

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Jerzy Windyga, Gerard Dolan, Kate Khair, Johnny Mahlangu, Richa Mohan, Margaret V. Ragni, Abdelaziz Al Sharif, Lisa Bagley, R. Sathyanarayanan, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

RECOMENDACIONES

9.2 | Portadoras

Recomendación 9.2.1

Las portadoras de hemofilia, independientemente de su nivel de factor, deberían registrarse en un centro de tratamiento de hemofilia. ^{BC}

Recomendación 9.2.2

Las portadoras de hemofilia con niveles bajos de factor deberían recibir tratamiento y manejo igual al que reciben los varones con hemofilia. ^{BC}

Recomendación 9.2.3

Los niveles de FVIII/FIX de todas las portadoras potenciales y obligadas de la hemofilia deberían medirse a fin de determinar sus niveles basales antes de procedimientos mayores, cirugías o embarazo. ^{BC}

Recomendación 9.2.4

A las portadoras de la hemofilia debería ofrecérseles asesoría que abarque implicaciones y opciones reproductivas. ^{BC}

Recomendación 9.2.5

Los niveles de FVIII/FIX de portadoras de la hemofilia embarazadas deberían medirse en el tercer trimestre del embarazo, a fin de valorar su riesgo hemorrágico durante el parto y el periodo posparto. ^{BC}

Recomendación 9.2.6

Para portadoras de la hemofilia embarazadas, el parto debería realizarse en un hospital con acceso a especialista en hemofilia, en el que las complicaciones durante el trabajo de parto y alumbramiento puedan atenderse rápidamente, a fin de preservar la seguridad de la madre y del bebé. ^{BC}

Recomendación 9.2.7

Para portadoras de la hemofilia embarazadas, la FMH no recomienda el parto con instrumentos. ^{BC}

Recomendación 9.2.8

Debería monitorearse a las portadoras de la hemofilia para prevenir hemorragias posparto tanto primarias como secundarias, las cuales deberían recibir tratamiento con las medidas hemostáticas adecuadas. ^{BC}

Recomendación 9.2.9

La sangre del cordón umbilical de bebés varones de portadoras de la hemofilia conocidas o potenciales debería someterse a pruebas de tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA) o de niveles de factor. ^{BC}

9.3 | Circuncisión

Recomendación 9.3.1

En pacientes con hemofilia, la circuncisión debería realizarla, como procedimiento programado, un cirujano experto y un equipo de hematología en un centro de tratamiento con recursos hematológicos y acceso a concentrados de factor de coagulación. ^{BC}

Recomendación 9.3.2

En pacientes con hemofilia, el nivel plasmático de factor debería incrementarse hasta 80-100 UI/dL justo antes del procedimiento. ^{BC}

Recomendación 9.3.3

En pacientes con hemofilia que se sometan a la circuncisión deberían aplicarse cuidados intraoperatorios para cauterizar todos los vasos sanguíneos sangrantes. ^{BC}

Recomendación 9.3.4

Para pacientes con hemofilia que se sometan a la circuncisión, la FMH sugiere el uso de sellador de fibrina tópico como terapia complementaria, utilizando un producto fabricado con estrictos procesos de reducción/inactivación viral, de estar disponible, a fin de reducir al máximo el riesgo de transmisión de patógenos transportados por la sangre. ^{BC}

Recomendación 9.3.5

Para pacientes con hemofilia que se sometan a la circuncisión, la FMH recomienda ajustar el reemplazo de factor de coagulación según el curso clínico del procedimiento. Si se requiriera el reemplazo del factor de coagulación de manera continua, el objetivo debería ser mantener niveles de factor mayores a 50 UI/dL durante los primeros 3 días, y mayores a 30 UI/dL durante los 4-8 días subsiguientes. ^{BC}

Recomendación 9.3.6

En pacientes con hemofilia poscircuncidados deberían repetirse las pruebas de detección de inhibidores, si hubiera hemorragia persistente que responda inadecuadamente a la terapia de reemplazo y a las medidas hemostáticas locales. ^{BC}

