



Manejo de un paciente con hemofilia A congénita y hemorragia aguda **EN URGENCIAS**

○.....○

María Teresa Álvarez Román. Hospital Universitario La Paz, Madrid.
Rubén Berrueco Moreno. Hospital de Sant Joan de Déu, Barcelona.
Santiago Bonanad Boix. Hospital Universitario y Politécnico de La Fe, Valencia.
José Manuel Calvo. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.
Rebeca González González. Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.
José Ramón González Porras. Hospital Clínico Universitario Salamanca, Salamanca.
Víctor Jiménez Yuste. Hospital Universitario La Paz, Madrid.
Ramiro Núñez Vázquez. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.
Manuel Rodríguez López. Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo.

Con el aval científico de:



Documento considerado de interés científico por:





© 2023 Content Ed Net Communications, S.L.

Aunque se ha tenido el máximo cuidado al recopilar los contenidos de esta publicación, Content Ed Net Communications S.L. y sus empleados no son en modo alguno responsables del uso de la información, ni tampoco de cualquier posible error, omisión e inexactitud, o de las consecuencias derivadas de estos. Antes de la prescripción deberá revisarse la información sobre el producto aprobado.

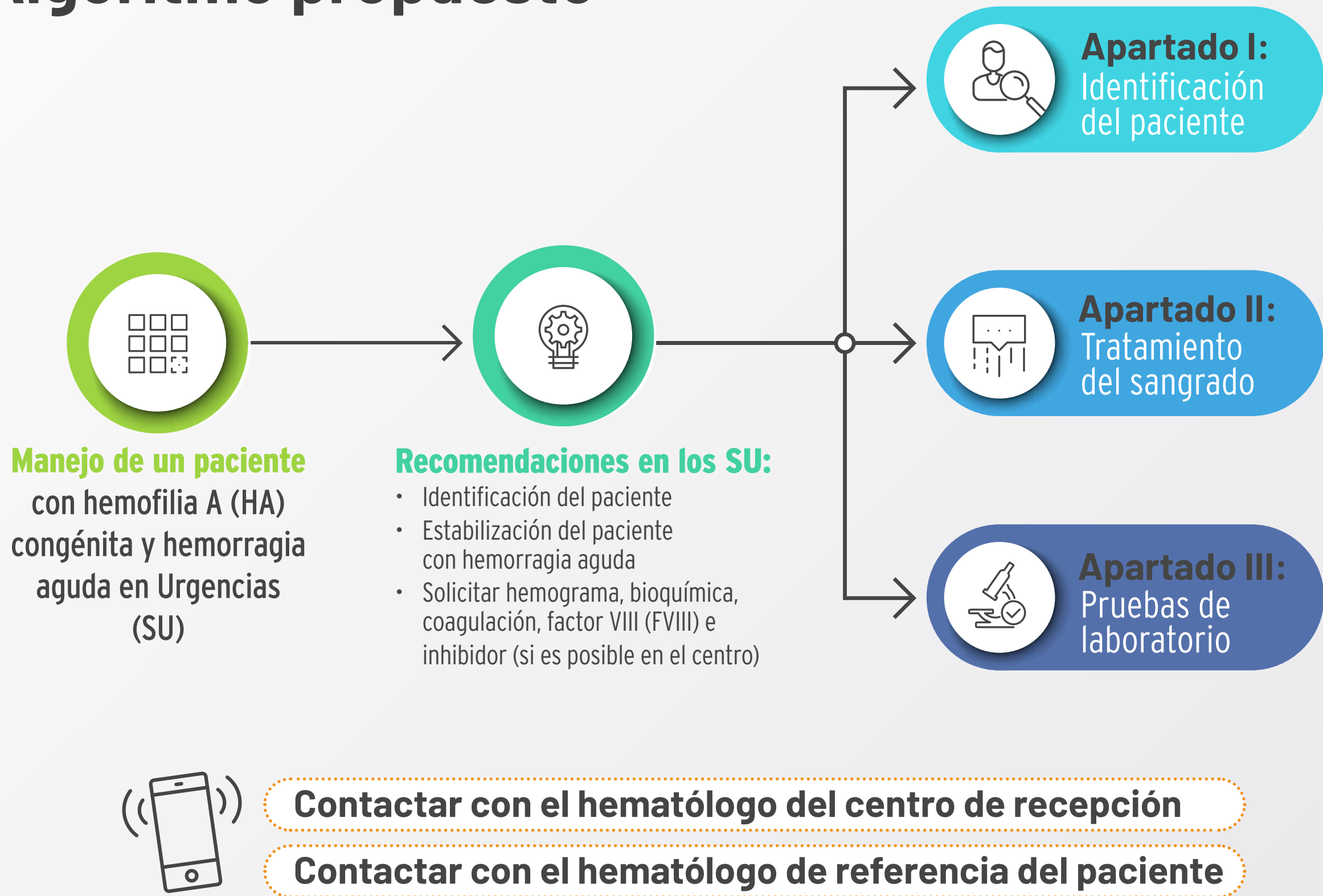
Las opiniones expresadas en esta publicación no son responsabilidad de Content Ed Net Communications S.L.

