

Caso clínico

Anemia grave secundaria a sangrado vaginal en niña de 13 años que rechaza transfusión sanguínea

M.L. RONCERO TOSCANO¹, M. MARTÍN ALONSO², J. LÓPEZ ÁVILA³, D. MARTÍN HERNÁNDEZ⁴, P. PRIETO MATOS²

¹Médico Pediatra. Atención Primaria de Salamanca. ²Médico Pediatra. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca. ³Médico Pediatra, Centro de Salud de San Bernardo. Atención Primaria en Salamanca. ⁴Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca.

RESUMEN

Introducción. El sangrado vaginal como causa de anemia grave no es frecuente en la edad pediátrica, pero cuando aparece suele ser secundario a una hemorragia uterina disfuncional. El tratamiento del mismo tiene como objetivo el establecimiento y/o mantenimiento de la estabilidad hemodinámica del paciente.

La situación actual en España establece que toda actuación en el ámbito de la salud de un paciente necesita el consentimiento libre y voluntario del afectado, siendo necesario el consentimiento por representación por varias razones, de las que destacamos que el paciente sea menor de edad y no sea capaz intelectual ni emocionalmente de comprender el alcance de la intervención. El consentimiento informado por representación debe adoptarse atendiendo siempre al mayor beneficio para la vida o salud del paciente.

Caso clínico. Presentamos un caso de sangrado vaginal con una hemoglobina de 5 g/L, en una niña de 13 años que rechaza la transfusión sanguínea por creencias religiosas. Ante la anemia grave y la negativa de la paciente y de los padres a administrar la transfusión, se decide como primera medida la administración de líquidos intravenosos y aporte de hierro intravenoso, solicitando autorización judicial para, en caso de fracaso del tratamiento inicial, poder trasfudir concentrado de hematíes, situación que no se produce dada su respuesta favorable.

Conclusiones. La buena evolución de la paciente nos permite concluir que ante una causa que imposibilite la transfusión sanguínea se puede administrar hierro intravenoso con buena respuesta.

Palabras clave: Ética; Hierro intravenoso; Sangrado uterino; Transfusión; Testigos de Jehová.

ABSTRACT

Introduction. Vaginal bleeding as a cause of severe anemia is not frequent in the pediatric age. However when it appears, it is generally secondary to dysfunction uterine bleeding. The objective of its treatment is to establish and/or maintain the hemodynamic stability of the patient.

The current situation in Spain establishes that all action within the health care setting of a patient requires free and voluntary consent of the patient, consent by representation being necessary for several reasons, standing out among them that the patient is a minor and is not intellectually or emotionally capable of understanding the scope of the intervention. Informed consent by representation should always be adopted considering the best benefit for the patient's life or health.

Clinical case. We present a case of vaginal bleeding with 5 g/L hemoglobin in a 13-year old girl who rejected blood transfusion due to religious beliefs. In view of the

Correspondencia: Dr. Pablo Prieto Matos. Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Clínico Universitario. Paseo de San Vicente 58-162. 37007 Salamanca.
Correo electrónico: pprieto@saludcastillayleon.es

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

severe anemia and rejection by the patient and her parents to administer the transfusion, it was decided as a first step to administer intravenous fluids and intravenous iron supply and to request court authorization in case of initial treatment failure to be able to make a concentration red blood cell transfusion, a situation which did not occur given her favorable response.

Conclusions. The good evolution of the patient allowed us to conclude that when it is not possible to perform a blood transfusion, intravenous iron can be administered with good response.

Key words: Ethics; Intravenous iron; Uterine bleeding; Transfusion; Jehovah's Witnesses.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se ha llevado a cabo un importante proceso de renovación del ordenamiento jurídico en materia de menores en España. Como referente normativo en la atención al menor, hemos de tener en cuenta el Código Civil y sus artículos sobre patria potestad y representación legal de los hijos⁽¹⁾, la Ley 41/2002 de Autonomía del Paciente actualizada en el año 2015⁽²⁾ y la ley 26/2015 de modificación del sistema de protección a la infancia y la adolescencia⁽³⁾.

