

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-178	Página 1 de 21

PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

REGISTRO DE EDICIÓN DEL DOCUMENTO		
EDITADO	REVISADO	APROBADO
Dr. Ángel Bernardo Gutiérrez Unidad de Hemostasia y Trombosis Coordinador Laboratorios de Hematología  Dra. M. Inmaculada Soto Ortega Jefa de Sección de Hemostasia y Trombosis  Fecha: 05/09/2024	Dr. Alberto Caro Gómez FEA Hematología -Unidad de Hemostasia y Trombosis Dr. José Ramón Corte Buelga FEA Hematología-Unidad de Hemostasia y Trombosis Dr. Daniel Martínez Carballeira FEA Hematología-Unidad de Hemostasia y Trombosis Dr. Pablo Herrero Puente Jefe de Sección UGC Urgencias Dr. Luis Antuña Montes Director UGC de Urgencias Dr. José María García Gala Jefe de Servicio de Hematología y Hemoterapia Dra. Alenjanra Fernández Fernández Subdirectora At. Sanitaria (Serv. Básico). ASIV Dra. Raquel Rodríguez Merlo Jefa Servicio SAMU Asturias Bernabé Fernández González Jefe del Servicio de Calidad y S. P. ASIV Fecha: 25/09/2024	Beatriz López Muñiz Gerencia Área Sanitaria IV  Fecha: 25/09/2024
REGISTRO DE CAMBIOS		
ED. 01	10/07/2024	Primera edición
ED. 02	25/09/2024	Modificación: Pág. 9, párrafos 4,5, 6 y 7. Pág. 10, párrafo 3. Pág. 12, párrafo 3. Pág. 16, párrafo 1. Pág 19, algoritmo. Pág. 20: se añaden tablas resumen. Pág. 21: diseño.

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 2 de 21

Tabla de contenido

1	Introducción	3
2	Tipos de hemorragias en pacientes con coagulopatías congénitas	4
2.1	Hematomas en tejidos blandos o subcutáneos	4
2.2	Hemorragias en la cavidad orofaríngea	5
2.3	Hemorragias en cuello, faringe, suelo de la boca, lengua o amígdalas	5
2.4	Epistaxis	5
2.5	Hemorragias gastrointestinales	5
2.6	Hemorragias de la cavidad abdominal y/o retroperitoneales	6
2.7	Hemorragias musculares	6
2.8	Sangrados en las articulaciones (Hemartros)	7
2.9	Sangrados por la vía urinaria (Hematuria)	7
2.10	Sangrados ginecológicos	8
2.11	Hemorragias en Sistema Nervioso Central (SNC)	8
3	Objetivo	9
4	Ámbitos de actuación	10
5	Pautas de actuación	10
5.1	Medio Extrahospitalario y Criterios de derivación	10
5.2	Medio hospitalario	12
5.3	Qué no se debe hacer	13
	Anexo I. Prevalencia de las distintas coagulopatías congénitas	14
	Anexo II. Variables clave en la anamnesis de un paciente con una coagulopatía hereditaria	15
	Anexo III. Dosificación y niveles de factor a alcanzar en los distintos escenarios clínicos	16
	Anexo IV. Algoritmo de actuación	19
	Anexo V. No hacer en pacientes con coagulopatías congénitas	21

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 3 de 21

I Introducción

Las Coagulopatías Congénitas (CC) son un grupo heterogéneo de enfermedades que cursan con diátesis hemorrágica en relación con alteraciones cuantitativas o cualitativas de determinadas proteínas enzimáticas de la coagulación sanguínea. Las CC más frecuentes en nuestro medio son la hemofilia A y B (HA y HB), incluyendo en este término a las mujeres hasta ahora denominadas portadoras de hemofilia, la enfermedad de Von Willebrand (EVW) y otras alteraciones hereditarias menos frecuentes de factores de la coagulación (Trastornos hereditarios raros de la coagulación-*Rare Bleeding Disorders-RBD*).

También existen otros tipos de diátesis hemorrágicas congénitas como las infrecuentes trombocitopatías hereditarias Enfermedad de Glazmann o Bernard Soulier, pero que también comportan alto riesgo de sangrado. Se caracterizan por disfunción y compromiso de la hemostasia primaria ante traumatismos y/o procedimientos invasivos, con afectación predominante de territorios cutáneo-mucosos, aunque también pueden presentar sangrados musculares, digestivos o que afecten a órganos críticos.

La hemofilia es la enfermedad rara más frecuente, con una incidencia de 1/6.000 nacimientos de varones vivos para la HA y 1/30.000 nacimientos de varones vivos para la HB.

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria ligada al cromosoma X producida por mutaciones en el gen del factor VIII (hemofilia A → déficit de FVIII) o el gen del factor IX (hemofilia B → déficit de FIX). Habitualmente las mujeres son portadoras y expresan un déficit leve del factor deficitario, aunque con expresión clínica hemorrágica 4-6 veces más frecuente que las mujeres no portadoras y mayor incidencia de sangrados con el mismo nivel de factor deficitario que sus contrapartidas masculinas.

Los pacientes con coagulopatías congénitas, sobre todo en los casos afectados por hemofilia, pueden presentar sangrados en cualquier localización: aparato digestivo, genitourinario, intracraneal, en mucosas, así como hemorragias prolongadas y graves tras intervenciones quirúrgicas o traumatismos. Las localizaciones más frecuentes son intraarticulares y musculares.

Una de las complicaciones más importantes y graves del tratamiento sustitutivo en la actualidad es el desarrollo de aloanticuerpos inhibidores frente al factor VIII o IX infundido, que conforman la denominada Hemofilia con inhibidor.

En el tratamiento de la hemofilia se dispone de concentrados de factores VIII o IX de origen plasmático o recombinante de semivida estándar (SHL) o extendida (EHL), así como de terapias no sustitutivas (TNS): emicizumab, concizumab, marstacimab, fitusiran y otras moléculas que actualmente se encuentran en distintas fases de desarrollo clínico.

