

Urgenze ematologiche in Pediatria

Dott. Antonio Marzollo



Caso clinico

- 13 anni, maschio
- Motivo dell'accesso:
comparsa di **EMIPARESI DESTRA**
con caduta a terra

Anamnesi

- Anamnesi personale e familiare muta, ragazzo sportivo a buoni livelli
- Da tre giorni febbre moderata e faringodinia

Durante l'attesa in triage...

**Perdita di conoscenza
senza ripresa spontanea**



Esame obiettivo valutazione in urgenza

- GCS 3, pupille iso, iso, poco reagenti.
- Cuore-torace-addome regolare

Che interventi in urgenza?

- Intubazione e ventilazione meccanica
- Esami ematochimici
- TAC cerebrale
- Tutte le precedenti

Che interventi in urgenza?

- Intubazione e ventilazione meccanica
- Esami ematochimici
- TAC cerebrale
- Tutte le precedenti

1. **Intubazione** e ventilazione meccanica in emergenza
2. Esegue esami **ematochimici**
3. TC cerebrale:
Lesioni **emorragiche ed ischemiche** diffuse
Segni di **edema cerebrale**
Iniziale **ernia uncale** bilaterale e discesa delle tonsille bilateralmente

Neurochirurgia

Decompressione con posizionamento di derivazione ventricolare esterna.

Drenato scarso liquor, PIC sempre elevata.

Intanto dal laboratorio

- Emocromo:
 - Hb 10,4 g/dL,
 - PLT 99.000/mmc,
 - **GB 580.000 /mmc**
- Biochimica nella norma



Che interventi?

- Vigile attesa
- Leucaferesi
- Terapia antibiotica
- Chemioterapia sola



Che interventi?

- Vigile attesa
- Leucaferesi
- Terapia antibiotica
- Chemioterapia sola

In terapia intensiva

- Posizionato Quinton in vena femorale destra, eseguita **leucaferesi** (circa 2 ore)
- Emocromo al termine della procedura:
 - **GB 514.000/mmc (-76.000)**
 - Hb 10,1g/dL,
 - PLT 94.000/mmc

Intanto dal laboratorio

Diagnosi:

