

11237

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

183

— SINDROME MIELODISPLASICO EN PEDIATRIA. —

T E S I S
QUE PRESENTA
LA DRA. RITA SILVA ESPINOSA
CON EL PROPOSITO DE OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA MEDICA

286554

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE INSTRUCCION
[Firma]

TUTOR DE TESIS:
DRA. VICTORIA BOLEA MURGA
JEFA DEL SERVICIO DE HEMATOLOGIA
PEDIATRICA HOSPITAL GRAL. DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
Sec. de Serv. Escolares

MEXICO, D. F.

NOV. 15 2000
Unidad de Servicios Escolares
D.F. (Fosgracio)

2000



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central

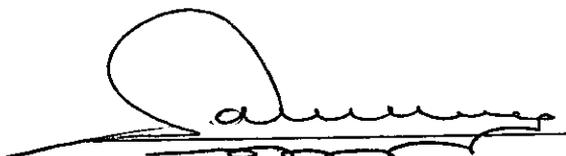


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

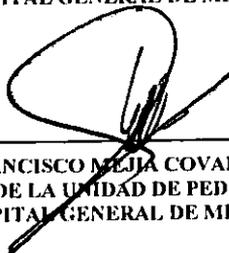
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**DR. LUIS MILIO SALMON RODRÍGUEZ
TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**



**DR. FRANCISCO MEJÍA COVARRUBIAS
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**



**DRA. GUADALUPE DEL PILAR PICA PUERTO
COORDINADOR DE ENSEÑANZA DE LA
UNIDAD DE PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**



**DRA. VICTORIA BOLEA MURGA
TUTOR DE TESIS**

**JEFE DEL SERVICIO DE HEMATOLOGIA
PEDIATRICA
UNIDAD DE PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**

**ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LA INCIDENCIA DEL
SINDROME MIELODISPLASICO EN LA UNIDAD DE
PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.**

EN UN PERIODO DE 5 AÑOS DE 1993 A 1998

INDICE

INTRODUCCION	1-10
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
JUSTIFICACION	11
HIPOTESIS	11
OBJETIVOS	11
MATERIAL Y METODOS	12
CRITERIOS DE INCLUSION Y DE EXCLUSION	12
PROCEDIMIENTOS	12
RECURSOS DISPONIBLES	13
RESULTADOS	14
DISCUSION	17
CONCLUSIONES	19
BIBLIOGRAFIA	20
ANEXOS	
Gráficas	

INTRODUCCION

El síndrome mielodisplásico, es un trastorno hematológico de la serie mieloide que se caracteriza por alteraciones de la maduración celular. Son raros en la infancia y tienden a evolucionar a la leucemia aguda no linfoblástica, similar a la de los adultos.^{1,2}

Las alteraciones en los factores del crecimiento y de la diferenciación celular o sus receptores, pueden tener un papel importante en el desarrollo de estos síndromes; así como en su evolución hacia la leucemia aguda no linfoblástica.³

Los síndromes mielodisplásicos, se caracterizan por una o más citopenias en sangre periférica, mientras que la médula ósea es normocelular o hipercelular. Se cree que probablemente resulten de la transformación neoplásica a nivel de la célula pluripotencia. Son raros en la infancia y tienden a desaparecer como síndrome mielodisplásico y a evolucionar a leucemia aguda mieloblástica. La supervivencia de los pacientes oscila entre 7.5 y 27 meses.^{4,5}

Las alteraciones de los factores de crecimiento y diferenciación celular o en sus receptores, tienen un papel importante en el desarrollo de estos síndromes; así como en su evolución a leucemia. Se han citado algunas causas de estos síndromes como anomalías citogenéticas; particularmente, la monosomía 7.^{2,4}

Los síndromes mielodisplásicos, constituyen un grupo heterogéneo de trastornos clonales hematopoyéticos, que se caracterizan por alteraciones de la maduración que

resultan en hematopoyesis ineficaz y que suelen evolucionar hacia una leucemia aguda mieloide. Se estima que afectan al 17% de los pacientes con leucemia mieloblástica.

La clasificación de estos síndromes, se realiza siguiendo el criterio del grupo de la F.A.B. (American-British-Group) ²

- I. **ANEMIA REFRACTARIA:** Anemia y reticulopenia con menos del 1% de blastos en sangre periférica; y menos del 5% de blastos en médula ósea.
- II. **ANEMIA REFRACTARIA CON SIDEROBLASTOS EN ANILLO:** Igual a la anterior; pero con sideroblastos en anillo.
- III. **ANEMIA REFRACTARIA CON EXCESO DE BLASTOS:** Dishematopoyesis y bicitopenia o pancitopenia, con menos del 5% de blastos en sangre periférica; y entre el 5 y 30% de blastos en médula ósea.
- IV. **ANEMIA REFRACTARIA CON EXCESO DE BLASTOS EN TRANSFORMACION:** Cuando presentan más del 5% de blastos en sangre periférica, ó entre el 20 al 30% de blastos en médula ósea; ó con bastones de Auer en los precursores granulocíticos.
- V. **LEUCEMIA MIELOMONOCITICA CRONICA:** Monocitosis absoluta, menos de 1% asociado a aumento de granulocitos maduros con menos de 5% de blastos en la sangre periférica, y menor o igual de 20% de blastos en la médula ósea.

El cuadro clínico se caracteriza por manifestaciones relacionadas con anemia, sangrado, por disfunción plaquetaria e infección, debida a granulocitopenia.

Las citopenias varían desde anemia, trombocitopenia o neutropenia, hasta las bicitopenias.

Dentro de los signos clínicos más frecuentes, se encuentran la fiebre, palidez, diástesis hemorrágica, infección, hepatomegalia, esplenomegalia.

