



HEMATOLOGÍA

Coordinador: José María Pérez Hurtado

HEMATOLOGÍA.....	1
1301 – ANEMIA	2
1302 – ANEMIA AGUDA POSTHEMORRÁGICA. TRANSFUSIÓN MASIVA	7
1303 – ANEMIA HEMOLÍTICA AGUDA.....	13
1304 – COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA	18
1305 – DREPANOCITOSIS.....	22
1306 – FIEBRE NEUTROPÉNICA Y EN EL TPH.....	28
1307 – GUÍA TRANSFUSIONAL	33
1308 – HIPERLEUCOCITOSIS.....	39
1309 – PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA.....	42
1310 – REACCIONES POSTTRANSFUSIONALES.....	46
1311 – TROMBOSIS EN LA EDAD INFANTIL	49

Capítulo **ACTUALIZADO (07/05/2024)** perteneciente al **MANUAL CLÍNICO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS** del Hospital Universitario Virgen del Rocío.

ISBN: 978-84-09-39484-5

Copyright © 2022 Hospital Universitario Virgen del Rocío

Reservado todos los derechos. Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación pública de esta obra, sólo puede ser realizada con autorización de su o sus autores.



1301 – ANEMIA

González Molina, Werner
Molinos Quintana, Águeda
Baltasar Navas, M. Carmen

DEFINICIÓN

Anemia se define por la disminución del número de hematíes y de la concentración de hemoglobina (Hb) por debajo de dos desviaciones estándar con respecto a la media que corresponde a su edad y sexo. Pueden ser el resultado tanto por déficit en la producción como por un exceso de destrucción o pérdida de hematíes, o ambos.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

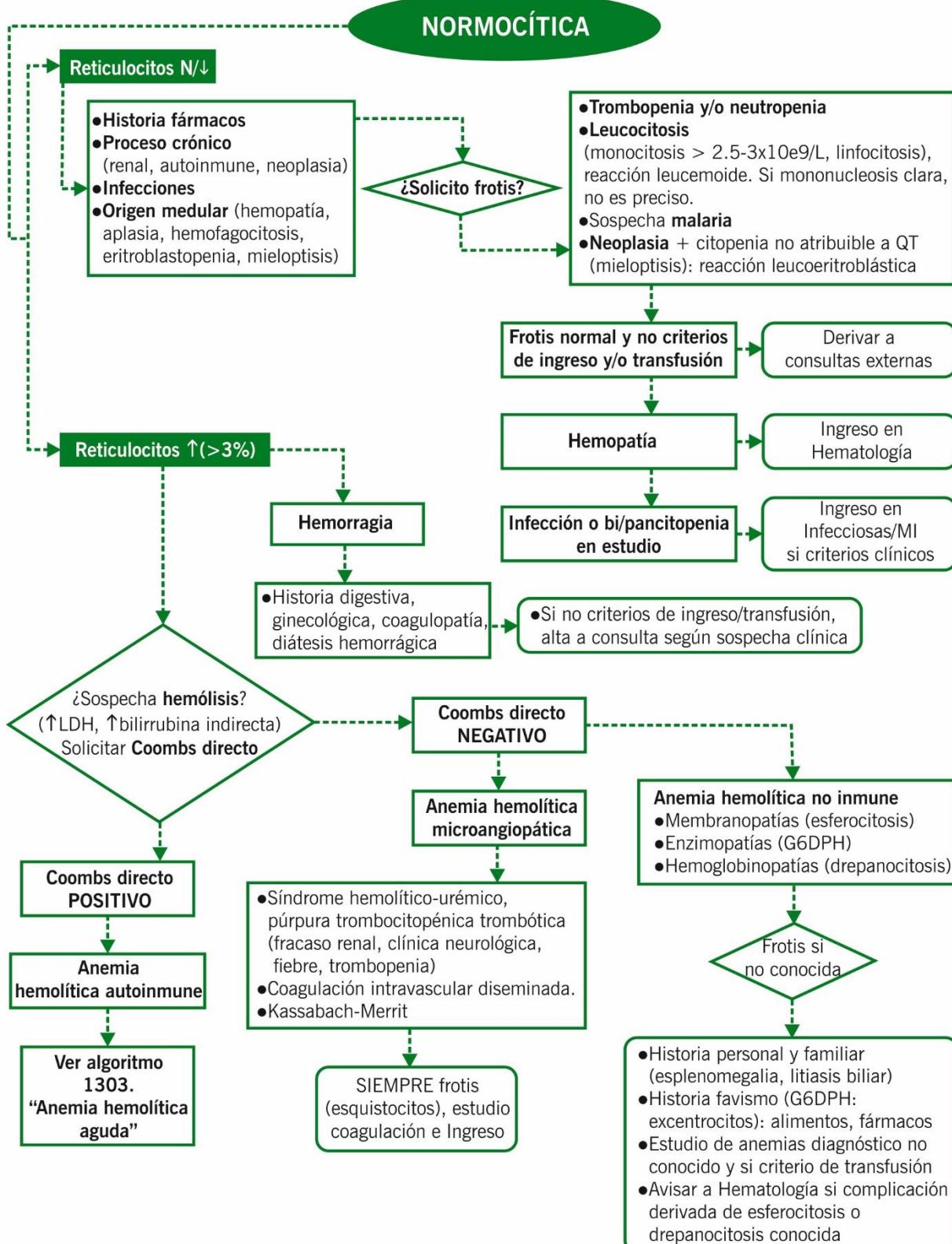
La gravedad de la anemia dependerá de la capacidad regenerativa de la médula ósea y de su velocidad de instauración. Los pacientes con anemia de instauración crónica desarrollan mecanismos compensadores por los cuales la anemia es bien tolerada. Casi la mitad de los pacientes estarán asintomáticos y el diagnóstico se realizará de forma casual tras solicitar una analítica sanguínea. Debemos aclarar que muy pocas anemias son de la suficiente gravedad o intensidad como para enviar a un paciente a Urgencias.

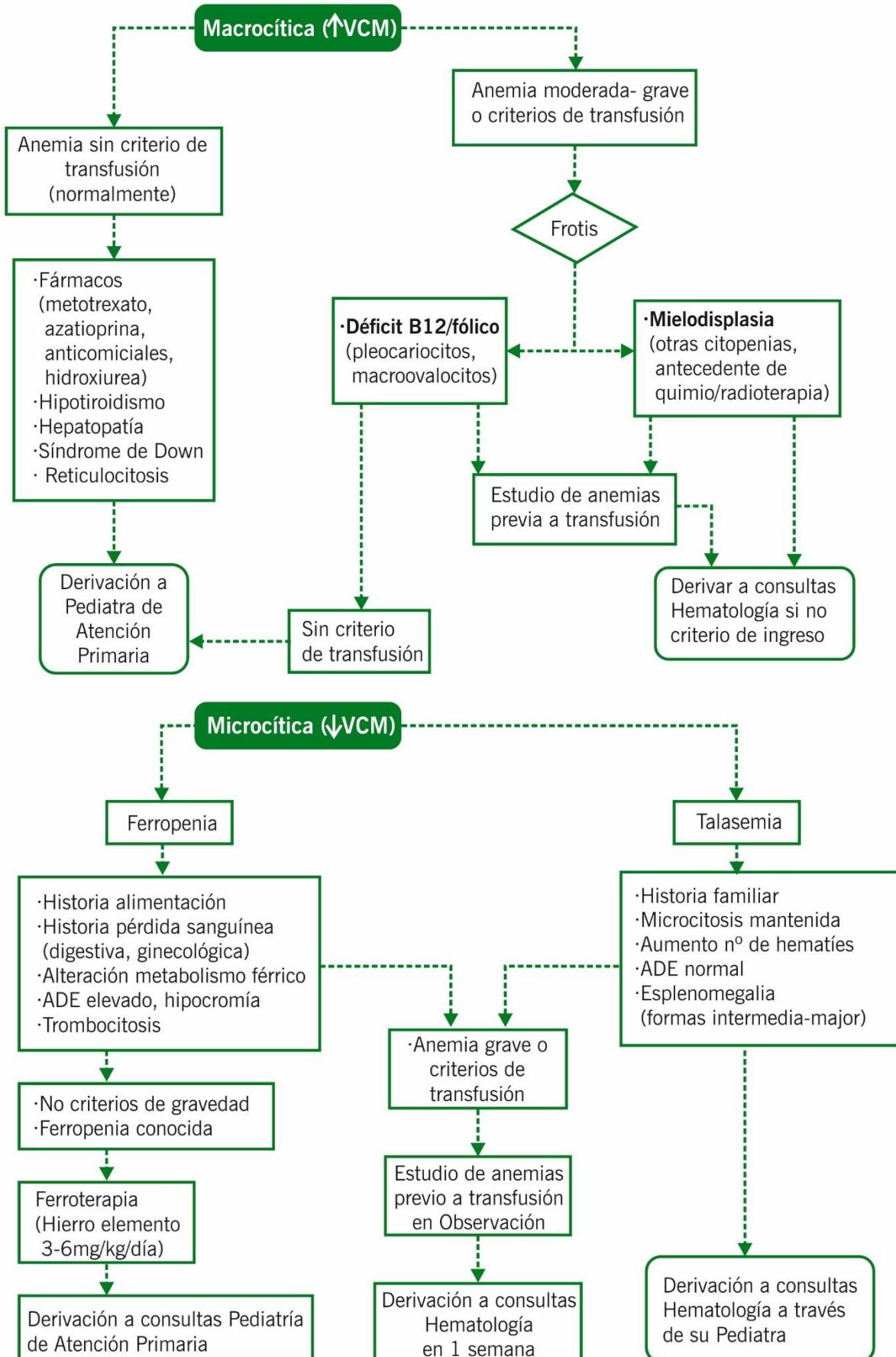
SÍNTOMAS	SIGNS
<ul style="list-style-type: none"> - Cansancio - Irritabilidad - Anorexia o pica - Retraso desarrollo/ aprendizaje/problemas atencionales - Menstruaciones abundantes, epistaxis, sangrados digestivos 	<ul style="list-style-type: none"> - Palidez piel y/o mucosas - Ictericia piel y/o mucosas - Taquicardia, soplos cardíacos - Glositis, rágades bucales, alteraciones ungueales - Esplenomegalia aislada, hepato-esplenomegalia

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma con reticulocitos. Pruebas cruzadas
- Bioquímica con perfil hepático. Gasometría venosa
- Sospecha hemólisis: LDH, bilirrubina total e indirecta.
- Sospecha hemopatía: añadir a lo previo ácido úrico, coagulación y frotis
- Coombs directo si sospecha hemólisis
- Frotis de sangre periférica
 - Anemias hemolíticas microangiopáticas (búsqueda de esquistocitos)
 - Anemias hemolíticas no inmunes no conocidas previamente.
 - Alteraciones adicionales en el hemograma (trombopenia, pancitopenia, leucocitosis (sobre todo a expensas de monocitos o linfocitos)
 - Toda sospecha de hemopatía aguda.

ALGORITMO DE MANEJO







CRITERIOS DE TRANSFUSIÓN

- Mala tolerancia clínica (disnea, insuficiencia cardíaca, dolor torácico)
- Inestabilidad hemodinámica (hipotensión, taquicardia, oligoanuria, alteración nivel conciencia).
- Acidosis, hiperlactacidemia.
- Anemia hemorrágica aguda
- Hb < 80 g/L en quimioterapia. Hb < 130 g/L en cardiopatía cianótica, neumopatía severa

CRITERIOS DE ALTA/INGRESO/DERIVACION A ESPECIALISTA

Criterios de alta a Pediatra de Atención Primaria	<ul style="list-style-type: none">- Anemia normocítica con reticulocitos normales/bajos.- Anemia macrocítica con sospecha de déficit B12/folato- Anemia macrocítica con causa probable (fármacos, hipotiroidismo, hepatopatía)- Anemia microcítica ferropénica conocida y sin criterio de gravedad.
Criterios de alta a consultas de Hematología	<ul style="list-style-type: none">- Anemia normocítica con reticulocitos normales/bajos.- Anemia hemolítica no inmune (de novo o ya en seguimiento).- Anemia macrocítica con rasgos displásicos en frotis.- Anemia microcítica/macrocítica que requiere transfusión y estudio de anemias.- Anemia microcítica por probable talasemia.
Criterios de ingreso hospitalario	<ul style="list-style-type: none">- Leucemias agudas (ingreso Hematología)- Infecciones (anemia aislada o asociada a otras citopenias) según criterio clínico- Toda anemia hemolítica microangiopática (SHU/PTT)
Criterios de ingreso en Observación	<ul style="list-style-type: none">- Anemia con criterio de transfusión que solo precisa tratar el síndrome anémico.- Anemia hemorrágica aguda (transfusión y estabilización hemodinámica). Ingreso posterior según criterio clínico.



BIBLIOGRAFÍA

1. Pavo García MR, Muñoz Díaz M, Baro Fernández M. Guía de Algoritmos en Pediatría de Atención Primaria. Anemia. AEPap. 2017 (en línea). Disponible en www.algoritmos.aepap.org
2. Claudio Sandoval, MD. Approach to the child with anemia. UpToDate. 2019; 1–42. Disponible en: www.uptodate.com. [en línea] [actualizado el 20/06/2019; consultado el 10/12/2020].
3. Nahar A, Ravindranath Y. Approach to severe anemia in children in the emergency room. Therapy. 2008. 5(4):475-84
4. Allali S, Brousse V, Sacri AS, Chalumeau M, Montalembert M. Anemia in children: prevalence, causes, diagnostic workup, and long-term consequences, Expert Review of Hematology. 2017. 10:11, 1023-1028
5. Hernández A. Anemias en la infancia y la adolescencia. Clasificación y diagnóstico. Pediatr integral 2012, XVI (5): 357-365



1302 – ANEMIA AGUDA POSTHEMORRÁGICA. TRANSFUSIÓN MASIVA

Benítez Gómez, Isabel
Pérez de Soto, Concepción
Mingot Castellano, Eva María

INTRODUCCIÓN

HEMORRAGIA MASIVA (HM)

Es la pérdida sanguínea en volumen y rapidez tal que implica un elevado riesgo vital, y en la que pese a todas las medidas terapéuticas el paciente va a requerir de una gran cantidad de hemocomponentes (transfusión masiva TM).

La mayoría de las definiciones que se manejan en la literatura pueden tener el valor de iniciar la activación de un protocolo específico de HM, existiendo una variabilidad inherente a la capacidad discrecional del médico responsable.

Entre las definiciones más habituales se encuentran:

Según volumen en relación al tiempo

- Pérdidas del 100% volemia en 24h (8-9% peso).
- Pérdidas del 50% volemia en 3 horas.
- Pérdida de 40 ml/kg en 3 horas.
- Pérdidas del 10% volemia en 10 minutos ($\geq 2-3 \text{ ml/kg/min}$; $\geq 50 \text{ kg}: 150 \text{ ml/min}$).
- Hemorragia mayor que precisa transfusión de 4 concentrados de hematíes en una hora y sigue sangrando.

Es importante tener en cuenta los cambios en los volúmenes de sangre en las etapas de desarrollo.

Volemia circulante:

- 100 ml/kg para neonatos prematuros.
- 90 ml/kg para RN a término.
- 80 ml/kg para lactantes.
- 70-80 ml/kg para niños mayores.
- 65-60 ml/kg para niños con sobrepeso y obesos mayores del año de edad.

Según parámetros clínicos:

- Pérdidas de sangre evidentes niveles III y IV de la escala ATLS. (*Tabla 1*).
- Cualquier pérdida importante de sangre que provoca shock hemorrágico.



