



UNIVERSIDAD
SAN SEBASTIAN



Enfermedad Hemorrágica del Recién Nacido

Constanza Herrera Torres
Residente Pediatría II año
Rotación Neonatología
Jueves 21 Enero 2020

Caso clínico

RNT 37 sem, AEG, sexo femenino, PV eutócico

En puerperio en las primeras 48 hrs de vida inicia episodio caracterizado por vómitos de sangre fresca (presenciado por personal de salud) y luego sangre con coágulos

Se traslada a UCIN para estudio y manejo: al ingreso rosada, hemodinamia estable, sin nuevos episodios de sangrado

Melena 2 veces : 85 gr + 15 gr peso pañal

Exámenes al ingreso

Se transfunde con GR, plaquetas y PFC.

Exs de ingreso : protrombina 49%, INR 1,88, TTPA 30

Hb 17, Hcto 47% plaquetas 150.000

Screening infeccioso negativo, GSA normales

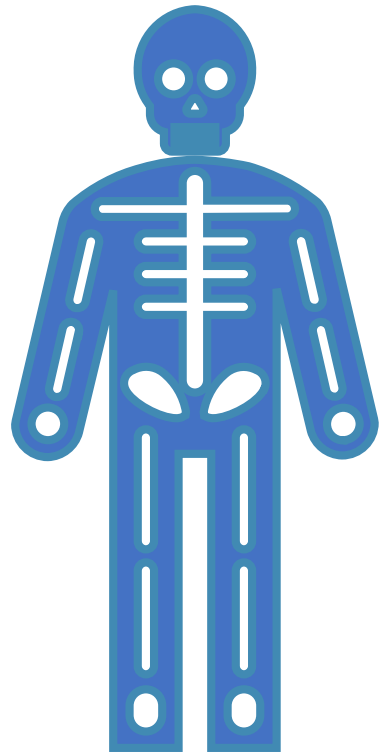


Introducción

- La hemorragia y la trombosis son más frecuentes en el recién nacido que en los niños mayores
- En el RN el sangrado puede deberse a : trastornos del sistema de la coagulación anomalías plaquetarias o daño en el endotelio vascular.

Introducción

- Son mucho más frecuentes en el RN de alto riesgo y en el RNPT < 1500 gr
- En este grupo puede llegar hasta un 70%
- La gravedad es variable, desde un hallazgo casual a condiciones de alta morbi-mortalidad
- La cantidad de factores de la coagulación en el feto dependen de la producción endógena, ya que no atraviesan la placenta.



Fisiología de la coagulación neonatal

El sistema de coagulación inicia su desarrollo desde la quinta semana de vida intrauterina manteniendo un balance fisiológico entre factores coagulantes, anticoagulantes y fibrinólisis

Hemostasia en desarrollo evoluciona hasta los 6 meses de vida extrauterina, momento en que la mayoría de sus componentes alcanzan los valores y funcionalidad similar al adulto.

Fisiología de la coagulación neonatal

- Un RNT sano presenta niveles de factores de la coagulación Vit K dependientes (II,VII,IX y X) y factores de contacto (F XI, XII, precalicreína y kininógeno de alto peso molecular), **fisiológicamente bajo los niveles del adulto**
- Se expresa en la prolongación fisiológica del tiempo de protrombina (TP) y del tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA)
- Existe una disminución de proteína C, Proteína S y Antitrombina (anticoagulantes naturales) y aumento compensatorio de Alfa-2 – macroglobulina (inhibidor de trombina)

Por lo que los valores de TP
y TTPA son mayores que en
la niñez



En el RN la capacidad para
producir trombina está
disminuida en un 50%



Debido a los bajos
niveles de los
factores
dependientes de la
Vit K (II, VII, IX y X)



Fisiología de la coagulación neonatal

Valores normales

Edad Gestacional	24 - 29 semanas	30 - 38 semanas	RNT
TP (segundos)	32,2 (19 - 44)	22,6 (16 - 30)	16,7 (12 - 23)
TTPA (segundos)	154 (87- 210)	104 (76 - 128)	44,3 (35 - 52)
Fibrinógeno (mg/dL)	193 (156 - 240)	194 (130 - 240)	265 (168 - 360)
PDF (mg/mL)	<10	<10	<10

Formas de presentación

1. Enfermedad clásica

2. Forma tardía

3. Forma precoz

1. Forma clásica

2 a 7 primeros ddv en RN que no recibieron Vit K.

