

# MANUAL DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA

---

**SALUD**  
SECRETARÍA DE SALUD





# MANUAL DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA

Diseño e Impresión en la Ciudad de México,  
Abril 2017

## CONTENIDO

<b>DIRECTORIO</b>	3
<b>INTRODUCCIÓN</b>	4
<b>ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA</b>	5
<b>MANIFESTACIONES DE HEMORRAGIA</b>	11
<b>CIRUGÍA</b>	15
<b>CONSIDERACIONES FINALES</b>	16
DIAGRAMA 1. MANEJO DEL PACIENTE CON HEMOFILIA EN LOS TRES NIVELES DE ATENCIÓN	17
ANEXO 1. RELACIÓN ENTRE LA GRAVEDAD DE LAS HEMORRAGIAS Y EL NIVEL DEL FACTOR DE COAGULACIÓN	18
ANEXO 2. LOCALIZACIÓN DE LAS HEMORRAGIAS EN PACIENTES CON HEMOFILIA	18
ANEXO 3. INCIDENCIA APROXIMADA DE LAS HEMORRAGIAS SEGÚN LOCALIZACIÓN	19
ANEXO 4. DEFINICIONES DE LOS PROTOCOLOS DE TERAPIA DE REEMPLAZO	20
ANEXO 5. NIVELES HEMOSTÁTICOS RECOMENDADOS	21
ANEXO 6. VIDA MEDIA, CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA Y DOSIS TERAPÉUTICAS DE LOS FACTORES DE COAGULACIÓN	22
ANEXO 7. RECOMENDACIONES DEL NIVEL PICO DE FACTOR PLASMÁTICO Y DURACIÓN DE LA ADMINISTRACIÓN	23
<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	24

## DIRECTORIO

**José Narro Robles**  
Secretario de Salud

**José Meljem Moctezuma**  
Subsecretario de Integración y Desarrollo del Sector Salud

**Pablo Antonio Kuri Morales**  
Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud

**Marcela Guillermina Velasco González**  
Subsecretaria de Administración y Finanzas

**Jesús Ancer Rodríguez**  
Secretario del Consejo de Salubridad General

**Gabriel O'Shea Cuevas**  
Comisionado Nacional de Protección Social en Salud

**Julio Sánchez y Tépoz**  
Comisionado Federal para la Protección contra Riesgos Sanitarios

**Guillermo Miguel Ruiz-Palacios y Santos**  
Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud  
y Hospitales de Alta Especialidad

**Onofre Muñoz Hernández**  
Comisionado Nacional de Arbitraje Médico

**Manuel Mondragón y Kalb**  
Comisionado Nacional contra las Adicciones

**Manuel Hugo Ruiz de Chávez Guerrero**  
Presidente del Consejo de la Comisión Nacional de Bioética

**Gustavo Nicolás Kubli Albertini**  
Titular de la Unidad de Análisis Económico

**Ernesto Héctor Monroy Yurrieta**  
Titular de la Unidad Coordinadora de Vinculación y Participación Social

**Fernando Gutiérrez Domínguez**  
Coordinador General de Asuntos Jurídicos y Derechos Humanos

**Sebastián García Saisó**  
Director General de Calidad y Educación en Salud

**Julieta Rojo Medina**  
Directora General del Centro Nacional de la Transfusión Sanguínea

## INTRODUCCIÓN

A continuación se presenta un modelo de atención multidisciplinaria para la atención de los pacientes con hemofilia, desde el primer nivel de atención, que pretende articular las acciones de las diferentes especialidades y niveles de atención en forma continua y coordinada para brindar una mayor calidad y seguridad en el seguimiento de los pacientes.

La mejor forma de atender las diversas necesidades de las personas con hemofilia es la que puede darle el cuidado integral coordinado, a cargo de un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud. Muchas veces estas necesidades requerirán de la participación de profesionales y recursos que se encuentran disponibles en diferentes centros de atención, lo cual no debe significar para el paciente una falta de acceso ni el acceder al manejo exclusivamente en centros de alta especialidad, habitualmente distantes a los lugares de origen.

Si bien el estudio inicial en pacientes que no se encuentran en estado hemorrágico agudo y el seguimiento constante de los pacientes controlados puede darse en centros comunitarios de atención ambulatoria, es importante también reconocer que los casos agudos y el diagnóstico específico, así como el establecimiento de un plan terapéutico integral, recaen en acciones proporcionadas en centros especializados de segundo y tercer nivel. Esto incluye la necesidad de contar con laboratorios de hematología con capacidad para realizar estudios de factores de coagulación y de inhibidores, habitualmente en centros de tercer nivel de atención, que deberán integrarse a la atención continuada. De igual forma en el manejo adecuado de los pacientes, también se debe considerar el suministro de los concentrados de factor de coagulación apropiados, así como de otros agentes hemostáticos coadyuvantes como la desmopresina (DDAVP) y ácido épsilon aminocaproico. Finalmente, y de vital importancia, es considerar el acceso permanente de los pacientes a programas de rehabilitación, mismos que podrán estar vinculados a la atención comunitaria ambulatoria o bien a los servicios especializados y que permitirán al paciente, independientemente del control hemorrágico, contar con una mejor calidad de vida (Diagrama 1).

Es decir, el paciente debe contar con una red de servicios coordinados que articule a los centros, recursos y profesionales involucrados en el cuidado de su salud.

## ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia de factor VIII de coagulación (FVIII), en el caso de la hemofilia A, y de factor IX (FIX) en el caso de hemofilia B. La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de coagulación. También puede presentarse en mujeres, en menor medida, pero de igual forma con consecuencias hemorrágicas.

El fenotipo característico de la hemofilia es la tendencia a las hemorragias, cuya gravedad guarda relación con el nivel de factor de coagulación (Anexo 1).