CLASIFICACIÓN DEL SHOCK HEMORRÁGICO PEDIÁTRICO BASADA EN LOS SIGNOS POR SISTEMAS

SISTEMA	CLASE I PERDIDAS <15%	CLASE II PERDIDAS 15-30%	CLASE III PERDIDAS 30-40%	CLASE IV PERDIDAS >40%
RESPIRATORIO	FR normal	Taquipnea +	Taquipnea ++	Taquipnea+++
	pH normal	pH normal	Acidosis metabólica	Acidosis metabólica +
CIRCULATORIO	Fc normal	Taquicardia +	Taquicardia ++	Taquicardia +++
	Pulso normal	Pulso perif	Pulso perif	Pulso perif
	TA normal	TA normal	Hipotenso +	Hipotenso ++
SNC	Ansioso	Irritable	Irritable	Letárgico
		Confuso	Letárgico	Comatoso
PIEL	Caliente, rosada	Tibia, moteada	Tibia, pálida	Fría, cianótica
	Relleno capilar <5"	Relleno capilar 5-10"	Relleno capilar 10-15"	Relleno capilar >15"
RENAL	3 ml/kg	0,5-1 ml/kg	<0,5 ml/kg	anuria
VOLUMEN A REPONER	<30 ml/kg	30-50 ml/kg	60-90 ml/kg	>90 ml/kg

Tabla 1. Escala ATLS (*Advanced Trauma Life Support*) para valoración de la extensión y gravedad de la hemorragia en relación con el volumen de pérdida de sangre (adaptación al niño)

TRANSFUSIÓN MASIVA (TM)

Es la transfusión del 50% de un volumen sanguíneo en 3-4 h (reposición de hematíes) o más de un volumen sanguíneo en 24h. La lesión traumática sigue siendo la principal causa de activación de un PTM (protocolo de transfusión masiva) pediátrico. Otras: cirugía de cardiopatía, ortopédica etc.

El empleo de los aparatos denominados «point of care» (aparatos para monitorizar parámetros sanguíneos en la cabecera del paciente) ha mejorado mucho la disponibilidad y la utilización de estas pruebas para evaluar al paciente con HM.

Además, la utilización de test viscoelásticos, como la tromboelastografía (TEG) y la tromboelastometría rotacional (ROTEM®), pueden ayudar a detectar, controlar y orientar el tratamiento en esta coagulopatía asociada a la hemorragia aguda, sobre todo en presencia de la tríada letal (hipotermia, acidosis y coagulopatía).



PROTOCOLO TRANSFUSIÓN MASIVA PEDIATRICO H. U. VIRGEN DEL ROCÍO

HEMOCOMPONENTES Y FÁRMACOS PROHEMOSTÁTICOS

El “pack de hemocomponentes” inicial está formado por unidades de transfusión de adultos debido a la imposibilidad de realizar alícuotas pediátricas con rapidez.

- Concentrado de hematíes: Grupo O Rh(D) negativo, desleucocitados.
- Plasma fresco: tratado con azul de metileno para eliminar microorganismos
- Plaquetas: mantener cifras > 50.000 plaquetas. Si TCE grave mantener >100.000 plaquetas.

Según peso se enviarán los siguientes hemocomponentes desde banco y se transfundirá la cantidad ajustada al peso si es necesario:

<15 kg: 1 unidad de hematíes-1 pool de plasma-1 pool de plaquetas.

15-45 kg: 2 unidades de hematíes-1 pool de plasma-1 pool de plaquetas

>45kg: 4 unidades de hematíes- 1 pool de plasma (300 ml aprox.)-1 pool de plaquetas (200 ml aprox.)

Una vez sale del Banco de Sangre el primer envío, se preparan los siguientes paquetes de hemocomponentes ya isogrupos, y si es necesario, alícuotas según el peso del niño, alternando paquetes con y sin plaquetas, así sucesivamente hasta que se desactiva la alerta de HM.

La reposición de sangre debe de ser guiada por la estimación clínica de la pérdida de sangre y el estado hemodinámico del paciente en conjunción con la respuesta clínica a la reposición de volumen. No usar las cifras de hemoglobina ni el hematocrito de forma aislada como marcador de sangrado.

El “pack de Fármacos Prohemostáticos” debe conservarse siempre en frigorífico y está ubicado en la 2^a nevera de la UCI pediátrica (1^a planta del Hospital Infantil). Contiene: 4 g. de ácido tranexámico (Amchafibrin) + 3 g. de fibrinógeno (Riastap) + 3 viales de complejo protrombínico, 1800 U. (Prothromplex). No contiene Factor VII activado (Novoseven), recoger en Farmacia si fuese necesario. Este pack SOLO se utilizará en caso de activación del protocolo de transfusión masiva, y NUNCA para hemorragias menos severas.

- Ácido tranexámico:
 - 15mg/kg iv en 10 min. Administrar lo antes posible (<3 horas tras trauma)
 - Perfusion de 2mg/kg/hora al menos 8 horas o hasta que cese el sangrado

SITUACIONES ESPECIALES

- Paciente con antiagregación:

Transfundir 15-20 ml/kg de plaquetas si no se ha hecho previamente.

- Paciente con anticogulación antivitamina K:

SI INR ≥ 1.5, administrar concentrado de complejo protrombínico: 15-30 UI/kg dosis única y 1 mg/kg de vitamina K iv (máximo 10 mg).



REANIMACIÓN INICIAL

ABCD. Canalizar 2 vías periféricas de **grueso calibre**.

Suero salino fisiológico 20 ml/kg iv (repetir si precisa) o **Plasmalyte** (para evitar acidosis hiperclorémica).

Objetivos: SvO₂ > 70%, lactato < 2 mmol/l, pH > 7,2 , Hb 9 g/L, plaquetas > 50.000 (si hemorragia SNC o politrauma >100.000), INR < 1,5, fibrinógeno > 1,5 g/l, Ca iónico >0,9 mmol/l, T^a >35°C

Contemplar **cirugía de control de daños**.

ACTIVAR PTM

TELÉFONO BANCO: 313200
(Alternativas: 313272 / 313269)

ROTEM: 756525

Activa PTM **sólo** si hemorragia masiva. Activación por el médico responsable llamando al **Banco de sangre (313200; Alternativas: 313272 / 313269)** solicitando el **primer pack** de hemocomponentes del PTM (O Negativo 2:1:1)

Solicitar EABvenoso (Hb, Satv O₂, láctico, calcio iónico), hemograma, bioquímica, estudio de coagulación, pruebas cruzadas y llamar a **ROTEM (756525)**. Posteriormente rellenar la solicitud de ROTEM incluida en el protocolo y enviarla junto con la muestra en un citrato

HEMOCOMPONENTES

Infundir por **acceso venoso exclusivo**. **Sólo son compatibles con SSF o Plasmalyte**.

Infundir el **primer pack (<45kg)**:

1º 20 mL/kg de concentrado de hematíes +

2º 20 mL/kg de plasma +

3º 10 mL/kg de plaquetas (alternar paquetes de TM con y sin plaquetas)

Peso > 45kg: 4 CH: 1 pool de plasma: 1 pool de plaquetas. Si es posible usar calentadores para evitar hipotermia.

FÁRMACOS PROHEMOSTÁTICOS

(PACK FÁRMACOS EN LA NEVERA DE LA UCI-P SÓLO SE PUEDE ABRIR SI SE ACTIVA EL PTM)

Ác.tranexámico: a todos los politraumatizados lo antes posible y siempre en las 3 primeras horas y pacientes con evidencia de fibrinolisis (DD elevados y/o EXTEM CLI <85% en ROTEM). Dosis:15 mg/kg iv en 10 min. En politrauma continuar perf 2mg/kg/h hasta fin sangrado.

Fibrinógeno: administrarlo precozmente si fibrinogenemia <1,5 g/l o FIBTEM <8mm en ROTEM. Dosis: 25-50 mg/kg iv. (Administrar ác. tranexamico antes de administrar fibrinógeno)

Complejo protrombínico (II,VII,IX,X): en niños anticoagulados sangrantes (revertir el efecto de anticoagulantes orales antivitK) o politransfundidos con EXTEM CT> 80 seg y/o INR >1,5. Dosis: 15-25 UI/kg iv en bolo lento 2 ml/min, no en perfusión.

Factor VII recombinante activado: excepcional (Cumplir 3 criterios: sangrado masivo a pesar de hemocomponentes y fármacos y/o cirugía, plaquetas > 50.000 y pH >7,20). Dosis: 90-120 microg/kg (Pedir a farmacia. Uso off-label solicitar consentimiento si es posible)



COMPLICACIONES

ALTERACIONES ELECTROLÍTICAS (la más frecuente)

HIPOCALCEMIA: por quelación del calcio por el conservante citrato. Importante en neonatos que tienen capacidad disminuida para metabolizar el citrato. Si Ca iónico <1 mmol/L administrar gluconato cálcico 30 mg/kg o cloruro cálcico 10 mg/kg (VIA CENTRAL)

HIPERPOTASEMIA: por aumento del potasio extracelular que aumenta con el tiempo de almacenamiento de la sangre.

Riesgo de arritmias.

Medidas: prevenir hemólisis usando un acceso vascular de mayor calibre y uso de hematíes más frescos del banco de sangre.

HIPOMAGNESEMIA: por quelación del citrato. Riesgo arritmia.

Si arritmia no responde a calcio administrar sulfato Mg 25-50 mg/kg iv

COAGULOPATÍA POR TM

Se suma a la coagulopatía inherente que tenga el paciente por lesión grave o hemorragia.

Medida: transfundir hemocomponentes de manera equilibrada.

REACCIONES INMUNOLÓGICAS*

Incompatibilidad ABO.

Lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión (TRALI).

Aloinmunización.

Enfermedad de injerto contra huésped.

SOBRECARGA CIRCULATORIA

Se debe a un balance de líquidos positivo mal controlado.

Valorar diuréticos.

HIPOTERMIA

Aumenta el consumo de oxígeno, empeora la coagulopatía, etc.

Usar calentadores para transfundir hemocomponentes.

*Ver capítulo “1310. Reacciones postransfusionales”



BIBLIOGRAFÍA

1. Amalia Martínez-Antón, Sergio Benito Fernández, Olga Ordoñez Sáez. Grupo de Trabajo de Seguridad de la SECIP, Grupo de Trabajo de Politraumatismo de la SECIP. Protocolo de actuación en hemorragia masiva en pediatría de la SECIP. Protocolos de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Madrid: SECIP;2020.
2. Calvo Monge C. Resuscitación hemostática. Rev Esp Pediatr. 2016;72(Supl.1):41-5.
3. Horst J, Leonard JC, Vogel A, Jacobs R, Spinella PC. A survey of US and Canadian hospitals' paediatric massive transfusion protocol policies. Transfus Med . 2016; 26 (1): 49–56.
4. Noland DK, Apelt N, Greenwell C, et al. Massive transfusion in pediatric trauma: An ATOMAC perspective. J Pediatr Surg . 2019; 54 (2): 345–349.
5. Cunningham ME, Rosenfeld EH, Zhu H, Naik-Mathuria BJ, Russell RT, Vogel AM. A high ratio of plasma: red blood cells improves survival in massively transfused injured children. J Surg Res . 2019; 233 : 213–220.
6. ME Evangelista,M Gaffley, LP Neff. Massive Transfusion Protocols for Pediatric Patients: Current Perspectives. J Blood Med.2020; 11:163-172.
7. Trappey, A., Thompson, K., Kuppermann, N., Stephenson, J., Nuno, M., Hewes, H., et al. Development of transfusion guidelines for injured children using a Modified Delphi Consensus Process. J T Acute Care Surg. 2019; 87(4): 935-943.



1303 – ANEMIA HEMOLÍTICA AGUDA

García López, Julia
Baltasar Navas, M. Carmen
Pérez de Soto, Concepción

DEFINICIÓN

La anemia hemolítica es consecuencia de la destrucción prematura del glóbulo rojo y se produce por mecanismos intravasculares o extravasculares, lo que será fundamental desde el punto de vista clínico y terapéutico. Debido a su infrecuencia y al potencial riesgo vital del paciente, en el Servicio de Urgencias será fundamental identificar la hemólisis, iniciar un tratamiento de soporte si es preciso y solicitar las pruebas complementarias adecuadas.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

HEMÓLISIS EXTRAVASCULAR	HEMÓLISIS INTRAVASCULAR
CLÍNICA	
Sintomática/Asintomática	Sintomática
Palidez crónica - Ictericia moderada	Palidez aguda - Subictericia
Coluria leve	Coluria intensa
Litasis biliar	Taquicardia
Esplenomegalia	Hipotensión

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

Pruebas complementarias de primer nivel ante datos de anemia:

Hemograma, Reticulocitos, Bioquímica básica, LDH, Haptoglobina, Bilirrubina, Frotis de sangre periférica

Si datos de hemólisis, completar con:

COOMBS y ESTUDIO DE ANEMIAS (Solicitar, siempre que sea posible, antes de trasfundir!)

Anemia leve o moderada	Anemia moderada o grave
Reticulocitosis elevada (*)	Reticulocitosis leve-moderada
Aumento bilirrubina indirecta	Aumento bilirrubina indirecta
Haptoglobina disminuida	Haptoglobina muy disminuida o ausente
Lactato deshidrogenasa aumentada	Lactato deshidrogenasa muy aumentada

PROCESO GENERALMENTE CRÓNICO-SUBAGUDO

PACIENTE HABITUALMENTE ESTABLE
(Individualizar ingreso si debut o según repercusión)

Diagnósticos más frecuentes:

- Esferocitosis hereditaria
- AHAI IgG
- Talasemias
- Drepanocitosis
- Déficit de piruvato quinasa

PROCESO GENERALMENTE AGUDO

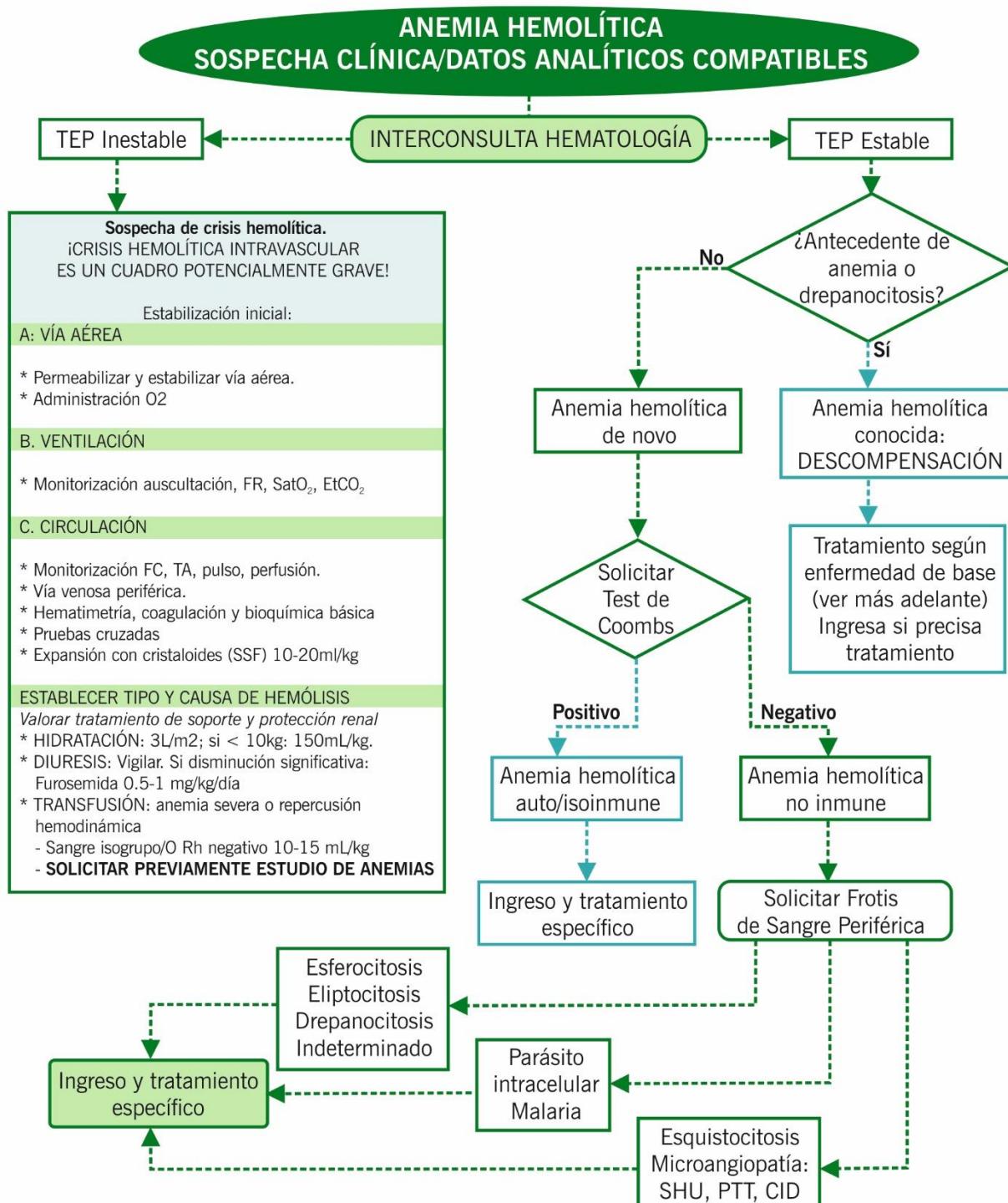
PACIENTE POTENCIALMENTE GRAVE
(Ingreso en todos los casos)