La hemorragia vaginal como causa de anemia grave no es frecuente en la edad pediátrica, pero cuando aparece suele ser secundaria a una hemorragia uterina disfuncional (HUD), que es aquella que se produce fuera de la menstruación cíclica normal⁽⁴⁾. Desde hace años se sabe que la causa más frecuente de HUD en las adolescentes durante los primeros meses después de la menstruación son los ciclos anovulatorios, que están relacionados con la inmadurez del eje hipotálamo-hipófisis-ovárico^(4,5). Otras causas comunes incluyen el embarazo, las infecciones, el uso de anticonceptivos hormonales, el estrés, y los trastornos de la coagulación o trastornos endocrinos⁽⁴⁾.

El diagnóstico se realiza mediante una exhaustiva historia clínica que incluya datos de la paciente, antecedentes familiares y otra serie de eventos como ingesta de determinados medicamentos y trastornos de la coagulación, entre otras^(6,7).

El tratamiento del sangrado vaginal tiene como objetivo el establecimiento y/o mantenimiento de la estabilidad hemodinámica del paciente, la corrección de la anemia aguda o crónica y la prevención de recurrencias⁽⁸⁾.

Presentamos un caso de una niña con una anemia grave secundaria a una HUD en la cual tanto la paciente como sus padres rechazaron la transfusión de sangre.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años que acude al Servicio de Urgencias derivada desde Atención Primaria por un sangrado vaginal de un mes de evolución, acompañado de cansancio y palidez cutánea sin otros antecedentes personales de interés. Había presentado la menarquía hacia año y medio y desde entonces las menstruaciones habían sido regulares y de duración normal, a excepción de este último episodio de sangrado de 30 días de duración, y que en los últimos días se acompañaba de mareo, cansancio, palpitaciones y palidez.

En la exploración física destacaba una importante palidez, buen relleno capilar, soplo funcional II/VI, taquicardia de 123 latidos por minuto y una tensión arterial de 88/46 (menor al percentil 10). La analítica presentaba una anemia severa con hemoglobina de 5 g/dl, hematocrito de 15,7% y 2.210.000 hematíes, test de embarazo negativo y no presentaba alteraciones en la coagulación básica.

Se consultó al ginecólogo de guardia el cual realizó una ecografía abdominal donde objetivó un endometrio hiperecogénico y una formación compatible con folículo persistente en ovario izquierdo, sin otras alteraciones asociadas.

En ese momento, se decidió ingreso en la unidad de escolares y se planificó terapia con medicación estrogénica a altas dosis, ferroterapia intravenosa y transfusión sanguínea.

Tras solicitar el consentimiento informado a la menor y a sus padres la transfusión sanguínea fue rechazada por razones religiosas por lo que el equipo de guardia optó por iniciar tratamiento con bolos de suero salino fisiológico, etinilestradiol cada 6 horas, ferroterapia intravenosa, ácido tranexámico cada 12 horas, y puso en cocimiento el caso al Juzgado de Guardia quien autorizó la transfusión si la situación vital se comprometiera. Durante las primeras 12 horas la paciente permaneció estable con taquicardia variable entre 120-140 lpm y con tensiones inferiores al percentil 10 para su edad. Se administraron hasta en cuatro ocasiones bolos de expansores coloideos.

Después del tratamiento inicial y pasadas 12 horas, se repite la analítica presentando una Hb de 7,5 g/dl, hematocrito de 22,6% y 2.880.000 hematíes. Posteriormente se realizó estudio del metabolismo del hierro en el que destacó un hierro de 9,1 ug/dl, una ferritina de 1 ng/ml y un índice de saturación de transferrina de 2,4%, siendo normales el resto de parámetros.

Durante los siguientes días se continuó con administración de hierro intravenoso y se fueron reduciendo las dosis de etinilestradiol, disminuyendo la hemorragia en las primeras horas, y desapareciendo completamente a las 48 horas del ingreso. En días sucesivos, durante la estancia en

la planta y posteriormente de forma ambulatoria, se fueron realizando controles analíticos periódicos en los que los niveles de hemoglobina fueron ascendiendo progresivamente hasta 12 g/dl al mes y medio del ingreso.

