

## Manejo perioperatorio del paciente hemofílico

María Virginia Caicedo MD,\* Fernando Raffan-Sanabria MD,\*\* Mónica Duarte-Romero MD\*\*\*

\* Jefe de Residentes de Anestesia, Fundación Santa Fe de Bogotá. Facultad de Medicina, Universidad El Bosque.

\*\* Anestesiólogo Intensivista, Coordinador Sección de Anestesia para Trasplantes. Fundación Santa Fe de Bogotá, Profesor asistente de Anestesia y Cuidado Intensivo, Universidad El Bosque. Profesor de cátedra, Facultad de Medicina, Universidad de los Andes.

\*\*\* Hemato-Oncóloga, Grupo de Hemofilia, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Departamento de Anestesia.

### Solicitud de sobretiros:

María Virginia Caicedo MD  
Calle 116 Núm. 9-02 Bogotá, Colombia.  
Tel.: (1) 6030303 Ext. 5016  
E-mail: drmvcaicedo@yahoo.com

Recibido para publicación: 27-08-08

Aceptado para publicación: 15-12-08

### RESUMEN

La hemofilia clásica es una enfermedad hereditaria ligada al sexo, donde típicamente la madre es la portadora y la enfermedad la padecen los hijos varones. Esta enfermedad que forma parte del grupo de discrasias sanguíneas, se caracteriza por una deficiencia del factor VIII y IX, denominadas hemofilia A y B respectivamente. La hemofilia C, menos común, se caracteriza por una deficiencia del factor XI ligada al cromosoma IV. Con una incidencia aproximada de un caso por cada 5,000 hombres para la hemofilia tipo A, mientras que la incidencia de la hemofilia tipo B es cercana a un caso por cada 32,000 hombres, hay una prevalencia de 400,000 enfermos reportados en el mundo, de los cuales cerca del 85% de los hemofílicos son tipo A. La enfermedad es hereditaria en un 60%, por mutación de tipo genético y sin antecedentes en las familias en el 40% de los casos. No obstante, este porcentaje en la actualidad está cambiando como consecuencia de los avances científicos que permiten la elección de sexo. La literatura disponible para el manejo anestésico del paciente hemofílico es limitada, los datos encontrados son aislados y no hay un texto actualizado donde se oriente al anestesiólogo para el manejo perioperatorio de esta condición clínica. El Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá es centro de referencia para pacientes hemofílicos, lo que ha aumentado el número de pacientes con esta patología que son atendidos en nuestra institución, con una baja incidencia de complicaciones durante el período perianestésico. En esta revisión unificamos la información disponible actualizada, con nuestra experiencia, dando unas pautas concisas y prácticas para el manejo del paciente hemofílico en salas de cirugía.

**Palabras clave:** Hemofilia, anestesia, FEIBA, rFVIIa, hemofilia y anestesia regional, hemofilia y embarazo, hemofilia y anestesia general.

### SUMMARY

Classic hemophilia is a hereditary disease linked to sex, where the mother is typically the carrier and the disease is suffered from the male sons. These disease that takes part of the group of blood dyscrasias is characterized by a deficiency of VIII and IX factors, denominated hemophilia A and B respectively. Hemophilia C, less common, is characterized by a deficiency of XI factor linked to the IV chromosome. There is a rough incidence of one case out of 5,000 men for hemophilia type A, while the incidence for Hemophilia type B the figure is about of one case out of 32,000 men. There is a prevalence of 400,000 patients all over the world, from who around the 85% of the hemophilic patients are from hemophilia type A. The disease is hereditary in the 60% of the cases, due to mutation of genetic type, and without any familiar background in the 40% of the cases. However, nowadays this mentioned percentage is changing as a consequence of scientific improvements that allow sex election. The available literature regarding the anesthetic handling of hemophilic patients is scarce, the available data is isolated and there are no updated texts where anesthesiologists can get certain orientation about the perioperative management of this

*clinical condition. The Santa Fe de Bogotá University Hospital Foundation is the reference Center for hemophilic patients; what has increased the number of patients with this pathology that have been treated at our institution, with a low incidence of complications during the peri-anesthetic period. In this review, we unify the available and updated information, with our experience, giving concrete guidelines and practices for the handling of hemophilic patients in operating-rooms.*

**Key words:** Hemophilia, anesthesia, FEIBA (Anti-Inhibitor Coagulant Complex), rFVIIa (Recombined Activated Factor VII), hemophilia and regional anesthesia, hemophilia and pregnancy, hemophilia and general anesthesia.

