


# PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFLIA



*El Primer Hospital Pediátrico del País*

<b>DRA. ANGELA GRANDAS</b>		
<b>Docente Facultad de Odontología U. Nacional</b>	<b>(Cargo)</b>	<b>Gerente Científico</b>
<b>Elaboró</b>	<b>Validó</b>	<b>Aprobó</b>

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 2 DE 23

## 1. OBJETIVO

Elaborar el protocolo de manejo para pacientes con HEMOFILIA

## 2. CONSIDERACIONES IMPORTANTES

Las personas con hemofilia o tendencias hemorrágicas congénitas constituyen un grupo prioritario para el cuidado dental y oral, dado que una hemorragia posterior a un tratamiento odontológico puede causar complicaciones graves o hasta mortales. El mantenimiento de una boca saludable y la prevención de problemas dentales es de suma importancia, no sólo para la calidad de vida y la nutrición, sino también para evitar los peligros de la cirugía.

Las personas con trastornos de la coagulación necesitan una estrecha colaboración entre su médico y su odontólogo a fin de recibir cuidados dentales seguros e integrales.

## 3. DEFINICIONES

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X.<sup>1, 2, 3</sup>

### 3.1 DEFINICIÓN DE LA PATOLOGÍA:

Se define como una anomalía congénita o mutación del gen del factor de coagulación VIII (hemofilia A), del factor IX (FIX) (hemofilia B) o del factor XI (hemofilia C).<sup>4</sup> Alterando el proceso de hemostasia.

La Hemofilia B También llamada enfermedad de Christmas, es una coagulopatía congénita secundaria a una anomalía cuantitativa o cualitativa del factor IX de la coagulación.

La clasificación de la severidad de la hemofilia se basa en los síntomas del sangrado clínico y los niveles de factor en plasma.


La clasificación de los inhibidores esta dada por las unidades Bethesda:

Respuesta Alta: > 5 unidades Bethesda

Respuesta Baja < 5 unidades Bethesda

## 4. EPIDEMIOLOGIA

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, con una frecuencia de aproximadamente uno en 10,000 nacimientos.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 3 DE 23

El número de personas afectadas a escala mundial se calcula en cerca de 400,000

La hemofilia A es más común que la hemofilia B, y representa del 80 al 85% del total de casos.

La esperanza de vida de personas nacidas con hemofilia que tienen acceso a tratamiento adecuado debe aproximarse a la normal, con el tratamiento disponible actualmente.

Cerca del 10 al 15 por ciento de los pacientes con hemofilia A y del uno al tres por ciento de los pacientes con hemofilia B pueden desarrollar inhibidores persistentes que dificulten el tratamiento con concentrados de factor.

#### 4.1 CIFRAS EN COLOMBIA<sup>5</sup>

Se calcula que alrededor de 5.700 personas padecen esta enfermedad en Colombia, de las cuales 2.850 afectados están registrados en la Liga Colombiana de Hemofílicos.

1 de cada ocho mil niños nace con hemofilia, 962 mujeres son portadoras y 125 personas se encuentran en estudio.


Del 100% de la población hemofílica en Colombia, 1.455 personas son hemofílicos A y B.

La distribución geográfica de hemofílicos en Colombia es la siguiente:

Bogotá	800
Cundinamarca, Tolima y Huila	350
Santanderes	350
Antioquia	150
Valle, Cauca y Nariño	450
Gran Caldas	150
Llanos orientales y Amazonia	100
Costa Atlántica	450
Sin Identificar región	93

#### 5. CARACTERISTICAS CLINICAS,<sup>6</sup>

Gravedad	Nivel de factor de coagulación % de actividad (UI/ml)	Episodios hemorrágicos
Severa	1% (<0.01)	Hemorragias espontáneas, principalmente En articulaciones y músculos.
Moderada	1%/5% (0.01/0.05)	Hemorragias espontáneas ocasionales. Hemorragias graves con traumatismos, cirugía
Leve	5%-40% (0.05-0.40)	Hemorragia grave con traumatismo o cirugía

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 4 DE 23

		importantes
--	--	-------------

## 5.1 MANIFESTACIONES HEMORRÁGICAS DE LA HEMOFILIA

### 5.1.1 LOCALIZACIÓN DE LA HEMORRAGIA

#### Graves Que ponen en peligro la vida

- Articulaciones (hemartrosis) • Sistema nervioso central (SNC)
- Músculos/tejidos blandos • Gastrointestinal (GI)
- Boca/encías/nariz • Cuello/garganta
- Hematuria • Traumatismo grave

### 5.1.2 INCIDENCIA DE LAS DIFERENTES LOCALIZACIONES DE LA HEMORRAGIA

- Hemartrosis: 70%-80%
- Músculos/tejidos blandos: 10%-20%
- Otras hemorragias importantes: 5%-10%
- Hemorragias en el sistema nervioso central (SNC): < 5%

### 5.1.3 INCIDENCIA DE HEMORRAGIAS EN DIFERENTES ARTICULACIONES

- Rodilla: 45%
- Codo: 30%
- Tobillo: 15%
- Hombro: 3%
- Muñeca: 3%
- Cadera: 2%
- Otras: 2%


## 5.2 MANIFESTACIONEN EN CAVIDAD ORAL<sup>7</sup>

- Hemorragias espontáneas en mucosas
- hemorragias gingivales episódicas, prolongadas, espontáneas o traumáticas.
- Hemartrosis de la articulación temporomandibular.
- seudotumores de la hemofilia

## 6. DIAGNOSTICO<sup>2</sup>

El diagnóstico preciso es importante e indispensable para el tratamiento eficaz. Debería sospecharse hemofilia en pacientes que presenta un historial de:

- Propensión a moretones durante la niñez temprana;

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 5 DE 23

- Hemorragias espontáneas (particularmente en articulaciones y tejidos blandos); y
- Hemorragia excesiva posterior a traumatismo o cirugía.

Si bien generalmente el historial de hemorragias abarca toda la vida, algunos niños con hemofilia severa podrían no presentar síntomas de hemorragias sino hasta después del primer año de edad o posteriormente, cuando empiezan a caminar y explorar su mundo. Los pacientes con hemofilia leve podrían no presentar hemorragias excesivas a menos que sufran un traumatismo o cirugía.