La enfermedad de Von Willebrand es una enfermedad autosómica dominante o recesiva y es el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente; afecta tanto a hombres como a mujeres y tiene una prevalencia que puede llegar al 1% de la población. Está causada por una alteración cuantitativa o cualitativa de una proteína denominada Factor de von Willebrand (FVW). La manifestación clínica

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 4 de 21

más frecuente en pacientes con EVW es la hemorragia mucocutánea, como consecuencia de la alteración de la hemostasia primaria. Con mayor frecuencia se presenta como metrorragia, epistaxis, gingivorragia, hematuria y menos frecuentemente hematemesis y melenas. Existen diversos tipos de EVW que se clasifican según la cantidad residual de FVW y/o del defecto en su función; en la EVW tipo 3 caracterizada por ausencia casi completa del FVW, su gravedad y manifestaciones hemorrágicas se asemejan a las de la HA. El tratamiento hemostático de esta entidad se realiza con concentrados de Factor VIII (FVIII) y FVW o con acetato de desmopresina (DDVAP).

Otros déficit congénitos de factores de la coagulación son los RBD (*rare bleeding disorders*) o trastornos hemorrágicos raros de la coagulación que representan entre el 3 % y el 5 % de todas las deficiencias hereditarias de la coagulación (8 % según el registro de la WFH de 2016). Entre ellos se incluyen: deficiencias congénitas de fibrinógeno, Factor II(FII), Factor V(FV), Factor VII(FVII), Factor X (FX), Factor XI(FXI), Factor XIII(FXIII), así como deficiencias combinadas (FV + FVIII y deficiencia de factores vitamina K dependientes). Los más frecuentes son el déficit de FVII con una prevalencia en la población general de 1/250-500.000 individuos y el déficit de FXI 1/500-750.000 individuos (ambos suponen el 65% de todos los RBD). Los trastornos menos frecuentes son el déficit de FII y el déficit FXIII, con unas prevalencias estimadas de 1/ 2.000.000 de individuos.

2 Tipos de hemorragias en pacientes con coagulopatías congénitas

Todo sangrado que se presente en un paciente afectado por una CC es potencialmente grave y susceptible de convertirse en masivo, siendo de especial importancia los de presentación aguda y/o en localizaciones que puedan comprometer la función de un órgano o la propia vida del paciente (ojos, sistema nervioso central, gastrointestinal...), bien sean espontáneos o provocados por traumatismos o procedimientos intervencionistas, así como aquellos difíciles de sospechar y por tanto posible causa de pérdida importante de sangre o de discapacidades posteriores (psoas, gemelos, suelo de la boca...).

2.1 Hematomas en tejidos blandos o subcutáneos

Las hemorragias en tejidos blandos suelen revestir gravedad cuando afectan a localizaciones como el espacio retroperitoneal, escroto o glúteos, o zonas con tejidos laxos donde pueden producir grandes pérdidas y acumulaciones de sangre, por lo que se debe administrar terapia de sustitución inmediata con el factor deficitario ante la menor sospecha de este tipo de sangrados. Los hematomas por picaduras o lesiones superficiales de la piel suelen ser menos graves, la aplicación de frío local junto con una puntual dosis de factor al inicio puede ser suficiente, aunque todos los casos requieren siempre valoración por el hematólogo.

Con respecto al ámbito pediátrico, debe tenerse en cuenta que los niños afectados por coagulopatías pueden presentar equimosis, que no se deben confundir con las secundarias a maltrato infantil. Estas lesiones equimóticas en pacientes pediátricos con coagulopatías suelen distribuirse en lugares de contusión habitual en niños que caminan o gatean (cara anterior de tibia en el caso del gateo), o en zonas de agarre por los adultos para coger al niño en brazos (axilas). Incluso en ocasiones reproducen la forma de la botonadura de la ropa infantil, que en una hemofilia grave puede causar

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	CERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 5 de 21

equimosis simplemente con el decúbito supino.

2.2 Hemorragias en la cavidad orofaríngea

Son muy frecuentes en este tipo de pacientes sobre todo tras extracciones dentales o procedimientos odontológicos, especialmente si no se ha realizado una correcta terapéutica hemostática profiláctica para los mismos. También frecuentes por traumatismos locales o por una higiene bucal deficiente (gingivitis, periodontitis...).

En estos casos la terapia hemostática local (sutura, administración de antifibrinolíticos) junto con la reposición con el concentrado de factor deficiente en algunos casos, suelen ser los tratamientos de elección. Debe vigilarse la aparición de hematoma del suelo de la boca que es un cuadro grave por definición. Además de lo anterior, la dieta fría y blanda los días posteriores hasta la resolución del sangrado, suele ser lo más indicado.

2.3 Hemorragias en cuello, faringe, suelo de la boca, lengua o amígdalas

Los sangrados en estas localizaciones en pacientes con hemofilia u otras coagulopatías congénitas son graves por definición, dado que en su evolución pueden generar disfagia, odinofagia, disnea y asfixia si no se tratan de forma adecuada. Por tanto, estas situaciones constituyen una emergencia médica que precisa de tratamiento hemostático con el concentrado de factor deficitario y observación/ingreso hospitalario del paciente hasta control del cuadro. Por ejemplo, una hemorragia retrofaríngea después de la extracción de un molar puede comprimir la vía aérea, al igual que un hematoma en el cuello que diseca planos musculares.

En pacientes con amigdalitis agudas graves y coagulopatías congénitas, puede ser necesario el tratamiento con concentrado de factor deficiente para evitar el riesgo de complicaciones hemorrágicas.

2.4 Epistaxis

Las medidas locales con taponamiento y antifibrinolíticos junto con la administración de la terapia hemostática que sea de indicación en cada caso suelen ser suficientes.

2.5 Hemorragias gastrointestinales

Puede presentarse como hematemesis, hematoquecia o melenas. **Frecuentes en pacientes con EVW tipo 2 y Hemofilia.** Además del tratamiento con concentrado del factor deficitario (tratamiento sustitutivo), puede valorarse el uso de antifibrinolíticos como coadyuvantes. El resto de la terapia será la de cualquier otra hemorragia digestiva y dado que se desconoce el grado y origen del sangrado que el paciente pueda presentar, constituye una emergencia médica.

