



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE**

**MATERIA: PEDIATRÍA.**

**TERCERA UNIDAD.**

**TEMA: TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN.**

**DOCENTE: DR. SAUL PERAZA MARIN.**

**ALUMNO: MIGUEL VELÁSQUEZ CELAYA.**

## HEMOFILIA.

Las enfermedades congénitas hemorrágicas más frecuentes son la hemofilia A (deficiencia de FVIII) y la hemofilia B (deficiencia del factor IX).

Ambos heredados de forma recesiva ligada al sexo.

La incidencia de la hemofilia **A** es de 1 de cada 5.000 varones, y la de la hemofilia **B** es de 1 de cada 20.000 varones.

El 70% de los pacientes con hemofilia se diagnostican durante el primer mes de vida, teniendo su su primer sangrado aproximadamente de 28,5 días.

La presentación más común de la hemofilia en el neonato es el sangrado excesivo, ya sea después de la circuncisión o de una cirugía.

### Diagnostico.

El diagnóstico de hemofilia A y B leve puede ser difícil, y las pruebas confirmatorias deben hacerse a los 6-12 meses de edad.

### Tratamiento.

Es el reemplazo del factor específico y debe hacerse en una consulta de hematología pediátrica.

Muchos neonatos no requieren tratamiento durante el período neonatal, ya que pueden no manifestar síntomas hemorrágicos. El plasma fresco congelado (PFC) se debe utilizar solamente en el contexto de una hemorragia aguda cuando la prueba confirmatoria no está todavía disponible.

## TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN.

Las alteraciones de la coagulación son más frecuentes en el recién nacido que en el niño mayor.

Puede presentarse como una alteración primaria, congénita o hereditaria, o bien ser secundaria a una enfermedad grave general.

El exceso y/o las deficiencias de ciertas proteínas de la coagulación/anticoagulación, junto con factores de riesgo adquiridos y/o protrombóticos múltiples y/o trombocitopenia, pueden dar lugar a una emergencia hemorrágica o tromboembólica.

Los procesos hemostáticos están regulados por anticoagulantes naturales, cuyo trabajo consiste en contener estos procesos en el lugar de la lesión y evitar que estas reacciones se vuelvan sistémicas y patológicas.

Las deficiencias en las proteínas naturales de la anticoagulación pueden llevar a la formación de trombosis patológicas durante el período neonatal.

El sistema hemostático neonatal difiere significativamente del de los niños mayores y los adultos.

## ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND.

El FvW, principal proteína plasmática para la adherencia plaquetaria, agregación plaquetaria y transportador para el FVIII.

La ausencia, la reducción o la función anómala dan como resultado defectos en la adherencia y la agregación plaquetarias, aumentando el riesgo de sangrado.

El espectro de la EvW consiste en defectos **cuantitativos** (tipos 1 y 3) o defectos **cualitativos** (tipos 2A, 2B, 2M y 2N).

- Tipo 1: Cantidades reducidas de FvW que resultan de la producción/secreción disminuidas del FvW.
- Tipo 3: Ausencia completa de FvW (es el tipo más probable durante el período neonatal).
- Tipo 2: Defectos en la multimerización que dan lugar a una ausencia de multímeros grandes y de tamaño mediano, lo que afecta a la adherencia plaquetaria.
- Tipo 2B: Mutación que lleva a un incremento de la unión de los multímeros de alto peso molecular a las plaquetas, desplazándolos del depósito plasmático.
- Tipo 2M: Mutación que da por resultado la incapacidad del FvW de unirse a las plaquetas.
- Tipo 2N: Afecta a la capacidad del FvW de unirse al FVIII y da como resultado una reducción de los niveles circulantes de FVIII.

### Diagnostico.

## Enfermedades de la coagulación adquiridas.

### DEFICIENCIA DE VITAMINA K.

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

La colonización bacteriana insuficiente del colon al nacer, la ingesta dietética inadecuada en recién nacidos amamantados y la mala transferencia a través de la placenta ponen a los neonatos en riesgo de hemorragia por deficiencia de vitamina K.

Se debe a la ingesta materna de anticoagulantes orales, anticonvulsivos y agentes antituberculosos.

La HDVK tardía se presenta en un recién nacido que es amamantado de forma única que recibe una dosis inadecuada de vitamina K.

#### Diagnostico.

Análisis de coagulación.

#### Tratamiento.

Intravenoso, i.m. o inyección subcutánea con vitamina K.

### HEPATOPATÍA.

Las enfermedades que pueden llevar a la insuficiencia hepática aguda incluyen:

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

#### Diagnostico.

- Elevación de las enzimas hepáticas.
- Hiperbilirrubinemia directa.
- TP y el TTPa prolongados.
- Trombocitopenia.
- Concentraciones elevadas del amoníaco.
- Niveles disminuidos del fibrinógeno.
- Concentraciones disminuidas de factores VII y V.

#### Tratamiento.

- Tratar la causa subyacente de la hepatopatía.
- Concentrados de complejo de protrombina.
- Crioprecipitados.
- PFC.
- Factor recombinante VIIa.
- Plaquetas.
- Vitamina K.

- Pruebas de la coagulación.
- Función de la unión plaquetaria.
- Función de la unión al FVIII.

#### Tratamiento.

- EvW de tipo 3 consiste en el reemplazo del factor usando un concentrado de FVIII de pureza intermedia que contiene los multímeros de alto peso molecular del FvW.
- Desmopresina debe reservarse para los pacientes con la EvW de tipo 1.

## **Bibliografía.**

1. Autor Gleason A. Christine. (2019). Avery. Enfermedades del recién nacido.. España: Elsevier .
2. Tapia, L., & Gonzales, M., . (2008). Neonatología.. Chile: Mediterraneo.