RN sanos, de buen aspecto y alimentados al pecho, síntomas entre 2do y 3er ddv en forma de sangrado digestivo (más frecuente)

Sangrado cutáneo o en sitios de punción
Raro que se manifieste como hemorragia intracraneal

2. Forma tardía

Entre la 2da y 12 semana de vida con LME, que recibió o no profilaxis con Vit K al nacer

Tratamiento antibiótico prolongado

Compromiso hepático / Malabsorción intestinal

3. Forma precoz

Muy infrecuente

Dentro de las primeras 24 hrs RN

Hemorragias graves

Generalmente Intracraneales

Asociado a uso materno de fármacos

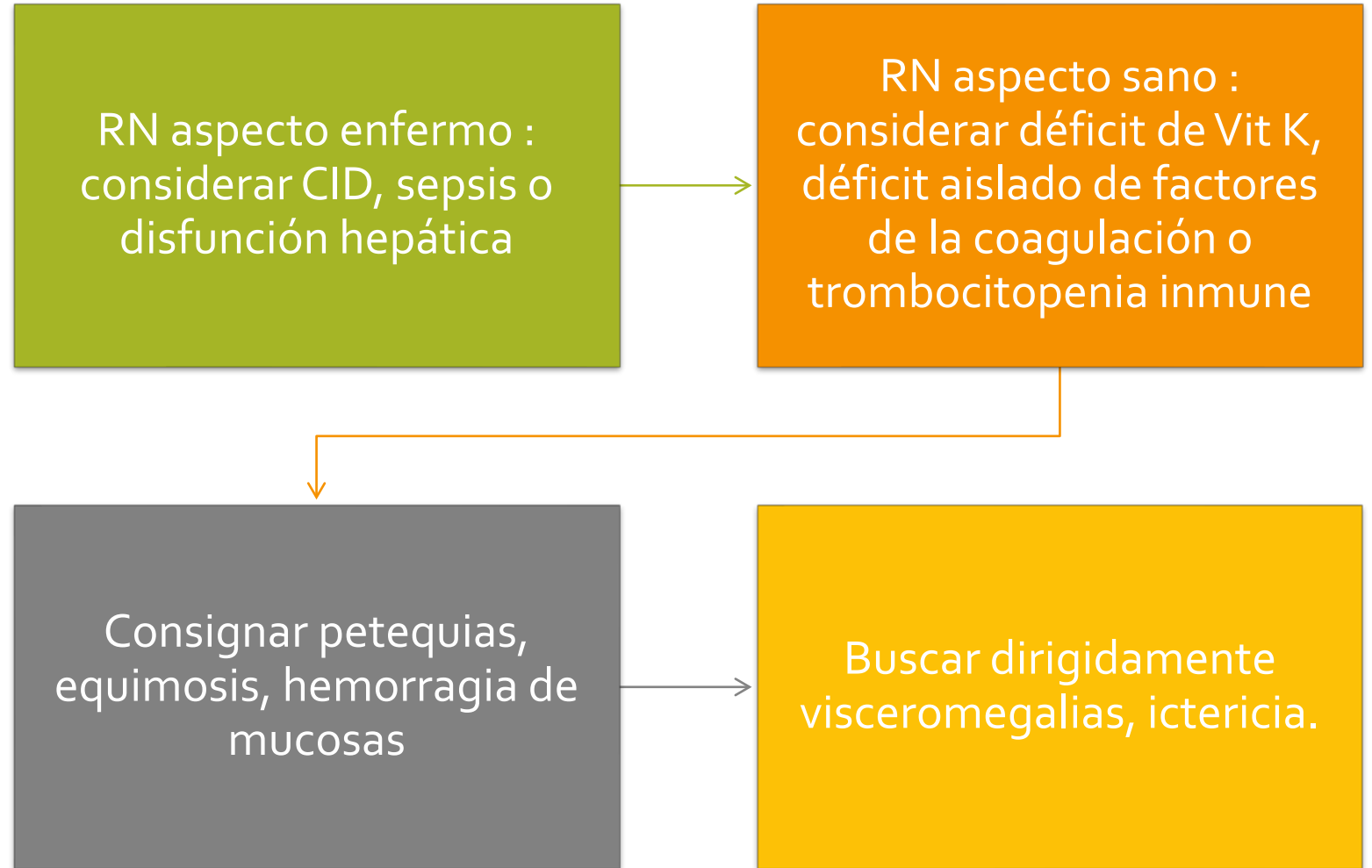
Enfrentamiento del RN que sangra

- **Historia clínica**

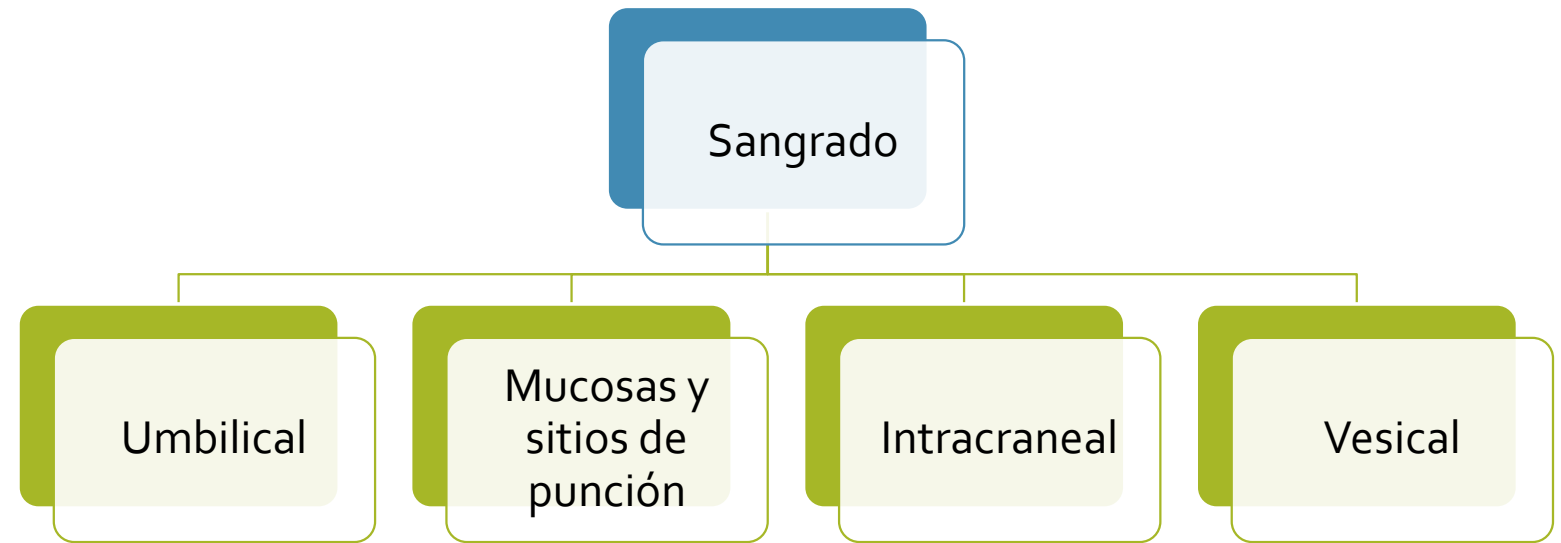
Antecedentes familiares de hemorragia o trombosis, medicamentos maternos (AAS, Fenitoína), fármacos del RN y procedimientos



