



DOI: <https://doi.org/10.23857/dc.v9i4.3590>

Ciencias de la Salud
Artículo de Investigación

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

Hematology and most common pediatric disorders

Hematologia e doenças pediátricas mais comuns

María Elizabeth Villavicencio Cordero^I
elivillavicencio692@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-2592-5088>

Karla Adelina Guerrero Sánchez^{II}
kaguerrero4486@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-1457-2846>

Jonnathan Paul Orellana Ortega^{III}
jonnathan.p.o@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-6422-9969>

Correspondencia: elivillavicencio692@gmail.com

***Recibido:** 05 de junio de 2023 ***Aceptado:** 21 de julio de 2023 * **Publicado:** 25 de septiembre de 2023

- I. Médico; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador.
- II. Médico; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador.
- III. Médico; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador.

Resumen

El niño al nacer, esta propenso al desarrollo de múltiples patologías, entre las cuales podemos nombrar a los trastornos hematológicos, a saber: la anemia, los trastornos de coagulación, la enfermedad de Von Willebrand y la hemofilia. En cuanto a la anemia, la ferropénica es la más común y su origen puede ser multifactorial, es decir, que puede desarrollarse por factores genéticos, infecciosos, hemorrágicos y nutricionales. Los trastornos de coagulación son menos frecuentes y suelen aparecer desde el nacimiento y/o detectarse de forma casual. La enfermedad de Von Willebrand su etiología es hereditaria en la que la sangre no coagula de forma adecuada y la hemofilia es otra de las enfermedades poco comunes y hereditarias que también presenta problemas en la coagulación sanguínea. El enfoque metodológico de la investigación es una revisión bibliográfico – documental, apoyado por diversas bases de datos, para la obtención de información relevante en base al tema de estudio. El tratamiento de estos trastornos en lo que respecta a los de coagulación, están enfocados en terapias de reemplazo de los factores que los producen y en el caso de la anemia ferropénica, la reposición de los factores de hierro.

Palabras Claves: Hematología, Trastornos, Enfermedades, Pediatría, Anemia.

Abstract

The child at birth is prone to the development of multiple pathologies, among which we can name hematological disorders, namely: anemia, coagulation disorders, von Willebrand disease and hemophilia. As for anemia, iron deficiency is the most common and it's origin can be multifactorial, that is, it can develop due to genetic, infectious, hemorrhagic, and nutritional factors. Coagulation disorders are less infrequent and usually appear from birth and/or are detected incidentally. Von Willebrand disease is etiology is hereditary in which the blood does not coagulate properly and hemophilia is another of the rare and hereditary diseases that also presents problems in blood coagulation. The methodological approach of the research is a bibliographical-documentary review, supported by various databases, to obtain relevant information based on the subject of study. The treatment of these disorders in regard to coagulation, are focused on replacement therapies for the factors that produce them and in the case of anemia, the replacement of iron factors.

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

Resumo

A criança ao nascer está propensa ao desenvolvimento de múltiplas patologias, dentre as quais podemos citar distúrbios hematológicos, a saber: anemia, distúrbios de coagulação, doença de von Willebrand e hemofilia. Quanto à anemia, a deficiência de ferro é a mais comum e sua origem pode ser multifatorial, ou seja, pode se desenvolver por fatores genéticos, infecciosos, hemorrágicos e nutricionais. Os distúrbios de coagulação são menos frequentes e geralmente aparecem desde o nascimento e/ou são detectados incidentalmente. A doença de Von Willebrand tem etiologia hereditária em que o sangue não coagula adequadamente e a hemofilia é outra das doenças raras e hereditárias que também apresenta problemas na coagulação sanguínea. A abordagem metodológica da pesquisa é uma revisão bibliográfico-documental, apoiada em diversas bases de dados, para obter informações relevantes com base no tema de estudo. O tratamento desses distúrbios, no que diz respeito à coagulação, está focado em terapias de reposição dos fatores que os produzem e, no caso da anemia, na reposição dos fatores de ferro.

Palavras-chave: Hematologia, Distúrbios, Doenças, Pediatria, Anemia.

