



Hemopatías pediátricas en Atención Primaria

SOBRE LAS PRINCIPALES CAUSAS DE CONSULTA AL
HEMATÓLOGO



Guión de la Presentación

Generalidades sobre las anemias en el niño.

Anemia ferropénica en la infancia

Otras alteraciones en el hemograma

Alteraciones leucocitarias

Alteraciones plaquetarias

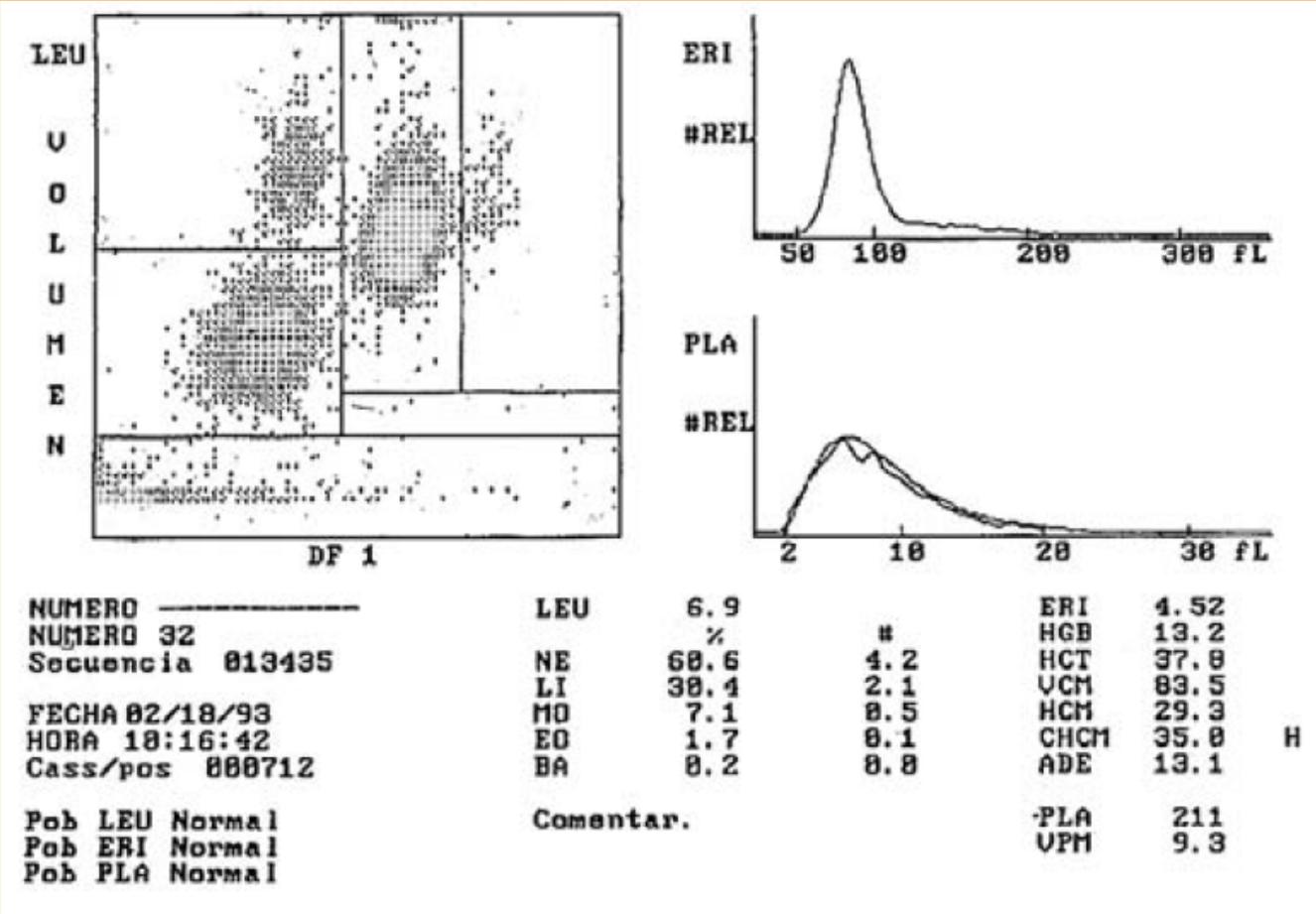
Alteraciones del estudio de coagulación

Hemofilia

Trombofilia

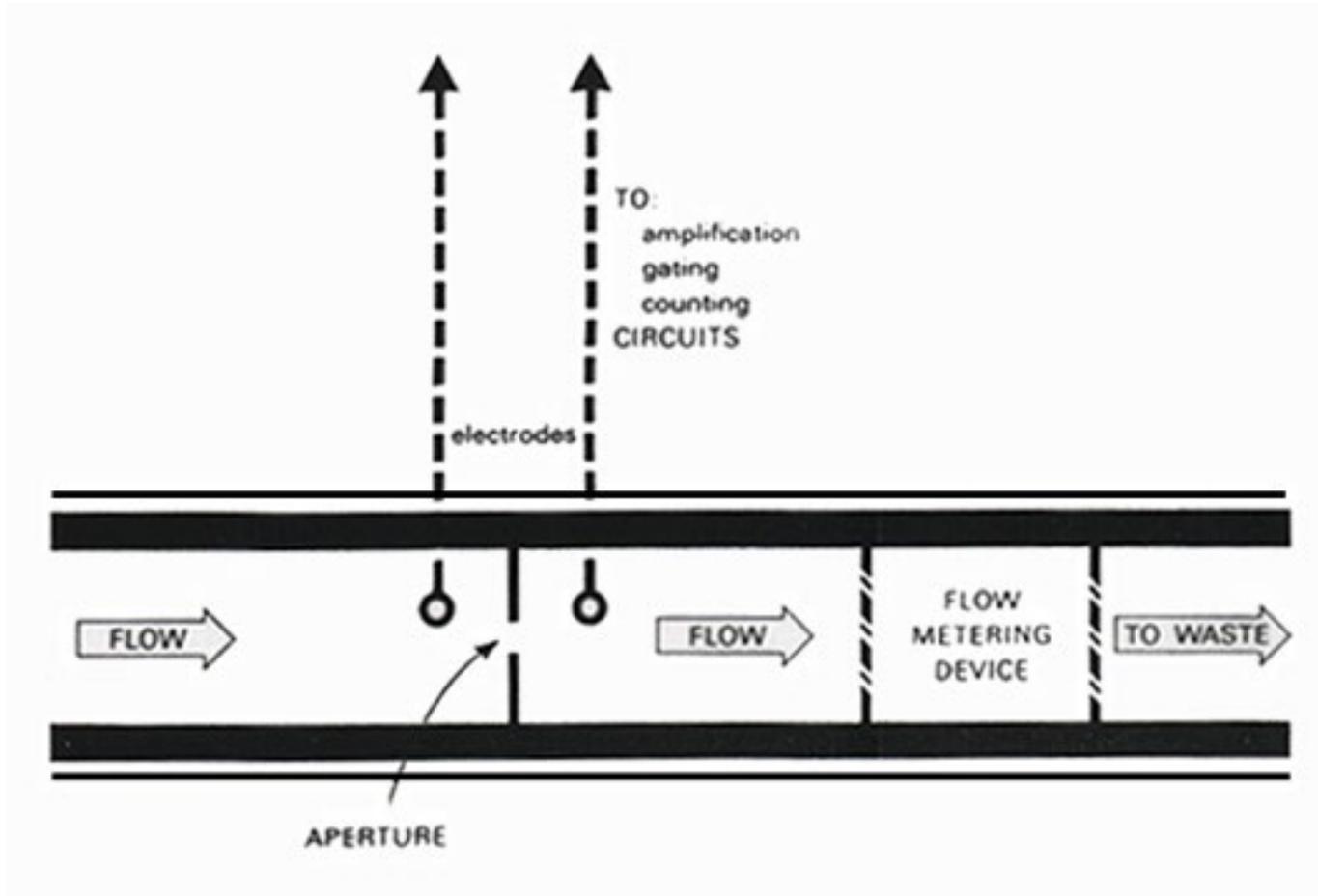


El Hemograma



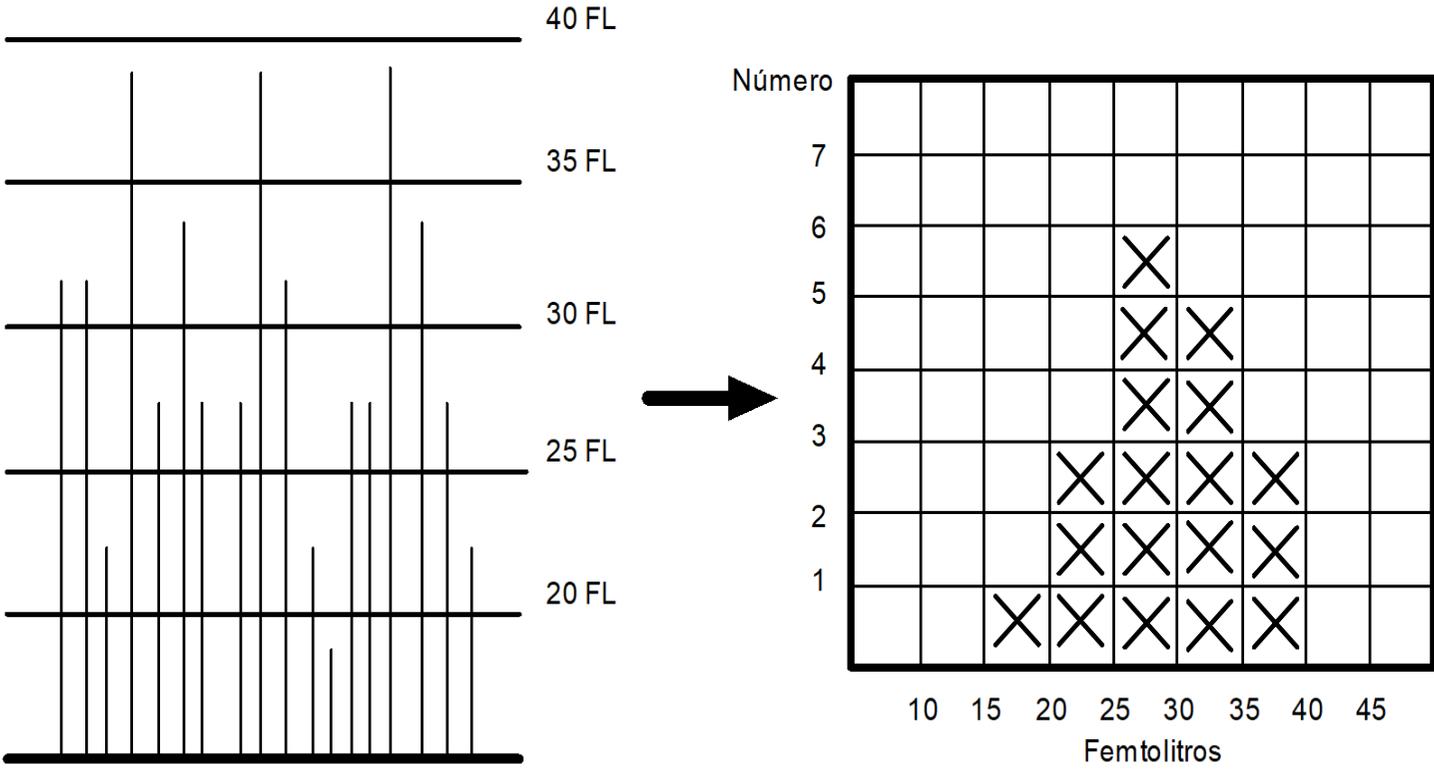


Principio de Impedancia Eléctrica





De pulsos a Histogramas





Parámetros eritrocitarios

Nº Hematíes ($\times 10^6$):