## INTRODUCCIÓN

El manejo perioperatorio del paciente hemofílico y el adecuado desenlace postoperatorio continúa siendo un reto para el anestesiólogo. La literatura disponible para el manejo anestésico del paciente hemofílico es limitada, los datos encontrados son aislados.

En esta revisión unificamos la información disponible actualizada con nuestra experiencia, dando unas pautas concisas y prácticas para el manejo del paciente hemofílico en salas de cirugía.

## MÉTODO

Se realiza una búsqueda sistemática en la red a través de diferentes buscadores (Pubmed, Cochrane, Bireme, Lilacs) bajo los términos: Haemophilia, Hemofilia, Anesthesia, FEIBA, rFVIIa, regional anesthesia, pregnancy. Los límites de la búsqueda

quedaron: publicación en últimos 10 años, humanos, en inglés y español, el tipo de artículos incluidos se limitaron a metaanálisis, guías de manejo, revisiones sistemáticas y estudios clínicos aleatorizados controlados (Cuadro I).

## DEFINICIÓN

Desorden de sangrado congénito ligado al cromosoma X, debido a una deficiencia en el factor VIII (hemofilia A), factor IX (hemofilia B)<sup>(1)</sup>. La hemofilia C se caracteriza por deficiencia del factor XI de la coagulación, transmitido con carácter autosómico recesivo ligado al cromosoma IV<sup>(2)</sup>.

Con una incidencia aproximada de un caso por cada 5,000 hombres para la hemofilia tipo A, mientras que la incidencia de la hemofilia tipo B es cercana a un caso por cada 32,000 hombres, hay una prevalencia de 400,000 enfermos reportados en el mundo, de los cuales cerca del 85% de los hemofílicos son tipo A<sup>(3)</sup>.

**Cuadro I.** Criterios de búsqueda y resultados encontrados clasificados según el tipo de artículo.

Criterios de búsqueda	Tipo de artículo	Resultados
Hemofilia y anestesia	Revisión	7
	Experimento clínico	3
	Meta-análisis	0
Hemofilia y FEIBA	Revisión	27
	Experimento clínico	7
	Meta-análisis	0
	Guía de práctica clínica	1
Hemofilia y rFVIIa	Revisión	134
	Experimento clínico	10
	Meta-análisis	1
	Guía de práctica clínica	0
Hemofilia y anestesia regional	0	0
Hemofilia y embarazo	Revisión	79
	Experimento clínico	0
	Meta-análisis	1
	Guía de práctica clínica	1
Hemofilia y anestesia	0	0

La enfermedad es hereditaria en un 60%, por mutación de tipo genético y sin antecedentes en las familias en el 40% de los casos<sup>(3,4)</sup>. No obstante, este porcentaje en la actualidad está cambiando como consecuencia de los avances científicos que permiten la elección de sexo.

### CLASIFICACIÓN

Los pacientes hemofílicos son estratificados según el riesgo de sangrado, el cual se correlaciona con el nivel de factor de coagulación<sup>(4)</sup>.

- Severo: Menor de 1% factor (< 0.01 UI/mL). Sangrado espontáneo, principalmente en articulaciones y músculo.
- Moderado: 1 a 5% (0.01-0.05 UI/mL). Sangrado espontáneo ocasional. Sangrado severo con trauma o cirugía.
- Leve: 5 a 40% (0.05-0.4 UI/mL). Sangrado severo por trauma mayor o cirugía.

### VALORACIÓN PREANESTÉSICA

En la anamnesis debe obtenerse información de sangrado, evento desencadenante del mismo, severidad, duración y manejo que ha recibido para controlar el sangrado. Es importante conocer el antecedente de transfusiones, enfermedades infectocontagiosas (VIH, hepatitis principalmente) y presencia de inhibidores.

En el examen físico, debe descartarse sangrado activo, hematuria, sitios de hematoma, signos neurológicos de focalización, signos de derrame pericárdico o pleural, además de hemartrosis en diferentes articulaciones.

Los exámenes paraclínicos específicos de la patología que deben evaluarse son:

1. Cuadro hemático, hemoclasificación y rastreo de anticuerpos
2. PTT y PT
3. Niveles de factores: Factor VIII, Factor IX, o factor XI según el caso.

4. Inhibidores del factor deficiente
5. Virus de VIH, virus de hepatitis A, B, y C

Otros exámenes se solicitarán según la comorbilidad del paciente.

En el cuadro II, se especifican los posibles resultados que pueden encontrarse en el paciente hemofílico.