- Usualmente se obtiene un historial familiar de hemorragias. La hemofilia por lo general afecta a los varones del lado materno. No obstante, los genes tanto del FVIII como del FIX son proclives a nuevas mutaciones, y casi un tercio de todos los pacientes pudiera no tener un historial familiar con estos trastornos.
- Las pruebas de detección señalarán un tiempo de tromboplastina parcial activada prolongado (TTPA) en casos graves y moderados, aunque podrían no señalar prolongación en caso de hemofilia leve.
- El diagnóstico definitivo depende de la prueba de factor para demostrar la deficiencia de FVIII ó FIX.


## 7. TRATAMIENTO, <sup>8</sup>

Las hemorragias deben recibir tratamiento con terapia de reemplazo de factor lo más pronto posible.

### 7.1 PRINCIPIOS DEL CUIDADO

Los principios generales de la atención para el tratamiento de la hemofilia incluyen los siguientes:

- El objetivo debe ser la prevención de hemorragias.
- Las hemorragias agudas deben recibir tratamiento precoz (dentro de las primeras dos horas, en la medida de lo posible).
- La terapia en el hogar sólo debe utilizarse para el tratamiento de episodios hemorrágicos leves/moderados.
- Todas las hemorragias graves deben recibir tratamiento en un entorno clínico u hospitalario.
- Deben administrarse concentrados de reemplazo de factor de coagulación o desmopresina a fin de lograr niveles de factor adecuados antes de cualquier procedimiento invasor.
- En la medida de lo posible, los pacientes deben evitar traumatismos, modificando su estilo de vida.
- Debe recomendarse a los pacientes evitar el uso de medicamentos que afectan la función plaquetaria, articularmente ácido acetilsalicílico (AAS) y medicamentos anti-inflamatorios no esteroides (AINE), excepto ciertos inhibidores COX-2. El uso analgésico de paracetamol/ acetaminofén constituye una alternativa segura.
- Deben evitarse inyecciones intramusculares, flebotomías difíciles y punciones arteriales.
- Debe fomentarse el ejercicio cotidiano a fin de desarrollar músculos fuertes, proteger articulaciones y mejorar la condición física.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 6 DE 23

- Deben evitarse los deportes de contacto y fomentarse la natación y el ciclismo, con el equipo adecuado.

## 7.2 TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA A (DEFICIENCIA DE FVIII)

### 7.2.1 CONCENTRADOS DE FVIII

Las preparaciones comerciales de FVIII liofilizadas se encuentran disponibles bajo varias marcas. Todos los productos derivados de plasma han sido sometidos a procesos de inactivación viral.


#### 7.2.1.1 DOSIS

- Las frascos ampolleta de concentrados de factor están disponibles en dosis que van de aproximadamente 250 a 2000 unidades cada una.
- Cada unidad de FVIII por kilo de peso corporal infundida por vía intravenosa elevará el nivel plasmático de FVIII aproximadamente 2%.
- La vida media es de aproximadamente 8 a 12 horas.
- Calcule la dosis multiplicando el peso del paciente en kilos por el nivel de factor deseado, por 0.5. El resultado indicará el número de unidades de factor requeridas.  
- Ejemplo: (50 kg x 40 (% nivel deseado) x 0.5 = 1,000 unidades de FVIII).
- Enfermería infundirá el FVIII lentamente por vía intravenosa a un ritmo que no exceda 3 ml por minuto en adultos y 100 unidades por minuto en niños pequeños.
- Es mejor utilizar todo el frasco ampolleta de FVIII una vez que se ha reconstituido, aunque muchos productos se han mantenido estables por amplios periodos después de su reconstitución.
- La infusión continua ayudará a evitar altibajos y es considerada por muchos como más segura y rentable. Esto reducirá considerablemente la cantidad total de concentrados de factor utilizada para el tratamiento de una hemorragia o durante la profilaxis posterior a una cirugía. La dosis se ajusta con base en pruebas de factor frecuentes y en el cálculo de depuración. Dado que los concentrados de FVIII de muy alta pureza permanecen estables en soluciones intravenosas por lo menos de 24 a 48 horas, a temperatura ambiente y con una pérdida de potencia menor al 10%, es posible administrar una infusión continua durante un periodo similar. Los concentrados pueden prepararse en la farmacia o el banco de sangre, bajo condiciones estériles y administrarse sin preocupación de inactivación proteolítica, degradación o contaminación bacterial.

### 7.2.2 CRIOPRECIPITADO/PLASMA FRESCO CONGELADO (PFC)

- Use crioprecipitado sólo cuando no haya concentrados de factor disponibles. El crioprecipitado se prepara mejor a partir de donantes sometidos a pruebas frecuentes y que han presentado resultados virales negativos.
- El contenido de FVIII por bolsa de crioprecipitado es de 60 a 100 unidades (80 unidades en promedio) en un volumen de 30 a 40 ml.
- También puede usarse plasma fresco congelado si no hay concentrados de factor disponibles. Se recomienda que el PFC sea sometido a procesos de reducción viral.
- Un ml de plasma fresco congelado contiene una unidad de actividad de factor.



	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 7 DE 23

### 7.2.3 DESMOPRESINA (DDAVP)

- La desmopresina es útil para el tratamiento de personas con hemofilia leve que tienen un nivel de FVIII de 5% o mayor y que han reaccionado a ella en pruebas previas.

### 7.2.4 ÁCIDO TRANEXÁMICO


El ácido tranexámico es un agente antifibrinolítico que inhibe eficazmente la activación del plasminógeno en plasmina. Fomenta la estabilidad del coágulo y es útil como terapia coadyuvante en la hemofilia y algunos otros trastornos de la coagulación.

El ácido tranexámico también es útil en casos de deficiencia de FXI, cuando su uso para cubrir cirugías dentales, ginecológicas o urológicas en pacientes con deficiencia de FXI puede obviar la necesidad de terapia de reemplazo con concentrados o plasma.

Pruebas realizadas hace varias décadas establecieron que el tratamiento habitual con ácido tranexámico por sí sólo no es útil para prevenir hemartrosis en la hemofilia. No obstante, es ciertamente valioso para controlar hemorragias en superficies mucosas (e. g., hemorragias orales, epistaxis, menorragia) en la hemofilia, y es particularmente útil en el marco de cirugías dentales.

