

Universidad del sureste

Dr. Saúl Peraza Marín

Pediatría

los trastornos de la coagulación mas frecuentes en el paciente pediátrico

Hannia del carmen salazar Jimenez

los trastornos de la coagulación mas frecuentes en el paciente pediátrico

tres estadios

Fisiología de la hemostasia y de la coagulación

La hemostasia es el mecanismo que se pone en marcha tras una lesión vascular para impedir la hemorragia y que incluye una respuesta vascular (vasoconstricción y activación de la coagulación), otra celular (adherencia y agregación plaquetaria) y un componente plasmático (factores de la coagulación) que, finalmente, llevan a la producción y estabilización de un coágulo de fibrina.

1. iniciación: en la superficie de la célula portadora del factor tisular (FT).
2. Amplificación: activación de las plaquetas y de los cofactores, para poder generar mayores cantidades de trombina.
3. Propagación: generación de grandes cantidades de trombina en la superficie plaquetar.

enfermedad de von Willebrand (EVW): 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, más infrecuentemente, recesiva.

Trastornos hereditarios de la coagulación más frecuentes

hemofilia A y B: se originan por el déficit o ausencia de la función del factor VIII (hemofilia A) o IX (hemofilia B). Tienen herencia recesiva ligada al X.