Todos los derechos reservados.

Ninguna parte de este material puede ser reproducida, almacenada en ningún sistema de datos donde pueda recuperarse o ser transmitida de ninguna manera ni por ningún medio electrónico, mecánico, de fotocopiado, de grabación o cualquier otro sin permiso previo. Esto es una recopilación parcial y no exhaustiva de la bibliografía científica. Los datos que aparecen pueden no estar aprobados en el registro de los productos. Por favor, consulte la ficha técnica.

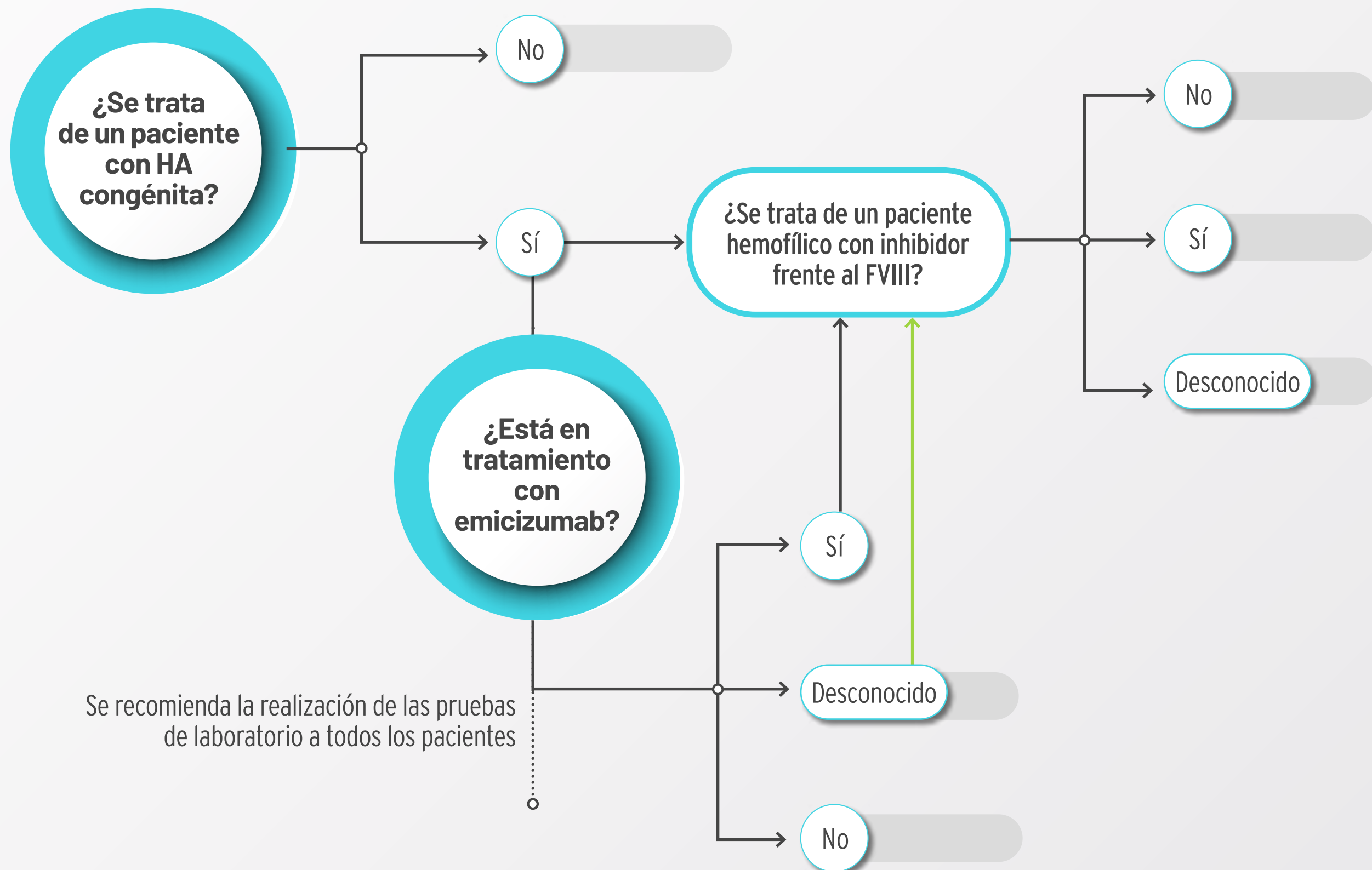
ES-CEN-RO-55422-MI

Algoritmo propuesto





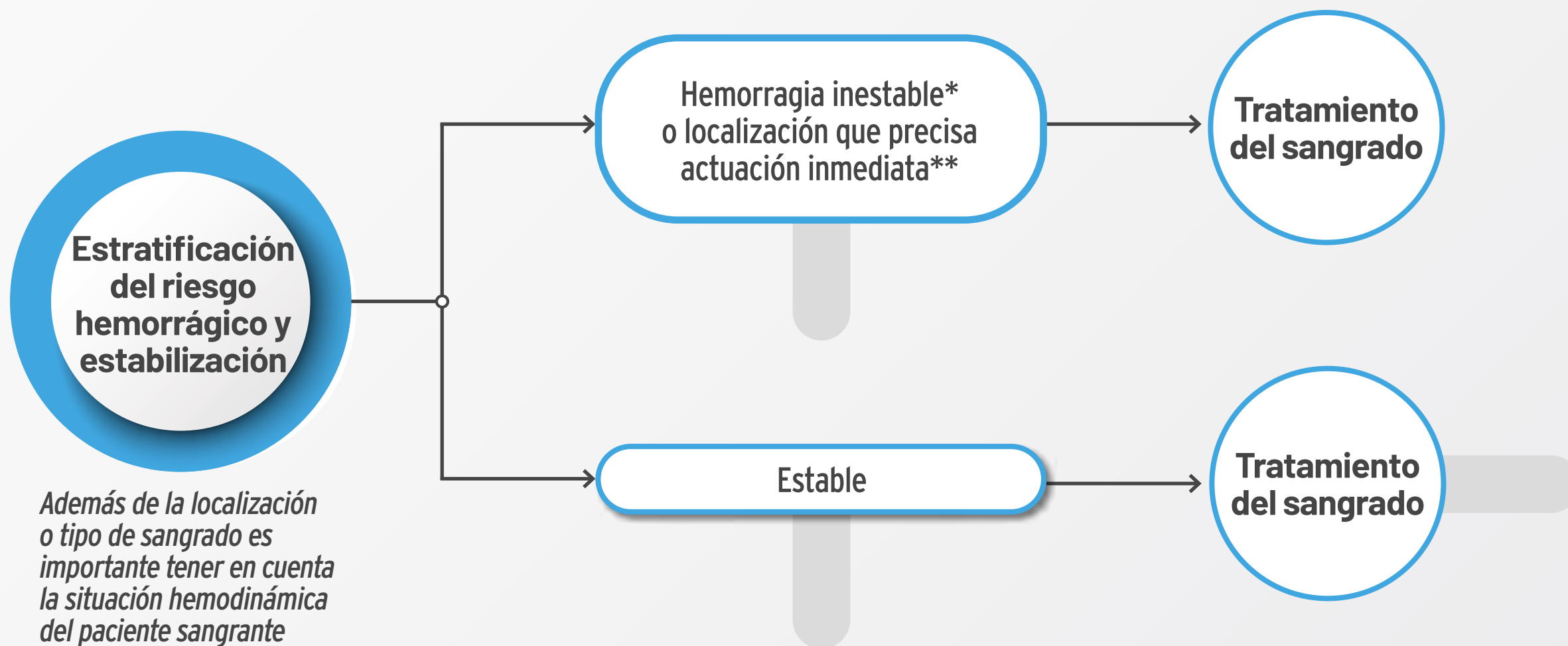
Apartado I: Identificación del paciente





Apartado II: Tratamiento del sangrado

Estabilización y tratamiento del paciente



REGLA DE ORO

Ante la duda de si se trata de una hemorragia, se recomienda tratar con 50 UI/kg de CF8 (HA sin inhibidores FVIII)

* Inestabilidad hemodinámica definida por índice de *shock* (frecuencia cardíaca / tensión arterial sistólica) > 1.

