

XXV REUNIÓN SEUP

PRIMERA
REUNIÓN
VIRTUAL

DONOSTIA - SAN SEBASTIÁN | 3 AL 6 DE MARZO DE 2021



Minimizar
mejorar
Avanzar



XXV REUNIÓN SEUP

PRIMERA
REUNIÓN
VIRTUAL

DONOSTIA - SAN SEBASTIÁN | 3 AL 6 DE MARZO DE 2021

Minimizar
mejorar
Avanzar

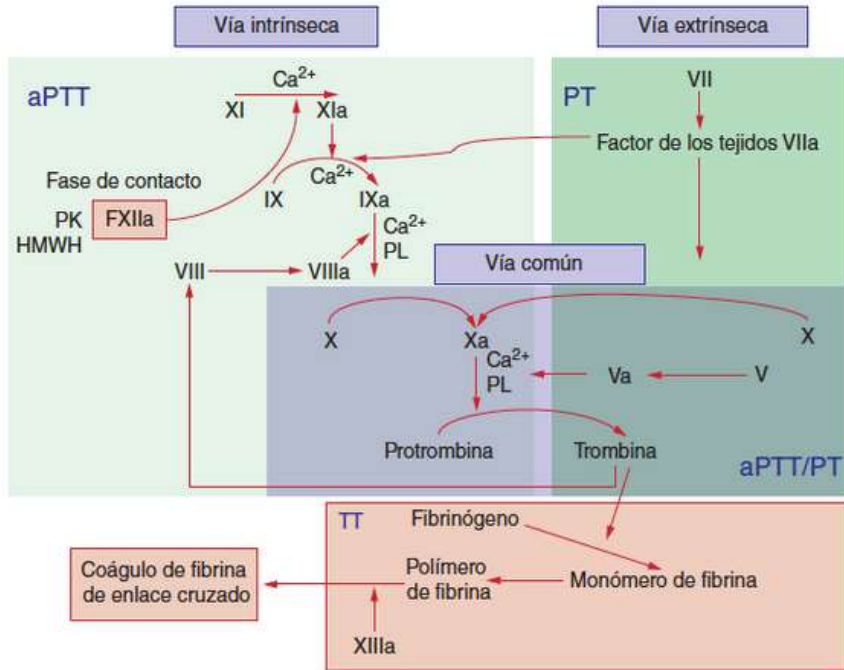
COMUNICACIÓN CORTA

**Detección y manejo de coagulopatías congénitas
en Urgencias Pediátricas**

Jiménez Fernández A; Tormo Sempere Y, Alcón Grases M, Castejón Ramírez S, Gómez Barrena V, Fernández M. *Hospital Miguel Servet. Zaragoza.*



INTRODUCCIÓN y OBJETIVOS



Hemofilia A: Déficit del factor VIII
 Hemofilia B: Déficit del factor IX
 Enfermedad de von Willebrand:
 Unión a las plaquetas y al tejido subendotelial
 Unión al factor VIII de la coagulación

Tipo	Descripción
Tipo 1	Déficit cuantitativo parcial de <u>FvW</u>
Tipo 2	Déficit cualitativo de <u>FvW</u>
Tipo 2A	Disminución de la función de <u>FvW</u> plaqueta dependiente, con ausencia de multímeros de alto peso molecular
Tipo 2B	Aumento de la función de <u>FvW</u> plaqueta dependiente, con ausencia de multímeros de alto peso molecular
Tipo 2M	Disminución de la función plaqueta dependiente con presencia de multímeros de todos los tamaños
Tipo 2N	Marcada disminución de la afinidad del <u>FvW</u> por el FVIII
Tipo 3	Déficit cuantitativo completo de <u>FvW</u>



MÉTODOS

Revisión evidencia científica actual



UpToDate®

hemofilia



¿Por qué UpToDate?

