

Un recién nacido de término con hemorragia conjuntival, equimosis y hematoma umbilical

Franco Araya – Interno Medicina
Dr. Gerardo Flores - Neonatólogo

Presentación de caso

- ▶ Un **RNT** con un peso al nacer de **3350 g** nace mediante cesárea de emergencia por DPPNI. La madre (G4P3), sin antecedentes prenatales, ni familiares. El RN fue concebido espontáneamente en un matrimonio no consanguíneo. El recién nacido tiene una transición normal después del nacimiento, recibe una inyección intramuscular de vitamina K de 1 mg en el muslo derecho; se va con madre a puerperio. Alrededor de 48 horas después del nacimiento, se observa que el recién nacido presenta **hemorragias conjuntivales bilaterales, equimosis en la cara y el tronco / espalda, tumefacción en el cuero cabelludo y hematoma del cordón umbilical**. Se observa que el neonato tiene **palidez**, pero sus **parámetros de signos vitales son normales** (frecuencia cardíaca 140 latidos / min, frecuencia respiratoria 40 respiraciones / min, temperatura 37°C, bien perfundido).



Equimosis en cara



Hemorragia
subconjuntival

Pandey LCA, PraveenLCR, ShridharCG. Case 1: A Term Neonate with Conjunctival Hemorrhage, Ecchymoses, and Umbilical Hematoma. Neoreviews. 2021 Feb;22(2):e118-e121.



Hematoma Umbilical

Pandey LCA, PraveenLCR, ShridharCG. Case 1: A Term Neonate with Conjunctival Hemorrhage, Ecchymoses, and Umbilical Hematoma. Neoreviews. 2021 Feb;22(2):e118-e121.

Con diagnóstico clínico: **Hemorragia por déficit vitamina K (VKDB)**

Administra una inyección intramuscular repetida de **1 mg de vitamina K** y se evalúa la causa de las manifestaciones hemorrágicas.

Hb 6,4 g/dl

Hto 20%

bilirrubina Total 15,4mg/dL,

B. Directa 12,2 mg/dl

B.Indirecta 0,2 mg / dL ($3,5 \cdot 10^9 / L$) y tiempo de tromboplastina parcial activada (APTT) más de 90 segundos (normal 25 - 33 segundos).

Plaquetas de $3,5 \cdot 10^3/ml$

TP >90 s (11-16 s)

INR >2

TTPK > 90 s (25-33 s)

Ecografía Cerebral: Muestra un **hematoma difuso del cuero cabelludo** de 16 a 18 mm **sin evidencia de hemorragia intracraneal o intraventricular**

Se administra una transfusión de 10 ml/kg de **GR** durante 4 horas, y 10 ml/kg de **plasma fresco congelado (PFC)** durante 2 horas y se inicia fototerapia intensiva

A las 24 hrs se repite TP y TTPK que resulta normal

24 horas más tarde → TP / TTPA > 100 segundos, sin recurrencia del sangrado clínico (equimosis, hematoma o sangrado gastrointestinal). El tiempo de trombina (TT) se prolonga a 44 segundos (normal 16 segundos).

Los **niveles de fibrinógeno** son de 60 mg/dl (VN: 150 a 400 m /dl)
El recién nacido recibe una transfusión de 10 ml / kg de crioprecipitado y los niveles repetidos de PT / TTPK son normales.

Diagnóstico : Afibrinogenemia congénita

Diagnósticos diferenciales : VKDB y Factor de coagulación heredado de fi eficiencia

Afibrinogenemia congénita

Intrinsic Pathway

Extrinsic Pathway



- ▶ **Antes que todo:** EL fibrinógeno o Factor I de coagulación es una proteína sintetizada en el hígado, fundamental en la hemostasia. (VN: 150-400 mg/dl)
- ▶ **Definición:** La afibrinogenemia congénita, es una patología que se caracteriza por la ausencia completa de fibrinógeno, que provoca defectos hemostáticos importantes.
- ▶ Es hereditario con patrón autosómico recesivo → Mutaciones genes FGA, FGB, FGG.
- ▶ Patología muy poco común → Prevalencia de 1 a 2 por 1.000.000 .
- ▶ **Cuantitativo** → Afibrinogenemia o hipodisfibrinogenemia.
- ▶ **Cualitativo** → Disfibrinogenemia o hipodisfibrinogenemia