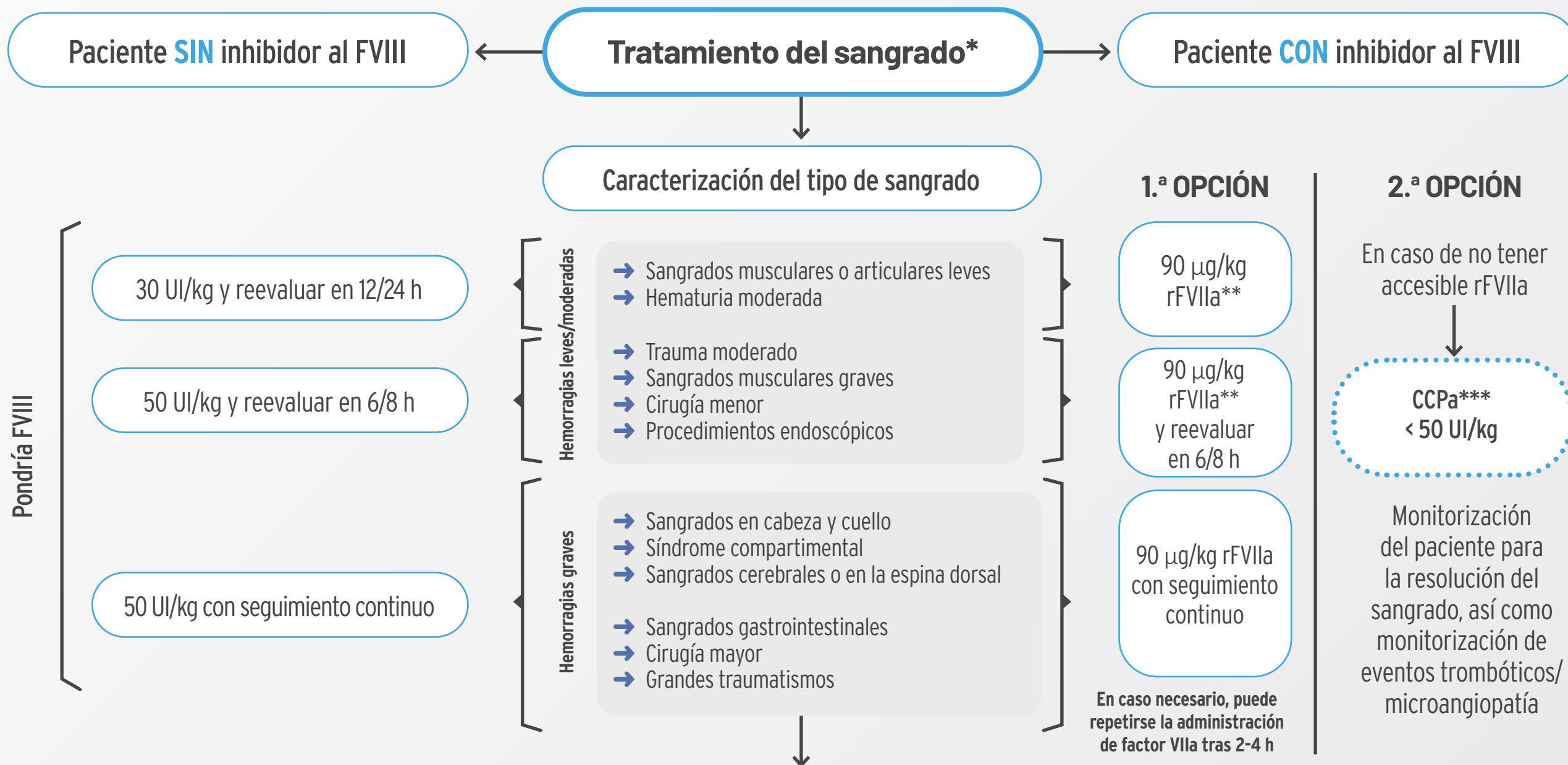
** Localizaciones que precisan actuar con rapidez: sangrados en cabeza y cuello, síndrome compartimental, sistema nervioso central, gastrointestinales, cirugía mayor y grandes traumatismos, entre otros.



