de la lesión</p> <p>y están indicados si hay coagulopatía significativa, si la lesión comprime estructuras vitales o si es inaceptable desde el punto de vista estético. Si hay coagulopatía de consumo, puede ser de utilidad la administración de heparina o ácido aminocaproico. Según sea el sitio, la embolización puede ser una opción. A menudo se evita la intervención quirúrgica por el riesgo elevado de hemorragia</p>				
<p>Trastornos de la función plaquetaria</p>	<p>Los individuos con defectos de la función plaquetaria suelen desarrollar hemorragias cutáneas y de las mucosas, similares a las que ocurren en personas con trombocitopenia. La disfunción plaquetaria puede ser heredada o adquirida, si bien esta última es más común. Son posibles trastornos adquiridos de la función plaquetaria en forma secundaria a uremia, cirrosis, sepsis, trastornos mieloproliferativos, cardiopatía congénita e infecciones víricas. Muchos agentes farmacológicos reducen la función plaquetaria. Los agentes ofensores más comunes en la población pediátrica son ácido acetilsalicílico y otros antiinflamatorios no esteroideos (NSAID), penicilina sintética y ácido valproico. En la disfunción plaquetaria adquirida, el tiempo de cierre PFA100 suele estar prolongado con colágenaadrenalina, pero normal con colágenaADP.</p> <p>Los trastornos heredados se deben a defectos en la interacción plaquetasvasos, plaquetasplaquetas, liberación o contenido de gránulos plaquetarios (incluidos los defectos de la transducción de la señal), vía del tromboxano y ácido araquidónico e interacción de proteína procoagulanteplaquetas.</p>				<p>La hemorragia aguda en muchos individuos con defectos de la función plaquetaria, sean adquiridos o congénitos, responde al tratamiento con acetato de desmopresina, tal vez porque induce la liberación de factor de von Willebrand de las reservas endoteliales. Si el tratamiento es ineficaz o si el paciente tiene el síndrome de BernardSoulrier o el de Glanzmann, la base del tratamiento para los episodios de hemorragia es la transfusión plaquetaria. El factor VII a recombinante tiene eficacia variable y puede ser de utilidad en individuos resistentes a la transfusión de plaquetas.</p>

Fuente: Adaptado de Trastornos hemorrágicos, por Ambruso et al, 2022, McGraw Hill.

Se presentan las últimas novedades en dos campos de la Hematología Pediátrica:

- **No oncológica:** centrándola en las novedades en el diagnóstico genético y tratamiento de la Anemia de Fanconi, la inmunomodulación en citopenias inmunes refractarias y Hemofilia A, y los avances en la quelación para diversas anemias congénitas que precisan un régimen transfusional crónico.
- **Oncológica:** poniendo un mayor énfasis en las novedades terapéuticas y perspectivas de futuro más significativas en función de factores pronósticos clínico-biológicos y otros (farmacogenética, farmacodinamia, etc) que pueden influir en la eficacia del tratamiento de la Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) en niños y adolescentes, y unos apuntes de avances en el manejo de los linfomas infantiles. (Almaraz, 2007)

Avances en hematología pediátrica no oncológica

- **Aplasia medular constitucional o congénita:** Es un fallo crónico de la médula ósea asociado a otros hallazgos como anomalías congénitas, incidencia familiar (habitualmente AR), o trombocitopenia no inmune desde el nacimiento. Hay varias enfermedades que se encuadran bajo ese epígrafe, y el fracaso medular puede afectar a las tres series como en la Anemia de Fanconi, o la Disqueratosis congénita, o bien a una sola línea celular como la Anemia de BlackfanDiamond, la Neutropenia congénita (Sd. de Kostmann) o la Trombocitopenia amegacariocítica con ausencia de radio (TAR).
- **Aplasia medular adquirida:** La aplasia medular se caracteriza por la falta de producción de las células de la hematopoyesis (hematíes, leucocitos y plaquetas) en la médula ósea, teniendo como manifestación la aparición de una pancitopenia (anemia, leucopenia y trombocitopenia). Es una enfermedad poco

frecuente (2 casos x 106 habitantes en Europa y Estados Unidos; pero 3 veces más frecuente en Japón y 4-5 veces en países asiáticos). La causa suele ser generalmente difícil de definir, siendo en la mayoría de las ocasiones «idiopática»; aunque en algunos casos se puede establecer relación con sustancias potencialmente tóxicas o mielosupresoras y con viriasis (Hepatitis no A, no B, no C, Parvovirus B19, etc).

