



HEMOFILIA E INTERCONSULTA HEMATOLOGICA

Dra. Verónica Soto Arellano



GOBIERNO DE CHILE
MINISTERIO DE SALUD

Guía Clínica

Hemofilia

SERIE GUÍAS CLÍNICAS MINSAL
2010

GUÍA PRÁCTICA CLÍNICA HEMOFILIA

SERIE GUÍAS CLÍNICAS MINSAL N°41
2009



GOBIERNO DE CHILE
MINISTERIO DE SALUD

CONSULTAS FRECUENTES:

- 1. MANEJO DE LA EMBARAZADA**
- 2. MANEJO DEL RN**
- 3. ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR**
- 4. USO DE ANTICOAGULACION PROFILACTICA**
- 5. BIOPSIA HEPATICA**

PROCESO DERIVACIÓN HEMOFILIA



EMBARAZADA PORTADORA DE HEMOFILIA

Medir niveles plasmáticos de FVIII o FIX al inicio del embarazo

FVIII o FIX normal

FVIII o FIX < 50UI/dL

Repetir nivel a las 28-34 sem

No requiere preparación

< 50UI/dL

Procedimientos
durante el embarazo:
DDAVP, Liofilizado

< 50UI/dL

Trabajo de parto:
Profilaxis
DDAVP, Liofilizado

Elección individualizada de la vía de parto

Parto vaginal si se dan las condiciones optimas.
(3 días de tratamiento profiláctico mínimo)

Frente trabajo de parto laborioso o sospecha de
requerir instrumentalización decidir rápidamente
cesárea. (5 días tratamiento profiláctico mínimo)

MANEJO DEL RECIEN NACIDO CON SOSPECHA DE HEMOFILIA

Contraindicada la instrumentalización y uso
monitorización invasiva



Diagnostico de hemofilia en el RN: Sangre de cordón. Evitar punciones



Vitamina K oral.

MANEJO DEL RECIEN NACIDO CON SOSPECHA DE HEMOFILIA

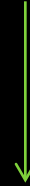
DETECCION PRECOZ DE HEMORRAGIA INTRACRANEANA



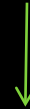
RN con hemofilia asintomático



Eco cerebral previo alta



RN con hemofilia sintomático (HIC/HEC)



Primero : Terapia de reemplazo. (No DDAVP)



Segundo: Estudio de imágenes. TAC.
Eco cerebral es insuficiente

ALGUNAS PREGUNTAS FRECUENTES

Cambios de gravedad en hemofilia A

Diagnósticos erróneos en hemofilia B

Tratamiento profiláctico en RN

Tiempo de tratamiento y dosis

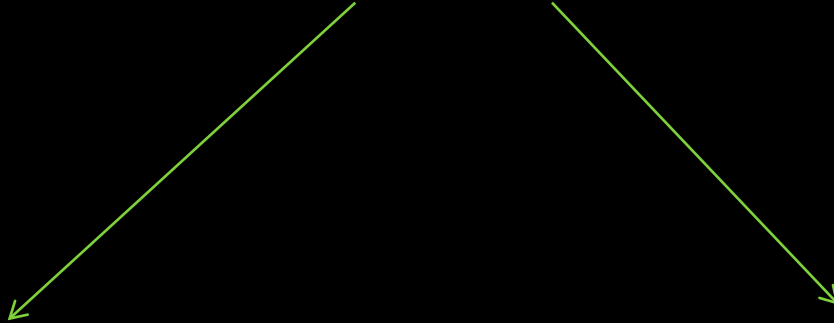
ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR Y HEMOFILIA

“El déficit de factor en un paciente con hemofilia no es razón para postergar o rechazar el tratamiento de isquemia cardiaca “ Se deben realizar todas las intervenciones corrigiendo la deficiencia.

