

E. Alcover Bloch, I. Jordán García,  
J.M. Quintillá Martínez, J.M. Rodríguez  
Miguélez, J. Figueras Aloy

*An Esp Pediatr 1999;51:287-289.*

### Introducción

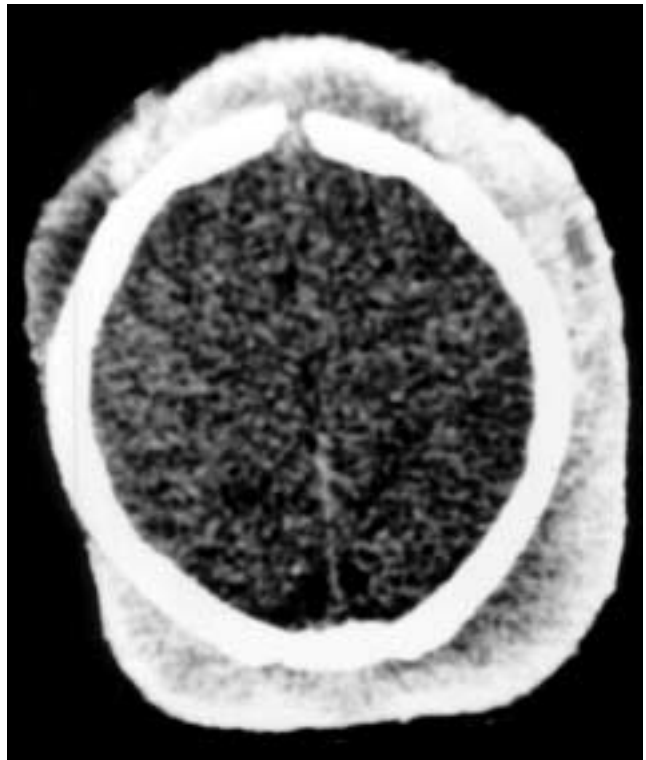
La presentación neonatal de la hemofilia es infrecuente<sup>(1,2)</sup>, y dentro de ésta todavía más bajo la forma de hematoma subgaleal, que además puede revestir una gran gravedad y requiere un diagnóstico precoz de cara a un correcto manejo. El interés de este caso clínico radica en la asociación de hemofilia y hematoma subgaleal. Se comenta su diagnóstico, seguimiento, tratamiento y posibles complicaciones, insistiendo en la importancia de un diagnóstico precoz para un planteamiento terapéutico adecuado.

### Caso clínico

Se trata de un recién nacido varón, de 24 horas de vida, que ingresa procedente de maternidad por presentar hematoma subgaleal masivo. **Antecedentes:** primera gestación de madre de 29 años, controlada, con hipertensión arterial y serologías negativas. En ecografía prenatal se detectó hidronefrosis izquierda. Parto a las 39 semanas, eutócico, con presentación cefálica. La puntuación de Apgar fue de 9 al primer minuto y 10 a los cinco y diez minutos, y el pH en arteria umbilical de 7,31. **Exploración neonatal:** peso 3.850 g, talla 52 cm, perímetro craneal 39,5 cm. Destacó caput succedaneum a nivel parietal izquierdo e hidrocele, el resto de la exploración por aparatos fue normal. **Evolución:** a las 12 horas de vida presentó un hematoma parieto-temporal retroauricular, que se atribuyó, dada la ausencia de parto traumático, al electrodo de toma de pH. A las 24 horas el paciente mostró empeoramiento del estado general con disminución de la actividad, palidez cutáneo mucosa, y hematoma que afectaba casi todo el cráneo y la facies. El hematocrito fue del 20% y las pruebas de coagulación mostraron un tiempo de protrombina del 47%, tiempo de cefalina de 99 segundos (control 30 segundos), plaquetas de 143.000/mm<sup>3</sup> y tasa de factor VIII del 0%. Ante el diagnóstico de hemofilia de tipo A se administró una dosis de factor VIII y un concentrado de hematíes, normalizándose el tiempo de cefalina. En las siguientes 24 horas presentó una convulsión tonicoclónica que cedió tras la administración de fenobarbital endovenoso, y un

Unidad de Neonatología. Unitat Integrada Hospital Clínic-Maternitat, Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues. Barcelona  
*Correspondencia:* Elena Alcover Bloch. Hospital Sant Joan de Déu. P. De Sant Joan de Déu nº 2. Esplugues. 08950 Barcelona  
*Recibido:* Agosto 1998  
*Aceptado:* Abril 1999