Introducción

Uno de los motivos más frecuentes de consulta en el área pediátrica son los trastornos hematológicos. Entre las enfermedades más descritas se encuentran la microcitosis y alteraciones plaquetarias. Entre las manifestaciones clínicas más comunes se tienen la fatiga, irritabilidad, cefalea, palidez, epistaxis, cianosis y petequias. En cuanto a sus complicaciones más usuales se incluyen las hemorragias, artropatías, cardiopatías y la enfermedad renal. (Morales et al., 2018)

Un hematólogo oncólogo pediátrico es un médico que tiene capacitación y experiencia especiales para diagnosticar y tratar trastornos sanguíneos y cánceres en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Entre estos trastornos se tienen:

- Enfermedades de las células sanguíneas, incluidos los trastornos de los glóbulos blancos, los glóbulos rojos y las plaquetas.
- Trastornos de sangrado y coagulación. (Savellim & Stoffman, 2021)

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

El diagnóstico requiere la sospecha de una enfermedad hematológica por medio de la integración de historia clínica, antecedentes de padecimiento actual, antecedentes hereditarios, exploración física y los estudios laboratoriales, principalmente: frotis de sangre periférica, biometría hemática y aspirado de médula ósea. (Kenneth et al., 2010)

El hemograma es una de las pruebas más solicitadas para ayudar al diagnóstico médico. El término fue introducido por V. Shilling en 1931. Es un examen que analiza las variaciones cuantitativas y morfológicas de los diferentes elementos que constituyen la sangre. También es utilizado como un procedimiento de cribado (screening), con el propósito de obtener una visión general del estado de salud del paciente: refleja el funcionamiento de la médula ósea en el momento de analizarlo, ayuda para el diagnóstico de ciertas patologías, sobre todo hematológicas (Guinea de Castro, 2012).

La importancia del conocimiento y diagnóstico de enfermedades hematológicas en pediatría radica en la detección temprana y el tratamiento adecuado, por cuanto pueden tener un impacto significativo en la salud y el desarrollo de estos pacientes. En consecuencia, el objetivo de la presente investigación consiste en plasmar las generalidades de los trastornos hematológicos más frecuentes en pacientes pediátricos.

Materiales y Métodos

El presente trabajo de investigación se desarrolló enfocado en una metodología de revisión documental bibliográfica. Para la búsqueda de información concerniente al tema investigado se utilizaron diversas bases de datos, entre las que figuran: PubMed, Biblioteca Virtual de la Salud (BVS), SciELO, Medigraphic, Dialnet y ELSEVIER, Cochrane, entre otras. Se llevó a cabo una búsqueda aleatoria y consecutiva, usando las expresiones o descriptores siguientes: “*enfermedades hematológicas + pediatría*”, “*anemia + pediatría + hemograma*”, y “*trastornos hematológicos en pediatría*”. Los resultados se filtraron según criterios de idioma, el cual se consideró únicamente el español, relevancia, correlación temática y fecha de publicación en los diez últimos años.

El material bibliográfico recolectado consistió en artículos científicos, en general, guías clínicas, ensayos clínicos, consensos, protocolos, tesis de posgrado y doctorado, noticias científicas, boletines y/o folletos de instituciones oficiales o privadas de reconocida trayectoria en el ámbito científico

académico y demás documentos e informaciones, considerados de interés y con valor de la evidencia científica a criterio del equipo investigador.

Resultados

Los trastornos hematológicos pediátricos tienen una prevalencia e impacto considerables en la salud de los niños. Wong-Silva, Valdés-Sojo, C, & Pérez-Álvarez (2023), indican que estas enfermedades afectan a 1. 620 millones de personas en el mundo lo que corresponde al 16,8% de la población mundial. Sobre este particular Estrella, Celi, Suescun, & Cevallos (2023) argumentan que la máxima incidencia se encuentra en la población en edad pediátrica. 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, de acuerdo a los criterios de la Organización Mundial de la Salud (OMS), la prevalencia de anemia con base a los niveles de concentración (Hb), se presentan en la Tabla 1. En cuanto a estadísticas del Ecuador Toalombo-Sisa, Galora-Chicaiza, Quishpe-Analuisa, & Santafe-Quilligana (2023) indican que en el Ecuador 7 de cada 10 menores de 1 año padecen de anemia por déficit de hierro, estas cifras aumentan en las poblaciones rurales. Esto se debe a que los niños menores de 2 años tienen un crecimiento más acelerado, por lo tanto, sus requerimientos de hierro son mayores. La anemia es el trastorno hematológico más frecuente observado y puede tener efectos adversos en su crecimiento y desarrollo. Además, los trastornos de la coagulación, que implican anomalías en la coagulación de la sangre, también son comunes en la población pediátrica.

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

Tabla 1.

Prevalencia de anemia con base en la concentración de (Hb) de acuerdo con los criterios de la OMS.

Grupo de población	Grupo de edad	Concentración de Hb (g/dL)
Preescolares	12 a 59 meses	< 11
Escolares	5 a 11 años	< 11.5

Fuente: Adaptado de *Frecuencia de anemias en pacientes pediátricos con enfermedades oncológicas*, por Parra Ortega, y otros, 2020, Revista Mexicana de Patología Clínica y Medicina de Laboratorio.