#### 7.2.4.1 ADMINISTRACIÓN

- Por lo general, el ácido tranexámico se administra en forma de tabletas, en dosis típicas de 3 ó 4 gramos (en dosis divididas) por día para adultos, y generalmente es bien tolerado.
- En raras ocasiones pueden ocurrir trastornos gastrointestinales (náusea, vómito y diarrea) como efectos secundarios, pero estos síntomas usualmente desaparecen si se reduce la dosis. También puede administrarse mediante inyección intravenosa, pero debe infundirse lentamente ya que la inyección rápida podría provocar mareos e hipotensión.
- Una fórmula en jarabe también está disponible para uso pediátrico. El jarabe contiene 500 mg de ácido tranexámico por cada 5 ml, y la dosis habitual para niños es de 25 mg/kg hasta tres veces al día. Si esta presentación no estuviera disponible, también puede triturarse una tableta de 500 mg y disolverse en agua limpia para uso tópico en hemorragias y lesiones de las mucosas.
- El medicamento puede ser particularmente útil para el control de hemorragias orales relacionadas con la dentición.
- Los riñones excretan el medicamento y, de ocurrir una insuficiencia renal, la dosis debe reducirse a fin de evitar una acumulación tóxica.
- El uso de ácido tranexámico está contraindicado para el tratamiento de hematuria en casos de hemofilia severa, ya que éste puede provocar cólico debido a coágulos y aún obstruir el flujo de salida de la pelvis renal.
- De manera similar, el medicamento está contraindicado en el marco de cirugías torácicas porque podría provocar el desarrollo de hematomas insolubles.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 8 DE 23

- El ácido tranexámico puede administrarse por sí solo o junto con dosis normales de concentrados de factor de coagulación. Debe tenerse en cuenta que:
  - No debe administrarse a pacientes con anticuerpos inhibidores que reciben concentrados de complejo de protrombina activados (CCPA) (como FEIBA® o Autoplex®) porque esto podría exacerbar el riesgo de tromboembolias.
  - Si el tratamiento con ambos agentes fuera necesario, se recomienda dejar pasar por lo menos de 4 a 6 horas entre la última dosis de CCPA y la administración de ácido tranexámico.
  - En contraste, el ácido tranexámico puede usarse provechosamente en combinación con factor VIIa recombinante a fin de mejorar la hemostasia.

## 7.2.5 ÁCIDO ÉPSILON AMINOCAPROICO

El ácido épsilon aminocaproico (AEAC) es un medicamento similar al ácido tranexámico, pero actualmente es menos utilizado porque tiene una vida media plasmática menor, es menos potente y más tóxico.

### 7.2.5.1 ADMINISTRACIÓN


- El ácido aminocapróico por lo general se administra a adultos en las siguientes dosis: 5g inmediatamente seguidos de 1g cada hora, durante 8 horas o hasta que cese la hemorragia. Está disponible como tabletas e inyección. También hay una presentación en jarabe de 250 mg/ml, y la dosis pediátrica común es de 50-100 mg/kg (máximo 5 g) PO o IV cada 6-8 horas.
- La miopatía es una reacción adversa poco común, de la que se ha informado específicamente respecto a la terapia con ácido aminocaproico (pero no con ácido tranexámico), que por lo general ocurre después de la administración de altas dosis durante varias semanas.
- Con frecuencia, la miopatía es dolorosa y está relacionada con niveles elevados de creatinina kinasa y hasta mioglobinuria.
- Puede esperarse la recuperación total una vez que cese el tratamiento con el medicamento.

## 7.3 TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA B (DEFICIENCIA DE FIX)

### 7.3.1 CONCENTRADOS DE FIX

- Las preparaciones comerciales de FIX liofilizadas se encuentran disponibles bajo varias marcas. Todos los productos derivados de plasma han sido sometidos a procesos de inactivación viral. Hay dos clases de concentrados de FIX:
  - Productos de coagulación FIX puros, y
  - Concentrados de complejo de protrombina (CCP).
- En su mayoría, los productos FIX purificados se encuentran libres de los riesgos que podrían ocasionar trombosis o coagulación intravascular diseminada (CID) en pacientes, complicaciones que podrían ocurrir con grandes dosis de CCP de pureza intermedia.



	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 9 DE 23

• Siempre que sea posible, es preferible el uso de concentrados de FIX puros y es particularmente recomendable en los siguientes casos:


- Cirugía
- Enfermedad hepática
- Terapia prolongada con altas dosis
- Trombosis previas o tendencia trombótica conocida
- Coagulación intravascular diseminada (cid)
- Uso concomitante de medicamentos que se sabe tienen potencial trombogénico, incluyendo agentes antifibrinolíticos.

### 7.3.1.1 DOSIS

- Los frascos ampolleta de concentrados de FIX están disponibles en dosis que van de aproximadamente 300 a 1200 unidades cada una.
- Cada unidad de FIX por kilo de peso corporal infundida por vía intravenosa elevará el nivel plasmático de FIX aproximadamente 1%. La vida media es de aproximadamente 18 a 24 horas.
- El FIX recombinante (FIXr; BeneFIX®, Wyeth) tiene una recuperación menor y cada unidad de FIX por kilo de peso corporal infundida elevará la actividad del FIX en aproximadamente 0.8% en adultos y 0.7% en niños menores de 15 años. La razón de la menor recuperación del FIXr no es completamente clara.
- Para calcular la dosis, multiplique el peso del paciente en kilos por el nivel de factor deseado. El resultado indicará el número de unidades de factor requeridas. Ejemplo: 50 kg x 40 (% nivel deseado) = 2000 unidades de FIX derivado de plasma. Para el FIXr, la dosis será  $2000 \div 0.8$  (o  $2000 \times 1.25$ ) = 2500 unidades para adultos, y  $2000 \div 0.7$  (o  $2000 \times 1.43$ ) = 2860 unidades para niños.
- Enfermería infunde el FIX lentamente por vía intravenosa a un ritmo que no exceda 3 ml por minuto en adultos y 100 unidades por minuto en niños pequeños. Los CCP y los CCP activados deberán infundirse a la mitad de esta velocidad.
- La infusión continua ayudará a evitar altibajos y es considerada por muchos como más segura y rentable. Esto reducirá considerablemente la cantidad total de concentrados de factor utilizado para el tratamiento de una hemorragia o durante la profilaxis posterior a una cirugía. La dosis se ajusta con base en pruebas de factor frecuentes y en el cálculo de depuración.
- Dado que los concentrados de FIX de muy alta pureza permanecen estables en soluciones intravenosas por lo menos de 24 a 48 horas, a temperatura ambiente y con una pérdida de potencia menor al 10%, es posible administrar una infusión continua durante un periodo similar. Los concentrados pueden prepararse en la farmacia o el banco de sangre, bajo condiciones estériles y administrarse sin preocupación de inactivación proteolítica, degradación o contaminación bacterial.