Diagnósticos más frecuentes:

- Anemia microangiopática
- AHAI IgM o por complemento
- Déficit glucosa 6- fosfato deshidrogenasa
- Malaria

(*) **Crisis eritroblastopénica:** principalmente causada por infección aguda por Parvovirus-B19. Incapacidad de respuesta medular en paciente con hemólisis crónica. Reticulocitos disminuidos

ALGORITMO DE MANEJO

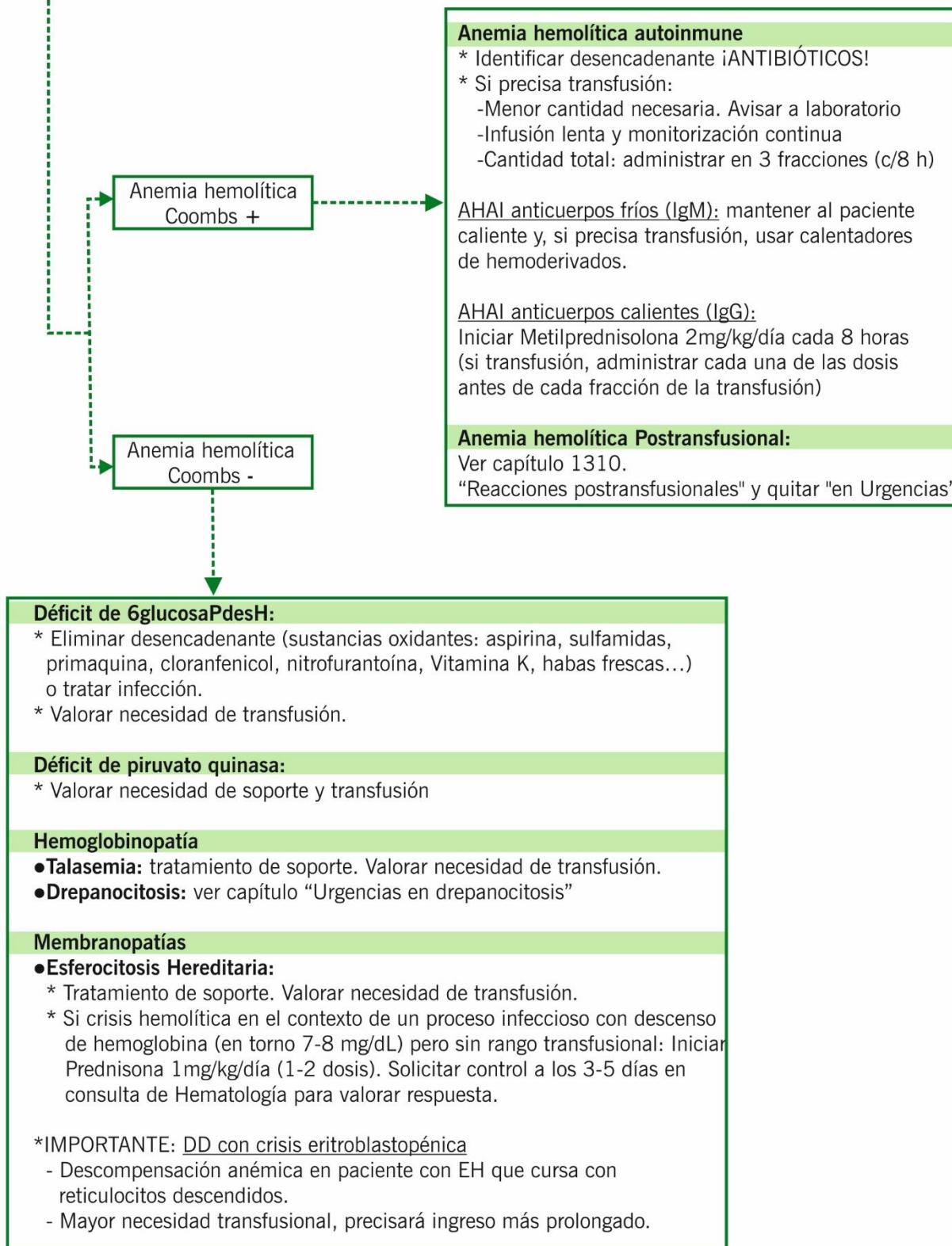


Tras estabilización inicial y orientación clínica es FUNDAMENTAL en todos los casos:

- Valorar posibles **desencadenantes** para evitarlos/tratarlos: fármacos, infecciones, alimentación...
- Identificar a los **pacientes con riesgo infeccioso** (asplenia anatómica/funcional, inmunosupresión) para indicar cobertura antibiótica de amplio espectro de manera precoz.
- Valorar **necesidad transfusional** cuidadosamente, excepto en situaciones de emergencia. En AHAI se hará con la menor cantidad necesaria, avisando al laboratorio del tipo de paciente, con infusión lenta y monitorización continua
- Corticoterapia** en AHAI y esferocitosis (ver pauta más adelante)



TRATAMIENTO EN DESCOMPENSACIÓN DE ANEMIA HEMOLÍTICA CONOCIDA





CRITERIOS DE ALTA/INGRESO/DERIVACIÓN A ESPECIALISTA

Criterios de alta a Pediatra de Atención Primaria	Pacientes con anemia hemolítica previamente diagnosticada con descompensación leve (no precisan transfusión ni otras actuaciones)
Criterios de Ingreso Hospitalario	Pacientes con anemia severa o con repercusión hemodinámica Pacientes con anemia hemolítica de novo Pacientes con anemia hemolítica previamente diagnosticada con descompensación moderada-grave
Criterio de derivación a consultas de Hematología	Pacientes con anemia hemolítica de novo Pacientes con anemia hemolítica previamente diagnosticada con descompensación moderada-grave



BIBLIOGRAFÍA

1. M. R. Overview of hemolytic anemias in children Overview of hemolytic anemias in children. UpToDate [Internet]. 2013;1–19. Available from: www.uptodate.com
2. García HG. Anemias hemolíticas en la infancia. Pediatría Integral. 2012; XVI (5): 378-386.
3. Jomarrón IG, Ballester EF. Acquired and congenital hemolytic anemias. Med. 2020;13(21):1201–9.
4. Robertson JJ, Brem E, Koyfman A. The Acute Hemolytic Anemias: The Importance of Emergency Diagnosis and Management. J Emerg Med [Internet]. 2017;53(2):202–11. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2017.02.018>
5. Ladogana S, Maruzzi M, Samperi P, Perrotta S, Del Vecchio GC, Notarangelo LD, et al. Diagnosis & management of newly diagnosed childhood autoimmune haemolytic anaemia. Recommendations from the red cell study group of the paediatric haemato-oncology Italian association. Blood Transfus. 2017;15(3):259–67.
6. Ortega J.J. Anemias hemolíticas. An Pediatr Contin 2004;2(1):12-21.



1304 – COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

Cabezas Berdión, Cristina
Molinos Quintana, Águeda
Pérez Hurtado, José María

DEFINICIÓN

La coagulación intravascular diseminada (CID) es una entidad caracterizada por una activación incontrolada de la coagulación, dando lugar a fenómenos tanto trombóticos, por depósito de fibrina en vasos de pequeño y mediano calibre, como hemorrágicos, debido a la coagulopatía de consumo que se produce. Todo ello, conlleva a una activación secundaria de la fibrinólisis y a la aparición de una microangiopatía trombótica.

Se trata siempre de un síndrome secundario a otra patología y no de una entidad aislada, siendo la sepsis la causa más frecuente en pediatría. También puede asociarse a situaciones con daño tisular extenso (traumatismos severos, principalmente traumatismo craneoencefálico, *crush injury*, grandes quemados, pancreatitis aguda, hipotermia severa o cirugías extensas) así como a patologías malignas como algunos tumores sólidos y neoplasias hematológicas (a destacar la leucemia promielocítica).

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

CLÍNICA

Depende de la severidad y de la velocidad de instauración del cuadro.

Fenómenos hemorrágicos (más frecuente)

- Leve-moderada: hemorragia en zona de venopunción, petequias, hematomas, púrpura.
- Severa: hemorragias severas en distintos órganos (pulmonar, sistema nervioso central, gastrointestinal, lecho quirúrgico).

Fenómenos trombóticos

- Microtrombos que conducen a fallo orgánico: insuficiencia renal aguda, insuficiencia hepática, dificultad respiratoria aguda, disfunción del sistema nervioso central, isquemia miocárdica, shock.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en una situación desencadenante de CID, con clínica *hemorrágica* y *trombótica*, apoyado en alteraciones en las pruebas de laboratorio.

Consumo de factores de coagulación y plaquetas

- Plaquetopenia.
- Tiempo protombina (TP) alargado.
- Tiempo tromboplastina activada (TTPa) alargado.
- Disminución de factor V (vía común) y VIII (vía intrínseca).

Formación de fibrina

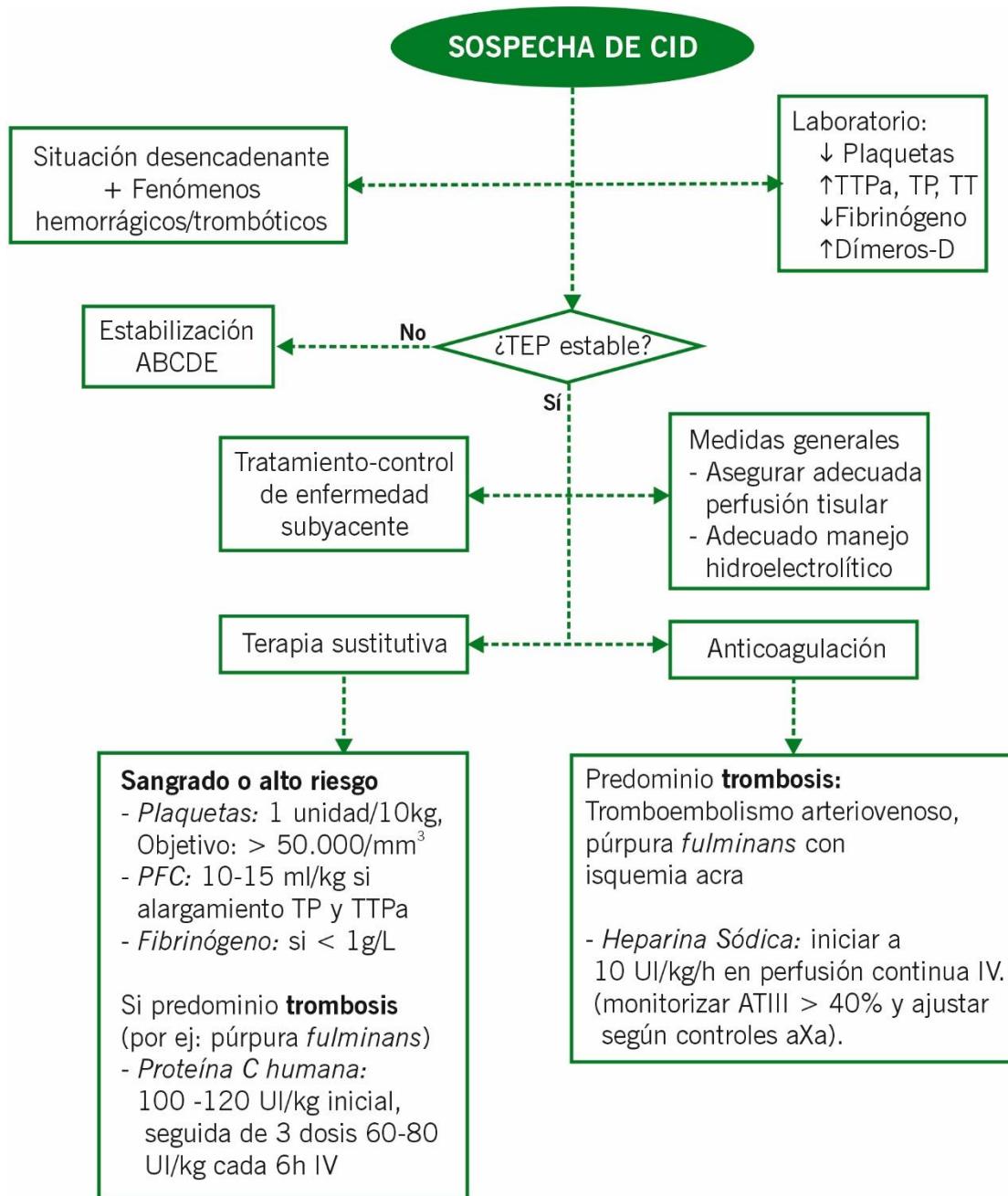
- Fibrinógeno disminuido (vigilancia en valores normales, ya que actúa como RFA).
- Tiempo de trombina (TT) alargado con elevación de PDFs.
- Anemia hemolítica microangiopática: aumento de Hb libre, descenso haptoglobina, elevación de LDH y de bilirrubina indirecta.

Fibrinolisis (necesario para el diagnóstico)

- Dímeros-D (DD) aumentados.
- PDFs aumentados.

RFA: reactante de fase aguda. PDFs: productos de degradación de fibrina/fibrinógeno. LDH: lactato deshidrogenasa

ALGORITMO DE MANEJO



CID: coagulación intravascular diseminada.

TTPa: tiempo tromboplastina activada.

TP: tiempo protrombina.

TT: tiempo trombina.

TEP: triángulo evaluación pediátrica.

PFC: plasma fresco congelado.

IV: intravenoso.

ATIII: antitrombina III.

aXa: anti Xa (factor X activado)



Diagnóstico de CID de la International Society of Thrombosis and Hemostasis (ISTH)

SITUACIÓN DESENCADENANTE DE CID		SI: continuar algoritmo NO: no continuar algoritmo	
	0	1	2
Plaquetas	> 100.000/mm ³	< 100.000/mm ³	< 50.000/mm ³
Fibrinógeno	> 1 g/L	< 1 g/L	
TP	Alargado < 3s	Alargado 3-6s	Alargado > 6s
DD/PDFs	No elevados	Elevación moderada	Elevación marcada

≥ 5: compatible con CID manifiesta
 < 5: no compatible con CID. Repetir score de manera seriada.

TP: tiempo de protombrina. DD: dímeros-D. PDFs: productos de degradación de fibrina.

CRITERIOS DE INGRESO

La CID es una complicación grave de una enfermedad subyacente, por lo que generalmente requiere tratamiento intensivo y monitorización estrecha, por lo que los pacientes deben ingresar en UCIP.



BIBLIOGRAFÍA

1. Apicella M. Treatment and prevention of meningococcal infection. In: UpToDate, Mitty, J (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2020. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prevention-of-meningococcal-infection>
2. Chien M, Glader B. Disseminated intravascular coagulation in infants and children. In: UpToDate, Armsby, C (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2020. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/disseminated-intravascular-coagulation-in-infants-and-children>
3. Gutiérrez C. Coagulopatía en el paciente crítico pediátrico. Anales de Pediatría Continuada. 2013;11(5):267-275.
4. Hurtado G, Orue M, Antelo M. Coagulación intravascular diseminada. Libro electrónico de temas de urgencia [Internet]. 2008 Available from: http://www.navarra.es/home_es/Temas/Portal+de+la+Salud/Profesionales/Documentacion+y+publicaciones/Otras+publicaciones/Libro+electrónico+de+temas+de+urgencia/
5. Perez Hurtado de Mendoza J, Acosta L, Barrios M, De Blas J, Cantos V, De la Cerda F et al. Manual de Urgencias en Hematología Pediátrica. Servicio de Hematología Pediátrica. Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla; 2006.
6. Soundar EP, Jariwala P, Nguyen TC, Eldin KW, Teruya J. Evaluation of the International Society on Thrombosis and Haemostasis and institutional diagnostic criteria of disseminated intravascular coagulation in pediatric patients. Am J Clin Pathol. 2013;139: 812-816.
7. Squizzato A, Gallo A, Levi M, Iba T, Levy J, Erez O et al. Underlying disorders of disseminated intravascular coagulation: Communication from the ISTH SSC Subcommittees on Disseminated Intravascular Coagulation and Perioperative and Critical Care Thrombosis and Hemostasis. Journal of Thrombosis and Haemostasis. 2020;18(9):2400-2407.
8. Wada H, Thachil J, Dinisio M, Mathew P, Kurosawa S, Gando S, et al, and The Scientific and Standardization Committee on DIC of the ISTH. Guidance for diagnosis and treatment of disseminated intravascular coagulation from harmonization of the recommendations from three guidelines. J ThrombHemost. 2013;11:761-7.