Anemia

La anemia se define por la disminución del número de hematíes y de la concentración de hemoglobina (Hb) por debajo de dos desviaciones estándar (DE) con respecto a la media que corresponde a su edad y sexo (Tabla 2). A grandes rasgos, puede producirse anemia por aumento de las pérdidas (por sangrado), eritropoyesis insuficiente o inadecuada, hemólisis acelerada o por una combinación de causas (Pavo García, Muñoz Díaz, & Baro Fernández, 2016, pág. 151).

Tabla 2.

Valores de serie roja específicos por edades.

Edad	Hemoglobina (g/dl) Media y (- 2 DE)	Hematocrito (%) Media y (- 2 DE)	Volumen corpuscular medio (fl) Media y (- 2 DE)	Concentración de hemoglobina corpuscular media (g/dl hematíes) Media y (- 2 DE)	Reticulocitos (%) (± 2 DE)

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

A término (cordón)	16,5 (13,5)	51 (42)	108 (98)	33 (30)	(3-7)
1-3 días	18,5 (14,5)	56 (45)	108 (95)	33 (29)	(1,8-4,6)
2 semanas	16,6 (13,4)	53 (41)	105 (88)	31,4 (28,1)	–
1 mes	13,9 (10,7)	44 (33)	101 (91)	31,8 (28,1)	(0,1-1,7)
2 meses	11,2 (9,4)	35 (28)	95 (84)	31,8 (28,3)	–
6 meses	12,6 (11,1)	36 (31)	76 (68)	35 (32,7)	(0,7-2,3)
6 meses a 2 años	12 (10,5)	36 (33)	78 (70)	33 (30)	–
2-6 años	12,5 (11,5)	37 (34)	81 (75)	34 (31)	(0,5-1)
6-12 años	13,5 (11,5)	40 (35)	86 (77)	34 (31)	(0,5-1)
12-18 años					
Hombres	14,5 (13)	43 (36)	88 (78)	34 (31)	(0,5-1)
Mujeres	14 (12)	41 (37)	90 (78)	34 (31)	(0,5-1)

Fuente: Adaptado de *Anemia en la edad pediátrica*, por Pavo García, Muñoz Díaz, & Baro Fernández, 2016, Form Act Pediatr Aten Primaria.

Es importante destacar que los datos obtenidos en la anamnesis y la exploración física son fundamentales para tener una orientación inicial de la etiología de la anemia. Asimismo, los parámetros del hemograma en lo concerniente a la serie roja o eritrocitaria permitirán clasificarla, así como su etiología (Tabla 3) y una extensión o frotis de sangre periférica y, a veces, estudios más específicos serán necesarios para llegar al diagnóstico etiológico (Torrent Español & Badell Serra, 2012).

Tabla 3.

Clasificación de las anemias de acuerdo a los valores de los índices eritrocitarios.

Clasificación	Valores	Tipos de anemias y posible etiología
Macrocítica	VGM > 95 fL	Anemias megaloblástica Déficit de vitamina B ¹² Déficit de ácido fólico Alteraciones hereditarias en la síntesis de ADN Alteraciones en la síntesis de ADN producidas por fármacos Anemias no megaloblásticas Eritropoyesis acelerada Anemias hemolíticas con reticulocitosis Enfermedad hepática
Normocítica-normocrómica	VGM 80-95 fL HCM 27 a 30 pg	Anemias de enfermedades crónicas (la mayoría) Anemias hemolíticas Síndromes mielodisplásicos Infiltración medular Etapas tempranas de otras anemias Anemias aplásicas
Microcítica, hipocrómica	VGM < 80 fL HCM < 27 pg	Alteraciones en el metabolismo del hierro Anemia ferropénica Anemia de trastorno crónico Alteraciones en la síntesis de globina Síndromes talasémicos Alteraciones en la síntesis de porfirinas y grupo hemo: anemia sideroblástica Alteraciones en el metabolismo de la vitamina B6 Intoxicación por plomo Déficit enzimático

VGM = Volumen globular medio; HCM = Concentración de hemoglobina corpuscular media.

Fuente: Adaptado de *Frecuencia de anemias en pacientes pediátricos con enfermedades oncológicas*, por Parra Ortega, y otros, 2020, Revista Mexicana de Patología Clínica y Medicina de Laboratorio.