### 7.3.2 PLASMA FRESCO CONGELADO (PFC)

- Para pacientes con hemofilia B, el plasma fresco congelado sólo debe usarse si no hay concentrados de FIX disponibles.
- Es difícil lograr niveles de FIX mayores a 25%. Una dosis inicial aceptable es de 15 a 20 ml/kg.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 10 DE 23

### 7.3.3 AGENTES ANTIFIBRINOLÍTICOS

- Debido al incremento en el riesgo de trombosis, los agentes antifibrinolíticos, ya sean como terapia primaria o coadyuvante, no se recomiendan para el tratamiento de pacientes con deficiencia de FIX que ya reciben grandes dosis de concentrados de complejo de protrombina.


### 7.4 TRATAMIENTO DE HEMORRAGIAS

- Interconsulta con oncohematología
- Durante un episodio hemorrágico agudo, debe realizarse una evaluación a fin de determinar el lugar de la hemorragia y debe administrarse tratamiento precoz.
- Los pacientes por lo general reconocen los primeros síntomas de una hemorragia, aun antes de la manifestación de señales físicas; con frecuencia tienen una sensación de cosquilleo o “aura”. El tratamiento en este momento detendrá la hemorragia de manera precoz, lo que resultará en menor daño tisular y menor uso de concentrados de factor de coagulación.
- Todos los pacientes deben llevar consigo identificación fácilmente accesible que indique tipo de padecimiento, gravedad, presencia de inhibidores, tipo de tratamiento usado y datos para comunicarse con el médico/clínica que lo atiende. Esto facilitará el tratamiento en caso de emergencia y evitará investigaciones innecesarias antes de poder administrar tratamiento.
- En episodios hemorrágicos graves, especialmente en cabeza, cuello, tórax y regiones abdominales y gastrointestinales, los cuales podrían poner en peligro la vida, el tratamiento debe iniciarse de inmediato, aun antes de completar la evaluación.
- Si la hemorragia no cesa a pesar del tratamiento adecuado, deberá vigilarse el nivel de factor de coagulación y verificarse la presencia de inhibidores, si dicho nivel fuera inesperadamente bajo.
- En pacientes con hemofilia A de leve a moderada, la administración de desmopresina (DDAVP) puede elevar el FVIII a niveles suficientes (de 2 a 8 veces los niveles basales).

### 7.5 TRATAMIENTO COADYUVANTE

Las siguientes estrategias de tratamiento son importantes, particularmente donde los concentrados de factor de coagulación son limitados o no están disponibles y podrían disminuir la cantidad de productos de tratamiento requerida.

- La terapia RHCE (reposo, hielo, compresión y elevación) constituye un importante tratamiento coadyuvante para hemorragias musculares y articulares, aunada al incremento de los niveles de factor con concentrados de factor de coagulación o desmopresina, en casos de hemofilia A leve. Los músculos y articulaciones que presentan la hemorragia pueden mantenerse en reposo mediante cabestrillos, yeso o el uso de muletas o silla de ruedas. La aplicación de paquetes fríos o de hielo es útil para disminuir la inflamación, pero el hielo deberá aplicarse envuelto en una toalla y no directamente sobre la piel. Se recomienda la aplicación de hielo durante 20 minutos, cada cuatro a seis horas, hasta que cedan la inflamación y el dolor.
- Los medicamentos antifibrinolíticos (por ejemplo, ácido tranexámico, ácido aminocaproico) administrados durante cinco a diez días son eficaces como tratamiento coadyuvante para hemorragias en

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 11 DE 23

mucosas (por ejemplo, epistaxis, hemorragia bucal) y ayudan a disminuir el uso de productos coagulantes en extracciones dentales. Estos medicamentos deben evitarse en caso de hemorragia renal ya que coágulos no disueltos en pelvis renal y uréteres podrían comportarse como cálculos, ocasionando cólico ureteral y nefropatía oclusiva. Los medicamentos antifibrinolíticos no deben administrarse junto con concentrados de complejo de protrombina activados o no activados debido a posibles complicaciones trombóticas.

- Algunos inhibidores COX-2 pueden usarse con prudencia para inflamaciones articulares posteriores a una hemorragia aguda y en casos de artritis crónica.

## 7.6 TERAPIA EN EL HOGAR


La terapia en el hogar permite acceso inmediato al tratamiento y, por ende, tratamiento precoz óptimo. Idealmente, esto se logra con concentrados de factor de coagulación u otros productos liofilizados seguros que pueden almacenarse en un refrigerador casero y reconstituirse fácilmente. No obstante, la terapia en el hogar es posible aun con crioprecipitado (aunque puede ser difícil), siempre que los pacientes cuenten con un congelador sencillo pero confiable en el hogar; no obstante, los concentrados no deben congelarse.

- El tratamiento en el hogar debe ser supervisado estrechamente por el centro de cuidados integrales e iniciarse después de enseñanzas preparatorias e instrucción adecuada. Puede instaurarse un programa de certificación y supervisarse la técnica durante visitas integrales.
- La enseñanza debe incluir reconocimiento de una hemorragia y sus complicaciones más comunes, cálculo de dosis, preparación, almacenamiento y administración de concentrados de factor; técnicas de asepsia, realización de punción venosa (o acceso al catéter venoso central), mantenimiento de registros, así como almacenamiento y eliminación adecuados de agujas y manejo de derrames de sangre.
- Estímulo, apoyo y supervisión son clave para el éxito de la terapia en el hogar y deben realizarse evaluaciones periódicas de necesidades educativas, técnicas y cumplimiento. Puede instituirse un programa de recertificación periódica.
- Los pacientes y sus parientes deben mantener registros de hemorragias que incluyan fecha y lugar de la hemorragia, dosis y número de lote del producto utilizado, así como cualquier efecto secundario.
- La atención en el hogar puede iniciarse con niños pequeños que cuentan con acceso venoso adecuado y familiares motivados que han recibido capacitación apropiada. Los niños mayores y adolescentes pueden aprender la auto-infusión con el apoyo de su familia.
- Un dispositivo de implantación para acceso venoso (Port-A-Cath) puede facilitar el tratamiento mediante inyecciones; no obstante, puede relacionarse con infecciones locales y trombosis. Por lo tanto, riesgos y beneficios deben valorarse y discutirse con el paciente y/o los padres.

## 7.7 PROFILAXIS

La profilaxis consiste en la administración de factores de coagulación a intervalos regulares a fin de evitar hemorragias y debe ser el objetivo de todos los programas para el cuidado de la hemofilia hasta que haya una cura disponible.

- La práctica de la profilaxis primaria se concibió a partir de la observación de que pacientes con hemofilia moderada y nivel de factor de coagulación > 1% rara vez padecen hemorragias espontáneas y

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 12 DE 23

tienen mucho mejor preservación de la función articular. El reemplazo profiláctico del factor de coagulación ha demostrado ser útil aun cuando los niveles de factor no se mantienen por arriba del 1% durante todo el tiempo.

- En pacientes con hemorragias repetidas, particularmente en articulaciones específicas (articulaciones diana), la profilaxis secundaria a corto plazo durante cuatro a ocho semanas puede utilizarse para interrumpir el ciclo hemorrágico. Esto puede combinarse con fisioterapia intensiva o sinoviórtesis.
- La administración profiláctica de concentrados de factor de coagulación es recomendable antes de participar en actividades con alto riesgo de lesiones, a fin de evitar hemorragias.
- Actualmente, el protocolo de profilaxis más comúnmente sugerido es la infusión de 25 a 40 UI/kg de concentrados de factor de coagulación, tres veces por semana para quienes padecen hemofilia A y dos veces por semana para quienes padecen hemofilia B.
- En el caso de niños pequeños, dicho régimen a menudo (pero no siempre) requiere la inserción de un dispositivo de acceso venoso que debe mantenerse escrupulosamente limpio a fin de evitar complicaciones infecciosas y que debe lavarse adecuadamente después de cada administración para prevenir la formación de coágulos en el catéter.

Los riesgos y morbilidad relacionados con tales dispositivos deben valorarse en comparación con las ventajas del inicio de la profilaxis a una edad temprana.


- La profilaxis primaria, como se practica en la actualidad, constituye un tratamiento oneroso y sólo puede realizarse si se dedican considerables recursos al cuidado de la hemofilia, como ocurre en países desarrollados, o con unos cuantos pacientes que pueden permitírsela en países en vías de desarrollo. Sin embargo, se ha demostrado que la profilaxis disminuye las hemorragias articulares, preserva la función articular y mejora la calidad de vida. Por lo tanto, es rentable a largo plazo porque elimina los altos costos relacionados con el tratamiento subsiguiente de articulaciones dañadas.

## 7.7 INHIBIDORES

Debe tenerse en cuenta lo siguiente:

- La mayoría de los pacientes que desarrollan inhibidores lo hacen de manera precoz: dentro de los primeros 10 a 20 días posteriores a la exposición.
- Los pacientes más propensos a desarrollar inhibidores son los que padecen defectos génicos severos tales como supresiones o inversiones de genes, mutaciones sin sentido y del marco de lectura.
- Los inhibidores pueden ser transitorios a pesar de la terapia de reemplazo de factor específica continua, por lo general cuando el título es bajo (< 5 UB).
- Los pacientes cuyos títulos de inhibidores son  $\geq 5$  UB (de alta respuesta) tienden a presentar inhibidores persistentes. Si no reciben tratamiento durante un periodo largo, los títulos podrían bajar, pero habrá una respuesta anamnésica recurrente en un lapso de tres a cinco días cuando se reinicie el tratamiento.
- En el caso de niños, deben realizarse pruebas de detección de inhibidores una vez cada tres a 12 meses, o cada 10 a 20 días de exposición, lo que ocurra primero; para adultos, de acuerdo con las indicaciones clínicas.
- También deben realizarse pruebas de detección de inhibidores antes de cirugías y cuando la respuesta clínica al tratamiento adecuado sea menor a la ideal.



	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 13 DE 23

- Títulos muy bajos de inhibidores podrían no detectarse con la prueba Bethesda, sino con una mala recuperación y/o una vida media reducida (T-1/2) luego de infusiones de concentrado de factor.

### 7.7.1 TRATAMIENTO DE HEMORRAGIAS


- El tratamiento de hemorragias en pacientes con inhibidores debe realizarse en consulta con el oncohematólogo y todas las hemorragias graves deben recibir tratamiento hospitalario.
- La elección del producto de tratamiento debe basarse en títulos del inhibidor, registros de respuesta clínica al producto, y lugar y naturaleza de la hemorragia.
- Los pacientes con inhibidores de baja respuesta pueden recibir tratamiento con terapia de reemplazo de factor en dosis mucho más elevadas, de ser posible, a fin de neutralizar el inhibidor con una actividad de factor excesiva y detener la hemorragia.
- Los pacientes con historial de inhibidores de alta respuesta, pero con títulos bajos pueden recibir tratamiento similar al administrado en una emergencia, hasta que ocurra una respuesta anamnésica, generalmente en un lapso de 3 a 5 días, que impedirá continuar el tratamiento con concentrados de factor.
- Con un nivel de inhibidores de 65 UB, hay pocas probabilidades de que la terapia de reemplazo de factor específica sea eficaz para vencer al inhibidor si no se administran infusiones continuas de altas dosis.
- Medicamentos alternos para pacientes con hemofilia que desarrollan inhibidores incluyen agentes de desvío como el factor VII recombinante activado y concentrados de complejo de protrombina, incluyendo los activados como FEIBA® y Autoplex®.

### 7.7.2 REACCIONES ALÉRGICAS EN PACIENTES CON HEMOFILIA B E INHIBIDORES

Los pacientes con hemofilia B e inhibidores tienen características especiales, dado que hasta 50% de los casos pueden presentar reacciones alérgicas graves, incluyendo anafilaxis causada por la administración de FIX. Por ende, los pacientes con hemofilia B recién diagnosticados, particularmente los que tienen un historial familiar y/o defectos genéticos que los predisponen al desarrollo de inhibidores, deberían recibir tratamiento en un entorno clínico/hospitalario con capacidad para el tratamiento de reacciones alérgicas severas durante los primeros 10 a 20 tratamientos con concentrados de FIX. Puede haber reacciones posteriormente, pero éstas pueden ser menos graves.

