

**Licenciatura en Medicina Humana**

Materia:  
**Pediatría**

Trabajo:  
**Mapa Conceptual**

Docente:  
**Dr. Peraza Marín Saúl.**

Alumno:  
**Carlos Alfredo Solano Díaz.**

Semestre y Grupo:  
**6° "A"**

Tuxtla Gutiérrez, Chiapas a; 30 de Octubre de 2021.

**REFERENCIA BIBLIOGRAFICA:**  
Kliegman; Et al.(2020). Tratado de pediaatria. Elsevier. 21 Edicion.

Trastorno hemorrágico leve caracterizado por hemorragias mucocutáneas, pero las hemorragias articulares son raras.

Las hemorragias mucocutáneas en los lactantes y las hemorragias postraumáticas en etapas posteriores son hallazgos frecuentes. El tratamiento consiste en la administración de PFC o, más raramente, concentrados de complejo de protrombina.

La gravedad de las hemorragias puede ser de leve a grave, con hemartrosis, hemorragia intracranal espontanea y hemorragias mucocutáneas, en especial epistaxis (hemorragia nasal) y menorragias. En los pacientes con esta deficiencia, el TP está muy prolongado, pero el TTP es normal

Trastorno hemorrágico leve caracterizado por hemorragias mucocutáneas, pero las hemorragias articulares son raras.

Deficiencia de la antiplasmina o del inhibidor del activador del plasminogeno, que son proteínas anti brinolíticas, se traduce en un aumento de la producción de plasmina y lisis prematura de los coágulos de fibrina.

reducción importante de la concentración de protrombina (hipoprotrombinemia) o a una protrombina funcionalmente anormal (disprotrombinemia). En los pacientes homocigotos, las pruebas analíticas demuestran prolongación del TP y del TTP.

El déficit de factor VII es una rara enfermedad autosómica que cursa con hemorragias que, por lo general, solo se detecta en homocigotos.

Infusión de plasma con 1 UI/kg suele incrementar la concentración plasmática en el 2%, por lo que la administración de 10-15 ml de plasma/kg hace que el valor plasmático se eleve al 20-30%,

enfermedad autosómica en la que se producen síntomas hemorrágicos leves o moderados. Es frecuente en judíos asquenazíes

TTP suele ser más largo que en los enfermos con de cits homocigotos de factor VIII o IX

Los síntomas hemorrágicos a menudo son más leves que los de la hemo lia A y el tratamiento consiste en la administración de PFC para sustituir los factores V y VIII.

Deficit de antiplasmina o del inhibidor del activador del plasminogeno

Deficiencia Protrombina

Deficiencia del factor VI

Deficiencia combinada de los factores V y VIII

TRASTORNOS DE LA COAGULACION EN LA INFANCIA

Deficiencia del factor XI (Hemofilia C)

Algunos pacientes con deficiencias graves no desarrollan síntomas o estos son minimos en caso de intervención quirúrgica mayor

EvW de tipo 1 puede tratarse con **desmopresina**. Los tipos 2 y 3 se necesitan **concentrados que contengan el FvW**

Hemofilia A

Hemofilia B

Enfermedad de Von Willebrand

Deficiencia del factor VIII

Las deficiencias de los factores VIII y IX son las enfermedades hemorrágicas hereditarias graves más frecuentes.

Deficiencia del factor IX

Trastorno hemorrágico hereditario más frecuente, con una prevalencia estimada que oscila entre 1:100 y 1:10.000

Tratamiento

Diagnostico

No existe ninguna prueba aislada: FvW:Ag, *cofactor de ristocetina*, actividad del FVIII

EW de tipo 3 es la más grave y debuta con síntomas parecidos a una *hemo lia leve*. En este cuadro se produce la ausencia completa del FvW.

Fisiopatología

Clinica

Diagnostico

Genetica y Clasificadon

Dx Diferencial

Tratamiento

Fisiopatología

Clasificadon

En las hemofilias A y B, la formación del coágulo se retrasa y es débil. La inadecuada generación de trombina impide que se forme un coágulo de fibrina firmemente entrecruzada que soporte el tapón plaquetario. En los pacientes hemofílicos se forma con lentitud un coágulo friable y blando

Ni el factor VIII y IX atraviesan la placenta; por tanto, los síntomas hemorrágicos pueden manifestarse desde el nacimiento o incluso en el feto.

- Equimosis
- Hematomas intramusculares
- Hemartrosis
- Hemorragias de las pequeñas heridas de la boca (rotura del frenillo)

Hallazgo de laboratorio de *prolongación del TTP*. El análisis específico de factor VIII o factor IX con *mmar* el diagnóstico de hemofilia

Afecta 1:5,000 varones, 85% deficit de factor VIII, 10 – 15% deficit de factor IX. Hemofilia grave: actividad <1% del factor de coagulación implicado. Hemofilia moderada: actividad 1 - 5% del factor. Hemofilia Leve: >5% actividad del factor. Rasgos ligados al cromosoma X.

\*Trombocitopenia grave  
\*Sx de BernardSoulier  
\*Tromboastenia de Glanzmann  
\*Enfermedad de von Willebrand  
\*Deficiencia de vitamina K.

Concentración del factor VIII o del factor IX hasta niveles hemostáticos del 35-50%.

Defecto o la deficiencia del **factor von Willebrand (FvW)** sirve para anclar las plaquetas al subendotelio lesionado. sirve como proteína transportadora del **factor VIII (FVIII)**

EW de tipo 1: diferencia, la variante más frecuente y es responsable del 60-80% de todos los casos de EW  
**Sintomas:** hemorragias mucosas, como epistaxis y menorragia, además de aparición fácil de hematomas y posibles hemorragias quirúrgicas

EW de tipo 2<sup>a</sup>. Defecto en la multimerización del FvW y una reducción de la actividad del FvW en la unión plaquetaria.  
EW de tipo 2B Mutaciones con ganancia de función que aumentan la capacidad de unirse a las plaquetas del FvW  
EW de tipo 2M Pacientes con menor actividad del FvW, pero que tienen una distribución de los multímeros normal (o casi normal).  
EW de tipo 2N Defecto en la capacidad del FvW de ligarse al FVIII.