

Pregunta 9. En pacientes con hemofilia A o B, ¿cómo debe ser el manejo antes, durante y después de una intervención quirúrgica?

Introducción

Las cirugías y procedimientos quirúrgicos en pacientes con hemofilia deben contemplar el riesgo de sangrado. En tal sentido, será fundamental considerar la administración previa de concentrados de factor VIII o IX y de agentes bypass (15). De la misma manera, será fundamental la monitorización de las pérdidas y los requerimientos sanguíneos (55). En un paciente con hemofilia con un abordaje adecuado, el objetivo será mantener sus pérdidas y requerimientos sanguíneos en rangos similares a los de un paciente no hemofílico con una necesidad mínima adicional de concentrado de factores y agentes bypass (56).

Para lograr este objetivo, la administración de concentrados de factor dependerá del tipo de procedimiento a realizarse, sea cirugía mayor o menor (2). No hay una definición clara respecto a las dosis a administrarse, por lo cual, se formuló esta pregunta clínica para valorar la evidencia disponible respecto a este aspecto y consideraciones adicionales.

Tipo de procedimientos quirúrgicos.

Cirugías mayores	Cirugías menores
Extracción dental múltiple	Colocación de catéter central
Sinovectomía	Marcapaso
Reemplazo articular total	Desbridamiento de heridas
Amputación de miembro	Radiosinovectomía
Fijación de fractura ósea	Herniorrafía
Desbridamiento de hueso o tejido por	Lipoma
Infecciones	Hidrocele
Osteotomía	Circuncisión
Artrodesis	Cistoscopia
Pseudotumor	Cataratas
Fasciotomía	Pleurocentesis
Osteosíntesis	Artroscopia
Toracotomía	Aspiración con aguja fina
Trasplante de córnea	Colangiopancreatografía
Resección de tumor de vejiga	Colonoscopia con biopsia
Trasplante hepático	Gastroduodenoscopia con biopsia
Cirugía Cardíaca	Hemorroidectomía
Drenaje peritoneal	Colecistectomía
Hematoma retroperitoneal	Adenoidectomía
Embolectomía	Broncoscopia con biopsia
Drenaje de hematoma en cavidad oral	Extracción de un solo diente
	Intervención de lecho ungüal
	Injerto de piel

Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO N°	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces
9.1	Pacientes con hemofilia A o B que serán sometidos a cirugías mayores y menores	Concentrado de factor VIII o IX dosis baja/ Concentrado de factor VIII o IX en dosis alta	<ul style="list-style-type: none"> • Mortalidad • Días perdidos de trabajo • Sangrado intraoperatorio • Transfusiones • Tiempo de hospitalización • Calidad de vida • Daño articular

Búsqueda de RS:

Para esta pregunta, se realizó una búsqueda de GPC que tengan RS (**Anexo N° 1**) y de RS publicadas como artículos científicos (**Anexo N° 2**).

Se encontraron dos RS, no obstante, estos estudios no evaluaron los desenlaces de interés ni intervenciones involucradas en la pregunta. Por ese motivo, se decidió emitir siete puntos de buena práctica clínica al respecto.

Puntos de BPC:

El GEG consideró relevante emitir las siguientes BPC al respecto de la pregunta clínica desarrollada:

Justificación	BPC
<p>El GEG consideró importante emitir un punto de buena práctica referido a la logística necesaria para el abordaje de los pacientes con hemofilia en el contexto de procedimientos quirúrgicos. Para tal fin, se consideró lo enunciado en el consenso de la Federación Mundial de Hemofilia (15) donde se puntualizan estos aspectos en relación con recursos humanos, medicamentos, laboratorio y banco de sangre (56).</p>	<p>En pacientes con hemofilia A o B, aquellos que requieran cirugía deben ser tratados en un centro con experiencia en hemofilia y que dispongan de la logística necesaria para el manejo de estos pacientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hematólogos con experiencia en el manejo de pacientes con hemofilia. • Cantidades suficientes de CFC para la cirugía en sí y para mantener una cobertura adecuada después de la operación durante el tiempo requerido para la recuperación y/o rehabilitación. • Laboratorio adecuado para un monitoreo de los niveles de factores de coagulación en el período perioperatorio y para la realización de ensayos de inhibidores. • Disposición de un banco de sangre con hemocomponentes y componentes del

