

PROTOCOLOS DIAGNOSTICOS Y TERAPEUTICOS

Diagnóstico de las alteraciones de la hemostasia en la infancia

F. J. A. GUIASOLA, C. VALBUENA, A. BLANCO y H. GONZÁLEZ

INTRODUCCIÓN

La alteración funcional de los mecanismos hemostáticos en la infancia, presenta unas particularidades ligadas fundamentalmente a la edad y que se pueden resumir en:

a) Variaciones fisiológicas que se manifiestan en el primer mes de la vida.

b) Predominio de los síndromes hemorrágicos sobre la patología trombótica.

c) Inicio de las manifestaciones clínicas de los déficits graves de la hemostasia.

d) Posibilidad de prevenir, cuando el diagnóstico se hace de forma correcta, la aparición de nuevos casos de una enfermedad congénita determinada.

Debido a que el período neonatal presenta unas características especiales que merecerían un tratamiento aparte, vamos a referirnos en este trabajo, a la valoración diagnóstica de las alteraciones hemostáticas que se manifiestan fuera de esta edad.

La exploración de la hemostasia en el niño, obedece a dos fines concretos: o bien para aclarar la posible etiología de un sangrado presuntamente patológico, o bien, como parte integrante de la *valoración del preoperatorio*. Debido a que es este último el motivo más frecuente, merece la pena que hagamos algunas consideraciones al respecto.

La causa más frecuente de sangrado patológico, bien durante la intervención quirúrgica o después de ésta suelen ser las lesiones anatómicas de los vasos y no fallos en los mecanismos hemostáticos sanguíneos. Es importante considerar en principio, que la valoración del estado hemostático del niño que va a ser intervenido quirúrgicamente, debe de realizarse en relación con el tipo de intervención. Así, podremos catalogar a éstas en tres categorías:

Simple. El campo operatorio es fácilmente asequible y la hemostasia quirúrgica se puede realizar con facilidad.

Difícil. El área operatoria es relativamente inaccesible y la identificación y ligadura de los puntos de hemorragia se hace difícil.

Imperativa. Cuando la intervención afecta a estructuras vitales en donde sólo una mínima cantidad de sangre puede ser muy perjudicial (ojos, SNC).

Es por lo que ante una alteración de la hemostasia, la decisión de si el niño debe de ser intervenido sin tratamiento, o por el contrario hay que realizar una preparación previa, debe de ser tomada conjuntamente entre el pediatra clínico y el cirujano.

La valoración del estado de hemostasia del niño, debe de realizarse tanto desde la

vertiente clínica como del laboratorio, no debiendo desplazar en ningún caso las exploraciones analíticas a una meticulosa historia y exploración del enfermo. Ello se encuentra sobradamente justificado, si tenemos en cuenta que se pueden presentar cuadros hemorrágicos con tests de laboratorio normales y a la inversa, groseras alteraciones analíticas sin manifestación hemorrágica.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

El más importante «test» de hemostasia, es la realización de una cuidadosa historia clínica y detallada exploración física.

Los *antecedentes hemorrágicos familiares*, son de gran ayuda para establecer el diagnóstico de algunas enfermedades congénitas, mediante la elaboración de un árbol genealógico y la determinación del tipo de herencia. La hemofilia A y B así como el síndrome de Wiskott-Aldrich sólo afectan a varones por ser la herencia recesiva ligada al cromosoma X. El déficit de factor XI y del resto de factores afectan a ambos sexos (herencia autosómica). Los antecedentes hemorrágicos en familiares tienen poco valor si éstos no se encuentran documentados médicamente.

Los *antecedentes hemorrágicos personales* se valorarán en relación con la edad de aparición, traumatismos e intervenciones quirúrgicas previas. La falta de complicaciones hemorrágicas tras una intervención quirúrgica mayor hace poco factible la existencia de una enfermedad hemorrágica hereditaria. En otros casos la información se referirá a intervenciones menores (extracciones dentarias, tonsilectomías, circuncisión). La cuantía de la hemorragia tras una extracción dentaria depende del tipo de pieza, así tiene más valor el sangrado abundante de un incisivo que de un molar ya que muchas personas absoluta-

mente normales presentan hemorragias copiosas después de la extracción de este último. En cualquier caso la falta de hemorragias en dichas intervenciones es una buena prueba de normalidad hemostática. La edad de aparición tiene importancia para diferenciar los trastornos adquiridos (tardíos) de los congénitos (precoces).

