



**FMH**

FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA



¿Qué es la  
**profilaxis?**

Publicado por la **Federación Mundial de Hemofilia (FMH)** © World Federation of Hemophilia, 2021

La FMH alienta la traducción y redistribución de sus publicaciones con fines educativos por organizaciones de hemofilia/trastornos de la coagulación sin fines de lucro.

Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación comuníquese con el Departamento de educación de la FMH, a la dirección indicada abajo.

Esta publicación está disponible en formato PDF en la página de Internet de la FMH, en [www.wfh.org](http://www.wfh.org). También pueden solicitarse copias impresas adicionales en la página de Internet de la FMH o en la siguiente dirección:

**Federación Mundial de Hemofilia**

1425 René Lévesque Boulevard West,  
Suite 1200, Montréal,  
Québec H3G 1T7, CANADA  
Tel.: (514) 875-7944  
Fax: (514) 875-8916  
Correo-e: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

[www.wfh.org](http://www.wfh.org)

La Federación Mundial de Hemofilia no se involucra en el ejercicio de la medicina y bajo ninguna circunstancia recomienda un tratamiento en particular para individuos específicos. La FMH no reconoce, de modo explícito o implícito alguno, que las dosis de medicamentos y otras recomendaciones de tratamiento en esta publicación sean las adecuadas. Debido a lo anterior se recomienda enfáticamente al lector buscar la asesoría de un consejero médico y/o consultar las instrucciones impresas que proporciona la compañía farmacéutica antes de administrar cualesquiera de los medicamentos a los que se hace referencia en esta publicación. La Federación Mundial de Hemofilia no respalda productos de tratamiento o fabricantes específicos; cualquier referencia al nombre de un producto no representa su endoso por parte de la FMH.

# Contenido

¿Qué es la profilaxis?.....	1	¿Cuándo iniciar y suspender la profilaxis?.....	6
¿Por qué se recomienda la profilaxis?.....	2	Profilaxis: ¿qué hacer y qué no hacer?.....	7
¿Cuáles son los tipos de profilaxis? .....	3	Diario de tratamiento profiláctico...	8
¿Qué se administra para la profilaxis?.....	4	Formato de Diario de Tratamiento .....	9

# ¿Qué es la profilaxis?

Profilaxis es la administración (por vía intravenosa, subcutánea o de otro tipo) periódica de un agente hemostático, con el objetivo de prevenir hemorragias (particularmente aquellas que ponen en peligro la vida o hemorragias articulares recurrentes) en personas con hemofilia. El objetivo de la profilaxis es que las personas con hemofilia puedan llevar vidas activas y que logren una calidad de vida comparable a la de personas no hemofílicas.

La profilaxis debería ser la norma de atención en todo el mundo. La recomendación médica de la profilaxis proviene de la observación científica de datos de pacientes que demuestran que personas con hemofilia leve o moderada (quienes tienen niveles de factor de coagulación de por lo menos 1% o mayores) presentan mucho menos hemorragias espontáneas, tienen menos daños articulares que las personas con hemofilia grave (quienes tienen niveles de factor de coagulación menores al 1%) y una mejor calidad de vida.

**SABÍA  
USTED  
QUE...**

La complicación más común a largo plazo de la hemofilia es la enfermedad articular.



# ¿Por qué se recomienda la profilaxis?

A diferencia del tratamiento a pedido (o a demanda), el cual es una respuesta reactiva para detener una hemorragia que está en curso, la profilaxis se administra para prevenir la hemorragia antes de que se presente.

La terapia a demanda puede reducir el dolor y el impacto debilitante de hemorragias individuales, pero no puede alterar de manera importante el perfil hemorrágico. Por tanto, no cambia la evolución natural de la artropatía hemofílica, la cual genera daños musculoesqueléticos y otras complicaciones causadas por la hemorragia. El uso de la profilaxis siempre se recomienda y se prefiere por sobre la terapia a demanda, dado que es ideal que las personas con hemofilia no tengan ninguna hemorragia (es decir, lograr “cero” hemorragias) debido a que cada hemorragia puede causar daños, particularmente en las articulaciones.

Estudios sobre profilaxis demuestran lo siguiente:

- Mantener niveles mínimos de factor por arriba del 1% con infusiones periódicas de concentrados de factor de coagulación reduce el riesgo de hemorragias y previene el daño articular.
- Niños y adultos que reciben profilaxis presentan menos hemorragias y por consiguiente tienen articulaciones más sanas.