En la primera fase del estudio del paciente con hemofilia se debe incluir la elaboración de una historia clínica completa con énfasis en el componente familiar e historial de sangrado, así como la determinación de pruebas de escrutinio con biometría hemática completa, acciones que en el paciente estable pueden darse en el primer nivel de atención. Sin embargo, en el estado hemorrágico agudo, el sangrado puede poner en riesgo la vida y requieren de un tratamiento inmediato (Anexos 2 y 3).

Las hemorragias agudas secundarias a traumatismo o espontáneas deben tratarse cuanto antes, preferentemente dentro de las 2 horas, a partir de haberse producido. Durante un episodio hemorrágico agudo, debe realizarse una evaluación a fin de determinar el lugar de la hemorragia, de no resultar evidente clínicamente, debe administrarse el factor de coagulación correspondiente sin mayor retraso.

De igual forma, en episodios hemorrágicos graves que podrían poner en peligro la vida, en especial en cabeza, cuello, tórax y tracto gastrointestinal, el tratamiento con factor debe iniciarse de inmediato, aun antes de completar la evaluación de diagnóstico si se sospecha alguna alteración de la coagulación o ésta ha sido previamente diagnosticada.

En casos agudos la administración de desmopresina (DDAVP) puede elevar el nivel de FVIII a valores suficientes (de 3 a 6 veces los valores basales) para controlar las hemorragias en los pacientes con hemofilia A leve, y hasta moderada. Como parte del manejo integral se recomienda realizar la prueba de respuesta a la DDAVP en cada paciente. Asimismo, las terapias coadyuvantes, como los medicamentos antifibrinolíticos (ácido épsilon aminocaproico) en el manejo del sangrado en mucosas, pueden utilizarse para controlar las hemorragias, en especial ante la falta de concentrados de factor de coagulación, ya que pueden reducir la necesidad de los mismos.

En caso de urgencia en unidades no acreditadas, y de no contar con factores de coagulación, deberán tener acceso a unidades hospitalarias donde se apliquen componentes sanguíneos seguros, como plasma fresco congelado (PFC) y crioprecipitados.

Dentro de las consideraciones generales para el cuidado de los pacientes, es de vital importancia el manejo adecuado de las venas y su punción, ya que constituyen las líneas vitales de una persona con hemofilia.

Para ello:

- Se recomienda usar agujas tipo mariposa de calibre 23 o 25.
- Después de una punción venosa, aplique presión de 3 a 5 minutos. Evite el uso de dispositivos de acceso venoso, siempre que sea posible, aunque puede ser necesario en algunos niños.

También es recomendable otorgar capacitación continua para el autocuidado del paciente, donde la enseñanza estará enfocada a conocimientos generales sobre hemofilia, datos para reconocer una hemorragia y sus complicaciones más comunes, primeros auxilios, cálculo de dosis, preparación, almacenamiento y administración del tratamiento individualizado según sea el caso; técnicas de asepsia y detección de disfunciones en articulaciones y músculos, además de las capacidades motrices.

### **Equipo de atención integral**

Con base en la Norma Oficial Mexicana NOM 253-SSA1- 2012, “Para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos”, en donde se establece que se debe constituir un Comité de Medicina Transfusional en todos los hospitales de la República Mexicana que transfunden mensualmente cincuenta o más unidades de sangre, y que debe de estar integrado, entre otros, por los representantes de los servicios que consumen mayormente sangre en la institución, como los jefes de servicio de:

- Medicina General.
- Enfermería.
- Pediatría.
- Hematología.
- Urgencias.
- Medicina Interna.
- Traumatología.
- Odontología.
- Obstetricia.
- Cirugía.
- Anestesiología.
- Otorrinolaringología.
- Rehabilitación.

El equipo que atienda a pacientes con hemofilia deberá estar constituido al menos por el siguiente personal:

- Director médico en cada nivel de atención, para coordinar y supervisar la atención del paciente internado o ambulatorio.
- Médico general/familiar, hematólogo, internista y/o pediatra (primer, segundo y tercer nivel), en su caso, para coordinar la atención del paciente y su seguimiento, que eduque y capacite al paciente y sus familiares en el cuidado del paciente y las manifestaciones de sangrado, reunir información sobre la localización de las hemorragias, y mantener integrado el expediente.
- Enfermero coordinador que sea el primer contacto para los pacientes con un problema agudo, para brindar capacitación y supervisar la terapia en el hogar, cuando sea posible (primero, segundo y tercer nivel).
- Especialistas en el sistema músculo esquelético (rehabilitador, ortopedista, fisioterapeuta, fisiatra) que puedan ocuparse de la prevención y rehabilitación de los pacientes.



- Especialista trabajador social que conozca los recursos de los que dispone la comunidad, para realizar la capacitación del seguimiento del paciente.
- Psicólogo, que se encargue del apoyo emocional del paciente y su familia.

No obstante, las funciones que cumpla el equipo pueden variar dependiendo de la disponibilidad y de la organización de los servicios que preste el centro de atención y en ocasiones deberá interconsultar a otros profesionales, por lo que se deberá considerar el Sistema de Referencia y Contra Referencia dentro del sector salud.

### **Atención integral**

La atención integral del padecimiento fomenta la salud física y psicosocial, así como la calidad de vida, a la vez que disminuye la morbilidad y mortalidad. Las prioridades a tener en cuenta para mejorar la salud y calidad de vida de las personas con hemofilia incluyen:

- a) Prevención de hemorragias y daño articular.
- b) Aplicación inmediata de un tratamiento para hemorragias.
- c) Atención inmediata de rehabilitación post hemorrágica.
- d) La atención de la salud psicosocial.
- e) Seguimiento a lesiones articulares preexistentes para prevenir su avance.
- f) Seguimiento de laboratorio de coagulación para detectar actividad de FVIII/FIX, presencia de inhibidores y panel viral.

Bajo este contexto, los pacientes deberán tener una consulta con los miembros del equipo multidisciplinario por lo menos una vez al año, para llevar a cabo estudios hematológicos, músculo esqueléticos y psicosociales, para elaborar, revisar y ajustar los detalles del plan individual del tratamiento integral, y para la derivación del paciente a otros servicios, en caso necesario.

