



Enfermedades hematológicas graves en la unidad de cuidados intensivos pediátricos pinareña

Serious hematological diseases in the Pediatric Intensive Care Unit of Pinar del Río

**Bárbara María Esquijarosa Roque¹,
Ana Mercedes Guillén Cánovas²,
Sarah Álvarez Reinoso³, María Isabel
Bazabe Márquez⁴, Jilsa Hernández
García⁵.**

¹ Médica. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba.
barby65@infomed.sld.cu

² Médica. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Profesor Asistente. Investigador Agregado. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba
nevel@infomed.sld.cu

³ Médica. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Profesor Auxiliar y Consultante. Investigador Agregado. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba.
saadilen@infomed.sld.cu

⁴ Médica. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba. bazabe60@infomed.sld.cu

⁵ Licenciada en Enfermería. Instructor. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba.
naomij@infomed.sld.cu

Recibido: 02 de mayo de 2017

Aprobado: 29 de junio de 2017

RESUMEN

Introducción: los pacientes con enfermedades hematológicas que ingresan en cuidados intensivos, tienen características especiales por tener enfermedades complejas que necesitan enfoque multidisciplinario. Los cuidados intensivos han contribuido a mejorar la supervivencia de éstos, por el uso de

nuevas estrategias diagnósticas y terapéuticas.

Objetivo: elaborar un protocolo de procedimientos diagnósticos y terapéuticos sobre las formas graves de las enfermedades hematológicas.

Método: se realizó una investigación transversal y descriptiva de los pacientes con enfermedades hematológicas atendidos en el servicio de terapia intensiva del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla" de Pinar del Río entre los años 2011 a 2015. La información se procesó empleando el método de Estadística Descriptiva con un programa computarizado y procesado mediante el software estadístico EPINFO.

Resultados: el 64% de los pacientes fueron del sexo masculino, predominando el grupo de 5-10 años de edad, siendo la leucemia linfoblástica aguda la enfermedad más frecuente y la mieloblástica, la de mayor mortalidad. Las principales complicaciones que motivaron ingreso en el servicio fueron el shock séptico (25%), la insuficiencia respiratoria aguda (19,4%) y el distres respiratorio (16,6%), la neutropenia resultó ser el factor más influyente en el síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.

Conclusiones: las enfermedades malignas en ocasiones presentan una evolución grave, requiriendo ingreso en cuidados intensivos, se destacan las leucemias dentro de las mismas.

DeSC: ENFERMEDADES HEMATOLÓGICAS/clasificación, etiología; NIÑOS; CUIDADOS INTENSIVOS.

ABSTRACT

Introduction: patients with hematological diseases admitted in intensive care units have special characteristics because they have complex diseases requiring a multidisciplinary approach. Intensive care has contributed to the improvement of their survival by the use of new diagnostic and therapeutic strategies.

Objective: to elaborate a set of rules to perform the diagnostic and therapeutic procedures on the severe types of hematological diseases.

Method: a cross-sectional and descriptive research was carried out comprising the patients suffering from hematological diseases treated in the intensive care service at Pepe Portilla Provincial Pediatric Teaching Hospital, Pinar del Río between the years 2011 to 2015. The information was processed using the method of descriptive statistics with a computer program and processed using the statistical software EPINFO.

Results: 64% of the patients were male, the group of ages from 5-10 years old predominated, acute lymphoblastic leukemia was the most frequent disease and myeloblastic showed the highest mortality rate. Septic shock (25%), acute respiratory failure (19.4%), and respiratory distress (16.6%) were the main complications presented in this service; neutropenia was the most influential factor of the syndrome due to the systemic inflammatory response.

Conclusion: malignant diseases sometimes present a serious evolution, requiring admission to intensive care, leukemias are well-known within them.

DeSC: HEMATOLOGIC DISEASES/classification, Etiology; CHILD; CRITICAL CARE.