Los médicos recomiendan que las personas con hemofilia A o B con un perfil hemorrágico grave deberían recibir profilaxis suficiente para prevenir hemorragias en todo momento. Esto debería personalizarse, tomando en cuenta los siguientes factores:

- Patrones hemorrágicos
- Estado de las articulaciones
- Manera en la que el cuerpo de la persona usa el agente hemostático
- Preferencias personales y valoración de la eficacia de la profilaxis



**SABÍA  
USTED  
QUE...**

La profilaxis no ayudará a reparar articulaciones que ya se encuentran dañadas.

Sin embargo, disminuirá la frecuencia de las hemorragias, puede retrasar la evolución de la enfermedad articular, y puede mejorar la calidad de vida.



# ¿Cuáles son los tipos de profilaxis?

Hay varios tipos de profilaxis, definidos según el momento en el que se inicia la profilaxis.

## LA PROFILAXIS CONTINUA

se administra periódicamente durante varios meses y a menudo años:

### La profilaxis primaria

se inicia antes de que se haya documentado enfermedad articular alguna, y antes de la segunda hemorragia articular para niños de tres años de edad y menores.

### La profilaxis secundaria

se inicia después de dos o más hemorragias articulares (pero antes de que se presente enfermedad articular), usualmente para niños de tres años de edad y mayores.

### La profilaxis terciaria

se inicia después de que se diagnostica enfermedad articular.

## LA PROFILAXIS INTERMITENTE O PERIÓDICA

se administra durante periodos más cortos, usualmente algunas semanas o meses; por ejemplo, después de cirugías o para fisioterapia/rehabilitación.

En el caso de pacientes jóvenes con hemofilia A o B grave, el inicio de la profilaxis antes de los tres años de edad es ideal para prevenir una enfermedad articular. El inicio de la profilaxis en adolescentes y adultos con hemofilia que presentan daño articular continúa recomendándose, ya que reducirá hemorragias articulares y hemorragias espontáneas e intraterapéuticas, y retrasará la progresión de la enfermedad articular.

Adaptado de las recomendaciones 6.1.2 y 6.1.3 de las Guías de la FMH para el tratamiento de la hemofilia, 3a edición

En el caso de países con restricciones para la atención de la salud sigue recomendándose la profilaxis por sobre la terapia episódica con factor de coagulación para pacientes con hemofilia A o B grave, incluso cuando la única opción sea usar dosis de factor más bajas. Incluso esto reducirá hemorragias articulares y otras hemorragias espontáneas y articulares, y contribuirá a una mejor preservación de las articulaciones.

Adaptado de la recomendación 6.10.1 de las Guías de la FMH para el tratamiento de la hemofilia, 3a edición



# ¿Qué se administra para la profilaxis?

Las opciones de tratamiento profiláctico ahora abarcan terapia de reemplazo con concentrados de factor de coagulación (CFC) de vida media estándar (VME) o de vida media prolongada (VMP) y terapia sin factor de reemplazo. Al momento de la publicación de este folleto solamente hay disponible una terapia sin factor de reemplazo para personas con hemofilia A, mientras que hay CFC de VME y de VMP disponibles para personas con hemofilia A o B.

## TERAPIA DE REEMPLAZO DE VIDA MEDIA ESTÁNDAR Y DE VIDA MEDIA PROLONGADA

La profilaxis con CFC de VME o de VMP se conoce como **terapia de reemplazo habitual**. Consiste en la infusión periódica de los factores de coagulación faltantes, con el objetivo de elevar los niveles de tal manera que se detenga la hemorragia (FVIII para personas con hemofilia A y FIX para personas con hemofilia B).

La profilaxis mediante la infusión periódica de CFC intenta elevar los niveles de factor de coagulación y siempre mantenerlos en 1% o más altos. Para lograr lo anterior se utilizan diferentes regímenes de dosificación (dosis altas, intermedias o bajas), usando CFC ya sea de VME o de VMP. Las personas con hemofilia deberían consultar a su médico o a un centro de tratamiento de hemofilia (CTH) como parte de su plan de tratamiento.