Apartado II: Tratamiento del sangrado

Estabilización y tratamiento del paciente (*continuación*)

Representación gráfica para usar el algoritmo



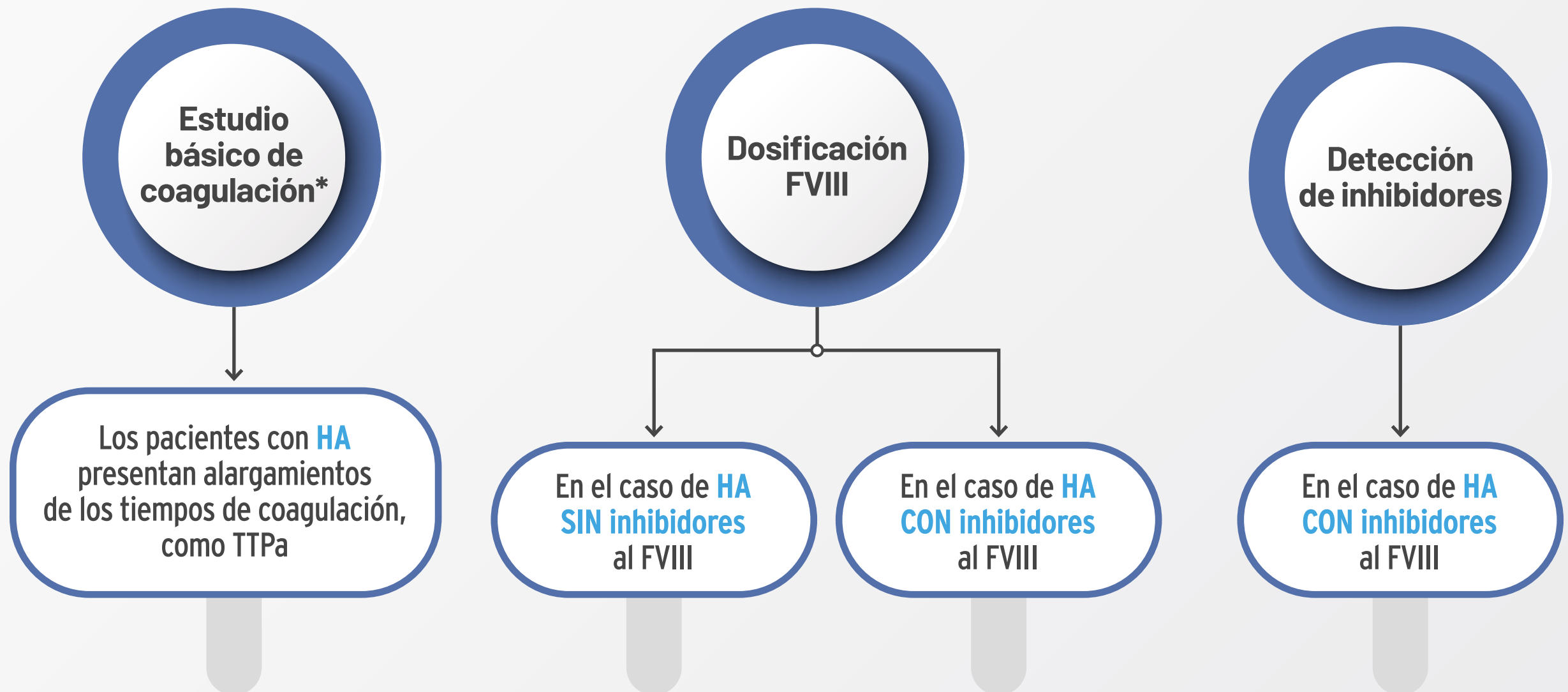
En caso de no existir riesgo para el paciente y haber cesado la hemorragia, puede darse de alta, con reevaluación por su hematólogo en 12/24 h

* Las recomendaciones serán válidas en caso de no tomar EMI. ** Dosis más bajas de agente *bypass* podrían ser suficientes para controlar el episodio hemorrágico. *** Alerta de seguridad de tratamiento concomitante con CCPa (FEIBA®) en ficha técnica: no superar las 100 U/kg en las 24 primeras horas y monitorizar riesgo de MAT y tromboembolismo.