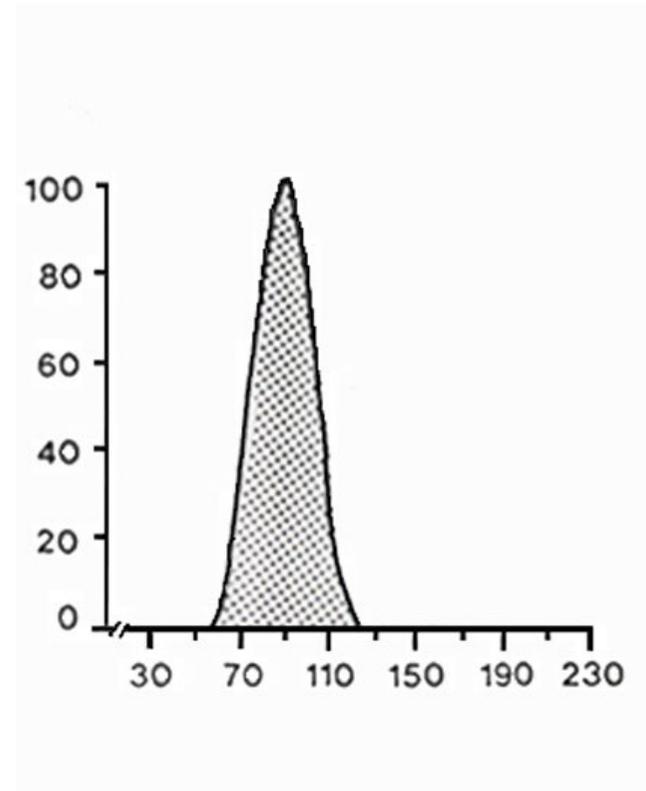
- No define ninguna patología.

Hemoglobina (gr/dl)

- Medición directa y exacta
- Debe usarse para definir la anemia

Hematocrito (%)

- Parámetro calculado a partir del nº Hties \times VCM
- Más útil para medir viscosidad.





Índices Corpusculares

El VCM (fl) 80-100 fl*

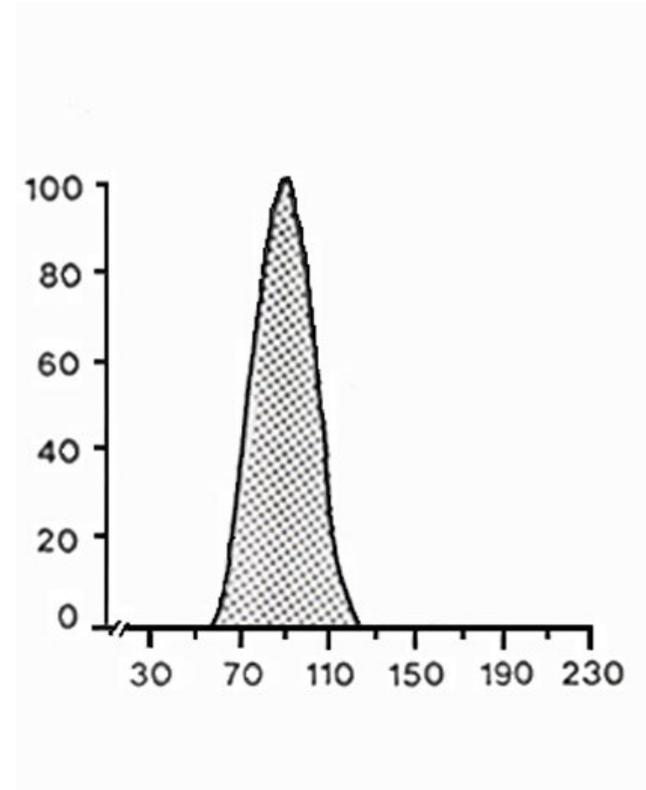
- Medición directa
- Sirve para la evaluación morfológica de las anemias

HCM (pg)

- Mide la Hipocromía

CHCM (gr/dl) < 35 gr/dl

- Útil para detectar esferocitos



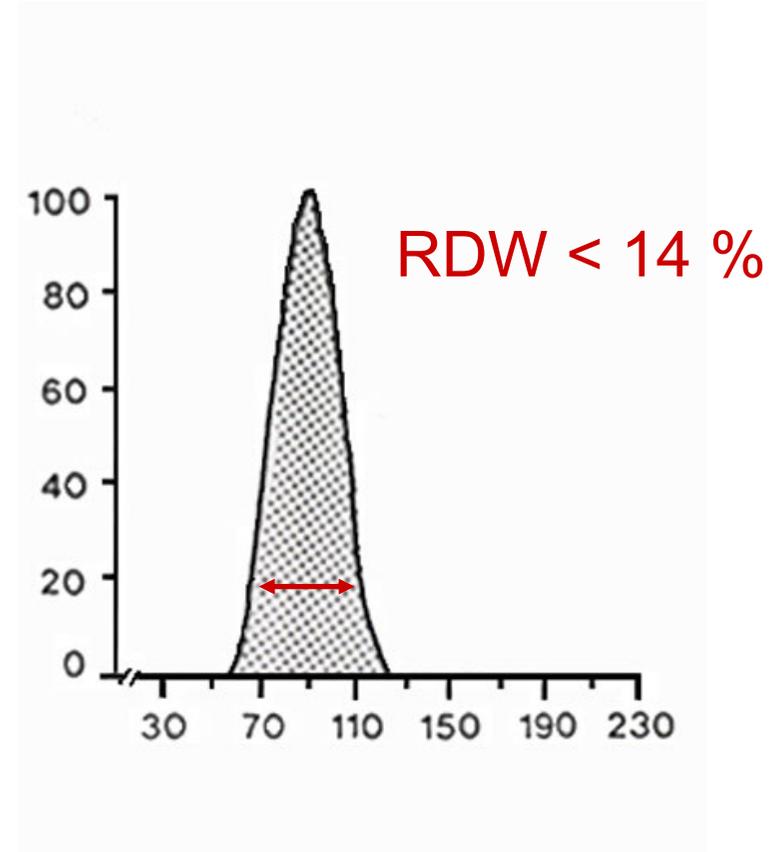


Ancho de Distribución Eritrocitaria

El RDW o ADE es una medida del grado de anisocitosis.

Muy útil para el diagnóstico de las anemias.

En general está aumentado en las anemias carenciales, tanto macro como microcíticas





Cómo se define una anemia

Límites de normalidad	Media \pm Desviación estándar	Anemia
Recién Nacidos a término	16.0 \pm 3 gr/dl	< 14 gr/dl
Niños de 3 meses	11.5 \pm 2 gr/dl	< 9.5 gr/dl
Niños de 1 año	12.0 \pm 1 gr/dl	< 11 gr/dl
Niños de 1 a 12 años	13.0 \pm 1 gr/dl	< 12 gr/dl
Hombres	15.0 \pm 2 gr/dl	< 13 gr/dl
Mujeres	14.0 \pm 2 gr/dl	< 12 gr/dl



Clasificación Morfológica de las Anemias

MICROCÍTICAS VCM ↓:

ADE AUMENTADO

- **Anemia ferropénica**
- Delta-beta Talasemia

ADE NORMAL

- Beta Talasemia Minor
- Anemia de la Inflamación

MACROCÍTICAS VCM ↑:

ADE AUMENTADO

- Anemia megaloblástica
- Crioaglutininas
- Reticulocitosis de estrés (AH, sangrado)

ADE NORMAL - Aumentado

- **Anemia de Fanconi y otras aplasias**
- **Anemias Diseritropoyéticas**

Derivar al hematólogo



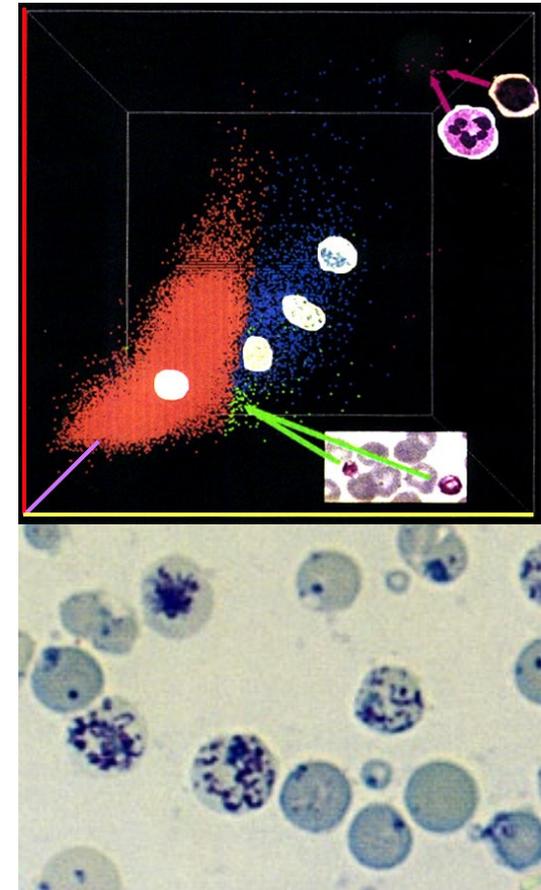
Análisis Reticulocitario

A. Regenerativas $> 100000 / \text{mm}^3$

- Hemólisis
- Sangrado

A. Arregenerativas $< 75000 / \text{mm}^3$

- Anemias carenciales
- Anemias por fallo medular



Anemia normocítica en el niño

ATC. Inicio déficit nutricional.
Hipoplasia selectiva serie roja

Aplasia medular

Leucemia aguda

RETICULOCITOPENIA

ANEMIA

PANCITOPENIA

Pérdidas sanguíneas

Hemólisis

Hemodilución
Hiperesplenismo

RETICULOCITOSIS

Solicitar frotis y/o consulta
al hematólogo



Sistemática de estudio de una anemia

¿Existe anemia cómo son los índices corpusculares?

1. Anamnesis:

Antecedentes familiares

Historia de sangrado

Síndrome hemolítico



2. Exploración:

Estado general

Síndrome anémico?

Síndrome hemolítico?

Sospecha de hemopatía?