Según Torrent Español & Badell Serra, (2012) los diferentes parámetros que se valoran inicialmente, además de la Hb, el número de hematíes y el Hto, son:

- Volumen corpuscular medio (VCM): representa la media del volumen de los hematíes. Según el VCM, las anemias se clasifican en normocíticas, microcíticas y macrocíticas. En niños < 10 años su límite inferior se puede calcular de forma práctica mediante la siguiente fórmula: 70 fL + edad en años. Después de los 6 meses de vida su límite superior aproximado es de 84 + 0,6 fL x año, hasta un máximo de 96 fL en adultos.

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

- Hemoglobina corpuscular media (HCM): informa del contenido medio de Hb de cada hematíe. Se correlaciona con el VCM, así las anemias microcíticas se acompañan de una disminución de la HCM (hipocromía) y las anemias macrocíticas de un aumento de la HCM.
- Reticulocitos: son un indicador de la capacidad regenerativa de la médula ósea. En función de su número las anemias se clasifican en arregenerativas (disminuidos o normales), y regenerativas (aumentados). El recuento puede expresarse en valor absoluto o relativo (%), y puede verse afectado por la vida media de los reticulocitos y la intensidad de la anemia, por lo que se suele utilizar el índice de producción de reticulocitos (IPR): número de reticulocitos corregidos según la intensidad de la anemia (figura 1).
- RDW o amplitud de distribución del volumen eritrocitario (ADE): Si es alto, traduce la existencia de anisocitosis, es decir la presencia al mismo tiempo de poblaciones de eritrocito de diferentes tamaños: eritrocitos normales y eritrocitos microcíticos y/o macrocíticos. Normalmente es < 15%. En las anemias carenciales como las ferropénicas o megaloblásticas, el ADE estará aumentado. En la talasemia, el ADE es normal.

Figura 1.

Fórmula del índice de producción reticulocitaria (IPR).

$$\text{IPR} = \frac{\% \text{ reticulocitos} \times (\text{Hto paciente} / \text{Hto normal})}{\text{Factor de corrección}}$$

(Factor de corrección según Hto: 45% = 1 25% = 2
35% = 1,5 15% = 2,5)

Se considera un IPR regenerativo si ≥ 3 .

Fuente: Adaptado de *Interpretación del hemograma y de las pruebas de coagulación*, por Torrent Español & Badell Serra, 2012, aepap.org
(https://www.aepap.org/sites/default/files/documento/archivos-adjuntos/_9o.pdf)

Existen muchas propuestas para diferenciar las anemias crónicas según correspondan a modalidades congénitas o adquiridas; en este último caso, también se pueden agrupar si son secundarias a la pérdida excesiva, a su producción insuficiente o a la destrucción sostenida de los eritrocitos (Aranda Torrelio, 2011).

Ciertamente, la hemoglobina (Hb) es el mejor parámetro para valorar la anemia. Es importante considerar lo siguiente:

En los casos de anemia estará disminuida y en la poliglobulia estará elevada. Cuidado en las anemias Hemolíticas por Ac Fríos, ocurre aglutinación de los Hematíes a temperatura ambiente. Esto altera los resultados, la cifra de Hb puede aparecer más baja que lo que realmente es. Hay una regla que nos orientará para saber si el resultado es correcto: Comprobar si $Hb \times 3 \approx \text{Hematocrito}$. Para solucionarlo hay que calentar la muestra antes de analizarla. (Guinea de Castro, 2012)

Clasificación morfológica de las anemias según Arroyo Olmedo (2020)

- **Anemia microcítica (VCM < 70 fl).** En este grupo se encuentran la anemia por deficiencia de hierro, las talasemias y las que acompañan a las infecciones crónicas.
- **Anemia macrocítica (VCM > 100 fl).** Anemias megaloblásticas, ya sea secundaria a deficiencia de ácido fólico o vitamina B12.
- **Anemia normocítica.** En la anemia secundaria a hemorragia aguda y anemias aplásicas adquiridas. Además de estas clasificaciones, en el abordaje diagnóstico de un niño con anemia ha de considerarse el tiempo de instauración de la misma que influirá en la presentación clínica.
- **Anemia aguda.** De instauración brusca en las hemorragias agudas y por un aumento en la destrucción de los hematíes en la hemólisis aguda.
- **Anemia crónica.** Se instala de forma lenta y progresiva y es la forma de presentación de diversas enfermedades que inducen insuficiencia en la producción de hematíes por la médula ósea o limitación en la síntesis de la hemoglobina de carácter hereditario o adquirido. En este grupo, se incluyen: anemias carenciales (ferropenia), anemias secundarias a enfermedades

sistémicas (nefropatías, infecciones crónicas, neoplasias, etc.) y síndromes de insuficiencia medular (págs. 589-590).

