 

**DOCENTE:**

**DR. SAUL PERAZA MARIN**

**ALUMNO:**

**JONATHAN SURIANO CRUZ.**

**MATERIA:**

**PEDIATRIA**

**TEMA:**

**TRANSTORNOS DE LA COAGULACION**

Los trastornos de la coagulación se producen cuando el organismo es incapaz de producir cantidades suficientes de las proteínas que se necesitan para facilitar la coagulación de la sangre y la detención de la hemorragia. Estas proteínas se llaman factores de coagulación.

TRANSTORNOS DE LA COAGULACION EN PACIENTE PEDIATRICOS

CONGÉNITAS:

HEMOFILIA A HEMOFILIA B ENFERMEDAD DE VON-WILLEBRAND

-Desmopresina. En los pacientes con enfermedad de von Willebrand tipo 1 y en algunas variantes del tipo 2, puede ser útil la desmopresina, un análogo de la vasopresina que estimula la liberación de FvW al plasma y puede aumentar las concentraciones de factor VIII

-Reemplazo del factore de von Willebrand cuando es necesario

-Concentración plasmática total del antígeno del factor de von Willebrand (FvW)

-Prueba de función de VWF

-Nivel de factor VIII en plasma

-Tiempo de tromboplastina parcial (TTP)

Las manifestaciones hemorrágicas son de leves a moderadas en la enfermedad de von Willebrand y consisten en propensión a presentar hematomas, hemorragia mucosa, hemorragia por pequeños cortes en la piel que puede detenerse y comenzar al cabo de unas horas, a veces hipermenorrea y hemorragia anormal después de procedimientos quirúrgicos.

La enfermedad de Von Willebrand (EvW) es una deficiencia hereditaria de factor de Von Willebrand (FvW) que causa disfunción plaquetaria

CUADRO CLINICO DIAGNOSTICO

-Tamizaje de hemostasia: alargamiento del TTPa, siendo normales TP, TT, concentración de fibrinógeno, recuento de plaquetas, tiempo de obturación en el sistema PFA-100 o PFA-200.

-Pruebas de confirmación: disminución de la actividad procoagulativa del FVIII/IX en plasma, pruebas genéticas.

Las manifestaciones de la diátesis hemorrágica generalmente aparecen a la edad de 1-2 años. hemorragia muscular, hematuria, sangrados del tracto digestivo, hemorragias intracraneales (causa muy frecuente de muerte), en la pared posterior de la garganta y en el suelo de la boca

-Concentrados del FVIII y FIX derivados de plasma o recombinantes: inyecciones iv.

-Tratamiento profiláctico de forma regular: hemofilia A → concentrado del FVIII hemofilia B → concentrado del FIX a dosis de 25-50 UI/kg 2-3 × semana.

-Tratamiento profiláctico antes de realizar cualquier actividad física planeada que pueda causar sangrado y antes de los procedimientos quirúrgicos.

-Desmopresina: fármaco de elección en hemofilia A leve (no en hemofilia B).

-Medicamentos coadyuvantes. Ácido tranexámico: estabilización del coágulo en enfermos con sangrados de cavidad oral, nariz y vaginales

La hemofilia A es una diátesis hemorrágica congénita causada por la disminución de la actividad del FVIII, y la hemofilia B por la del FIX. El resultado de la mutación del gen de FVIII o FIX en el cromosoma X puede ser una disminución o ausencia de la síntesis de proteína o la síntesis de una proteína anormal