



UNIVERSIDAD DEL SURESTE



DOCENTE:
DR. SAUL PERAZA MARIN

ALUMNO:
LUIS ALBERTO ALVAREZ HERNANDEZ

MATERIA:
PEDIATRIA

UNIDAD:
TERCERA

TEMA:
MAPA TRASTORNO DE COAGULACION PEDIATRIA

Tuxtla Gutiérrez, Chiapas a; 27 de octubre del 2021.

Trastornos de la coagulación más frecuentes en pediatría

Los más frecuentes son: la enfermedad de von Willebrand, la hemofilia A y la hemofilia B. La mayoría de los trastornos graves se manifiestan en el periodo neonatal o en la primera infancia.

Enfermedad de von Willebrand

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. Hay 3 tipos de EVW:

- Tipo 1 déficit cuantitativo parcial del FVW.
- Tipo 2 déficit cualitativo, consta de 4 subtipos.
- Tipo 3 déficit grave con niveles muy bajos o indetectables del FVW.

Clínica: hemorragia mucocutánea, petequias, equimosis, epistaxis, hemorragias gingivales o tras extracción dentaria, etc.

Diagnóstico, requiere 3 criterios:

1. Disminución de la actividad del factor de VW.
2. Clínica hemorrágica.
3. Historia familiar.

Tratamiento:

En el tipo 1 y tipo 2 leve es la desmopresina.
En tipo 2 moderado-grave, o tipo 3, los concentrados de FVW.
Los antifibrinolíticos son útiles como tratamiento coadyuvante.

Hemofilia A

Originada por el déficit o ausencia de la función del factor VIII.
Tienen herencia recesiva ligada al X.

Es 5-6 veces más frecuente que la B.
Afecta a 1/5.000 recién nacidos varones.

Hemofilia B

Originada por el déficit o ausencia de la función del factor IX.
Tienen herencia recesiva ligada al X.

Afecta a 1/30.000-50.000, recién nacidos varones.

Clínica: idéntica, ambos factores actúan conjuntamente en la vía intrínseca de la coagulación.

Los niveles de actividad del factor determinan la gravedad clínica del cuadro:

- Hemofilia grave <1% de actividad.
- Hemofilia moderada: actividad del 1-5%.
- Hemofilia leve ≥ 5% de actividad.

Equimosis, hematomas grandes al mínimo traumatismo, sangrado bucal, hemartrosis en cualquier articulación.

Diagnóstico: se establece por la disminución de la actividad del factor. El déficit de FVIII o FIX produce una prolongación del TTPA con tiempo de protrombina normal.

Tratamiento: 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.

Bibliografía

- <https://www.pediatriaintegral.es> - Fisiopatología y trastornos de la coagulación.