### 7.7.3 INDUCCIÓN DE LA TOLERANCIA INMUNE

- En pacientes con hemofilia A e inhibidores, la erradicación de éstos es a menudo posible mediante una terapia de inducción de la tolerancia inmune (ITI). Se han utilizado diferentes regímenes de dosis y todavía queda por definir la dosis ideal.
- Antes de la terapia de ITI, los pacientes de alta respuesta deben evitar productos de FVIII a fin de permitir que los títulos del inhibidor disminuyan y evitar un incremento anamnésico persistente. Algunos pacientes pueden reaccionar también a las moléculas de FVIII inactivas de FEIBA®.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFLIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 14 DE 23

- No existe un acuerdo general sobre la dosis ideal y la frecuencia de ésta para las directrices de la terapia de ITI; actualmente se realiza una prueba para comparar 50 UI/kg tres veces a la semana con 200 UI/kg diariamente.
- La experiencia con la terapia de ITI en pacientes con hemofilia B e inhibidores es limitada. Los principios de tratamiento en estos pacientes son similares a los antes descritos, pero el porcentaje de éxito es mucho menor, especialmente en personas cuyos inhibidores están relacionados con una diátesis alérgica. Además, los pacientes con hemofilia B e inhibidores con un historial de reacciones alérgicas graves al FIX podrían desarrollar síndrome nefrítico durante la terapia de ITI, el cual no siempre es reversible al suspender la terapia.

#### 7.7.4 PACIENTES QUE CAMBIAN A NUEVOS CONCENTRADOS

Para la gran mayoría de pacientes, el cambio de productos no ocasiona el desarrollo de inhibidores. Sin embargo, en casos poco comunes, pacientes que han recibido tratamiento previo han desarrollado inhibidores con la administración de nuevos concentrados de FVIII. En dichos pacientes, el inhibidor desapareció sólo después de suspender el producto que lo ocasionó. Por lo tanto, debe vigilarse a los pacientes que cambian a un nuevo concentrado de factor para detectar el desarrollo de inhibidores.

#### 7.8 CUIDADO ODONTOLÓGICO, <sup>9</sup>, <sup>10</sup>, <sup>11</sup>, <sup>12</sup>, <sup>13</sup>, <sup>14</sup>

Las personas con trastornos de la coagulación necesitan de una estrecha colaboración entre su médico y su odontólogo a fin de recibir atención odontológica segura e integral.

- Historia clínica:


Resumen de Historia Clínica médica con exámenes de laboratorio, el paciente debe proporcionarle la siguiente información: Tipo y gravedad de su hemofilia, medicamentos que toma, si requiere un tratamiento previo con concentrado de factor, desmopresina por vía nasal o un agente antifibrinolítico (ácido tranexámico o ácido épsilon aminocaproico) o si tuviera: Un inhibidor, una enfermedad infecciosa, como hepatitis, un reemplazo articular o un dispositivo de acceso venoso.

Realizar una excelente historia clínica odontológica con exámenes de apoyo diagnóstico y con su respectivo consentimiento informado.

Tener precaución de no producir hematoma en piso de boca en el momento de toma de radiografías periapicales.


- Interconsulta oncohematología
- Valoración de tratamiento ambulatorio u hospitalización del paciente



	<b>PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA</b>		<b>VERSIÓN: 01</b>
	<b>CODIGO</b> <b>GM – GCXX – XX</b>	<b>FECHA EDICION</b> <b>05 – II – 2009</b>	<b>PÁGINA: 15 DE 23</b>

- La presencia de infecciones transmitidas por la sangre en personas con hemofilia no debe afectar su acceso al cuidado odontológico.
- Debe administrarse profilaxis con antibióticos a pacientes con prótesis articulares de reemplazo.
- Antes de cualquier procedimiento invasivo, incluyendo intervenciones dentales, es necesaria la detección de inhibidores de factor VIII. En el caso de pacientes con inhibidores, podría requerirse tratamiento con factor VIIa recombinante o FEIBA®
- El VIH ha sido un problema entre la comunidad de personas con hemofilia. Puede causar problemas bucales, en particular infecciones como candidiasis, y úlceras. El tratamiento puede complicarse por trombocitopenia, la cual puede agravar la tendencia hemorrágica.
- La hepatitis C es sumamente común entre personas con hemofilia y puede estar relacionada con tiempos de protrombina prolongados o INR (ratio internacional normalizado) elevado, así como con trombocitopenia. En tales casos, no es posible evitar la hemorragia con la administración de factor VIII (o IX) y podría requerirse una transfusión de plasma fresco congelado.
- El manejo del comportamiento y del dolor garantiza un tratamiento más efectivo y eficaz de alta calidad

<b>HEMOFILIA</b>	<b>LEVE</b>	<b>MODERADA</b>	<b>SEVERA</b>
Anestesia Infiltrativa	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento
Bloqueo Dentario Inferior	No requiere pretratamiento	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento
Pulido Coronal	No requiere pretratamiento	Antifibrinolítico	Factor VIII
Alisado Supragingival	No requiere pretratamiento	Factor VIII + 1gr ác. Tranexámico seguido de 1gr 3 días postratamiento	Factor VIII + 1gr ác. Tranexámico seguido de 1gr 3 días postratamiento
Alisado Subgingival	1gr ác. Tranexámico antes del tto, 1gr 24 hrs después	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento
Endodoncia	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento	Antifibrinolítico
Cirugía Endodóntica	Antifibrinolítico	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento
Abscesos o inflamación tej. Blandos	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 16 DE 23


## 7.8.1 CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS DE CADA ESPECIALIDAD ODONTOLÓGICA

### 7.8.1.1 PREVENCIÓN<sup>15</sup>

- Para las personas con hemofilia, una buena higiene oral es indispensable a fin de prevenir enfermedades gingivales y periodontales.
- Las citas con el odontólogo para niños con trastornos de la coagulación, así como la instrucción en cuidados orales preventivos de niños y proveedores de cuidados, deben iniciarse cuando empiezan a salir los dientes del bebé.
- Valorar factores de riesgo caries y enfermedad periodontal
- El consumo de alimentos y bebidas con alto contenido de azúcares o ácidos debe restringirse sólo a las comidas principales.
- Los edulcorantes artificiales pueden utilizarse como alternativa a los azúcares en alimentos y bebidas.
- Se requiere una evaluación dental integral a la edad de 12 ó 13 años a fin de planear acciones futuras y decidir la mejor forma de prevenir los problemas causados por dientes superpuestos, terceros molares mal ubicados u otros dientes.
- Los dientes deben cepillarse por lo menos dos veces al día para controlar la placa bacteriana.
- El cepillo de dientes debe tener cerdas de textura media porque las cerdas duras pueden causar abrasión en los dientes y las cerdas suaves no son adecuadas para eliminar la placa.
- Deberían utilizarse aditamentos de limpieza interdental –como seda y cinta dental, y cepillos interdenciales– a fin de evitar caries dentales y enfermedad periodontal.
- Debe utilizarse un dentífrico que contenga fluoruro.
- Los enjuagues bucales de triclosán o clorhexidina también pueden ayudar a reducir la placa.

