

## CASO CLÍNICO

---

# Embarazo y parto en paciente con déficit severo de factor X de coagulación

Camila Alarcón F<sup>1</sup>, Sofía Bahamondes S<sup>1</sup>, Mirta Medina F<sup>2</sup>, William Sarmiento Q<sup>3</sup>, Ana Luisa Pérez M<sup>3</sup>.

### RESUMEN

*Los trastornos de la coagulación en mujeres en edad fértil constituyen una condición de especial cuidado durante el embarazo y parto, ello debido a los cambios hemostáticos que ocurren en este periodo<sup>1</sup>.*

*El embarazo es considerado un estado procoagulante, en el que aumenta el fibrinógeno, y los factores FVII, FVIII, FX, y factor de VW o factor de Von Willebrand (en inglés, vWF) es una glucoproteína de la sangre que interviene en el momento inicial de la hemostasia. Su función, junto con la fibronectina es permitir que las plaquetas se unan de manera estable a la superficie del vaso roto, sobre todo en el tercer trimestre. Estos cambios compensarían el defecto hemostático en pacientes con trastornos de la coagulación leve, no así cuando el déficit del factor es severo<sup>1,2</sup>.*

*El diagnóstico prenatal es de fundamental importancia cuando nos enfrentamos a pacientes con antecedentes de coagulopatías para prevenir episodios hemorrágicos antes, durante y después del parto. El manejo óptimo requiere de un equipo multidisciplinario compuesto por hematólogos, obstetras y anestesiólogos, sobre todo cuando nos enfrentamos a un caso de trastorno infrecuente.*

*Se presenta el caso de una paciente con déficit severo del factor X, su manejo y seguimiento durante el embarazo, parto y puerperio.*

**Palabras clave:** Embarazo, parto, déficit severo de factor X.

### SUMMARY

*Bleeding disorders in women of childbearing age are a condition of special care during pregnancy and childbirth because hemostatic changes that occurs in this period.*

*Pregnancy is considered a procoagulant state, were fibrinogen, FVII, FVIII, FX, and vWF factor increase, especially in the third quarter. These changes compensate the hemostatic defect in patients with mild bleeding disorders, but not when the deficit of the factor is severe.*

---

<sup>1</sup> Interno. Departamento de Obstetricia y Ginecología Hospital Víctor Ríos Ruiz, Campus Medicina Universidad San Sebastián, Hospital de Los Ángeles, Servicio de Salud del Bío Bío.

<sup>2</sup> Médico Hematólogo Hospital Víctor Ríos Ruiz.

<sup>3</sup> Médico Gineco-Obstetra Hospital Víctor Ríos Ruiz.

*The antenatal diagnosis is necessary when we deal with patients with history of coagulopathy, to prevent bleeding episodes before, during and after childbirth. Optimal management requires a multidisciplinary team of hematologist, obstetricians and anesthetists, especially when we faced a rare bleeding disorder.*

*The following review presents a case of a patient with severe deficiency of factor X, management and monitoring during pregnancy, childbirth and postpartum.*

**Key words:** *Pregnancies, birth, severe deficit of factor X.*

## INTRODUCCIÓN

Los trastornos de la coagulación se pueden clasificar en trastornos de la hemostasia primaria (plaquetas y factor de VW) que se caracterizan por un sangrado de inicio espontáneo inmediatamente luego de un traumatismo; y trastornos de la hemostasia secundaria (factores de la coagulación), donde el sangrado se presenta de inicio más tardío y en sitios profundos como en músculos y articulaciones.

Se considera frecuente la enfermedad de Von Willebrand y la hemofilia A e infrecuente el déficit del factor I, II, VII, X, XI y XIII. Al ser coagulopatías hereditarias se presentan en gente joven, por lo que en mujeres en edad fértil hay que tener especial cuidado durante el embarazo.

El déficit del factor X, vitamina K dependiente, es una coagulopatía infrecuente, autosómica recesiva que afecta a 1/1.000.000 de los habitantes<sup>3</sup>. En Chile encontramos 12 casos descritos (4 de los cuales son severos).

Se considera uno de los trastornos más complicados de la coagulación. En las deficiencias severas, cuando existe menos de 1% de factor X, se ha descrito un inicio temprano de síntomas presentándose como hemartrosis, hematomas profundos e incluso como hemorragia intracerebral en el periodo neonatal<sup>4,5</sup>. Este grupo se pesquisa con alteraciones en las pruebas de coagulación (TTPA y tiempo de protrombina prolongado).

En embarazadas encontramos una alta incidencia de abortos, hemorragias del II trimestre y prematurez<sup>1-3</sup>, por lo que su manejo profiláctico con plasma fresco congelado (PFC), complejo protrombínico de factor X o liofilizado de factor X antes y durante el parto, es imprescindible cuando nos enfrentamos a este tipo de coagulopatía. En cuanto a la vía de resolución del parto, es importante que se decida por el equipo multidisciplinario de acuerdo a los antecedentes y a la situación actual de cada paciente, pero en algunos artículos de la literatura se recomienda el parto por vía vaginal, ya que los trastornos de coagulación por sí solos, ya sea de la madre o del feto, no son una indicación absoluta de cesárea<sup>6</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 17 años, primigesta, con antecedente de déficit de factor X severo (<1%), diagnosticado tras presentar hemorragia y hematoma del cordón umbilical a los 7 días de vida. Durante los primeros años se trata con PFC y vitamina K por vía endovenosa, pero debido a que presenta múltiples episodios hemorrágicos (epistaxis, hemartrosis y hematomas del psoas con shock hipovolémico), se inicia tratamiento profiláctico a los 10 años con complejo protrombínico con factor X (Uman complex) 400 UI endovenoso (1 frasco 2 veces por semana), autoinfundido, con buena respuesta y reducción de episodios hemorrágicos. Se mantuvo este tratamiento hasta los 14 años y luego es reemplazado (por discontinuidad del Uman complex) por Protromplex®, complejo protrombínico factores II, VII, IX y X sometido a tratamiento por vapor para la inactivación de virus y controlado por la técnica de PCR, 600 UI por 2 veces a la semana endovenoso.

