



Aplasia medular adquirida en niños, primer registro descriptivo en un centro de referencia en Colombia.

- » Carlos Alberto Pardo González ^{1 2}
- » Adriana Linares ^{1 2}
- » Luis Antonio Morales Muñoz ²
- » Gloria Inés Uribe Botero ¹
- » Marcela Estupiñán Peñaloza ¹
- » Mauricio Chaparro Algarozaray ¹
- » Jimmy Javier Lagos ¹

¹ Fundación HOMI
² Universidad Nacional de Colombia

Introducción: la aplasia medular (AM) o anemia aplásica (AA), como clásicamente fue denominada, es una enfermedad debida a la inhibición y/o destrucción de los progenitores hematopoyéticos, más probablemente mediada por la acción de los linfocitos T, que desencadena un fenómeno de autoinmunidad hematopoyética, expresando en quien la presenta, pancitopenia severa. La expresión más usual de esta entidad son las infecciones, hemorragias o la anemia severa con altos requerimientos transfusionales. El diagnóstico se realiza mediante el estudio de la médula ósea y la exclusión de otras enfermedades de etiología genética como anemia de Fanconi, disqueratosis congénita, síndrome de Shwachman Diamond, trombocitopenia amegacariocítica, hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN), entre otras. La incidencia de la aplasia medular es desconocida en Colombia. Ante la sospecha diagnóstica es fundamental iniciar los estudios y el tratamiento lo antes posible, ya que esto da lugar a una mejor tasa de sobrevida al paciente.

Objetivos: describir un registro con las características demográficas y clínicas de menores de 18 años con aplasia medular, atendidos en un centro de referencia. Calcular la probabilidad de sobrevida de los pacientes pediátricos con aplasia medular adquirida. Incentivar a otros centros pediátricos para recolectar más datos, buscando un registro nacional.

Materiales y métodos: estudio descriptivo, retrospectivo en pacientes pediátricos con aplasia medular adquirida, atendidos en un centro de referencia durante los años 2015 a 2020. Para realizar el análisis estadístico de los datos se utiliza una hoja de cálculo online (Google Sheets); se presentan frecuencias por género, ciudad de procedencia. Se utilizó el procedimiento de Kaplan Meier para calcular la probabilidad de supervivencia (*Figura 1*).

Autor para correspondencia: Carlos Alberto Pardo González, Fundación HOMI, Universidad Nacional de Colombia.
Correo electrónico: cpardogonzalez@gmail.com
Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND.
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Resultados: se analizaron 17 pacientes, 10 mujeres (58.8 %) y 7 hombres, promedio de edad 11 años (RIQ). La región de procedencia de los pacientes fue urbana en 10 (59 %) y rural en 7 (41 %). La clasificación de la aplasia fue severa en 13 y muy severa en 4. Al diagnóstico, la mediana de la celularidad en biopsia de médula ósea fue de 10 %. La mediana de recuento absoluto de leucocitos al diagnóstico fue 2150, el recuento de plaquetas $29 \times 10^9/L$ y el nivel de hemoglobina 9.1 gr/dL . La primera línea de tratamiento fue inmunosupresión con globulina antitimocito y ciclosporina en 12 pacientes, 4 ciclosporina sola y un trasplante de donante alogénico familiar idéntico. El promedio entre el diagnóstico y el inicio del tratamiento fue de 3.1 meses. En lo relacionado con el requerimiento transfusional antes de iniciar el tratamiento: 10 de los pacientes recibieron más de 20 transfusiones, 3 de ellos recibieron entre 10 a 20 transfusiones, 1 paciente recibió entre 5 a 10 transfusiones y 3 pacientes recibieron menos de 5 transfusiones. Respuesta al tratamiento de primera línea: 8 pacientes respuesta completa, 3 respuesta parcial y 6 pacientes fallecieron, presentándose una mortalidad en el grupo de pacientes de un 41 %. La probabilidad de supervivencia global a 1 año fue 68.7 %, a los dos años 61.8 % y a los tres años 54.1 %.

Conclusiones: este estudio retrospectivo permite describir una serie de casos de pacientes pediátricos con diagnósticos de aplasia medular adquirida durante 5 años, por lo cual es el primer registro exclusivamente pediátrico en el país, con el cual se puede caracterizar la frecuencia por género de la enfermedad y la curva de supervivencia de los pacientes. Se pudo identificar que el diagnóstico todavía es tardío, con un promedio de 3 meses para el inicio del tratamiento, lo que se relaciona con mayor grado de mortalidad, estableciendo un efecto directo con el número de transfusiones que recibieron previo al primer tratamiento, ya que el grupo que recibió más de 10 transfusiones fue el grupo con mayor mortalidad.

Palabras Clave

Aplasia medular; registro pediatría; terapia de inmunosupresión; trasplante de médula ósea; supervivencia.

Figuras y tablas

Figura 1. Probabilidad de Supervivencia