En todo paciente con sospecha de un síndrome mielodisplásico, deberá investigarse el tratamiento previo con drogas citotóxicas con o sin radioterapia y padecimientos como hemoglobinuria paroxística nocturna. La edad media de presentación en los niños, es de 3 años y son más frecuentes en los varones, la evolución a la leucemia es más prolongada que en la preleucemia hipoplásica, siendo aproximadamente de 12 meses.

Los estudios de laboratorio y gabinete solicitados varían, ya que pueden existir desde la citopenia, hasta pancitopenia.

Un síndrome mielodisplásico, es un síndrome de disfunción hematopoyética que puede preceder el desarrollo de leucemia no linfoblástica aguda con hematopoyesis inefectiva, evidenciado por la presencia de citopenias progresivas de sangre periférica con médula hipercelular, o por lo menos, normocelular. Los criterios para el síndrome preleucémico o la displasia hematopoyética incluyen: a) anemia y macrocitos oval en sangre periférica; b) eritropoyesis megaloblástica o sideroblastos en anillo, megacariocitos anormales o granulopoyesis transformada, y la ausencia de leucemia en médula; y c) ausencia de vitamina B12 o deficiencia de folato y sin terapia citotóxica en los 6 meses previos.⁵

Estos síndromes se clasifican en base al número de blastos en la sangre periférica y la médula ósea, los monocitos en sangre periférica y los sideroblastos en anillo: Anemia

refractaria (AR), anemia refractaria con sideroblastos en anillos (RARS), leucemia mielomonocítica crónica (CMML), AR con exceso de blastos (RAEB) o RAEB en transformación (RAEBT). La leucemia ha sido definida como una falta de acoplamiento de la diferenciación y la proliferación.⁷

La leucemia da como resultado, la expansión de un clon anormal a expensas de las células normales, desconociéndose si las células aparentes al momento de la proliferación leucémica, resultan de un cambio en el cariotipo agudo de las células displásicas o de las células anormales.⁸

Otras anomalías de laboratorio reportadas primeramente en los adultos, incluyen el metabolismo anormal del hierro, alteración de la actividad enzimática eritrocítica (disminución de la piruvato quinasa y la 2.3 difosfogliceromutasa), hemoglobina fetal elevada, aumento de la expresión del antígeno eritrocítico y disminución de la sustancia A y H.^{9, 13, 14} La hemoglobinuria nocturna paroxística, puede ser un hallazgo asociado.¹⁵

Se ha reportado la disminución de:

- LAP mieloperoxidasa
- La quimiotaxis, fagocitosis y función bacteriana neutrofílica.

La preleucemia, puede ser diagnosticada cuando se presenta la transformación a leucemia. Los indicios para el diagnóstico de la preleucemia a partir de los hallazgos de la sangre periférica, incluyen la anemia, citopenias y los blastos periféricos.

Los hallazgos en la médula son: Hiperplasia, megaloblastosis anormal, anomalías cromosómicas y reducción de la relación colonia: conglomerado en las pruebas de colonia in vitro.^{9, 10, 11}

El diagnóstico diferencial en los niños es complicado, por la aparición de dos tipos de preleucemia pre-ALL. La citopenia periférica con hipoplasia de médula es más común. En pre-ALL, que en la pre ANLL.¹²

La hematopoyesis inefectiva del linaje eritroide y mieloide, ocurre en ambos; pero, la megacariopoyesis, ocurre únicamente en pre-ANLL, es observada a lo largo de la infancia, mientras que la pre-ALL, ocurre con mayor frecuencia en niños de 1 a 6 años. La pre ANLL, predomina en los hombres; y la pre ALL, en las mujeres.

La presencia de un cariotipo anormal, aumenta la probabilidad de la transformación a leucemia aguda no linfoblástica.^{16, 17, 18}

La fase preleucémica, se ha calculado que en los niños, dura 1 a 60 meses (promedio de 12 a 18 meses).

Los anillos de sideroblastos, se observan en un 20% de los casos en los adultos; pero no son frecuentes en los niños con síndrome mielodisplásico.

Ocurre diseritropoyesis, con megaloblastos y eritrocitos precursores multinucleados con apariencia similar, cuando hay deficiencia de folatos y vitamina B12.

Dentro de los exámenes de laboratorio se incluyen:

- Biometría Hemática completa, con cuenta de plaquetas
- Reticulocitos
- Química Sanguínea
- Pruebas de funcionamiento hepático completas con DHL
- Estudios de médula ósea (aspirado de médula ósea y biopsia)
- Radiografía de tórax anteroposterior y lateral

- De acuerdo a cada caso de cada paciente, se decidirá toma de cultivos y radiografías especiales.
- El aumento de la hemoglobina fetal, la presencia del antígeno i, y un patrón enzimático eritrocitario fetal, sugiere un stress eritropoyético.

El examen celular, muestra una celularidad aumentada con diferentes grados de dishemopoyesis ineficaz.

Los estudios de laboratorio en adultos, muestran anemia en un 90% de los casos; y pantoipenia en un 50%. Sólo un 5% de los pacientes, presentan alteraciones de las plaquetas y en los granulocitos.

En estudios realizados en 5 de 6 niños con síndrome mielodisplásico, presentaron únicamente anemia normocítica, con macrocitosis y ovalocitosis.

Dentro del tratamiento, el cuidado de apoyo con antibióticos y productos sanguíneos, es necesario en la mayoría de los pacientes.¹⁹

Los niños y los adultos jóvenes, han sido tratados con éxito con ciclofosfamida e irradiación corporal total, seguida de trasplante alogénico de médula ósea.²⁰

Se ha acumulado experiencia con el uso de agentes de maduración. El arabinósido de citosina (ara C), a dosis bajas, se ha utilizado como agente de maduración. También se ha utilizado como agente de maduración, el ácido 13-cis retinoico; y se ha observado un aumento en la diferenciación de la CFU-GM y la elevación del crecimiento de BFU-E.