	<p>plasma las 24 horas del día y 365 días al año.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anestesiólogo con experiencia en trastornos hemorrágicos.
<p>El GEG consideró importante emitir un punto de buena práctica referido al uso de concentrado de factores en el contexto perioperatorio. Para tal fin, se consideró lo enunciado en el consenso de la Federación Mundial de Hemofilia (15) donde se puntualizan las dosis a utilizarse según el tipo de procedimiento y los términos de adecuación de la hemostasia.</p>	<p>Para los pacientes con hemofilia que requieren cirugía, deben estar disponibles cantidades suficientes de CFC para la cirugía en sí y para mantener una cobertura adecuada después de la operación durante el tiempo requerido para la recuperación y/o rehabilitación. Las dosis para utilizarse según el tipo de procedimiento se mencionan en la Tabla N° 8 y la adecuación de la hemostasia en procedimientos quirúrgicos, se describe en la Tabla N° 9.</p> <p>El tratamiento con concentrado de factores debe considerarse antes de procedimientos de diagnóstico invasivos como punción lumbar, determinación de gases en sangre arterial o endoscopia con biopsia.</p>
<p>El GEG consideró relevante emitir un punto de buena práctica referido a la utilización de antifibrinolíticos y tromboprofilaxis. Según el consenso de la Federación Mundial de Hemofilia, el uso de anfibrinolíticos solo podría contemplarse en procedimientos odontológicos (57), cuando no haya disponibilidad del concentrado de factor. Por su parte, la tromboprofilaxis rutinaria está desaconsejada (58).</p>	<p>El uso de antifibrinolíticos podría indicarse como coadyuvante en extracciones dentarias únicas, colocación de implantes periodontales y cirugía periodontal.</p> <p>Para los pacientes con hemofilia A y B que se someten a una cirugía mayor, no es aconsejable el uso rutinario de tromboprofilaxis farmacológica, siempre considerando una evaluación individualizada.</p>
<p>El GEG consideró relevante emitir un punto de buena práctica referido a la valoración de los inhibidores, sobre la base del consenso de la Federación Mundial de Hemofilia (15), y a la vez, considerando la utilización de las opciones terapéuticas disponibles como CCPa o rFVIIa a criterio médico y con un abordaje individualizado.</p>	<p>Los inhibidores deben evaluarse antes de la cirugía y cuando exista una respuesta subóptima al tratamiento en el período postoperatorio.</p> <p>Para el tratamiento del sangrado de pacientes con Hemofilia A o B e inhibidores, se aconseja la utilización de las opciones terapéuticas disponibles (rFVIIa o CCPa) sobre la base de un manejo individualizado según las características clínicas y la respuesta del paciente.</p>

Tabla N° 8. Tratamiento perioperatorio con concentrado de factores.

Tipo de cirugía	Hemofilia A		Hemofilia B	
	(UI/dL)	Días de tratamiento	(UI/dL)	Días de tratamiento
Cirugía mayor				
Preoperatorio	80- 100	1- 7	60 - 80	
Posoperatorio	60 – 80	1 – 3	40 – 60	1 – 3
	40 – 60	4 – 6	30 – 50	4 – 6
	30 - 50	7 -14	20 - 40	7 – 14
Cirugía menor				
Preoperatorio	50 - 80		50 - 80	
Posoperatorio	30 - 80	1 - 5	30 - 80	1 - 5

Tabla N° 9. Definiciones de adecuación de hemostasia en procedimientos quirúrgicos.

<p>Excelente</p> <p>Pérdida sanguínea intraoperatoria y postoperatoria similar (dentro del 10%) a la de un paciente no hemofílico.</p> <ul style="list-style-type: none"> • No se necesitan dosis adicionales (no planificadas) de FVIII / FIX / agentes bypass, y • Las transfusiones de componentes sanguíneos son similares a las de un paciente no hemofílico.
<p>Buena</p> <p>La pérdida de sangre intraoperatoria y / o posoperatoria aumentó ligeramente por encima de lo esperado para un paciente no hemofílico (entre 10% y el 25% de lo esperado), pero el cirujano / anestesista involucrado considera que la diferencia es clínicamente insignificante.</p> <ul style="list-style-type: none"> • No se necesitan dosis adicionales (no planificadas) de FVIII / FIX / agentes bypass, y • Las transfusiones de componentes sanguíneos son similares a las del paciente no hemofílico.
<p>Regular</p> <p>La pérdida de sangre intraoperatoria y / o posoperatoria aumentó por encima de lo esperado (25% - 50%) para un paciente no hemofílico, y se necesita tratamiento adicional.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se necesita una dosis adicional (no planificada) de FVIII / FIX / agentes bypass. • Aumento del requerimiento de componentes sanguíneos (dentro de 2 veces) del requerimiento de transfusión anticipado.
<p>Pobre/Ninguno</p> <p>Pérdida de sangre significativa intraoperatoria y / o posoperatoria que aumenta sustancialmente por encima de lo esperado (> 50%) para un paciente no hemofílico, requiere intervención y no se explica por un problema médico o quirúrgico que no sea la hemofilia.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipotensión inesperada o traslado inesperado a la UCI debido a hemorragia, o • Requerimiento del componente sanguíneo sustancialmente aumentado (> 2 veces) del requerimiento de transfusión anticipado.