Leucemia linfatica acuta pre-B

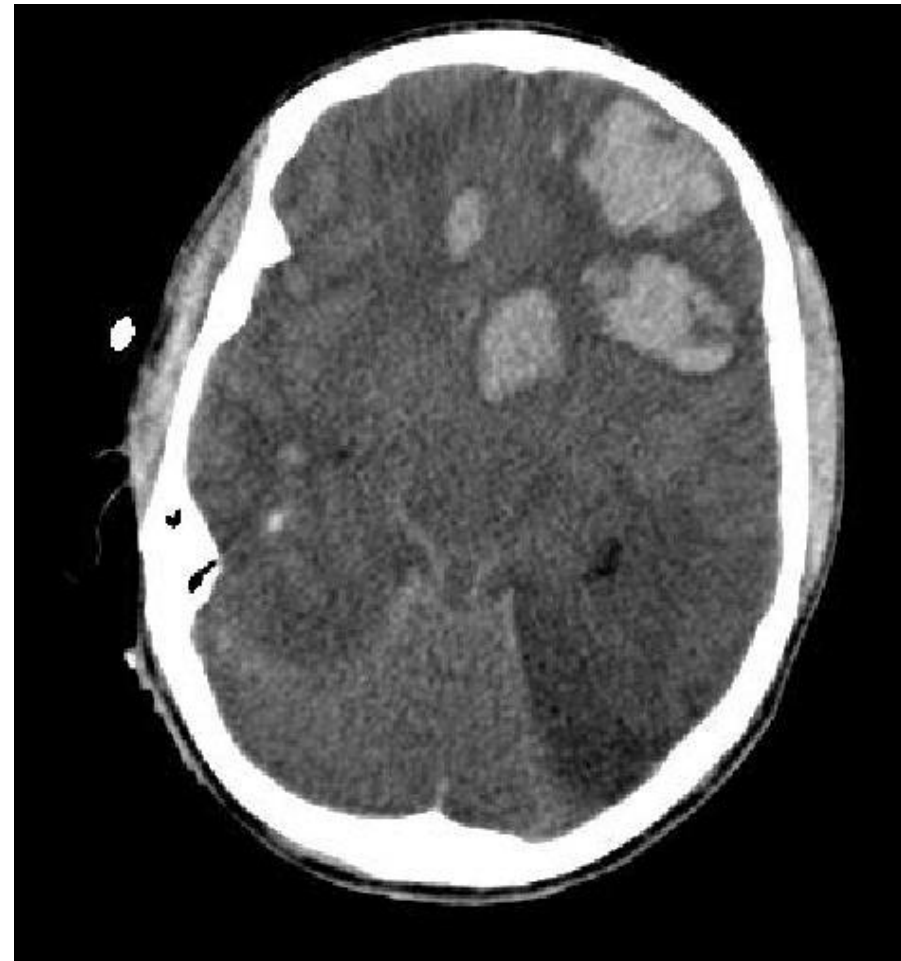
CD34+, CD19+, CD10+, CD 20-

Trasferimento in Taped a Padova

- Paziente in cond. gen. critiche
- A, B: Intubato e ventilato, non atti spontanei.
- C: PA 92/56, sostenuto da dopamina, buona la perfusione
- D: Paziente sedato, U (AVPU), GCS 3, pupille dx midriatica areagente, sx miotica, modestamente reagente.
- E: TC 36.9[^], Restante EO: milza a 4 cm dall'arco, fegato a 5 cm dall'arco

TC cerebrale

- **Peggiorato** l'edema cerebrale, l'ernia uncale e la discesa delle tonsille cerebellari.
- Comparsa ipodensità **ischemica** occipitale bilaterale.



Ematochimica

- **GB 677.600/mmc (+164.600!), Hb 10,6 g/dL, PLT 87.000/mmc**
- Segni di lisi tumorale:
 - Ac. Urico 0,8 mmol/L (v.n. < 0,32),
 - Fosfato inorganico 1,91 mmol/L (v.n. < 1,45)
 - Calcio tot. 2,09 mmol/L
 - Potassio 4,1 mmol/L
 - Urea 9 mmol/L



Terapia: ipertensione endocranica

- Iperventilazione
- Iperosmolarità plasmatica (mannitolo, sodio)
- Sedazione con tiopentale
- Capo a 30°

Terapia: leucemia

- Metilprednisolone 60 mg/mq
- Anticipata chemioterapia prevista per il g + 8 (vincristina e daunorubicina)
- Iperidratazione
- Rasburicase

Come iperidratare?

- 3000 cc/mq con potassio e calcio
- 5000 cc/mq con fostato e calcio
- 3000 cc/mq senza fostato, potassio e calcio
- 5000 cc/mq senza fosfato, potassio e calcio

Come iperidratare?

- 3000 cc/mq con potassio e calcio
- 5000 cc/mq con fosfato e calcio
- 3000 cc/mq senza fosfato, potassio e calcio
- 5000 cc/mq senza fosfato, potassio e calcio

Nelle ore successive

- Instabilità emodinamica con necessità di supporto inotropo
- Pupille progressivamente midriatiche bilateralmente

Emocromi

	GB/mmc	Hb (g/L)	Piastrine
Arrivo	677.600	10,6	87.000





Emocromi

	GB/mmc	Hb (g/L)	Piastrine
Arrivo	677.600	10,6	87.000
A 3 ore	528.800	7,6	60.000





Qual è il meccanismo più probabile?

- Diluizione da iperidratazione
- Effetto tardivo della leucaferesi
- Autolisi
- Effetto chemioterapia

	GB/mmc	Hb (g/L)	Piastrine
Arrivo	677.600	10,6	87.000
A 3 ore	528.800	7,6	60.000

Qual è il meccanismo più probabile?

- Diluizione da iperidratazione
- Effetto tardivo della leucaferesi
- Autolisi
- Effetto chemioterapia

	GB/mmc	Hb (g/L)	Piastrine
Arrivo	677.600	10,6	87.000
A 3 ore	528.800	7,6	60.000

Emocromi

	GB/mmc	Hb (g/L)	Piastrine
Arrivo	677.600	10,6	87.000
A 3 ore	528.800	7,6	60.000
A 12 ore	490.000	9,4	60.000
A 36 ore	35.100	8,5	20.000



Esame del liquor

Esame Chimico Fisico:

CFS-ASPETTO

CFS-COLORE

CFS-GLUCOSIO

CSF-PROTEINE TOTALI

CFS-LATTATO

Esame Microscopico:

CFS-ERITROCITI

CFS-LEUCOCITI

Torbido

Rosso ematico

* **8,1** mmol/L 2,2 - 3,9

* **0,82** g/L 0,15 - 0,45

* **4,5** mmol/L 1,2 - 2,2

Tappeto

Assenti

* **5 841,0** /uL 0,0 - 10,0

Prevalentemente mononucleati

Ma neurologicamente

Persiste GCS 3 anche dopo sospensione dei sedativi

Compaiono segni clinici di morte cerebrale

EEG compatibile con morte cerebrale

Viene accertata la **morte cerebrale** 48 ore dopo il ricovero

Urgenze ematologiche in Pediatria

Dott. Antonio Marzollo

