

**NOMBRE DEL CATEDRATICO: DR.SAUL PERAZA MARIN**

**NOMBRE DE LA ALUMNA: LAURA DILERY CRUZ DIAZ**

**MATERIA: PEDIATRIA**

**TEMA: MAPA CONCEPTUAL TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN**

**GRADO Y GRUPO: 6° "A"**

**FECHA DE ENTREGA: 21-NOVIEMBRE-2020**

# TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Los trastornos de la coagulación sanguínea son disfunciones en la capacidad del organismo para controlar la formación de coágulos de sangre. Estas disfunciones pueden provocar hemorragia o trombosis.

La mayoría de los trastornos graves se manifiestan en el periodo neonatal o en la primera infancia.

## ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

Es la causa congénita más común de diátesis hemorrágica originada por la deficiencia cualitativa o cuantitativa del factor de von Willebrand (FVW). Tiene herencia autosómica dominante y, menos frecuentemente, recesiva.

## CLASIFICACIÓN

## HEMOFILIA A

La hemofilia A es aproximadamente 5-6 veces más frecuente que la B, afecta a 1/5.000 recién nacidos varones, frente a la B que lo hace a 1/30.000-50.000.

## CLINICA

Los niveles de actividad del factor determinan la gravedad clínica del cuadro: hemofilia grave menor a 1%, moderada 1-5% y leve mayor o igual a 5%.

## HEMOFILIA B

Es una forma de hemofilia caracterizada por espontáneas o prolongadas hemorragias debidas a la deficiencia de factor IX.

## EPIDEMIOLOGIA

Se estima en alrededor de 1 de cada 30.000 individuos de sexo masculino, se ha descrito en forma sintomática en mujeres.



### Tipo 1

Es el más frecuente, producido por un déficit cuantitativo parcial del FVW, debido, generalmente, a mutaciones del gen que conllevan una menor síntesis o un mayor aclaramiento del factor.



### Tipo 2

Se caracteriza por alteraciones cualitativas del FVW. Se subdivide en 4 subtipos:

- Tipo 2A, tiene un menor número de multímeros de intermedio y alto peso molecular del FVW, que son los más funcionales.

- Tipo 2B, el FVW se une con mayor afinidad a la GPIb, receptor plaquetario del FVW, produciendo una disminución de los multímeros de alto peso molecular y mayor agregación plaquetaria.

- Tipo 2M, es raro y se caracteriza porque el FVW tiene menor capacidad de unión a la GPIb. Los multímeros están presentes, pero no son funcionales.

- Tipo 2N, es una alteración poco frecuente; la mutación del gen de FVW afecta al lugar de unión del factor VIII



Aunque los pacientes hemofílicos pueden sangrar en cualquier área, son las hemorragias en las articulaciones y los hematomas musculares los más específicos y los que producen, sin tratamiento adecuado, una mayor morbilidad.



### DIAGNOSTICO



El diagnóstico se establece por la disminución de la actividad del factor



### TRATAMIENTO



El tratamiento principal es el empleo de concentrado plasmático inactivado o recombinante de forma precoz en las hemorragias y de forma profiláctica (casos graves). En la hemofilia A moderada o leve, se puede emplear el DDAVP.



### CLINICA



La gravedad depende de la cantidad de la deficiencia del factor.

Se puede manifestar con hemorragias espontáneas y frecuentes y sangrados anormales como resultado de heridas leves o después de extracciones dentales.



### ETIOLOGIA



Esta causada por mutaciones en el gen F9, que codifica para el factor IX



### DIAGNOSTICO



El diagnóstico se establece por la disminución de la actividad del factor



### TRATAMIENTO



### Tipo 3

Es una forma grave, con afectación de los dos alelos del gen del FVW (homocigotos o dobles heterocigotos), con niveles muy bajos o indetectables de FVW y secundariamente del FVIII.



### CLINICA

Hemorragia mucocutánea: facilidad de sangrado cutáneo con petequias o equimosis, hemorragias prolongadas de mucosas orofaríngea (epistaxis, hemorragias gingivales o tras extracción dentaria, etc.), uterina (menorragias), gastrointestinal (más raro) o de piel (heridas y abrasiones) y tras intervenciones quirúrgicas en dichas localizaciones.



### DIAGNOSTICO

El diagnóstico de EVW requiere tres criterios: 1) disminución de la actividad del factor de von Willebrand; 2) clínica hemorrágica; y 3) historia familiar



Es sustitutivo (derivados plasmáticos o productos alternativos)



## TRATAMIENTO



El tratamiento fundamental en la EVW tipo 1 y el tipo 2 leve es la desmopresina; en los tipos 2 moderados-graves, o en el tipo 3, los concentrados de FVW. Los antifibrinolíticos son útiles como tratamiento coadyuvante.