### 7.8.1.2 OPERATORIA

- En el caso de personas con hemofilia moderada el tratamiento dental no quirúrgico puede realizarse bajo cubierta antifibrinolítica (ácido tranexámico o ácido aminocaproico), pero debe consultarse a un hematólogo antes de realizar cualquier otro procedimiento.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 17 DE 23

- Se puede utilizar anestesia intrapulpar o intraligamentaria
- Anestesia troncular requiere terapia de reemplazo
- Restauraciones perfectamente adaptadas para evitar laceraciones en la lengua y que facilite la autoclisis
- Las bandas y cuñas pueden ocasionar sangrados que se puede controlar con presión o agentes antifibrinolíticos.
- El uso de aislamiento absoluto minimiza el riesgo de laceración de tejidos blandos, idealmente colocar la grapa que no haga contacto con la encía
- La presión del eyector puede producir hematomas
- Los algodones se pueden pegarse a la mucosa, retirarlos humedeciendo el algodón

#### 7.8.1.3 PERIODONCIA


- En el caso de personas con hemofilia A leve (FVIII > 5%), es posible realizar raspados o algunos procedimientos de cirugía menor bajo cubierta de desmopresina (DDAVP).
- La cirugía periodontal en pacientes con trastornos de la coagulación siempre debe considerarse como una intervención de alto riesgo

#### 7.8.1.4 ENDODONCIA

- Valorar riesgo vs beneficio, vitalidad y pronóstico del diente
- Tratamiento de conductos se considera un procedimiento de bajo riesgo.
- El sangrado intrapulpar puede ser por remanentes de pulpa dental dentro del conducto.

#### 7.8.1.5 REHABILITACION

- Excelente selle marginal de las prótesis fijas
- Evitar zonas de presión y flancos largos en la prótesis total y removible
- El objetivo con pacientes que tengan prótesis removible es mantener la salud periodontal de los dientes presentes.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 18 DE 23


### 7.8.1.6 ORTODONCIA

- Evitar laceraciones o abrasiones
- Estricta higiene oral
- Se pueden utilizar aparatología fija como removible

### 7.8.1.7 CIRUGIA

Los siguientes aspectos son de vital importancia cuando se realizan cirugías no prioritarias en personas con hemofilia:


- Los procedimientos quirúrgicos deben realizarse en coordinación con un equipo experimentado en el tratamiento de la hemofilia.
- La intervención debe realizarse en el hospital, con apoyo de laboratorio adecuado para la supervisión confiable del nivel de factor de coagulación.
- La cirugía debe planearse a principios de la semana y al inicio del día a fin de contar con el apoyo adecuado de laboratorio y banco de sangre, en caso necesario.
- Debe garantizarse la disponibilidad de suficientes cantidades de concentrados de factor de coagulación antes de realizar una cirugía mayor en personas con hemofilia.
- La dosis y duración de la cobertura con concentrado de factor de coagulación depende del tipo de cirugía.
- Inyecciones profundas, procedimientos quirúrgicos –particularmente los que involucran al hueso (extracciones, implantes dentales)– o bloqueos anestésicos locales sólo deben realizarse después de que el nivel de factor de coagulación se ha elevado adecuadamente.
- En el caso de personas con hemofilia severa, se necesita terapia de reemplazo de factor antes de cirugías, inyecciones de bloqueo local o raspado. Por ejemplo, una persona con hemofilia A debería recibir una dosis de 50 unidades internacionales por kilogramo de peso corporal (UI/kg) de factor VIII antes de una extracción dental; en casos de hemofilia B se recomienda una dosis de 100 UI/kg de factor IX.
- La goma de fibrina y las soluciones de ácido tranexámico para enjuagar y tragar, usadas antes y después de extracciones dentales, constituyen métodos seguros y rentables para ayudar a controlar hemorragias.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 19 DE 23

- El uso tópico del ácido tranexámico reduce considerablemente la hemorragia. Se recomiendan 10 ml de una solución al 5% usada como enjuague bucal por dos minutos, cuatro veces al día, durante siete días. Puede utilizarse en combinación con tabletas orales de ácido tranexámico durante hasta cinco días.
- Analgésicos contra el dolor como el AAS u otros AINE, por ejemplo indometacina, pueden agravar las hemorragias. El paracetamol/acetaminofén y la codeína constituyen analgésicos alternos seguros.
- Luego de una extracción dental, debe ingerirse una dieta de líquidos fríos y sólidos picados durante cinco a 10 días. No se debe fumar.
- Siempre debe informarse inmediatamente al dentista/hematólogo de cualquier inflamación, dificultad para tragar (disfagia) o ronquera.
- Colocación de una placa de acetato postexodoncia para mantener los tejidos en posición
- Las infecciones orales deben recibir tratamiento con antibióticos antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico.
- Después de una extracción dental, observar a todos los pacientes durante un periodo prolongado. Puede ser desde unas horas en el caso de pacientes con tendencia hemorrágica leve, hasta supervisión nocturna en entorno hospitalario en caso de personas con trastornos más graves o historial de hemorragias prolongadas a pesar de la cobertura hemostática.

