

## Neutropenia en síndrome de Barth (Crónica, cíclica, o intermitente) <sup>i ii</sup>

### Qué problemas pueden ser causados por neutropenia?

Los neutrófilos son los principales glóbulos blancos que combaten o evitan infecciones bacterianas o micóticas (de hongos). Se usa también el término células polimorfonucleadas (PMNs), glóbulos blancos con núcleos segmentados, o neutrófilos en el informe del recuento completo de células de la sangre (CBC). Neutrófilos inmaduros son llamados cayados ("bands"). El peligro de infecciones aumenta cuando una persona tiene neutropenia (un nivel bajo anormal de neutrófilos en la sangre). El recuento absoluto de neutrófilos (ANC) es una medida del número total de neutrófilos en la sangre. El peligro de infecciones aumenta cuando hay ANC bajo 1.000 (mil). La mayoría de las infecciones ocurre en oídos, cutis, o garganta, y en menor proporción en el pecho. Estas infecciones pueden ser muy serias y pueden requerir tratamiento con antibióticos. Cuando una persona con síndrome de Barth es neutropénica, tiene defensas reducidas y tiene tendencia a enfermarse seriamente con más rapidez que una persona con recuento normal de neutrófilos.

### Consejos:

- No tomar temperaturas rectales ya que cualquier lesión del cutis puede llevar a infección
- Si la persona tiene una temperatura de más de 100.4 oF (38 oC) o tiene síntomas infecciosos, es necesario contactar al médico de cabecera o al hematólogo. El paciente posiblemente deba ver al médico
- Si la persona tiene temperatura entre 100.4 oF (38 oC) y 100.5 oF (38.05 oC) por más de 8 horas, o la temperatura es mayor de 101.5 oF (38.61 oC), es necesario ver médico inmediatamente. Este podría pedir algunos o todos los siguientes exámenes:
  - CBC con diferencial y ANC
  - Análisis de orina
  - Cultivos de sangre, orina, u otros
  - Proteína C-reactiva
  - Ecocardiograma si lo considera necesario
- El médico puede sugerir antibióticos (y G-CSF si ANC es bajo) para infecciones comunes como otitis media, estomatitis.
- Para cortes y rasguños, aplique una crema antibiótica y esté alerta a señales de infección como rojez, calentamiento al tocar, hinchazón, dolor. Aunque no todas estas señales estén presentes, la persona sin neutrófilos no podrá combatir eficientemente la infección.
- Además de las vacunas standard, el médico podría sugerir que se agreguen vacunas contra influenza y neumonía
- Si la persona parece lánguida sin razón obvia, será necesario contactar al médico de inmediato
- Pregúntele al médico acerca de "Direct Access" ("Acceso Directo") para niños con neutropenia. *Esto significa que pueden ser admitidos directamente al hospital sin primero ir al médico.*

### Señales y síntomas de neutropenia:

- Fiebre
- Ulceras (anales o bucales)
- Sarpullido
- Infecciones frecuentes
- ANC bajo 1.000 (mil)

### Neutropenia en síndrome de Barth

The Barth Syndrome Foundation [www.barthsyndrome.org](http://www.barthsyndrome.org)

12 December, 2014

Translated by Iris L. Gonzalez, PhD, A. I. duPont Hospital for Children

**DISCLAIMER:** This fact sheet is designed for educational purposes only and is not intended to serve as medical advice. The information provided here should not be used for diagnosing or treating a health problem or disease. It is not a substitute for professional care.

### Rutina diaria:

Ya que la mayoría de personas con síndrome de Barth son neutropénicas por lo menos a veces, es necesario protegerse contra gérmenes innecesarios, ser cuidadoso acerca de higiene personal y de rutinas diarias respecto a gérmenes:

- Evitar personas que se sabe están enfermas y contagiosas
- Lavar manos frecuentemente con jabón y agua o con loción antimicrobial que se puede tener siempre a mano
- No permita compartir bebidas o comida
- Lavar bien la fruta y verduras
- Cocinar carnes en forma apropiada
- Escobillar dientes en forma regular y minuciosamente, y hacerse la limpieza 2-4 veces por año
- Reemplazar el cepillo dental cada 6-8 semanas
- Mantener las uñas cortas y limpias
- Usar crema antibacteriana para cortes y resguños después de limpiarlos bien, y estar alerta a señales de infección como ser rojez, hinchazón, dolor
- Asegurarse que amigos, familia, niñeras, comprendan bien los peligros especiales de las infecciones bacterianas alrededor de su niño con síndrome de Barth.