Recomendaciones generales:

- Para procedimientos de acceso percutáneo a vasos coronarios elegir arteria radial
- Utilizar stent de metal desnudo
- No utilice desmopresina en los pacientes con hemofilia leve

ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR Y HEMOFILIA



Angina estable

Síndrome coronario agudo

Angina inestable
IAM sin desnivel ST
IAM con desnivel ST

CARDIOPATIA ISQUEMICA

```
graph TD; A[CARDIOPATIA ISQUEMICA] --> B[Angina estable]; B --> C[Pacientes con hemofilia leve o aquellos con hemofilia moderada o severa con régimen de profilaxis de días alternos o tres veces a la semana]; C --> D[Antiagregante plaquetario: ASPIRINA 80 -100mg. Mantener niveles plasmáticos > a 5%]; D --> E[Hemofilia moderada o severa sin profilaxis. No utilizar aspirina.]
```

Angina estable

Pacientes con hemofilia leve o aquellos con hemofilia moderada o severa con régimen de profilaxis de días alternos o tres veces a la semana

Antiagregante plaquetario:

ASPIRINA 80 -100mg. Mantener niveles plasmáticos > a 5%

Hemofilia moderada o severa sin profilaxis. No utilizar aspirina.

CARDIOPATIA ISQUEMICA

```
graph TD; A[CARDIOPATIA ISQUEMICA] --> B[Enfermedad coronaria aguda]; B --> C[Angina inestable - IAM sin des ST – IAM con des ST >12hrs.]; C --> D[Tratamiento antitrombótico];
```

Enfermedad coronaria aguda

Angina inestable - IAM sin des ST – IAM con des ST >12hrs.

Tratamiento antitrombótico

HNF por 48 hrs.

Aspirina 325 mg iniciales, seguido por 80mg/día por largo tiempo

Clopidogrel 600mg iniciales, seguido 80mg/día por 4 semanas

Terapia de reemplazo:

Elevar factor a 80% por 48 hrs.

Mantener niveles mayores a 30% mientras dure la terapia dual

Mantener niveles > a 5% mientras dure la terapia con Aspirina

CARDIOPATIA ISQUEMICA

```
graph TD; A[CARDIOPATIA ISQUEMICA] --> B[Enfermedad coronaria aguda]; B --> C[IMA con desnivel ST < 12 hrs de evolución]; C --> D[Intervención coronaria percutánea. (acceso radial)];
```

Enfermedad coronaria aguda

IMA con desnivel ST < 12 hrs de evolución

Intervención coronaria percutánea. (acceso radial)

HNF o HBPM por 48hrs.

Aspirina 325 mg iniciales, seguido por 80mg/día por largo tiempo

Clopidogrel 600mg iniciales, seguido 80mg/día por 4 semanas

Anti GPIIb/IIIa (abciximab o tirofiban) infusión por 12 hrs.

Terapia de reemplazo:

Elevar factor a 80% por 48 hrs.

Mantener niveles mayores a 30% mientras dure la terapia dual

Mantener niveles > a 5% mientras dure la terapia con Aspirina

CIRUGIA CARDIACA

By Pass coronario o recambio de válvulas:

Debe recibir terapia de reemplazo al igual que en cirugía mayor. El tratamiento debe mantenerse por 10 días.

Tratamiento antitrombótico posterior:

Aspirina, clopidogrel, terapia dual, ACO

Mantener profilaxis con niveles plasmáticos >5%.

BIOPSIA HEPATICA EN HEMOFILIA Y HEPATITIS C

No esta recomendada. Actualmente en algunos centros no se realiza a ningún paciente.



Si no se puede prescindir de ella realizar biopsia transyugular preparando al paciente con :
FVIII o FIX para elevar a 80-100% antes de la biopsia.
Mantener niveles por sobre 50% por 2 a 4 días
Complicaciones hemorrágicas significativas 1-2%

Existen alternativas actualmente utilizadas para evaluar fibrosis hepática reemplazando la biopsia:
Elastografía hepática
Fibroscan
otras

USO DE ANTICOAGULACION PROFILACTICA EN CIRUGIA ORTOPEDICA

NUNCA OLVIDAR !

“TODO PACIENTE QUE SERA SOMETIDO A CIRUGIA DEBE REALIZARSE PREVIAMENTE ESTUDIO DE PESQUISA DE INHIBIDORES”

TEST Simple, al alcance de todo laboratorio

Índice de Rosner :
$$\frac{\text{TTPA mezcla 1:1 (pcte : control)} - \text{TTPA control}}{\text{TTPA paciente}}$$

En HA debe realizarse también con incubación por 2 hrs a 37°C

Test es positivo: > 0.15

GRACIAS

GRACIAS