Anemia grave en un RNT



Elisabet Perea (Rotatorio Pediatría) Tutora: Dra. Lucía Sanguino (Neonatología)

Servicio de Pediatría, HGUA



Anamnesis y exploración

Neonato de 29 horas de vida que ingresa desde hospital privado por **anemia grave.**

- EG: 40 +3 semana. Peso 3.490 g.
- Parto instrumentado con vacuo.

Apgar1: 8 – Apgar5: 8

No AF de interés.



En hospital privado, a las 24 horas de vida...



- Palidez intensa y decaimiento.
- Trabajo respiratorio leve.
- Aumento del perímetro craneal (+3 cm).





Diagnóstico diferencial: Hemorragia extracraneal





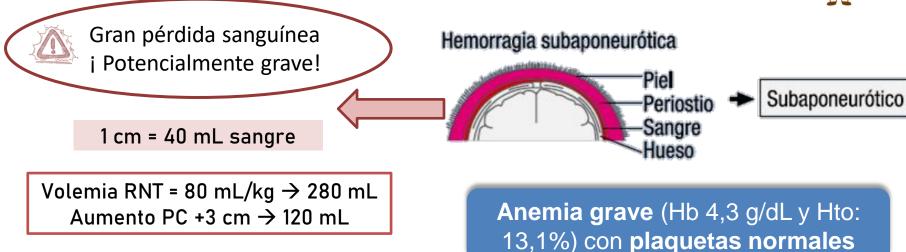
Características	Caput sucedaneum	Cefalohematoma	Hematoma subgaleal	
Localización	Subcutáneo	Subperióstico	Subaponeurótico	
¿Cruza suturas?	Sí	No	Sí	
¿Aumenta?	No	Sí	Sí	
Exploración	Blando	Firme, tenso	Firme, fluctante	
Resolución	Espontánea 24- 48 h	Espontánea días - 4 semanas	Espontánea 4-6 semanas	





Diagnóstico diferencial: Hemorragia extracraneal





- ✓ Confirmación anemia grave.
- ✓ Sospecha de hematoma subgaleal.
- ✓ Tratamiento urgente: canalización y transfusión.
- ✓ Traslado urgente HGUA.





Pruebas diagnósticas (1)



- → Al ingreso HGUA (29 horas de vida):
- 1) Gasometría: pH 7.09, pCO2 23.8, HCO3 7.0, EB -21.3
 → Acidosis metabólica no compensada.
- **2) Bioquímica**: Urea 91 mg/dL, <u>Cr 3.05 mg/dL</u>, GOT 360, GPT 303, CK 7.789, Troponina T 214 ng/L. PCR –
- **3) Coagulación:** INR 1,94, I. Quick 38%, TT 27,40 seg, fribinógeno 76 mg/dL y dímero D 5,77 mcg/mL.
- **4) Hemograma postransfusional:** Hb 10,5 g/dL, Hto 30.2% y plaquetas 61 x10³/μL.
- 5) Ecografía cerebral: Hematoma subgaleal.

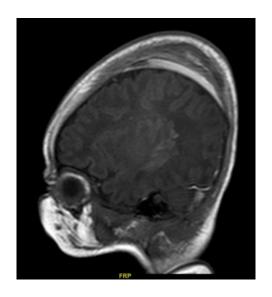




Pruebas diagnósticas (2)



- → 2 días de vida:
- Ecografía abdominal: Normal.
- **6. Coagulación:** APTT Ratio 1.69, I Quick (70%) e INR (1.2) normales.
- 7. RNM cerebral (5 días de vida): Isquemia cerebral leve.







Coagulopatía secundaria vs primaria

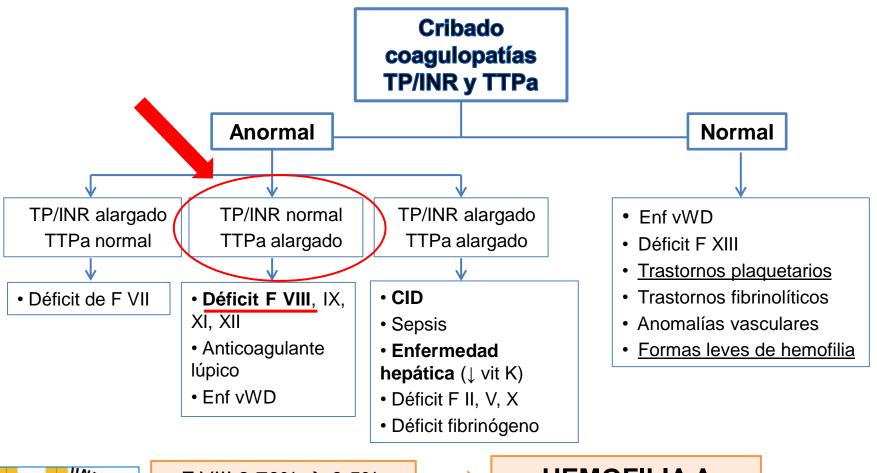
Vacuo Hematoma subgaleal Anemia grave Repercusión sistémica Coagulopatía secundaria: por consumo, fallo hepático.

Coagulopatía primaria + Vacuo Hematoma subgaleal Anemia grave Repercusión sistémica





Coagulopatía secundaria vs primaria





F VIII 3.70% \rightarrow 0,5%.
F IX 50.2% // F XI 49.5%



HEMOFILIA A GRAVE



Hemofilia neonatal

- Causa más frecuente de hemorragia congénita en neonatos.
- Déficit de F VIII (A) > F IX (B) > F XI (C).
- Herencia recesiva ligada al X (AR Hemofilia C).
- TTPa alargado junto con recuento plaquetar, TP y TT normales.
- Tratamiento: F VIII → inhibidores.

Hemlibra® (Emicizumab)

Cambio paradigma (inhibidores)



Gravedad

■Leve: > 5%

■Moderado: 1-5%

■Grave: < 1%

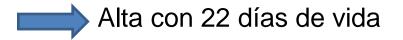




Diagnóstico y tratamiento



- 1. Hematoma subgaleal, anemia grave y coagulopatía:
 - Canalización de vía central umbilical -> epicutánea.
 - 3 transfusiones de hematíes, 2 de plasma fresco y dosis extra vit K.
- 2. Hemofilia A grave: Factor VIII humano i.v. (20UI/kg).
- 3. Sospecha de sepsis tardía: Amikacina + Vancomicina (7 días).



Abuela materna: historia de abortos tardíos de varones





Conclusiones



- √ Vigilancia activa en hematoma subgaleal.
- ✓ Sospechar coagulopatía RNT sano con hemorragia importante.
- ✓ Alargamiento aislado del TTPa sospechar hemofilia.
- Importancia de insistir sobre los antecedentes familiares.





Bibliografía

- 1. Lee S, Kim J, Kim S. *The clinical characteristics and prognosis of subgaleal hemorrhage in newborn.* Korean J Pedi. 2018;61(12):387-391.
- 2. W Keith Hoots, Amy D Shapiro. *Hemophilia A and B: Routine management including prophylaxis*. Web UptoDate [en línea] [fecha de consulta 12-XII-2019]. Disponible en: https://www.uptodate.com
- 3. Sarah O'Brien. *Approach to the child with bleeding symptoms.* Web UptoDate [en línea] [fecha de consulta 12-XII-2019]. Disponible en: https://www.uptodate.com
- 4. Ebbert P, Xavier F, Seaman C, Ragni M. *Emicizumab prophylaxis in patients with haemophilia A with and without inhibitors.* Haemophilia. 2019; 00:1–6.
- 5. Esteller M, López N, Chiandetti A, Martínez-Roig A. *Hematoma subgaleal espontáneo como manifestación de una alteración de la función plaquetaria*. An Pediatr (Barc). 2014;80(1):e3-e4.





Gracias por vuestra atención





Anexo

Table 1 Laboratory investigation of neonatal coagulation disorders

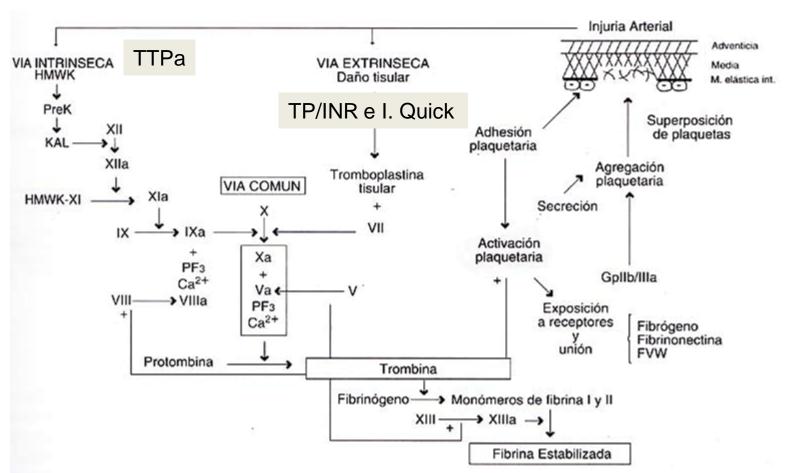
Condition	PT	APTT	Fibrinogen	Platelets	Diagnostic tests/other useful tests
Inherited disorders					
Haemophilia A	Ν	↑	Ν	Ν	FVIII assay
Haemophilia B	N	†	N	N	FIX assay
vWD (type III)	Ν	†	Ν	N/↓	FVIII/vWF assays
FVII	1	Ń	Ν	N	FVII assay
FX	†	↑	Ν	Ν	FX assay
Fibrinogen	Ń/ ↑	Ń/↑	1	Ν	Fibrinogen assay
FXIII	N '	N '	Ň	N	FXIII screen/assay
Acquired disorders					. ,
DIC	↑	↑	\downarrow	↓	D-Dimers
Vitamin K deficiency	· 1	N/ ↑	N	N	FII, VII, IX, X
Liver disease	<u></u>	↑ ·	N/↓	N/↓	Factor assays

PT, Prothrombin time; APTT, activated partial thromboplastin time; N, normal; DIC, disseminated intravascular coagulation; FII, FVII, FIX, FX, FXI, and FXII, factor II, VII, IX, X, XI, and XII; vWD, von Willebrand disease; vWF, von Willebrand factor.





Anexo







Anexo

Hemlibra® (Emicizumab)

- •Anticuerpo monoclonal: "puente de unión" F IXa y al F X.
- Cambio de paradigma en pacientes con inhibidores:
 - ∘15-35 % Hemofilia A.
 - Anticuerpos alogénicos frente F VIII exógeno.
- Mayor adherencia: más cómodo (vía sc) y ↓ nº dosis.