Producto

Editorial

Opciones de suscripción

Todos los temas

Adultos

Pediatría

Pacientes

Gráficos

Mostrando resultados para **hemofilia**

Clinical manifestations and diagnosis of hemophilia

... classified as having mild **hemophilia** despite having a factor level of ≥ 40 percent if they share a genetic variant in the relevant factor with a family member who has **hemophilia**. **Hemophilia** affects more than ...

Treatment of bleeding and perioperative management in hemophilia A and B

...2020 World Federation of **Hemophilia** guideline, use a desired preoperative factor level for major surgery of 80 to 100 percent for **hemophilia A** and 60 to 80 percent for **hemophilia B**, with postoperative levels ...



MÉTODOS

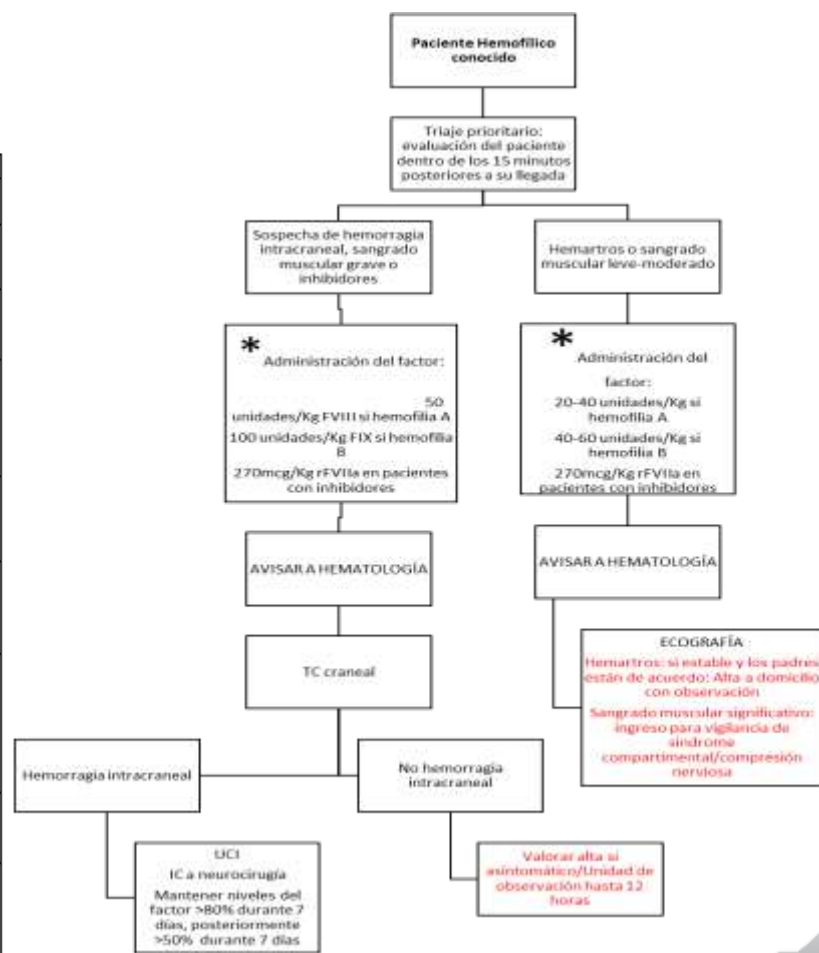
Revisión retrospectiva mediante análisis descriptivo de las actuaciones realizadas en urgencias durante un año