DISCUSIÓN

El tratamiento del sangrado vaginal va a depender de la importancia del sangrado y de si está activo o no. En los sangrados leves la actitud inicial ha de ser la observación junto a suplementos de hierro oral (con el objetivo de tratar la anemia asintomática leve); si la hemoglobina se encuentra entre 10 y 12 g/dl ha de considerarse también la terapia hormonal⁽⁹⁾, y cuando el sangrado uterino es activo la terapia hormonal más adecuada será la combinada cada 6 u 8 horas con progesterona más estrógenos, pues estos tienen mayor potencial hemostático (10), generalmente durante las primeras 48 horas, posteriormente dos veces al día durante cinco días y finalmente una vez el día hasta completar los 21 días.

En los sangrados graves activos (como es el caso de nuestra paciente), el tratamiento debe ser combinado incluyendo expansores plasmáticos, terapia hormonal y terapia hemostática. En cuanto al tratamiento hormonal se utilizarán anticonceptivos orales combinados (ACO) o altas dosis de estrógenos. En caso de inestabilidad hemodinámica la terapia de estrógenos se hará por vía intravenosa. Con respecto a la terapia hemostática se emplearán compuestos antifibrinolíticos como ácido aminocaproico o ácido tranexámico, o la desmopresina, que se utiliza clásicamente para el tratamiento de la enfermedad de von Willebrand⁽¹¹⁾.

Respecto a la transfusión de hemoderivados, las directrices de la AABB (Asociación Americana de Banco de Sangre)⁽¹²⁾ incluyen las siguientes recomendaciones para los pacientes estables hemodinámicamente y sin sangrado activo: Hb < 6 g/dl, recomienda transfusión excepto en circunstancias excepcionales; Hb 6 a 7 g/dl, será indicación probable de transfusión; Hb 7 a 8 g/dl, la transfusión debe ser considerada en postoperatorios o enfermedad cardiovascular estable tras evaluar la situación clínica del paciente; Hb > 8 g/dl, no tiene indicación de transfusión salvo en circunstancias excepcionales (como anemia sintomática, sangrado en curso o síndrome coronario agudo con isquemia). En nuestra paciente, estas recomendaciones establecen la necesidad de administrar ACO a altas dosis, expansores plasmáticos, antifibrinolíticos y transfusión de concentrado de hematíes, que fue rechazada.

En el ordenamiento jurídico español el titular del derecho a la información es el paciente, pudiendo también ser

informadas las personas vinculadas a él⁽¹³⁾, que en el caso que nos ocupa son los padres. Por tanto tras informar a la paciente y a sus padres de la situación de urgencia, el equipo de guardia solicita el consentimiento informado para iniciar los tratamientos ya que está establecido que toda actuación en el ámbito de la salud necesita el consentimiento libre y voluntario del afectado⁽²⁾, en nuestro caso, al ser la paciente menor de edad se precisa que el consentimiento informado sea otorgado por representación ya que la paciente es menor de edad y el equipo de guardia considera que, dado que rechaza la transfusión en una situación de gravedad, no es capaz intelectual ni emocionalmente de comprender el alcance de la intervención, hechos recogidos en la legislación española⁽²⁾. Este consentimiento informado no se precisaría cuando la no administración del tratamiento suponga un riesgo para la salud pública o cuando exista riesgo inmediato grave para la salud física o psíquica del enfermo⁽²⁾, no cumpliéndose ninguno de estos hechos en nuestra paciente ya que, aunque la situación era grave, no existía un riesgo inmediato.

Ante la negativa a la transfusión, y dado el estado de la paciente, se inicia el resto de los tratamientos y se pone el caso en conocimiento del Juzgado de Guardia quien autoriza la transfusión si la situación vital se comprometiera, actuación compatible con la Guía de Recomendaciones para el empleo de hemoderivados en pacientes testigos de Jehová publicada por el SACYL, que aunque publicada en 2010 es la más actual de la Comunidad⁽¹⁴⁾. Esta actuación por parte del equipo de guardia y del Juzgado de Guardia se basa en la ley 26/2015⁽³⁾, que establece que en aquellos casos en los que el consentimiento informado es otorgado por representación, este debe adoptarse atendiendo siempre al mayor beneficio para la vida o salud del paciente, y en caso contrario deberá ponerse en conocimiento de la autoridad judicial, directamente o a través del Ministerio Fiscal, para que adopte la resolución correspondiente.