7, 21, 22, 23, 24

De estos tratamientos arriba comentados, existe controversia y se menciona dentro de la misma bibliografía que el tratamiento que consiste en la base fundamental, es el de sostén

o apoyo, ya que no se ha corroborado al 100%, que alguno de los tratamientos antes mencionados, prolongue la supervivencia de estos pacientes; la quimioterapia, se considera inefectiva y con riesgos.

Dentro del tratamiento de sostén, se incluyen los antibióticos, sobre todo en pacientes que presenten supresión de la fórmula blanca. El paquete globular, se debe indicar sólo en los casos en que exista afección cardiopulmonar,; y las plaquetas, en casos severos de sangrado, o en caso de cirugías.

El tratamiento con vitamínicos y hormonales en caso de requerirlo, se prefieren agentes no tóxicos como: ácido fólico, piridoxina y vitamina B12. Se ha mencionado además, el empleo de drogas inmunosupresoras como: glucocorticoides, azatioprina y andrógenos.

Las dosis bajas de arabinósido de citosina, es el tratamiento más utilizado a dosis de 5 a 25 mg/m²sc/día. Se menciona que la supervivencia para pacientes que recibieron este tratamiento, es de aproximadamente 15 meses.

Antes del trasplante de médula ósea, la probabilidad de supervivencia a 5 años en pacientes pediátricos, era de 10%. En una serie de 8 niños, se describe una supervivencia de 50% con el trasplante de médula ósea. Los pacientes candidatos a tratamiento con trasplante de médula ósea, requieren de una selección cuidadosa, sobre todo si son menores de 5 años de edad.

Debido al pobre diagnóstico y lo infrecuente de estos síndromes en la niñez, no es posible establecer un esquema de seguimiento adecuado. Cada caso debe evaluarse en forma individual; y en caso de que el síndrome mielodisplásico evolucione a leucemia aguda mieloide o linfóide, el protocolo de seguimiento, será el mismo que se utiliza en los pacientes con este tipo de leucemia.

En relación al pronóstico, el tiempo de evolución de síndrome mielodisplásico a leucemia mieloide, es variable; sobre todo, en pacientes adultos. Generalmente, fallecen en forma temprana (LMMC, AREB, AREBT). La anemia refractaria y la anemia refractaria con anillos de sideroblastos, tienen un curso más indolente, y los pacientes fallecen por otras causas.

Se calcula que la fase preleucémica en el niño, varía de 1 a 60 meses, con una media de 12 a 18 meses; como la evolución a la leucemia es relativamente rápida, las causas de muerte en los pacientes pediátricos con síndrome mielodisplásico, son infección y sangrado.

RUTA CRITICA DE SINDROME MIELODISPLASICO

Sospecha clínica y de laboratorio (con citopenias de 1 ó 2 líneas). Anemia, leucopenia, plaquetopenia.

Biometría Hemática completa, reticulocitos, frotis sangre periférica.

% BLASTOS	OTROS
** RA Menos de 1%	Reticulopenia, macrocitosis ovoides, plaquetopenia
** ARSR Menos de 1%	Como AR más basofilia, eritrocito dismórfico
** LMMC Menos de 5%	Como AR más displasia y citopenias de 2 líneas
** AREB Menos de 5%	Como AR más displasia y citopenias de 2 líneas.
** AREBT Menos de 5%	

TRATAMIENTO:	
SOSTEN	ESPECIFICO
♦ Antibióticos	Hormonas, drogas inmunosupresoras, trasplante de médula ósea
♦ Transfusiones.	

Sospecha de síndrome mielodisplásico por clínica y por laboratorio, citopenia de 1 ó 2 líneas.

Médula ósea por aspiración y biopsia (aguja de Jamshidi)

% BLASTOS		OTROS
** AR	Menos de 5%	Hiperplasia eritroide, diseritropoyesis
** ARSR	Menos de 5%	Hiperplasia eritroide, diseritropoyesis, 15% anillos de sideroblastos
** LMMC	Menos de 20%	Hiperplasia monocítica y eritroide
** AREB	5% - 20%	Hiperplasia granulocítica eritroide, diseritropoyesis
** AREBT	20 - 30%	Bastones de Auer.

TRATAMIENTO:	
SOSTEN	ESPECIFICO
♦ Antibióticos	Hormonas, drogas inmunosupresoras, trasplante de médula ósea
♦ Transfusiones.	

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Determinar la frecuencia de síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de los expedientes del servicio de Hematología pediátrica.

JUSTIFICACION:

Conocer la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 5 años, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de expedientes del Archivo Clínico del Servicio de Hematología pediátrica.

HIPOTESIS:

El síndrome mielodisplásico es poco frecuente en la población infantil, ocupa un lugar poco importante dentro de los tipos de cáncer más frecuentes atendidos en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.

OBJETIVOS:

Determinar la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 1993 a 1998.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Determinar la frecuencia de síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de los expedientes del servicio de Hematología pediátrica.

JUSTIFICACION:

Conocer la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 5 años, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de expedientes del Archivo Clínico del Servicio de Hematología pediátrica.

HIPOTESIS:

El síndrome mielodisplásico es poco frecuente en la población infantil, ocupa un lugar poco importante dentro de los tipos de cáncer más frecuentes atendidos en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.

OBJETIVOS:

Determinar la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 1993 a 1998.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Determinar la frecuencia de síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de los expedientes del servicio de Hematología pediátrica.

JUSTIFICACION:

Conocer la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un período de 5 años, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de expedientes del Archivo Clínico del Servicio de Hematología pediátrica.

HIPOTESIS:

El síndrome mielodisplásico es poco frecuente en la población infantil, ocupa un lugar poco importante dentro de los tipos de cáncer más frecuentes atendidos en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.

OBJETIVOS:

Determinar la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 1993 a 1998.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Determinar la frecuencia de síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de los expedientes del servicio de Hematología pediátrica.

JUSTIFICACION:

Conocer la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 5 años, de 1993 a 1998, a través de la revisión retrospectiva de expedientes del Archivo Clínico del Servicio de Hematología pediátrica.