## Hematoma subgaleal en un recién nacido afecto de hemofilia grave



**Figura 1.** TAC craneal a las 24 horas de vida, que muestra importante hematoma subgaleal.

regular estado general con hipotensión e insuficiencia renal prerrenal leve (creatinina de 1,1 mg/dl), palidez, facies de sufrimiento cerebral e hipertonia discreta de extremidades inferiores. Se realizó una TAC craneal (Fig. 1) que fue normal, excepto un importante hematoma de partes blandas extracraneal que afectaba todo el perímetro craneal. En el EEG se observaron puntas a nivel temporal, sin signos de crisis comiciales. Se administró un 2º concentrado de hematíes dado un hematocrito del 26% y se inició la administración pauta de factor VIII recombinante, 200 U/12 horas. Se observó mejoría progresiva del estado general, pudiendo iniciar 24 horas más tarde la alimentación oral, que fue bien tolerada. Analíticamente se constató una importante eritroblastosis (12%) y reticulocitosis (5,1%), y se realizó ecografía abdominal que mostró un riñón izquierdo con moderada dilatación calicular e importante dilatación pié-

ca. A los 6 días de vida se detectó aumento de PCR (70 mg/l), junto con un peor estado general, por lo que se tomaron muestras para cultivos internos y se inició, ante la sospecha clínica y analítica de sepsis nosocomial, tratamiento endovenoso con vancomicina y cefotaxima. En el urocultivo creció un *E. coli*. Tras 13 días de tratamiento y al quedar sólo restos del hematoma en regresión, con equimosis orbitaria, se retiró el factor VIII. En el EEG de control se detectó alguna punta en zonas temporales, pero la ecografía transfontanelar fue normal, por lo que se retiró el fenobarbital y el paciente fue dado de alta con una exploración física dentro de la normalidad.

## Discusión

El hematoma subgaleal se ubica en el espacio subaponeurótico, que no está limitado por el periostio y permite el acúmulo de sangre desde la órbita hasta la nuca. Por ello pueden producirse sangrados masivos con múltiples complicaciones: shock hipovolémico, coagulopatía de consumo, hiperbilirrubinemia<sup>(3)</sup>. Existen diferentes hipótesis sobre su patogénesis. Puede deberse a una fractura craneal subyacente, a ruptura de sincondrosis interósea con lesión de importantes venas o senos intracraneales, o a ruptura de venas emisarias por distorsión o tracción. Se pueden clasificar en tres grupos: el de origen puramente traumático, típicamente relacionado con extracciones dificultosas con ventosas, el causado por déficit de vitamina K, y el producido por un traumatismo mínimo en recién nacidos con alteraciones de la hemostasia<sup>(3)</sup>, como sería nuestro caso. En efecto se sospecha que el electrodo de toma de pH produjo una lesión mínima, que la falta de factor VIII hizo progresar a un hematoma subgaleal masivo.

El diagnóstico se basa en la clínica, en la radiografía craneal para descartar fracturas y, sobre todo en la TAC craneal que muestra sangre extracraneal en mayor o menor cantidad, y permite descartar sangrado intracraneal asociado. En nuestro caso se sospechó la existencia de hemorragia intracraneal por la convulsión y la sintomatología indicativa de sufrimiento cerebral. Ante la normalidad de la TAC a este nivel la clínica neurológica se atribuyó al "pre-shock" hipovolémico por la cuantía del sangrado. Aunque el hematoma subgaleal pueda deberse a otras causas, es necesario realizar siempre un estudio de la coagulación para descartar alteraciones de la hemostasia<sup>(2)</sup>. El tratamiento se basa en la reposición urgente de la volemia, unos 40 ml por cm de aumento del perímetro craneal, y terapia específica en el caso de la hemofilia. No hay evidencia de eficacia de vendajes compresivos ni de aspiración del hematoma<sup>(3)</sup>.

La hemofilia es un trastorno hereditario de la coagulación, producido por la ausencia o disminución en la sangre del factor de coagulación VIII, en la hemofilia de tipo A, o del factor de coagulación IX, en la hemofilia de tipo B. El tipo A, el más frecuente, afecta a uno de cada 10.000 varones, y la transmisión está ligada al cromosoma X, aunque en un 30-50% de los casos no se hallan antecedentes familiares<sup>(4)</sup>. Se clasifica, según la concentración en la sangre del factor deficitario, en grave cuando la concentración es del 0%, moderada entre el 1 y