3. Datos complementarios:

Hemograma, con reticulocitos

Patrón férrico (Fe, Tf y Ferritina)

Bioquímica básica (Función hepatorenal, LDH y Bilirrubina)



Anemia Ferropénica en la infancia

Es el trastorno nutricional más común en el mundo, tanto en países desarrollados como subdesarrollados

Afecta especialmente a poblaciones de riesgo:

- **Niños menores de 5 años**
- **Adolescentes**
- **Mujeres en edad fértil**
- **Embarazadas**



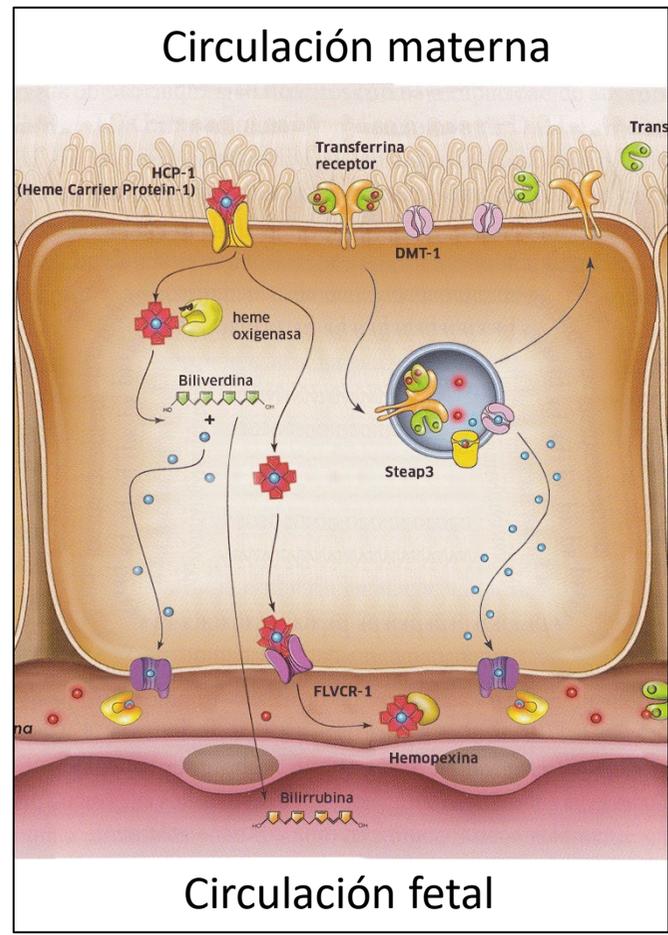
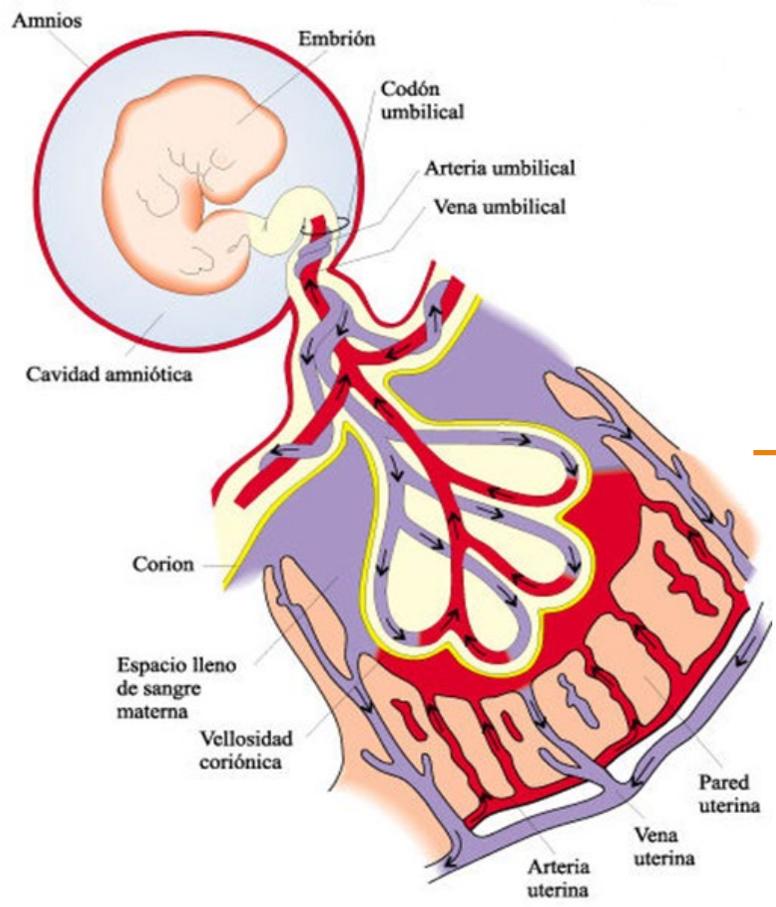
Etiopatogenia de la AF en la infancia

Las reservas de hierro en el Neonato son suficientes para cubrir sus necesidades en los 6 primeros meses de vida y dependen de factores pre y postnatales:

- **Transferencia placentaria prioritaria de hierro al Feto**
- Transferencia de sangre materna durante el pinzamiento del cordón umbilical
- Reciclaje de los hematíes con HbF
- Aporte de hierro en la dieta
- Necesidades aumentadas en relación con el crecimiento



Transferencia Placentaria del Hierro





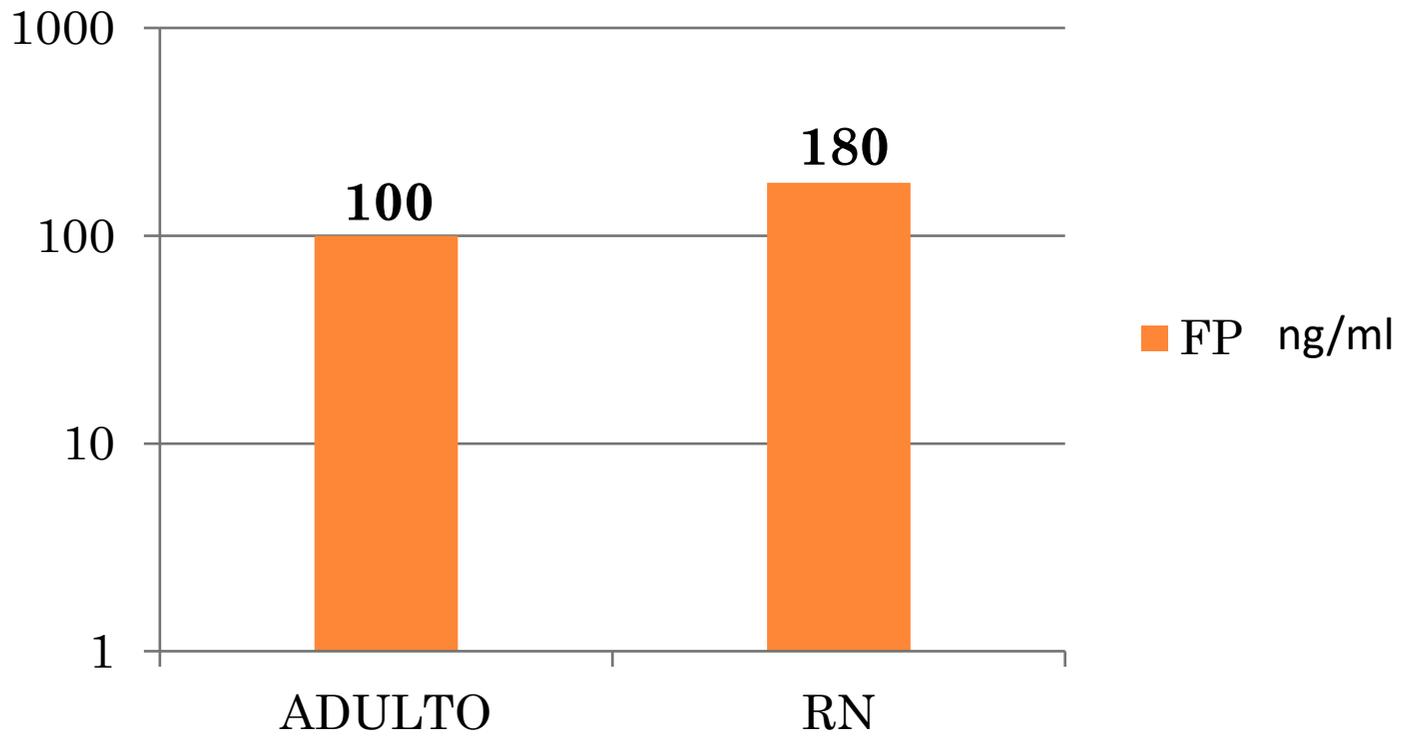
Etiopatogenia de la AF en la infancia

Las reservas de hierro en el Neonato son suficientes para cubrir sus necesidades en los 6 primeros meses de vida y dependen de factores pre y postnatales:

- **Transferencia placentaria prioritaria de hierro al Feto**
- Transferencia de sangre materna durante el pinzamiento del cordón umbilical
- **Reciclaje de los hematíes con HbF**
- Aporte de hierro en la dieta
- Necesidades aumentadas en relación con el crecimiento



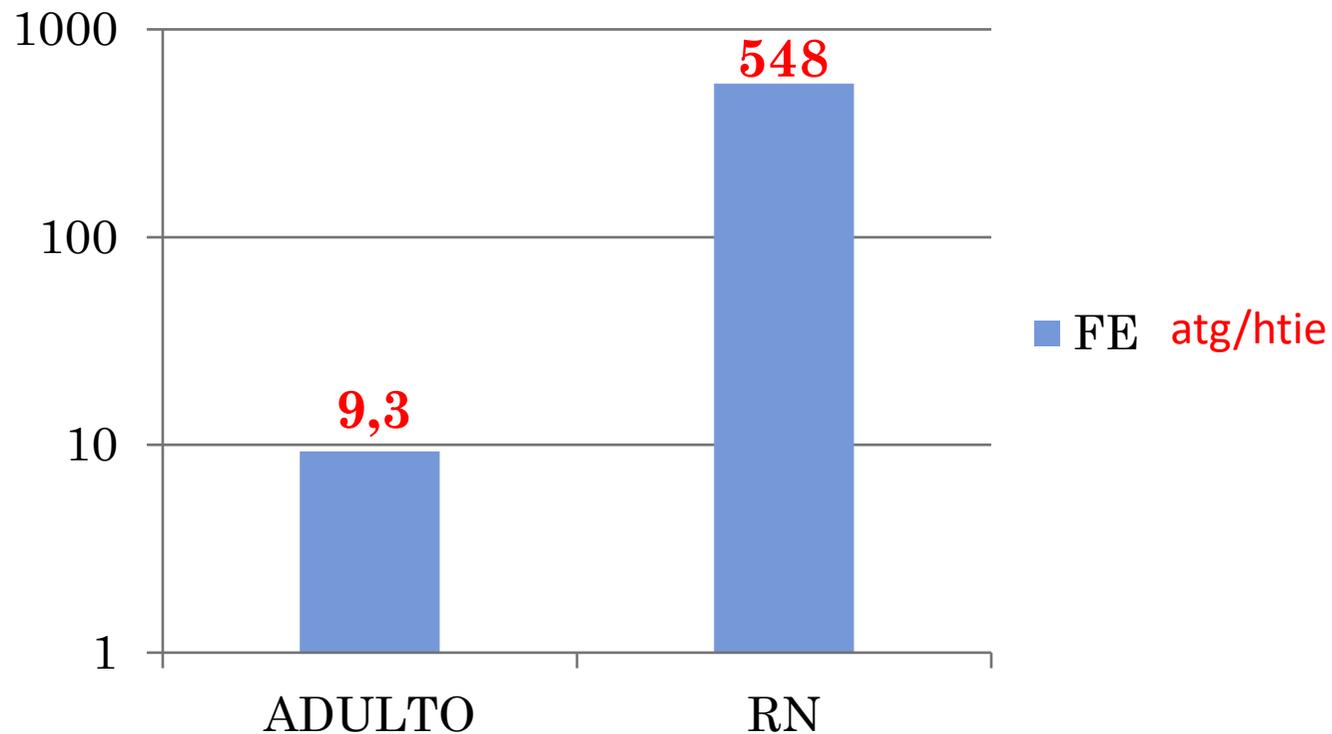
La masa eritroide constituye la principal reserva de hierro en el RN