Examen físico



Manifestaciones clínicas



Exámenes de laboratorio

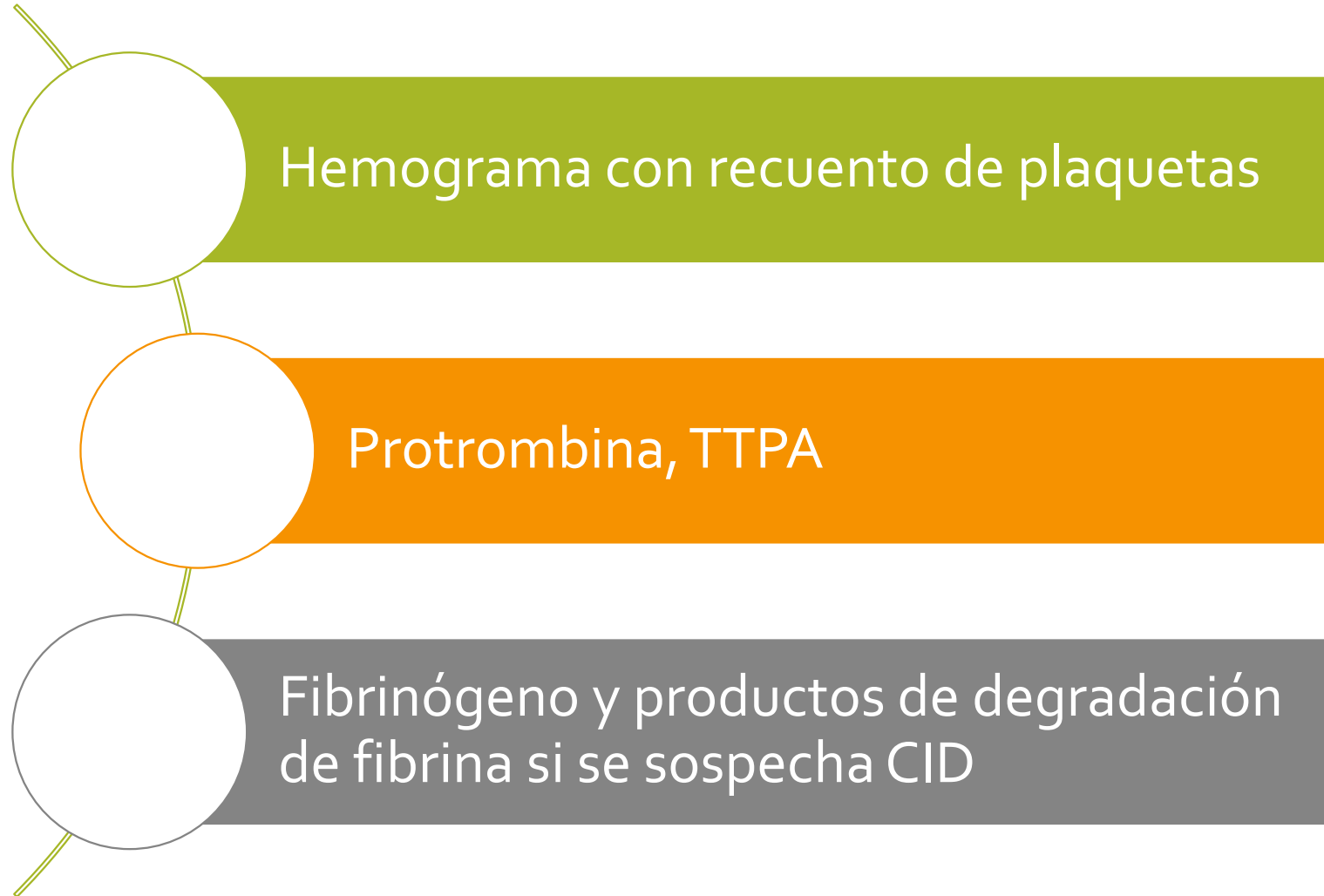


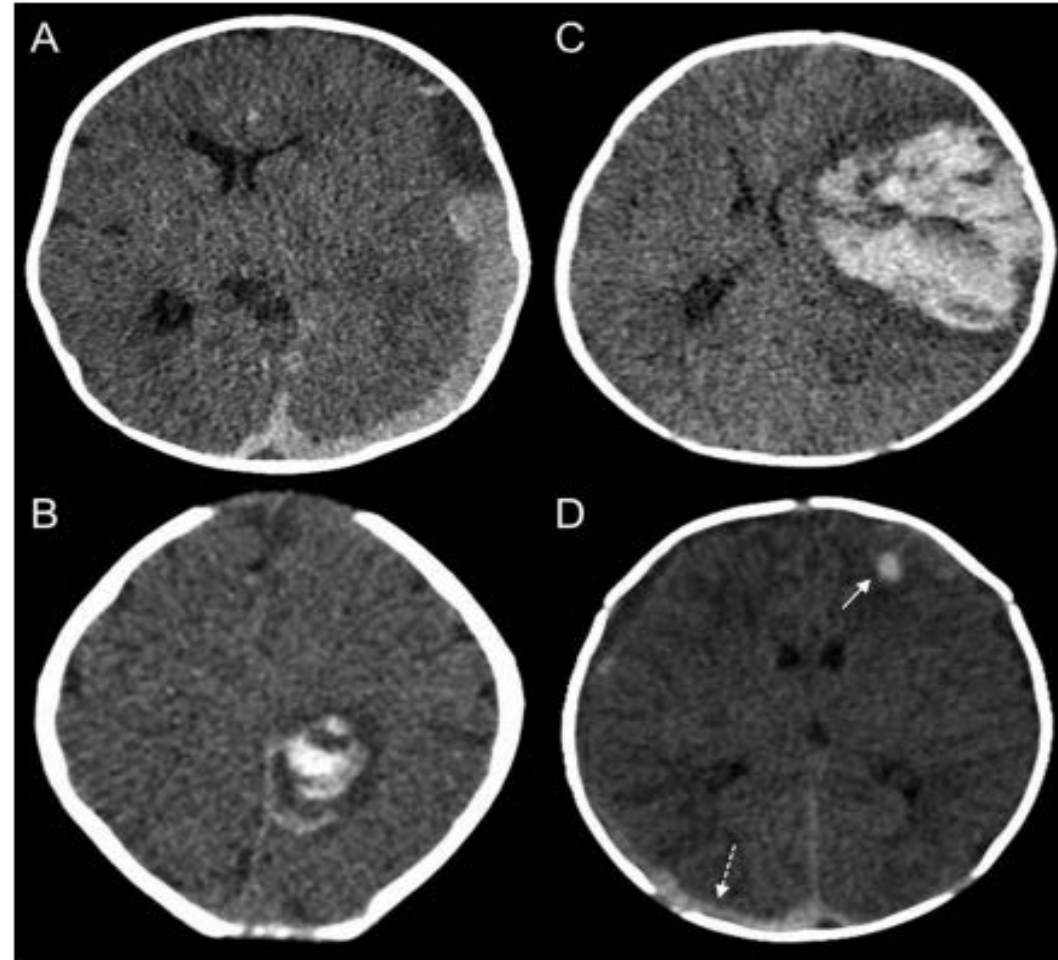
TABLE 1.
Demographics and Clinical Features of Seven Children With Vitamin K Deficiency With or Without Bleeding

Patient	Age at Diagnosis	Gender	Birth History	Feeding	Presenting Signs	Bleeding Location	Head CT Findings	Additional Treatment	Outcome
1	5 mo	Male	Born at home and no vitamin K or circumcision	Exclusively breastfed	Emesis, bruising, somnolence, and poor feeding	Intracranial	Multiple subdural hematomas and midline shift	Neurosurgical evacuation of hematoma	Neurologically intact 3 months post-ICH and undergoing workup for hepatobiliary disease
2	8 wk	Female	Born in hospital and no vitamin K	Exclusively breastfed	Vomiting, fever, and lethargy	Intracranial	Left frontoparietal and bilateral frontal subarachnoid hemorrhages	Anticonvulsant for recurrent seizures	Mild neurological delays 5 months post-ICH and PSOM score 0.5 (mild)
3	3 mo	Female	Born at home and no vitamin K	Exclusively breastfed	Bloody stools	Gastrointestinal	Not done	None	No long-term effects to date
4	6 wk	Male	Born in hospital and no vitamin K	Exclusively breastfed	Fussiness, somnolence, and poor feeding	Intracranial	Parenchymal hemorrhage filling the entire left hemisphere and effacement of left lateral ventricle, midline shift	Neurosurgical evacuation of hematoma and anticonvulsant for recurrent seizures	Right hemiparesis and cognitive delays at 3 mo post-ICH and PSOM score 2.5 (poor, severe deficits)
5	7 wk	Male (twin)	Born in hospital and no vitamin K	Exclusively breastfed	Fussiness, emesis, pallor, and poor feeding	Intracranial	Multifocal acute subdural, subarachnoid, and parenchymal hemorrhages	Erythrocyte transfusions × 3 and anticonvulsant for recurrent seizures	Moderate neurological delays, 4 mo post-ICH, and PSOM score 1.5 (moderate deficits)
6	7 wk	Male (twin)	Born in hospital and no vitamin K	Exclusively breastfed	Asymptomatic twin	None	Negative	None	No long-term effects to date
7	12 wk	Female	Born in birthing center and no vitamin K	Exclusively breastfed	Vomiting and acholic stools	None	Not done	None	Excised choledochal cyst