Recomendación 9.3.7

En pacientes con hemofilia poscircuncidados, los puntos de sutura no absorbibles (de haberse utilizado) deberían retirarse 10-14 días después de la cirugía. La inevitable hemorragia debería controlarse con terapia de reemplazo de factor de coagulación. ^{BC}

Recomendación 9.3.8

En pacientes con hemofilia con hemorragia persistente posterior a la circuncisión deberían considerarse todos los ángulos, incluso hemorragia de vasos sanguíneos, deficiencia de factor de coagulación, y anomalías plaquetarias. ^{BC}

Recomendación 9.3.9

En pacientes con hemofilia con hemorragia persistente posterior a la circuncisión debería usarse la terapia complementaria y de apoyo; esta abarca transfusión y medidas hemostáticas locales, tales como la aplicación de agentes tópicos. ^{BC}

9.4 | Vacunación**Recomendación 9.4.1**

Niños y adultos con hemofilia deberían recibir las mismas vacunas habituales que la población general; no obstante, deberían preferiblemente recibir las vacunas por vía subcutánea, en lugar de intramuscular o intradérmica, ya que esta vía es igual de eficaz que las otras dos y no requiere infusión de factor de coagulación.

- OBSERVACIÓN : Si la vía de administración tuviera que ser mediante inyección intramuscular debería administrarse una dosis de concentrado de factor de coagulación, y usarse la aguja de menor calibre disponible (calibre 25-27).
- OBSERVACIÓN : Asimismo, debería aplicarse hielo en el sitio de la inyección durante 5 minutos antes de la vacunación, y después de esta debería aplicarse presión en el sitio de la vacuna durante por lo menos 10 minutos para reducir hemorragia e inflamación. ^{BC}

Recomendación 9.4.2

En niños y adultos con hemofilia e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), la FMH recomienda las inmunizaciones habituales, incluso las vacunas neumocócica y contra la influenza, y la inmunización contra las hepatitis A y B. ^{BC}

Recomendación 9.4.3

En niños y adultos con hemofilia e infección por el VIH, la FMH recomienda evitar vacunas con virus vivos [como las de la varicela, fiebre amarilla, rotavirus, polio oral, y la vacuna combinada para sarampión, parotiditis y rubeola (MMR, por su sigla en inglés)]. ^{BC}

9.5 | Cirugía y procedimientos invasivos**Recomendación 9.5.1**

Los pacientes con hemofilia A y B deberían ser evaluados para procedimientos quirúrgicos agudos y programados que pudieran mejorar su bienestar o su calidad de vida y tener fácil acceso a los mismos. ^{BC}

Recomendación 9.5.2

La FMH recomienda que los pacientes con hemofilia que requieran cirugía deberían recibir tratamiento en un centro integral de tratamiento de hemofilia o en consulta con el mismo. ^{BC}

Recomendación 9.5.3

Para pacientes con hemofilia que requieran cirugía debe haber cantidades suficientes de concentrados de factor de coagulación disponibles para la cirugía en sí, y para mantener una cobertura adecuada posterior a la cirugía durante el tiempo necesario para la sanación y/o rehabilitación. ^{BC}

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Recomendación 9.5.4

La FMH recomienda que los centros que realicen cirugías para pacientes con hemofilia deberían contar con apoyo de laboratorio adecuado para el monitoreo confiable de niveles de factor de coagulación durante el periodo perioperatorio. ^{BC}

Recomendación 9.5.5

Para pacientes con hemofilia A leve que se sometan a cirugía, la FMH recomienda el uso de DDAVP para la hemostasia, si el paciente mostrara una buena respuesta terapéutica a la DDAVP en pruebas previas a la cirugía.