Todos los miembros del equipo deberán tener experiencia y capacitación en los trastornos de coagulación.

Asimismo, se deberá contar con los siguientes recursos de apoyo:

- a) Acceso a un laboratorio de coagulación.
- b) Suministro de concentrados de factor de coagulación apropiados, así como de otros agentes como la desmopresina.
- c) Acceso a componentes sanguíneos.
- d) Insumos para inmovilizar con yeso y/o entablillado, y elementos auxiliares de movilidad y soporte.

Es importante apearse a las guías de práctica clínica vigentes del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud, que son un referente nacional para favorecer la toma de decisiones clínicas y gerenciales, basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible, a fin de contribuir a la calidad y efectividad de la atención médica.

También, se deberá contar con los recursos necesarios para ofrecer apoyo a familiares que ayuden a enfrentar:

- Riesgos de la vida cotidiana para hemorragias.
- Cambios relacionados con las diferentes etapas de crecimiento y desarrollo del paciente.
- El reconocimiento temprano y completo de los afectados, así como la prevención de la condición, a través del uso extenso del asesoramiento genético.

En el seguimiento constante y coordinado, los centros de primer nivel pueden establecer la frecuencia de las citas de atención primaria, principalmente en pacientes que viven a grandes distancias de unidades de segundo y tercer nivel de atención, con estricto apego a las guías de práctica clínica. Es importante considerar que el plan de tratamiento se desarrollará en forma conjunta con el paciente y con todo el equipo multidisciplinario.

En todo momento, es necesario que el expediente clínico del paciente se encuentre debidamente actualizado con las notas de las acciones que lleve a cabo el equipo de atención, así como las notas de las referencias y contra referencias de los hospitales de segundo y tercer nivel, con estricto apego a la NOM-004-SSA3-2012 del expediente clínico.

Paralelamente, se debe fomentar la práctica de las actividades físicas para promover una buena condición física y un desarrollo musculo-esquelético normal, con énfasis en el desarrollo de los músculos y del desarrollo y mantenimiento de la densidad ósea. El fomento del deporte o de las actividades debe ser de aquellas que no impliquen el contacto, como la caminata y la natación, evitando el uso de deportes de alto contacto, así como actividades de alta velocidad, a menos que el paciente cuente con una profilaxis adecuada que le brinde protección para la práctica de tales actividades. El paciente deberá consultar con el equipo multidisciplinario antes de participar en cualquier actividad física. Si el paciente ha tenido una hemorragia, las actividades deben retomarse gradualmente a fin de minimizar las probabilidades de una nueva hemorragia.

Es importante tener en cuenta que la rehabilitación o fisioterapia son especialmente importantes para el mejoramiento y la recuperación funcional después de hemorragias músculo esqueléticas, y para los pacientes con artropatía hemofílica establecida.

### **Plan terapéutico integral**

El establecimiento del plan terapéutico integral deberá considerar al menos aquellos elementos indispensables para lograr los objetivos de control, seguimiento y rehabilitación del paciente con hemofilia así como la procuración de hábitos saludables y entornos favorables para el desarrollo de la persona.

Dentro de los elementos clave se debe considerar la disponibilidad de factores concentrados de la coagulación, terapia de reemplazo de factor profiláctico, terapia de reemplazo a demanda en las dos horas posteriores a traumatismo, terapia en el hogar, control general del estado de salud, asesoramiento genético, aspectos psicosociales, y consideraciones especiales y grupos específicos. Estos elementos deberán propiciar la integración de los equipos multidisciplinarios y la vinculación entre diferentes niveles de atención para alcanzar un constante y efectivo acompañamiento del paciente y sus familiares, aportando acciones a desarrollar en el ambiente comunitario ambulatorio y aquellas sujetas a la participación de especialistas en el segundo y tercer nivel de atención.

- **Terapia de reemplazo de factor profiláctico**

La profilaxis es el tratamiento con concentrado de factor que se aplica vía intravenosa, a fin de prevenir posibles hemorragias y la alteración de las articulaciones, y es el objetivo de los tratamientos destinados a preservar las funciones músculo esqueléticas.

La profilaxis resulta un tratamiento redituable a largo plazo, al prevenir o disminuir los daños articulares y elimina los altos costos relacionados con el tratamiento de las articulaciones lesionadas, y mejora la calidad de vida.

El protocolo de profilaxis debe ser individualizado, en función de la edad, el acceso venoso, el fenotipo hemorrágico, la actividad y la disponibilidad de concentrado de factor de coagulación.

En la Anexo 4 se muestran las definiciones de los protocolos de terapia de reemplazo de factor.

- **Terapia en casa**

En los casos en que resulte apropiado y sea posible, el tratamiento de las personas con hemofilia debe tener lugar en casa.

La terapia en casa facilita el acceso inmediato al factor de coagulación y por lo tanto al tratamiento precoz y óptimo, lo que implica menos dolor, disfunción e incapacidad, además menos ingresos hospitalarios para tratar complicaciones, ésta podrá aplicarse después de instruir y capacitar a los interesados, debiendo registrar en expediente las acciones de capacitación, el registro de hemorragias, dosis, número de lote utilizado, así como cualquier efecto secundario.

- **Control del estado de salud**

Periódicamente, se deberá evaluar, revisar y reforzar la información del paciente sobre:

- a) El acceso venoso.
- b) Los registros de hemorragia.
- c) Uso de terapia de reemplazo y respuesta del paciente.
- d) Estado músculo-esquelético.
- e) Infecciones transmisibles por transfusión sanguínea.
- f) Desarrollo de inhibidores.
- g) Estado psicosocial.
- h) Salud bucal y dental.

- **Asesoramiento genético**

Siempre que sea posible se deberá ofrecer el reconocimiento temprano y completo de los afectados, y la prevención de la condición, a través del uso extenso del asesoramiento genético que posibilite detectar a posibles portadores dentro del núcleo familiar con riesgo de desarrollo de la enfermedad, permitiendo así la disminución del riesgo de presentar la enfermedad en futuras generaciones.