Fahrenheit-Celsius conversion table	
°F	°C
105	40.5
104	40.0
103	39.4
102	38.9
101	38.3
100	37.7
99	37.2
98	36.6
97	36.1
96	35.5

### DEFINICIONES

**Granulocitos** Un sub-tipo de glóbulos blancos (leucocitos) que se puede sub-dividir en neutrófilos, eosinófilos, y basófilos

**Neutrófilos** Un tipo de granulocitos que defiende al cuerpo contra bacterias. También se les llama segmentados, polys, o neutrófilos segmentados.

**Neutropenia** Un nivel bajo anormal de neutrófilos en la sangre

**ANC** (Recuento absoluto de neutrófilos) Este número representa a los neutrófilos que están disponibles como defensa para el cuerpo en el momento del estudio. Hay 2 maneras para determinar este recuento: (ecuación de porcentaje o número absoluto). Esto depende de cómo el laboratorio hace el informe. El ANC normal para una persona sin neutropenia se encuentra generalmente entre 1800 - 7000. Ver documento "[Determining ANC](#)" (inglés)

#### Neutropenia en síndrome de Barth

The Barth Syndrome Foundation [www.barthsyndrome.org](http://www.barthsyndrome.org)

12 December, 2014

Translated by Iris L. Gonzalez, PhD, A. I. duPont Hospital for Children

*DISCLAIMER: This fact sheet is designed for educational purposes only and is not intended to serve as medical advice. The information provided here should not be used for diagnosing or treating a health problem or disease. It is not a substitute for professional care.*

**Neutropenia congénita** Neutropenia severa y crónica que comienza antes de o al nacer. Es caracterizada por una reducción severa y persistente del recuento de neutrófilos en la médula y en la sangre; ésto es debido a falta de madurez de las células precursoras en la médula. Sub-tipos incluyen síndrome de Kostmann, síndrome de Shwachman-Diamond, enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo 1b, myelokethaxis.

**Neutropenia idiopática** Neutropenia severa y crónica de causa desconocida; es un término amplio para describir neutropenia que no se explica en niños y adultos. Esta condición puede ser adquirida. Este término NO se asocia con síndrome de Barth.

**Neutropenia cíclica** Una forma hereditaria de neutropenia. El nombre indica que el recuento de neutrófilos muestra un patrón cíclico, típicamente de 21 días. Estos ciclos varían de una persona a otra; algunos individuos son neutropénicos durante el ciclo completo, mientras otros tienen un recuento bajo sólo durante unos pocos días del ciclo.

**Neutropenia febril** Nivel peligrosamente bajo de neutrófilos en la sangre (generalmente menos de 500 células por centímetro cúbico) acompañado por fiebre. Esta condición indica una infección que podría ser fatal para el paciente.

**CBC Recuento completo de sangre (Complete Blood Count)** Un resumen de la cantidad de diversos tipos de células en la sangre en el momento de sacar la muestra. Lo mismo que **FBC (Full Blood Count)**.

**G-CSF Granulocyte Colony-Stimulating Factor (Factor Estimulante de Formación de Colonias)**. Es una hormona natural que estimula crecimiento, producción, y función de neutrófilos. Este es un suplemento inyectable.

**G-CSF recombinante (Recombinant Granulocyte Colony-Stimulating Factor)** La versión de G-CSF producida por ingeniería genética.

**WBC - White Blood Cells - Glóbulos blancos** Este es un sub-grupo de células de la sangre que incluye monocitos, granulocitos (neutrófilos, basófilos y eosinófilos), y linfocitos, todos los cuales son parte del sistema inmune que defiende al cuerpo contra infecciones.

**WBC - White Blood Count - Recuento de Leucocitos** El número total de leucocitos (glóbulos blancos) en la sangre al momento de tomar la muestra.

**Plaquetas** Un sub-grupo de células de la sangre responsables por la coagulación; también llamadas trombocitos.

**Autosómico recesivo** Modo de herencia genética en el cual la enfermedad sólo se manifiesta si la persona recibe el gen afectado de ambos padres. Autosómico significa que es independiente del sexo del niño.

**Profilaxis** Cualesquier procedimiento o tratamiento para evitar eventos indeseables. Ejemplos de tales tratamientos son las vacunas, antibióticos de dosis baja administrados a diario, o tubos para los oídos para evitar infecciones.

---

<sup>i</sup> Severe Chronic International Neutropenia Registry

<sup>ii</sup> Guidelines for the Neutropenic Patient, Gerald Cox, MD