Apartado III: Pruebas de laboratorio

Pruebas de laboratorio y el efecto de emicizumab en ellas



* Para más información, capítulo 2 de la *Guía española para el manejo del paciente con hemofilia* de la Real Fundación Victoria Eugenia (https://rfve.es/wp-content/uploads/GUIAS-espanolas-hemofilia-RFVE-26_06.pdf) y la ficha técnica de emicizumab. Continuación apartado siguiente.



Apartado III: Pruebas de laboratorio

Pruebas de laboratorio y el efecto de emicizumab en ellas: **ACLARACIÓN**

A continuación, listado de pruebas de laboratorio de utilidad

1

Estudio básico de coagulación*

- Tiempo de protrombina
- Tiempo de tromboplastina parcial
- Fibrinógeno (preferentemente fibrinógeno Clauss si fibrinógeno derivado < 150 mg/dl)

2

Hemograma completo con recuento de plaquetas

3

Dosificación FVIII

La recomendación es usar si están disponibles tanto el método coagulométrico de una etapa como el método cromogénico con reactivos bovinos

4

Detección de inhibidores al FVIII

Inhibidores de tipo aloanticuerpo, desarrollados en pacientes con HA, tras la exposición a concentrado de FVIII: suelen presentar una falta de corrección o corrección parcial en la prueba de mezclas inmediata; estos inhibidores son tiempo y temperatura dependientes, requiriendo de una incubación 2 h a 37 °C. Para confirmar su presencia y cuantificarlo, se realiza el test Bethesda con la modificación de Nijmegen

5

Técnicas globales de la hemostasia

- Test de generación de trombina
- Técnicas viscoelastométricas: tromboelastografía y tromboelastometría rotacional

Necesarias ante una situación de urgencia

* Para más información, capítulo 2 de la *Guía española para el manejo del paciente con hemofilia* de la Real Fundación Victoria Eugenia (https://rfve.es/wp-content/uploads/GUIAS-espanolas-hemofilia-RFVE-26_06.pdf) y la ficha técnica de emicizumab.

Bibliografía

- Callaghan MU, Negrier C, Paz-Priel I, Chang T, Chebon S, Lehle M, et al. Long-term outcomes with emicizumab prophylaxis for hemophilia A with or without FVIII inhibitors from the HAVEN 1-4 studies. *Blood*. 2021;137(16):2231-42.
- Castaman G, Santoro C, Coppola A, Mancuso ME, Santoro RC, Bernardini S, et al. Emergency management in patients with haemophilia A and inhibitors on prophylaxis with emicizumab: AICE practical guidance in collaboration with SIBioC, SIMEU, SIMEUP, SIPMeL and Siset. *Blood Transfus*. 2020;18(2):143-51.
- Collins PW, Liesner R, Makris M, Talks K, Chowdary P, Chalmers E, et al. Treatment of bleeding episodes in haemophilia A complicated by a factor VIII inhibitor in patients receiving emicizumab. Interim guidance from UKHCDO Inhibitor Working Party and Executive Committee. *Haemophilia*. 2018;24(3):344-7.
- Coppola A, Castaman G, Santoro RC, Mancuso ME, Franchini M, Marino R, et al. Management of patients with severe haemophilia a without inhibitors on prophylaxis with emicizumab: AICE recommendations with focus on emergency in collaboration with SIBioC, SIMEU, SIMEUP, SIPMeL and Siset. *Haemophilia*. 2020;26(6):937-45.
- European Medicines Agency. Hemlibra (emicizumab): EPAR - Product Information [cited 2023 January 11]. Available from: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/hemlibra-epar-product-information_en.pdf.
- MASAC Document 257 - Guidelines for Emergency Department Management of Individuals with Hemophilia and Other Bleeding Disorders. [cited 2023 January 11]. Available from: <https://www.hemophilia.org/healthcare-professionals/guidelines-on-care/masac-documents/masac-document-257-guidelines-for-emergency-department-management-of-individuals-with-hemophilia-and-other-bleeding-disorders>
- Jiménez-Yuste V, Auerswald G, Benson G, Dolan G, Hermans C, Lambert T, et al. Practical considerations for nonfactor-replacement therapies in the treatment of haemophilia with inhibitors. *Haemophilia*. 2021 May;27(3):340-50.
- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020;26(Suppl 6):1-158.



Manejo de un paciente
con hemofilia A congénita
y hemorragia aguda
EN URGENCIAS