Las cifras de Hb pueden caer hasta 8 puntos en los primeros 6 -12 meses de vida



La masa eritroide constituye la principal reserva de hierro en el RN



Las cifras de Hb pueden caer hasta 8 puntos en los primeros 6 -12 meses de vida



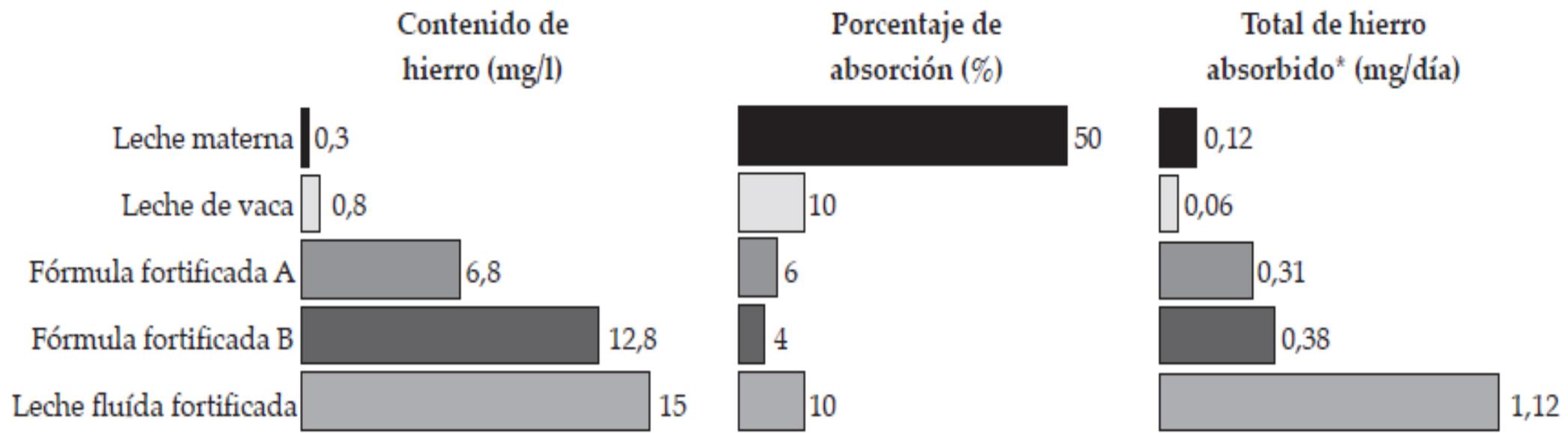
Etiopatogenia de la AF en la infancia

Las reservas de hierro en el Neonato son suficientes para cubrir sus necesidades en los 6 primeros meses de vida y dependen de factores pre y postnatales:

- **Transferencia placentaria prioritaria de hierro al Feto**
- Transferencia de sangre materna durante el pinzamiento del cordón umbilical
- **Reciclaje de los hematíes con HbF**
- **Aporte de hierro en la dieta**
- Necesidades aumentadas en relación con el crecimiento



Aporte de hierro durante la lactancia



* Calculado para una ingesta diaria de 750 ml de leche. Se debe tener en cuenta que los porcentajes de absorción indicados son aproximados pues varían según el estado del hierro del individuo.



Etiopatogenia de la AF en la infancia

Las reservas de hierro en el Neonato son suficientes para cubrir sus necesidades en los 6 primeros meses de vida y dependen de factores pre y postnatales:

- **Transferencia placentaria prioritaria de hierro al Feto**
- Transferencia de sangre materna durante el pinzamiento del cordón umbilical
- **Reciclaje de los hematíes con HbF**
- **Aporte de hierro en la dieta**
- **Necesidades aumentadas en relación con el crecimiento**



Medidas para prevenir la ferropenia

Se recomienda retrasar el pinzamiento del C. Umbilical en todos los RN.

A partir de los 6 meses se deben introducir los alimentos ricos en hierro incluyendo carne y alimentos fortificados con hierro

No se debe introducir la leche de vaca antes de los 12 meses y su ingesta debe limitarse a < 500 cc /día

Los RN de bajo peso (< 2500 gr) deben recibir suplementos de hierro como si fueran preterminos



Etapas evolutivas de la Ferropenia

	REDUCCIÓN EN LOS DEPÓSITOS	ERITROPOYESIS DEFICIENTE	ANEMIA FERROPÉNICA
Depósitos de hierro en MO	AUSENTES	AUSENTES	AUSENTES
Ferritina (20-400 ng/ml)	BAJA	BAJA	MUY BAJA < 10
ADE (11 – 15%)	ALTO	ALTO	ALTO
Fe sérico (50-150 µg /dl)	Normal	DISMINUIDO	DISMINUIDO
TIBC (250-370 µg/dl)	Normal o alto	ALTO	MUY ALTO
IST (25-40 %)	Normal	BAJO < 15%	MUY BAJO < 10%
VCM (80 – 100 fl)	Normal	Normal - BAJO	BAJO (Normal)
Hemoglobina	Normal	Normal	BAJA



Criterios de Anemia y Ferropenia en la infancia (OMS)

CRITERIOS DE ANEMIA				
	CIFRAS DE HEMOGLOBINA (gr/ dl)			
POBLACIÓN	NORMAL	LEVE	MODERADA	GRAVE
6 – 59 meses	≥ 11	10 -10,9	7 - 9,9	< 7
6 – 11 años	≥ 11, 5	11-11,4	8 – 10,9	< 8
12 – 14 años	≥ 12	11-11,9	8 – 10,9	< 8
CRITERIOS DE FERROPENIA				
	CIFRAS DE FERRITINA (µg/L)			
	Sin infección		Con infección	
< 5 años	< 12		< 30	
> 5 años	< 15		=	



Nuestra paciente

Niña de 20 meses sin antecedentes familiares o personales de interés que presenta: decaimiento, pérdida de apetito, tos ocasional, estancamiento ponderal y diarrea intermitente.

EF: Intensa palidez, decaída, con tendencia al sueño poco reactiva y taquicárdica (158 L/min) No presenta ictericia adenopatías ni visceromegalias



Nuestra paciente

Hemograma: **Hb 3.3 g/dl VCM 60 fL.** Leucocitos 13.100/mm³



(fórmula leucocitaria normal) Plaquetas 766.000/mm³

Reticulocitos 3.35%. Coombs directo negativo.

Coagulación y bioquímica normales.

Patrón férrico: Fe 21 µg/dL; **Ferritina 9.72 ng/ml;**

TF: 354 mg/dl, fólico y vitamina B12 (N)

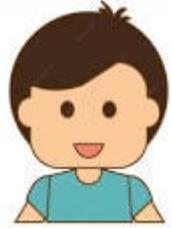
Gastroscopia: **DUODENITIS INESPECÍFICA**





Evolución clínica





Causas de Ferropenia en la infancia

APORTE DEFICIENTE:

AUMENTO DE LOS REQUERIMIENTOS:

PÉRDIDAS DIGESTIVAS O MALABSORCIÓN:



□ **Pérdidas gastrointestinales**

- ▣ Parasitosis intestinales
- ▣ Divertículo de Meckel
- ▣ Malformaciones AV
- ▣ Coagulopatías



□ **Malabsorción intestinal**

- ▣ Infección por Helicobacter Pilory
- ▣ Gastritis Atrófica o Enf. Inf. intestinal
- ▣ Celiaquía

Test de SOH (negativo)
Negativos (en varias ocasiones)
Gammagrafía con hematíes marcados (Nov 2019)
Laparoscopia exploradora (negativa)
Se descartó Enf V Willebrand y otras coagulopatías

Test de Absorción de hierro (negativo)
HP (-) Gastroscopia (Oct 18) Colonoscopia (Dic 18)
Anticuerpos anti CP FI y calprotectina (negativos)
Serología de celiaquía, HLA y biopsia (negativas)



Causas de Ferropenia en la infancia

APORTE DEFICIENTE:

AUMENTO DE LOS REQUERIMIENTOS:

PÉRDIDAS DIGESTIVAS O MALABSORCIÓN:

□ Pérdidas gastrointestinales

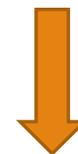
- ▣ Parasitosis intestinales
- ▣ Divertículo de Meckel
- ▣ Malformaciones AV
- ▣ Coagulopatías

□ Malabsorción intestinal

- ▣ Infección por Helicobacter Pilory
- ▣ Gastritis Atrófica o Enf. Inf. intestinal
- ▣ Celiaquía

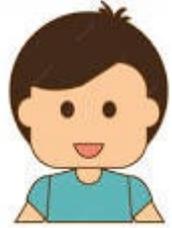
HEMÓLISIS:

- Prótesis cardíacas disfuncionantes
- Hemoglobinuria Paroxística Nocturna



LDH, bilirrubina y Haptoglobina normales
Siderocitos en orina (negativos)





Causas de Ferropenia en la infancia

APORTE DEFICIENTE:

AUMENTO DE LOS REQUERIMIENTOS:

PÉRDIDAS DIGESTIVAS O MALABSORCIÓN:

- Pérdidas gastrointestinales
 - ▣ Parasitosis intestinales
 - ▣ Divertículo de Meckel
 - ▣ Malformaciones AV
 - ▣ Coagulopatías

- Malabsorción intestinal
 - ▣ Infección por Helicobacter Pilory
 - ▣ Gastritis Atrófica o Enf. Inf. intestinal
 - ▣ Celiaquía

HEMÓLISIS:

- Prótesis cardíacas disfuncionantes
- Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

CAUSAS MUY RARAS:

- **Trastornos del metabolismo del hierro**
- Hemosiderosis pulmonar idiopática

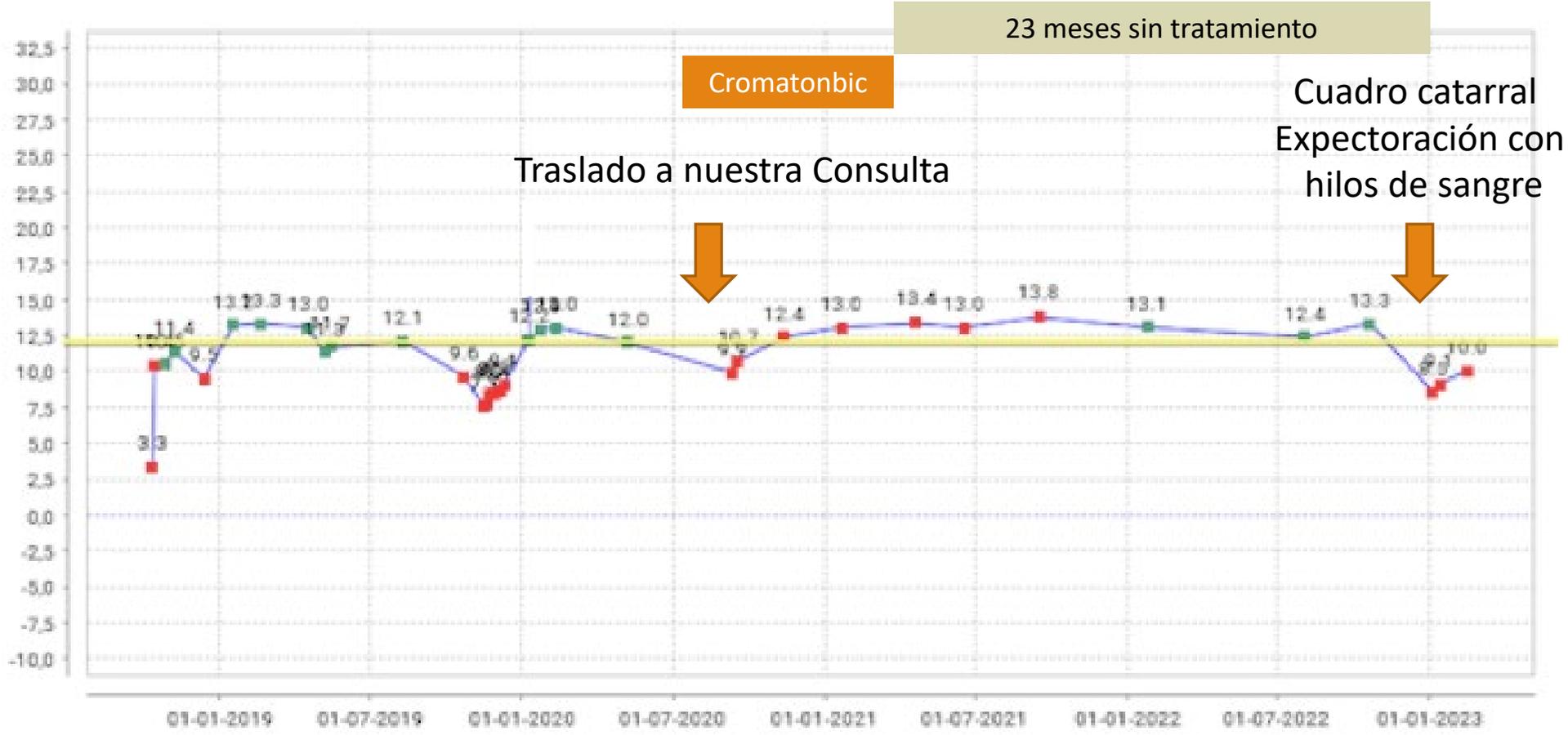


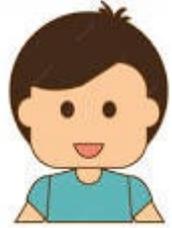
Estudio genético: **TMPRSS6 Negativo.**





Evolución clínica





Causas de Ferropenia en la infancia

APORTE DEFICIENTE:

AUMENTO DE LOS REQUERIMIENTOS:

PÉRDIDAS DIGESTIVAS O MALABSORCIÓN:

- **Pérdidas gastrointestinales**
 - ▣ Parasitosis intestinales
 - ▣ Divertículo de Meckel
 - ▣ Malformaciones AV
 - ▣ Coagulopatías

- **Malabsorción intestinal**
 - ▣ Infección por Helicobacter Pilory
 - ▣ Gastritis Atrófica o Enf. Inf. intestinal
 - ▣ Celiaquía

HEMÓLISIS:

- Prótesis cardíacas disfuncionantes
- Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

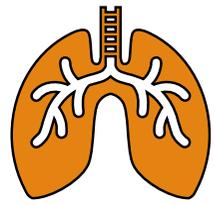
CAUSAS MUY RARAS:

- **Trastornos del metabolismo del hierro**
- **Hemosiderosis pulmonar idiopática?**

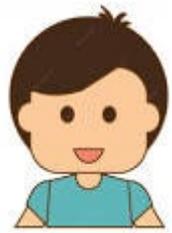


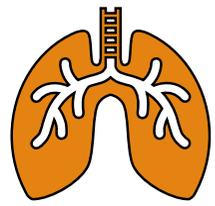
Radiografía de tórax



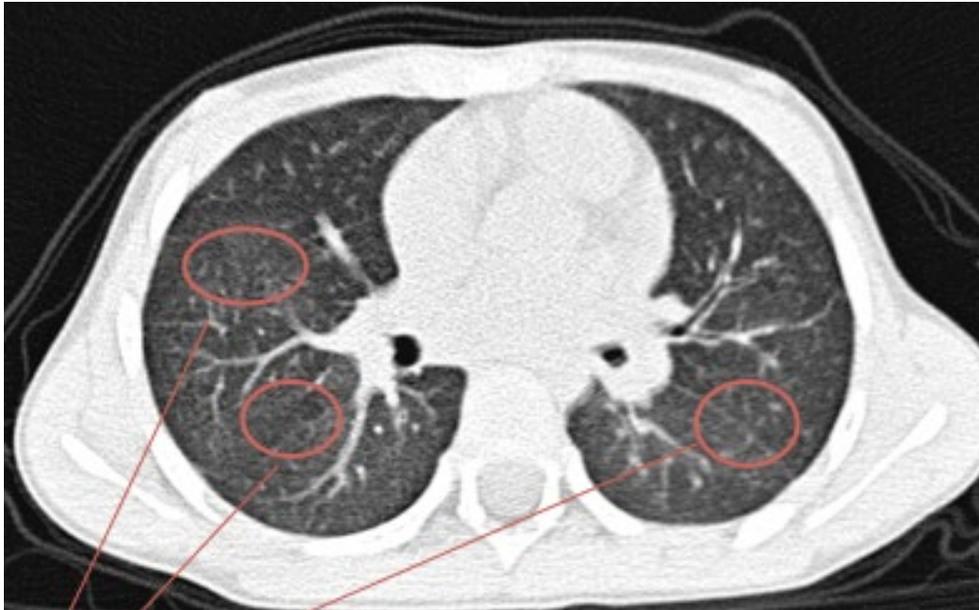
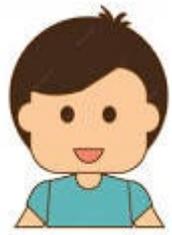


¿Hemosiderosis pulmonar ?





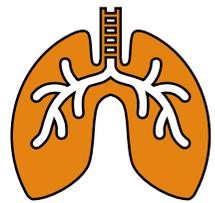
Hemosiderosis pulmonar



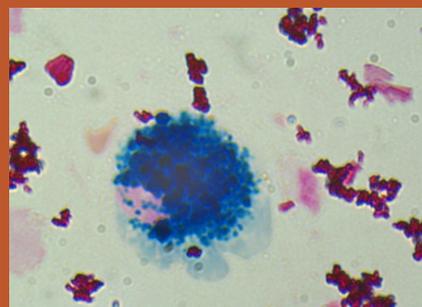
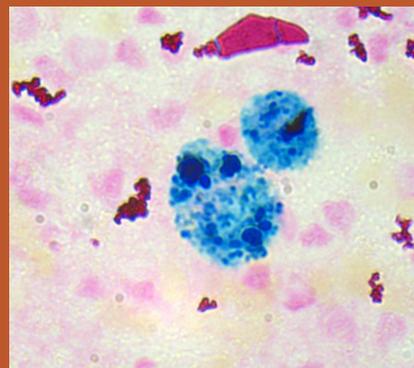
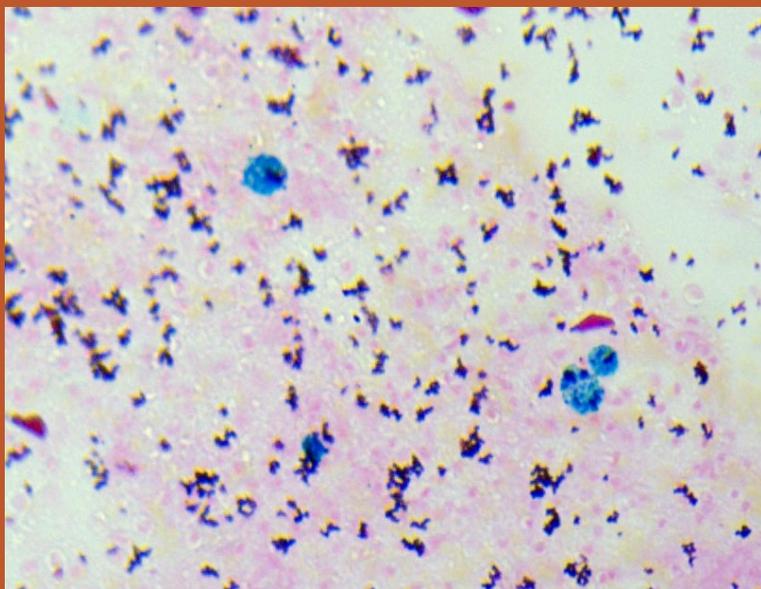
Aumento de la densidad pulmonar difuso bilateral con patrón en vidrio deslustrado



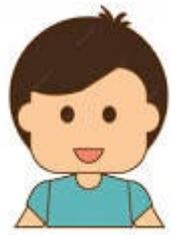
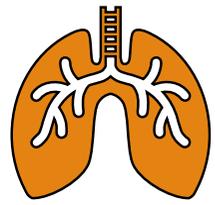
Imágenes nodulares milimétricas de escasa densidad en campos medios e inferiores.



Los macrófagos cargados de hemosiderina confirman el diagnóstico



Tinción de Perls en el esputo



Hemosiderosis pulmonar

En casos de AF refractaria con síntomas pulmonares hay que sospechar HP

Se caracteriza por la triada Anemia ferropénica, infiltrado pulmonar y hemoptisis.

Los hallazgos radiológicos y la hemoptisis pueden pasar desapercibidas y además las cifras de ferritina pueden ser normales.





Tratamiento de la A Ferropénica

Usar siempre una Sal Ferrosa VO: 4 - 6 mg/kg/día (máximo 150 mg)

Ferogradumet[®] comprimidos 105 mg Fe elemental.

Tardyferon[®] gragea 80 mgr Fe elemental.

Fer-In-Sol[®] 1 gota = 1 mg Fe Elemental.

En caso de efectos secundarios:

Disminuir la dosis o Cambiar de preparado:

Ferroglicina sulfato: Ferrosanol[®] o Ferbisol[®] comp 100mg

Glutaferro gotas[®] : 1ml = 30 mg de Fe++

Evaluar siempre la respuesta

Mantener el tratamiento hasta reponer los depósitos.



¿Cuándo administrar profilaxis con hierro?