1305 – DREPANOCITOSIS

Jiménez Martín, Idoia
Pérez de Soto, Concepción

DEFINICIÓN

El término de enfermedad de células falciformes, incluye un grupo de desórdenes genéticamente heredados (hemoglobinopatías) en los que a baja saturación de oxígeno, se produce la agregación de polímeros rígidos de hemoglobina S desoxigenada, otorgando forma de hoz al hematíe y dañando el endotelio vascular, obstruyendo concomitantemente la microcirculación y produciendo una isquemia tisular junto con inflamación crónica, hiperplasia de la íntima, hemólisis, estrés oxidativo entre otras, dando lugar a una serie de complicaciones en diferentes órganos.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

COMPLICACIÓN	CLÍNICA	DIAGNÓSTICO
Crisis vasooclusiva (“dolor”) Complicación más frecuente Dolor agudo, intenso, punzante o palpitante provocado por bloqueo del flujo sanguíneo que produce infartos isquémicos en trabéculas óseas. Desencadenado por: altitudes elevadas, cambios de temperatura, deshidratación o no beber suficientes líquidos, enfermedad y estrés	Dolor intenso de predominio en zona distal o en dedos de mano o pie lo que se conoce como “dactilitis” (más frecuente en < 2 años) Signos inflamatorios en zona de dolor (eritema, calor y edema) Fiebre, leucocitosis y aumento de RFA acompañante	Excluir otras causas de dolor Definir grado de dolor mediante escala caras (3-7 años) o escala EVA (> 7 años). Hemograma con reticulocitos, bioquímica y PCR Si fiebre: ver más adelante en <i>Síndrome febril</i> Si leucocitosis asociada: apoya diagnóstico de osteomielitis y debemos ampliar estudio a pruebas de imagen: <ul style="list-style-type: none"> - Ecografía puede mostrar elevación perióstica, abscesos intramedulares y erosiones corticales - Radiografía simple para descartar fractura
Síndrome febril Lo más frecuente es que sea una infección vírica. Pero pueden producirlo bacterias encapsuladas principalmente por daño o destrucción del bazo Principales gérmenes si origen bacteriano: Chlamydia, estafilococo, Haemophilus influenzae tipo B, meningococo, <i>Mycoplasma pneumoniae</i> , neumococo y salmonella (produce 70% osteomielitis)	Fiebre, leucocitosis y aumento de RFA Descartar osteomielitis si punto doloroso Si dolor abdominal asociado, pensar en colecistitis o absceso esplénico	Anamnesis (vacunas de gérmenes conjugados, esplenectomía, si realiza profilaxis, CVC...) Hemograma con reticulocitos, bioquímica y PCR. Añadir estudio de colesterol si dolor abdominal por riesgo aumentado de colecistitis (bilirrubina, GGT y FA) Hemocultivo, radiografía tórax si clínica respiratoria o persiste la fiebre varios días, coagulación (con PDF o dímeros D si sospecha de sepsis), urocultivo, coprocultivo y sistemático de orina, y valorar punción lumbar si menos de 1 año o signos de meningitis. Si época epidémica: PCR virus respiratorios Si fiebre con dolor abdominal y esplenomegalia blanda: ecografía abdominal para descartar absceso esplénico



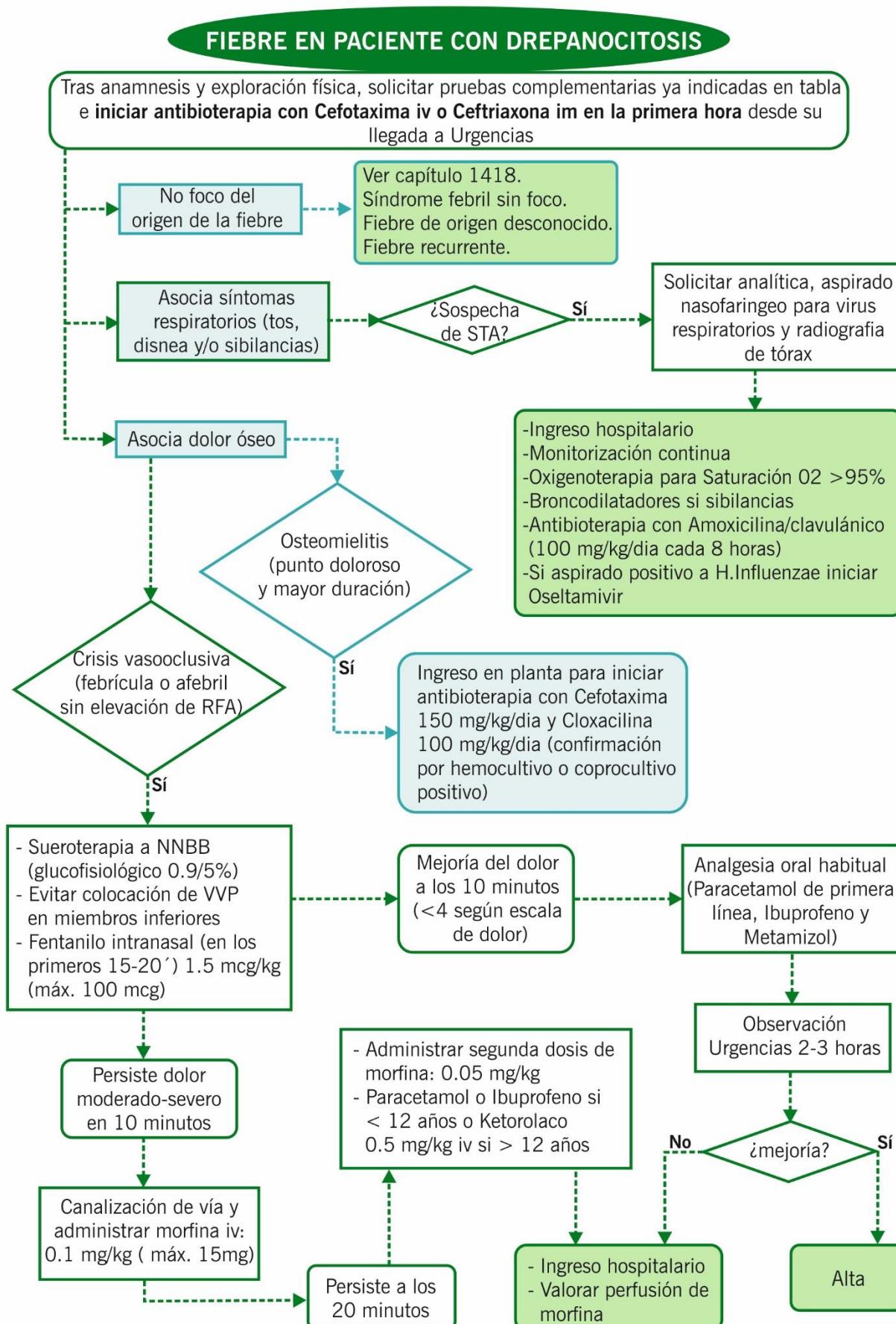
COMPLICACIÓN	CLÍNICA	DIAGNÓSTICO
Secuestro esplénico Más frecuente en pacientes entre los 3 meses y 2 años	Decaimiento, dolor en hipocondrio izquierdo y distensión abdominal, palidez (atrapamiento de hemoglobina) y esplenomegalia de rápida instauración Compromiso hemodinámico: taquicardia, hipotensión y letargia, con evolución a shock hipovolémico	Esplenomegalia masiva de reciente instauración Analítica: hemograma (descenso de Hb > 2g/dl respecto a previa, plaquetopenia y reticulocitos normales o altos) Descartar malaria si ha viajado recientemente a área endémica
Síndrome agudo de tórax (STA) Oclusión de los vasos sanguíneos pulmonares dañándose un segmento del pulmón y disminuyendo el intercambio gaseoso.	Fiebre, dolor torácico, disnea y tos, hipoxemia Aumenta el riesgo	Aumenta la sospecha si crisis vasooclusiva asociada o asma por hipovenitilación y/o hipoxemia secundaria Analítica: hemograma, bioquímica, hemocultivo, serología de Mycoplasma pneumoniae y Chlamydophila pneumoniae y parvovirus B19 (si citopenias) Gasometría Radiografía de tórax: puede mostrar un infiltrado
Accidente cerebrovascular (ACV) Más frecuente ictus isquémico	Síntomas y/o signos neurológicos focales, convulsiones, cefalea, alteración del nivel de conciencia	Valoración multidisciplinar (hematólogos, pediatras y neurólogos) Analítica: Hemograma con reticulocitos, cuantificación de HbS, estudio de coagulación, bioquímica. Neuroimagen: lo ideal es RM pero depende del hospital. Si no es posible: TAC Ver capítulo “102. Accidente cerebrovascular en pediatría”



COMPLICACIÓN	CLÍNICA	DIAGNÓSTICO
Complicaciones abdominales	<p>Coledocolitiasis: dolor sordo en el cuadrante superior derecho del abdomen con hepatomegalia y aumento rápido de la ictericia</p> <p>Colecistitis: dolor prolongado, junto con náuseas, vómitos e ictericia. Signo de Murphy positivo. Puede complicarse con fiebre, shock y abdomen agudo. Además puede causar obstrucción del conducto cístico, de las vías biliares o producir una pancreatitis aguda biliar.</p> <p>Crisis aguda hepática: dolor y aumento de las transaminasas</p> <p>Secuestro hepático: hepatomegalia de instauración brusca y dolorosa a la palpación con bajada aguda del hematocrito y poca repercusión en las transaminasas y la bilirrubina.</p> <p>Colestasis intrahepática: ictericia por hiperbilirrubinemia muy elevada que se puede acompañar con fracaso renal agudo, coagulopatía con hipofibrinogenemia y trombocitopenia, acidosis láctica y encefalopatía.</p>	<p>Anamnesis y exploración: signo de Murphy positivo apoya diagnóstico de colecistitis aguda</p> <p>Analítica con hemograma y perfil hepático y de colestasis (transaminasas, GGT, bilirrubina y fosfatasa alcalina)</p> <p>Ecografía abdominal para confirmar presencia de cálculos biliares en vía biliar</p>
Priapismo	<p>Más frecuente a primera hora de la mañana</p> <p>Erección dolorosa con o sin estimulación sexual. Aumenta el riesgo de ACV en los siguientes 10 días.</p>	<p>Erección peneana dolorosa que si dura > 2-4 horas precisa de tratamiento urgente por riesgo de impotencia</p> <p>Diagnóstico clínico (anamnesis + exploración física)</p>
Anemia	<p>Descenso agudo de hemoglobina > 2g/dl de hemoglobina respecto a la basal.</p> <p>Producida por varios factores: crisis aplásica por parvovirus B19, secuestro esplénico o hepático, aumento de hemólisis basal, reacción transfusional hemolítica tardía o crisis hiperhemolítica tras historia reciente de transfusión, pérdida sanguínea, hemólisis por deficiencia de glucosa 6P deshidrogenasa, generalmente tras fármaco inductor.</p>	<p>Fatiga, dificultad para respirar y a veces síntope.</p> <p>Si producido por Parvovirus asocia fiebre</p> <p>Taquicardia, letargia, shock</p> <p>Analítica: hemograma con reticulocitos y ácido fólico (importante conocer cifras de hemoglobina basal)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Si reticulocitos altos o normales: sospechar secuestro o hemólisis incrementada - Si reticulocitos bajos: crisis aplásica <p>Cruzar y reservar concentrado de hematíes con fenotipo ampliado.</p> <p>Serología de parvovirus (si previa negativa o desconocida), y PCR en casos seleccionados graves o con inmunodepresión asociada</p> <p>Cultivos dirigidos si asocia fiebre</p>

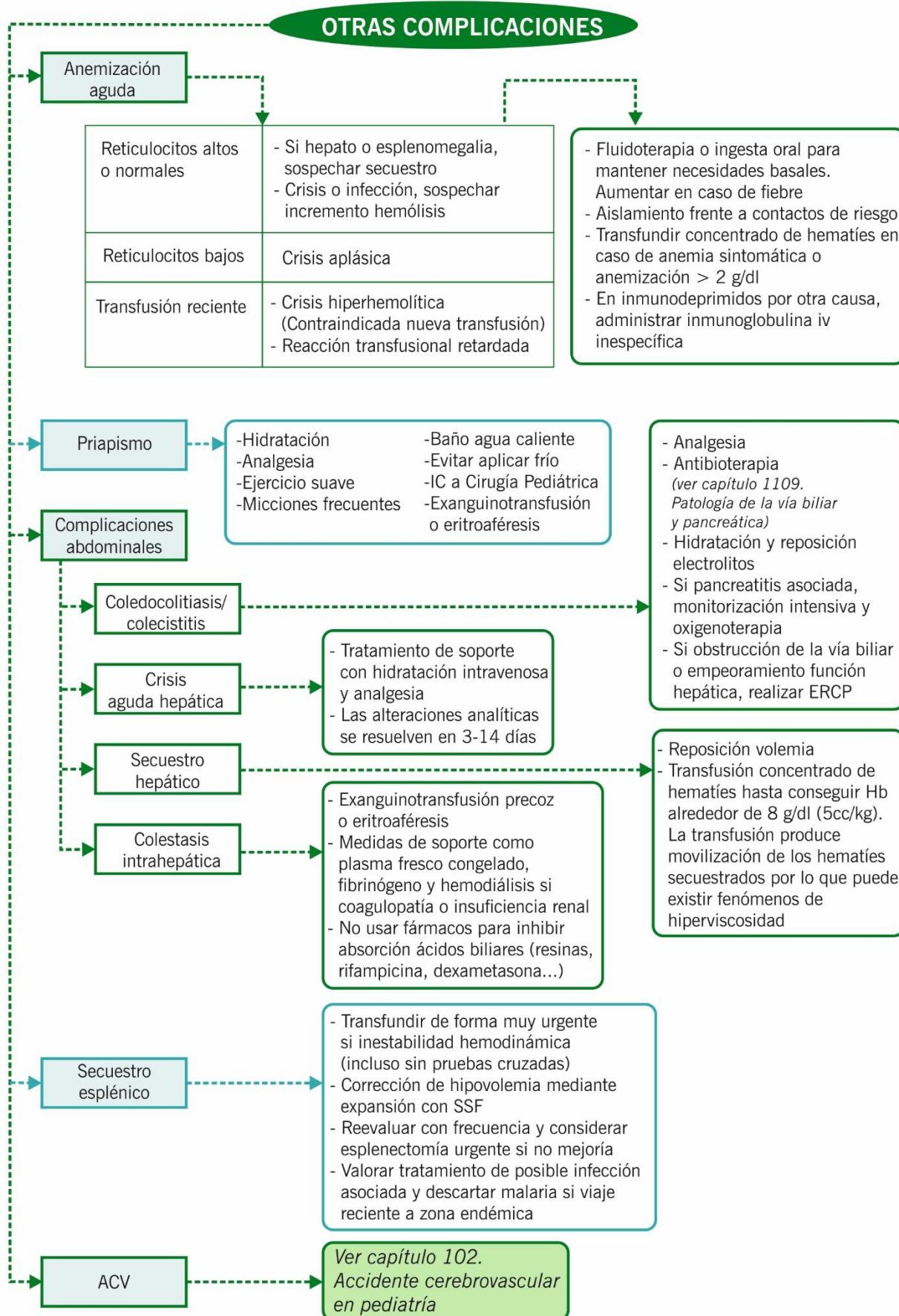


ALGORITMO FIEBRE EN PACIENTES CON DREPANOCITOSIS





ALGORITMO DE OTRAS COMPLICACIONES EN PACIENTES CON DREPANOCITOSIS





BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica. 1 ed. CeGe. Abril 2019. Disponible en: <http://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>
2. A. Rojas-Martínez, E. Calderón, M.A. Vidal, F. Arroyo, R. García-Hernández y L.M. Torres. Crisis drepanocítica y tratamiento del dolor. Rev Soc Esp Dolor 2015; 22(4): 165-167
3. M.E. Pérez Gutiérrez, N. Diez Monge, D. Estripeaut, E. Castaño. Osteomielitis y drepanocitosis. An Ped. 2011; Volume 75, Issue 2; 143-145
4. Rives Solá S. Enfermedad de células falciformes: papel del pediatra. An Pediatr Contin. 2013;1(3): 123-31
5. Cela E. Anemia falciforme. Acta Pediatr Esp. 2008;66(7):327-329



1306 – FIEBRE NEUTROPÉNICA Y EN EL TPH

Pérez-Torres Lobato, María
Pérez Hurtado, José María
Molinos Quintana, Águeda

DEFINICIÓN

Fiebre: Un episodio aislado de temperatura $\geq 38^{\circ}\text{C}$ o dos determinaciones superiores a 37.6°C con menos de seis horas de intervalo entre ellas y sin que puedan ser achacables a la administración de hemoderivados y/o quimioterapia.