Un plan y un esquema de tratamiento profiláctico usando CFC debería incluir lo siguiente:

- El tipo de producto de factor que se utilizará
- La frecuencia (qué tan seguido) con la que se administrará el factor
- La dosis (qué cantidad) de factor que se administrará con cada infusión
- El momento (del día o la semana) en el que se administrará el factor

## TERAPIA DE REEMPLAZO DE VIDA MEDIA PROLONGADA

Los CFC de VMP están diseñados para mantener en la sangre niveles de factor durante un periodo más prolongado. En general, los CFC de VMP ofrecen a las personas con hemofilia las siguientes ventajas:

- 1. Reducen el número de infusiones necesarias** para mantener niveles de protección similares a los que ofrecen los CFC de VME, lo que genera una mejor observancia del tratamiento y que un mayor número de personas inicie el tratamiento profiláctico. Lo anterior abarca:
  - Menores visitas del paciente a la clínica o visitas de enfermería al hogar, particularmente cuando se inicia la profilaxis, y una menor carga de tratamiento para cuidadores y personas afectadas.
  - Menor necesidad de dispositivos de acceso venoso central, lo que genera menor morbilidad y ahorro de costos
  - Esquemas de dosificación con menores cargas, lo que implica menores infusiones en la mañana o en días de escuela/trabajo
- 2. Se incrementan los niveles de factor** durante más tiempo y se logran mayores niveles de protección contra hemorragias, con menores infusiones que con los CFC de VME, lo que puede dar lugar a una mejor calidad de vida; por ejemplo, mayor participación en deportes sin un mayor riesgo de que se presenten hemorragias.

## PROFILAXIS PERSONALIZADA PARA TERAPIA DE REEMPLAZO DE VME Y DE VMP

Los regímenes profilácticos a la medida se individualizan de acuerdo con las necesidades de cada persona; es decir, las personas con hemofilia reciben un régimen profiláctico basado en sus propias necesidades. Los regímenes profilácticos también deberían ser lo suficientemente flexibles para modificarse a través del tiempo, conforme cambian las circunstancias de la persona; si la persona con hemofilia continuara presentando hemorragias, su régimen profiláctico debería incrementarse (en dosis, frecuencia, terapia de reemplazo, o cualquier combinación de estas) para prevenir hemorragias.

Un protocolo profiláctico personalizado eficaz toma en cuenta lo siguiente:

- Edad
- Peso
- Patrón hemorrágico y fenotipo
- Salud articular
- Nivel y momento de la actividad física en la que participa la persona
- Niveles de factor de coagulación
- Habilidad para apegarse a un protocolo profiláctico
- Acceso venoso
- Preferencias personales

## TERAPIA SIN FACTOR DE REEMPLAZO

Las terapias sin factor de reemplazo utilizan otros mecanismos para permitirle al cuerpo detener la hemorragia debida a factores de la coagulación deficientes en personas con hemofilia A y B. Al momento de la publicación (2021), solamente un producto (emicizumab) se encuentra disponible y autorizado como terapia sin factor de reemplazo para el factor VIII, incluso para personas con hemofilia A con inhibidores. Otras terapias se encuentran actualmente en ensayos clínicos y podrían llegar al mercado durante los próximos años.

El emicizumab no reemplaza al factor VIII faltante en personas con hemofilia A, sino que imita la función del FVIII, de manera que el proceso de la coagulación pueda continuar.

**El emicizumab solamente puede usarse como tratamiento profiláctico en personas con hemofilia A. No se usa para el tratamiento de episodios hemorrágicos agudos.**

Por ende, seguirán siendo necesarios CFC para el tratamiento de hemorragias agudas.

Entre otras ventajas del emicizumab se cuentan las siguientes:

- Vía de administración subcutánea (es decir, inyección bajo la piel)
- Permanece en el cuerpo un mayor tiempo y puede administrarse con tan poca frecuencia como una vez a la semana, o incluso cada 2 a 4 semanas (para obtener información detallada sobre dosificación consulte las instrucciones de prescripción completas o a su centro de tratamiento de hemofilia)
- Regímenes profilácticos que representan una menor carga porque disminuye la frecuencia de las infusiones, lo cual puede dar lugar a una mayor adopción, y a una mayor observancia, de la profilaxis

**PRECAUCIÓN:** Mientras reciben emicizumab, las personas con hemofilia que tienen inhibidores **NO** deberían recibir concentrados de complejo protrombínico activado (CCPa) para el tratamiento de episodios hemorrágicos intraterapéuticos, dado que esto podría resultar en un evento trombótico (dar lugar a la formación de coágulos). (Para obtener más información consulte al CTH y las guías sobre manejo de riesgos.)

## ¿Cuándo **INICIAR** la profilaxis?

Lo mejor es iniciar la profilaxis tan pronto como sea posible, para preservar la salud articular y prevenir la enfermedad articular. Cuando el acceso a CFC es limitado, las dosis bajas constituyen una opción eficaz.

El tratamiento subcutáneo puede resolver los problemas del acceso venoso. Esto puede permitir que la profilaxis se inicie a una edad mucho más temprana, y puede reducir el riesgo de hemorragia que se presenta en niños muy pequeños (<12 meses), antes del inicio habitual de la profilaxis tradicional. Al momento de la publicación (2021) se realizan estudios a fin de determinar la seguridad del emicizumab en las personas de esta edad.