RN a término con lactancia materna exclusiva > 6 meses → 1 mg/kg/d

RN a término con lactancia artificial → fórmulas enriquecidas con Fe

RN pretérmino (< 37 SG) con lactancia materna → 2 mg/kg/d

RN pretérmino (< 37 SG) con lactancia artificial enriquecida → 1 mg/kg/día



Anemia Ferropénica Refractaria al tratamiento

Comprobar que el paciente se toma la medicación.

Hacer test de Absorción de hierro si tenemos dudas

Comprobar que el diagnóstico es correcto

Excluir otras causas coincidentes: p ej inflamación,

Descartar uno de las siguientes problemas:

- Infección por Helicobacter Pilory
- Celiaquía
- Gastritis Atrófica autoinmune o secundaria a ferropenia



Talasemias

Mutación cuya consecuencia es una falta de síntesis⁽⁰⁾ ó disminución de la síntesis (+) de una o más cadenas de globina.

La nomenclatura hace alusión a la cadena defectuosa, alfa, beta, delta.. etc. (ejemplo B⁰)

Las más importantes clínicamente son las que afectan a las dos cadenas que forman la Hb A (alfa y beta talasemias)

Según la gravedad hablamos de:

- Talasemia Mayor (dependiente de Tx)
- Talasemia Minor (portador asintomático)
- Talasemia intermedia



Talasemia Menor

Diagnóstico:

- Asintomático portadores Heterocigotos (un padre afecto).
- Puede faltar la anemia pero..
Si no hay microcitosis no hay talasemia
- Ferritina es normal. En la más común la Hb A2 >3,5%

Tratamiento:

- No precisa tratamiento ni seguimiento.
- Muy importante el consejo genético



La Delta-beta Talasemia puede confundirse con la Anemia Ferropénica

DIAGNÓSTICO HASTA LOS 7 AÑOS A. FERROPÉNICA

Ht° 23.7 %, **Hb: 7.8 gr/dl (VCM 72 fl RDW: 27 %)**

Leucocitos 20600 /mm³ (78 % N).

Plaquetas 265000/mm³.

Hemoglobina A2: normal

Ferritina: 474 ng/ml

HEMOGRAMA DE LOS PADRES:

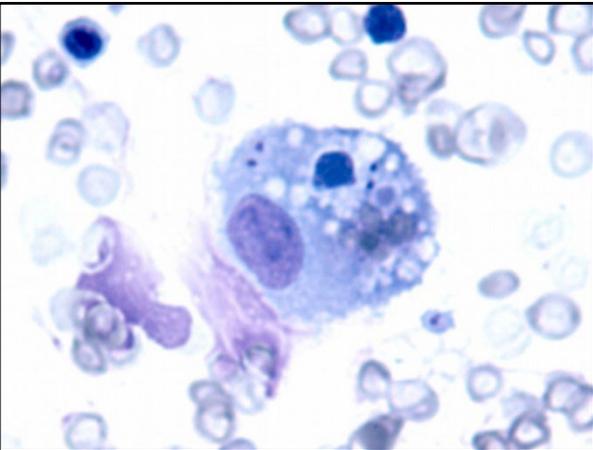
- Madre: Hb 12,9 gr/dl (**VCM:66.9 fl RDW: 19.1%**)
- Padre: Hb 13.9 gr/dl (**VCM:66.6 fl RDW: 20.3 %**)





La anemia de la inflamación puede confundirse con una Talasemia Mayor en el RN

Caso	Hb	VCM	Plaquetas
1	6	59	43000
2	6,3	67	63000
3	7	69	79000



El hemograma de los padres aclara el diagnóstico



¿Cuándo derivar una anemia en el niño?

Todas las anemias graves (< 8 gr/dl) especialmente no microcíticas

Todas las anemias macrocíticas

Todas las anemias ferropénicas refractarias

Cuando se sospeche una talasemia

Si sospechamos hemólisis (ictericia esplenomegalia)

Si se asocia a datos sugestivos de hemopatía

Otras citopenias

Linfadenopatías y/o hepatoesplenomegalia



Otras Alteraciones del Hemograma

Alteraciones leucocitarias

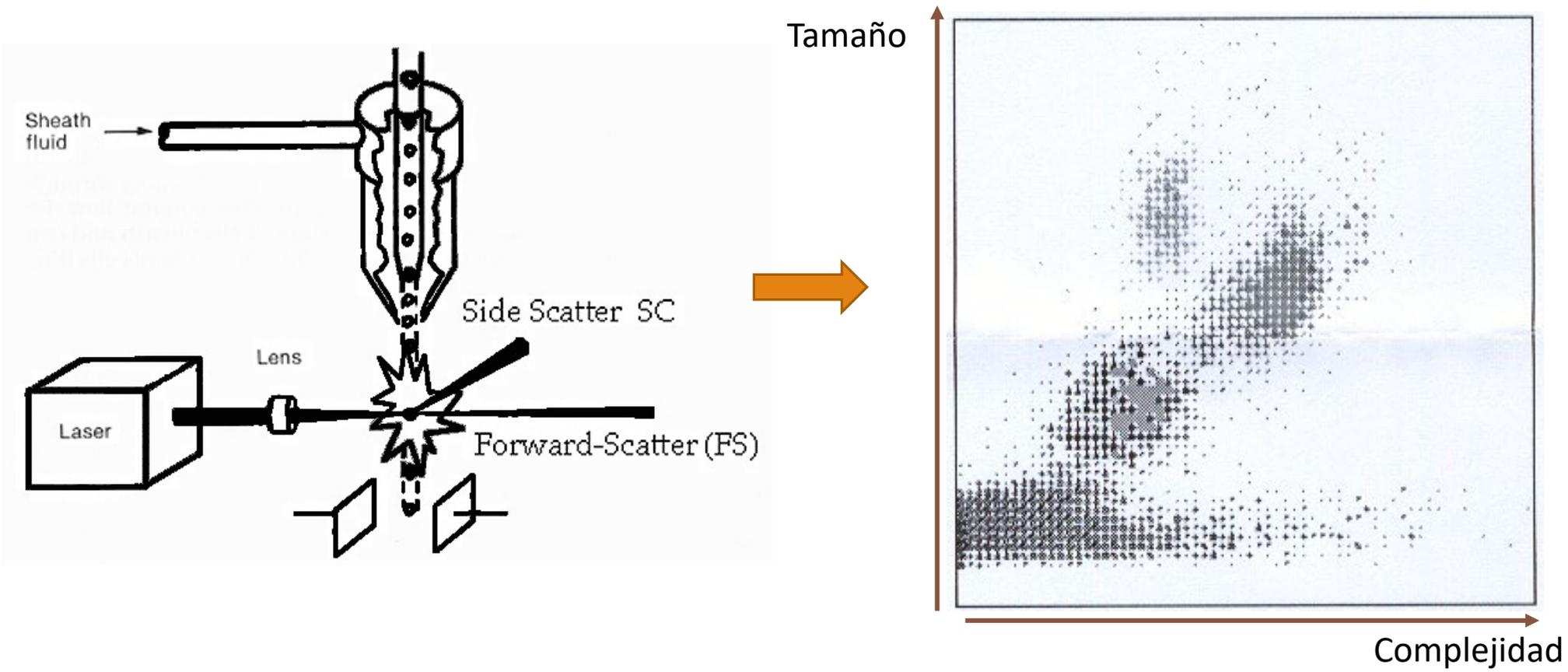
- Leucopenia
- Leucocitosis

Alteraciones plaquetarias

- Trombopenia
- Trombocitosis



Parámetros Leucocitarios





Scattergrama. Recuento diferencial

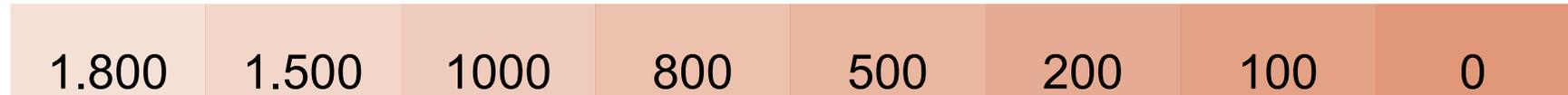




Neutropenia

Se define como una cifra de neutrófilos $< 1500/\text{mm}^3$

- Leve: $1000 - 1500/\text{mm}^3$
- Moderada: $500 - 1000/\text{mm}^3$
- Grave: $< 500/\text{mm}^3$ (Agranulocitosis $< 200/\text{mm}^3$)





Neutropenia

El riesgo de infección es proporcional a la gravedad y sobre todo a la cronicidad:

- Infecciones: Stafilococo, Streptococo y Pseudomonas
- Hablamos de cronicidad si dura > 3 meses

Neutropenia transitoria generalmente es debida a infección vírica.

La neutropenia autoinmune es la causa más frecuente de neutropenia crónica en el niño



Neutropenias Congénitas Graves

Es una enfermedad muy rara (1 – 2 casos / 100.000)

La mayoría debidas a mutaciones del gen ELA2

- Síndrome de Kostmann
- Neutropenia cíclica
- Otros más raros aún AR: S. Schwachmann, Mutación HAX-1, G6PC3...

Derivar todas las neutropenias persistentes < 1000/mm³

- Sospecharlas si:
 - Infecciones desde el periodo neonatal (**onfalitis** o paroniquias)
 - Infecciones recurrentes (otitis, foliculitis ...) o graves (sepsis)



Parámetros Plaquetarios

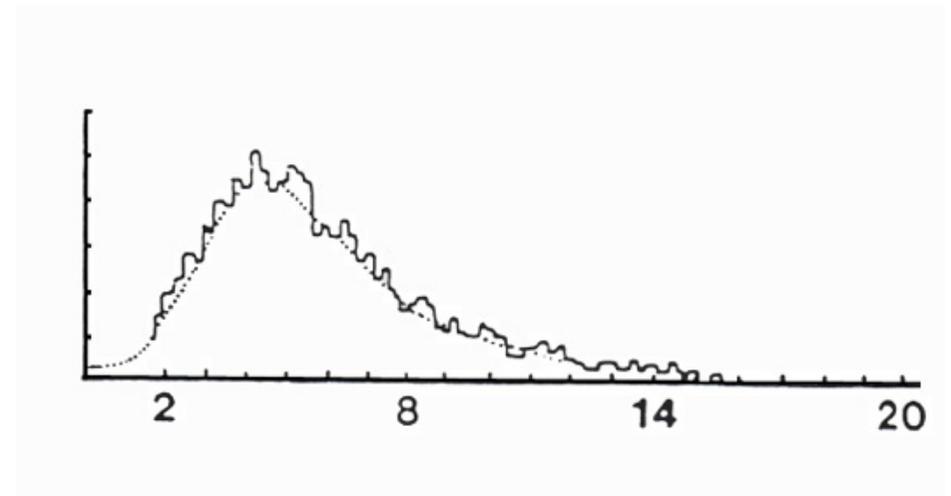
Las plaquetas son muy sensibles a la calidad de la extracción de sangre.

El VPM es un parámetro útil para el diagnóstico de las Trombopenias

VPM alto → Consumo

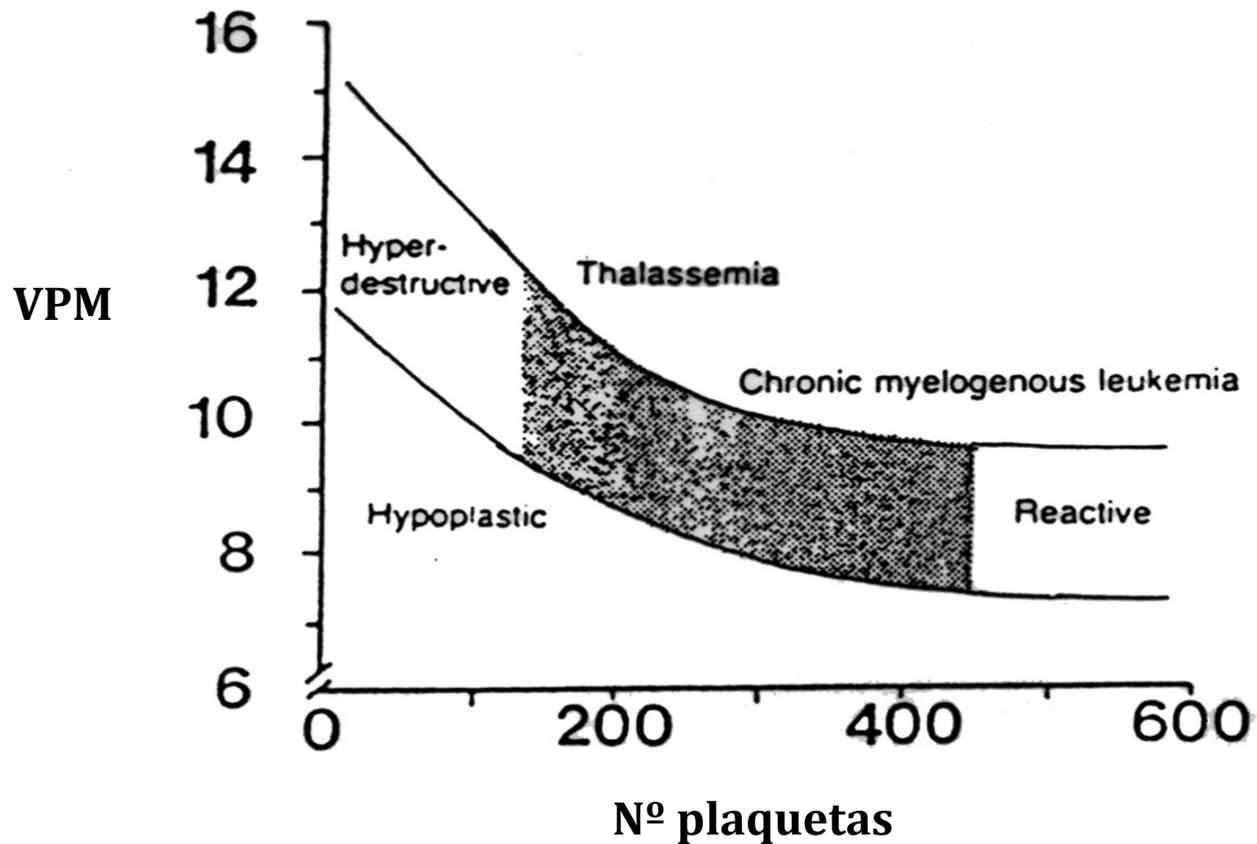
VPM bajo → Fallo producción

PLT 150-400000/ mm³
VPM 8 -15 fl





VPM en trastornos plaquetarios





Trombocitosis en el niño

La mayoría de las trombocitosis son reactivas y no necesitan tratamiento antiagregante

- Intervenciones quirúrgicas
- Ferropenia
- Inflamación

En la Trombocitemia esencial las cifras suelen superar el millón de plaquetas/ mm³

Derivar las Trombocitosis inexplicadas y persistentes > 600000/mm³



Cuando debemos pedir un frotis

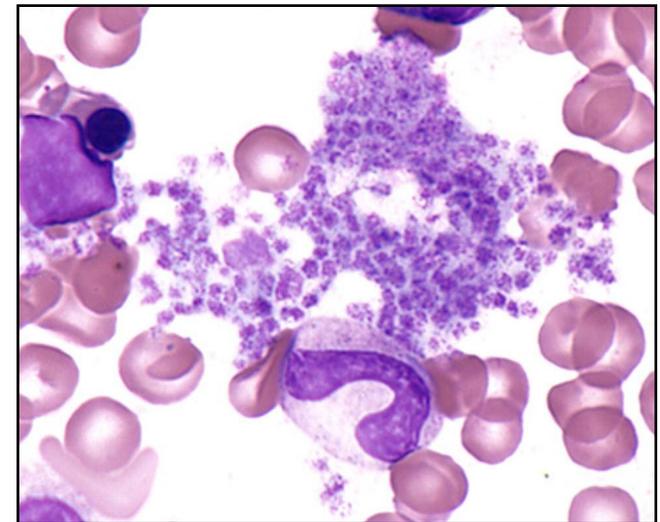
Como parte del estudio de anemia no microcítica

Ante cualquier trombopenia

Leucocitosis o leucopenia persistente

Cualquier bicitopenia o pancitopenia*

Sospecha de neoplasia hematológica*





SÍNDROMES HEMORRÁGICOS Y TROMBÓTICOS EN LA INFANCIA



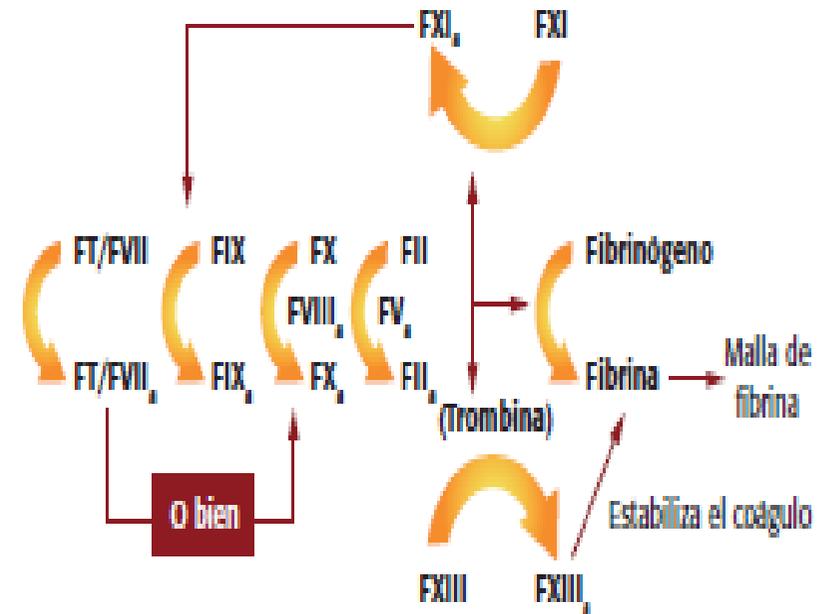
SÍNDROMES HEMORRÁGICOS EN LA INFANCIA

SÍNDROMES HEMORRÁGICOS

HEMOSTASIA PRIMARIA



HEMOSTASIA SECUNDARIA



Patología de la hemostasia primaria

Principales causas:

- Trombocitopenias:
 - Periféricas: por consumo, PTI (mala respuesta a la transfusión de plaquetas)
 - Centrales: más riesgo hemorrágico
- Trombocitopatías:
 - Antiagregantes: ASPIRINA
 - Enfermedad de Von Willebrand

Clínica: Sangrado inmediato, cutáneo

Numero de plaquetas: 150000 – 400000 / mm³



VIIIc

Factor V Willebrand



Trombopenia en el niño

¿Cuál debe ser la actitud práctica del
Pediatra de Atención Primaria ante una
Trombopenia?



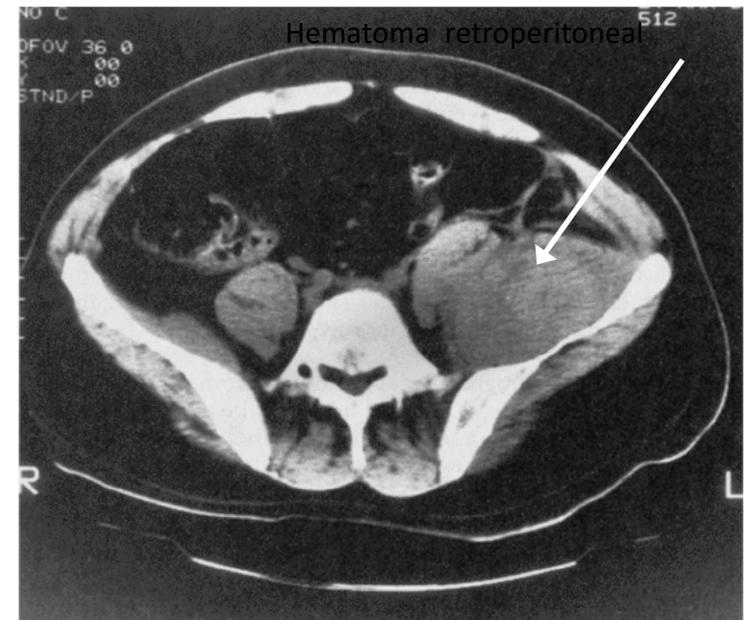
Trombopenia

- En la infancia, el 95% son periféricas y por PTI
- Solicitar frotis de sangre periférica para confirmar la trombopenia y remitir a Consulta de Hematología si plaquetas $<100.000/\text{mm}^3$
- Riesgo de sangrado con cifras inferiores a $20.000/\text{mm}^3$
- Tratamiento según clínica, generalmente con plaquetas $<20.000/\text{mm}^3$

Patología de la hemostasia secundaria

Principales causas:

- Coagulopatías congénitas:
 - Hemofilias A y B
 - Déficit de Factor XIII
- Coagulopatías adquiridas
 - Déficit de vitamina K
 - Insuficiencia hepática
 - Fármacos anticoagulantes:
 - Heparina
 - Sintrom
 - CID



Copyright © 2005 Elsevier Inc. (USA) All rights reserved.

Clínica: Sangrado tardío, mucoso



Coagulopatías en el niño

- ¿Qué datos clínicos son relevantes?
- ¿Qué signos en la exploración física son significativos y cuáles no?
- ¿Cómo interpretar un estudio de coagulación alterado?
- ¿Cuándo remitir a un niño a Consulta de Hematología para ampliar el estudio?