		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 6 de 21

2.6 Hemorragias de la cavidad abdominal y/o retroperitoneales

Las manifestaciones clínicas de este cuadro incluyen dolor y distensión abdominal, llegando incluso al íleo paralítico. La inespecificidad de los síntomas obliga a realizar un diagnóstico diferencial con otros cuadros abdominales no hemorrágicos. En este punto debe destacarse que en pacientes con Hemofilia y cuadro de dolor abdominal de entidad, siempre debe descartarse **sangrado en el espacio retroperitoneal**, dado que es un cuadro silente e inespecífico desde el punto de vista clínico, **pero puede llegar a acumular grandes volúmenes de sangre y conducir al paciente a un shock hipovolémico si no se trata a tiempo.**

2.7 Hemorragias musculares

El sangrado intramuscular, traumático o no, representa el 10-25% de todas las hemorragias en pacientes con hemofilia moderada-grave y otras coagulopatías congénitas severas. Se manifiesta como dolor, posición antiálgica, intensificación del dolor con la movilización activa o pasiva, palpación dolorosa en la zona superficial, que puede percibirse como endurecida y tensa, posible hematoma externo más o menos llamativo y limitación funcional condicionada por la disfunción del músculo afectado. De no tratarse adecuada y rápidamente con el tratamiento sustitutivo pertinente, estos sangrados suelen tener complicaciones graves como:

- **Síndromes compartimentales con/sin shock hemorrágico.**
- **Pseudotumores hemofílicos;** que son hematomas antiguos encapsulados, localizados generalmente en el músculo adyacente a un hueso. La hemorragia y las reacciones locales asociadas, a largo plazo necrosan parte del periostio, que queda englobado dentro del hematoma, que a su vez se reorganiza y forma un quiste en los tejidos adyacentes. Su tratamiento suele ser quirúrgico.
- **Afectaciones musculares y neuropáticas periféricas transitorias o permanentes** (isquemia de fibras musculares por compresión del hematoma con necrosis de éstas y sustitución del tejido muscular por tejido cicatricial, pérdida de sensibilidad o dolor neuropático por compresiones de fibras nerviosas afectadas). Dentro de las hemorragias musculares destaca la **hemorragia del músculo psoas ilíaco** por su gran importancia clínica y la posibilidad de ser confundido con otro diagnóstico no hemorrágico dadas sus manifestaciones clínicas. El cuadro clínico se caracteriza por dolor intenso que de forma referida se puede manifestar como dolor en la cadera o dolor abdominal. La cadera suele aparecer inmóvil en flexión y dolorosa a la extensión, pero no a la rotación interna. También pueden aparecer parestesias en la parte medial del muslo y otros signos de compresión del nervio femoral, como pérdida del reflejo rotuliano y debilidad del músculo cuádriceps. **Este cuadro siempre debe entrar en el diagnóstico diferencial en cualquier paciente hemofílico que se presente con un dolor abdominal.**

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 7 de 21

Si además el sangrado se localiza en el psoas derecho, debe tenerse mucho cuidado de no confundir el cuadro con una apendicitis aguda, por lo que cuando se sospeche de ésta en un paciente con hemofilia, siempre se debe descartar mediante estudio de imagen un sangrado en el psoas.

2.8 Sangrados en las articulaciones (Hemartros)

Es la complicación hemorrágica más frecuente de la hemofilia (65-90% de los casos de sangrado) y la causa principal de discapacidad, así como de reducción de la calidad de vida de estos pacientes.

La aparición de hemorragias intraarticulares o hemartros es más frecuente en articulaciones bisagra como rodillas tobillos y codos. La clínica del hemartros se presenta como una rápida disminución del grado de movilidad articular comparado con el basal, asociando dolor o una “molestia inusual” dentro de la articulación, tumefacción palpable y calor en la piel que cubre la articulación, Si no se trata de forma rápida y adecuada el cuadro empeora con mayor dolor y tumefacción, resultantes de la progresión del sangrado y consiguiente distensión de la cápsula articular.

El objetivo del tratamiento del hemartros es detener la hemorragia lo antes posible. Si se consigue hacerlo tan pronto como el paciente tenga los primeros síntomas, menor será la tumefacción, el dolor y el daño sobre la articulación. El daño ocasionado por el sangrado repetido en las articulaciones de los pacientes con hemofilia, genera la llamada **artropatía hemofílica**, cuadro muy discapacitante que cursa con destrucción prácticamente total de las articulaciones afectadas.

El tratamiento se basa en aplicar frío local y administrar el factor deficitario de forma rápida (idealmente antes de 2-4 h desde el inicio de los síntomas). Es necesario un estudio de imagen que confirme el diagnóstico y fundamental para valorar la evolución del sangrado y de la articulación afectada.

2.9 Sangrados por la vía urinaria (Hematuria)

En este tipo de pacientes pueden darse sangrados espontáneos y transitorios, pero siempre se debe descartar una causa local (infección, litiasis, tumores). El tratamiento de elección es aportar el factor deficitario, la hidratación abundante (2-3 L día si es factible) y el tratamiento de la causa subyacente, si se identifica. **Están contraindicados los antifibrinolíticos en este tipo de sangrado por el riesgo asociado de obstrucción ureteral por coágulos que pueden empeorar el cuadro con un cólico nefrítico.**

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 8 de 21

2.10 Sangrados ginecológicos

Aproximadamente **1 de cada 5** mujeres que acuden a un ginecólogo con sangrado menstrual abundante (SMA), definido como pérdida de sangre menstrual >80 mL/ciclo, tienen una diátesis hemorrágica. El infradiagnóstico de las diátesis hemorrágicas sigue siendo muy común en este ámbito, con una mediana de **retrasos en el diagnóstico** de 8 a 16 años en mujeres y niñas (**estigma de la menstruación**).

El SMA influye negativamente en la salud física, en las **actividades sociales y en las relaciones sexuales**. El diagnóstico de una diátesis hemorrágica puede afectar gravemente a las decisiones de las mujeres de tener hijos. Estas mujeres enfrentan mayores riesgos de problemas de **salud psicológica** debido a los síntomas y/o los riesgos potenciales para sus hijos. En el contexto de la gestación tienen un mayor riesgo de hemorragia posparto (HPP).

Estos cuadros afectan con mayor frecuencia a mujeres con EVW y a portadoras de hemofilia. También puede estar presente en mujeres con déficits raros de la coagulación.

El tratamiento para enfocar estos sangrados se basa en desmopresina, terapia hormonal, antifibrinolíticos, incluso profilaxis con el concentrado de factor deficiente durante los periodos menstruales.

Ante cualquier paciente con sangrado ginecológico o sospecha del mismo y diagnóstico de coagulopatía congénita (incluyendo mujeres portadoras de hemofilia), se debe avisar a Hematología para valorar el/los tratamiento/s hemostático/s más adecuado/s.

Las mujeres gestantes con una coagulopatía congénita o mujeres en las que exista sospecha o confirmación de que el feto pueda estar afectado por una coagulopatía hereditaria, deben manejarse de forma multidisciplinar entre Obstetricia, Hematología, Anestesia y Pediatría para establecer un Plan de Parto con objeto de evitar pérdidas gestacionales, cuadros de hemorragia posparto, o cuadros hemorrágicos en el recién nacido.

2.11 Hemorragias en Sistema Nervioso Central (SNC)

Las hemorragias que afectan al SNC constituyen la complicación más grave de la hemofilia y aparecen con una prevalencia de un 2-13% según distintos estudios, con riesgo de secuelas cerebrales graves (morbilidad) y una mortalidad mayor del 20-25%.

Los tipos de hemorragias que afectan al sistema nervioso según afectación anatómica son: hematomas epidurales, hematomas subdurales, hemorragias subaracnoideas, hemorragias intraparenquimatosas, hemorragias intraventriculares y hemorragias intraespinales (intramedulares, subdurales y epidurales).

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	CERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-178	Página 9 de 21

Además de la propia hemofilia o la coagulopatía grave que presente el paciente, son factores de riesgo para esta entidad: trombocitopenia (sobre todo en casos con hepatopatías crónicas secundarias a infecciones por virus hepatotropos o VIH), antecedentes de traumatismo cráneo encefálico (TCE), presencia de inhibidor e hipertensión arterial (sobre todo mal o no controlada).

Desde el punto de vista clínico, las diferentes series coinciden en que una hemorragia del SNC puede dar todo tipo de signos y síntomas neurológicos, a veces difíciles de valorar por su inespecificidad y más cuando se trata de un paciente pediátrico. Pueden presentarse cefalea, rigidez de nuca, vómitos, apatía, letargia, irritabilidad, llanto inconsolable, signos de focalidad, palidez, hipotensión, shock, etc. La presencia de un hematoma extracraneal significativo (cefalohematoma, hematoma subgaleal) en un neonato obliga a descartar la existencia de un hematoma intracraneal concomitante y una posible coagulopatía subyacente.

Los hematomas intraespinales son mucho menos frecuentes en los pacientes con hemofilia, y es mucho más raro que sean espontáneos; la aparición súbita o progresiva de dolor en el cuello o en la espalda puede ser el único signo de alarma inicial, seguido de dolor radicular, parestesias y/o paresia en extremidades y retención urinaria. En un lactante puede presentarse solamente irritabilidad, tortícolis o distress respiratorio, sin ningún signo de focalidad neurológica.

Cualquier paciente con Hemofilia, sea cual sea su gravedad, o cualquier otro paciente diagnosticado de una coagulopatía congénita que sufra un TCE, está en un riesgo muy elevado de desarrollar una hemorragia en el SNC. Por ello, cualquiera de estos pacientes, de cualquier área sanitaria, con antecedente de TCE o clínica neurológica de nueva aparición, debe ser derivado de forma urgente al servicio de Urgencias del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA), debiendo recibir la administración de concentrado del factor deficiente lo más pronto posible, a dosis suficientes para alcanzar niveles objetivos del 80-100% del factor deficitario y debe realizarse un estudio de imagen (preferentemente TC craneal) para descartar sangrado en este escenario.

En el HUCA, los pacientes con TCE y con coagulopatías congénitas quedarán en observación 24 h si el TC es normal y conjuntamente con Hematología se deberá reevaluar y decidir tras esas 24 horas si pueden ser dados de alta o precisan hospitalización.

Cualquier lesión hemorrágica intracraneal, independientemente del tamaño o localización, precisa ingreso en el HUCA para vigilancia, valoración por neurocirugía y tratamiento hemostático pertinente.

3 Objetivo

Este protocolo pretende regular el traslado al HUCA de los pacientes adultos y pediátricos con Coagulopatías Congénitas descritos en el punto 5.1 de este protocolo, con independencia del punto de origen en la Comunidad Autónoma del Principado de Asturias, así como la actuación a seguir en el Servicio de Urgencias del AS IV.

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-I78	Página 10 de 21

El objetivo de la atención de emergencia a los pacientes con Coagulopatías Congénitas es la sustitución adecuada y precoz de los factores de coagulación deficiente, con el fin de restaurar la hemostasia y controlar el episodio de sangrado agudo, así como minimizar el riesgo hemorrágico inherente a procedimientos intervencionistas que pudieran requerir estos pacientes frente a cualquier situación de urgencia o emergencia

4 Ámbitos de actuación

Área Sanitaria IV y RED sanitaria SESPA, con especial énfasis en los Servicios de Urgencias generales, Radiodiagnóstico, Ginecología/Obstetricia, Pediatría, Digestivo, Neurología y Neurocirugía, Traumatología, Cirugía General, y cualquier otro servicio que pueda verse implicado en la atención a un paciente (pediátrico o adulto) con una coagulopatía congénita.

5 Pautas de actuación

5.1 Medio Extrahospitalario y Criterios de derivación

- **Ante cualquier caso de hemorragia confirmada o sospechada, traumatismo, o necesidad de procedimiento invasivo o quirúrgico urgente, que se presente tanto en el domicilio como en la vía pública, se debe identificar al paciente como de alto riesgo por su coagulopatía desde el primer momento de contacto con el 112 o con los servicios de primera línea de asistencia sanitaria (atención primaria o SAMU Asturias) mediante pregunta activa de antecedentes de hemofilia y/o coagulopatía congénita.**

Serán susceptibles de ser derivados al HUCA:

- **Pacientes con Diagnóstico de Hemofilia.**
- **Pacientes portadoras de Hemofilia.**
- **Pacientes con Enfermedad de Von Willebrand y fenotipo hemorrágico grave.**
- **Otras Coagulopatías congénitas con fenotipo hemorrágico grave.**

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-I78	Página 11 de 21

- *La Unidad de coordinación del programa marco de Atención a Urgencias y Emergencias Sanitarias (SAMU Asturias) dispondrá de un listado de pacientes actualizado que cumplen los criterios de derivación al HUCA anteriormente definidos y que será actualizado de forma periódica, así como cada vez que se produzca algún cambio en el mismo, que será proporcionado y actualizado por la Unidad de Hemostasia y Trombosis –Servicio de Hematología–Gerencia Sanitaria Área IV.*
- *Ante cualquier caso que no figure en la lista pero sea un paciente con diagnóstico de coagulopatía congénita, se contactará con el busca de Hematología de guardia 75331 (en horario de mañana de días laborables: 75459) si hay dudas acerca de que deba o no ser trasladado al HUCA.*
- **La Sección de Hemostasia y Trombosis del Servicio de Hematología del HUCA constituye el centro de referencia para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con Coagulopatías Congénitas del Principado de Asturias, además está certificada como Centro Europeo de Tratamiento de la Hemofilia por la EAHAD (European Association for Haemophilia and Allied Disorders y EHC (European Haemophilia Consortium).**
- **Estos pacientes deben ser evacuados lo más pronto posible al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Central de Asturias, como centro de referencia para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con coagulopatías congénitas del Principado de Asturias (Unidad de Hemostasia y Trombosis -Servicio Hematología) con independencia del área sanitaria en la que se encuentre el paciente en el momento en que se produzca el episodio que precisa de atención.**
- **El traslado al hospital de cabecera del área carece de sentido, pues el paciente no puede recibir atención específica en el mismo y solo supone una pérdida de tiempo para el traslado al HUCA y por lo tanto, un retraso en el tratamiento del sangrado que puede comprometer la vida del paciente o devenir en secuelas graves. En este sentido, existe un acuerdo entre la Asociación de Pacientes con Hemofilia del Principado de Asturias (AHEMAS) y el SAMU según el cual todo paciente que se identifique como afectado por una coagulopatía congénita y especialmente en sus formas graves, sea trasladado directamente al HUCA con independencia del punto geográfico de Principado en el que se encuentren en el momento en que lo precisen.**
- **Se debe obtener un acceso venoso lo más pronto posible cuando se trate de una complicación hemorrágica, para la administración de la terapia de reemplazo que sea de aplicación en cada caso.**

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-I78	Página 12 de 21

- **Actitud proactiva para la identificación del tratamiento o tratamientos hemostáticos que recibe el paciente de forma ambulatoria.** Preguntar siempre al paciente o sus familiares si se ha administrado su dosis de factor o terapia no sustitutiva y cuánto tiempo hace desde la última administración.
- **En caso de TCE, otros traumatismos o hemorragia activa confirmada o sospechada, se puede valorar la administración del concentrado de factor *in situ*,** previo al traslado al HUCA, o bien durante el traslado, si éste es en UVI móvil. Esto será aplicable a pacientes con profilaxis domiciliaria con concentrados del factor deficitario que suelen tener disposición en su domicilio de los mismos. Se administrará la dosis de profilaxis habitual de forma puntual. **No aplica en pacientes con terapias no sustitutivas** (emicizumab, concizumab, marstacimab, fitusiran...) **que deben recibir terapia hemostática con concentrado de factor o con agentes sorteadores** (Novoseven®, Feiba®) **en los casos de pacientes con anticuerpos inhibidores; estos tratamientos siempre serán decididos e indicados por el servicio de Hematología.** Si el paciente no tiene el tratamiento en su domicilio o recibe tratamiento no sustitutivo, se debe trasladar o derivar de inmediato al HUCA, **evitando pérdidas innecesarias de tiempo derivando al paciente a su hospital de zona u otros centros sanitarios.**

5.2 Medio hospitalario

- **En los casos en que los pacientes lleguen al Servicio de Urgencias de cualquier centro hospitalario de la red asistencial del SESPA, se deberá contactar de forma urgente con Hematología del HUCA, en el 75331 en horario de guardia o 75459 en horario de mañana laborable, para que se indiquen las pautas a seguir y se decida acerca de la derivación al HUCA.**
- **Una vez que los pacientes incluidos en este protocolo e identificados como portadores de una CC, lleguen al servicio de Urgencias del HUCA, se les realizará el TRIAGE mediante el algoritmo 'ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA' y se usará el discriminador 'HISTORIA HEMATOLÓGICA SIGNIFICATIVA' (paciente con un trastorno hematológico conocido que se sabe desarrolla complicaciones rápidamente). Este discriminador establece una PRIORIDAD II. El paciente será ubicado en la zona asistencial que correspondería por su síntoma guía de forma independiente a su estado de portador de una CC.**
- **Independientemente de la atención que precise por parte de los médicos de Urgencias, COMO NORMA GENERAL SIEMPRE AVISAR A HEMATOLOGIA DE FORMA URGENTE al 75331 (horario de guardia) o 75459 (horario laborable).**
- **Todo paciente hemofílico que acuda al Servicio de Urgencias con un sangrado agudo o postraumático, con independencia de la gravedad de la hemofilia, EN PRIMER LUGAR, DEBE RECIBIR SU CONCENTRADO DE FACTOR DEFICITARIO,** tras

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	CERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 13 de 21

consultar de forma urgente al Servicio de Hematología, antes de realizar otras pruebas complementarias o de imagen. **La demora en el tratamiento es un factor que agrava la situación hemorrágica y el pronóstico.** Se debe tener en cuenta que todos los pacientes con coagulopatías congénitas tienen mayor riesgo de sufrir una complicación hemorrágica ante exploraciones o técnicas invasivas. **Si es necesario realizar estas técnicas** (suturas, artrocentesis, punción arterial/gasometría arterial, punción lumbar, acceso venoso central, punciones diagnósticas como paracentesis o punción pleural, biopsias, drenajes terapéuticos....) **se debe realizar tratamiento sustitutivo hemostático tras consultar al Servicio de Hematología que será quien indique el tratamiento adecuado.**

- Los pacientes con Coagulopatías congénitas pueden presentar sangrado inmediato, **pero también presentan sangrado diferido y persistente**, pudiendo originar complicaciones graves más tardías.