- **Aspectos psicosociales**

Los pacientes y sus familiares podrán recibir apoyo en materia de capacitación dentro de las organizaciones estatales competentes en el tema de hemofilia, involucrando a las áreas de psicología, enfermería y trabajo social, en términos que tanto el paciente como los familiares puedan comprender; el equipo capacitador deberá proporcionar información sobre los aspectos físicos, emocionales y económicos de la hemofilia.

- **Consideraciones especiales y grupos específicos**

Es importante considerar que las mujeres portadoras con bajos niveles de factor (< 50 UI/dL) pueden requerir soporte hemostático a fin de prevenir hemorragia tanto en relación con eventos obstétricos como quirúrgicos en general. Por lo tanto, a las mujeres embarazadas portadoras de hemofilia se les debe medir el nivel de FVIII durante el tercer trimestre a fin de prever las decisiones sobre la cobertura con factor durante el parto. En los partos en los que se sabe que el bebé padece hemofilia o se sospeche por antecedentes heredofamiliares (madre portadora o hermano con hemofilia), se debe procurar que sean eutócicos y/o dar la adecuada indicación de la interrupción del embarazo, vía abdominal, evitando el trauma del binomio madre-hijo.

Las personas con trastornos de la coagulación deben ser inmunizadas preferiblemente por vía subcutánea y no por vía intramuscular o intradérmica, excepto que estén cubiertas con la aplicación de concentrados de coagulación. Las vacunas con virus vivos pueden estar contraindicadas para personas con VIH y estos últimos deben recibir vacunas contra neumococo y, de manera anual, contra influenza.

Para los pacientes adultos mayores, es necesario un tratamiento adecuado a las co-morbilidades propias del envejecimiento, tales como:

- Osteoporosis.
- Obesidad.
- Hipertensión.
- Diabetes Mellitus.
- Hipercolesterolemia.
- Enfermedades cardiovasculares.

## MANIFESTACIONES DE HEMORRAGIA

### Epistaxis

En estos casos, se deberá colocar la cabeza del paciente hacia adelante, de modo tal que no trague sangre, asimismo, se le deberá solicitar que expela suavemente los coágulos débiles. Deberá aplicarse presión firme a la parte anterior suave de la nariz, con una gasa humedecida en agua helada, durante 10 a 20 minutos.

Se deberá consultar a un otorrinolaringólogo si la hemorragia fuera persistente o recurrente. Podría ser necesario realizar un taponamiento nasal anterior o posterior a fin de controlar la hemorragia (Anexos 4, 5 y 6).

### Hemartrosis

Es una enfermedad articular debida a episodios hemorrágicos intra-articulares, la cual constituye la causa principal de morbilidad en los pacientes con hemofilia grave; tiene un gran impacto sobre su calidad de vida. Si la hemorragia no cesa a pesar del tratamiento adecuado, deberá medirse el nivel de factor de coagulación y realizarse prueba de inhibidores.

**La terapia de rehabilitación juega un papel clave en el mantenimiento de la función articular y la calidad de vida de los pacientes.**

### Hemartrosis aguda

La hemartrosis aguda se define como un episodio de instauración rápida de pérdida de movilidad, comparada con la existente, previamente asociada a una combinación de los siguientes síntomas y signos: dolor o situación inusual en la articulación, hinchazón palpable, calor en la piel y zona afectada, y alteración funcional.

Por orden de frecuencia, la rodilla, el codo y el tobillo son las articulaciones más afectadas. En estas localizaciones se producen el 80% de las hemartrosis en pacientes con hemofilia grave. La cadera, el hombro y la muñeca se ven menos afectados, siendo inusual el sangrado de las pequeñas articulaciones de mano y pie.

Las hemartrosis espontáneas, secundarias a micro traumatismos sobre la sinovial, son más comunes en las articulaciones complejas.

### Hematomas musculares

Los hematomas musculares se presentan entre el 10-25% de los sangrados en el paciente con hemofilia.

La etiología se relaciona con traumatismos más o menos intensos, aunque también en el caso de pacientes con hemofilia grave con episodios espontáneos. Dentro de los músculos que requieren tratamiento inmediato para prevenir un daño y pérdida de función irreversible son: el iliopsoas, los músculos del compartimento posterosuperior y posterior profundo de la pierna y el grupo flexor de los músculos del antebrazo.

Es de relevante importancia tener pericia al realizar el diagnóstico diferencial entre sangrados del músculo psoas y apendicitis, pues el segundo suele ser el diagnóstico más común en urgencias, lo cual puede llevar a muchas complicaciones.

### **Hematuria**

La hematuria es probablemente el tercer tipo de sangrado más frecuente en pacientes con hemofilia grave.

Es mucho más frecuente en pacientes adultos con hemofilia, 31-70%, frente al 16-21% de los varones sanos mayores de 50 años. Aunque la mayoría de los episodios ocurren sin trauma, son de corta duración y ceden espontáneamente con el reposo, en ocasiones la formación de coágulos puede provocar una obstrucción ureteral y desencadenar un cólico nefrítico. El sangrado puede originarse en cualquier parte del tracto urinario y el diagnóstico diferencial es amplio, abarcando desde causas benignas y transitorias (ejercicio físico o actividad sexual intensa, infecciones, litiasis) hasta neoplasias de vejiga, próstata o riñón.

### **Hemorragia intracraneal (cerebral y extra-axial)**

Esta es una emergencia médica. Se deberá administrar tratamiento de reemplazo con concentrados con factores de la coagulación siempre y cuando exista disponibilidad de recursos en el hospital, caso contrario se puede usar plasma fresco como manejo, antes de evaluar. Una de las complicaciones más importantes en pacientes con hemofilia, debido tanto a la elevada mortalidad como a las posibles secuelas, son las hemorragias intracraneales.