Neutropenia: < 500 neutrófilos/ mm^3 ó < 1000 neutrófilos/ mm^3 + predecible rápido descenso en las siguientes 24-48 h o tratamiento quimioterápico en los 14 días anteriores.

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

HISTORIA CLÍNICA	PX COMPLEMENTARIAS	GRUPO DE RIESGO
ANAMNESIS <ul style="list-style-type: none"> - T^a y h/días fiebre - Ambiente epidémico - Tipo neoplasia - Receptor TPH (alog. vs autól.) - Último día de QT - Tto corticoides ($>2\text{mg/kg}$ >15 días ó $>1\text{mg/kg}$ > 30 días) - Uso G-CSF - Profilaxis infecciosa - Cultivos previos (AP infección por SARM o germen MR) - Comorbilidades - Síntomas: DOLOR, diarrea, escalofríos con ascenso T^a, síntomas respiratorios... EXPLORACIÓN <ol style="list-style-type: none"> 1. Descartar signos de sepsis: TEP, Glasgow, TA, FC, FR, SatO2 2. Descartar focalidad: Exploración minuciosa incluyendo cavidad oral, senos, región perianal, piel, catéter... 	LABORATORIO Hemograma, bioquímica, PCR, PCT, EAB (si gravedad) MICROBIOLOGÍA <ul style="list-style-type: none"> - Hemocultivo: de todas las luces catéter, previo inicio antibioterapia. <i>Valorar HC diferencial si sospecha IAC.</i> - Urocultivo: ≤ 36 meses, focalidad. - Cultivo de todo foco sospechoso infección. - Virus respiratorios si síntomas/ temporada epidémica. - Toxina C. difficile, Virus en heces y coprocultivo si diarrea. - Galactomanano: neo hematológica/neo sólida e infiltrado nodular y/o cavitado o falta de respuesta al tratamiento - PCR de CMV sangre: TPH alogénico primeros 100 días. Añadir PCR VEB y adenovirus en sangre si TPH alto riesgo (cordón, hermanos no haplo-identicos, donante no emparentado) RADIOLOGÍA Si focalidad. Ver FN con foco	ALTO RIESGO (AR) <i>Cualquiera de:</i> <ol style="list-style-type: none"> 1. TEP alterado, signos sepsis. 2. Neoplasia de alto riesgo¹ 3. Receptor TPH alogénico 4. TPH autólogo 30 días posteriores al alta TAMO 5. Tto corticoides ($>2\text{mg/kg}$ >15 días ó $>1\text{mg/kg}$ > 30 días) 6. FR bacteriemia: T^a$\geq 39^{\circ}\text{C}$, fiebre y escalofríos, PCR$>70 \text{ mg/l}$ 7. Focalidad: dolor abdominal/vómitos persistentes, mucositis severa u otra focalidad distinta a CVA/virasis 8. Neutropenia > 7 días 9. < 100 neutrófilos/mm^3 en neo hematológica o asociado a criterios AR 10. Comorbilidad² BAJO RIESGO <ul style="list-style-type: none"> - Ausencia de criterios AR - < 100 neutrófilos en tumor sólido + ausencia criterios AR - > 100 neutrófilos en neo hematológica + ausencia criterios AR

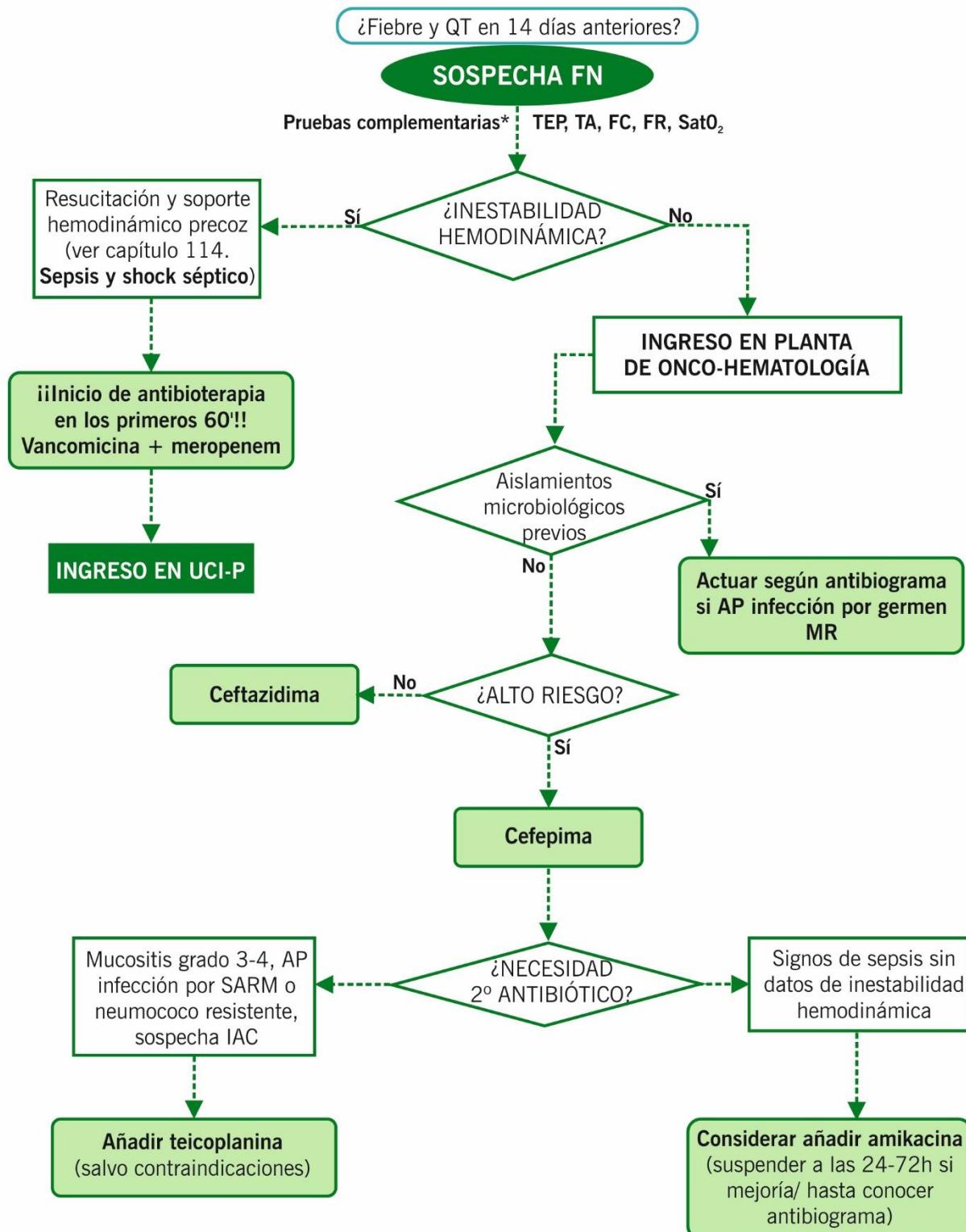
TEP: triángulo de evaluación pediátrica. TPH: trasplante progenitores hematopoyético. QT: quimioterapia. G-CSF: factor estimulante de colonias granulocíticas. SARM: Staph aureus meticilín-resistente. MR: multirresistente. IAC: infección asociada a catéter. CVA: catarro de vías altas.

Neoplasia de alto riesgo:¹ Leucemia mieloblástica aguda, linfoma de Burkitt, linfoma/leucemia linfoblástica aguda, neoplasia con diseminación progresiva/enfermedad en recaída que incluya infiltración médula ósea.

Comorbilidades² insuficiencia hepática/renal, cardiopatía, neumopatía, enfermedad neurodegenerativa...



MANEJO DE LA FIEBRE NEUTROPÉNICA SIN FOCO



DOSIS ANTIBIÓTICOS:

- Ceftazidima y cefepima: 50 mg/kg/dosis cada 8 horas.
- Vancomicina: 10 mg/kg/dosis cada 6 horas. Si meningismo: 15 mg/kg/dosis cada 6 horas.
- Teicoplanina: 10mg/kg cada 12 horas (3 dosis) y posteriormente 10 mg/kg/dosis cada 24 horas.
- Meropenem: 20 mg/kg/dosis cada 8 horas.
- Amikacina: 20mg/kg/día (1 dosis)

*G-CSF 5-10 mcg/kg/día: añadir al tratamiento en forma intravenosa si se administraba en domicilio/iniciar si: neumonía, hipotensión, celulitis ó sinusitis grave, infección fúngica, disfunción multiorgánica secundaria.



MANEJO DE LA FIEBRE NEUTROPÉNICA CON FOCO

NEUMONÍA

Definición	<ul style="list-style-type: none"> - Fiebre y/o síntomas respiratorios (tos, disnea, expectoración purulenta o cambio o aumento en las secreciones) + infiltrado pulmonar de nueva aparición o progresivo que no puede explicarse por otra patología no infecciosa.
Laboratorio/Microbiología	<ul style="list-style-type: none"> - Urgentes (<i>previo inicio antibioterapia salvo shock séptico</i>): Hemograma, bioquímica, PCR, PCT, hemocultivos, EAB si distrés, tinciones de esputo y cultivo para bacterias, hongos y micobacterias, antígeno de neumococo (> 2 años) y <i>Legionella pneumophila</i> en orina. - Galactomanano: pacientes con hemopatías malignas, pacientes con neoplasia sólida e infiltrado nodular y/o cavitado o falta de respuesta al tratamiento. - Aspirado nasofaríngeo para test rápido de virus influenza A y B y VRS en temporada invernal. <u>Si resultado negativo y alta sospecha</u>: realizar PCR. - Si disponible, reemplazar test de virus por PCR múltiple. Valorar Film-array (incluye adenovirus) en receptores de alo-TPH primeros 6 meses. - PCR de CMV sangre: si neumonitis/receptores alo-Trasplante primeros 6 meses.
Radiología	<ul style="list-style-type: none"> - Rx de tórax PA si síntomas respiratorios/sospecha de derrame pleural - TAC de tórax: si Rx tórax normal y clínica respiratoria/si sospecha de aspergilosis o de etiología no infecciosa (metástasis, TEP, progresión enfermedad...).
Tratamiento empírico (valorar siempre aislamientos microbiológicos previos)	<ul style="list-style-type: none"> - NEUMONÍA FOCAL: Cefepima 50 mg/kg c/8h iv - NEUMONÍA BILATERAL: Cefepima 50 mg/kg/8 h iv +/- ciprofloxacino iv 10-15mg/Kg/d (2 dosis). Si sospecha de germe multirresistente, sustituir por meropenem 50 mg/kg/8 h iv. Añadir: <ul style="list-style-type: none"> a) Cotrimoxazol 5/25 (TMP/SMX) mg/kg/6 h iv si no profilaxis para <i>P. jirovecii</i>. b) AmB-L (3 mg/kg/día) si paciente de alto riesgo o sospecha/riesgo infección fúngica u hongo filamentoso. c) Azitromicina 10 mg/kg/día si sospecha de neumonía atípica. - PRESENTACIÓN GRAVE: <ul style="list-style-type: none"> a) Bajo riesgo: Cefepima +/- ciprofloxacino +/- AmB-L b) Alto riesgo: Meropenem + Vancomicina (10 mg/kg/6 h iv) + AmB-L

Para ver tratamiento dirigido, consultar guía PRIOAM:

<https://guiaprioam.com/indice/infecciones-respiratorias-en-el-paciente-con-neoplasia-maligna/>



INFECCIONES DEL APARATO DIGESTIVO

Definiciones	<p>MUCOSITIS: inflamación de la superficie mucosa que recubre el interior del tracto digestivo.</p> <p>Según el grado (OMS): 1(leve)=eritema y dolor; 2(moderada)=úlcera, puede comer sólidos; 3(grave)=requiere dieta líquida; 4(severa)=imposible alimentación oral</p> <p>ENTEROCOLITIS NEUTROPÉNICA: colitis necrotizante con inflamación del ciego y, frecuentemente, de los tejidos adyacentes. Los síntomas son los de abdomen agudo e incluyen la triada de fiebre, dolor abdominal (de predominio en FID) +/- diarrea acuosa o sanguinolenta. Puede producir vómitos y acompañarse de síntomas de sepsis.</p> <p>ENTERITIS AGUDA: cuadro consistente en disminución de la consistencia/aumento en la frecuencia (>3/día) de las deposiciones acompañado o no de fiebre, dolor abdominal, vómitos. C. difficile es uno de los patógenos más frecuentemente implicados, en relación con hospitalización prolongada y uso de antibióticos de amplio espectro.</p> <p>ENFERMEDAD PERIANAL: se trata de una de las complicaciones potencialmente más graves del paciente neutropénico. Normalmente se acompañan de dolor espontáneo/a la palpación, tumefacción, eritema, lesión hemoroidal/ulceración...</p>
Pruebas Complementarias	<p>Laboratorio: Hemograma, bioquímica (incluir perfil hepático), PCR, PCT, hemocultivo.</p> <p>Si diarrea: coprocultivo, virus en heces (adenovirus, norovirus, rotavirus), toxina <i>C. difficile</i>. Si <u>alo-TPH</u> primeros 6 meses, añadir PCR CMV en sangre y valorar cultivo de parásitos (x3 muestras).</p> <p>Si alteración perfil hepático en alo-TPH primeros 6 meses: PCR CMV, VEB, HHV-6, adenovirus, VVZ/VHS, virus hepatotropos.</p> <p>Ecografía abdominal: focalidad abdominal, signos de abdomen agudo, megalias y/o hipertransaminasemia/patrón de colestasis.</p> <p>TAC abdominal: focalidad abdominal/signos de abdomen agudo con ecografía normal/no concluyente.</p>
Tratamiento	<p>1. MUCOSITIS GRADO 3-4 (CON FIEBRE): cefepima + teicoplanina. <i>Valorar asociar fluconazol/ aciclovir si sospecha sobreinfección por candida o herpes.</i></p> <p>2. INFECCIÓN ABDOMINAL EN PACIENTE DE BAJO RIESGO: piperazilina-tazobactam 80 mg/kg/dosis cada 6h. <i>Alternativa:</i> cefepima + metronidazol. Si paciente de alto riesgo: añadir amikacina.</p> <p>3. INFECCIÓN ABDOMINAL CON SIGNOS DE GRAVEDAD: meropenem + amikacina. <i>Valorar añadir Anfotericina B si sospecha de Candidiasis hepato-esplénica.</i></p> <p>4. INFECCIÓN POR CLOSTRIDIUM DIFFICILE: <ul style="list-style-type: none"> - Brote no grave en primoinfección/1ª recaída: metronidazol oral 25-30 mg/kg/día c/6h 10-14 días (máx 500 mg/dosis) - Brote grave¹, intolerancia o falta de respuesta a metronidazol en primoinfección o 1ª recaída: vancomicina oral 30-40 mg/kg/día c/6h (máx 125 mg/dosis) 10-14 días o enemas de vancomicina +/- metronidazol iv (7,5 mg/kg/dosis c/8h). - 2ª recaída: Vancomicina 125 mg/6 h vo x10-14 días, seguido de Vancomicina vo dosis decrecientes: 125 mg/12h x7días, 125 mg/24 h x7 días, 125 mg/48 h x8 días (4 dosis), 125 mg/72 h x15 días (5 dosis). <i>*En brotes graves/2ª recaídas valorar tto combinado o añadir Ig (400 mg/kg semana x 2-3 dosis)</i></p> <p>5. INFECCIÓN PERIANAL/RECTAL: piperacilina-tazobactam +/- amikacina. <ul style="list-style-type: none"> - <u>Si datos de gravedad/paciente de alto riesgo:</u> meropenem + amikacina. - <u>Si sospecha de infección estreptocócica</u> asociar clindamicina 25-40 mg/kg/día c/6-8 h en 30 min (máx 2,7 g/día). </p> <p>IMPORTANTE: manejo sintomático (hidratación, control del dolor, nutrición parenteral + dieta absoluta, necesidad SNG), interconsulta a cirugía.</p> <p>Brote grave:¹ Cualquiera de: 1) Síntomas y signos clínicos y analíticos de colitis severa por <i>C. difficile</i>; 2) Requerimiento de ingreso en UCI-P; 3) Presencia de al menos 2 de los siguientes factores: Leucocitosis>15.000, neutrófilos segmentados > 20% del recuento de leucocitos, aumento de la creatinina ≥1,5 veces el valor basal, lactato sérico > 2,5 mmol/l, T^a > 38,5 °C, >10 deposiciones diarreicas diarias, presencia de íleo paralítico o signos de peritonitis, albúmina < 2,5 mg/dl, evidencia de colitis en px de imagen.</p>