INTRODUCCIÓN

El cuidado crítico en pediatría es aquella área especializada que permite dar una respuesta rápida a las emergencias pediátricas y tratar a pacientes con patologías graves o con potencial gravedad que se benefician de una monitorización intensiva y/o de tratamientos de soporte vital (ventilación mecánica, tratamiento con drogas vasoactivas, diálisis...), manteniendo un perfecto equilibrio entre el uso eficiente de los recursos tecnológicos disponibles y los conocimientos fisiopatológicos.¹

El paciente grave o crítico usualmente tiene afectado uno o más sistemas de su cuerpo, lo que le pone en riesgo vital o en riesgo de quedar con secuelas.²

Los pacientes con enfermedad hematológica que ingresan en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) son un grupo de enfermos relativamente diferenciados con características especiales por tener enfermedades complejas que necesitan enfoque multidisciplinario, mayor riesgo de sangrado al aplicar las técnicas propias de terapia intensiva, mayor implicación afectiva, medidas de aislamiento por su situación de fragilidad inmunológica lo que hace que, en ocasiones, se prefiera retrasar su ingreso en UCIP pero el retraso en el ingreso es un factor que podría influir en el pronóstico.³

La leucemia es la enfermedad hematológica maligna más frecuente en niños y constituye una tercera parte de todos los casos de cáncer infantil. Con la mejoría en la caracterización biológica de los diferentes tipos de cáncer, la optimización de técnicas diagnósticas, los ajustes en los sistemas de clasificación de la enfermedad, la aplicación de tratamientos adaptados a riesgos y los nuevos tratamientos de apoyo para reducir las muertes tóxicas, el pronóstico de los niños con cáncer ha mejorado logrando actualmente supervivencias en niños menores de 15 años de edad que han pasado de menos del 10% al principio de los años 60 a un

80% a finales de los 90, obteniendo actualmente más de un 75% de curación en los pacientes con leucemia linfoblástica aguda (LLA).⁴

Los cuidados intensivos han contribuido a la mejoría en la supervivencia de los pacientes graves con enfermedades hematológicas con el uso de nuevas estrategias diagnósticas y terapéuticas como la ventilación no invasiva (VMNI), la ventilación mecánica protectora pulmonar en el tratamiento del distres respiratorio (SDRA), el manejo de la sepsis con un tratamiento más precoz y agresivo, el control estricto de la glucemia y los trastornos electrolíticos.^{1,5}

En la admisión a la UCIP hay dos condiciones en las que el manejo no ofrece beneficios sobre el cuidado convencional: "demasiado bien para beneficiarse" y "demasiado enfermo para beneficiarse", pero la tasa de mortalidad es mayor en los pacientes ingresados más tardíamente frente a los enfermos en que el ingreso en ese servicio fue más inmediato.³

Ante el enfrentamiento a una enfermedad hematológica grave que pone en peligro la vida del paciente, hay que adoptar decisiones respecto a la intervención terapéutica, apoyándose en la riqueza de la experiencia clínica por ello se hizo necesario conocer la frecuencia y características de las formas graves de esas entidades hematológicas de ahí la propuesta como objetivo del estudio, elaborar un protocolo de procedimientos diagnósticos y terapéuticos sobre las formas graves de las enfermedades hematológicas.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó una investigación de desarrollo transversal y descriptivo, sobre el comportamiento clínico

epidemiológico de pacientes con el diagnóstico de enfermedades hematológicas, desde 28 días hasta 18 años de edad que ingresaron en el servicio de cuidados intensivos del Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla entre los años 2011 a 2015.

El universo quedó constituido por todos los pacientes en esas edades, que con el diagnóstico de enfermedad hematológica en estado grave, ingresaron en el servicio de cuidados intensivos pediátricos del hospital en el período seleccionado (N=36).

La información se obtuvo a partir de los datos recogidos en el libro de ingresos y egresos del servicio de cuidados intensivos, revisión documental de la historia clínica del paciente, resultados de los exámenes complementarios y protocolo de necropsia en los fallecidos.