Todos los casos sospechados o confirmados de lesiones craneales post-traumáticas, y dolores de cabeza importantes deben tratarse como si fueran hemorragias intracraneales. Un dolor fuerte y repentino en la espalda puede estar relacionado con una hemorragia alrededor de la médula espinal.

Cuando exista un traumatismo importante o ante los primeros síntomas, eleve inmediatamente el nivel de factor del paciente. La administración de dosis adicionales dependerá de los resultados de las pruebas de imagen. Mantenga el nivel de factor hasta que se defina la etiología. De confirmarse una hemorragia, mantenga el nivel de factor adecuado durante 10 a 14 días.

En pacientes con hemofilia, los síntomas pueden aparecer a los 2-6 días desde el traumatismo, se recomienda realizar un TAC de cabeza a todo paciente con hemofilia que haya sufrido este tipo de traumatismo.

El paciente debe ser valorado inicialmente, siempre conjuntamente con el servicio de neurocirugía, teniendo en cuenta que la realización de cirugía en estos pacientes se llevará a cabo únicamente en aquellas situaciones en que sea imprescindible (Anexos 4, 5 y 6).

### **Hemorragia de cuello y garganta**

Esta es una emergencia médica ya que puede causar obstrucción de vías aéreas. Administre tratamiento de reemplazo con concentrados de factores de coagulación siempre y cuando exista disponibilidad de recursos en el hospital, caso contrario se puede usar plasma fresco como manejo antes de evaluar.

El hematoma retrofaríngeo es una verdadera urgencia médica dada su evolución rápida hacia la obstrucción de la vía aérea si no se realiza el tratamiento adecuado. En ocasiones se ha relacionado con un cuadro de vómitos o un acceso túsígeno. Clínicamente puede manifestarse por dolor cervical, disfagia, disnea o voz gangosa.

Ante un traumatismo o síntomas importantes, eleve inmediatamente el nivel de factor del paciente. Mantenga los niveles de factor hasta que desaparezcan los síntomas. Es indispensable la hospitalización y evaluación por un especialista (Anexos 4, 5 y 6).

### **Hemorragia muscular**

Las hemorragias musculares pueden aparecer en cualquier músculo del cuerpo, habitualmente por algún golpe directo o un estiramiento repentino.

Se define como hemorragia muscular, a cualquier episodio hemorrágico en un músculo determinado clínicamente y/o mediante estudios de imágenes, generalmente relacionado con dolor y/o inflamación.

Las hemorragias musculares que ocurren en lugares asociados con compromiso neurovascular, deben tratarse de inmediato para prevenir el daño permanente y pérdida de la función.

### **Hemorragia oftalmológica**

Esta es una afección poco común a menos que esté relacionada con un traumatismo o una infección. Se deberá elevar inmediatamente el nivel de factor del paciente, manteniendo los niveles de factor según lo indicado. El paciente debe ser evaluado por un oftalmólogo lo antes posible (Anexos 4, 5 y 6).

### **Hemorragia por Trauma o Accidentes**

La etiología se relaciona con traumatismos de diversa intensidad. Las localizaciones que se pueden asociar a un compromiso neurovascular como el grupo de músculos flexores de las extremidades requieren tratamiento inmediato para prevenir un daño y/o pérdida de función irreversibles.

Las manifestaciones clínicas vendrán determinadas por la ubicación e intensidad del hematoma muscular. De igual manera, pueden dar lugar a complicaciones muy graves como el denominado síndrome compartimental, que ocasiona trastornos sensitivo-motores que requieren cirugía urgente.

El tratamiento precoz con concentrados de factor es una medida básica para la adecuada resolución de un hematoma y prevención de complicaciones. Las guías de tratamiento recomiendan obtener en el caso de la hemofilia A niveles iniciales de Factor VIII del 80-100% (40-50 UI/kg de peso cada 12 horas) para hematomas del psoas, y 40-60% (20-40 UI/kg cada 12 horas) para otros hematomas musculares. Para pacientes con hemofilia B se recomiendan niveles de Factor IX del 60-80% para hematomas del psoas, y del 40% para otros episodios cada 24 horas. El paciente debe ser estrechamente vigilado si existe riesgo de compromiso neurovascular, ya que en estos casos puede ser necesario realizar una fasciotomía (Anexos 4, 5 y 6).

### **Hemorragias de la cavidad oral**

Los puntos de sangrado más frecuentemente involucrados son las encías, el frenillo labial, la lengua, mucosa bucal y paladar, considerando durante la infancia el periodo de dentición. Los sangrados bucales habitualmente son secundarios a una causa traumática. Si es necesario el tratamiento, el dentista o cirujano debe contactar previamente con el hematólogo para poder programar el régimen sustitutivo necesario.

En pacientes con hemofilia leve o moderada, se pueden realizar procedimientos no invasivos con antifibrinolíticos únicamente, mientras que las limpiezas dentales y ciertas cirugías menores pueden realizarse con desmopresina. El uso tópico del ácido tranexámico reduce considerablemente la hemorragia. El uso tópico del ácido épsilon aminocaproico también reduce considerablemente la hemorragia.

En hemofilia grave, es necesaria la aplicación de concentrados de factor (Anexos 4, 5 y 6).

### **Hemorragias gastrointestinales**

Una hemorragia gastrointestinal aguda se puede presentar como hematemesis, hematoquecia o melena.

Los pacientes con hemofilia que sufren un sangrado de tubo digestivo alto requieren una valoración urgente del estado hemodinámico así como la aplicación inmediata del tratamiento sustitutivo y la asociación de fármacos antifibrinolíticos como terapia adyuvante. Se deberán monitorear los niveles de hemoglobina con regularidad. Trate la anemia o choque, según sea necesario. En la mayoría de los casos, es necesaria la realización de endoscopia (Anexos 4, 5 y 6).

### **Laceraciones y abrasiones**

En el caso de laceraciones profundas, se deberá elevar el nivel de factor y luego suturar.