	C	D	E	F	G	H	
1	FECHA	ENFERMEDAD	Tº DESDE EL REGISTRO HASTA ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR	VALORACION POR HEMATOLOGÍA	CONSTANTES (TA/FC)	DESTINO	Observaciones
2	28/12/2015	hemofilia A L	-	Si	-	Alta	Enviado desde hematolog
3	28/04/2017	hemofilia A L		190 Si	No	Alta	
4	13/12/2018	hemofilia A L		188 Si	No	Alta	Se puso desmopresina
5	22/12/2018	hemofilia A L	-	Si	No	Alta	Enviado desde hematolog
6	23/12/2018	hemofilia A L	-	Si	No	Alta	Enviado desde hematolog
7	24/12/2018	hemofilia A L	-	Si	No	Alta	Enviado desde hematolog
8	25/12/2019	hemofilia A L	-	Si	No	Alta	Enviado desde hematolog
9	03/10/2017	hemofilia A G	-	Si	No	Hematología	La consulta la hacen en h
10	26/08/2018	hemofilia A G	-	Si	Si	UCI-P	Hemorragia digestiva + alt
11	27/10/2018	hemofilia A G	-	Si	No	Alta	
12	07/08/2016	hemofilia A L	-	No	No	Alta	mínima herida superficial
13	28/11/2017	hemofilia A L		87 Si	Si	Alta	Se puso desmopresina
14	06/02/2018	hemofilia A L	-	No	No	Alta	
15	03/03/2019	hemofilia A L	-	No	No	Alta	
16	25/09/2019	hemofilia A L		163 Si	No	Alta	
17	09/06/2016	hemofilia A L	-	Si	No	Pedia B	Trasladado para Cx por fra
18	14/04/2015	hemofilia A M		184 Si	Si	Alta	
19	25/04/2015	hemofilia A M	-	Si	No	Alta	Enviado desde hematolog
20	26/05/2019	hemofilia A M	-	Si	No	Alta	Enviado desde hematolog

RESULTADOS

Dosis y duración de la terapia para hemorragias en hemofilia					
Tipo de sangrado	Objetivo (% de factor)	Hemofilia A (dosis FVIII)	Hemofilia B (dosis FIX)	Duración del tratamiento	Manejo del paciente
Hemartrosis	40-60%	20-40 U/Kg	40-60 U/Kg	1-3 días (1 dosis suele ser suficiente)	Inmovilización de la articulación (RICE*)
Muscular	40-60%	20-40 U/Kg	40-60 U/Kg	2-3 días (+ tratamiento fisioterápico)	Vigilar síndrome compartimental Valorar ingreso
Psoas ilíaco	80%	50 U/Kg	80-100 U/Kg	7-14 días (niveles > 80% durante 3 días y posteriormente > 50%)	Ingreso, reposo estricto, monitorizar hematocrito, seguimiento con pruebas de imagen
Traumatismo mayor o cirugía	100%	50 U/Kg	100 U/Kg	14 días (niveles >80% días 1-3, >40% días 4-6 y >30% días 7-14)	Administrar factor lo antes posible. Ingreso.
Intracraneal	100%	50 U/Kg	100 U/Kg	14 días (manteniendo >80% días 1-7 y luego >50%)	Administrar factor lo antes posible. IC Neurocirugía. Ingreso
Hematuria/Hemorragia renal	50%	20-30 U/kg	50-60 U/Kg	1-3 días	Ingreso, hidratación abundante. Antifibrinolíticos prohibidos. Considerar IC Urología
Gastro-intestinal	100%	50 U/Kg	100 U/Kg	7-10 días (>80% días 1-6 >30% días 7-10)	Ingreso, considerar antifibrinolíticos, IC Digestivo
Herida profunda	50%	25 U/Kg	50 U/Kg	5-7 días según localización profundidad	Administrar factor, sutura, reposo en domicilio. Control en 24 h

*RICE: Rest (Reposo) Ice (Hielo) Compression (Compresión) y Elevation (Elevación).



RESULTADOS

Enfermedad de Von Willebrand

Antifibrinolíticos: Ácido tranexámico

Desmopresina: Produce liberación de FVIII y Factor de von Willebrand de los gránulos de las células endoteliales

Concentrados de FVIII/factor de Von Willebrand

Total de visitas	228
Infusiones de factor	64
Tiempo aconsejado para la infusión	9,3%
Interconsulta a hematología	98,2%
Constantes	19,2%



CONCLUSIONES

Tiempo de triaje 15 minutos

Tiempo de infusión del factor > 60 minutos

Necesidad de un sistema de alarma en triaje

Solicitar factor sustitutivo lo antes posible