Abbreviations:
 CT = Computed tomography
 ICH = Intracranial hemorrhage
 PSOM = Pediatric stroke outcome measurement

Hemorrhagia intraventricular

Hemorrhagia Intraventricular

**FIGURE.**

Intracranial hemorrhages in children with vitamin K dependent bleeding; panels A through D show the key image for each of four children with intracranial hemorrhage. (A) Patient 1: large subdural hematoma and left occipital-parietal region with associated midline shift. (B) Patient 2: parenchymal hematoma in the left parietal region with layering of blood as observed in ICH due to coagulopathy. (C) Patient 4: massive ICH of the left hemisphere with midline shift. (D) Patient 5: subdural hematoma (dashed arrow), right occipital region, and small left frontal parenchymal hematoma (solid arrow).

Tratamiento EHRN

Vitamina K IV

Existe ascenso de niveles plasmáticos de los factores Vit K dependientes 2 hrs después de la administración de Vit K

Se recomienda administrar PFC en niños con sangrado franco (10 -15 ml/kg y repetir según respuesta)

Diagnóstico diferencial de Síndromes Hemorrágicos del RN

Tabla 2.- Síndromes Hemorrágicos del RN. Diagnóstico diferencial

	Plaquetas	TP	TPT	Diagnóstico probable
RN "enfermo". Grave	D	A	A	CID
	D	N	N	Consumo de plaquetas (infección, ECN, Trombosis vena renal), post ET.
	N	A	A	Alteración hepática
	N	N	N	Compromiso vascular (Asociado a hipoxia, prematuridad, acidosis, hiperosmolaridad)
RN "sano". No grave.	D	N	N	Trombocitopenia inmune, infección o trombosis oculta, hipoplasia medular (rara)
	N	A	A	Enfermedad hemorrágica del RN
	N	N	A	Alteraciones hereditarias de factores de coagulación
	N	N	N	Factores locales (Trauma y anomalías anatómicas). Defectos cualitativos plaquetarios. Deficiencia FXIII (rara)

CID: coagulación intravascular diseminada; ECN: enterocolitis necrotizante; ET: exanguinotransfusión; N: normal; A: aumentado; TP: tiempo de protrombina; TPT: tiempo parcial de tromboplastina

Profilaxis del RN con Vitamina K

Se recomienda administrar Vit K IM a todos los recién nacidos para prevención de enfermedad hemorrágica del RN.

0,5 mg < 1500 gr y 1,0 mg para > 1500 gr, antes de 6 hrs luego del nacimiento



Norma MINSAL

Dosis de vitamina K

- RN con peso mayor o igual a 2000 gr. Administrar 1mg IM
- RN con peso menor a 2000gr. Administrar 0,5 mg IM

Consideraciones

- Las profilaxis serán diferidas hasta dos horas para favorecer el contacto precoz y la estimulación de la lactancia
- Frente a una situación de reanimación, la profilaxis será diferida hasta que el recién nacido se estabilice.
- Las profilaxis se deben realizar a todos los recién nacidos en la sala de atención inmediata.
- Verificar que no exista sangramiento del cordón posterior a la ligadura.
- La vitamina K debe mantenerse protegida de la luz (se inactiva).
- Se recomienda realizar este procedimiento bajo calor radiante para evitar las pérdidas de calor en el recién nacido.
- Si las profilaxis son diferidas por gravedad del recién nacido y traslado, debe quedar consignado en su ficha e informar al profesional responsable que lo recibe.

Padres rechazan Vit K IM?