En el caso de nuestra paciente, pese a presentar niveles de Hb inferiores a 6 g/dl, se decidió realizar una vigilancia continua y mantener una actitud expectante, respetando las creencias religiosas de la paciente y sus representantes legales. La expansión de volumen, uso de antifibrinolíticos, ferrotterapia intravenosa y la terapia hormonal fueron suficientes para estabilizar a la paciente, frenar la hemorragia vaginal y remontar los niveles de hemoglobina, aunque es probable que la normalización de la Hb hubiera sido más rápida en caso de aceptar la transfusión de sangre.

En anemias importantes, antes de realizar la transfusión de concentrado de hematíes, y siempre que el tiempo lo permita, existen otras alternativas como concentrado de

hemoglobina no celulares, embolización de la arteria uterina ante sangrado uterino o estimulantes de la eritropoyesis, que se han usado en anemias de pacientes testigos de Jehová^(15,16).

Por tanto, ante una anemia grave en la que el paciente rechaza la transfusión sanguínea se deben valorar otras opciones terapéuticas entre las que debe incluirse el hierro intravenoso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Título VII: De las relaciones paterno-filiales. Artículos 154-163. Código Civil Español. Revisión vigente desde 15 de octubre de 2015 a 29 de junio de 2018.
2. Ley 41/2002 de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. Boletín Oficial del Estado, número 274, de 15 de noviembre de 2002. Última actualización 22 de septiembre de 2015.
3. Ley 26/2015, de 28 de julio, de modificación del sistema de protección a la infancia y a la adolescencia. Boletín Oficial del Estado, número 180, de 29 de Julio de 2015.
4. Deligeoroglou E, Tsimaris P, Deliveliotou A, Christopoulos P, Creatsas G. Menstrual disorders during adolescence. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2006; 3(Suppl 1): 150-9.
5. Lemarchand-Béraud T, Zufferey MM, Reymond M, Rey I. Maturation of the hypothalamo-pituitary-ovarian axis in adolescent girls. *J Clin Endocrinol Metab.* 1982; 54: 241-6.
6. Austin SB, Ziyadeh NJ, Vohra S, Forman S, Gordon CM, Prokop LA, et al. Irregular menses linked to vomiting in a nonclinical sample: findings from the National Eating Disorders Screening Program in high schools. *J Adolesc Health.* 2008; 42: 450-4.
7. Jayasinghe Y, Moore P, Donath S, Campbell J, Monagle P, Grover S. Bleeding disorders in teenagers presenting with menorrhagia. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2005; 45: 439-43.
8. Gray SH, Emans SJ. Abnormal vaginal bleeding in the adolescent. En: Emans SJ, Laufer MR, eds. *Emans, Laufer, Goldstein's Pediatric & Adolescent Gynecology*, 6th. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 159.
9. Fraser IS. Treatment of ovulatory and anovulatory dysfunctional uterine bleeding with oral progestogens. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 1990; 30: 353-6
10. Rimsza ME. Dysfunctional uterine bleeding. *Pediatr Rev.* 2002; 23: 227-33.
11. Mannucci PM. Treatment of von Willebrand's Disease. *N Engl J Med.* 2004; 351: 683-94.
12. Carson JL, Grossman BJ, Kleinman S, Tinmouth AT, Marques MB, Fung MK, et al. Red blood cell transfusion: a clinical practice guideline from the AABB. *Ann Intern Med.* 2012; 157: 49-58.
13. Ley 8/2003, de 8 de abril, sobre derechos y deberes de las personas en relación con la salud. Boletín Oficial del Estrado, número 103, de 30 de abril de 2003
14. Comisión de Bioética de Castilla y León. Guía de Recomendaciones para el empleo de hemoderivados en pacientes Testigos de Jehová. 2010. Disponible en: <http://www.saludcastillayleon.es/profesionales/es/bancoconocimiento/guia-recomendaciones-empleo-hemoderivados-pacientes-testigo>. Consultado 5 de julio de 2010
15. Anton N, Hitzler JK, Kavanagh BP. Treatment of life-threatening post-haemorrhagic anaemia with cell-free haemoglobin solution in an adolescent Jehovah's Witness. *British Journal of Haematology.* 2002; 118: 1183-6.
16. Gutierrez G, Brotherton J. Management of severe anemia secondary to menorrhagia in a Jehovah's Witness: a case report and treatment algorithm. *Am J Obstetr Ginecol.* 2011; 205: e5-8.