

**UNIVERSIDAD DEL SURESTE**

**“TRASTORNOS DE LA COAGULACION”**

**ALUMNA: ALEJANDRA VELASQUEZ CELAYA**

**SEMESTRE: 6°**

**ASIGNATURA: PEDIATRÍA**

**CATEDRATICO: DR. SAUL PERAZA MARIN**

**TUXTLA GUTIERREZ, CHIAPAS, NOVIEMBRE DE 2020**

# TRASTORNOS DE LA COAGULACION

Estas disfunciones pueden provocar

Si la coagulación es defectuosa, se producirá una hemorragia. Si, por el contrario, es excesiva, se producirán complicaciones tromboticas

Definición

Los defectos de coagulación sanguínea pueden ser consecuencia de insuficiencia o función alterada de uno o más de los factores de coagulación.

¿Qué es la coagulación?

Proceso mediante el cual la sangre se transforma de líquida a un gel o coágulo. Éste es un proceso cuyo paso final es la generación de trombina, enzima que transforma el fibrinógeno en fibrina, proteína que polimeriza y forma una red que incluye plaquetas y eritrocitos, el coágulo propiamente dicho

Pueden ser

## TRASTORNOS CONGENITOS

## TRASTORNOS ADQUIRIDOS

**Déficit del factor VIII factor VIII (hemofilia A)**

¿Qué es?

Es una actividad plasmática baja del factor VIII. Es un trastorno recesivo ligado a X que afecta sobre todo a los varones.

**Manifestaciones clínicas**

- Hemorragia después de la circuncisión y/o tras extracciones sanguíneas
- Hemorragia intracraneal
- Hemorragia extracraneal
- Hematomas excesivos
- Hematomas musculares
- Hemorragia después de la cirugía

**Déficit de factor IX (hemofilia B o enfermedad de Christmas)**

¿Qué es?

Se debe a déficit de factor IX. Se hereda como característica recesiva ligada al cromosoma X

**Manifestaciones clínicas**

- Hemorragia después de la circuncisión y/o tras extracciones sanguíneas
- Hemorragia intracraneal
- Hemorragia extracraneal
- Hematomas excesivos
- Hematomas musculares
- Hemorragia después de la cirugía

**Enfermedad de von Willebrand**

¿Qué es?

Es un trastorno hemorrágico hereditario que se caracteriza por una insuficiencia o un defecto en el Factor de Von Willebrand (FvW). Es el trastorno de coagulación hereditario más frecuente

**Función del FvW**

El FvW, que es sintetizado por el endotelio y los megacariocitos, se requiere para la adhesión de plaquetas a la matriz subendotelial del vaso sanguíneo

**Clasificación**

Los defectos cuantitativos de leves a moderados se clasifican como EvW de tipo 1, mientras que los graves, en los que no se detecta nada de proteína, se clasifican como EvW de tipo 3. Los defectos cualitativos se clasifican de forma conjunta como EvW de tipo 2

**Deficiencia de vitamina K**

¿Qué es?

Una deficiencia de la vitamina K lo cual afecta la producción de factores II (protrombina), VII, IX y X

**Función de la vitamina K**

Es un cofactor esencial para el proceso de la carboxilación de los factores II, VII, IX y X, y de la proteína C y la proteína S

**Causas**

**Hemorragia por deficiencia de vitamina K precoz:** ingesta materna de anticoagulantes orales, anticonvulsivos y agentes antituberculosos.  
**Hemorragia por deficiencia de vitamina K tardía:** RN que es amamantado de forma única que recibe una dosis inadecuada de vitamina K (ninguna o una sola dosis oral) o que tiene una enfermedad que interfiere en la absorción o el aporte de vitamina K

**Hepatopatía**

¿Qué es?

