



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE**  
**CAMPUS TUXTLA**



**DOCENTE: DR. SAUL PERAZA MARIN**

**ALUMNOS: CÉSAR ALEXIS GARCÍA  
RODRÍGUEZ**

**LICENCIATURA: MEDICINA HUMANA**

**SEMESTRE: 6º**

**MATERIA: PEDIATRIA**

**TRABAJO: TRASTORNOS DE LA  
COAGULACIÓN**

# TRASTORNOS DE COAGULACIÓN

Son  
Más frecuentes  
Los

Producidos cuando uno o más factores de coagulación no funcionan debidamente o no están presentes.

La  
Mayoría de los trastornos graves se manifiestan en el período 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

Hay

3 tipos de EVW

**Tipo 1:** Deficiencia Cuantitativa parcial del FVW

**Tipo 2:** Deficiencia Cualitativa del FVW. **4 subtipos:** 2A, 2B, 2M, 2N

**Tipo 3:** Deficiencia virtualmente completa del FVW. Es una forma grave

**Clinica:** Hemorragia mucocutánea con petequias o equimosis, epistaxis, hemorragias gingivales o tras extracción dentaria, etc., morrragias, hemorragia gastrointestinal o de piel (heridas y abrasiones) y tras intervenciones quirúrgicas

**Clinica:** 2N, que suele ser leve con sangrado en tejidos blandos, musculares o articulares tras traumatismos, hematuria o hemorragia post-cirugía. Tipo 3 hemorragia mucocutánea que puede sumarse sangrado en tejidos blandos y profundos.

Diagnóstico

Requiere

Tres criterios

- 1) disminución del factor de von Willebrand.
- 2) clínica hemorrágica.
- 3) historia familiar.

**Sospechar:** Px con Hemorragia mucocutánea, con recuento normal de plaquetas.

**-Dx de certeza:** Estudios

específicosà FVW Ag, Cofactor ristocetina, Actividad FVIII C, Estudio multimeros, Unión FVW a colágeno Y a FVIII.

EI

Manejo: depende del tipo de EVW.

**Tipos 1, 2a**

Desmopresina o DDAVP

**Tipos 2b a 3**

-Contraindicada la Desmopresina (aumenta la citopenia)  
-Crioprecipitado (rico en factor VW, factor antihemofílico y fibrinógeno).

# Hemofilias

**Es una**

Enfermedad hemorrágica congénita, que cursa con deficiencia de los factores VIII o IX.

**Esta**

Ligada al Cromosoma X, herencia Recesiva.

**Las**

Mujeres son Portadoras, Hombres son Hemofílicos.

**Los**

Déficit: se deben a distintos tipos de mutaciones: puntuales, deleciones, inversiones, o grandes reorganizaciones en genes codificantes de proteínas.

## Clasificación

Hemofilia A: deficiencia FVIII

Hemofilia B: deficiencia FIX

-**Severa:** Nivel <1% → Hemorragias espontáneas  
-**Moderada:** 1-5%  
-**Leve:** >5%. → Hemorragias ante trauma importante.

## Clinica

**RN**

-Cefalohematoma  
-Hemorragia intracraneana  
-Sangramiento umbilical

**Lactante**

-Hematomas prolongadas con actividades normales  
-Hemartrosis (irritabilidad y disminución uso de la extremidad)

**Escolar**

-Hemorragias asociadas a **procedimientos** (cavidad oral) o **Injurias** (juegos)

## Diagnóstico

-TTPA: puede ser normal en casos leves, en general prolongado (vía intrínseca)  
-TP y Tiempo Sangría  
-Ante la sospecha clínica → Se deben cuantificar los Factores.

## Tratamiento

-**DDAVP** → Eleva concentración factor VIII (hemofilia A moderada a leve)  
-**Hemofilia A** → **Liofilizado** o **Crioprecipitado** del factor VIII  
-**Liofilizado:** aumenta 2% por cada unidad/KG.  
-**Hemofilia B** → Concentración del factor IX y plasma  
-Si déficit de Vitamina K: tratar

## **BIBLIOGRAFIA:**

- Scott JP, Raffini LJ, Montgomery RR, Flood VH. Hemorrhagic and thrombotic diseases. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Gemme JW, Schor NF, Behrman RE, eds. Nelson Textbook of Pediatrics, 20 ed. Elsevier; 2016. p. 2379-408.
- Carrillo J. Hemostasia y coagulación. II Curso de Diagnóstico Integral en Hematología. Módulo 9. Madrid. Hospital Universitario Ramón y Cajal, 29-30 de enero de 2016.
- Rick ME, Leung LLK, Timauer JS. Clinical presentation and diagnosis of von Willebrand disease. UpToDate. Versión Enero 2016. Actualizado el 16/08/2013.
- Romero L, Conde N, García Aldana D, Ruano A, Fernández-Tejeiro A. Revisión de los pacientes estudiados por coagulopatía en una unidad de Oncohematología. An Pediatr (Barc). 2016; 84: 85-91.
- Hoots KW, Shapiro AD, Leung LLK, Mahoney DH, Tirnauer JS. Clinical manifestations and diagnosis of hemophilia. UpToDate. Versión Enero 2016. Actualizado el 11/11/2014.
- <http://sintesis.med.uchile.cl/index.php/respecialidades/r-pediatria/102-revision/r-pediatria-y-cirugia-infantil/1600-alteraciones-de-la-coagulacion>