- **Citopenias autoinmunes:** Son enfermedades que se caracterizan por la disminución del número de plaquetas (PTI), hematíes (AHAI), o neutrófilos (NA) circulantes en niños que carecen de antecedentes u otra patología que explique dicha citopenia, como consecuencia de una respuesta inmune aberrante iniciada por el huésped y dirigida contra antígenos plaquetarios, eritrocitarios o de los neutrófilos normales del propio huésped. Tras las anemias carenciales e inflamatorias la Púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es la alteración hematológica más frecuente en la edad pediátrica (incidencia anual de 1/10.000 niños; pico máximo 2-4 años). La mayoría cursan con carácter agudo (evolución < 6 meses); pero un 10-20% presentan un curso crónico. El tratamiento de elección en todos estos cuadros suele ser los corticoides y/o la inmunoglobulina intravenosa (IGIV), junto a las medidas de soporte. Como tratamientos de segunda línea (pacientes no respondedores o refractarios) y en los que está contraindicada la esplenectomía (primera elección en PTI y AHAI crónicas refractarias; pero demorarla hasta después de los 5-6 años) se encuentran diversas drogas citotóxicas o inmunosupresores como la azatioprina, danazol, ciclofosfamida, vincristina, etc.
- **Hemoglobinopatías hereditarias:** Es conocido desde hace menos de una década que el citostático oral hidroxiurea, a dosis suficientes (inicial: 20 mg/

kg/día, e incrementos de 5 mg/ kg/día cada 3 meses hasta conseguir una Hb F > 20%, con dosis máxima 30 mg/kg/día o evidencia de toxicidad) en la mayoría de pacientes con la forma homocigota de Drepanocitosis o Anemia de células falciformes (Hb SS), muestran aumentos significativos de la Hb F con reducción importante de crisis de dolor vaso-oclusivo, episodios de síndrome torácico agudo, transfusiones y probablemente mortalidad; pero no así la incidencia de accidentes cerebrovasculares (ACV). Las transfusiones sanguíneas, frecuentes en el tratamiento de la anemia crónica, inevitablemente dan lugar a una sobrecarga de hierro ya que los humanos no poseen un mecanismo fisiológico para eliminar el exceso de hierro (cada unidad de sangre transfundida contiene 200-250 mg de hierro). El hígado es el principal lugar de almacenamiento del exceso de hierro y se utiliza como un marcador de la carga total de hierro corporal; no obstante, el hierro también se deposita en otros tejidos parenquimatosos, entre los que se encuentran el corazón y el sistema endocrino. Sin un tratamiento adecuado, los efectos acumulativos de la sobrecarga de hierro dan lugar a un grave daño orgánico y, finalmente, a la muerte.

- **Coagulopatías hereditarias:** La más frecuente (80% del total; 1/5.000 varones) es la Hemofilia A. Esta es una enfermedad hereditaria, ligada al sexo, en la que una de las proteínas esenciales para la coagulación, el factor VIII, no existe o es deficitario (grave si tasa de FVIII < 1%, moderada del 1-5% y leve del 5-25%). Como consecuencia hay una deficiente formación de fibrina que se manifiesta como tendencia al sangrado (mayor frecuencia y duración), en ocasiones de forma espontánea e incoercible, y que afecta de forma característica al sistema músculoesquelético (hematomas musculares y hemartros). En el 30% de los

casos no hay antecedentes personales (casos «de novo»). El tratamiento de los sangrados y la profilaxis de los mismos consisten en administrar concentrados de FVIII, con lo que se ha conseguido una mejoría espectacular de la morbimortalidad y su calidad de vida, pero su administración no está exenta de riesgos.

- **Trombosis en la infancia:** En los últimos años, se conocen y se estudian cada vez más los estados trombofílicos congénitos (mutación del Factor V de Leiden, etc), teniendo en cuenta que gran parte de las trombosis venosas en la infancia suelen ser secundarias a causas externos, sobre todo catéteres venosos centrales, y las arteriales secundarias a trastornos primarios con daño vascular del endotelio. (Almaraz, 2007)

Avances en hematología pediátrica oncológica

Tabla 2. Leucemias

Leucemias linfoblásticas agudas (LLA)	Factores clínicos	Factores genéticos	Tratamiento
<p>Las Leucemias son las neoplasias más frecuentes en la infancia. El 80% del total son LLA y alrededor del 15% LANL. La incidencia anual de las leucemias linfoblásticas agudas (LLA) es de 3,5 pacientes nuevos por cada 100.000 niños. Actualmente, gracias al notable desarrollo de la Onco-Hematología pediátrica, el 75% de estos niños se curan de su enfermedad en los países desarrollados</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Si es de células precursoras B, se consideran pacientes de riesgo estándar los que tienen 1-9 años de edad y $< 50 \times 10^9/L$ leucocitos al diagnóstico. • Las de estirpe T se consideran de alto riesgo desde el diagnóstico, independientemente de la edad y los leucocitos al diagnóstico. Los lactantes (< 1 año) presentan un pronóstico más desfavorable respecto al resto de las edades y son considerados como un grupo independiente a la hora de la evaluación y su tratamiento. 	<ul style="list-style-type: none"> • La hiperdiploidía (> 50 cromosomas por célula leucémica) presenta una mejor respuesta al tratamiento que la casi euploidía (24-29 cromosomas) o la hipodiploidía (30-45 cromosomas). • Otras anomalías genéticas con un mal pronóstico son la translocación t o gen de fusión BCR-ABL (cromosoma Philadelphia), que se presenta en un 3% de los niños, y la t o gen de fusión MLL-AF4, presente en un 50% de los lactantes y 2% de los niños. La t (12; 21) o gen de fusión TEL-AML1, presente en un 50% de niños, y las trisomías 4, 10 y 17, otorgan “a priori” un mejor pronóstico. 	<p>El tratamiento depende del grupo de riesgo; aunque en todos ellos está estructurado en fases de inducción cuyo objetivo es eliminar más del 99% del total de células leucémicas con restitución de una normal hematopoyesis y del estado general (se consigue en el 98% de los niños), la intensificación/ consolidación y el mantenimiento, en pacientes de riesgo estándar y alto riesgo, cuyo objetivo es eliminar la leucemia residual mediante tratamiento rolongado de al menos 18 meses (mercaptopurinaiaaria y MTX semanal). En pacientes con muy alto riesgo al diagnóstico, mala respuesta sólo con la quimioterapia convencional o si recaída, el TPH ha conseguido aumentar su supervivencia. En la última década los avances en el campo de los TPH han sido muy notables, destacando la mejoría en la prevención de la enfermedad injerto contra huésped (EICH), en el tratamiento de soporte y el desarrollo de bancos de donantes no emparentados (médula ósea vs cordón umbilical)</p>



Leucemias agudas no linfoblásticas o mieloblásticas (LANL o LMA)	Factores clínicos	Factores genéticos	Tratamiento
<p>En la infancia es mucho menor que la LLA. Los resultados terapéuticos obtenidos son también inferiores a los del grupo anterior. Con los actuales tratamientos quimioterápicos y las actuales medidas de soporte, pueden alcanzarse porcentajes de remisión en torno al 80%, lo que supone un importantísimo avance respecto a los resultados obtenidos en el pasado. También está establecido que el mejor tratamiento posremisión de estos pacientes es el TPH alogénico de donante emparentado.</p>			<p>En la actualidad con las modernas quimioterapias la supervivencia a largo plazo de los linfomas no Hodgkin (LNH) está en torno al 70%, lo que supone un avance muy notable respecto a los resultados de décadas precedentes. El rituximab, es el primer anticuerpo monoclonal aprobado por la FDA para el tratamiento del cáncer, siendo el resultado más espectacular en las hemopatías malignas, especialmente los LNH de estirpe B; por su actividad sinérgica con la quimioterapia citotóxica. En los pacientes refractarios o que sufren recaídas, ha alcanzado gran difusión el rescate con TPH, dado que la quimioterapia ofrece muy pocas posibilidades en estos pacientes</p>

Fuente: Adaptado de ¿Qué hay de nuevo en Hematología Pediátrica?, por Almaraz, 2007, Canarias Pediátrica.