HIPOTESIS:

El síndrome mielodisplásico es poco frecuente en la población infantil, ocupa un lugar poco importante dentro de los tipos de cáncer más frecuentes atendidos en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.

OBJETIVOS:

Determinar la frecuencia del síndrome mielodisplásico en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 1993 a 1998.

MATERIAL Y METODOS:

•
Se revisaron los expedientes del Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O.D., obteniéndose los expedientes de los pacientes a quienes se realizó el diagnóstico de Síndrome Mielodisplásico.

CRITERIOS:

Inclusión: Todos los pacientes ingresados a la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O.D., con diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

Exclusión: Todos los pacientes ingresados a la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O. D., con diagnósticos de otros procesos malignos que no fueran síndrome mielodisplásico.

Pacientes que no cuentan con el expediente clínico completo y que no se tienen datos suficientes para diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

PROCEDIMIENTOS:

Revisión de los expedientes del Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O. D., Sección de Hematología Pediátrica, de 1993 a 1998.

MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron los expedientes del Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O.D., obteniéndose los expedientes de los pacientes a quienes se realizó el diagnóstico de Síndrome Mielodisplásico.

CRITERIOS:

Inclusión: Todos los pacientes ingresados a la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O.D., con diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

Exclusión: Todos los pacientes ingresados a la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O. D., con diagnósticos de otros procesos malignos que no fueran síndrome mielodisplásico.

Pacientes que no cuentan con el expediente clínico completo y que no se tienen datos suficientes para diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

PROCEDIMIENTOS:

Revisión de los expedientes del Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O. D., Sección de Hematología Pediátrica, de 1993 a 1998.

MATERIAL Y METODOS:

•
Se revisaron los expedientes del Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O.D., obteniéndose los expedientes de los pacientes a quienes se realizó el diagnóstico de Síndrome Mielodisplásico.

CRITERIOS:

Inclusión: Todos los pacientes ingresados a la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O.D., con diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

Exclusión: Todos los pacientes ingresados a la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O. D., con diagnósticos de otros procesos malignos que no fueran síndrome mielodisplásico.

Pacientes que no cuentan con el expediente clínico completo y que no se tienen datos suficientes para diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

PROCEDIMIENTOS:

Revisión de los expedientes del Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, O. D., Sección de Hematología Pediátrica, de 1993 a 1998.

RECURSOS DISPONIBLES:

Humanos:

Dra. Rita Silva Espinosa
Residente de 3º año de la especialidad de Pediatría.
Unidad de Pediatría del Hospital General de
México, O.D.

Materiales:

Expedientes del Archivo Clínico de la
Unidad de Pediatría del Hospital General
de México, O.D.

Equipo:

Expedientes de la Unidad de Pediatría del
Hospital General de México, O. D.

Hoja Colectora de Datos.

RESULTADOS:

En el Hospital General de México en la Unidad de Pediatría, en un periodo de 5 años de 1993 a 1998, se encontraron 349 casos de pacientes con diagnóstico de procesos malignos. Dentro de las principales causas se encuentra en primer lugar Leucemia Linfoblástica; en segundo lugar, Linfoma de Hodgkin; posteriormente, se encuentran tumores de sistema nervioso central, Linfoma no Hodgkin, tumores germinales, el síndrome mielodisplásico, se encuentra en el último lugar, después de la leucemia aguda mieloblástica, en donde se reportan 4 pacientes en un periodo de 5 años. En el síndrome mielodisplásico, se reportan 3 pacientes, de los cuales, sólo se encuentran 2 expedientes completos con información correcta y adecuada, para diagnóstico de síndrome mielodisplásico.

Número de casos de síndrome mielodisplásico en los últimos 5 años: 2 pacientes
 Edad de presentación: 1 a 2 años de edad
 Sexo de predominio: Femenino 100%
 Lugar de Origen: 1 paciente procede de San Luis Potosí; y otro, del Estado de México.

NUMERO DE CASOS	SEXO	EDAD
2	FEMENINO 2 MASCULINO 0	1 a 2 años

MANIFESTACIONES CLÍNICAS: **

** Síndrome anémico	100%
** Infecciones recurrentes de vías respiratorias superiores	100%
** Fiebre superior a 38 grados	50%
** Pérdida de peso	50%
** Hepatoesplenomegalia	100%
** Parasitosis	50%

DATOS DE LABORATORIO:

- ** Niveles de hemoglobina disminuidos
- ** Hematocrito por abajo de valores normales
- ** Neutropenia
- ** Incremento de deshidrogenasa láctica
- ** Incremento de Fosfatasa Alcalina
- ** Deficiencia de Folatos
- ** Médula ósea hiper celular, aislados blastos de estirpe mieloide y depresión relativa granulocitaria con conservación linfocitaria

EXAMENES REALIZADOS A LOS PACIENTES PARA SU DIAGNOSTICO

- ** Biometria Hemática completa con plaquetas
- ** Aspirado de médula ósea
- ** Estudio de ferrocínética
- ** Papanicolao de mucosa oral
- ** Cuenta de reticulocitos
- ** Química Sanguínea
- ** Citogenético
- ** Radiografías de tórax y abdomen

TRATAMIENTO UTILIZADO:

Aporte nutricional adecuado, vitamínicos
dieta equilibrada

MEDIDAS DE SOSTEN:

Uso de antibióticos y antiparasitarios

Transfusiones con paquete globular

Transfusión de plaquetas

Manejo de líquidos y electrolitos en caso necesario

Manejo de patologías agregadas

En ninguno de los casos se han encontrado alteraciones citogenéticas, ni relación con alguna malformación; así como tampoco se encontró exposición a tóxicos, ni teratógenos

EVOLUCION:

Actualmente, de los pacientes captados en el archivo de la Unidad de Pediatría, se encuentra en seguimiento y tratamiento una paciente; la cual, desde su diagnóstico, ha tenido manejo de sostén que ha requerido de hospitalizaciones por síndrome anémico, además de transfusiones de paquete globular, y en un año se han presentado dos hospitalizaciones por procesos infecciosos, los cuales han sido manejados con cefalosporinas de primera generación. Estos han sido de origen bacteriano, en los últimos dos meses se continúa su manejo externamente con toma de biometría hemática por mes y control nutricional.