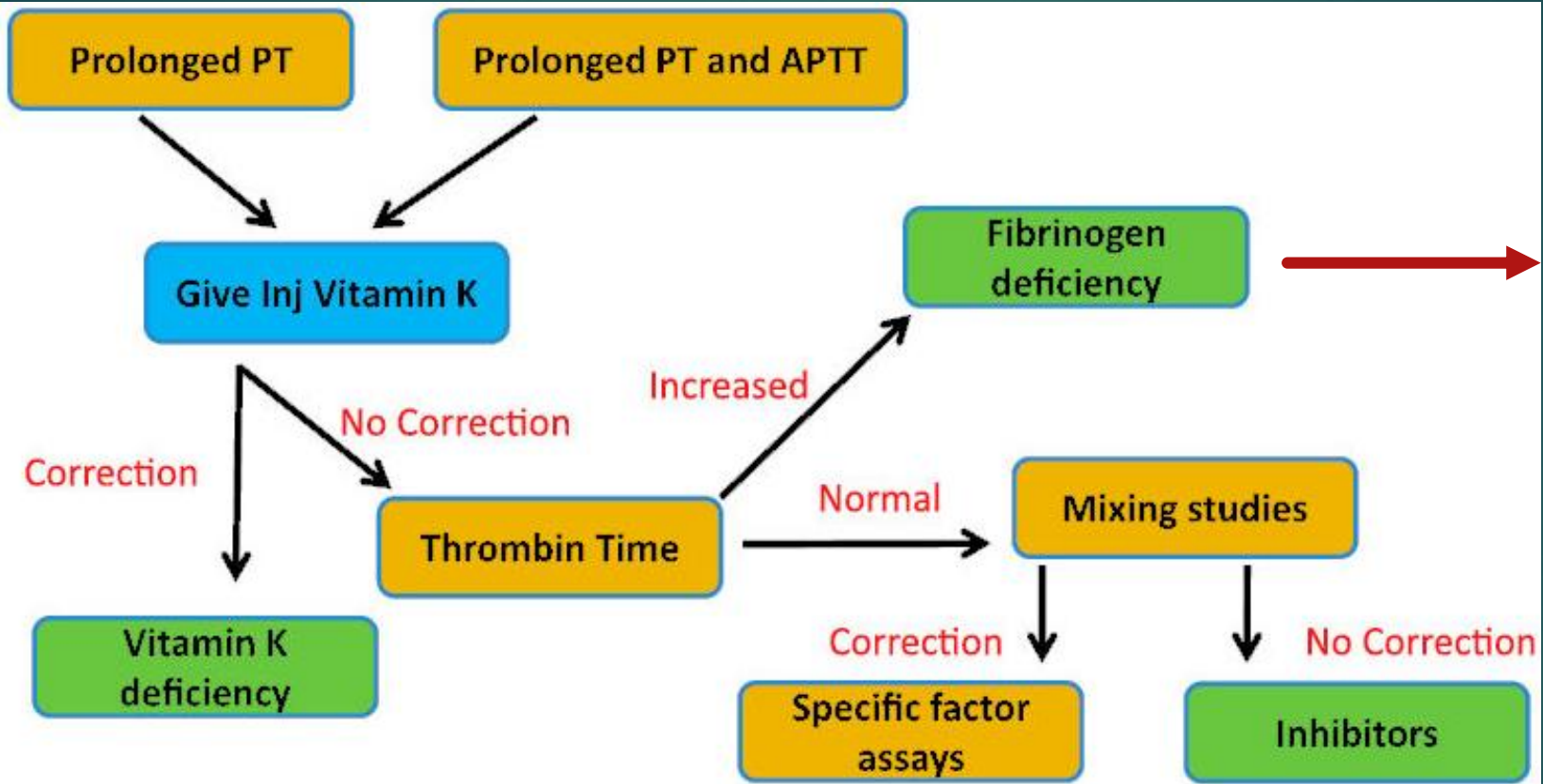
Clínica

Hemorragia mucocutánea espontánea, hemorragia del muñón umbilical epistaxis, hemartrosis, sangrado gastrointestinal, sangrados traumáticos y quirúrgicos de difícil manejo, cicatrización deficiente, raramente, hemorragia intracraneal.

Puede haber efecto paradójico → Evento tromboembólico.

Exámenes

Hemograma, pruebas de coagulación, perfil hepático, fibrinógeno.



Concentrado de fibrinogeno especifico, crioprecipitados o PFC. Para episodios trombóticos → HBPM y agentes antiplaquetarios.

Figure 4. Diagnostic algorithm used for a bleeding neonate.

Pandey LCA, PraveenLCR, ShridharCG. Case 1: A Term Neonate with Conjunctival Hemorrhage, Ecchymoses, and Umbilical Hematoma. Neoreviews. 2021 Feb;22(2):e118-e121.

Evolución del paciente

No hubo aumento/recurrencia de las manifestaciones hemorrágicas y el recién nacido fue dado de alta del hospital el día 12. **Los niveles de fibrinógeno de la madre, padre y hermanos fueron normales.** Se informó a los padres sobre la enfermedad, las vacunas, el riesgo de hemorragia durante procedimientos invasivos / lesiones y la necesidad de seguimiento y profilaxis regulares.

Lecciones para el clínico

1. Este caso destaca un trastorno hemorrágico poco común con una presentación variada que puede ser clínicamente indistinguible de otras causas comunes de hemorragia en un recién nacido.
2. Una historia clínica completa y una evaluación de laboratorio enfocada son esenciales para el diagnóstico de hemorragia en un recién nacido, especialmente cuando el tiempo puede ser escaso.

Bibliografía

- ▶ Casini A, Neerman-Arbez M, de Moerloose P. Heterogeneity of congenital afibrinogenemia, from epidemiology to clinical consequences and management. *Blood Rev.* 2020 Dec 26:100793. doi: 10.1016/j.blre.2020.100793. Epub ahead of print. PMID: 33419567.
- ▶ Pandey LCA, Praveen LCR, Shridhar CG. Case 1: A Term Neonate with Conjunctival Hemorrhage, Ecchymoses, and Umbilical Hematoma. *Neoreviews.* 2021 Feb;22(2):e118-e121. DOI: 10.1542/neo.22-2-e118.