La *administración de medicamentos* debe de ser valorada cuidadosamente (ac. acetilsalicílico, indometazina ect.).

El *tipo* de hemorragia así como el *lugar* de sangrado, tienen un valor relativo, si bien en algunos casos puede ayudar al diagnóstico (hemorragia umbilical en los déficits de factores XIII, VII y afibrinogememia; petequias en las alteraciones plaquetarias, hematomas en las coagulopatías, hemorragias y trombosis en la C.I.D.).

La *exploración* no debe de limitarse solamente a la hemostasia, ya que ciertas enfermedades de órgano o sistema se pueden manifestar con sangrado fácil (enfermedades hepáticas, renales, hipovitaminosis K y C, malabsorciones, tumores malignos o leucemias, etc.). Es necesario señalar, que el hallazgo de importantes manifestaciones hemorrágicas cutaneomucosas en un niño, obliga a descartar los malos tratos antes de achacarlos a alteraciones de la hemostasia.

EXPLORACIÓN ANALÍTICA

Mediante la evaluación clínica, podemos catalogar a los niños en:

- a) Con tendencia hemorrágica grave.
- b) Con tendencia hemorrágica leve.
- c) Con dudosa tendencia hemorrágica.
- d) Sin tendencia hemorrágica.

En el primer grupo de enfermos, la exploración analítica nos sirve para catalo-

garlos etiológicamente. En el segundo y tercer grupo, éstas pueden ser definidas para establecer el diagnóstico sindrómico y por último en el cuarto no sería necesario realizarlas. En cualquier caso, las pruebas de laboratorio no deben en ningún caso desplazar a la evaluación clínica minuciosa.

Las exploraciones analíticas las podemos dividir en dos grandes grupos: pruebas generales o de «screening» y pruebas específicas.

a) *Pruebas generales.* Exploran las fases de la hemostasia (fase endotelio-plaquetaria, activación intrínseca y extrínseca, formación de trombina, formación de fibrina y estabilización del coágulo). Las pruebas más representativas son:

- Contaje de plaquetas.
- Tiempo de hemorragia (T.H.).

— Tiempo de tromboplastina parcial (T.T.P.).

— Tiempo de protrombina (T.P.).

— Tiempo de trombina (T.T.).

— Prueba de solubilidad del coágulo.

La alteración de las diferentes pruebas según los *déficits congénitos de la hemostasia* se encuentra sumariado en la Tabla I.

En una secuencia exploratoria, se realizarán en primer lugar el contaje de plaquetas, T.T.P., T.P. y T.T. La normalidad de dichas pruebas en sujetos con tendencia hemorrágica real, o dudosa, obligará a la realización del T.H. y prueba de solubilidad del coágulo.

En las *alteraciones adquiridas de la hemostasia*, a las pruebas anteriormente enumeradas se debe de añadir la dosificación de los productos de degradación de la fibrina en suero (P.D.Fs) que son de gran utilidad para el diagnóstico de las alteraciones de la fibrinólisis (Tabla II).

TABLA I. DEFICITS CONGENITOS DE LA HEMOSTASIA

Deficiencia	Clínica	Plaquetas	T.H.	T.T.P.	T.P.	T.T.
TROMBOPENIA	+ / —	descendidas	A	N	N	N
TROMBOPATÍA	+	N	A	N	N	N
KINÓGENO ALTO P.M.	—	N	N	A	N	N
PREKALICREÍNA	—	N	N	A	N	N
FACTOR XII	—	N	N	A	N	N
FACTOR XI	+	N	N	A	N	N
FACTOR IX	+	N	N	A	N	N
FACTOR VIII	+	N	N	A	N	N
FACTOR vW	+	N	A	A	N	N
FACTOR VII	+	N	N	N	A	N
FACTOR V	+	N	N/A	A	A	N
FACTOR X	+	N	N	A	A	N
FACTOR II	+	N	N	A	A	N
AFIBRINOGENEMIA	+	N	N/A	A	A	A
HIPOFIBRINOGENEMIA	+	N	N	A/N	A/N	A
DISFIBRINOGENEMIA	+	N	N	N	N	A
FACTOR XIII	+	N	n	N	N	N

N = normal; A = alterado; + = sí; — = no.

TABLA II. ALTERACIONES ADQUIRIDAS DE LA HEMOSTASIA

Alteración	T.H.	Plaquetas	T.T.P.	T.P.	T.T.	P.D.Fs
HEPATOPATÍA	N	N	A	A	N	N
DÉFICIT VIT.K	N	N	A	A	N	N
NEFROPATÍA	A	N/A	N	N	N	N
CUMARÍNICOS	N	N	A	A	N	N
HEPARINA	N	N	A	A	A	N
ANTICOAGULANT. F. VIII Y IX	N	N	A	N	N	N
ANTICOAGULANT. F. V Y X	N	N	A	A	N	N
C.I.D.	N/A	descen.	A	A	A	aument
HEMATOMAS O CIRUGÍA	N	N	N	N	N	aument

N = normal; A = alterado.

TABLA III. INDICACION DE PRUEBAS ESPECIFICAS DE HEMOSTASIA

Prueba alterada	Pruebas a solicitar
Contaje plaquetas descend.	Médula ósea Inmunoglobulinas plaquetarias
Tiempo de hemorragia	Adhesividad plaquetaria Agregación plaquetaria Liberación de ADP Metabolismo ac. araquidónico Dosificación factores plaquetarios Microscopía electrónica Factor vW
T. Tromboplastina parcial	Estudio de factores XII, XI, IX VIII, kinógenos, prekalicreína, vW: — Actividad coagulante — Actividad antigénica — Movilidad electroforét.
T. Protrombina	Estudio de factores II, V, VII, X: — Actividad coagulante — Actividad antigénica — Movilidad electroforét. — Acción tromboplastinas animales
T. Trombina	Dosificación fibrinógeno Estudios de polimerización Purificación e identificación

En las hepatopatías los factores que más precozmente descienden son el VII y IX y los últimos en alterarse son el V, XI y fibrinógeno indicando una grave alteración hepática y mal pronóstico. Dichas alteraciones no se normalizan con la administración de vitamina K. En la hipovitaminosis K (antibioterapia oral, alimentación parenteral, coléctasis, malabsorción) descienden los factores VII, IX, V, X y II si se normalizan tras administrar vitamina K. En las hepatopatías graves se puede producir trombopenias y cuadros de C.I.D.

La sospecha de heparina en la muestra (alargamiento de T.T.P., T.P. y T.T.) se demostrará mediante un tiempo de reptilase, que es normal en estos casos. El diagnóstico diferencial entre la presencia de anticoagulantes y los déficits congénitos de factores se realiza, porque en los pri-

meros el plasma normal no corrige la prueba alterada, mientras que en los segundos sí lo hace.

Por último es necesario puntualizar, que en el *preoperatorio* la analítica a realizar de forma obligada será: conteo de plaquetas, T.T.P., T.P. y T.T. Solamente la alteración de alguna de éstas o la existencia de antecedentes hemorrágicos obligará a un estudio más completo.

b) *Pruebas específicas.* Con éstas se trata de aclarar de forma más precisa el origen de la anomalía detectada con las pruebas generales. Debido al gran número de ellas, su selección estará indicada por la alteración previa detectada (Tabla III). Se realizarán en aquellos casos en que el síndrome hemorrágico es debido a alteración de la hemostasia y servirán para precisar el diagnóstico etiológico.

BIBLIOGRAFIA

1. BOWIE, E. J. V. y OWEN, C. H. A.: *The significance of abnormal preoperative hemostatic tests.* En *Progress in Hemostasis and Thrombosis.* Edit. Grune and Stratton, New York, 1980; pp. 179-209.
2. BOWIE, E. J. V. y OWEN, C. H. A.: *The clinical and laboratory diagnosis of hemorrhagic disorders.* En *Disorders of Hemostasis.* Edit. Grune and Stratton, New York, 1984; pp. 43-71.
3. VALBUENA, C.; GUIASOLA, F. J. A.; BACHILLER, R. y DEL REAL M.: *Alteraciones de la coagulación en la infancia.* *Medicine*, 1987; 80: 3.337-3.348.