BIBLIOGRAFÍA

1. Lehrnbecher T, Robinson P, Fisher B, Alexander S, Ammann RA, Beauchemin M, et al. Guideline for the management of fever and neutropenia in children with cancer and hematopoietic stem-cell transplantation recipients: 2017 update. *J Clin Oncol.* 2017;35(18):2082–94.
2. Davis K, Wilson S. Febrile neutropenia in paediatric oncology. *Paediatr Child Health (Oxford).* 2020 Mar;30(3):93-97.
3. Haeusler GM, Phillips R, Slavin MA, Babl FE, De Abreu Lourenco R, Mechinaud F, et al. Re-evaluating and recalibrating predictors of bacterial infection in children with cancer and febrile neutropenia. *EClinicalMedicine [Internet].* 2020;23:100394.
4. Alison G, Freifeld, Eric J. Et al. Clinical Practice Guideline for the Use of Antimicrobial Agents in Neutropenic Patients with Cancer: 2010 Update by the Infectious Diseases Society of America Clinical Infectious Diseases 2011;22:56–93.
5. Paul M, Dickstein Y, Schlesinger A, Grozinsky-Glasberg S, Soares-Weiser K, Leibovici L. Beta-lactam versus beta-lactam-aminoglycoside combination therapy in cancer patients with neutropenia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Jun 29;2013(6).
6. McMullan BJ, Haeusler GM, Hall L, Cooley L, Stewardson AJ, Blyth CC, et al. Aminoglycoside use in paediatric febrile neutropenia – Outcomes from a nationwide prospective cohort study. *PLoS One.* 2020;15(9):1–12.
7. G.Maschmeyer, T.Beinert, D.Buchheide et al. Diagnosis and antimicrobial therapy of lung infiltrates in febrile neutropenic patients: Guidelines of the infectious disease working party of the German Society of Haematology and Oncology. *European Journal of cancer. Eur J Cancer.* 2009; 45:2462-72.
8. Alvarez AM, Rathore MH. Clostridium difficile Infection in Children. *Advances in Pediatrics.* 2019; 66:263–80.
9. Castagnola E, Ruberto E, Guarino A. Gastrointestinal and liver infections in children undergoing antineoplastic chemotherapy in the years 2000. *World J Gastroenterol.* 2016;22(25):5853–66.
10. Saullo JL, Polage CR. Tackling Infectious Diarrhea in Hematopoietic Cell Transplantation. *Clin Infect Dis.* 2020;71 (7):1701–03.



1307 – GUÍA TRANSFUSIONAL

Benítez Gómez, Isabel
Gorostiaga Allende, Laura

CONCENTRADO DE HEMATÍES

La principal indicación de la transfusión de concentrado de hematíes (CH) es mejorar el transporte de oxígeno a los tejidos, y por tanto, la hipoxia tisular.

Administración: el volumen de la transfusión dependerá de la gravedad de la anemia y del nivel de hemoglobina (Hb) que se desea conseguir. En niños sin sangrado activo el objetivo de incremento de Hb no debe ser mayor de 2 g/dl, lo que habitualmente se consigue con una dosis de 15 ml/kg de CH. Ritmo de infusión 2-5 ml/kg/h entre 2-4 horas. En hemorragia aguda grave puede ser necesario >20 ml/kg, se mantendrá Hb 8 – 10 g/dl. En pacientes con anemia severa, insuficiencia cardiaca o hipertensión arterial es preferible realizar varias transfusiones de menor volumen (3 – 5 ml/kg) y duración 4 horas.

El volumen de CH a administrar se calcula con las siguientes fórmulas:

- 1) Volumen de CH a transfundir (ml) = Incremento de Hb deseado (g/dl) x peso x 3
- 2) Volumen de CH a transfundir(ml) = (Hto ideal – Hto real)/(Hto del paquete globular a transfundir) x volemia del paciente.

Cálculo de la volemia por grupo de edad:

- Recién nacido pretérmino: 90 ml/kg
- Recién nacido a término hasta los 3 meses: 80-90 ml/kg
- Mayores de 3 meses a 2 años: 70-80ml/kg
- Niños mayores de 2 años: 70ml/kg

El recuperador celular intraoperatorio puede emplearse en determinadas cirugías para disminuir la exposición a transfusiones alogénicas.

En las indicaciones de transfusión de CH hay que hacer una distinción según la edad.



TRANSFUSIÓN CONCENTRADO DE HEMATÍES EN NIÑOS < 4 MESES

CIFRAS DE Hb	INDICACIÓN DE TRANSFUSIÓN
< 7 gr/dl (Hto <20%)	<ul style="list-style-type: none"> - Con reticulocitos bajos y síntomas de anemia (taquicardia, taquipnea, desnutrición)
< 8 gr/dl (Hto <25%)	<ul style="list-style-type: none"> - Tratamiento con QT o RT
<10 gr/dl (Hto <30%)	<ul style="list-style-type: none"> - Oxigenoterapia FiO₂ < 35%, CPAP o Ventilación mecánica con PMVA < 6 cm H₂O - Taquicardia o taquipnea significativa - Signos de apnea (>6 episodios en 12h ó 2 episodios en 24h requiriendo ventilación con bolsa y mascarilla) o bradicardia - Baja ganancia ponderal ($\leq 10\text{g/día}$ durante 4 días recibiendo $\geq 100\text{ kcal/kg/d}$) - Anemia preoperatoria
<11gr/dl (Hto <35%)	<ul style="list-style-type: none"> - Oxigenoterapia FiO₂ $\geq 35\%$ y/o CPAP o ventilación mecánica con PMVA mayor o igual 6-8 cm H₂O
<12gr/dl	<ul style="list-style-type: none"> - En las primeras 24 horas de vida - TCE severo - Postoperatorio de cirugía mayor
<15gr/dl (Hto 45%)	<ul style="list-style-type: none"> - Pacientes con cardiopatías congénitas cianosantes o ECMO

TRANSFUSIÓN CONCENTRADO DE HEMATÍES EN NIÑOS > 4 MESES

CIFRAS DE Hb	INDICACIÓN DE TRANSFUSIÓN
< 7 gr/dl (Hto <20%)	<ul style="list-style-type: none"> - Paciente con anemia crónica y/o que no responde a tratamiento específico y sintomático - Anemia aplásica
< 8 gr/dl (Hto <25%)	<ul style="list-style-type: none"> - Anemia preoperatoria o pérdidas $>15\%$ del volumen sanguíneo. - Poscirugía con clínica de anemia - Paciente oncológico estable en tratamiento con QT/RT - Pérdida aguda $\geq 25\%$ del volumen sanguíneo - Anemia sintomática
<10 gr/dl (Hto <30%)	<ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad cardiopulmonar grave - Paciente oncológico inestable (ej.sepsis) - Paciente con TCE grave - En talasemia mayor y drepanocitosis mantener Hb 9-10 mg/dl
<13gr/dl (Hto 40%)	<ul style="list-style-type: none"> - Pacientes con enfermedad pulmonar severa, cardiopatías congénitas cianosantes o ECMO

*PMVA: Presión media en vía aérea



PLASMA FRESCO CONGELADO (PFC)

SE RECOMIENDA TRANSFUNDIR PFC

1. Cuando el ratio del tiempo de protrombina/INR o ratio de cefalina es 1,5-2 veces superior al rango de referencia en pacientes con sangrado activo o que precisan un procedimiento invasivo.
2. Tratamiento sustitutivo ante una CID o transfusión masiva.
3. Cuando existe un déficit de algún factor de la coagulación con hemorragia activa o previo a un procedimiento invasivo sin que exista concentrado de factor recombinante específico para su administración.
4. En la púrpura trombótica trombopénica.
5. En la púrpura fulminante del recién nacido por déficit de proteína C o S.
6. En la reconstitución de CH cuando no se dispone de sangre total para realizar una exanguinotransfusión.

Se sugiere utilizar vitamina K en primer lugar cuando sea necesario revertir el efecto de los anticoagulantes vitamina K dependientes (ej.warfarina). En caso de riesgo vital por sangrado activo o procedimiento invasivo urgente se administrará, además concentrado de complejo protrombínico, y sólo si éste no está disponible se utilizará PFC.

NO SE RECOMIENDA USAR PFC EN LAS SIGUIENTES SITUACIONES

1. En niños pretérmino con el único objetivo de prevenir la hemorragia periventricular.
2. Como expansor de volumen sanguíneo.
3. Como aporte de inmunoglobulinas.

DOSIFICACIÓN

10-20 ml/kg (aumentan un 20% el nivel de los factores de coagulación) administrado en 1 hora (ritmo 10-20 ml/kg/hora). Una unidad tiene un volumen de 300 ml aproximadamente.



TRANSFUSIÓN DE PLAQUETAS EN LACTANTES Y NIÑOS

CIFRAS DE PLAQUETAS	INDICACIÓN DE TRANSFUSIÓN
$< 10 \times 10^9/L$	<ul style="list-style-type: none"> - Estable sin sangrado* - Trombopenia secundaria a QT/RT sin factores de riesgo hemorrágico
$< 20 \times 10^9/L$	<ul style="list-style-type: none"> - Sepsis - Datos de laboratorio de CID sin sangrado - Tratamiento anticoagulante o administración de fármacos que alteran el funcionamiento de las plaquetas - Trombopenia secundaria a QT/RT con mucositis severa, fiebre, riesgo de hemorragia intracranal o riesgo de sangrado por infiltración tumoral
$< 50 \times 10^9/L$	<ul style="list-style-type: none"> - Sangrado (grado 1) incluido sangrado asociado a CID - Cirugía menor - Punción lumbar, canalización vía central u otro procedimiento invasivo.
$< 100 \times 10^9/L$	<ul style="list-style-type: none"> - Cirugía mayor (SNC u ocular) - Hemorragia significativa (grado 2 a 4) incluido sangrado en el postoperatorio de cirugía cardíaca - ECMO o cirugía con CEC

Sin trombocitopenia: sangrado activo en niños con defectos de la función plaquetaria

*Excluidos púrpura trombocitopénica idiopática, púrpura trombocitopénica trombótica, síndrome hemolítico urémico y trombocitopenia inducida por heparina. Está contraindicada en la púrpura trombótica trombocitopénica y trombopenia inducida por heparina por el riesgo de contribuir a la aparición de fenómenos trombóticos.

DOSIFICACIÓN

< 15 kg: 10-20 ml/kg; ≥ 15 kg: 1 Unidad/10kg. Ritmo 10-20ml/kg en 30-45min.



COMPONENTES IRRADIADOS

Para evitar la enfermedad de injerto contra huésped (EICH) asociada a la transfusión pueden irradiarse los componentes sanguíneos celulares, esto no es aplicable al plasma fresco congelado o a los concentrados de factores de la coagulación.

RECOMENDACIONES

- Síndromes de inmunodeficiencia severa (incluido sospecha de inmunodeficiencia de células T, por ej. Sd. Di-George).
- Pacientes con linfoma de Hodgkin.
- Pacientes tratados con análogos de purinas (fludarabina, cladribina y deoxicoformicina).
- Exanguinotransfusión en receptores de transfusión intrauterina.
- Receptores de transfusiones intrauterinas hasta 6 meses después de la fecha probable de parto (40 semanas de gestación) o si la donación proviene de un familiar de primer o segundo grado.
- Pacientes sometidos a extracción de progenitores de médula ósea o de sangre periférica para reinfusionación autóloga desde 7 días antes y durante la recolección.
- Pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos autólogo desde el inicio del acondicionamiento hasta 3 meses después del trasplante (6 meses si se utilizó irradiación corporal total en el acondicionamiento).
- Receptores de trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénicos desde el inicio del acondicionamiento y mientras el paciente esté recibiendo profilaxis para la EICH.
- Pacientes con anemia aplásica tratados con gammaglobulina antitimocítica.



BIBLIOGRAFÍA

1. New HV, Berryman J, Bolton-Maggs PH, et al. New Guidelines on transfusion for fetuses, neonates and older children. Br J of Haematol 2016; 175 (5), 784–828.
2. Galán Álvarez P. Transfusión pediátrica. Sección 15. Guía sobre la transfusión de componentes sanguíneos y derivados plasmáticos. Sociedad Española de Transfusión Sanguínea y Terapia Celular 2015.
3. Lau W. Clinical Guide to Transfusion. Canadian Blood Services. Chapter 13: Neonatal and Pediatric Transfusion 2017.
4. Reeve K, Jones H. Transfusion guidelines in children I. Anaesth Intensive Care Med. 2017;18(11):541-5.
5. Jones H, Reeve K. Transfusion guidelines in children II. Anaesth Intensive Care Med. 2017;18(11):546-50.



