



:: Neutropenia constitucional grave



- Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por el Dr. Donadieu para su aplicación en Francia, revisada y publicada en Orphanet en 2009.
- Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos farmacológicos, pueden no estar validados en el país en el que usted ejerce.

Enfermedades relacionadas :

- **Neutropenias constitucionales primitivas**

- **Neutropenias congénitas graves:**

- [Neutropenia congénita grave autosómica dominante](#)
- [Neutropenia congénita grave ligada al cromosoma X](#)
- [Síndrome de Kostmann](#) (**Neutropenia congénita grave autosómica recesiva**)
- [Neutropenia cíclica](#)

- **Otras enfermedades con neutropenia grave :**

- [Glucogenosis de tipo Ib](#)
- [Síndrome de Shwachman-Diamond](#)
- [Síndrome WHIM](#)

Definición:

Los pacientes afectados de neutropenia crónica presentan de forma permanente o recurrente una disminución del recuento de neutrófilos por debajo de 1500/mm³, lo que ocasiona una susceptibilidad a las infecciones bacterianas (estafilococo, estreptococo, bacilos gramnegativos) y a las infecciones micóticas (candidiasis, aspergilosis sistémica). Presentan también gingivostomatitis de repetición. Se habla de neutropenia grave si la cifra de neutrófilos es inferior a 500/mm³.

Menu	
Ficha para los servicios de ambulancias	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinonimi	Problemática en una urgencia
Mecanismo	Recomendaciones en una urgencia
Riesgos particulares en una urgencia	Orientación
Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo	Interacciones medicamentosas
Precauciones	Precauciones anestésicas
Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria	Medidas preventivas (profilaxis a corto plazo)
Para saber más	Medidas complementarias y hospitalización
	Donación de órganos
	Números de emergencia
	Documentación útil

Ficha para los servicios de ambulancias

Llamada para atender a un paciente afectado por una neutropenia constitucional grave

Sinónimos

- ▶ neutropenia congénita grave, neutropenia cíclica
- ▶ otras enfermedades con neutropenia grave:
 - síndrome WHIM
 - síndrome de Shwachman-Diamond
 - glucogenosis de tipo Ib

Mecanismo

- ▶ número de neutrófilos inferior a 1500/mm³ (500/mm³ para las formas graves) que deriva en infecciones bacterianas, micóticas y gingivostomatitis

Riesgos particulares en una urgencia

- ▶ únicamente infecciosos: shock séptico, sepsis grave

Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo

- ▶ Factor estimulante del crecimiento de colonias granulocíticas (G-CSF)

Precauciones



- ante la presencia de signos de gravedad, el tratamiento antibiótico deberá administrarse durante las 2 horas posteriores a la llegada del paciente al servicio de urgencias
- alerta ante las infiltraciones perianales, pueden originar celulitis necrosante no purulenta

Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria

- ▶ no tomar nunca la temperatura por vía rectal
- ▶ sin particularidades en cuanto al tratamiento prehospitalario de la sepsis grave
- ▶ en caso de infección con signos de gravedad remitir al paciente al Servicio de Urgencias de un hospital cualificado de forma inmediata
- ▶ en caso de gravedad no utilizar un tratamiento antibiótico en monoterapia (amoxicilina, incluso con ácido clavulánico)
- ▶ se debe tener en cuenta la opinión del hematólogo y del cirujano antes de considerar una intervención quirúrgica

Para obtener más información

- ▶ Puede ser informado en los Servicios de Hematología Pediátrica de los diferentes Hospitales

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en una urgencia

- ▶ **Infección grave (microbiana o micótica)**
- ▶ **Gravedad de una gingivostomatitis**

Recomendaciones en una urgencia

Este proceso se aplica a todas las neutropenias **excepto cuando la neutropenia se produzca en un contexto de quimioterapia.**