Los datos disponibles de cada paciente se plasmaron en un modelo de recolección de datos computarizado y la información se procesó con el empleo de métodos de Estadística Descriptiva mediante un programa de computación donde se procesaron por el software estadístico EPINFO.

Para el desarrollo de la investigación se tuvo en cuenta el cumplimiento de los principios generales de la ética médica. El trabajo se ajustó a las líneas investigativas priorizadas por el Ministerio de Salud Pública, dio respuesta a una de las necesidades básicas de la institución, por lo que se considera un estudio pertinente.

RESULTADOS

Se observó que la mayor frecuencia de casos fue del sexo masculino para un 64% % del universo de estudio.

Las enfermedades hematológicas más frecuentes admitidas en la UCIP, fueron la leucemia y dentro de ella la leucemia linfoblástica con 47% de los casos, mientras la mieloblástica estuvo representada por el 31% de los pacientes, seguido por la sicklemia con el 5%. Gráf. 1.

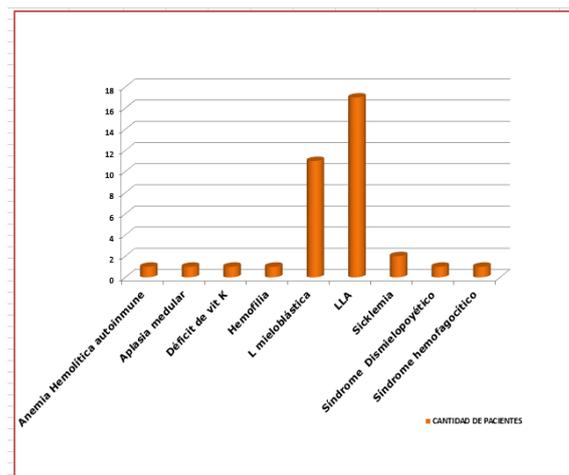


Gráfico 1. Enfermedades hematológicas graves en U.C.I.P

Las complicaciones al ingreso en la UCIP de las enfermedades hematológicas graves mostrando al shock séptico como la principal complicación con un 25%, seguido de la insuficiencia respiratoria 19,4%, el distres respiratorio y el accidente vascular encefálico con el 16,6% respectivamente.

Tabla 1. Pacientes con enfermedades hematológicas grave según complicaciones. UCIP. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. 2011-2015

Complicaciones	No.	%
Shock séptico	9	25,0
Insuficiencia respiratoria	7	19,4
Distres respiratorio	6	16,6
A.V.E	6	16,6
Bronconeumonía	5	13,8
D.M.O	4	11,1
Hiponatremia	4	11,1
Hiperleucocitosis	4	11,1
Sepsis severa	3	8,3
Insuficiencia cardíaca	3	8,3
Infección del S.N.C	3	8,3
Insuficiencia hepática	2	5,5
Lisis tumoral	2	5,5

A.V.E.: accidente vascular encefálico; D.M.O: Disfunción múltiple de órganos

La morbilidad asociada a la aparición de los estadios de sepsis, se comportó con 33,3, el Shock séptico predominó con 25,0% y la sepsis aportó 8,3. El principal factor contribuyente en el desarrollo de la sepsis fue la neutropenia, presente en la totalidad de los casos. Otros factores fueron la Bronconeumonía 13,8y la infección de partes blandas. Tabla 1.

