



ORIGINAL

Revisión de los pacientes estudiados por coagulopatía en una unidad de Oncohematología[☆]



I. Romero^a, N. Conde^{a,*}, D. García Aldana^a, A. Ruano^b y A. Fernández-Teijeiro^a

^a Unidad de Onco-Hematología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Oncología Pediátrica, Hospitales Universitarios Virgen Macarena y Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Sección de Trombología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Hematología, Hospitales Universitarios Virgen Macarena y Virgen del Rocío, Sevilla, España

Recibido el 24 de noviembre de 2014; aceptado el 13 de abril de 2015

Disponible en Internet el 23 de mayo de 2015

PALABRAS CLAVE

Sangrado infantil;
Coagulopatía;
Enfermedad de von Willebrand;
Pruebas de coagulación

Resumen

Introducción: Los síntomas/signos indicativos de una coagulopatía son un motivo de consulta frecuente en las unidades de Hematología Pediátrica. Tanto la clínica como los antecedentes familiares son fundamentales para el diagnóstico.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes derivados a una consulta de Hematología Pediátrica de un hospital de tercer nivel por posible coagulopatía durante el año 2012.

Resultados: Se estudiaron 47 niños. El 61,7% no había presentado previamente sangrado. El motivo de derivación más frecuente fue un tiempo de tromboplastina parcial activada alargado sin hemorragia (42,5%); de estos, un 25% fue diagnosticado de una coagulopatía con riesgo real de sangrado. En los pacientes derivados por tiempo de tromboplastina parcial activada alargado con clínica hemorrágica se detecta una coagulopatía con riesgo real de sangrado con mayor frecuencia (41,7%). En los niños con antecedentes familiares de sangrado se diagnostica con más frecuencia una coagulopatía con riesgo real de sangrado: 37,5 vs. 14,3% (niños sin antecedentes familiares). Los diagnósticos han sido: sano (48,9%), enfermedad de von Willebrand tipo1 (19,1%), déficit de factor XII (19,1%), déficit de factor XI (4,2%), déficit de precalicreína/cinínógeno de alto peso molecular (2,1%), déficit adquirido de factor X (2,1%) y déficit de factor IX (2,1%).

[☆] Este trabajo se ha presentado previamente en el Congreso de la AEP de Sevilla, 2013.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nuriaconde@hotmail.com (N. Conde).

KEYWORDS

Pediatric bleeding;
Coagulopathy;
Von Willebrand
disease;
Coagulation tests

Conclusiones: Los antecedentes personales y familiares de sangrado orientan el diagnóstico de una coagulopatía. El motivo de derivación debería basarse en mayor medida en la clínica hemorrágica y no solo en un tiempo de laboratorio alterado. Los diagnósticos más frecuentes han sido enfermedad de von Willebrand tipo 1 y déficit de factor XII.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Review of patients studied for coagulopathy in a Hematology/Oncology unit**Abstract**

Introduction: Symptoms/signs suggestive of coagulopathy is a frequent complaint in Pediatric Hematology units. Both the clinical and family history are essential for diagnosis.

Patients and methods: Retrospective and descriptive study of patients referred to a Pediatric Hematology unit of a tertiary hospital for possible coagulopathy during 2012.

Results: A total of 47 children were studied, of whom 61.7% had not previously suffered bleeding. The most frequent reason for referral was an elongated activated partial thromboplastin time without any hemorrhage (42.5%), of these, 25% were diagnosed of a coagulopathy with a real risk of bleeding. While patients referred due to an elongated activated partial thromboplastin time with bleeding more frequently (41.7%) have a coagulopathy with a real risk of bleeding. Children with a family history of bleeding are diagnosed more frequently with a coagulopathy with a real risk of bleeding: 37.5% (family history) vs. 14.3% (without). The most frequent diagnoses were: healthy children (48.9%), von Willebrand type 1 disease (19.1%), factor XII deficiency (19.1%), factor XI deficiency (4.2%), prekallikrein/high molecular weight kininogen deficiency (2.1%), acquired deficiency of factor X (2.1%), and factor IX deficiency (2.1%).

Conclusions: A thorough personal and family bleeding history and physical examination are the first steps for a correct differential diagnosis. The reason for referral should be based more on clinical bleeding and not just on an abnormal coagulation time. The most frequent diagnoses were type 1 von Willebrand disease and factor XII deficiency.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Los signos indicativos de una coagulopatía son un motivo de consulta frecuente en Hematología. Su diagnóstico puede ser difícil debido a los patrones de sangrado específicos de la edad: la epistaxis (39%) y los hematomas de aparición fácil (24%) son frecuentes sin ningún trastorno hemorrágico. Pero a su vez estos pueden ser la única clínica reportada en niños con una coagulopatía que no han sido sometidos a ningún desafío hemostático¹.

Además, el diagnóstico diferencial de sangrado/hematomas en la infancia incluye otras entidades, como: alteraciones plaquetarias, vasculopatías y maltratos.

Entre las coagulopatías hereditarias, la más frecuente es la enfermedad de von Willebrand (evW). Su prevalencia es aproximadamente de un 1%, según estudios clásicos^{2,3}. Pero estudios más recientes hablan de una prevalencia de 0,1% de evW clínicamente sintomática en niños⁴. Le seguiría en frecuencia el déficit de factor VIII (hemofilia A) y el déficit de factor IX (hemofilia B), con una prevalencia de 1:5.000 varones y 1:30.000 varones, respectivamente⁵.

Existen déficits de factores que no se traducen en sangrados, como el déficit de alguno de los factores de contacto: cininógeno de alto peso molecular (HMWK), precalicreína y

factor XII. Estos factores no intervienen en la fase de propagación de la cascada de la coagulación y, por tanto, su déficit, a pesar de alargar *in vitro* el tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa), no se asocia a sangrado *in vivo*⁶.

Con el presente estudio se pretende conocer los servicios que más pacientes remiten para estudio de coagulación, el motivo de la derivación, relacionar los datos de laboratorio con la clínica de sangrado y saber los diagnósticos más frecuentes en nuestro entorno. Un mejor conocimiento de estos pacientes debe servir para mejorar el circuito diagnóstico.

Pacientes y métodos

Estudio retrospectivo y descriptivo de los niños estudiados por posible coagulopatía en la Unidad de Onco-Hematología pediátrica del HUV Macarena de Sevilla durante el año 2012.

En esta unidad, en el año 2012, se estudiaban y trataban todos los tumores sólidos/hematológicos de la infancia (excepto los tumores cerebrales) y la hematología no oncológica. Los pacientes diagnosticados de hemofilia A o B eran remitidos tras el diagnóstico a la Unidad de Hemofilia del HUV Rocío de Sevilla.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4140905>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4140905>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)