

Resumen

La hemofilia es un trastorno poco común, complejo de diagnosticar y tratar. Las presentes guías formuladas sobre la base de la evidencia ofrecen recomendaciones prácticas sobre el diagnóstico y el tratamiento general de la hemofilia, así como sobre el manejo de complicaciones que incluyen problemas músculo-esqueléticos, inhibidores e infecciones transmitidas por transfusiones. Con la compilación de estas guías, la Federación Mundial de

Hemofilia pretende colaborar con los proveedores de atención médica que deseen iniciar y/o continuar con la implementación de programas de atención de la hemofilia, fomentar la uniformidad de prácticas en todo el mundo y estimular la realización de los estudios apropiados en los casos en que las recomendaciones carezcan de suficiente evidencia adecuada.

Introducción

La primera edición de las guías publicada en el año 2005 por la Federación Mundial de Hemofilia (FMH), logró convertirse en un documento útil para aquellos que buscaban información básica sobre el tratamiento integral de la hemofilia. La necesidad de la revisión surgió a partir de varios motivos. El más importante fue incorporar la mejor evidencia disponible sobre la que se basan las recomendaciones. Existen datos recientes de muy buena calidad provenientes de estudios controlados aleatorios que establecen la eficacia y superioridad del tratamiento de reemplazo profiláctico de factor sobre el tratamiento episódico, aunque las dosis y el plan de dosificación óptimos para lograr la profilaxis todavía son objeto de investigación. Por otra parte, se reconoce la necesidad de contar con una mejor evaluación de los resultados de la atención de la hemofilia, lo que se logrará mediante el uso de instrumentos clínico-métricos de nuevo desarrollo, validados y nuevos, específicos para la enfermedad. La presente revisión aborda estos temas y presenta una actualización de todas las secciones.

Estas guías incluyen varias recomendaciones sobre el manejo clínico de las personas con hemofilia (las definiciones de prácticas se destacan en **negrita**). Tales definiciones cuentan con el respaldo de la mejor evidencia disponible en la literatura que se clasificó según los niveles de evidencia de 2011 elaborados por el Centro de Medicina Basada en la Evidencia de Oxford (*Oxford Centre for Evidence-Based Medicine*) (consulte el Apéndice I). Dentro de lo posible, también se incluyó la bibliografía de las recomendaciones que no forman parte de la selección de las definiciones de prácticas, dicha bibliografía no fue calificada.

Una pregunta que surge con frecuencia durante la elaboración de un documento de guías como éste es si podría ser de aplicación universal en vista de la diversidad

de servicios de salud y sistemas económicos que existen en el mundo. En nuestra opinión, los principios de tratamiento de la hemofilia son los mismos para todo el mundo. Las diferencias se encuentran principalmente en las dosis de los concentrados de factor de coagulación (CFC) empleados para tratar o prevenir las hemorragias, debido a que el costo de los productos para la terapia de reemplazo representa el mayor gasto dentro de los programas de atención de la hemofilia. Teniendo presente esta realidad, estas guías continúan incluyendo dos series de recomendaciones de dosis para la terapia de reemplazo con CFC con base al material publicado y a las prácticas de los principales centros de atención de todo el mundo. No obstante, debe tenerse en cuenta que las dosis más bajas recomendadas podrían no lograr los mejores resultados posibles y deberán tomarse como punto de partida para la atención que se dé en situaciones de recursos limitados, con el objetivo de llegar de manera gradual a las dosis óptimas, basado en la información publicada y una mayor disponibilidad de CFC.

Una de las razones por las que la primera edición de las guías tuvo amplia aceptación fue su formato de fácil lectura. Si bien incorporamos más contenido y ampliamos el alcance del documento, procuramos mantener el mismo formato. Esperamos que siga resultando útil para aquellos que deseen implementar o continuar los programas de atención de la hemofilia. Asimismo, esperamos que la exhaustiva revisión que hicimos del material publicado y el amplio consenso que sirvió para determinar las definiciones de prácticas, fomenten la uniformidad del manejo en todo el mundo. Más importante aún, esperamos que este documento promueva la realización de los estudios correspondientes en los casos en que las recomendaciones de prácticas carezcan de evidencia adecuada.