## ¿Cuándo **SUSPENDER** la profilaxis?

Una persona con hemofilia que continúa recibiendo los beneficios de una profilaxis eficaz (lo que significa tener menores episodios hemorrágicos, mejor salud articular, y una mejor calidad de vida) debería continuar con la profilaxis indefinidamente.

Esta es una recomendación comúnmente compartida por la Organización Mundial de la Salud, la Federación Mundial de Hemofilia y muchas otras organizaciones internacionales y nacionales dedicadas a la atención de la hemofilia.

**En el caso de pacientes con hemofilia A o B grave, particularmente niños, la norma de atención es la profilaxis habitual a largo plazo. Esto ayudará a prevenir hemorragias articulares, hemorragias espontáneas e intraterapéuticas, a mantener la salud musculoesquelética y a promover la calidad de vida.**

Adaptado de la recomendación 6.2.1 de las Guías de la FMH para el tratamiento de la hemofilia, 3a edición



Fuente: Guías de la FMH para el tratamiento de la hemofilia, 3a edición (2020). Para obtener información más completa sobre profilaxis consulte las Guías en <https://elearning.wfh.org/resource/treatment-guidelines/>

# Qué hacer y qué no hacer en cuanto a la profilaxis



## QUÉ HACER

Si usted (o su hijo) todavía no recibieran profilaxis, hablar con su médico o proveedor de atención médica sobre la posibilidad de empezarla.

Iniciar la profilaxis lo más temprano posible.

Abogar por una profilaxis a la medida o personalizada.

Cumplir con el esquema de dosificación que le indique su médico o equipo de atención médica.

Si tuviera un evento adverso mientras recibe profilaxis, consultar a su médico inmediatamente; esto abarca hemorragias.

Hablar con su equipo de atención médica sobre la posibilidad de la terapia en el hogar o de la atención compartida con proveedores de atención médica locales.

Someterse a exámenes médicos periódicos con su CTH para repasar su plan de tratamiento profiláctico.

Llevar un diario de seguimiento de su tratamiento que incluya cualquier evento adverso (consulte la página siguiente para obtener más información).

Si la profilaxis no estuviera funcionando para usted, consultar a su médico.



## QUÉ NO HACER

Pensar que es demasiado tarde para iniciar la profilaxis. Si bien la profilaxis no puede revertir el daño articular, puede retrasar su evolución, mejorar la calidad de vida y reducir la frecuencia de las hemorragias.

Saltarse o posponer su esquema de tratamiento.

Esperar que la profilaxis revierta el daño articular.

Esperar hasta la próxima cita médica si ha tenido una reacción adversa o una hemorragia; consulte a su médico inmediatamente.

Ignorar hemorragias intraterapéuticas, particularmente las que recurren en la misma articulación, ya que podrían generar una articulación dañada.

# Diario de tratamiento profiláctico

Es importante registrar la siguiente información cuando reciba profilaxis, de manera que su médico pueda darle seguimiento y asegurarse de que esté recibiendo el tratamiento adecuado para usted.

Hay muchas maneras de llevar un registro de episodios hemorrágicos y tratamientos:

- 1. Su propio diario:** Este puede ser un diario de papel o un registro electrónico; lo importante es que su registro debe incluir la siguiente información:
  - a. Fecha de la infusión/administración
  - b. Tratamiento a demanda (sitio de la hemorragia)
  - c. Profilaxis (sitio de la hemorragia, si llegara a ocurrir una hemorragia intraterapéutica)
  - d. Nombre del producto
  - e. Cantidad infundida en unidades internacionales (UI) o mg
  - f. Número de lote
  - g. Reacciones adversas
- 2. myWBDR** – Si su CTH formara parte del Registro Mundial de Trastornos de la Coagulación, usted puede usar la aplicación *myWBDR* en su teléfono móvil para llevar un registro de su tratamiento profiláctico y eventos hemorrágicos.

Descargar la aplicación disponible, aquí

iOS



Android



Consulte a su CTH para saber si tiene un método de registro preferido. **En la página siguiente encontrará un ejemplo de diario que puede imprimir.**





1425 René Lévesque Boulevard West,  
Suite 1200, Montréal,  
Québec H3G 1T7, CANADA  
Tel.: (514) 875-7944  
Fax: (514) 875-8916  
Correo-e: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

[www.wfh.org](http://www.wfh.org)



**FMH**

FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA