
**QUÉ DEBE CONOCER EL PEDIATRA DE LAS ENFERMEDADES
HEMATOLÓGICAS?
DR. SERGIO GOMEZ**

Lo primero a preguntarse es:

1. Es una enfermedad hematológica primaria?
2. Es una manifestación hematológica?

Las manifestaciones hematológicas son variadas, y dependen de la enfermedad de base a la que nos estemos refiriendo:

Enfermedades bacterianas

- Leucocitosis / Leucopenia
- Neutrófilos en cayado
- Elementos mieloides vacuolados
- Granulaciones Tóxicas

Enfermedades virales

- Leucocitosis o leucopenia
- Linfocitosis
- Presencia de linfocitos activados

Estados inflamatorios crónicos

- Anemia normocítica moderada
- Monocitosis ERS
- Hiperplaquetosis

- **Cuadros de hemorragia**

- Anemia normocítica
- Plaquetopenia
- Leucocitosis

Problemas técnicos: plaquetopenia por EDTA

Manifestaciones/enfermedades hematológicas

1. Anemias
2. Adenomegalias
3. Trombocitopenias
4. Trastornos de la coagulación
5. Oncohematológicas
6. Efectos tardíos

Anemia hemolíticas

<u>GR</u>	ferropenia Talasemia																					
<u>Ancho de eritrocitos</u>	>14 ferropenia < 14 talasemia																					
<u>Indice de Mentzer</u>	VCM/GR < 13 Talasemia > 13 ferropenia																					
<u>Rto plaquetas:</u>	>450K ferropenia, crónicas <150K leucemias SUH Aplasias																					
<u>Rto Leucocitos</u>	Altos: Hemólisis Leucemias Bajos Aplasias. Insuficiencias vitamínicas																					
<u>Rto neutrófilos</u>	neutropenia: leucemias, insuficiencia neutrofilias Hemólisis																					
<u>Rto linfocitos</u>	Linfopenia: Colagenopatías Linfocitosis: Leucemias Virales																					
<u>Laboratorio:</u>	<table> <tr> <td>↑ LDH</td> <td>Hemólisis</td> <td>Leucemias</td> </tr> <tr> <td>↓ Haptoglobina</td> <td>Hemólisis</td> <td></td> </tr> <tr> <td>PCD ++</td> <td>AHAI</td> <td></td> </tr> <tr> <td>↑ Bili I</td> <td>Hemólisis</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Urea; Creat</td> <td>Anemia de la IRC</td> <td></td> </tr> <tr> <td>↑ Ferritina</td> <td>Anemia enfermedades crónicas</td> <td></td> </tr> <tr> <td>↑ Reticulocitos</td> <td>Hemólisis/ Hemorragia</td> <td></td> </tr> </table>	↑ LDH	Hemólisis	Leucemias	↓ Haptoglobina	Hemólisis		PCD ++	AHAI		↑ Bili I	Hemólisis		Urea; Creat	Anemia de la IRC		↑ Ferritina	Anemia enfermedades crónicas		↑ Reticulocitos	Hemólisis/ Hemorragia	
↑ LDH	Hemólisis	Leucemias																				
↓ Haptoglobina	Hemólisis																					
PCD ++	AHAI																					
↑ Bili I	Hemólisis																					
Urea; Creat	Anemia de la IRC																					
↑ Ferritina	Anemia enfermedades crónicas																					
↑ Reticulocitos	Hemólisis/ Hemorragia																					

ADENOMEGALIAS

- Antecedentes
- Tiempo de evolución
- Localización
- Características semiológicas
- Síntomas generales

Estudios auxiliares

- Estudio hematológico Fórmula, ERS, Serie roja
- Rx Tx
- Ecografía partes blandas
- PPD PCR
- Serologías HIV, Toxo, B. henselae, CMV, EBV

Afectación de los distintos grupos ganglionares:

- # Ganglios subangulomaxilares Procesos dentarios
 Infecciones virales
 Procesos amigdalinos
 Lesiones de mucosas bucal
- # Retroauriculares Infecciones de cuero cabelludo
- # Supraclaviculares Mediastinales (alto riesgo)
 Pulmones
- # Axilares Lesiones cutáneas
 Arañazo de gato

Manejo general de las adenopatías

- Tratamiento antibióticos
- Seguimiento
- Biopsia
- Eventual derivación

TROMBOCITOPENIA

Evaluar:

- Recuento de plaquetas
- Estado clínico
- Estado general
- Est. Hematológico Sector GB
 Sector GR
 Sector plaquetario
 VPM
 ADP

BEG

PTA
 Artefactual

con otras series

LA/MDS
 infecciones
 medicamentosas

MEG

MGC
 CID

Sin clínica encima de 20K —————> observación
 Púrpura aislada y menos de 20K —————> MO y TTO acorde

Acompañado otro cuadro clínico TTO enfermedad base
TTO de la hemorragia

Es trombocitopenia central? Transfundir plaquetas
1U c/ 10 kg peso
Irradiado y filtrado en los IS

Es trombocitopenia periférica? PTA Nada o IS
CID Transfundir plaquetas
Ojo PTT

Inmunes: Bloqueo del sistema monocítico macrofágico
IgGIV 1 gr/kg/día 2 ml/min
Corticoides 2 mg/kg/día por 3 semanas

Las trombocitopenias siempre deben ser investigadas

El diagnóstico es por descarte

Se debe hacer seguimiento cercano

Leer el Coulter!

TRANSTORNOS DE LA COAGULACIÓN

1. Tipo y sitios de sangrado
2. Tempo
3. Antecedentes personales. Sexo
4. Antecedentes familiares
5. Asociación a otras alteraciones

Laboratorio

1. Qué se espera encontrar?
2. Qué queremos evaluar?.
3. Qué datos vamos a solicitar?
4. Es **confiable** el laboratorio????

Hemostasia básica

1. Tiempo y concentración de protrombina
2. APTT
3. Tiempo de trombina
4. Fibrinógeno
5. Rto de plaquetas

En ciertas circunstancias:

1. Dosaje de Factores
2. Producto de degradación del fibrinógeno
3. Dímero D
4. Estudios de Función de las plaquetas
5. Dosaje de Factor Von Willebrand y cofactor de ristocetina

Es importante conocer qué datos aportan cada una de estas pruebas

T Quick	Factores II V VII y X y fg (V. Extrínseca)		
APTT	II V VIII, IX X XI XII		
T de Trombina	Fibrinógeno, fibrina		
Dimero D	Fibrinólisis		
Plaquetas	Consumo o deficit de producción		
F Von Willebrand	Enf V-W		
Cofactor Ristocetina	Función de factor V W		
Función de las plaquetas	Disfuncion por alteraciones intrínsecas o extrínsecas.		

APTT ↑	PT↑	APTT y PT↑	TS
VIII IX XI XII↓	Enf hepatica	CID	V W
Fg ↓	Vit K ↓		
PK o KAPM↓			
II VII X ↓			
Heparina	Heparina		
	Acenocumarol		

ONCOHEMATOLÓGICAS

Cuándo investigarlas?

1. Síndrome de repercusión general
2. Ex clínico compatible infiltración

- Hígado
- Bazo
- MO
- Piel
- Hueso
- Ganglios
- Encías
- SNC
- Mediastino

3. Laboratorio acorde

- Anemia normocítica
- Plaquetopenia
- Neutropenia
- Hiperleucocitosis.

LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA

LLA Factores Pronósticos 70%

1. Respuesta al tratamiento (corticoides)

-
2. Progenie B (**LLA común**)
 3. Edad >2 y <10 años
 4. Sexo femenino
 5. Menos de 50K GB al diagnóstico
- 70-80 de supervida libre de evento

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

LMA Factores pronósticos

1. FAB M2, M3 Y M4 EO
2. Citogenéticos favorables
 - t (8;21)
 - t(16;16)
 - t(15;17)

Sobrevida libre de evento 60-70%

LINFOMA DE HODKGIN

- Adenopatías unilaterales cervicales indolentes
- Síntomas B
- Compromiso mediastinal

Sobrevida libre de evento 90%

LINFOMA NO HODKGIN

Linfoma linfoblástico

Compromiso
Mediastino
Ganglios

Linfoma de células grandes

Ganglios
Piel
MO

Linfoma de Burkitt

Abdomen
Mandíbula

SOPORTE

Infecciones Bacterianas
Virales
Micóticas
Parasitarias

Estado de neutropenia

Antibióticos
 Antimicóticos
 Profilaxis

NEUTROPENIA FEBRIL SIN FOCO:

Ceftazidime-Amikacina
 Cateter infectado?: Vancomicina

Fiebre más de 5-6 días?

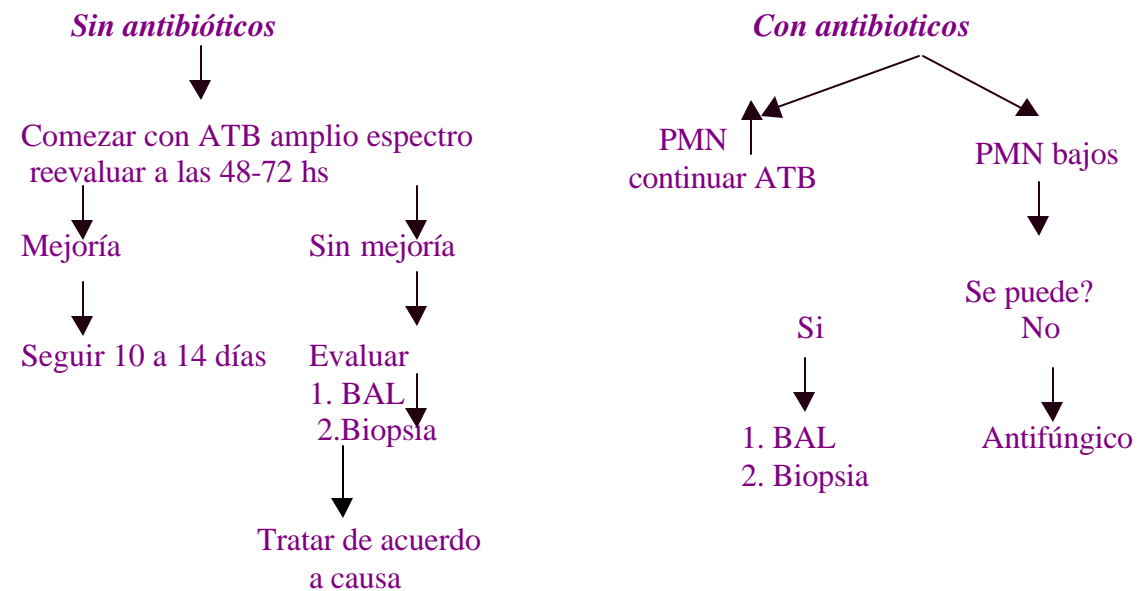
Anfotericina

INFILTRADOS PULMONARES

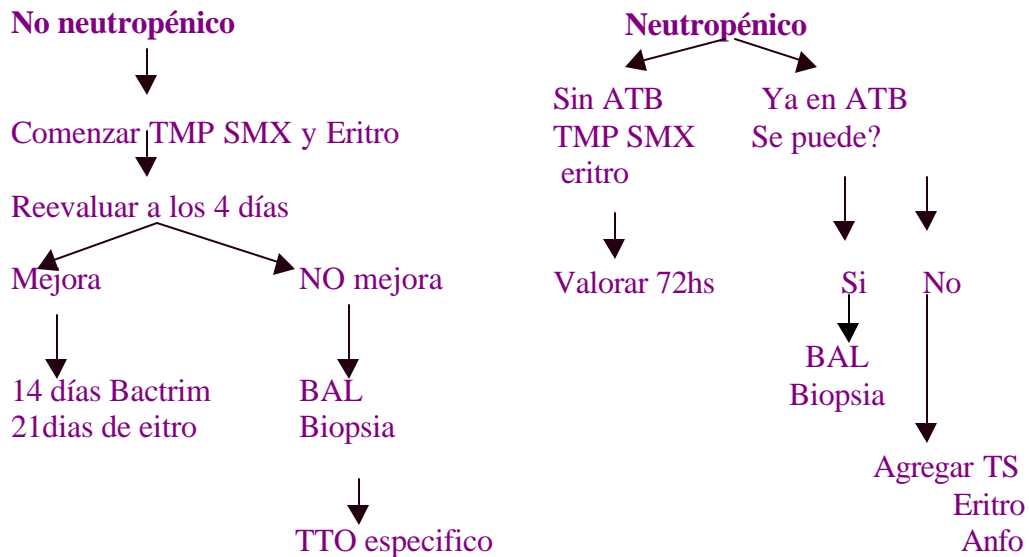
Evaluación inicial:

1. Rx Tx
2. Hemograma
3. PCR
- Considerar TAC y RNM en TMO
4. Hemocultivos C y P
5. Saturación de oxígeno
6. Valorar PPD.
7. Serologías virales