Anemia ferropénica: Caracterizada por la deficiencia en los depósitos de hierro. El estado nutricional del hierro está en función del balance, que se determina por como interactúa entre los nutrientes de la dieta, las pérdidas, los que se requiere y la biodisponibilidad durante el desarrollo, desencadenándose inicialmente la disminución de los depósitos de hierro para finalmente reducir la concentración de hemoglobina (Izaga Loayza, 2021).

Manejo

Tabla 4.

Tratamiento con hierro para niños prematuros y/o con bajo peso al nacer menores de 6 meses de edad con anemia.

Condición	Edad administración	Dosis (Vial oral)	Producto	Duración	Control Hemoglobina
Niño prematuro y/o con bajo peso al nacer	Desde los 30 días de edad.	4mg/kg/día	Gotas de sulfato ferroso o gotas de complejo polimaltosado Férrico	Durante 6 meses continuos	A los meses y a los meses de iniciado el tratamiento

Fuente: Adaptado de Plan de intervención de enfermería en el control y tratamiento de anemia a infantes de 6 a 36 meses de edad del puesto de salud centro médico Parroquial Chincheros–Apurímac, 2021, por Rivas Palomino, 2021, Universidad Nacional del Callao

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

Tabla 5.

Tratamiento con hierro para niños de 6 meses a 11 años de edad con anemia leve o moderada.

Edad administración	Dosis (Vial oral)	Producto	Duración	Control Hemoglobina
Niños de 6 a 35 meses de edad	3mg/kg/día, máxima dosis 70 mg/día	Jarabe de sulfato Ferroso o jarabe de Complejo Polimaltosado Férrico o gotas de Sulfato Ferroso o Gotas de complejo Polimaltosado Férrico	Durante meses continuos	Al mes de tratamiento, a los 3 meses y posterior a los meses de iniciado el tratamiento
Niños de 3 a 5 años de edad	3mg/kg/día, máxima dosis 90 mg/día	Jarabe de sulfato Ferroso o jarabe de Complejo Polimaltosado Férrico		
Niños de 5 a 11 años	3mg/kg/día, máxima dosis 120 mg/día	Jarabe de sulfato Ferroso o jarabe de Complejo Polimaltosado		

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

		Férrico o 1 Tableta de Sulfato Ferroso o 1 Tableta de Polimaltosado		
--	--	--	--	--

Fuente: Adaptado de Plan de intervención de enfermería en el control y tratamiento de anemia a infantes de 6 a 36 meses de edad del puesto de salud centro médico Parroquial Chincheros–Apurímac, 2021, por Rivas Palomino, 2021, Universidad Nacional del Callao

Trastornos de coagulación

En cuanto a los trastornos de la coagulación, los más frecuentes en pediatría son la enfermedad de von Willebrand, la hemofilia A y la hemofilia B, que son las que cursan con clínica más importante en la infancia. La mayoría de los trastornos graves se manifiestan en el periodo neonatal o en la primera infancia.

Enfermedad de Von Willebrand (EVW)

La enfermedad de Von Willebrand (EVW) es una deficiencia cuantitativa hereditaria o una anomalía funcional del factor de Von Willebrand (FVW), que causa disfunción plaquetaria. Por lo general, la tendencia a las hemorragias cutáneas, mucosas y viscerales son leves. Las pruebas de cribado muestran por lo general un recuento plaquetario normal y, posiblemente, un tiempo de tromboplastina parcial (TTP) ligeramente prolongado. El diagnóstico se basa en las bajas concentraciones de antígeno del factor de von Willebrand y de la actividad del factor de von Willebrand (actividad del cofactor de ristocetina). El tratamiento consiste en el control de la hemorragia con tratamiento de reemplazo (concentrado de factor VIII de pureza intermedia inactivado por virus) o desmopresina, medicamentos antifibrinolíticos, como el ácido aminocaproico y el ácido tranexámico, los cuales pueden ayudar a detener el sangrado al retardar la descomposición de los coágulos sanguíneos (Kuter, 2022).