DISCUSION:

El conocer la incidencia de las enfermedades más frecuentes en un país o área geográfica, es de capital importancia; pues, refleja el avance o grado evolutivo real de su población, manifestado por el nivel educativo de sus habitantes.

El avance científico de los grupos, solamente tiene utilidad con la aplicación general de normas basadas en el estudio completo y detallado de los problemas que afectan a dichas poblaciones.

El conocimiento de las causas de los problemas, es el único camino para la corrección de las mismas, fundamentando así las medidas preventivas como punto clave de inicio para el avance real de un país. Esto, solamente puede lograrse con la adecuada culturización de sus integrantes, tal como se manifiesta en los países desarrollados, en los cuales las medidas preventivas, permiten una resolución importante y la casi desaparición de las enfermedades transmisibles.

En las últimas décadas, hemos sido testigos de los cambios en las tablas de mortalidad y morbilidad de todos los países. Desde luego, tales cambios son más notorios en los países desarrollados; y menos marcados en los países en desarrollo. De hecho, estos últimos, evidencian una transición epidemiológica prolongada en la que coexisten las patologías infecciosas, parasitarias, alimentarias y otras de carácter agudo, con aquellas que han cobrado a su vez, importancia cuantitativa en los países avanzados, como son las enfermedades crónico degenerativas, los padecimientos malignos y los de carácter genético o congénito

La explicación del fenómeno es sin duda, multifactorial y se debe tanto a los avances de la medicina, como al saneamiento ambiental, la educación higiénica y al propio desarrollo social de las poblaciones. Los cambios epidemiológicos, no son exclusivos de un grupo

de edad y afectan en la misma forma al niño y al adulto, de tal manera que en el campo pediátrico, somos testigos del crecimiento de los padecimientos crónicos y degenerativos que diezman a la infancia como antes lo hacían y aún lo hacen, las infecciones y los problemas de la etapa perinatal, situación sin duda, injusta y dolorosa, porque la infancia no es la edad para morir.

Así pues, numerosos tipos de tumores malignos de las más diversas estirpes y localizaciones, hacen presa de la población infantil desde las más tempranas edades y ensombrecen sus vidas con un pronóstico desfavorable. Sin embargo, la resignación que se tenía hace 50 ó 60 años ante un desenlace siempre fatal, ya no es válida hoy día y los notables avances que se han producido en el diagnóstico en los programas con enfoque de riesgo y en el desarrollo de poderosas herramientas terapéuticas, tanto médicas como quirúrgicas, permiten esperar remisiones completas con rangos que van desde un 30 hasta un 90% de los casos, según el tipo de tumor y la etapa en la que es diagnosticado.

CONCLUSIONES:

Después de la revisión de expedientes en el Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, con el diagnóstico de síndrome mielodisplásico, se encontró que la incidencia de síndrome mielodisplásico en un periodo de 5 años, de 1993 a 1998, fue de 3 pacientes, de los cuales sólo se encontraron dos expedientes, lo cual lo coloca en uno de los padecimientos malignos menos frecuentes en la edad pediátrica; dentro de los padecimientos hematológicos, se sitúa después de las leucemias mieloblásticas.

La base del tratamiento, es el sostén o apoyo, ya que actualmente no existe un tratamiento específico que prolongue la supervivencia de estos pacientes; además, existe controversia en cuanto a si deben recibir o no tratamiento con quimioterapia, que se considera aún inefectiva y con riesgos.

La mayoría de estos pacientes, requieren antibióticos, transfusiones de sangre, plaquetas y granulocitos; sin embargo, se debe tener cuidado al indicarlas. La transfusión de paquete globular, se debe efectuar sólo cuando hay afección cardiopulmonar y los concentrados plaquetarios, sólo en caso de cirugía o problemas severos de sangrado.

Actualmente, se encuentran los dos pacientes bajo vigilancia y con manejo de patologías agregadas, en ninguno de los dos casos se ha presentado evolución a leucemia aguda mieloblástica; y los dos casos, se han manejado con medidas de sostén y no se ha utilizado quimioterapia en ningún caso.

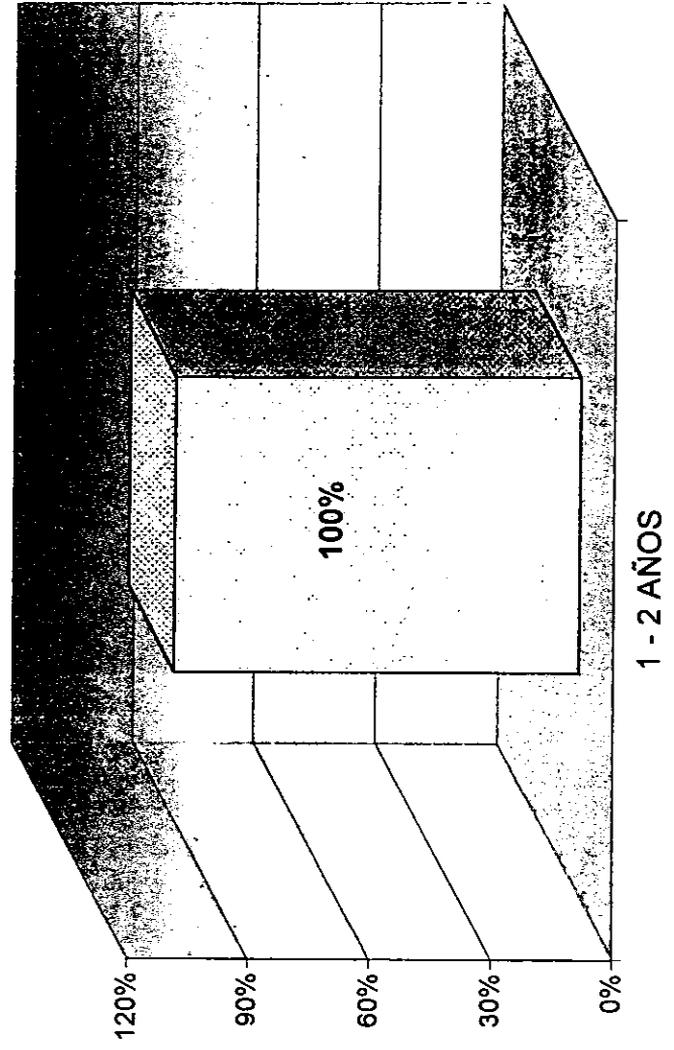
**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