LOCALIZADO NEUTROPÉNICO



INFILTRADO DIFUSO O INTERSTICIAL



SOPORTE TRANSFUSIONAL

GRS

- Hb < 8 gr dl
- Plaquetas < 20K
- Neutrofilos < 500 mm³

Filtrado e irradiado

VACUNAS

- | | |
|--------------------|---------------|
| 1. Hepatitis a y b | 3 dosis |
| 2. Polio Salk | 3 dosis |
| 3. Hib | 3 dosis |
| 4. Influenza | 1 dosis anual |
| 5. Neumococo | 1 dosis |
| 6. DPT | 3 dosis |
| 7. MMR | 1 dosis |

Contraindicado BCG
 Varicela
 Polio Sabin

PREVENCIÓN DE LA LISIS TUMORAL

Muerte por IRA hiperkaliemia

Mas de 100K, gran masa tumoral de mediastino o abdomen

- PHP 3000 ml m2 + Bicarbonato de Na 40%0 + Cl Na 20 meq/l. Sin K
- Furosemida 2-10 mg/kg/dia
- Asegurar diuresis de 250ml m2 hora Ph en orina >7 y <8
- Chequear cada 6 hs Ionograma, fósforo, urea, creatinina
- Diálisis Precoz MEJORA EL PRONOSTICO !

EFECTOS TARDIOS

Alteraciones Cardiopulmonares

- Cardíacas
- 13% alt clínicas
- Test en reposo anormales en 15 % (ECO, ECG) Tests de stress alterados (43%)
- Antracíclicos, CY y RT
- **Bronquiolitis obliterante**
- **Daño alveolar difuso Neumonía intersticial**
- **Enfermedad obstructiva (FEV1/CVF <80%)**
- **Enfermedad Restrictiva (CPT <80%) Pronóstico (26%)**

Función tiroidea

- T4L y TSH
- Hipotiroidismo

Compensado 10% Función tiroidea

(TSH aum, T4 N)

Descompensado 2% (TSH aum, T4 baja)

TSH anormalmente alta con estímulo TRH

- Hipertiroidismo Tiroiditis (TSH aum, T4aum)
- Neoplasia tiroideas
- Controles periódicos. Estudios especiales

Alteración del crecimiento

RT craneal previa. Dosis dependiente

- Uso de TBI
- Edad < 6 años
- EICH. Corticoides
- Factores nutricionales. Otros defectos. hormonales
- Rol de HC.(Beneficio potencial)
- Daño óseo por RT

Función Gonadal

Niñas Prepúberes

BUCY 57% anormal

TBI <12a 50% anormal

Niñas Púberes

BUCY >90 Anormal

TBI 100% Anormal

↑ LH FSH

↓ E2

Niños prepúberes

Cel Leydig no se alteran

Cel Sertoli infertilidad

82% progresan a pubertad

Púberes

BUCY/TBI 75%

↑ FSH infertilidad

LH y T N

Alteraciones neurocognitivas, psicológicas y calidad de vida

- Alteraciones de memoria, la atención y CI (menores de 3 a)
- Alt físicas, ansiedad, pérdida de control e independencia y problemas con reintegración social y trabajo

SEGUNDOS TUMORES Y SINDROMES LINFOPROLIFERATIVOS

Segundos tumores

- 6,7 % a 15 a Boca, SNC, Oseo, T. conectivo
- Melanoma, tiroides
- tLMA tSMD 18% 6 años
- Post SCT para linfomas
- epipodofilotoxinas y alt 11.q23 0,9años
- Alquilantes alt Cr 7, 5
- 2 años

Seguimiento de los pacientes Hospital de Niños de La Plata

Consulta Endocrinológica C/ 3 a 6 meses

- ✓ Serología Hepatitis al alta y al suspender el tratamiento
- ✓ Densitometrías en los tratados por GVHD o alt hormonales
- ✓ Seguimiento Psicóloga especialista en aprendizaje
- ✓ Recuperación inmunológica a los 3-6-12 meses. Vacunación
- ✓ Control por Odontología

- ✓ Estudios citogenéticos anuales
- ✓ Estudios para sobrecarga de hierro cada 6 meses
- ✓ Consulta oftalmológica
- ✓ Espirometrías y Función cardíaca cada 6-12 meses
- ✓ Seguimiento por trabajo social