Enfermedad del hígado que ocasiona deficiencias de todos los factores de la coagulación excepto el VIII

**Función del hígado**

Los factores de coagulación V, VII, IX, X, XI y XII, la protrombina y el fibrinógeno se sintetizan en el hígado

**Causas**

- Cardiopatía congénita con bajo gasto
- Asfixia al nacer
- Atresia biliar extrahepática
- Metabolopatías congénitas
- Síndrome hemofagocítico
- Hepatitis vírica

### Datos de laboratorio

- **TP:** Normal
- **TTPa:** ↑↑↑
- **Plaquetas:** Normales
- **Fibrinógeno:** Normal

### Tratamiento

- Restitución del factor VIII
- Debe evitarse el ácido acetilsalicílico y otros AINE

### Datos de laboratorio

- **TP:** Normal
- **TTPa:** ↑↑↑
- **Plaquetas:** Normales
- **Fibrinógeno:** Normal

### Tratamiento

Concentrado de factor IX hasta niveles hemostáticos del 35-50%. En las hemorragias graves o potencialmente mortales se debe intentar alcanzar niveles de actividad del 100%.

### Manifestaciones clínicas

**EvW de tipo 1:** Es la más frecuente. Se presentan hemorragias mucosas, como epistaxis y menorragia, además de aparición fácil de hematomas y posibles hemorragias quirúrgicas

**EvW de tipo 3:** Es la más grave y debuta con síntomas parecidos a una hemofilia leve. Además de hemorragias mucosas, los pacientes pueden presentar hemorragias articulares o del sistema nervioso central

**EvW de tipo 2B:** No siempre aparece trombocitopenia y puede ser más llamativa en situaciones de estrés, como la cirugía o el embarazo

### Datos de laboratorio

- **TP:** Normal
- **TTPa:** Normal/↑
- **Plaquetas:** Normales
- **Fibrinógeno:** Normal

### Tratamiento

- La Enfermedad de von Willebrand de tipo 2 y 3 debe consistir en el reemplazo del factor usando un concentrado de FVIII de pureza intermedia que contiene los multímeros de alto peso molecular del FvW
- La desmopresina debe reservarse para los pacientes con la EvW de tipo 1

### Manifestaciones clínicas

- **Precoz <24 h:** Hematoma cefálico, sangrado por el muñón del cordón umbilical, hemorragia intracraneal
- **Clásica 1-7 días:** Hemorragia digestiva, sangrado por el muñón del cordón umbilical, hemorragias mucocutáneas, hemorragia después de la circuncisión, hemorragia intracraneal
- **Tardía ≥ 2 semanas:** Hemorragia intracraneal, hemorragias mucocutáneas, hemorragia digestiva

### Datos de laboratorio

- **TP:** ↑↑↑
- **TTPa:** ↑↑↑
- **Plaquetas:** Normales
- **Fibrinógeno:** Normal
- **Factores II, VII, IX y X:** Disminuidas

### Tratamiento

- Vitamina K parenteral (intravenoso, i.m. o inyección subcutánea)
- Concentrados de protrombina para hemorragia activa

### Manifestaciones clínicas

- Sangrado prolongado después de la punción venosa del talón
- Ictericia
- Hemorragia pulmonar

### Datos de laboratorio

- **TP:** ↑↑↑
- **TTPa:** ↑↑↑
- **Plaquetas:** Bajas
- **Fibrinógeno:** Bajo
- Elevación de las enzimas hepáticas
- Hiperbilirrubinemia directa
- Trombocitopenia
- Concentraciones elevadas del amoníaco

### Tratamiento

- Crioprecipitados
- PFC
- Concentrados de complejo de protrombina
- Plaquetas
- Vitamina K
- Factor VIIa recombinante

## Bibliografía

- Robert, M., Joseph, W., & Nathan, J. (2016). *Nelson tratado de pediatría*. España: Elsevier
- Harrison (2017). *Principios de medicina interna*. McGrawHill Interamericana Editores.
- Gleason A. Christine. (2019). Avery. *Enfermedades del recién nacido*. España: Elsevier