BIBLIOGRAFIA

1. Rappeport JM, Parkman R, Newburger P., et al. Correction of infantile agranulocytosis by allogeneic bone marrow transplantation. *Am J Med.* 1980;68:605-9
2. Bonilla MA, Gillio AP, Ruggeiro M, et al. Effects of recombinant human, granulocyte colony-stimulating factor on neutropenia in patients with congenital agranulocytosis. *N Engl J Med* 1989;320:1574-80
3. Kobrinsky NL, Nesbit Me Jr, Ramsay NKC, Arthur DC, Krivit W, Bruning RD, Hematopoietic dysplasia and marrow hypocellularity in children a preleukemic condition. *J Pediatr* 1982;100:907-13
4. Luna-Fieneman, Shanomn S, Lange BJ, Childhood monosomy 7: Epidemiology & mechanistic implications.
5. Pantazis CG, Mckie VC, Sabio H, et al: Down's syndrome and acute myelofibrosis. Time study of DNA content during the progression to leukemia. *Cancer* 1998 61:2239-43
6. Lewis DS, Thompson M, Hudson E, et al: Down's syndrome and acute megakaryoblastic leukemia. *Acta Haematol* 1993; 70:236-42
7. Charmasena F, Cacthpole M. Eber W, et al. Megakaryoblastic leukemia and myelofibrosis complicating Fanconi anemia. *Scand J Hematol*, 1996, 36:309-13
8. Sielf CA, malleon P.

INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

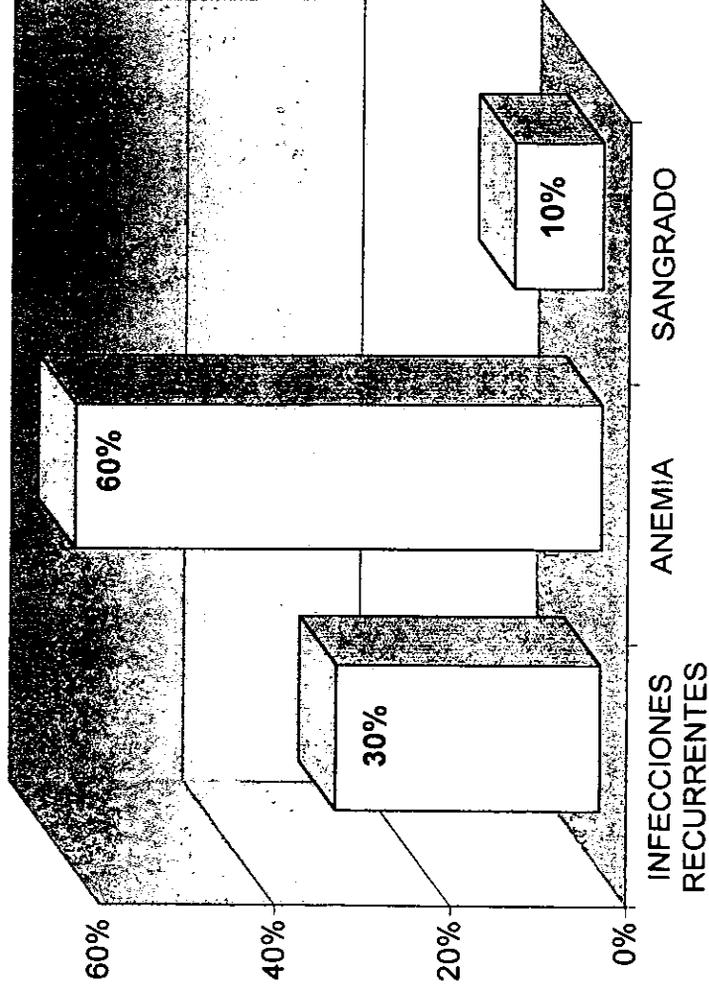
EDAD



Fuente: Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría, Hospital General de México, O.D.