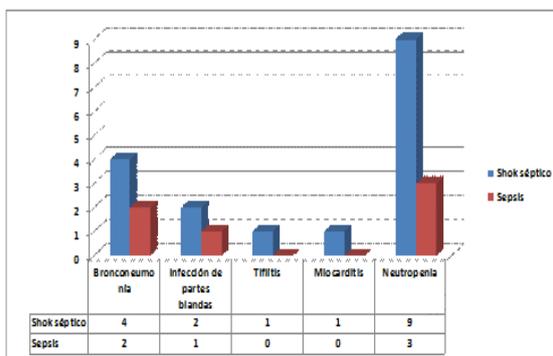


Gráfico 2. Morbilidad asociada a los estadios de sepsis en pacientes con enfermedades hematológicas graves en la UCIP.

enfermedades hematológicas graves en la UCIP

La relación entre la enfermedad con la mortalidad de los pacientes con enfermedades hematológicas graves permitió apreciar que las leucemias constituyeron la causa más frecuente de muerte 36,1 % y la forma mieloblástica tuvo el mayor número de fallecidos con 61.5 %.

El accidente vascular encefálico fue la principal causa de muerte en la leucemia mieloblástica con 50,0 %, mientras que en la leucemia linfoblástica fueron la insuficiencia respiratoria el distress respiratorio las causas más frecuentes.

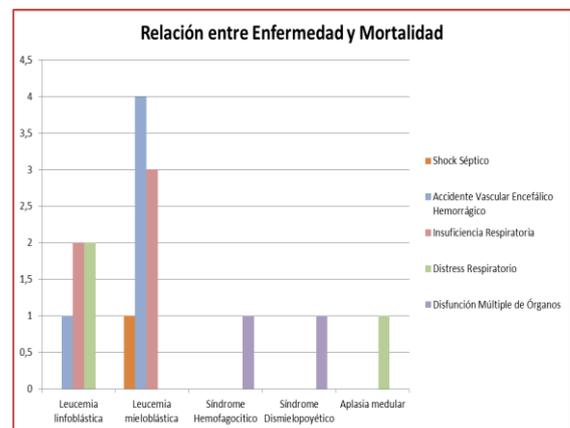


Gráfico 3. Relación enfermedad y mortalidad de pacientes con enfermedades hematológicas graves en la UCIP.

DISCUSIÓN

Son variadas las enfermedades hematológicas que ingresan a la UCIP. El predominio del sexo masculino puede deberse a factores genéticos, hormonales y ambientales, como los niveles de exposición a determinados productos en pacientes con leucemia, coincidiendo los resultados de este trabajo con otras publicaciones revisadas.^{6,7}

Algunas literaturas describen que las enfermedades hematológicas no malignas no muestran diferencias en cuanto al sexo.^{8,9}

De todas las enfermedades hematológicas recibidas en la UCIP la leucemia es la neoplasia más frecuente en la edad pediátrica con aproximadamente un tercio de los casos de cáncer infantil y un aumento en la incidencia de la enfermedad en un 1% por año en las últimas dos décadas, correspondiendo un 75-80 % a leucemias linfoblásticas agudas y un 20 a 25% a leucemias mieloblásticas.¹⁰

Los avances científicos en el tratamiento han incrementado notablemente la supervivencia de los pacientes con leucemia con menos del 10 % en los años 60 a un 80 % en la actualidad, situando en un 91 % para la LLA, por lo que cada día son más las formas graves que requieren ingreso en la UCIP, ya sea por el curso de la enfermedad o secundario a la terapéutica.¹¹

En un artículo publicado en el Instituto de Hematología e Inmunología, se hace referencia a la degranulación como la hemoglobinopatía más frecuente en el mundo y en Cuba, pero debido a numerosos avances en diferentes aspectos clínicos, hematológicos, bioquímicos y moleculares de la enfermedad, el diseño de un programa integral en la atención y seguimiento sistemático desde edades tempranas, así como la educación a pacientes y familiares ha permitido aumentar la supervivencia de estos pacientes que cada día presentan menos ingresos por formas graves como se demuestra en este estudio.¹²

En las actuales condiciones con el aumento en la supervivencia global de los niños con enfermedades hematológicas y el desarrollo vertiginoso de los cuidados intensivos cada día son más los pacientes que se benefician del ingreso en estas unidades.

Varios de los autores revisados^{11,13} plantearon como principales causas de diagnóstico médico al ingreso en la UCIP el shock séptico, la insuficiencia respiratoria y el accidente vascular encefálico.