Hay varios tipos de EVW según el grado y alteración cualitativa o cuantitativa del factor. Cervera, (2012) en su estudio, los explica de la siguiente manera:

- Tipo 1: es el más frecuente, producido por un déficit cuantitativo parcial del FVW, debido a mutaciones del gen que conllevan una menor síntesis o un mayor aclaramiento del factor, aunque también podría ser consecuencia de afectación de otros genes que regularán la síntesis del FVW. Es autosómica dominante, pero con gran variabilidad en la penetrancia y expresión clínica.
- Tipo 2: se caracteriza por alteraciones cualitativas del FVW. Se subdivide en 4 subtipos:
 - El tipo 2A tiene un menor número de multímeros de intermedio y alto peso molecular del FVW, que son los más funcionales. Eso ocurre por incapacidad inherente para formar dichos multímeros, o porque son más susceptibles a la proteólisis inducida por la enzima ADAMS13.
 - En el tipo 2B, el FVW se une con mayor afinidad a la glicoproteína plaquetaria Ib (GPIb), receptor plaquetario del FVW, produciendo una disminución de los multímeros de alto peso molecular y mayor agregación plaquetaria con trombocitopenia en algunos pacientes.
 - El tipo 2M es raro y se caracteriza porque el FVW tiene menor capacidad de unión a la GPIb. Los multímeros están presentes, pero no son funcionales.
 - El tipo 2N es una alteración poco frecuente; la mutación del gen de FVW afecta al lugar de unión del factor VIII, por lo que la función hemostásica del FVW está conservada, pero existe una disminución del factor VIII (5- 15% de lo normal) que, al no estar unido al FVW, se cataboliza más rápidamente. Puede confundirse con la hemofilia A.
- Tipo 3: es una forma grave, con afectación de los dos alelos del gen del FVW, con niveles muy bajos o indetectables de FVW. Eso, a su vez, produce una disminución severa del factor VIII. Los padres pueden tener EVW tipo 1 o pueden ser heterocigotos para un alelo nulo que sólo se manifieste en situación de homocigosis o doble heterocigosis. (p. 389, 390)

El diagnóstico de la EVW puede llegar a ser complejo. Tanto el FVW como el complejo de unión entre el factor VIII y el factor von Willebrand (FVIII) se comportan como reactantes de fase aguda, por lo que los niveles de ambos pueden encontrarse elevados en caso de estrés, ejercicio, entre otros. Por otro lado, los pacientes con grupo sanguíneo O presentan, de forma fisiológica, niveles de FVW un 20-30% más bajos. En este sentido, es importante destacar que el umbral del nivel a considerar como patológico es controvertido, sin embargo, existe consenso en considerar como patológicos <30%, y niveles bajos (que pueden corresponder tanto a individuos sanos como enfermos) entre 30-50%. (Cervera Bravo & Álvarez Román, 2016).

Según los fundamentos de González, Herraiz & Moreno, (2021) para el diagnóstico de la EVW, se requiere la presencia de síntomas de sangrado en el paciente, demostrar la disminución de la actividad del FVW y la presencia de agregación familiar. Sin embargo, la clínica leve de la EVW tipo I puede pasar desapercibida.

Existen escalas para adultos y adaptadas a niños de clínica de sangrado significativo, asociadas a unas preguntas estandarizadas de las que se obtiene una puntuación que diferencia entre pacientes sanos y enfermos, o con sangrado que requiere estudio. Un paciente debe remitirse para estudio especializado, si ha presentado sangrado prolongado tras una cirugía o extracción dental, o la presencia de hematomas musculares o hemartrosis, o ante una historia familiar de una enfermedad hemorrágica. La sistemática diagnóstica se basa en estudios progresivos que, a menudo, requieren de varias determinaciones. (p. 249)

Cervera Bravo & Álvarez Román, (2016) agregan que es necesario, en todos los pacientes con EVW, excepto en el tipo 2B o el tipo 3, realizar al diagnóstico el test de desmopresina, que trata de comprobar si hay respuesta a su administración con elevación significativa de los niveles de FVW. La 1-deamino-8-D-argininavasopresina (DDAVP o desmopresina) libera, tanto el FVW como el FVIII de su lugar de almacenamiento en el endotelio.

Hemofilia

Las hemofilias son trastornos hemorrágicos hereditarios frecuentes causados por deficiencias del factor de coagulación VIII o IX. El grado de deficiencia del factor determina la probabilidad y la

gravidad de la hemorragia. La hemorragia en tejidos profundos o articulaciones suele aparecer pocas horas después del traumatismo.

El diagnóstico de hemofilia A o B parte de la sospecha clínica por la presentación de hemorragias espontáneas o desproporcionadas, que afecta principalmente a varones jóvenes. Ante estas manifestaciones clínicas es necesario realizar pruebas de laboratorio que incluyen un hemograma completo y un perfil de coagulación, así como la cuantificación de los niveles de los factores de coagulación. Existen dos metodologías de laboratorio comúnmente utilizadas para la valoración de factores de coagulación: el método coagulométrico y el método cromogénico (Herrera et al., 2021, p. 558).