el 4%, y leve entre el 5 y el 25%. La forma grave de nuestro paciente explica, en parte, la precocidad de su manifestación clínica, en general poco frecuente en el período neonatal, excepto en casos de circuncisión<sup>1</sup>. La incidencia de cefalohematomas en los recién nacidos hemofílicos no es superior a la de la población normal<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico, aparte del clásico alargamiento del tiempo de cefalina que induce a sospecha, se basa en la tasa de actividad sanguínea del factor deficitario, y posteriormente la demostración del polimorfismo del gen hemofílico mediante técnicas de PCR (Polimerase Chain Reaction). El diagnóstico prenatal en hijos de portadoras se efectúa mediante biopsia de vellosidades coriónicas o amniocentesis, e identificación del gen responsable<sup>(5,6)</sup>. La actitud respecto al parto en portadoras es controvertida, aunque tras un amplio estudio en Suecia, R Ljung et al.<sup>4</sup> concluyeron que no es necesario realizar cesárea profiláctica, ya que el riesgo de hemorragia fetal importante es sorprendentemente bajo. Sí debe evitarse, sin embargo, la extracción mediante ventosas, claramente relacionada con la producción de hematoma subgaleal o cefalohematoma en hemofílicos<sup>(3)</sup>, como muestra el hallazgo del antecedente de ventosas en 10 de los 12 recién nacidos hemofílicos con dichas complicaciones en el estudio sueco. En nuestro caso la familia no informó inicialmente de la existencia de un tío materno con hemofilia. De haberse conocido dicho antecedente, se habría realizado el estudio de portadora en la madre, y un alto índice de sospecha hubiese seguramente permitido un diagnóstico más precoz, tanto de la hemofilia, como del hematoma subgaleal y por lo tanto una evolución más benigna de éste. Ello pone de manifiesto la importancia de una historia clínica obstétrica detallada, así como la necesidad de realizar estudios de portadora en las familiares de hemofílicos<sup>(7)</sup>.

El tratamiento de la hemofilia consiste básicamente en la administración del factor de coagulación deficitario en caso de sangrado importante (hemartrosis aguda, hemorragia intramuscular, hemorragia intracraneal) o de forma profiláctica en cirugía o ante extracciones dentales. Algunos grupos recomiendan la profilaxis a partir del año de vida y hasta el fin de la etapa de crecimiento, con administración regular del factor VIII que permita unos niveles mantenidos<sup>6</sup>. El fin es prevenir las hemorragias repetidas en las articulaciones, causa de la grave artropatía hemofílica. En casos de sangrado grave o en cirugía mayor es preferible la administración mediante infusión continua<sup>(8)</sup>. Las complicaciones del tratamiento son la transmisión de enfermedades infecciosas (hepatitis B y C, VIH, parvovirus B-19, Creutzfeld-Jacob), evitable gracias al factor VIII recombinante, y la aparición de anticuerpos inhibidores del factor VIII. Esta se da en un 15% de las hemofilias graves, en 2/3 antes de los veinte años, con una predisposición genética. El tratamiento consiste en la administración de concentrados del complejo factor IX, factor VIII humano o porcino, o del más reciente factor VII recombinante<sup>(9)</sup> (que permite activar la vía extrínseca de la coagulación), en algunos casos de forma continua<sup>(10)</sup>, así como la desensibilización<sup>(6)</sup>.

## Bibliografía

- 1 Cohen DL: Neonatal subgaleal hemorrhage in hemophilia. *J Pediatr* 1978; **93**:1022-1023.
- 2 Rohyans JA, Miser AW, Miser JS: Subgaleal hemorrhage in infants with hemophilia: report of two cases and review of the literature. *Pediatr* 1982; **70**:306-307.
- 3 Govaert P, Vanhaesebrouck P, De Praeter C, Moens K, Leroy J: Vacuum extraction, bone injury and neonatal subgaleal bleeding. *Eur J Pediatr* 1992; **151**:532-535.
- 4 Ljung R, Lindgren AC, Petrini P, Tengborn L: Normal vaginal delivery is to be recommended for haemophilia carrier gravidae. *Acta Pediatr* 1994; **83**:609-611
- 5 Lusher JM, Warrier I: Hemofilia. *Pediatr Rev* 1991; **12**:275-281.
- 6 Dimichele D: Hemophilia 1996. New approach to an old disease. *Pediatr Hematol* 1996; **43**:709-736.
- 7 Ljung R, Petrini P, Nilsson MI: Diagnostic symptoms of severe and moderate haemophilia A and B. A survey of 140 cases. *Acta Pediatr Scand* 1990; **79**:196-200.
- 8 Martinowitz U, Schulman S: Continuous infusion of coagulation products. *Int J Pediatr Hematol/Oncol* 1994; **1**:471-478.
- 9 Altisent C, Montoro JB, Cabañas MJ et al: Course-report of a child with severe haemophilia A high-titer inhibitor treated with recombinant factor VIIa. Abstract of XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia. *Haemophilia* 1998; **4**:241.
- 10 Schulman S, Jensen MB, Varon D et al.: Feasibility of using recombinant factor VIIa in continuous infusion. *Thromb Haemost* 1996; **75**:432-436.