López Iniesta y colaboradores¹⁴, comentaron que la neutropenia es una entidad común y uno de los factores más importantes que predispone al desarrollo de infección en el paciente con cáncer oncohematológico, especialmente las leucemias. Consideraron además, las infecciones de partes blandas y la bronconeumonía como las comorbilidades asociadas que con mayor frecuencia demandaron el ingreso en la UCIP y que están relacionadas con la sepsis.

En el texto de Hematología y Oncología Pediátricas,¹¹ de 2015 se plantea que el tratamiento quimioterapéutico deriva en una inmunosupresión parcial o completa que incrementa y facilita el desarrollo de infecciones que es más acusado en niños neutropénicos.

En el Anuario Estadístico de Cuba¹⁵ las enfermedades neoplásicas ocupan la segunda causa de muerte después del trauma y las leucemias constituyen el tipo más común en la infancia, lo que coincide con los resultados expuestos en este trabajo.

El sangramiento en la leucemia mieloblástica aguda (LMA) es una importante causa de morbilidad y mortalidad secundario a la trombocitopenia y a la coagulación intravascular diseminada por la liberación de procoagulantes por parte de los gránulos citoplásmicos de algunos blastos, además con cierta frecuencia se presenta la hiperleucositosis y debido al gran tamaño de los blastos mieloides y a sus propiedades de adhesión en los pequeños vasos sanguíneos, los niños con leucemia mieloblástica aguda e hiperleucocitosis tienen alto riesgo de hemorragias del sistema nervioso central.¹¹

Villalba Toquica y Martínez Silva,¹⁰ en un estudio sobre las leucemias encontraron mayor número de fallecidos en la LMA (100%) con relación a las LLA (20-30%) y las principales causas de muerte fueron las infecciones y hemorragias secundarias a la misma enfermedad y al tratamiento citostático.

La leucemia representó la causa más frecuente de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, siendo la mieloblástica la de mayor mortalidad. El shock séptico, la insuficiencia y el distress respiratorio fueron las principales causas de ingreso. La bronconeumonía y la neutropenia constituyeron factores importantes relacionados con la morbilidad asociada a síndrome de respuesta inflamatoria sistémica

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferreres Franco J. Predicción de la Mortalidad de pacientes con enfermedad hematológica que requieren ingreso en la Unidad de cuidados intensivos. [Tesis Doctorado]. España: Universidad Valencia, 2012. Disponible en: http://roderic.uv.es/bitstream/handle/10550/28765/Tesis%20Hemato%20Jose_T%Edtulos%20Nov2012%2017%20x%2024.pdf?sequence=1
2. Rodríguez Jáuregui EK, Blanco Montero A, Iglesias Leboeiro J, Bernárdez Zapata I, Rendón Macías ME. Condición Clínica a la hospitalización y relación con el ingreso a terapia intensiva pediátrica. Rev Med Inst Mex Seguro Soc [Internet]. 2014 [citado 20 Ene 2017]. ; 52(3): [aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2014/im143l.pdf>
3. Ferra CH, Lacoma A, Garcia O, Marcos P, Dominguez J, Ribera JM. Relación entre los valores séricos de procalcitonina y las complicaciones y supervivencia de pacientes con hemopatías malignas ingresados en una Unidad de Vigilancia Intensiva. Med Clin (Barc) [Internet]. 2012 [citado 11 Dic 2016];138(9): [aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0025775311011687>
4. Morales Peralta A, Covarrubias Espinoza G, Rendón García H. Supervivencia en Niños con Leucemia Aguda Linfoblástica Tratados en Base a Factores de Riesgo Inmunomoleculares. Bol Clin Hosp Infant Edo Son [Internet]. 2014 [citado 2016 dic 11]; ;31(2): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/bolclin/hosinfson/bis-2014/bis142e.pdf>
5. Ferrà CH, María Ribera J. Pronóstico de los pacientes con enfermedad hematológica ingresados en una Unidad de Cuidados Intensivos. Med Clin (Barc). 2012 [citado 2017 Ene 11]; 139(14): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-articulo-pronostico-los-pacientes-con-enfermedad-S002577531200601X>
6. Last Medical Review. Cuáles son los factores de riesgo de la leucemia mieloide aguda? Last Revised [Internet] 2015 [citado 2017 Ene 11]. Disponible en: <https://www.cancer.org/es/cancer/leucemia-mieloide-aguda/causas-riesgos-prevencion/factores-de-riesgo.html>
7. Pino Blanco D, Macías Abraham C, Lahera Sánchez T, Marsán Suárez V, Sánchez Segura MC, del Valle Pérez Lázaro O, et al. Caracterización inmunofenotípica de pacientes con leucemia mieloide aguda [Internet]. 2014 Mar [citado 2016 Nov 09];30(1): [aprox. 10 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892014000100005&lng=es