A los 17 años cursa con embarazo, a pesar de haber estado en tratamiento con anticonceptivos orales. A las 30<sup>+6</sup> semanas asiste a control con hematólogo, momento en el que presenta cuadro respiratorio agudo de aparente origen viral, asociado a epistaxis que cedió espontáneamente. Presenta exámenes de control; hemograma y perfil bioquímico normales.

Se cita a nuevo control a las 35 semanas, embarazo sin incidentes. Se decide programar resolución del parto a partir de las 37 semanas. De forma paralela en control en policlínico de feto alto riesgo (FAR), se decide hospitalizar a las 36<sup>+6</sup> semanas de gestación para determinar momento y vía de resolución del parto.

Durante hospitalización en sala de alto riesgo obstétrico (ARO) es evaluada por equipo multidisciplinario compuesto por hematólogos, obstetras y anestesiólogos donde se acuerda la interrupción del embarazo vía vaginal debido al menor volumen estimado de sangrado durante y posterior al parto. Además, debido a la baja probabilidad de transmisión madre-hijo de esta enferme-

dad, el riesgo de hemorragia intracraneana del recién nacido es despreciable.

Para momento de interrupción se indica Protromplex® un frasco al día por 3 días endovenoso, iniciando el día previo al parto. Además Espencil® (ácido tranexámico) 1 gramo cada 8 horas endovenoso, en caso de epistaxis u otro sangrado, control diario con exámenes (hemograma y coagulación) y reserva de 10 U PFC y 4 U glóbulos rojos. Se plantea uso de plasma fresco congelado (PFC) sólo en caso de emergencia y premedicada con clorfenamina e hidrocortisona, debido a que en algún momento presentó reacción alérgica tras su administración.

Cumplida la semana 38<sup>+5</sup> de embarazo se traslada a sala de parto. Una vez instalado el monitor fetal y debido a condiciones cervicales desfavorables, se inicia inducción con 25 µg de Misoprostol® en fondo de saco vaginal con buena respuesta. Se logra exitosamente la resolución del parto por vía vaginal, recién nacido de 39 semanas, (3.015 g) sexo masculino, sano. Alumbramiento espontáneo completo, útero retraído con sangrado normal.

En cuanto al uso de anestesia intraparto, la condición de la madre contraindica el uso de anestesia peridural, por lo que se utiliza anestesia local. Finalmente solo se maneja con Protromplex®, no requiere

Espencil®, ni transfusiones de hemoderivados (PFC, glóbulos rojos).

Durante el puerperio paciente sin complicaciones, retracción uterina normal, loquios normal, sin metrorragia. Es dada de alta con control posterior en hematología para continuar manejo.

## CONCLUSIÓN

El déficit de factor X, pese a tener una baja prevalencia, en su condición de severo, implica un riesgo importante en el embarazo y la resolución de éste. Por lo que al enfrentarnos a un caso como el descrito se debe contar con un equipo multidisciplinario compuesto por hematólogo, obstetras y anestesiólogos, asociado al uso fármacos específicos pero de alto costo, los cuales se encuentran disponibles en Chile.

El tratamiento profiláctico con el complejo protrombínico (Protromplex®) en pacientes portadoras de esta coagulopatía, resultó efectivo en la prevención de eventos hemorrágicos durante el embarazo y el trabajo de parto. A pesar de no estar exento de riesgos, la resolución exitosa del parto presentado en este caso, otorgaría cierta confianza a pacientes con esta patología que tengan deseos de planificar un embarazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. CLAUDIA CHI, REZAN A KADIR. Inherited bleeding disorders in pregnancy. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology* 2012; 26: 103-17.
2. REZAN. KADIR, CLAUDIA. CHI AND P. BOLTON-MAGGS. Pregnancy and rare bleeding disorders. *Haemophilia* 2009; 15: 990-1005.
3. PAULINA MERINO O, PAMELA ZÚÑIGA C, JORGE CARVAJAL C. PhD, DIEGO MEZZANO A. Manejo intraparto de embarazadas con trastornos hereditarios de la coagulación. *Revista Chilena Obstetricia Ginecología* 2006; 71(1): 47-56.
4. FY HUQ AND RA KADIR. Management of pregnancy, labour and delivery in women with inherited bleeding disorders. *Haemophilia* 2011; 17(Suppl. 1): 20-30.
5. MEDINA FIGUEROA MIRTA, SOTO ARELLANO VERÓNICA, MORALES GANA MARÍA MERCEDES. Déficit congénito de factor X experiencia de profilaxis con uman complex en 2 hermanas. *Revista Pediatría Electronica Universidad de Chile* 2010; Vol 7, N°3. ISSN 0718-0918.
6. SCOTT M DUNKLEY, SUSAN J RUSSELL, JOHN A ROWELL, CHRIS D BARNES, ROSS I BAKER, MEGAN L SARSON, ALISON M. A consensus statement on the management of pregnancy and delivery in women who are carriers of or have bleeding disorders. *MJA* 2009; Volume 191 Number 8.