1308 – HIPERLEUCOCITOSIS

*Delgado Serrano, Javier
Pérez Hurtado, José María
Molinos Quintana, Águeda*

DEFINICIÓN

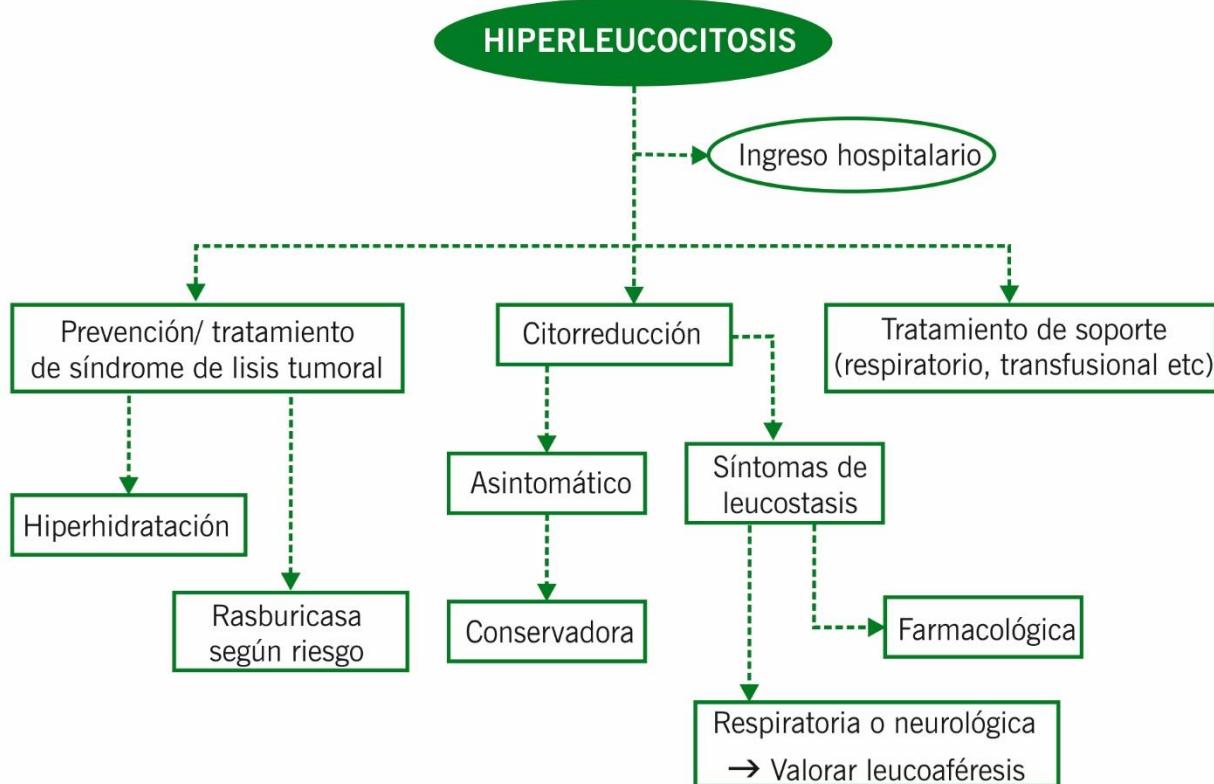
Se define como cifra de leucocitos $>100.000/\text{mm}^3$. En la mayoría de los casos se presentará en el diagnóstico inicial o en la recaída de diversas enfermedades hematológicas. Inicialmente es asintomática. El recuento a partir del cual suelen aparecer los síntomas varía en función de la patología en relación con el tamaño de las células tumorales: > 200.000 leucocitos / mm^3 en leucemia mieloblástica aguda (LMA) y > 300.000 en leucemia linfoblástica aguda (LLA).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Respiratorio	Insuficiencia respiratoria, infiltrados pulmonares.
Neurológico	Cefalea, cuadro confusional, convulsiones, visión borrosa, infartos o hemorragias intracraneales.
Alteraciones hidroelectrolíticas	Síndrome de lisis tumoral, Deterioro renal agudo.
Coagulopatía	Coagulación intravascular diseminada.
Vasculares	Isquemia aguda, priapismo, dactilitis, etc.



TRATAMIENTO



- Prevención o tratamiento de **síndrome de lisis tumoral**.
 - Hiperhidratación IV: 3L/m² (Suero glucosalino)
 - Rasburicasa: 0,15-0,2 mg/Kg/dosis. En casos de bajo riesgo de lisis tumoral podría valorarse profilaxis con allopurinol, si bien en casos de hiperleucocitosis el riesgo se considera elevado.
 - Control estricto de diuresis.
- **Citorreducción:** Debe realizarse de forma conservadora en términos generales exceptuando casos seleccionados. El tratamiento de elección varía en función de la patología. En algunos casos en los que no se pueda precisar el diagnóstico podrá comenzarse tratamiento simultáneo con esteroides e hidroxicarbamida (Hydrea). El tratamiento de elección según la patología de base será:
 - LLA: Esteroides (prednisolona 60 mg/m²/d)
 - LMA: Hidroxicarbamida (50-100 mg/kg/día), ARA-C (100 mg/m²/24h) o daunorrubicina (30 mg/m²/24h hasta dos dosis).
 - LMC: Hidroxicarbamida
 - Únicamente en casos seleccionados con clínica evidente de leucostasis neurológica o respiratoria se valorará actitud agresiva con leucoaféresis o exanguinotransfusión (< 12-15Kg). Contactar con unidad de aféresis para decisión individualizada.
- Soporte respiratorio.
- En caso de coagulopatía CID: Soporte transfusional con plasma fresco congelado y plaquetas.
- Evitar transfusión de concentrados de hematíes excepto en casos de anemia severa <6g/L o compromiso hemodinámico, ya que puede favorecer la hiperviscosidad.



BIBLIOGRAFÍA

1. Korkmaz S. The management of hyperleukocytosis in 2017: Do we still need leukapheresis? *Transfusion and Apheresis Science*. Elsevier Ltd 2018;57, 4–7.
2. Ganzel C, Becker J, Mintz PD, Lazarus HM, Rowe JM. Hyperleukocytosis, leukostasis and leukapheresis: Practice management. *Blood Rev* 2012;26,117–22.
3. Park KM, Yang EJ, Lee JM, Hah JO, Park SK, Park ES, et al. Treatment Outcome in Pediatric Acute Lymphoblastic Leukemia with Hyperleukocytosis in the Yeungnam Region of Korea: A Multicenter Retrospective Study. *J Pediatr Hematol Oncol* 2020;42.
4. Ruggiero A, Rizzo D, Amato M, Riccardi R. Management of Hyperleukocytosis. *Current Treatment Options in Oncology*. Springer New York LLC 2016;17, 1–10.
5. Xu LH, Wang JW, Wang Y, Yang FY. Hyperleukocytosis predicts inferior clinical outcome in pediatric acute myeloid leukemia. *Hematol (United Kingdom)* 2020;25, 507–14.
6. Protocolo para Leucemia Aguda Linfoblástica de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP) en colaboración con el grupo PETHEMA. Versión LAL/SEHOP-PETHEMA 2013 Versión 2.0 (09.10.2014).
7. Piccirillo N, Laurenti L, Chiusolo P, Sora F, Bianchi M, De Matteis S, et al. Reliability of leukostasis grading score to identify patients with high-risk hyperleukocytosis. *Am J Hematol* 2009;84:381–2.
8. De Santis GC, de Oliveira LC, Romano LG, Almeida Prado Jr BD, Simoes BP, Rego EM, et al. Therapeutic leukapheresis in patients with leukostasis secondary to acute myelogenous leukemia. *J Clin Apher* 2011;26:181–5.



1309 – PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA

Martín Domínguez, Francisco Manuel Pérez de Soto, Concepción Pérez Hurtado, Jose María

DEFINICIÓN

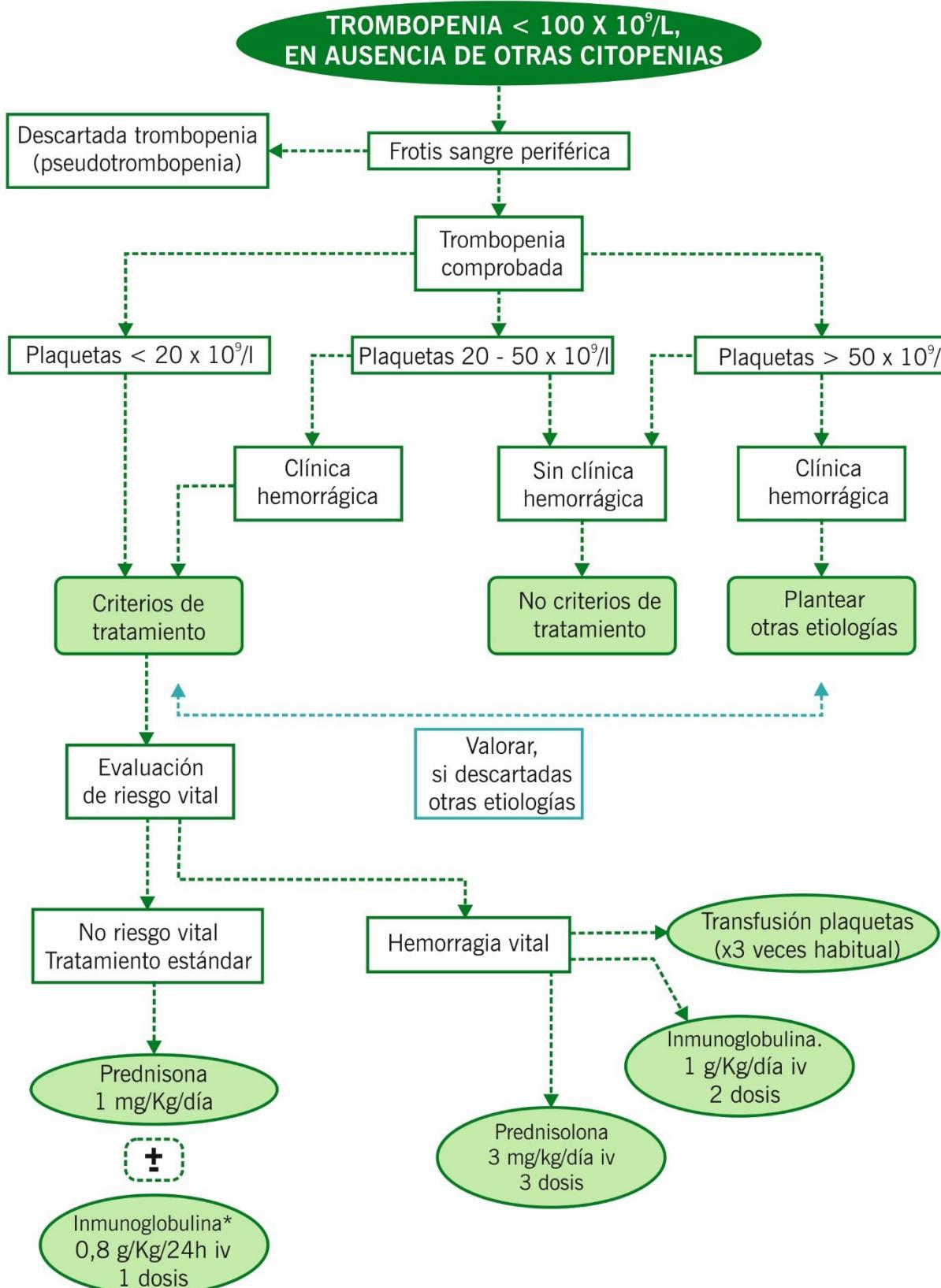
La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) está considerada como una enfermedad autoinmune donde las plaquetas y los megacariocitos son las dianas de un sistema inmune alterado, ocasionando trombocitopenia y aumentando el riesgo hemorrágico del paciente.

Suele existir antecedentes de infección viral entre 1-3 semanas previas al episodio.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

CLÍNICA	DIAGNÓSTICO
<p>Historia clínica:</p> <ul style="list-style-type: none">- Antecedentes familiares.- Antecedentes personales: fármacos, infecciones, autoinmunes, ... <p>Clínica: Púrpura cutáneo-mucosa, epistaxis, gingivorragias, menorragias, hemorragia digestiva, hematuria, hemorragia intracranal.</p> <p>Exploración física: excluir adenopatías, tumoraciones, visceromegalias; signos de diátesis hemorrágica.</p>	<ul style="list-style-type: none">- Hemograma, reticulocitos y frotis SP.- Estudio de coagulación.- Bioquímica hepática y renal.

ALGORITMO DE MANEJO



* Especialmente indicadas en lactantes, sangrado mucoso severo o riesgo vital.



TRATAMIENTO DOMICILIARIO

Si alta con esteroides: Omeprazol 0,7-2 mg/Kg/día.

Si alta con inmunoglobulinas: no precisa tratamiento domiciliario específico.

Uso de fármacos antifibrinolíticos, en función del riesgo y localización del sangrado, fundamentalmente cutáneo/mucosos: Ácido tranexámico 10-15 mg/Kg/6-8 horas*.

Control del sangrado menstrual, asociando tratamiento hormonal (acetato de medroxiprogesterona), si es preciso.

Recomendaciones generales:

- Restringir las actividades físicas con elevado riesgo de traumatismo.
- Evitar los fármacos con actividad antiagregante plaquetaria (antiagregantes y/o AINEs).
- Evitar inyectables intramusculares y punciones vasculares en vasos de difícil compresión.
- Contraindicado el empleo de AAS o sus derivados; administrar en caso de ser, estrictamente necesario, otros fármacos que puedan alterar la agregación plaquetaria (antihistamínicos y AINEs).

* Contraindicados en presencia de hematuria.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN A CONSULTAS

Trombocitopenia $< 100 \times 10^9/l$, confirmada con dos analíticas y frotis de SP, siempre que se confirme:

- Ausencia de sangrado activo moderado-severo, en cuyo caso debe derivarse al paciente al Servicio de Urgencias, especialmente si plaquetas $< 50 \times 10^9/l$.
- Ausencia de infección viral por VIH, VHB o VHC.
- Ausencia de enfermedades autoinmunes, como LES, AIJ, ...
- Ausencia de toma de fármacos (trombopenias secundarias): heparina, penicilina, cefalosporinas, sulfamidas.

CRITERIOS DE INGRESO

Hemorragia activa o gran predisposición para la misma y/o

Recuento plaquetario $< 20 \times 10^9/l$.

Pacientes con PTI conocida $50 - 100 \times 10^9/l$, que requieren preparación para intervención quirúrgica de SNC u ocular.



BIBLIOGRAFÍA

1. Despotovic JM, Grimes AB. Pediatric ITP: Is it different from adult ITP? *Hematol (United States)*. 2018;2018(1):405–11.
2. Sanz-Alonso M.A VG V. Directrices de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la PTI [Internet]. Vols. 249-1o, Sociedad Española de Pediatría y Hematología. Barcelona. 2011. 49 p. Available from: <http://www.sehh.es/documentos/40/Guia PTI.pdf>
3. Singh G, Bansal D, Wright NAM. Immune Thrombocytopenia in Children: Consensus and Controversies. *Indian J Pediatr*. 2020;87(2):150–7.
4. Monteagudo E, Astigarraga I, Cervera Á, Dasí MA, Sastre A, Berhueco R, Dapena JL; en representación del Grupo de Trabajo de la PTI de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP). Protocolo de estudio y tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria: PTI-2018 [Protocol for the study and treatment of primary immune thrombocytopenia: PTI-2018]. *An Pediatr (Barc)*. 2019 Aug;91(2):127.e1-127.e10. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2019.04.014. Epub 2019 Jun 6. PMID: 31178291.



1310 – REACCIONES POSTTRANSFUSIONALES

Caro Marín, Rocío
Molinos Quintana, Águeda
Pérez de Soto, Concepción

DEFINICIÓN

Se define como reacción transfusional a la aparición de un evento indeseable que ocurre en el momento o tras administrar cualquier componente sanguíneo. Las reacciones transfusionales agudas, con sintomatología diversa y en ocasiones inespecífica y de comienzo brusco, son las más frecuentes en los servicios de urgencias.

Lo más importante es una adecuada prevención mediante la correcta indicación de hemoderivados (ver capítulo “1307. Guía transfusional”), así como la verificación de la identidad del paciente previo a la administración. Una vez identificada la sospecha de reacción transfusional, se debe parar inmediatamente la transfusión, comprobar la correcta identificación y definir la gravedad de los síntomas y notificar la reacción mediante los protocolos establecidos en el HUVR. Ante la duda puede contactar con Banco de sangre (313272-313259) y Hematología de laboratorio (756533).