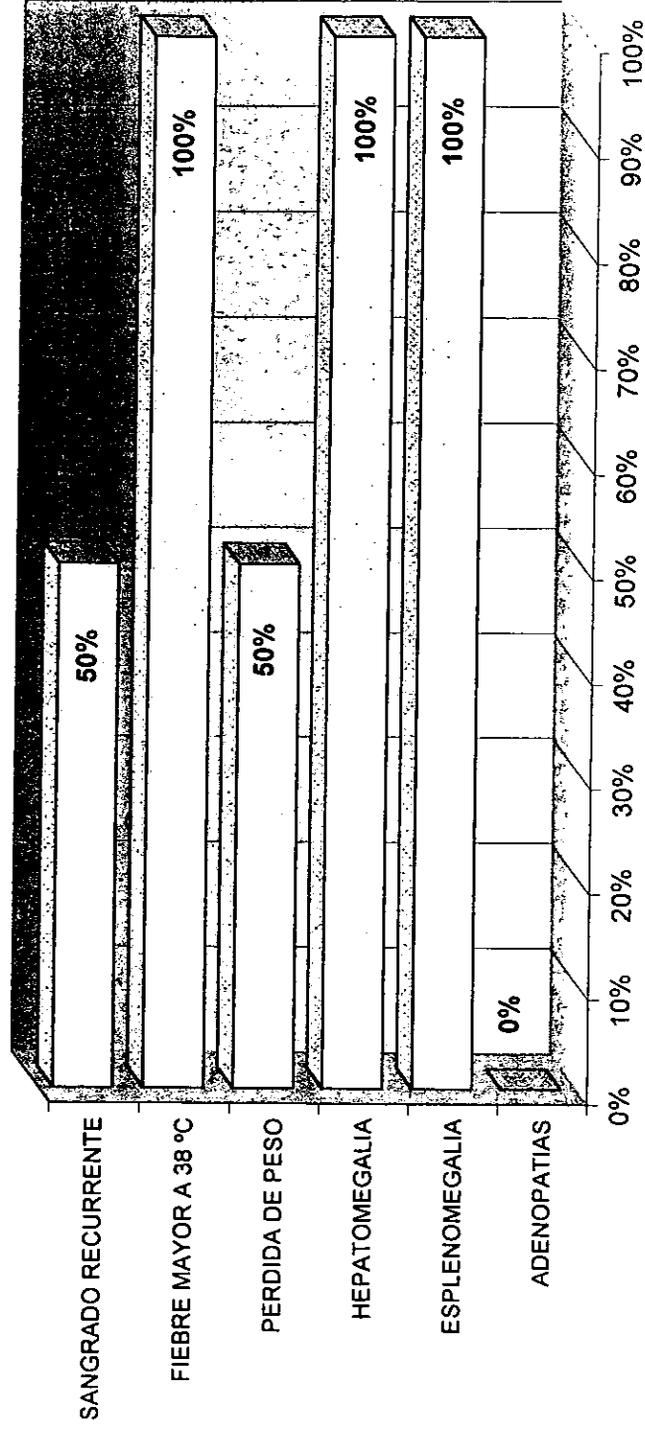
INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

MOTIVO DE HOSPITALIZACION



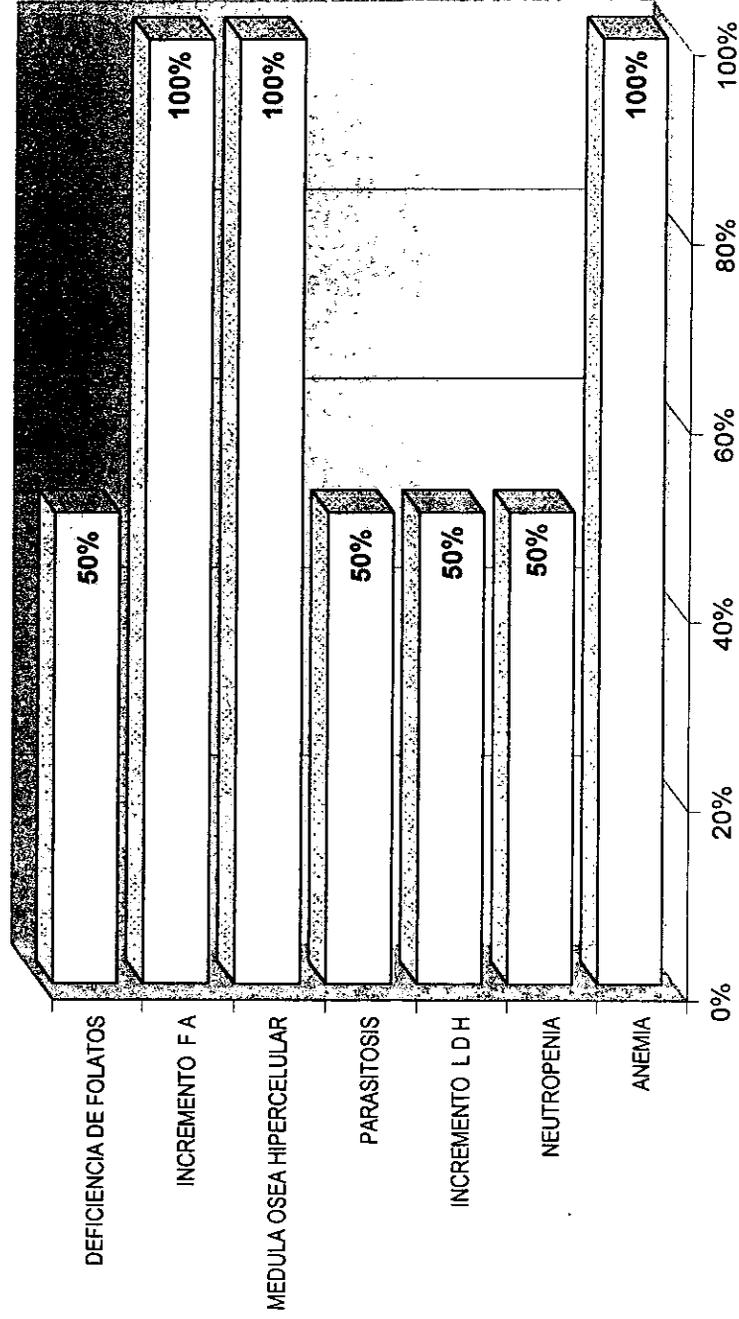
INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