- OBSERVACIÓN : No se recomienda la DDAVP para la hemostasia quirúrgica en pacientes con hemofilia A leve en quienes la respuesta a la DDAVP (incremento de los niveles de la actividad plasmática del FVIII) es insatisfactoria o en quienes la DDAVP está contraindicada (ej.: en pacientes con enfermedad cardiovascular considerable).
- OBSERVACIÓN : Debido al riesgo de taquifilaxia, la DDAVP no debería administrarse durante más de 3-5 días, a menos que el paciente pueda recibir monitoreo estrecho y modificarse su tratamiento a concentrado de factor de coagulación si esta se presentara. Por ende, si la duración anticipada del tratamiento fuera mayor a 3-5 días (ej.: después de una cirugía mayor), los proveedores de atención médica podrían elegir evitar el uso de la DDAVP desde el principio.
- OBSERVACIÓN : La DDAVP es la primera opción para pacientes con hemofilia A leve a fin de evitar el costo de los CFC y la exposición a concentrados de FVIII y el potencial riesgo de formación de inhibidores, que se incrementa con el número de exposiciones.
- OBSERVACIÓN : Dada la necesidad de un estrecho monitoreo, un equipo de hematólogos expertos debería encargarse del tratamiento de estos pacientes. ^{BC}

Recomendación 9.5.6

Para pacientes con hemofilia que se sometan a cirugía deberían considerarse antifibrinolíticos y agentes hemostáticos tópicos, si fueran necesarias terapias complementarias además del factor de reemplazo. ^{BC}

Recomendación 9.5.7

La valoración pre y posoperatoria de todos los pacientes con hemofilia A y B debería abarcar ensayos y pruebas de detección de inhibidores. ^{BC}

Recomendación 9.5.8

Para pacientes con hemofilia que se sometan a cirugía, la FMH recomienda evitar la anestesia neuroaxial. De ser necesaria, la anestesia neuroaxial debería administrarse solamente bajo cobertura adecuada con factor de coagulación, ya que no se ha establecido la seguridad de los procedimientos neuroaxiales en pacientes con hemofilia.

- OBSERVACIÓN : Se reconoce que, en algunos centros, la anestesia neuroaxial es aceptable después de restablecer la hemostasia en pacientes con hemofilia, mientras que en otros centros este procedimiento se desaconseja y se prefiere la anestesia general. ^{BC}

Recomendación 9.5.9

Los pacientes con hemofilia A leve y todos los pacientes con hemofilia que reciban factor de reemplazo de manera intensiva por primera vez corren un riesgo particular de formación de inhibidores, por lo que deberían volverse a someter a pruebas de detección de inhibidores de 4-12 semanas después de la operación. ^{BC}

Recomendación 9.5.10

En pacientes con hemofilia B que se someterán a cirugía y requerirán terapia de reemplazo intensiva, la FMH no recomienda el uso del concentrado de complejo protrombínico (CCP) debido al riesgo de acumulación de los factores de coagulación II, VII, y X, los cuales podrán estar relacionados con un mayor riesgo de complicaciones tromboticas. ^{BC}

Recomendación 9.5.11

La FMH recomienda terapia de reemplazo durante por lo menos 3 días en caso de procedimientos quirúrgicos menores, y por lo menos 7-10 días para procedimientos quirúrgicos mayores. ^{BC}

Recomendación 9.5.12

Para pacientes con hemofilia A y B que se sometan a cirugía mayor, la FMH no recomienda el uso habitual de la tromboprolifaxis farmacológica. ^{BC}

9.6 | Sexualidad

Recomendación 9.6.1

Como parte de la atención habitual debería valorarse la salud sexual de los pacientes con hemofilia adultos, a fin de atender posibles problemas relacionados con la edad, hemorragias articulares, dolor articular y rigidez, y hemorragias musculares (ej.: iliopsoas), que algunas veces podrían surgir durante la actividad sexual. ^{BC}

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Recomendación 9.6.2

Para pacientes con hemofilia con comorbilidades que pudieran experimentar complicaciones de la hemofilia acompañadas de disfunción sexual, la FMH recomienda que los proveedores de atención médica de centros de tratamiento de hemofilia utilicen un enfoque psicosocial multidisciplinario que abarque la comunicación abierta sobre la actividad sexual y la calidad de vida, de manera consistente e integral. ^{BC}

9.7 | Problemas psicosociales

Recomendación 9.7.1

Para pacientes con hemofilia grave, la FMH recomienda que se proporcionen servicios de apoyo psicosocial y social, como parte de la atención integral de la hemofilia, con ayuda de organizaciones de atención de la salud locales, cuando psicólogos o trabajadores sociales no se encuentren disponibles. ^{BC}