5.3 Qué no se debe hacer

- **El uso de fármacos que afecten la función plaquetaria, sobre todo AINES y antiagregantes (AAS...).** **NO USAR EN NINGÚN CASO DEXKETOPROFENO o AINES.** El paracetamol o el metamizol son los fármacos de elección si se precisa tratar un proceso febril o doloroso. En caso de que los AINES sean estrictamente necesarios en procesos inflamatorios agudos o subagudos, se recomienda el uso de inhibidores de la COX-2 o diclofenaco, sobre todo para las artralgias posteriores a un hemartros agudo y para la artropatía crónica. Pueden utilizarse opiáceos, así como tramadol y codeína en dolores extremadamente intensos, pasando a escalones inferiores de analgesia lo antes posible.
- **Inyecciones intramusculares.** Se pueden ocasionar hematomas intramusculares que pueden llegar a ser graves. **De ser estrictamente necesarias avisar previamente a Hematología.**
- **Gasometrías, accesos venosos centrales y procedimientos intervencionistas en general.** Se podría provocar una hemorragia incoercible o un síndrome compartimental, difícil de tratar. En caso de ser necesario un procedimiento diagnóstico o terapéutico invasivo es obligado el tratamiento hemostático previo, con administración de concentrados de factor indicado por Hematología.

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-I78	Página 14 de 21

Anexo I. Prevalencia de las distintas coagulopatías congénitas

DEFICIENCIA	TIPO DE HERENCIA	PREVALENCIA (x10 ⁶)
Afibrinogenemia	Autosómica recesiva	<0,5
Hipofibrinogenemia	Autosómica recesiva/dominante	<0,5
Disfibrinogenemia	Autosómica dominante, en raros casos recesiva	Aproximadamente 1
Protrombina(FII)	Autosómica recesiva incompleta	<0,5
Proacelerina(FV)	Autosómica recesiva incompleta	<0,5
FVII	Autosómica intermedia	<0,5
FVIII	Recesivo ligado al sexo	60-100
FIX	Recesivo ligado al sexo	10-20
FX	Autosómica recesiva incompleta	<0,5
FXI	Autosómica recesiva incompleta	Aproximadamente 1
FXII	Autosómica recesiva	1
FXIII	Autosómica recesiva/recesiva incompleta	<0,5
Factor de von Willebrand	Autosómica dominante/ recesiva	10.000–30.000
Precalicroína	Autosómica dominante/ recesiva	Muy infrecuente
Quininógenos de alto y bajo peso molecular	Autosómica recesiva	Muy infrecuente
FV+FVIII	Autosómica recesiva	<0,5
FII+FVII+FIX+FX	Autosómica recesiva	<0,5

Tabla I. Prevalencia de las distintas coagulopatías congénitas

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-178	Página 15 de 21

Anexo II. Variables clave en la anamnesis de un paciente con una coagulopatía hereditaria

Información necesaria y puntos claves en la anamnesis:

1. Valorar el tipo de coagulopatía

- **Hemofilia A:** déficit de factor VIII
- **Hemofilia B:** déficit de factor IX
- **Enfermedad de Von Willebrand:** Déficit o disfunción del factor von Willebrand
- **Déficit raros de la coagulación:** Déficit de Factor II, V, VII, XI, X, XIII
- **Déficit combinados de la coagulación:** FV y FVIII, déficit congénito de factores vitamina K dependientes
- **Afibrinogenemias y disfibrinogenemias:** Déficit o ausencia de Factor I (fibrinógeno)

2. Clasificación de gravedad (en función de los niveles de factor plasmático, los cuales se relacionan directamente con la clínica hemorrágica EXCEPTO en los déficit de FVII y de FXI)

- **Hemofilia grave:** actividad de factor <1%
- **Hemofilia moderada:** actividad de factor entre 1-5%
- **Hemofilia leve:** actividad de factor >5%
- **Enfermedad de von Willebrand:**
 - **Tipo 1:** suelen ser leves-moderadas
 - **Tipo 2:** moderadas-graves
 - **Tipo 3:** grave
- **Déficit de Factor VII o XI:** graves con niveles <15-20%
- **Déficit de Factor II, X y XIII:** graves con niveles <10%
- **Déficits Combinados FV + FVIII o Factores Vitamina K dependientes:** graves con niveles de factores inferiores al 20%
- **Déficits del FI (afibrinogenemia o disfibrinogenemia):** graves si los niveles de fibrinógeno por método Clauss son inferiores a 50 - 100 mg/dL

3. Tipo de concentrado hemostático que utiliza (nombre comercial si es posible)

4. Presencia de inhibidores

5. Programa de profilaxis que sigue el paciente o si recibe tratamiento a demanda

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-178	Página 16 de 21

Anexo III. Dosificación y niveles de factor a alcanzar en los distintos escenarios clínicos en población tanto adulta como pediátrica

A) Hemofilia:

Tipo de hemorragia	Hemofilia A	Hemofilia B	Niveles plasmáticos de factor recomendados	
			Dosis iniciales (UI/Kg)	Días iniciales Días posteriores
Articular	20-40	40-80 (1-2 d)	40-60% (2-3 d)	40-60% (3-7d)
Muscular superficial	25	50 (3 d)	40-60% (1-2 d)	40-60% (2 d)
Sangrado digestivo	40-50	80-100	80-100% (1-7 d)	40-60% (7-14 d)
Psoas o muscular profundo	40-50	80-100	80-100% (1-2 d)	40-60% (3-5 d)
SNC/cabeza	40-50	80-100	80-100% (1-7 d)	50% (8-21 d)
Cuello y garganta	40-50	80-100	80-100% (1-7 d)	30-50% (8-21 d)
Renal o laceración profunda	25	50	40-50% (1-5 d)	30-50% (5-14 d)

Tabla 2. Pautas de tratamiento para sangrado en Hemofilia

Tipo de cirugía	Dosis (UI/Kg)	Niveles
Cirugía mayor	40-60	> 80-100 UI/dL (1-3 d) Posteriormente, > 50 UI/dl, los siguientes hasta la cicatrización completa
Cirugía menor y cesárea	30-60	> 30 UI/dL de 5 a 7 días

Tabla 3. Pautas de tratamiento para cirugía en Hemofilia

		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	CERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-I78	Página 17 de 21

B) Enfermedad de von Willebrand:

Tipo de cirugía	Dosis (UI/Kg)	Niveles
Cirugía mayor	40-60	> 80-100 UI/dL, los dos primeros días Posteriormente, > 50 UI/dL, los siguientes hasta la cicatrización completa
Cirugía menor y cesárea	30-60	> 30 UI/dL de 5 a 7 días
Extracción dentaria	20-40	> 30-50 UI/dL. Nueva dosis según necesidad
Parto y anestesia epidural	30-40	> 50 UI/dL. Nueva dosis según necesidad
Hemorragia espontánea o traumática	20-40	> 30-50 UI/dL. Nueva dosis según necesidad

Tabla 4. Pautas de tratamiento para Enfermedad de von Willebrand

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	CERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-I78	Página 18 de 21

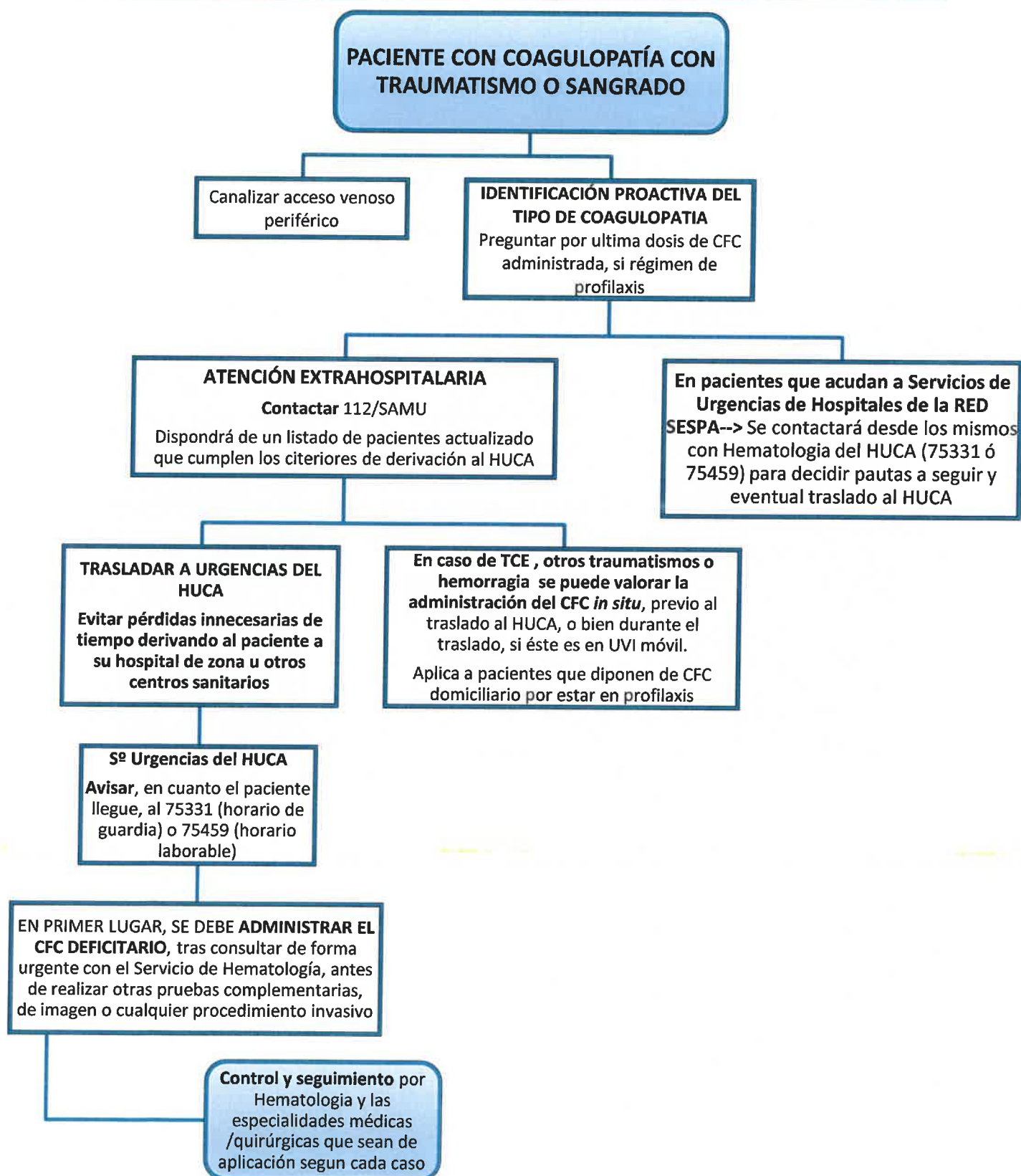
C) Déficit congénitos raros de la hemostasia (tratamientos hemostáticos disponibles si se precisan por clínica hemorrágica o cirugía)

Déficit factorial	Terapias disponibles
Afibrinogenemia Disfibrinogenemia	Concentrados de fibrinógeno en dosis de 25-50 mg/Kg para obtener niveles entre 1.0-1,5 g/L en relación con la gravedad de episodio hemorrágico o tipo de procedimiento invasivo. Algunos casos sobre todo en la disfibrinogenemia pueden presentar también clínica trombotica lo que complica su manejo.
Déficit de factor XI (FXI)	Se instaura a demanda ante clínica hemorrágica y ante situaciones de riesgo hemorrágico, como intervenciones quirúrgicas o pruebas invasivas con plasma fresco congelado (PFC). La dosificación orientativa es de 15-25 mL/Kg cada 12-24 horas. Precaución con los cuadros de sobrecarga circulatoria asociada a transfusión (TACO), con lo que se recomienda ½ ampolla de furosemida tras cada unidad de plasma siempre que sea posible. Los antifibrinolíticos pueden ser eficaces sobre todo en sangrados o procesos invasivos que afecten a mucosas. (No usar en hematuria)
Déficit de factor VII (FVII)	Se dispone de concentrado de FVII recombinante activado (rFVIIa). La dosis orientativa inicial es de 15-30 µg/Kg, que se repetirá cada 4-6 horas hasta control del sangrado.
Déficit de factor II (FII)	Habitualmente se precisa tratamiento a demanda ante hemorragias importantes o intervenciones quirúrgicas. No se dispone de concentrado específico de FII, se utiliza Concentrado de Complejo Protrombínico (CCP) en dosis de 20-40 UI/Kg ante sangrado o intervenciones quirúrgicas.
Déficit de factor V (FV)	No se dispone de concentrado de FV. Se utiliza plasma en dosis orientativas de 15-25 mL/Kg y en dosis de mantenimiento de 5-10 mL/Kg cada 12-24 horas en caso de sangrado o cirugía. Los concentrados de plaquetas se utilizan solo cuando no se controla la hemorragia con plasma y la situación lo requiera por riesgo vital.
Déficit de factor X (FX)	No se dispone de concentrado específico de FX. La alternativa disponible en caso de sangrado o necesidad de cirugía, es el CCP en dosis iniciales de 20-30 UI/Kg y monitorizar para no superar niveles de factor superiores a 70%, para evitar riesgos tromboticos. También se puede utilizar plasma en dosis iniciales de 10-20 mL/Kg.
Déficit de factor XIII (FXIII)	En episodios hemorrágicos agudos o previamente a la cirugía están disponibles Concentrados de Factor XIII plasmáticos; dosis iniciales 20 UI/Kg, seguidas de dosis ajustadas según el proceso y los niveles obtenidos en la monitorización.
Déficit combinado de FV y FVIII	Se establece a demanda e incluye DDAVP y PFC, y en casos de hemorragias graves concentrado de FVIII.
Déficit combinado de factores vitamina K dependientes	Suelen responder al tratamiento con Vitamina K, sobre todo por vía endovenosa. El concentrado de CCP en una dosis inicial de 20 UI/Kg se utilizará en episodios hemorrágicos agudos y previamente a la cirugía, sobre todo en los que no responden a la vitamina K.