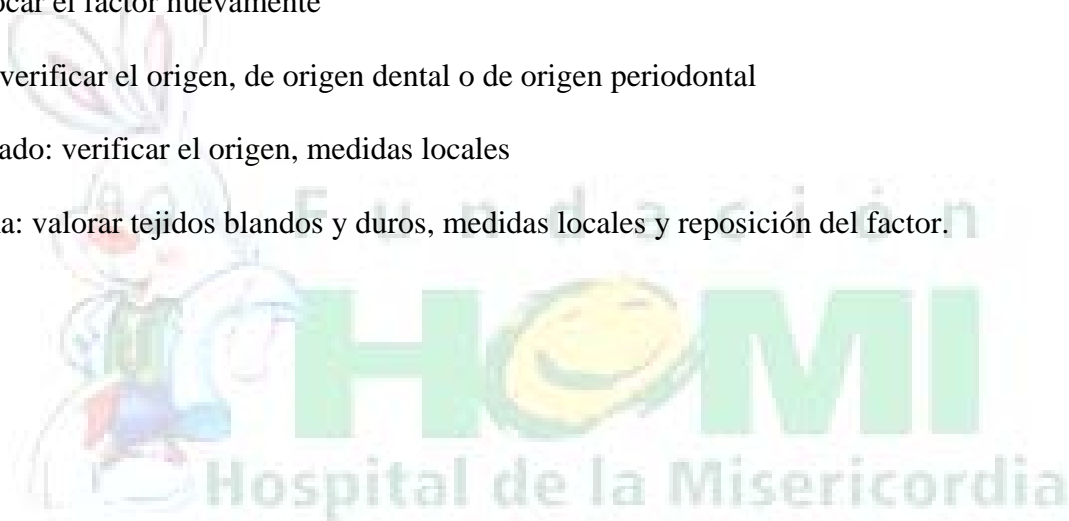
### 7.8.1. 8 HEMORRAGIA POSTERIOR A UNA EXTRACCIÓN

- La planeación preoperatoria cuidadosa y el uso de agentes antifibrinolíticos evitarán muchos problemas postoperatorios. Sin embargo, algunas veces habrá hemorragia posterior a la extracción. Si ésta llegara a ocurrir: Comunicarse con el oncohematólogo y considerar el uso de concentrado de factor adicional.
- Inspeccionar el sitio de la hemorragia. Si hay cualquier signo de ruptura en la encía u otro punto de sangrado evidente, éste debe recibir tratamiento utilizando medidas locales como las descritas anteriormente.
- Instruir al paciente para sentarse y morder una torunda de gasa húmeda durante por lo menos 10 minutos.
- Utilizar una solución de ácido tranexámico o AEAC al 10% para remojar la torunda o como enjuague bucal en caso de que haya problemas para detener la hemorragia.
- Vigilar la presión del paciente, ya que puede elevarse debido a la preocupación y al dolor. Si el paciente tiene dolor, deberá recetarse un analgésico adecuado; de no haber dolor, una pequeña dosis de benzodiazepina o una sustancia similar ayudará a disminuir la ansiedad y la presión arterial.

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 20 DE 23

### 7.8.1.9 ATENCION DE URGENCIAS

- Historia Clínica: definir tipo y gravedad de hemofilia, presencia o no de inhibidores
- Interconsulta con oncohematología: necesidad de colocación o no de factor dependiendo la severidad de la patología y el motivo de consulta odontológica
- Abrasiones: limpieza y presión
- Laceraciones profundas: Sutura previa colocación de factor deficiente, si hay que retirar la sutura hay que colocar el factor nuevamente
- Dolor: verificar el origen, de origen dental o de origen periodontal
- Sangrado: verificar el origen, medidas locales
- Trauma: valorar tejidos blandos y duros, medidas locales y reposición del factor.




*El Primer Hospital Pediátrico del País*



## 8. FLUJOGRAMA



	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 22 DE 23

## 9. METODOLOGIA

La información aquí incluida está principalmente adaptada de directrices de la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) que por consenso por diferentes centros o países, incluyendo Hemofilia de Georgia (Estados Unidos), la Asociación de Directores de Clínicas de Hemofilia de Canadá, la Fundación Nacional de Hemofilia (Estados Unidos), la Asociación Italiana de Centros de Hemofilia, La Federación de Hemofilia de la India y la Fundación Sudafricana de Hemofilia, han elaborado un protocolo de manejo para pacientes con discrasias sanguíneas, especialmente Hemofilia. Este protocolo sigue los lineamientos dados por la FMH para seguir una uniformidad en la atención de los pacientes hemofílicos en esta institución y cuando salgan nuevas investigaciones referentes a los protocolos de manejo se estarán revisando para la actualización de esta guía.

## 10. BIBLIOGRAFIA

<sup>1</sup> Brewer A, Corre ME. Directrices para el tratamiento odontológico de pacientes con trastornos de la coagulación hereditarios. Serie monográfica. El tratamiento de la hemofilia. Montreal, Canadá: Federación Mundial de Hemofilia, 2006

<sup>2</sup> World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey, 2007. <http://www.wfh.org> (last accessed 05 February 2009)


<sup>3</sup> Peyvandi F, Jayandharan G, Chandy M, Srivastava A, Nakaya SM, Johnson MJ, Thompson AR, Goodeve A, Garagiola I, Lavoretano S, Menegatti M, Palla R, Spreafico M, Tagliabue L, Asselta R, Duga S, Mannucci PM., Genetic diagnosis of haemophilia and other inherited bleeding disorders. *Haemophilia*. 2006 Jul;12 Suppl 3:82-9

<sup>4</sup> Gilbert C. White, II, Frits Rosendaal, Louis M. Aledort, Jeanne M. Lusher, Chantal Rothschild, Jørgen Ingerslev. Definitions in Hemophilia Recommendation of the Scientific Subcommittee on Factor VIII and Factor IX of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001; 85: 560

<sup>5</sup> <http://www.bayerandina.com/noticias/2008/abr08noti9.htm>

<sup>6</sup> World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. 2005. <http://www.wfh.org> (last accessed 05 February 2009)

<sup>7</sup> Quintero Parada E\*, Sabater Recolons MM\*\*, Chimenos Kustner E\*\*\*, López López J. Hemostasia y tratamiento odontológico. *Av. Odontoestomatol* 2004; 20-5: 247-261

	PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA		VERSIÓN: 01
	CODIGO GM – GCXX – XX	FECHA EDICION 05 – II – 2009	PÁGINA: 23 DE 23

<sup>8</sup> Hay CR, Brown S, Collins PW, Keeling DM, Liesner R. The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: a guideline from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation. Br J Haematol 2006;133:591-605

<sup>9</sup> Scully, C., Diz Dios, P., Giangrande, P. Cuidados orales para personas con hemofilia o Con una tendencia Hemorrágica hereditaria, Segunda Edición, Federación Mundial de la Hemofilia, 2008

<sup>10</sup> Jover-Cervero A, Poveda-Roda R, Bagan JV, Jimenez-Soriano Y. Dental treatment of patients with coagulation factor alterations: An update. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2007;12:E380-7.

<sup>11</sup> Gomez-Moreno G, Cutando-Soriano A, Arana C, Scully C. Hereditary blood coagulation disorders: management and dental treatment. J Dent Res 2005;84:978-85.

<sup>12</sup> <http://www.hemofilia.com/fedhemo/>.Federación Española de Hemofilia 2008

<sup>13</sup> Brewer, Andrew., Correa, María Elvira., Directrices para el tratamiento odontológico de pacientes con trastornos de la coagulación hereditarios. World Federation of Hemophilia, 2006

<sup>14</sup> Kumar JN, Kumar RA, Varadarajan R, Sharma N. Specialty dentistry for the hemophiliac: is there a protocol in place? Indian J Dent Res. 2007 Apr-Jun;18(2):48-54.

<sup>15</sup> <http://www.thereforeyou.com/patients/about/living-well/dental-care/>