Recomendación 9.7.2

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda que los centros de tratamiento de hemofilia ayuden a pacientes y familiares a formar grupos o redes de apoyo, o a unirse a estos, y que fomenten la participación en sus organizaciones de pacientes. ^{BC}

Recomendación 9.7.3

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda una programación adecuada en centros de tratamiento de hemofilia y organizaciones de pacientes, a fin de apoyar un proceso de envejecimiento satisfactorio mediante la valoración de la evolución del desarrollo de los pacientes, la valoración y prevención de comorbilidades y deficiencias funcionales, valoración de las funciones cognitiva y emocional, identificación de depresión y referencia para su tratamiento, y reforzamiento del contacto social. ^{BC}

9.8 | Comorbilidades

Recomendación 9.8.1

En pacientes con hemofilia, la FMH recomienda pruebas de detección de cáncer adecuadas a la edad del paciente. ^{BC}

Recomendación 9.8.2

Para el diagnóstico y tratamiento de tumores malignos en pacientes con hemofilia, la FMH recomienda que se proporcione la terapia de reemplazo de factor adecuada, conforme sea necesario, a fin de reducir al mínimo el riesgo hemorrágico. ^{BC}

Recomendación 9.8.3

En pacientes con hemofilia, si la quimioterapia o radioterapia estuviera acompañada de trombocitopenia grave de largo plazo, la FMH recomienda terapia profiláctica continua con factor de reemplazo. ^{BC}

Recomendación 9.8.4

Los tratamientos antineoplásicos para pacientes con hemofilia diagnosticados con cáncer deberían ser los mismos que los recomendados para la población general. ^{BC}

Recomendación 9.8.5

Para pacientes con hemofilia sin inhibidores diagnosticados con cáncer, la FMH aconseja que las decisiones de tratamiento profiláctico para tromboembolismo venoso deberían basarse en la valoración del riesgo hemorrágico y trombótico de cada paciente. Si se utilizara en pacientes que reciben concentrados de factor, debe controlarse cuidadosamente, a fin de mantener los niveles de factor por debajo del rango de riesgo de TEV.

• OBSERVACIÓN: Para pacientes con hemofilia sin inhibidores diagnosticados con cáncer, la FMH aconseja que las decisiones de tratamiento profiláctico para tromboembolismo venoso deberían basarse en la valoración del riesgo hemorrágico y trombótico de cada paciente. Si se utilizara en pacientes que reciben concentrados de factor, debe controlarse cuidadosamente, a fin de mantener los niveles de factor por debajo del rango de riesgo de TEV. ^{BC}

Recomendación 9.8.6

Los pacientes con hemofilia y fibrilación auricular no valvular deberían recibir tratamiento de un equipo de médicos conformado por hematólogos y cardiólogos expertos. ^{BC}

Recomendación 9.8.7

Para pacientes con hemofilia grave o moderada y fibrilación auricular, la FMH recomienda tratamiento médico con base en los niveles basales de FVIII/FIX y el riesgo de accidente cerebrovascular, valorando el riesgo de accidente cerebrovascular del paciente, como se establece en el puntaje CHA2DS2-VASc, contra un riesgo hemorrágico estimado que podría presentarse como consecuencia de la terapia anticoagulante, y retirar la terapia anticoagulante si el riesgo de accidente cerebrovascular se considerara menor que el riesgo hemorrágico. ^{BC}

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Recomendación 9.8.8

Para pacientes con hemofilia y fibrilación auricular con riesgo elevado de hemorragia y tromboembolismo, la FMH recomienda la oclusión de la orejuela auricular izquierda, particularmente si no fuera posible la terapia de reemplazo con el factor de coagulación deficiente, a largo plazo. ^{BC}

• OBSERVACIÓN: La oclusión de la orejuela auricular izquierda para pacientes con hemofilia y fibrilación auricular deberá estar precedida por valoraciones de los riesgos hemorrágico y de tromboembolismo del paciente, e implementarse bajo la asesoría de un cardiólogo

Recomendación 9.8.9

Para pacientes con hemofilia en quienes el riesgo de accidente cerebrovascular relacionado con la fibrilación auricular no valvular sea elevado o supere el riesgo de complicaciones hemorrágicas, la FMH recomienda una cuidadosa consideración del uso de anticoagulantes.