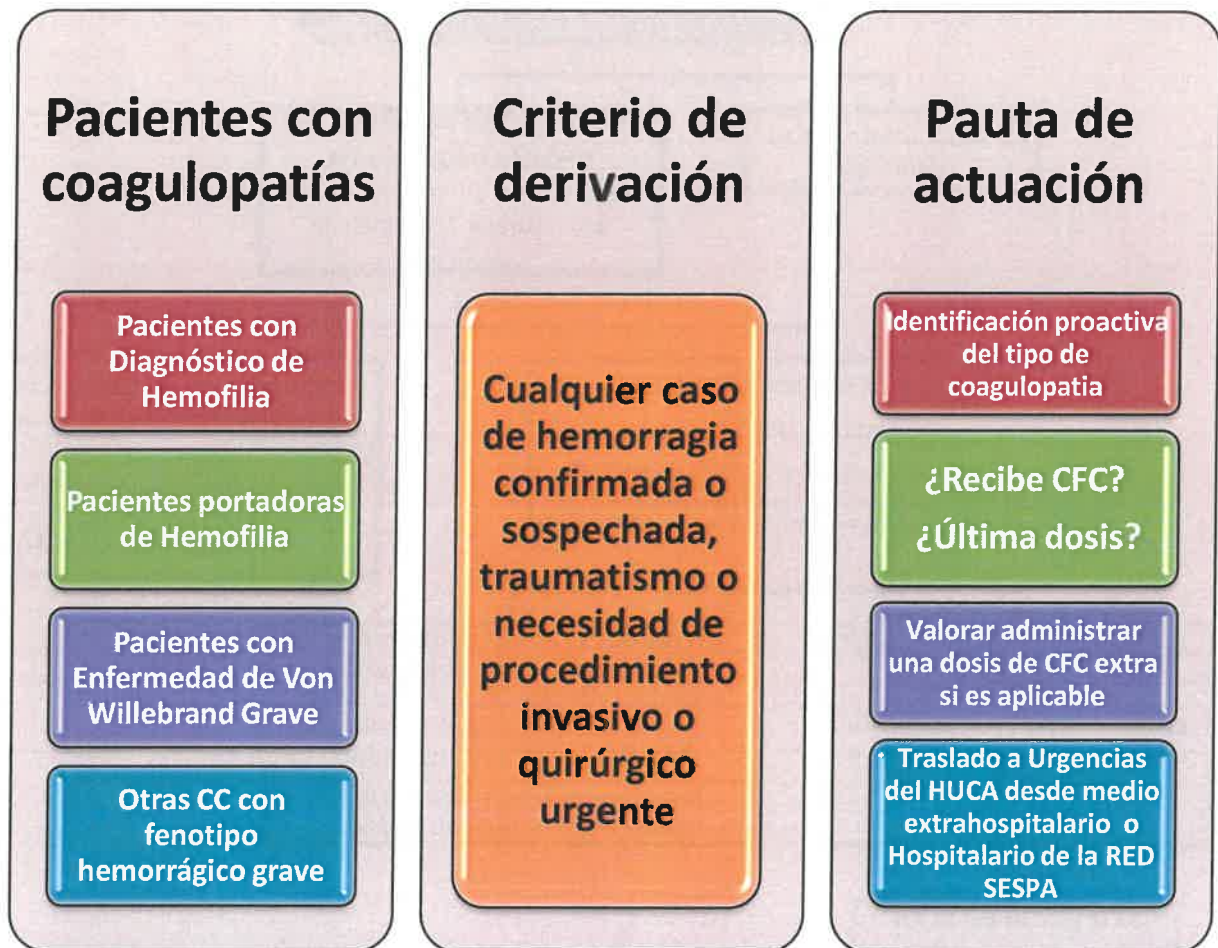
Tabla 5. Pautas de tratamiento en los trastornos hereditarios raros de la coagulación

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	CERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 19 de 21

Anexo IV. Algoritmos de actuación (CFC: concentrado de factor de coagulación)



 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp 05.3.2 HEM-I78	Página 20 de 21



*CFC: Concentrado de factor de coagulación

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA EL MANEJO DE LA PATOLOGÍA URGENTE EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS	GERENCIA ÁREA SANITARIA IV
Ed: 02	Fecha: 25/09/2024	Código: PO-Sp O5.3.2 HEM-178	Página 21 de 21

Anexo V. Errores en el manejo urgente de pacientes con CC (NO HACER)

NO asumir la atención del paciente con una coagulopatía congénita como la de un paciente hemostáticamente competente, sin que haya sido
PREVIAMENTE VALORADO POR HEMATOLOGÍA

NO se deben usar **FÁRMACOS QUE AFECTEN LA FUNCIÓN PLAQUETARIA**, sobre todo AINES y antiagregantes (AAS..)

NO administrar **INYECCIONES INTRAMUSCULARES** como norma general

NO REALIZAR punciones para gasometrías, **NO** implantar accesos venosos centrales y **NO REALIZAR PROCEDIMIENTOS INTERVENCIONISTAS** en general.

Se podría provocar una hemorragia incoercible o difícil de tratar

En caso de ser necesario un procedimiento diagnóstico o terapéutico invasivo es obligado el tratamiento hemostático previo,

CONTACTAR SIEMPRE ANTES CON HEMATOLOGIA