▶ **Medidas diagnósticas de urgencia**

- Evaluar sin demora la gravedad del episodio infeccioso
- Criterios de gravedad de estas infecciones
 - Fiebre alta > 39 °C
 - Cualquier alteración de la hemodinamia del paciente
 - alteración de la consciencia
 - disnea
 - La existencia de una colección subcutánea –en particular de la región perianal– debe hacer sospechar la presencia de una celulitis, que se caracteriza por ser necrosante y no purulenta.
 - Duración de la fiebre > 48 h
- Examinar de urgencia: búsqueda de los signos de gravedad
 - Exámenes clínicos sistemáticos:
 - Temperatura (por vía axilar – **nunca rectal**)
 - Parámetros hemodinámicos
 - Consciencia
 - Patrón respiratorio
 - Buscar, de forma sistemática, lesiones bucales (aftas, etc.) y perianales además de signos digestivos, etc.
 - Pruebas analíticas indispensables:
 - Hemograma completo con fórmula leucocitaria
 - PCR (u otros marcadores biológicos de inflamación)
 - Hemocultivo
 - Los demás exámenes (Rx de tórax, ECBO, Punción lumbar) se harán de acuerdo a las manifestaciones clínicas
- La valoración etiológica de un caso de neutropenia aislada puede realizarse después de pasar por el servicio de urgencias.

N.B.: Si se **identifica un caso de neutropenia aislada en una urgencia**, no es necesario hacer ningún otro examen, pero en un plazo de 24 horas es indispensable **ponerse en contacto con un servicio de Hematología** (adulto o niño) para realizar un estudio completo.

- Determinar el riesgo de infección
 - **Bajo riesgo de infección grave:**
 - **Ningún signo clínico de gravedad** (ningún trastorno hemodinámico, de la consciencia o signos de infección profunda, temperatura < 39 °C)
 - Aftas bucales, pero con posibilidad de alimentación oral

- Ausencia de signos inflamatorios biológicos (ej PCR < 20)
- Ejemplo: pacientes afectados de una neutropenia congénita con rinofaringitis febril
- **Alto riesgo de infección grave:**
 - Cualquier signo de gravedad clínica: trastorno hemodinámico, incluso transitorio, cualquier trastorno de la consciencia, fiebre > 39 °C)
 - PCR>20
- **Infección establecida:** celulitis, neumonía, estomatitis o aftosis que no permiten la alimentación oral.

▶ Medidas terapéuticas inmediatas

■ Bajo riesgo de infección grave:

- La **hospitalización** no es **obligatoria**
- Está indicado instaurar un **tratamiento antibiótico por vía oral**. Se recomienda **no utilizar amoxicilina o amoxicilina + ácido clavulánico en monoterapia** (selección de gérmenes resistentes).
- Posibilidades terapéuticas: **cefalosporina de 3ª generación** o una combinación de **cefalosporina + quinolona** (incluso en el niño) o una combinación de **amoxicilina + quinolona**

■ Alto riesgo de infección grave:

- **Hospitalización**
- **Tratamiento antibiótico intravenoso empírico** cuyo objetivo es cubrir el estreptococo, la pseudomona y otros bacilos gram negativos
- **Reevaluar** la situación **a las 48 horas**

■ Infección establecida:

- **Igual que para el caso 2**
- **Administrar sistemáticamente G-CSF:** o bien en la dosis del paciente, si se conoce, o bien en la dosis de 5 µg/kg/day, si se desconoce.

N.B.: **Si** el paciente debe recibir un **tratamiento antibiótico empírico**, debe hacerse sin demora (el hecho de no tomar muestras bacteriológicas **no debe** obligar a **aceptar un retraso superior a 2 horas tras la llegada al servicio de urgencias**)

Orientación

▶ ¿Dónde?

- En principio, cualquier servicio hospitalario de urgencias debe poder proporcionar las medidas inmediatas,
- De lo contrario, el paciente se debe remitir a un Servicio de Hematología Pediátrica o en su defecto a una Servicio de Pediatría o de Hematología de adultos

▶ ¿Cuándo?