• OBSERVACIÓN : La opción entre anticoagulantes orales directos (ACOD) y antagonistas de la vitamina K (AVK) depende de los protocolos locales, de la disponibilidad de antídotos para revertir la actividad anticoagulante, y de la factibilidad de mantener niveles mínimos adecuados del factor de coagulación deficiente.

• OBSERVACIÓN : A pesar de la escasez de datos basados en pruebas científicas para esta indicación en pacientes con hemofilia, la mayoría de los expertos sugiere que los niveles mínimos del factor de coagulación deficiente en el paciente individual se mantengan en $\geq 15-30$ UI/dL mientras reciba terapia anticoagulante para la fibrilación auricular.

• OBSERVACIÓN : Debido a que las respuestas al tratamiento con ACOD y AVK podrían variar, las decisiones respecto a la terapia anticoagulante deberían basarse en cada paciente individual, y tomarse en consulta con un cardiólogo. ^{BC}

Recomendación 9.8.10

En pacientes con hemofilia e inhibidores, generalmente está contraindicada la terapia antitrombótica. ^{BC}

Recomendación 9.8.11

En pacientes con hemofilia que se someterán a procedimientos quirúrgicos y que corren un riesgo elevado de presentar tromboembolismo venoso (ej.: en casos de cirugía ortopédica mayor, cirugía abdominal mayor en casos de cáncer, o larga inmovilización posquirúrgica), la FMH recomienda una valoración del riesgo individual de TEV. ^{BC}

Recomendación 9.8.12

Para pacientes con hemofilia que se someterán a cirugía relacionada con un riesgo elevado de tromboembolismo venoso y complicaciones hemorrágicas, la FMH recomienda que se considere el uso de métodos mecánicos para la tromboprolifaxis.

• OBSERVACIÓN : En contraste con la tromboprolifaxis farmacológica, los métodos mecánicos de tromboprolifaxis no están relacionados con el riesgo de complicaciones hemorrágicas. ^{BC}

Recomendación 9.8.13

Para pacientes con hemofilia en quienes el equilibrio en el riesgo hemorrágico en comparación con el riesgo de presentar tromboembolismo venoso favorece la tromboprolifaxis farmacológica, la FMH recomienda la misma práctica que se aplica a la población general, siempre que se administre la terapia de reemplazo adecuada.

• OBSERVACIÓN : Las decisiones sobre terapia anticoagulante en un paciente con hemofilia siempre deberían estar precedidas por valoraciones individuales de los riesgos hemorrágico y trombótico. En algunos pacientes con hemofilia, el riesgo de hemorragia incontrolada podría superar las ventajas de la terapia anticoagulante. ^{BC}

Recomendación 9.8.14

Para pacientes con hemofilia sin inhibidores, la FMH recomienda el uso de dosis profilácticas de anticoagulantes solamente después de asegurar el control hemostático con la terapia de reemplazo adecuada.

• OBSERVACIÓN : Si el riesgo de hemorragia incontrolada superara las ventajas de la terapia anticoagulante, no deberían usarse anticoagulantes.

• OBSERVACIÓN: Esta recomendación no se aplica a los pacientes con hemofilia e inhibidores para quienes los anticoagulantes generalmente están contraindicados. ^{BC}

Recomendación 9.8.15

En pacientes con hemofilia sin inhibidores que presenten un episodio agudo de tromboembolismo venoso, la FMH recomienda el uso de terapia anticoagulante de alta intensidad por la duración mínima, bajo protección con terapia de reemplazo de factor de coagulación, y estrecho monitoreo clínico y de laboratorio.