### **Manifestaciones hemorrágicas inusuales**

El hematoma intramural de la pared intestinal es otra manifestación hemorrágica descrita en el paciente con hemofilia. Puede desarrollarse a cualquier nivel del tracto digestivo secundario a evento traumático. Se presenta con dolor abdominal importante, con signos de obstrucción intestinal.

Es importante realizar el diagnóstico diferencial mediante técnicas de imagen con ecografía, TAC o resonancia magnética, con urgencias quirúrgicas como la apendicitis aguda, perforación gástrica, etc.

El sangrado hepático puede dividirse en hematoma de parénquima o hematoma subcapsular. El diagnóstico se realiza mediante ecografía o tomografía axial computarizada y el tratamiento es urgente (Anexos 4, 5 y 6).

### **Sinovitis**

La sinovitis articular es un trastorno proliferativo del tejido sinovial que se inicia a las pocas horas de la extravasación de sangre en la articulación y se prolonga más allá de la retirada de los productos sanguíneos de la misma; en las hemartrosis recurrentes se incrementa la posibilidad de la hipertrofia de la sinovial.



## CIRUGÍA

Las intervenciones quirúrgicas pueden tener lugar tanto por complicaciones relacionadas con la hemofilia como por enfermedades no relacionadas con ella. En todos los casos, el anestesiólogo debe tener experiencia en el trato de pacientes con trastornos de la coagulación.

La dosis y duración de la cobertura del concentrado de factor de coagulación dependerá del tipo de cirugía que se realice. En el Anexo 5 se muestran los niveles hemostáticos recomendados para los tipos de intervención.

El tipo de intervención se clasifica en mayor o menor, según su complejidad y el control hemostático. En general se consideran intervenciones de tipo menor las que necesitan una cobertura hemostática de menos de cinco días, como son la implantación de un acceso venoso subcutáneo, adenoidectomía, fimosis, cirugía dental, cataratas.

Las técnicas diagnósticas con obtención de muestras de biopsia (broncoscopía, gastroscopía, etc.), punción lumbar o arterial, o terapéuticas como la inyección intratecal, deben considerarse como agresivas y necesitan una adecuada cobertura hemostática, como mínimo en el momento de la exploración.

De las intervenciones mayores con riesgo importante de hemorragia, por la localización anatómica, son las abdominales, tales como las colecistectomías (Anexos 5, 6 y 7).

## CONSIDERACIONES FINALES

Se debe contemplar para el manejo del paciente con hemofilia sobre todo en los casos de urgencia lo siguiente:

- Liofilizado de Factor VIII.

Frasco ampolla con liofilizado para solución inyectable: Factor VIII de coagulación 250UI, 500 UI y 1000 UI.

- Liofilizado de Factor IX.

Frasco ampolla con liofilizado para solución inyectable: Factor IX de coagulación 500 UI y 1000 UI.

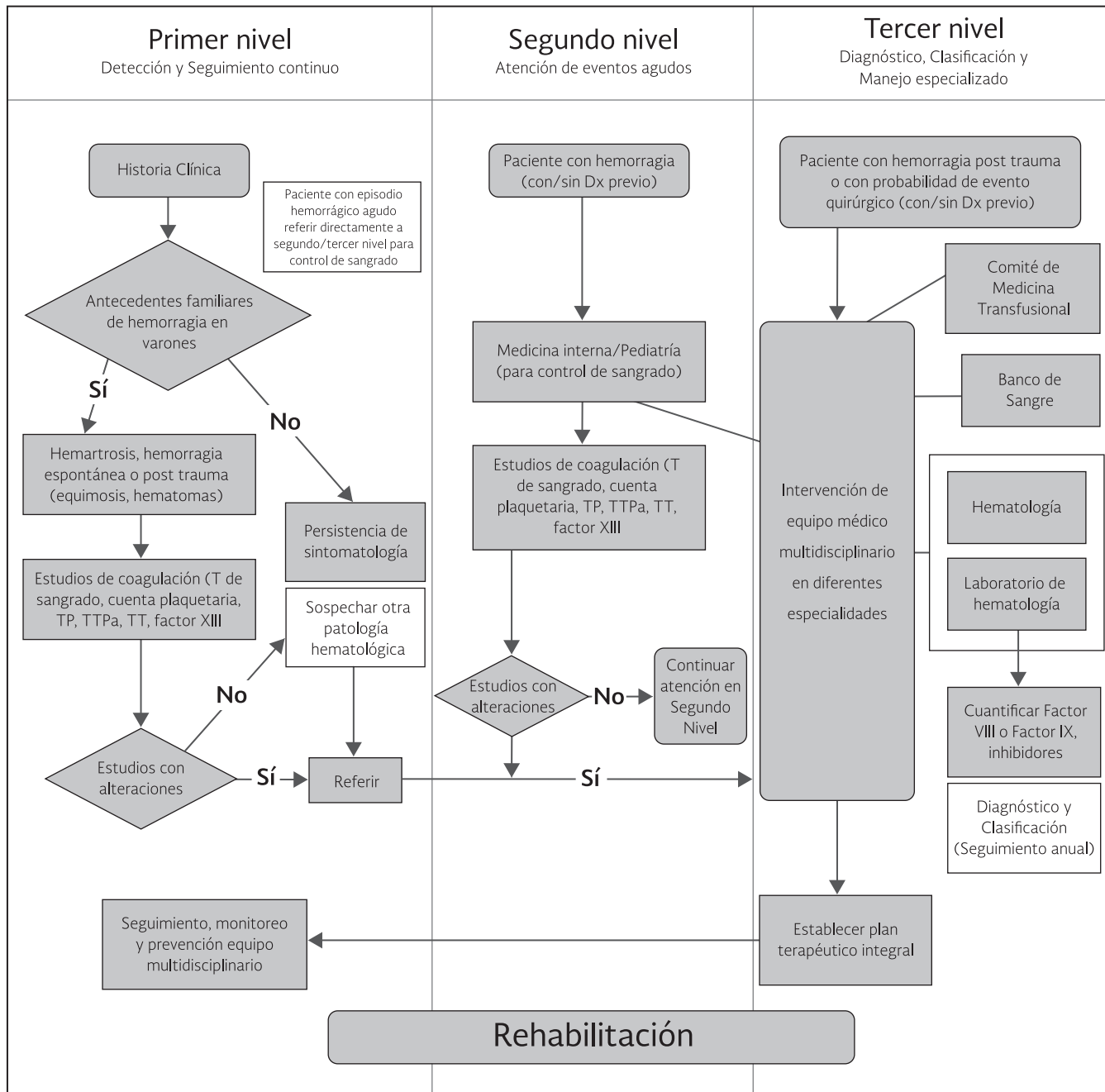
- Desmopresina (DDAVP).  
4 mcg/ml para uso intravenoso;  
15 mcg /ml para uso intravenoso y subcutáneo;  
150 mcg por dosis medida en spray nasal.

- Ácido épsilon aminocaproico  
Ampolletas de 5 ml de 0.1 g/ml.  
Tabletas de 500 mg.

La detección del paciente con hemofilia se debe realizar en establecimientos de primer nivel, en los que se realizará una historia clínica completa y dirigida a la detección de eventos hemorrágicos espontáneos o traumáticos; los estudios de laboratorio deben orientar a la búsqueda de alteraciones en la coagulación, con el objetivo de realizar un diagnóstico que permita su referencia a establecimientos de segundo y tercer nivel.

El paciente portador de hemofilia, cualquiera que sea su clasificación, deberá acceder a un tratamiento individualizado y en caso de ser sometido a eventos quirúrgicos, padecer traumatismos y/o presentar sangrados de repetición debe ser atendido por un equipo multidisciplinario con el fin de alcanzar los objetivos terapéuticos esperados, el control del paciente y su rehabilitación.

DIAGRAMA 1. MANEJO DEL PACIENTE CON HEMOFILIA EN LOS TRES NIVELES DE ATENCIÓN



## ANEXO 1. RELACIÓN ENTRE LA GRAVEDAD DE LAS HEMORRAGIAS Y EL NIVEL DEL FACTOR DE COAGULACIÓN

GRAVEDAD	NIVEL DE FACTOR DE COAGULACIÓN	EPISODIOS HEMORRÁGICOS
<b>Severa</b>	<1 UI/dl (<0,01 UI/ml) o <1% del valor normal	Hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos, en especial ante la ausencia de alteración hemostática identificable.
<b>Moderada</b>	1 a 5 UI/dl (0,01 a 0,05 UI/ml) o 1 a 5% del valor normal	Hemorragias espontáneas ocasionales; hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores.
<b>Leve</b>	5 a 40 UI/dl (0,05 a 0,40 UI/ml) o 5 a <40% del valor normal	Hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes.

## ANEXO 2. LOCALIZACIÓN DE LAS HEMORRAGIAS EN PACIENTES CON HEMOFILIA

<b>Graves</b>	Articulaciones (hemartrosis)
	Músculos, en especial en los compartimientos profundos (iliopsoas, pantorrilla y antebrazo)
	Mucosas de la boca, encías, nariz y tracto genitourinario
<b>Que ponen en riesgo la vida</b>	Intracraneal
	Cuello/garganta
	Gastrointestinal

### ANEXO 3. INCIDENCIA APROXIMADA DE LAS HEMORRAGIAS SEGÚN LOCALIZACIÓN

LOCALIZACIÓN DE LA HEMORRAGIA	INCIDENCIA APROXIMADA
<b>Hemartrosis</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Más frecuente en las articulaciones en bisagra: tobillos, rodillas y codos</li> <li>• Menos frecuente en las articulaciones esféricas: hombros, muñecas, cadera</li> </ul>	70% a 80%
<b>Músculos</b>	10% a 20%
<b>Otras hemorragias importantes</b>	5% a 10%
<b>Sistema Nervioso Central (SNC)</b>	<5%

## ANEXO 4. DEFINICIONES DE LOS PROTOCOLOS DE TERAPIA DE REEMPLAZO

PROTOCOLO	DEFINICIÓN
<b>Tratamiento por episodios (“a demanda”)</b>	Tratamiento que se aplica en las dos primeras horas posteriores a un traumatismo o cuando hay evidencia clínica de una hemorragia.
<b>Profilaxis continua Profilaxis primaria</b>	Tratamiento regular y continuo* que comienza a aplicarse ante la ausencia de una enfermedad articular osteo-cartilaginosa documentada, determinada mediante un examen físico y/o estudios con imágenes, y antes de que exista evidencia clínica de una segunda hemorragia en alguna articulación grande**, a partir de los 3 años.
<b>Profilaxis secundaria</b>	Tratamiento regular continuo* que comienza a aplicarse después de que se han producido 2 o más hemorragias en alguna articulación grande** y antes del inicio de una enfermedad articular documentado mediante un examen físico y estudios con imágenes.
<b>Profilaxis terciaria</b>	Tratamiento regular continuo* que comienza a aplicarse a continuación del inicio de la enfermedad articular que se ha documentado mediante un examen físico y radiografías simples de las articulaciones afectadas.
<b>Profilaxis intermitente (“periódica”)</b>	Tratamiento que se aplica para prevenir hemorragias durante periodos que no excedan 45 semanas por año. Relacionadas con actividad deportiva, rehabilitación, viaje etc.

\* Continuo se define como la intención de aplicar un tratamiento durante 52 semanas por año y recibir un mínimo de infusiones con una frecuencia definida a priori durante por lo menos 45 semanas (85%) del año en consideración.

\*\* Articulaciones grandes = tobillos, rodillas, caderas, codos y hombros.

## ANEXO 5. NIVELES HEMOSTÁTICOS RECOMENDADOS

Tipo de intervención	Niveles de factor (%)							
	Preoperatorio		Días 1-3		Días 4-6		Días 7 y sucesivos*	
Factor	VIII	IX	VIII	IX	VIII	IX	VIII	IX
Cirugía menor	50-80	50-80	30-80	30-80				
Cirugía mayor	80-100	60-80	60-80	40-60	40-60	30-50	30-50	20-40

\*Según la necesidad de profilaxis postquirúrgica (tipo de intervención).

## ANEXO 6. VIDA MEDIA, CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA Y DOSIS TERAPÉUTICAS DE LOS FACTORES DE COAGULACIÓN

Factor	Vida Media <i>In vivo</i> *	Concentración y/o porcentaje plasmático requerido para la hemostasia	Tratamiento recomendado
<b>I</b>	3 a 6 días	100 mg/dl (12 a 50%)	*Reemplazar con crioprecipitados 1 bolsa por 7 kg de peso corporal.
<b>II</b>	2 a 5 días	40 UI/dl (10 a 25%)	10 a 20 ml de plasma fresco congelado / kg de peso corporal.
<b>V</b>	4.5 a 36 horas	10 a 15 UI/dl (10 a 30%)	10 a 20 ml de plasma fresco congelado / kg de peso corporal.
<b>VII</b>	2 a 5 horas	5 a 10 UI/dl (> a 10%)	15 a 30 mcg de concentrados de factor VII de la coagulación por kilogramo de peso corporal.
<b>VIII</b>	8 a 12 horas	10 a 40 UI/dl (10 a 40%)	*Reemplazar con concentrado de factor VIII de la coagulación.
<b>IX</b>	18 a 24 horas	10 a 40 UI/dl (10 a 40%)	**Concentrado de factor IX de la coagulación.
<b>X</b>	20 a 42 horas	10 a 40%	10 a 20 ml de plasma fresco congelado / kg de peso corporal.
<b>XI</b>	40 a 72 horas	20 a 30%	10 a 20 ml de plasma fresco congelado / kg de peso corporal.
<b>XIII</b>	6 a 10 días	1 a 5%	*Reemplazar con crioprecipitados cada tres semanas.
<b>FvW</b>	8 a 12 horas	>50%	*Reemplazar con concentrado de factor FvW/FVIII de la coagulación.
<b>AT-III</b>	60 a 90 horas	>70%	40 a 50 UI/kg de peso corporal de Plasma.
<b>Proteína C</b>	2 a 8 horas	>70%	10 a 20 ml de plasma fresco congelado / kg de peso corporal.
<b>Proteína S</b>	7 a 72 horas	>70%	10 a 20 ml de plasma fresco congelado / kg de peso corporal.

Nota: una unidad de factor de la coagulación está presente en cada ml de PFC y la dosis e intervalos de mantenimiento deberán ser individualizados de acuerdo con el cuadro clínico del paciente y a la vida media del factor de coagulación.

\* En caso de cirugía de urgencia, no electiva, o en caso de sangrado que ponga en riesgo la vida, y si no se dispone de concentrado de factor VIII de coagulación, se utilizarán crioprecipitados a 1 U por cada 10 Kg, y si no se dispone de ellos, usar PFC total a dosis de 10 a 20 ml/kg de peso corporal.

\*\* En caso de cirugía de urgencia, no electiva, o en caso de sangrado que ponga en riesgo la vida, y si no se dispone de concentrado de factor IX de coagulación se utilizará PFC a 15 ml/kg.



## ANEXO 7. RECOMENDACIONES DEL NIVEL PICO DE FACTOR PLASMÁTICO Y DURACIÓN DE LA ADMINISTRACIÓN

TIPO DE HEMORRAGIA	HEMOFILIA A		HEMOFILIA B	
	NIVEL DESEADO (UI/DL)	DURACIÓN (DÍAS)	NIVEL DESEADO (UI/DL)	DURACIÓN (DÍAS)
<b>Articular</b>	40-60	1-2, puede ser más si la respuesta es inadecuada	40-60	1-2, puede ser más si la respuesta es inadecuada
<b>Muscular superficial/ sin compromiso NV (excepto iliopsoas)</b>	40-60	2-3, a veces más si la respuesta es inadecuada	40-60	2-3, a veces más si la respuesta es inadecuada
<b>Iliopsoas y muscular profundo con lesión NV o considerable pérdida de sangre</b>				
• Inicial	80-100	1-2	60-80	1-2
• Mantenimiento	30-60	3-5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia	30-60	3-5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia
<b>SNC/Cabeza</b>				
• Inicial	80-100	1-7	60-80	1-7
• Mantenimiento	50	8-21	30	8-21
<b>Cuello y garganta</b>				
• Inicial	80-100	1-7	60-80	1-7
• Mantenimiento	50	8-14	30	8-14
<b>Gastrointestinal</b>				
• Inicial	80-100	7-14	60-80	7-14
• Mantenimiento	50		30	
<b>Renal</b>	50	3-5	40	3-5
<b>Laceración profunda</b>	50	5-7	40	5-7
<b>Cirugía (mayor)</b>				
• Preoperatorio	80-100		60-80	
• Post-operatorio	60-80 40-60 30-50	1-3 4-6 7-14	40-60 30-50 20-40	1-3 4-6 7-14
<b>Cirugía (menor)</b>				
• Preoperatorio	50-80		50-80	
• Post-operatorio	30-80	1-5, según el tipo de procedimiento	30-80	1-5, según el tipo de procedimiento

## BIBLIOGRAFÍA

1. Guidelines for the management of hemophilia. Srivastava A., Brewer A.K., Mauser E.O. et al WFH Guidelines, Haemophilia (2013), 19, e1-e-47
2. Guías para el tratamiento de hemofilia. Federación Mundial de Hemofilia. 2ª edición 2012
3. Atlas de Hemofilia. Servicio de hematología Unidad de hemostasia. Hospital universitario La Paz. Madrid. 2013
4. Guía de referencia rápida. Diagnóstico y tratamiento de hemofilia en adultos. Guía de práctica clínica. CENETEC





**Federación de Hemofilia de  
la República Mexicana, A.C.**

---