SIGNOS Y SINTOMAS



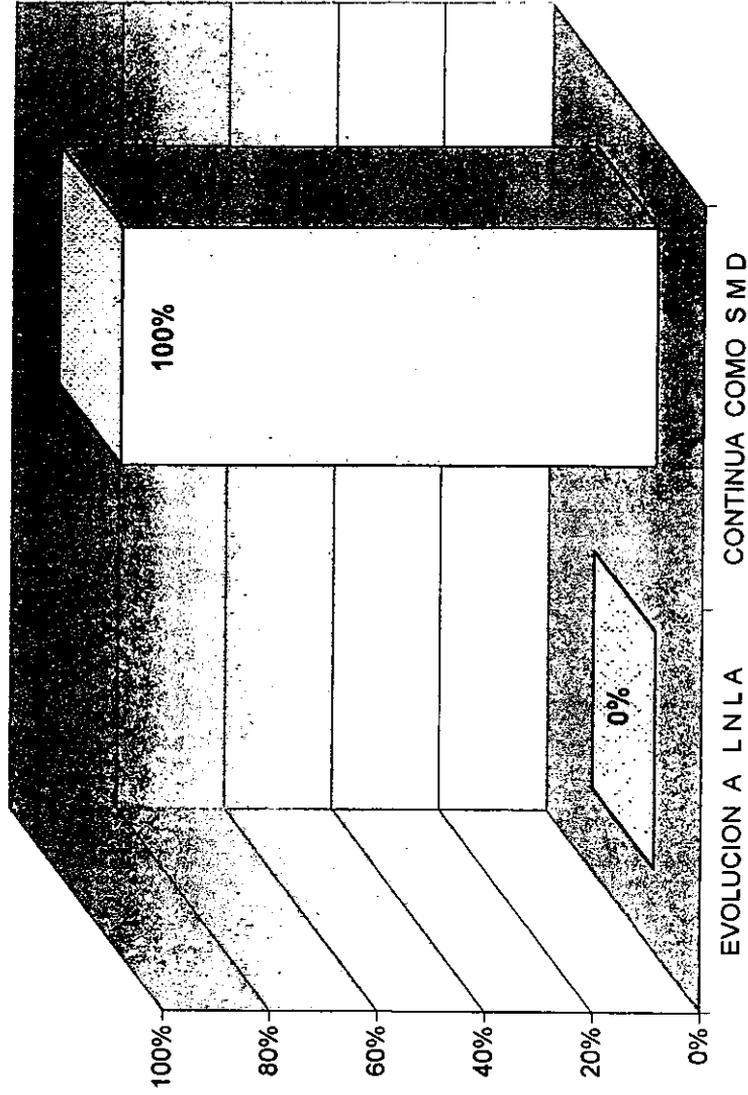
INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

DATOS DE LABORATORIO



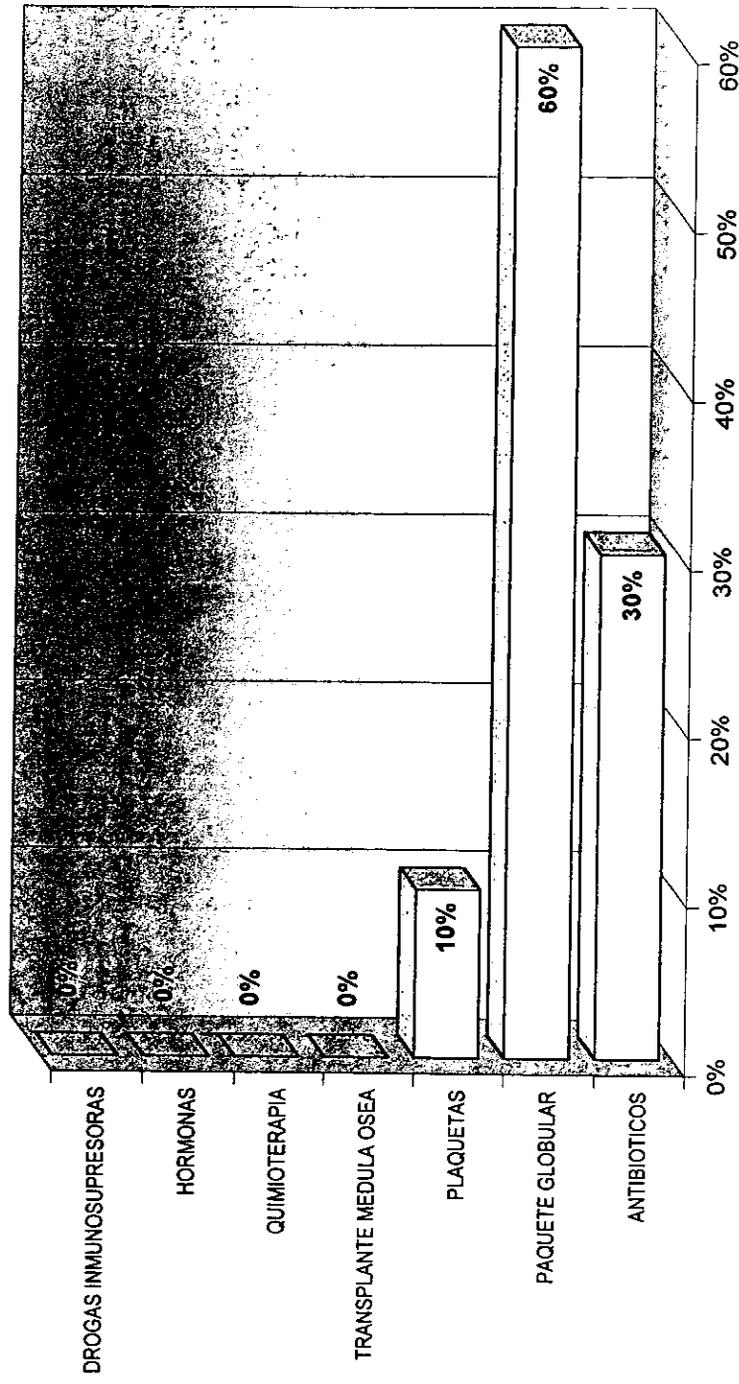
INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

EVOLUCION



INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

TRATAMIENTO



INCIDENCIA DE SINDROME MIELODISPLASICO UNIDAD DE PEDIATRIA

SEXO

