

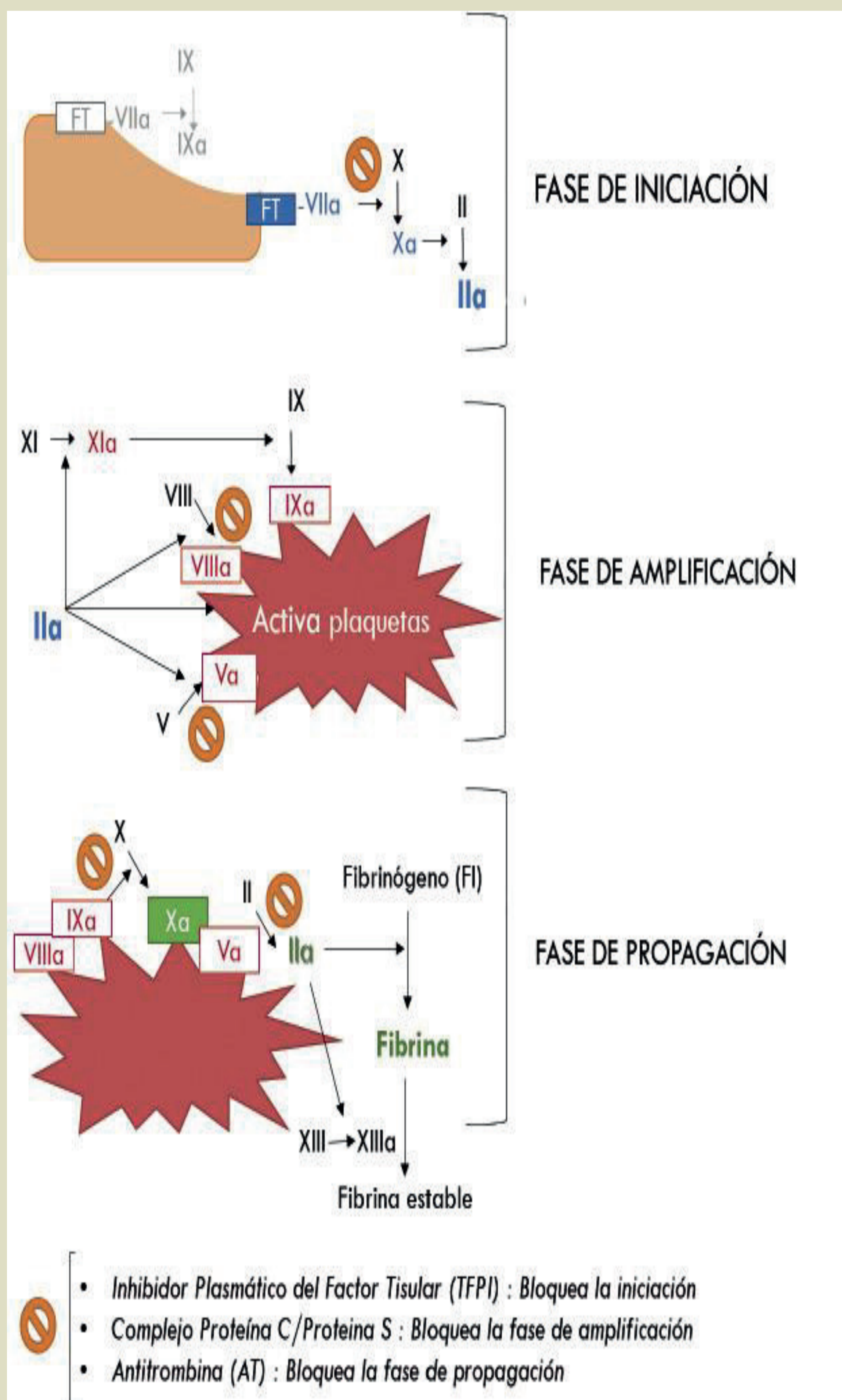
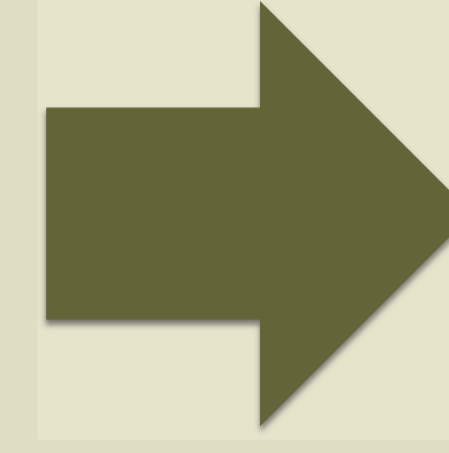
EPISTAXIS DE REPETICIÓN, ¿HAY ALGO MÁS?

Alejandra Romano Medina, Elena Ortega Vicente, Jorge Carranza Ferrer, Elsa Izquierdo Herrero, Patricia García Saseta, Cristina Gutiérrez Valcuende. Urgencias de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

La deficiencia de factor VII es una enfermedad hereditaria caracterizada por niveles bajos o ausencia del factor. Se hereda de manera AR (1/500000) y la consanguinidad familiar es frecuente.

El fenotipo del sangrado es ampliamente heterogéneo, desde hemorragias graves a nivel del Sistema Nervioso Central, gastrointestinal y articular, a casos leves de sangrado mucocutáneo.

Hasta un tercio de los pacientes son asintomáticos y se diagnostican durante estudios familiares o previo a cirugías. El objetivo de este trabajo es concienciar de la importancia del diagnóstico de presunción en urgencias, principalmente ante clínica grave.



Varón de 13 años que acude a urgencias por **hematemesis abundante y epistaxis a través de fosa nasal izquierda**, ambas autolimitadas y sin otra clínica. Antecedente de **epistaxis de repetición desde los 7 años, cada 2-3 días a través de ambas fosas nasales**. No sangrado a otros niveles. Extirpación de nevus melanocítico un mes antes sin sangrado aparente.

Antecedentes familiares de **epistaxis de repetición durante la infancia, en abuelo materno y padre**. En exploración física se objetivan palidez facial y restos hemáticos en fosa nasal izquierda sin sangrado activo.

Analítica **sanguínea (Hb 9.6 g/dl, Hematocrito 30.9%) y estudio de coagulación (Tiempo protrombina 16.1 segundos, Índice protrombina 59%, INR 1.43)**. Se deja a dieta absoluta y se inicia tratamiento con omeprazol iv.

El paciente es valorado por ORL objetivándose vasos muy marcados en ambas fosas y se cauteriza con nitrato de plata en lado izquierdo. Se coloca sonda nasogástrica con salida de restos sanguinolentos.



Determinación de factor VII 29.5% que confirma el diagnóstico.

Hallazgo de ferropenia en analítica de control que se corrige tras tratamiento con hierro oral.

La deficiencia congénita de Factor VII es una entidad rara con escasa literatura y poca experiencia en el manejo.

La mayoría de los pacientes experimentan clínica leve, siendo poco probable que se produzca hemorragia con niveles de actividad superiores al 10%, sin embargo, como ocurrió en nuestro caso, en ocasiones la clínica se correlaciona pobremente con el nivel de actividad.

Estabilización inicial ABCDE ➡ Ax + Coagulación TP y/o INR ⬆ + F VII ⬇

La terapia de reemplazo con factor específico se reserva para hemorragias graves.