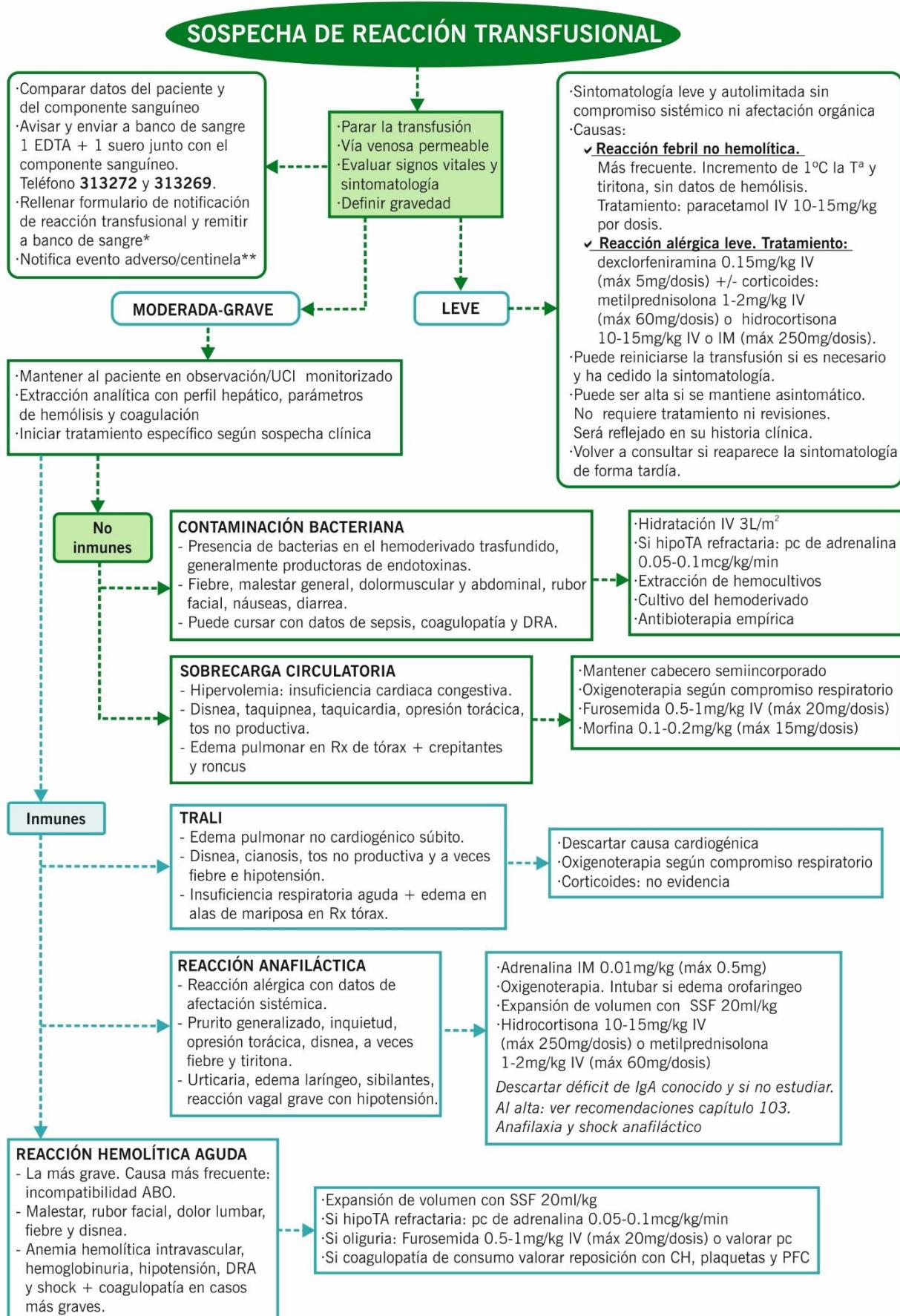
CUADRO CLÍNICO

- Fiebre
- Escalofríos
- Prurito en zona de infusión o generalizado
- Alteraciones cutáneas: eritema, edema, urticaria
- Dolor en el lugar de la infusión, tórax y abdomen
- Náuseas con o sin vómitos
- En casos más graves: insuficiencia respiratoria aguda y shock
- Hemoglobinuria: sospechar hemólisis aguda intravascular

Ante todo, es de crucial importancia saber identificar una reacción transfusional moderada-grave para poder instaurar un tratamiento específico de forma precoz en observación o UCI pediátrica. En el siguiente esquema se resumen las diferentes características clínicas y manejo específico de cada uno de los tipos de reacciones transfusionales agudas más frecuentes.



ALGORITMO





BIBLIOGRAFÍA

1. Manual práctico de medicina transfusional; coordinadora general de la obra, Luz Barbolla ; autores, L. Barbolla, E. Contreras, M.M. Pujol. SEHH 2018.
2. Transfusion reactions in pediatric and adolescent young adult haematology oncology and immune effector cell patients. *EclinicalMedicine*, 2020.
3. Soporte transfusional en el niño ingresado. Protocolos SEPHO, 2018.
4. Adverse transfusion reactions in transfused children. *Transfus Clin Biol*, 2019



1311 – TROMBOSIS EN LA EDAD INFANTIL

*Mezquita Romero, Lucía
Molinos Quintana, Águeda
Pérez Hurtado, José María*

DEFINICIÓN

La trombosis es una entidad infrecuente en la población pediátrica. A diferencia de los adultos, suele aparecer en niños con alguna patología de base, siendo rara la forma idiopática.

Factores de riesgo para trombosis en niños:

- Catéter venoso central
- Cáncer
- Enfermedades cardíacas congénitas
- Trombofilias hereditarias
- Enfermedades autoinmunes
- Enfermedad renal (síndrome nefrótico)
- Deshidratación
- Sepsis
- Traumatismo / cirugía / inmovilización
- Obesidad
- Anticoncepción oral / tabaco (adolescentes)
- Asfixia perinatal / diabetes materna
- Enfermedad inflamatoria intestinal



CLÍNICA

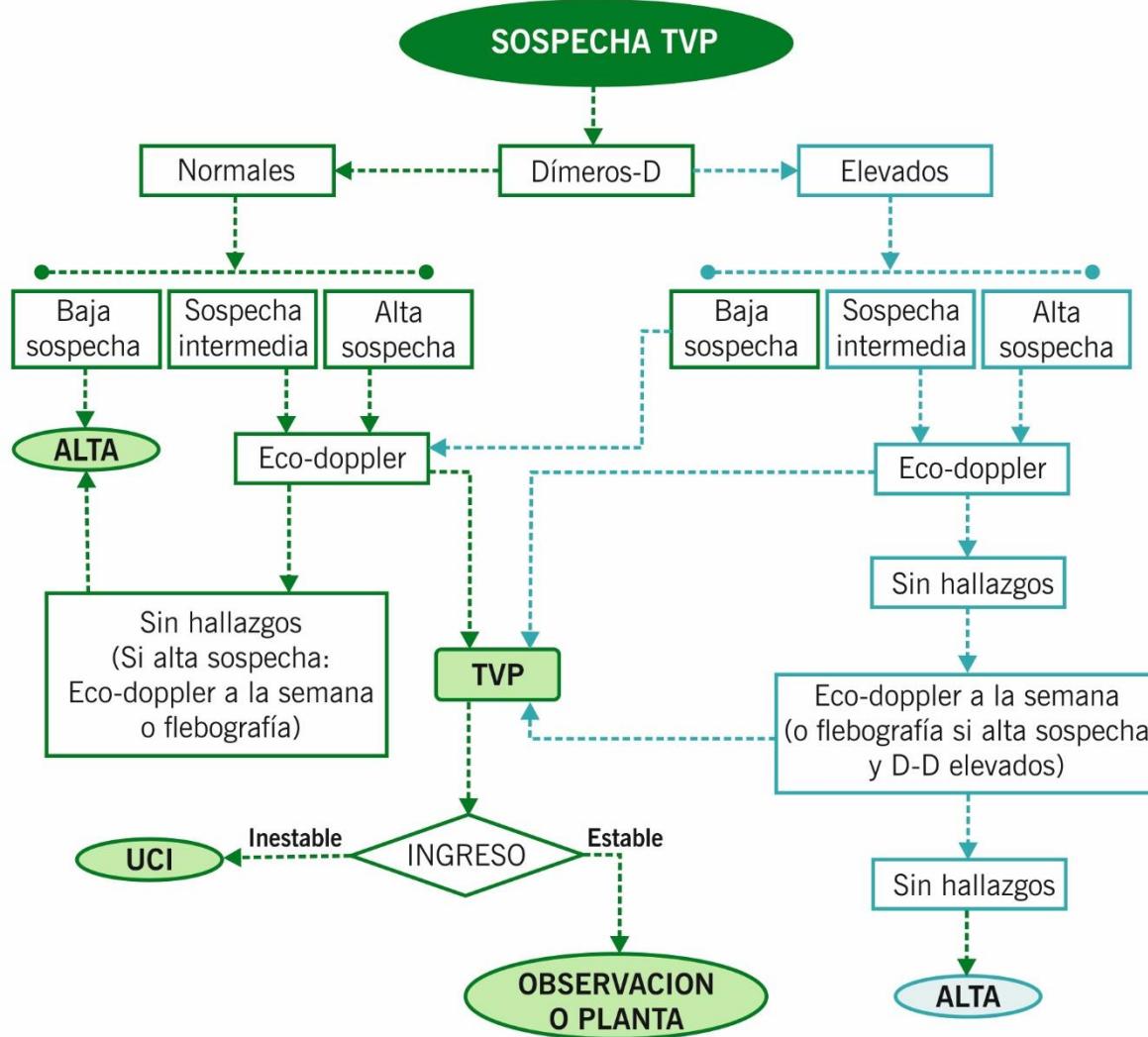
La clínica variará en función de la localización de la trombosis:

- **Trombosis relacionada con catéter venoso central:** generalmente asintomática, con disfunción del mismo.
- **Trombosis venosa profunda (TVP) de extremidades:** edema de una extremidad respecto a la contralateral, con dolor, eritema e incluso cianosis, palpación de cordón flebítico, ingurgitación venosa (dolor abdominal o inguinal) y, en casos avanzados, asimetría/ pérdida de pulso periférico.
- **Trombosis de vena cava inferior:** circulación colateral y disfunción hepática o renal.
- **Trombosis de vena cava superior:** cianosis y edema de cara, cuello y parte superior del tórax y, en estadíos avanzados, insuficiencia cardiaca congestiva.
- **Trombosis de vena renal:** hematuria, trombocitopenia, nefromegalía y oliguria.
- **Trombosis portal:** asintomática o hipertensión portal.
- **Tromboembolismo pulmonar (TEP):** aparición súbita de disnea, hipoxemia, taquicardia, dolor torácico, sibilancias, hemoptisis, síncope, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca.
- **Trombosis arterial:** en extremidades provoca mala perfusión y disminución de pulsos, en arteria renal aparece hipertensión arterial con o sin insuficiencia renal y en arteria mesentérica una enterocolitis necrotizante.

El índice de Wells et al., frecuentemente usada en adultos, puede aplicarse en niños, a la hora de estratificar la sospecha clínica de trombosis venosa profunda para decidir la actitud diagnóstica y/o terapéutica:

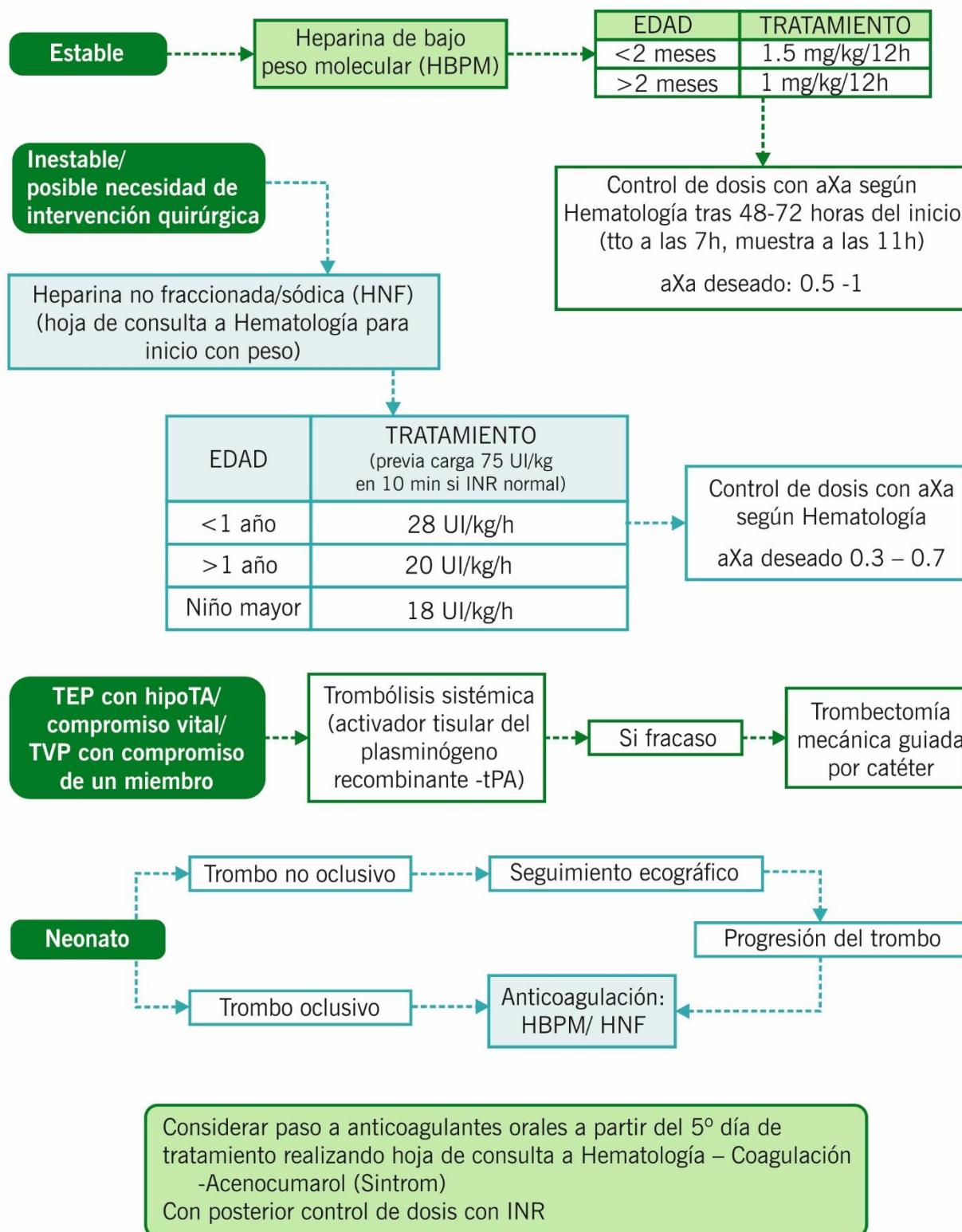
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	VALOR
Cáncer activo (tratamiento quimioterápico en los últimos 6 meses o en tratamiento paliativo)	1
Parálisis, paresia o inmovilización con yeso de una extremidad	1
Reciente encamamiento durante ≥3 días o cirugía mayor en las 12 semanas previas (anestesia general o regional)	1
Dolor a la presión localizado a lo largo de la distribución del sistema venoso profundo	1
Tumefacción de la extremidad	1
Aumento del perímetro > 3 cm respecto al miembro asintomático, medido 10 cm por debajo de la tuberosidad tibial	1
Edema de la extremidad sintomática	1
Presencia de venas superficiales colaterales no varicosas	1
Antecedente de trombosis venosa profunda	1
Diagnóstico alternativo al menos tan probable como la trombosis venosa profunda	-2
Baja probabilidad: <1 puntos; probabilidad intermedia: 1-2 puntos; alta probabilidad: >3	

DIAGNÓSTICO





TRATAMIENTO





COMPLICACIONES

La principal complicación de la anticoagulación es el sangrado.

TIPO DE HEPARINA	TRATAMIENTO DEL SANGRADO SECUNDARIO A LA ANTICOAGULACIÓN CON HEPARINA	
HBPM	Si la última dosis se ha administrado en 3-4 horas: Administrar sulfato de protamina: 1 mg por cada mg de heparina empleado	
HNF	Interrumpir perfusión y administrar sulfato de protamina según cantidad de heparina administrada y tiempo transcurrido desde la interrupción:	
Minutos desde suspensión	Mg protamina/ 100 UI HNF recibida (en las últimas 2 horas)	
<30	1	
30-60	0.5-0.75	
30-120	0.375-0.5	
>120	0.25-0.375	



BIBLIOGRAFÍA

1. Revilla PM, Revilla PM, Trabajo G De, Miguel HU. Protocolo De Trombosis Venosa y Arterial Extracerebral : Diagnóstico , Prevención Y Tratamiento. 2015;2018.
2. Monagle P., Chan A. K. C., Goldenberg N. A. et al. Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. CHEST. 2012. 141 (2): e737S-e801S.
3. Nowak-Göttl U., Bidlingmaier C., Krümpel A., Göttl L., Kenet G. Pharmacokinetics, efficacy, and safety of LMWHs in venous thrombosis and stroke in neonates, infants and children. Br J Pharmacol. 2008 Mar; 153(6): 1120–1127.
4. Ortel T.L., Neumann I., Ageno W., Beyth R., Clark N.P., Cuker A. et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of deep vein thrombosis and pulmonary embolism. Blood Adv. 2020 Oct 13; 4(19): 4693–4738.