El déficit de FVIII o FIX produce una prolongación del tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) con tiempo de protrombina normal. La confirmación se da cuando el nivel de actividad del factor –factor coagulante– es inferior al normal en dos determinaciones analíticas (<50% o 50 UI/dl), tanto por déficit de la proteína, como por alteración de su función. El diagnóstico diferencial principal se establece con la EVW, porque, como se ha comentado, el FVW transporta y estabiliza al FVIII evitando su degradación proteolítica y, por tanto, en esa enfermedad, los niveles de FVIII pueden ser bajos. Por eso, es necesario también determinar los niveles y función del FVW y, en especial, descartar el tipo 2N de EVW, si la herencia es autosómica (Cervera, 2012, pág. 394).

El tratamiento consiste en la reposición del factor deficiente si se sospecha o confirma una hemorragia aguda o hay probabilidad de que ésta se produzca (p. ej., antes de una intervención quirúrgica), Desmopresina (hemofilia leve), Emicizumab para pacientes diagnosticados con hemofilia A (Moake, 2021).

Conclusión

Los trastornos hematológicos son una de las causas más frecuentes de consulta en pediatría. Es por ello que los hematólogos, se dedican a abordar estos trastornos, asegurando la salud y el bienestar de esta población. El diagnóstico temprano, su manejo adecuado y la atención continua, desempeñan un papel de vital importancia en la contención de su avance y mejoramiento en la calidad de vida de los niños.

Entre los trastornos hematológicos más frecuentes en pediatría se encuentran la anemia y los trastornos de la coagulación. La anemia es una condición común en pediatría, caracterizada por una reducción en la masa de glóbulos rojos o en los niveles de hemoglobina. Mientras que los trastornos de coagulación pueden presentarse con tendencias hemorrágicas anormales como uno de los hallazgos hematológicos clave. Estas tendencias anormales de sangrado son indicativas de anomalías de coagulación subyacentes.

El manejo de estos trastornos, dependerá del tipo que se padezca, en los casos de anemia ferropénica, el tratamiento está enfocado en la reposición de hierro, la duración del tratamiento depende de factores como la edad, dosis, y el seguimiento para la evaluación del comportamiento de la anemia. En cuanto a la hemofilia el manejo está enfocado en la reposición de los factores que producen la coagulación sanguínea, la enfermedad de Von Willebrand (EVW) su tratamiento consiste en los controles hemorrágicos causados por la disfunción plaquetaria por medio de terapia de reemplazo de coagulación concentrados que contienen el factor Von Willebrand y el factor VIII, desmopresina, entre otros.

Referencias

- Aranda Torrelío, E. (2011). El hemograma como instrumento diagnóstico básico en pediatría . *Rev Soc Bol Ped*, 50(2), 139 - 146. Recuperado el 25 de junio de 2023, de <http://www.scielo.org.bo/pdf/rbp/v50n2/a09.pdf>
- Arroyo Olmedo, M. (2020). *Estudio de serie de casos de anemias en la infancia*. Universidad de Valladolid, Facultad de Medicina. Obtenido de <https://uvadoc.uva.es/handle/10324/41382>
- Cervera Bravo, A., & Álvarez Román, M. T. (2016). Fisiopatología y trastornos de la coagulación hereditarios más frecuentes. *Pediatría Integral*, 20(5), 318-330. Recuperado el 20 de junio de 2023, de https://www.pediatriaintegral.es//wp-content/uploads/2016/xx05/04/n5-318-330_AureaCervera.pdf
- Cervera, A. (2012). Fisiopatología y trastornos de la coagulación hereditarios más frecuentes. *Pediatría Integral*, 16(5), 387-398. Recuperado el 20 de junio de 2023, de <https://www.pediatriaintegral.es//wp-content/uploads/2012/xvi05/04/Fisiopatologia.pdf>