8. Izaguirre González A, Sánchez Sierra LE, Cerrato Castro A, Flores Irías J, Peña A. Síndrome Hemofagocítico Reactivo en Lactante Mayor. Reporte de Caso. ARCHIVOS DE MEDICINA [Internet]. 2016 [citado 2017 Feb 12]; 12(3): [aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.archivosdemedicina.com/medicina-de-familia/sndrome-hemofagoctico-reactivo-en-lactante-mayor-reporte-de-caso.pdf>
9. Ortega Bermúdez Y. Calidad de Vida relacionada con la Salud en pacientes con drepanocitosis. Revista 16 de Abril [Internet]. 2013 Dic [citado 2017 feb 12];253(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: http://www.16deabril.sld.cu/rev/253/ao_01
10. Villalba Toquica CP, Martínez Silva PA. Caracterización clínico-epidemiológica de los pacientes pediátricos con leucemias agudas en la Clínica Universitaria Colombia. Serie de casos 2011-2014. Pediatr [Internet]. 2016 [citado 2017 feb 10]; 49(1): [aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120491216000148>
11. Madero L, Lassaletta Á, Sevilla J. Hematología y Oncología Pediátricas.3a.ed. Madrid; 2015. <http://www.libreriaserviciomedico.com/product/468863/hematologia-y-oncologia-pediatricas---madero---lassaletta---sevilla>
12. Hernández Padrón C, Svarch Guerchicoff E, Agramonte Llanes O, Machín García S, Menéndez Veitia A. Drepanocitosis en Cuba: 30 años de investigación, diagnóstico y tratamiento Rev Hematol Mex [Internet]. 2015 [citado 10 Feb 2017];16(supl. 1): [aprox. 13 p.]. Disponible en: <http://www.amehac.org/wp-content/uploads/2013/05/Rev-Hematol-Mex-201314-Suppl-1.pdf>
13. Arias M, Godoy J, Maya L, Vásquez P, Suárez A. Caracterización de los pacientes de una Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico exclusivamente oncológica. Revista Colombiana de Cancerología [Internet].2015 Abr [citado 2015 ene 10]; 19(2): [aprox 10 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0123901515000268>
14. López Iniesta S, Payá I, Mira G, Perceval J. Fiebre en el paciente oncológico. Módulo Oncología Pediátrica. [Internet]. 2015 Disponible en: <http://www.serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2015/06/Protocolo-FIEBRE-EN-EL-PACIENTE-ONCOLOGICO-SP-HGUA-2015.pdf>
15. Cuba. Anuario Estadístico de Salud. Ministerio de Salud Pública. Dirección de Registros Médicos y Estadística de Salud. [Internet]. La Habana; 2016. Disponible en: http://files.sld.cu/dne/files/2016/04/Anuario_2015_electronico-1.pdf



Bárbara María Esquijarosa
Roque: Médica. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba. ***Si usted desea contactar con el autor de la investigación hágalo [aquí](#)***