• OBSERVACIÓN : Esta recomendación no se aplica a los pacientes con hemofilia e inhibidores para quienes los anticoagulantes generalmente están contraindicados. ^{BC}

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Recomendación 9.8.16

El peso y la altura de los pacientes con hemofilia debería medirse periódicamente a fin de monitorear su índice de masa corporal. ^{BC}

Recomendación 9.8.17

Debería referirse a los pacientes con hemofilia y sobrepeso u obesidad para que reciban asesoría dietética y/o para el control de peso. ^{BC}

Recomendación 9.8.18

Los pacientes con hemofilia obesos deberían recibir terapia de reemplazo con FVIII/FIX según el peso corporal magro, después de la valoración de su farmacocinética individual. ^{BC}

Recomendación 9.8.19

Los pacientes con hemofilia deberían someterse a las mismas pruebas de detección de diabetes que la población general. ^{BC}

Recomendación 9.8.20

Para pacientes con hemofilia y diabetes deberían aplicarse las mismas estrategias de manejo usadas en la población general para el control de la diabetes; si el tratamiento con insulina fuera indicado, las inyecciones subcutáneas pueden administrarse sin hemorragia y sin necesidad de reemplazo de factor. ^{BC}

Recomendación 9.8.21

Debería animarse a todos los pacientes con hemofilia a que practiquen actividad física periódica y a que consuman cantidades adecuadas de calcio y vitamina D.

- OBSERVACIÓN : Los pacientes con hemofilia y trastornos y lesiones musculoesqueléticas deberían recibir fisioterapia y rehabilitación supervisadas por un fisioterapeuta con experiencia en hemofilia. ^{BC}

Recomendación 9.8.22

Los pacientes con hemofilia y osteoporosis, fracturas por fragilidad o que corren un mayor riesgo de tener fracturas deberían recibir tratamiento con dosis de medicamentos antiosteoporóticos ajustadas individualmente. ^{BC}

9.9 | Problemas médicos relacionados con el envejecimiento

Recomendación 9.9.1

La FMH recomienda que los pacientes con hemofilia que envejecen reciban el mismo acceso que los pacientes sin hemofilia a la instrucción sobre la salud y a estrategias preventivas para reducir los riesgos o impactos de morbilidades relacionadas con la edad. ^{BC}

Recomendación 9.9.2

La FMH recomienda que el equipo de hemofilia participe estrechamente en los aspectos del tratamiento y las complicaciones de la atención relacionada con el envejecimiento, así como asegurarse de consultar y acordar estrechamente entre sus miembros los planes de tratamiento. ^{BC}

Recomendación 9.9.3

Para todos los pacientes con hemofilia, la FMH recomienda la verificación periódica de su presión arterial como parte de la atención habitual.

- OBSERVACIÓN : Esta recomendación se basa en datos que señalan una mayor prevalencia de hipertensión arterial entre pacientes con hemofilia, sin importar su edad, en comparación con la población general. ^{BC}

Recomendación 9.9.4

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda el mismo tratamiento de la hipertensión arterial que el que se aplica a la población general.

- OBSERVACIÓN : Los pacientes con hemofilia diagnosticados con hipertensión pueden recibir tratamiento en centros de tratamiento de hemofilia o ser referidos a proveedores de atención médica primaria, dependiendo de las prácticas y el sistema de salud locales. ^{BC}

Recomendación 9.9.5

Los pacientes con hemofilia deberían recibir las mismas pruebas de detección y tratamiento para los factores de riesgo individuales de enfermedad cardiovascular que las que se administran a la población general. ^{BC}

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Recomendación 9.9.6

Los pacientes con hemofilia y enfermedad cardiovascular deberían recibir atención habitual adaptada a su situación individual, en consulta con un cardiólogo. ^{BC}

Recomendación 9.9.7

Para pacientes con hemofilia sin inhibidores a quienes se ha diagnosticado enfermedad cardiovascular, la FMH recomienda tratamiento similar al que se aplica a la población general, excepto por la necesaria corrección adicional de la hemostasia deficiente con concentrados de factor de coagulación.

- OBSERVACIÓN : Las decisiones sobre la estrategia de tratamiento cardiovascular para pacientes con hemofilia debería siempre estar precedida por valoraciones de los riesgos hemorrágicos y trombóticos individuales, y la gravedad de la cardiopatía, e implementarse bajo la asesoría de un cardiólogo. ^{BC}

Recomendación 9.9.8

Para pacientes con hemofilia e inhibidores de alta respuesta, la FMH recomienda limitar el uso de antitrombóticos a pacientes en quienes el riesgo de una trombosis sin tratamiento supera el riesgo de complicaciones hemorrágicas.