- Administrar una dosis oral (VO) de 2,0 mg de vitamina K en el momento de la primera toma, que se repetirá de 2 a 4 y 6 a 8 semanas de edad.
- Advertir a los padres que:
 - La vitamina K VO es menos eficaz que la vitamina K IM para prevenir EHRN
 - Asegurarse de que el RN reciba todas las dosis de seguimiento
 - El RN continúa en riesgo de presentar EHRN tardía (potencialmente con hemorragia intracraneal) a pesar del uso de Vit K oral

Rechazo Vit K

La tasa de rechazo de los padres a la administración de vitamina K al recién nacido es de aproximadamente el 0,5%

Se asocia con la mitad de los casos graves de EHRN.

Estudio australiano → 6 muertes notificadas se debieron a hemorragia intracraneal, de las cuales tres fueron en lactantes que no recibieron vitamina K debido a la negativa de los padres.

Es imperativo que los padres reciban educación sobre posibles consecuencias negativas de EHRN (Hemorragia intestinal, intracraneal con deterioro neurológico y posible muerte)

A single IM dose of [vitamin K](#) has been shown to be more effective in preventing late-onset VKDB (defined as VKDB between 2 and 12 weeks of age), when compared with oral vitamin K regimens [\[17-21\]](#). Because the effects of late VKDB can be devastating, we recommend the IM route for administration of vitamin K prophylaxis. An oral vitamin K preparation for newborn prophylaxis is not available in the United States [\[15\]](#).

UpToDate Overview of the routine management of the healthy newborn infant. Literature review current through: Dec 2020. | Last updated: Oct 13, 2020.

Vit K oral v/s IM

Y si existe parto domiciliario ?

American Academy
of Pediatrics



DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN™

Organizational Principles to Guide and Define the Child Health Care System and/or Improve the Health of all Children

POLICY STATEMENT

Planned Home Birth

- *Vitamin K*: Every newborn infant should receive a single parenteral dose of natural vitamin K₁ oxide (phytonadione [0.5–1 mg]) to prevent vitamin K–dependent hemorrhagic disease of the newborn. Oral administration of vitamin K has not been shown to be as efficacious as parenteral administration for the prevention of late hemorrhagic disease. This dose should be administered shortly after birth but may be delayed until after the first breastfeeding.

Desenlace Caso

- Evaluada por gastroenterología y hematología
- Eco cerebral normal
- Tras 2 dosis de vitamina K se evidencia mejoría en pruebas de coagulación
- INR 1,2 , Protrombina 79%, TTPA 30

Conclusiones

- Profilaxis con Vit K fundamental en el manejo del RN inmediato
- No recibir dosis de Vit K puede tener consecuencias fatales para los RN
- Importante educar a los padres sobre importancia de profilaxis con Vit K

- 1. Planned Home Birth COMMITTEE ON FETUS AND NEWBORN. Pediatrics May 2013, 131 (5) 1016-1020; DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2013-0575>
- 2. *Paediatrics & Child Health*, 2018, 394–397. Guidelines for vitamin K prophylaxis in newborns. Position Statement Eugene Ng, Amanda D. Loewy. Canadian Paediatric Society
- 3. MANUAL DE PROCEDIMIENTOS PARA LA ATENCIÓN DEL RECIÉN NACIDO EN EL PERÍODO INMEDIATO Y PUERPERIO EN SERVICIOS DE OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA Año 2013, MINSAL, GOBIERNO DE CHILE
- 4. Guías de Práctica Clínica Unidad de Paciente Crítico Neonatal Hospital San Juan de Dios, La Serena 2020. Capítulo 47: Alteraciones de la coagulación en el Recién Nacido – Dr. Andrés Peña Valdés, pag 326-335
- 5. Guías Clínicas de Neonatología, Servicio de Neonatología Hospital Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse, Cuarta Edición, 2020. Capítulo 57: "Alteraciones de la Coagulación", pag 373-385
- 6. Vitamin K deficiency bleeding in Australian infants 1993–2017: an Australian Paediatric Surveillance Unit study. Zurynski Y, et al. Arch Dis Child 2020;105:433–438.
- 7. Pediatric Neurology Rise in Late Onset Vitamin K Deficiency Bleeding in Young Infants Because of Omission or Refusal of Prophylaxis at Birth
- 8. UpToDate Overview of the routine management of the healthy newborn infant. Literature review current through: Dec 2020. | Last updated: Oct 13, 2020

Referencias