Conclusión

Los trastornos y enfermedades hematológicas no son infrecuentes en las edades pediátricas, las primeras pueden tener una incidencia de hasta el 50% en niños menores de 5 años y un 25% en niños con edades comprendidas entre los 6 – 12 años, siendo la anemia el trastorno hematológico mas frecuente, sin embargo, no es el único

ya que existen otros trastornos que se pueden presentar a tempranas edades como la *Púrpura trombocitopénica idiopática* presente en niños entre 2 a 5 años de edad como consecuencia de algunos virus como rubéola, varicela, sarampión, parvovirus, influenza (gripe) o EBV. La *Trombocitopenia relacionada con aloanticuerpos plaquetarios (trombocitopenia aloinmunitaria neonatal)*, que se da aproximadamente en 1 de

cada 350 embarazos, la *Trombocitopenia relacionada con púrpura trombocitopénica idiopática en la madre (trombocitopenia autoinmunitaria neonatal)* se da en los casos de niños nacidos con madres que padecen púrpura trombocitopénica idiopática o otras enfermedades autoinmunes. *Trombocitopenia neonatal relacionada con infecciones*, se presentan en recién nacidos (neonatos) con infecciones bacterianas entre el 50 y 75% de los casos, la *Trombocitopenia relacionada con hemangioendoteliomas kaposiformes (síndrome de KasabachMerritt)*, infrecuente en recién nacidos pero benigna y por último *Trastornos de la función plaquetaria* que pueden ser heredados o adquiridos. No se puede dejar de mencionar, aunque no son trastornos sino más bien cánceres como son las leucemias linfoblásticas o mieloblásticas (LANL o LMA) y leucemias linfoblásticas agudas (LLA) con otros tipos de manejos características y condiciones.

Bibliografía

- Almaraz, R. L. (2007). ¿Qué hay de nuevo en Hematología Pediátrica? *Canarias Pediátrica*, 31(2), 11–20.
- Ambruso, D. R., Hays, T., & Goldenberg, N. A. (2022). *TRASTORNOS HEMORRÁGICOS*. McGraw Hill.
- Aragonés, J. H., & de Julián, E. C. (2018). Hematología práctica: interpretación del hemograma y de las pruebas de coagulación. In 02/febrero/2018 (Lúa Edicio, pp. 507–526). AEPap (ed.). Curso de Actualización Pediatría.
- Aranda Torrelio, E. (2011). El hemograma como instrumento diagnóstico básico en pediatría. *Revista de La Sociedad Boliviana de Pediatría*, 50(2), 139–146.
- de Pediatría, S. A., & Subcomisiones, C. (2017). Deficiencia de hierro y anemia ferropénica. Guía para su prevención, diagnóstico y tratamiento. Texto completo. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 115(04). <https://doi.org/10.5546/aap.2017.s68>
- Macias, A. L. M., Rojas, L. E. A., Rojas, A. J. A., & Mendoza, L. J. D. L. T. (2022). Hematología pediátrica y trastornos más frecuentes. *RECIMUNDO*, 6(2), 621–629. [https://doi.org/10.26820/recimundo/6.\(2\).abr.2022.621-629](https://doi.org/10.26820/recimundo/6.(2).abr.2022.621-629)
- Quijandría Bezada, K. T. (2022). Espiritualidad y ansiedad en cuidadores de niños hospitalizados en el servicio de hematología pediátrica del Hospital Alberto Sabogal, 2021. UNIVERSIDAD PRIVADA NORBERT WIENER.



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Cárdenas Estrella, S. J., Torres Celi, A. J., Medina Suescun, C. J., & Quezada Cevallos, A. K. (2023). Las enfermedades hematológicas en pediatría. Una revisión. *RECIAMUC*, 7(1), 40-51. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.\(1\).enero.2023.40-51](https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.40-51)