- La evaluación de la gravedad de la infección debe hacerse sin demora. Esta evaluación es urgente. **Si no se pueden proporcionar los cuidados debidos, hay que organizar un traslado a un servicio adecuado antes de 3 horas.**
- **Es necesario ponerse en contacto por teléfono con el servicio donde se realiza el seguimiento del paciente antes de 24 horas.** Si el paciente no es conocido, hay que organizar el estudio etiológico de la neutropenia en un plazo de 48 horas contactando con un Servicio de Hematología Pediátrica.

▶ ¿Cómo?

- **Si** la evaluación de la gravedad de la infección pone de manifiesto la existencia de **criterios de gravedad**, el paciente debe recibir un **tratamiento antibiótico empírico intravenoso sin demora (2 horas como máximo tras la llegada al servicio de urgencias).**

- **Si no se puede establecer el contacto con un servicio adaptado en un plazo de 24 horas**, y si persiste un estado infeccioso preocupante, **el tratamiento antibiótico después de 48 horas** debe tener como objetivo cubrir los **bacilos gramnegativos** (incluida pseudomona), los **cocos grampositivos** (estafilococo y estreptococo) y los **hongos** (candida y aspergillus).

Interacciones medicamentosas

- ▶ En principio, no hay interacciones medicamentosas

Anestesia

- ▶ La anestesia no plantea problemas específicos
- ▶ En la glucogenosis de tipo Ib, se debe examinar la posibilidad de una HTPA antes de realizar cualquier intervención quirúrgica, asimismo, en los casos de síndrome de Shwachman-Diamond, se debe evaluar la función cardíaca en el preoperatorio (posibilidad de miocardiopatía).
- ▶ Los pacientes neutropénicos cicatrizan mal y, por lo tanto, el uso de G-CSF es completamente lícito durante una intervención quirúrgica
- ▶ Para practicar una **intervención quirúrgica a fin de tratar una colección tisular, es necesario tener la opinión** de un hematólogo y del cirujano

Medidas preventivas que se deben tomar

- ▶ Vigilancia
- ▶ NO tomar NUNCA la temperatura por vía rectal (riesgo de anitis/celulitis)

Medidas complementarias y hospitalización

- ▶ El aislamiento del paciente no tiene mucha importancia. La mayoría de infecciones que presentan estos pacientes proceden de los gérmenes portados por el propio paciente (en particular en el tubo digestivo)
- ▶ No es necesaria una limitación particular de las visitas, excepto las visitas de personas que padecen una infección activa

Donación de órganos



- La enfermedad subyacente se debe explicar con detalle, junto con el diagnóstico preciso
- Ciertas patologías como el síndrome de Shwachman-Diamond o la glucogenosis de tipo Ib presentan afectaciones multiviscerales y contraindican la donación de órganos.

Números de emergencia

- ▶ En principio, los Servicios de Hematología Pediátrica pueden proporcionar información sobre estas patologías.

Documentación útil

- ▶ Sitio web del CEREDIH – enlace del registro www.ceredih.fr
- ▶ J Donadieu, O Fenneteau “Neutropénies constitutionnelles et acquises”, EMC, Hématologie

Estas recomendaciones han sido elaboradas con la colaboración del Dr. Jean Donadieu, Servicio de hematología-inmunología-oncología pediátrica – Hospital Trousseau París, de la asociación IRIS y de los Doctores Gaële Comte y Gilles Bagou SAMU-69 Lyon, en Francia.

Fecha de realización: 25 de noviembre de 2009

Estas recomendaciones han sido adaptadas a España con la colaboración de la Dra. Cristina Díaz de Heredia del Servicio de Hematología y Oncología Pediátricas del Hospital Vall d’Hebron

Fecha de adaptación: junio de 2012

Estas recomendaciones han sido traducidas gracias al apoyo financiero de Shire E.G. 