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

- Estrella, S. J., Celi, A., Suescun, C., & Cevallos, A. (2023). Las enfermedades hematológicas en pediatría. Una revisión. *RECIAMUC*, 7(1), 40-51. doi:10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.40-51
- González García, H., Herraiz Cristóbal, R., & Moreno Carrasco, L. (2021). Enfermedad de von Willebrand y otros trastornos frecuentes de la coagulación . *Pediatría Integral*, 25(5), 242–253. Recuperado el 21 de junio de 2023, de https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2021/xxv05/05/n5-242-253_HermeGlez.pdf
- Guinea de Castro, J. (2012). *Interpretación del hemograma en pediatría*. Asociación Vasca de Pediatría de Atención Primaria (AVPAP). Recuperado el 15 de junio de 2023, de <http://www.avpap.org/documentos/gasteiz12/HPhemogPed.pdf>
- Herrera, C., Delgado, C. J., García, D., Taype, A., Chumpitaz, G., & Yana, R. (2021). Guía de práctica clínica para diagnóstico y tratamiento de Hemofilia en el Seguro Social del Perú (EsSalud). *Revista del Cuerpo Médico*, 14(4), 556-571. doi:<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2021.144.1464>
- Izaga Loayza, B. J. (2021). *Asociación entre el manejo inicial de la diarrea aguda y anemia en infantes de 6 a 36 meses en Perú durante el año 2019*. Universidad Nacional Federico Villarreal , Facultad de Medicina "Hipólito Unanue". Obtenido de http://repositorio.unfv.edu.pe/bitstream/handle/20.500.13084/5504/UNFV_IZAGA_LOAYZA_BRAYAN_JOSHUA_TITULO_PROFESIONAL_2021.pdf?sequence=3&isAllowed=y
- Kenneth, M. A., Lichtman, J. T., Prchal, M. M., Levi, O. W., Press, L. J., & Burns, M. C. (2010). *Williams Hematology* (9 ed.). New York: McGraw-Hill. Recuperado el 11 de junio de 2023
- Kuter, D. J. (junio de 2022). *Manuales MSD*. Recuperado el 17 de junio de 2023, de <https://www.msmanuals.com/es-ve/professional/hematolog%C3%ADa-y-oncolog%C3%ADa/trombocitopenia-y-disfunci%C3%B3n-plaquetaria/enfermedad-de-von-willebrand>

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

- Moake, J. L. (septiembre de 2021). *Manuales MSD*. Recuperado el 25 de junio de 2023, de <https://www.msmanuals.com/es-ve/professional/hematolog%C3%ADa-y-oncolog%C3%ADa/trastornos-de-coagulaci%C3%B3n/hemofilia>
- Morales, M., Haro, J., Morán, E., De Anda, M., Pelayo, F., Zalapa, D., . . . Verboonen, B. (2018). Epidemiología de enfermedades hematológicas en un Hospital de tercer nivel del occidente de México. *Revista Médica MD*, 10(1), 25-28. Recuperado el 15 de junio de 2023, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2018/md181f.pdf>
- Parra Ortega, I., Alcaraz Ramírez, D., Saucedo Campos, A., García Maldonado, P., Alamillo Hernández, T., Pozos Loza, G., & López Martínez, B. (2020). Frecuencia de anemias en pacientes pediátricos con enfermedades oncológicas. *Revista Mexicana de Patología Clínica y Medicina de Laboratorio*, 67(1), 31-38. doi:<https://dx.doi.org/10.35366/93849>
- Pavo García, M. R., Muñoz Díaz, M., & Baro Fernández, M. (2016). Anemia en la edad pediátrica. *Form Act Pediatr Aten Primaria*, 9(4), 149-155. Recuperado el 28 de junio de 2023, de https://fapap.es/files/639-1437-RUTA/02_Anemia_pediatica.pdf
- Rivas Palomino, J. (2021). *Plan de intervención de enfermería en el control y tratamiento de anemia a infantes de 6 a 36 meses de edad del puesto de salud centro médico Parroquial Chincheros–Apurímac, 2021*. Universidad Nacional del Callao, Facultad de Ciencias de la Salud. Obtenido de http://repositorio.unac.edu.pe/bitstream/handle/20.500.12952/6565/TA_2DAESP_RIVAS_FC_S_2021.pdf?sequence=1&isAllowed=y
- Savellim, S., & Stoffman, J. (08 de junio de 2021). *healthychildren*. Recuperado el 05 de junio de 2023, de Academia Americana de Pediatría: <https://www.healthychildren.org/Spanish/family-life/health-management/pediatric-specialists/Paginas/what-is-a-pediatric-hematologist-oncologist.aspx>
- Toalombo-Sisa, J. D., Galora-Chicaiza, N., Quishpe-Analuiza, K., & Santafe-Quilligana, G. (2023). Anemia ferropénica en Ecuador: Artículo de Revisión. *Ciencia Ecuador*, 5(22), 1-20. doi: <http://dx.doi.org/10.23936/rce>

Hematología y trastornos pediátricos más frecuentes

- Torrent Español, M., & Badell Serra, I. (2012). Interpretación del hemograma y de las pruebas de coagulación. *Actualización en Pediatría. Asociación Española de Pediatría, Seminario*, 203-216. Recuperado el 25 de junio de 2023, de https://www.aepap.org/sites/default/files/documento/archivos-adjuntos/_9o.pdf
- Wong-Silva, J., Valdés-Sojo, C, & Pérez-Álvarez, O. (2023). Atención estomatológica integral en pacientes pediátricos con enfermedades hematológicas. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*, 27(1).

©2023 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).