- OBSERVACIÓN : Esta recomendación se basa en la observación de que la respuesta hemostática a agentes de desvío es con frecuencia impredecible.
- OBSERVACIÓN : Es necesaria mayor investigación para una mejor comprensión de la seguridad de la terapia antitrombótica en pacientes que reciben tratamiento con emicizumab. ^{BC}

Recomendación 9.9.9

Dada la escasez de datos publicados sobre la terapia antiplaquetaria en pacientes con hemofilia, la FMH recomienda una cuidadosa evaluación del riesgo hemorrágico y trombótico del paciente.

- OBSERVACIÓN: Se ha sugerido que el nivel mínimo del factor de coagulación deficiente se mantenga en $\geq 15-30$ UI/dL durante la terapia antiplaquetaria dual, y en $\geq 1-5$ UI/dL durante la terapia antiplaquetaria con un solo agente; sin embargo, la estrategia de tratamiento debería adaptarse al paciente.
- OBSERVACIÓN: La decisión sobre el uso de la terapia antiplaquetaria en un paciente con hemofilia siempre debería tomarse en consulta con un cardiólogo. ^{BC}

Recomendación 9.9.10

Dada la escasez de datos publicados sobre pacientes con hemofilia que se someten a una intervención coronaria percutánea (ICP), la FMH recomienda una cuidadosa evaluación del riesgo hemorrágico y trombótico del paciente.

- OBSERVACIÓN: Se ha sugerido que, en pacientes con hemofilia sin inhibidores que se someterán a una ICP, el factor de coagulación deficiente se mantenga en niveles máximos de 80-100 UI/dL durante el tiempo en que se utilicen las dosis de antitrombóticos; sin embargo, la estrategia de tratamiento debería adaptarse al paciente.
- OBSERVACIÓN: La decisión sobre el uso de terapia antitrombótica para esta indicación debería siempre tomarse en consulta con un cardiólogo. ^{BC}

Recomendación 9.9.11

Dada la escasez de datos publicados sobre pacientes con hemofilia que se someten a una cirugía de revascularización coronaria (CRC), la FMH recomienda una cuidadosa evaluación del riesgo hemorrágico y trombótico del paciente.

- OBSERVACIÓN: Se ha sugerido que, en pacientes con hemofilia sin inhibidores que se someten a una CRC, de manera similar al caso de otros procedimientos quirúrgicos mayores, el factor de coagulación deficiente se mantenga en niveles máximos 80-100 UI/dL antes, durante y después de la CRC, hasta que haya una suficiente sanación de la herida; sin embargo, la estrategia de tratamiento debería adaptarse al paciente.
- OBSERVACIÓN: La decisión sobre el uso de terapia antitrombótica para esta indicación siempre debería tomarse en consulta con un cardiólogo. ^{BC}

Recomendación 9.9.12:

Dada la escasez de datos publicados sobre pacientes con hemofilia e infarto al miocardio con elevación ST para quienes la intervención coronaria percutánea precoz no está disponible, la FMH recomienda una cuidadosa evaluación del riesgo hemorrágico y la gravedad de la cardiopatía del paciente.

- OBSERVACIÓN: El uso de la terapia fibrinolítica solamente puede considerarse después de la corrección completa de la hemostasia mediante el reemplazo del factor de coagulación deficiente.
- OBSERVACIÓN: La decisión sobre el uso de terapia fibrinolítica para esta indicación siempre debería tomarse en consulta con un cardiólogo. ^{BC}

Capítulo 9 PROBLEMAS DE TRATAMIENTO ESPECÍFICOS

Recomendación 9.9.13

Cuando está indicado el reemplazo de una válvula cardíaca en pacientes con hemofilia, la primera opción debería ser una válvula bioprostésica, a fin de evitar la necesidad de terapia anticoagulante indefinida. ^{BC}

Recomendación 9.9.14

En pacientes con hemofilia, el manejo de la hipercolesterolemia debería ser el mismo que el que se aplica a la población general. ^{BC}

Recomendación 9.9.15

A medida que los adultos con hemofilia experimentan múltiples cambios sociales y personales con el envejecimiento, la FMH recomienda valoraciones psicosociales activas y apoyo para sus necesidades cambiantes. ^{BC}