Anamnesis en caso de sospecha de Coagulopatía

Anamnesis	Preguntar, investigar	Orienta
Edad de inicio, sexo		Congénita/adquirida, ligada al sexo
Características del sangrado	Duración, cede espontáneamente o no Local-generalizado Inmediato-diferido	Patológico si o no CID, hepatopatías, uremia Déficit vitamina K Vaso/plaqueta-Coagulopatía
Desde cuando	Agudo-crónico	
Desencadenantes	Traumatismos, cirugía, fármacos, patología asociada	Primario o secundario
Respuesta hemostática en situaciones de riesgo de sangrado		Posible
Cicatrización	Heridas Caída tardía del cordón umbilical	Déficit de Factor XIII



Exploración física en caso de sospecha de Coagulopatía



Anamnesis	Preguntar, investigar	Orienta
Estado general	Bueno - Enfermo	Primario - Secundario
Tipo de manifestación hemorrágica	Cutaneo-mucosa Hematoma musculoesquelético-intracavitario	Alteración hemostasia primaria: plaqueta-vaso Coagulopatía
Malformaciones	Dismorfias faciales, cutáneas, esqueléticas, etc	Síndromes, Patología congénita
Visceromegalias	Hepatoesplenomegalia, adenopatías	Secundario
Antecedentes familiares	Tendencia al sangrado quirúrgico, extracciones dentales, menstruación, parto Muertes neonatales, consanguinidad	Investigar al menos tres generaciones Hereditaria Dominante, recesiva, ligada al sexo



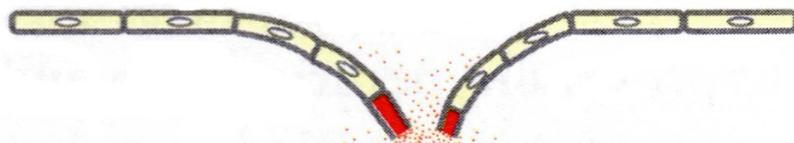
Estudios analíticos

HEMOGRAMA:
plaquetas, VPM

FROTIS SANGRE
PERIFÉRICA:
confirmar
trombopenia

ESTUDIO BÁSICO
DE
COAGULACIÓN:
TP, TPTA,
fibrinógeno

DAÑO ENDOTELIAL



VII FT

VIIa FT

IX

IXa
Ca⁺⁺
VIIIa

X

Xa
Ca⁺⁺
Va

Protrombina

Trombina

Fibrinógeno

fibrina

TIEMPO DE TROMBINA

Fibrina estable

SISTEMA DE CONTACTO

XII
PK
HK
XIIa

HK

XI

XIa

VIA INTRÍNSECA

VIA EXTRÍNSECA

TIEMPO DE PROTROMBINA

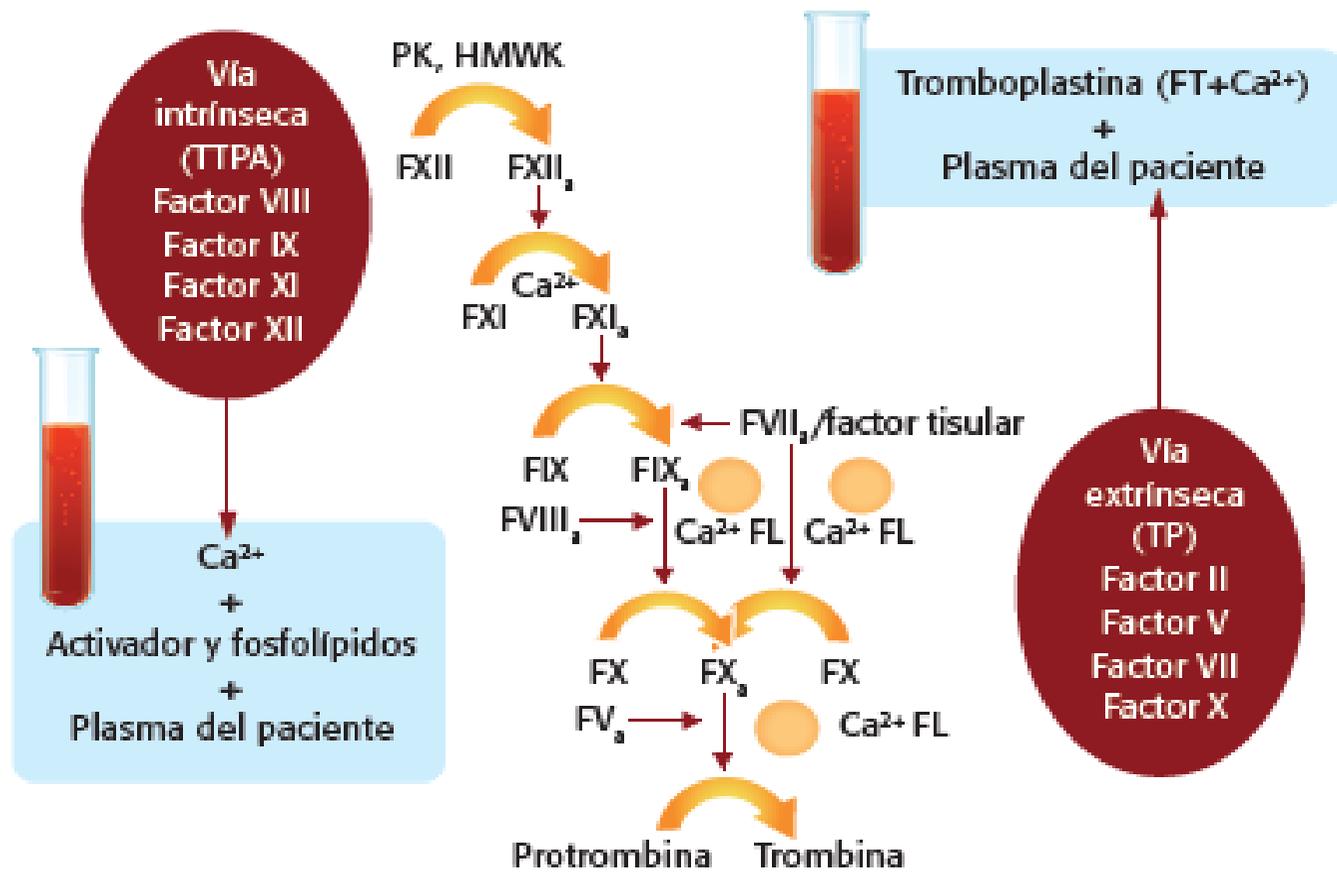
TIEMPO DE TROMBOPLASTINA PARCIAL ACTIVADA (TTPA)

VIA COMÚN





Diagnóstico de Coagulopatía





Diagnóstico de Coagulopatía

TP alargado: Déficit FVII, déficit de vitamina K

TTPA alargado → Déficit de FVIII, FIX ó FXI, Enfermedad de Von Willebrand
→ Déficit de FXII o Anticoagulante lúpico

TP y TTPA alargados, TT normal: Déficit de FX, FV, FII o multifactorial

TP, TTPA y TT alargados: Hipo o disfibrinogenemia, fibrinolisis, CID, o tratamiento con Heparina

Tiempos normales: Déficit de FXIII o Enfermedad de Von Willebrand



Coagulopatías en el niño

- ¿Cómo debemos enfocar desde Atención Primaria las Coagulopatías congénitas como la Hemofilia o la Enfermedad de Von Willebrand?
- ¿Si un padre está afecto hay que hacer estudio familiar?
¿Cuáles? ¿A qué edad serían pertinentes?



Coagulopatías Congénitas

Hemofilia A: déficit de factor VIII

Hemofilia B: déficit de factor IX

Enfermedad de Von Willebrand

Hasta 1/3 de los hemofílicos son casos “de novo”



Manejo de las coagulopatías congénitas en el niño (I)

➤ Medidas generales

- Limitar deportes de riesgo, procedimientos invasivos
inyecciones intramusculares
- Evitar aspirinas, AINES y derivados
- Control de las menorragias – Tratamiento hormonal –
- Mantener buena higiene bucal



Manejo de las coagulopatías congénitas en el niño (II)

➤ Medidas locales

- Frío local: en hemorragias cutáneas o articulares
- Taponamiento: en epistaxis
- Tratamientos tópicos: colágeno microfibrilar, esponja de fibrina



Manejo de las coagulopatías congénitas en el niño (III)

➤ Antifibrinolíticos:

- Ac tranexámico Amchafibrin[®]: 20 -25 mg/Kg/8h VO
- Sangrado mucoso. ej epistaxis

➤ Desmopresina:

- Enfermedad de Von Willebrand, trombopatías y Hemofilias leves
- Minurin[®]: 0,3 microgr/Kg en 50 cc de salino IV en 30´
- Octostim[®]: 150 microgr (en menores de 50 Kg) intranasal

➤ Tratamiento sustitutivo con factores de coagulación



Coagulopatías Adquiridas

- Coagulopatías por déficit de producción
 - Hepatopatías
 - Déficit de Vitamina K: malabsorción intestinal, falta de ingesta, tratamiento prolongado con antibióticos
 - Ingesta accidental de antivitaminas K: medicamentos, raticidas



Coagulopatías Adquiridas

➤ Coagulopatías de consumo

- CID:

- Sepsis, shock, grandes traumatismos, quemaduras extensas
- Por lesión endotelial o necrosis tisular

- Proceso trombótico



Proceso hemorrágico



SÍNDROMES TROMBÓTICOS EN LA INFANCIA



Trombofilia en el niño

Ante padres o familiares afectados de trombofilia (Déficit Proteína S ó C...). ¿Debemos pedir pruebas a sus hijos? ¿Cuáles? ¿A qué edad serían pertinentes?.

¿Debemos derivar a la Unidad de Hematología Infantil?,
¿Cuándo?



Tromboembolismo en la infancia

- Incidencia desconocida
- Más frecuente en primer infancia y pubertad
- Trombosis espontánea rara
- Generalmente secundario, idiopático en <1%
- Púrpura fulminans



Trombofilia Primaria

Bien establecidos	No bien establecidos o escasa frecuencia
Déficit de Proteína C	Hiperhomocisteinemia. Polimorfismos MTHFR
Déficit de Proteína S	Hipoplasminogenemia
Déficit de Antitrombina III	Aumento PAI-1
Resistencia a la proteína C activada (F V Leiden)	Déficit del cofactor II de la heparina
Mutación Protrombina (G20210A)	Disfibrinogenemia
SAF, ACA	Aumento factor VIII



Trombofilia Secundaria

Cateter endovascular	ACO (adolescentes)
Infección, sepsis	Hipoxemia grave
Neoplasia	Tratamiento con L-asparaginasa
Cardiopatía	Cirugía cardiovascular: Fontan, prótesis
Shock, hipovolemia, deshidratación	NPT
Hipreviscosidad, drepanocitosis	LES
Enfermedad vascular: arteritis, displasias	Inmovilización
Trauma	Fallo hepático
Cirugía general y ortopédica	Hiperlipemia
Obesidad	Síndrome Nefrótico
EII	SHU
PTT	



Estudio de Trombofilia

Indicaciones

- Trombosis espontáneas
- Trombosis de severidad desproporcionada al factor presuntamente desencadenante
- Trombosis recurrentes o de localización inusual
- Trombosis con historia de tromboembolismo familiar



¿Cuándo se debe hacer un estudio familiar y a qué edad?

En la infancia en todos los casos:

- Trombosis familiar en la infancia (Púrpura Fulminans)
- Déficit de Antitrombina III
- Déficit de Proteína S*
- Déficit de Proteína C*

En la adolescencia en todos los casos:

- Portadores homocigotos de FV Leyden
- Portadores homocigotos de la mutación (G20210A) de la protrombina
- Dobles heterocigotos

En la adolescencia solo si concurren otros factores de riesgo:

- Portadores heterocigotos de FV Leyden
- Portadores heterocigotos de la mutación (G20210A) de la protrombina

En ningún caso en la mutación de la MTHFR

Gracias