Recomendaciones para la programación del procedimiento quirúrgico:

1. Dar aviso a programación de cirugía de la patología del paciente.
2. Programar cirugía en horas de la mañana si es posible.
3. Confirmar en farmacia la disponibilidad del factor en cantidad suficiente para manejo perioperatorio e intrahospitalario
4. Confirmar la reserva en banco de sangre de productos sanguíneos necesarios para la intervención quirúrgica
5. El equipo que va a acompañar al paciente debe ser informado para que tome las medidas de bioseguridad necesarias.

### MANEJO PERIOPERATORIO

Al ingresar a la institución el paciente debe ser evaluado por el Servicio de Hematología, quienes darán el manejo necesario para optimizar el nivel de factor y así poder iniciar la cirugía<sup>(5)</sup>.

Antes de la inducción anestésica debe realizarse una medición del factor, el cual se espera esté por encima de 80% (preferiblemente cerca a 100%) para cirugía mayor y 60% para procedimientos menores (Cuadro III).

En casos en que el nivel de factor al ingresar a salas sea inferior al requerido, se calculará la dosis necesaria para completar el porcentaje del factor deseado y se repondrá antes de dar inicio al procedimiento.

Durante el manejo intraoperatorio se recomienda la vigilancia con tromboelastograma (TEG)<sup>(6)</sup>.

**Cuadro II.** Resultado de laboratorios\* según las posibles condiciones patológicas.

Posible condición	PT	APTT	INR	Recuento plaquetario
Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Hemofilia A ó B	Normal	Prolongado	Normal	Normal
Enf. Von Willebrand	Normal	Normal o prolongado	Normal	Normal o reducido
Defecto plaquetario	Normal	Normal	Normal	Normal o reducido

\* Éstos no detectan desórdenes leves de sangrado, deficiencia de factor XIII, o con baja actividad de inhibidor fibrinolítico  
Modificado de Guidelines for the Management of Hemophilia 2005.  
[www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis\\_and\\_Treatment/Gudelines\\_Mng\\_Hemophilia.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/Gudelines_Mng_Hemophilia.pdf) <sup>(4)</sup>

**Cuadro III.** Nivel de factor recomendado y duración de su administración según el compromiso clínico y el procedimiento a realizar.

Tipo de hemorragia	Nivel deseado Hemofilia A (%)	Nivel deseado Hemofilia B (%)
Cirugía mayor		
• Preoperatorio	80–100	60–80
	60–80	40–60
• Postoperatorio	40–60	30–50
	30–50	20–40

Modificado de Guidelines for the Management of Hemophilia 2005. [www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis\\_and\\_Treatment/Gudelines\\_Mng\\_Hemophilia.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/Gudelines_Mng_Hemophilia.pdf) (4)

## REPOSICIÓN DE FACTOR

### HEMOFILIA A

- El nivel de factor plasmático aumenta aproximadamente 2% por cada unidad/kg de Factor VIII infundido(4).
- Vida media: 8-12 horas
- Calcule el porcentaje de factor que le falta al paciente para reponerlo así:

$\text{Peso de pte (kg)} \times (\% \text{ de factor deseado}) \times 0.5 = \text{No. Unidades requeridas}$

Ej:  $50 \text{ kg} \times 80\% \text{ (Nivel deseado)} \times 0.5 = 2,000 \text{ Unidades de F VIII}$

- Si el paciente ingresa a salas con un 60% de factor por ejemplo, por regla de tres se calcula la dosis faltante para completar el valor deseado

### HEMOFILIA B

- El nivel de factor plasmático aumenta aproximadamente 1% por cada unidad/kg de Factor IX infundido. El factor recombinante IX tiene menor reposición (adultos 0.8 y 0.7% en niños)(4).
- Vida media: 18- 24 horas
- Calcule el porcentaje de factor que le falta al paciente para reponerlo así:

$\text{Peso de pte (kg)} \times (\% \text{ de factor deseado}) \times 1 = \text{No. Unidades requeridas}$

Para factor recombinante IX:

$\text{Peso de pte (kg)} \times (\% \text{ de factor deseado}) \times 1.25 \text{ (adultos)}$   
o 1.43 (niños)

La administración de factor puede ser en bolo lento o en infusión. La preparación de la infusión de factor debe hacerse en una bolsa de SSN de 250 mL, y administrarse a una tasa de infusión indicada por anestesia o hematología.

La infusión intravenosa de factor no debe ser mayor de 3 mL/minuto en adultos y 100 unidades/minuto en niños(4).

## ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS PARA MANEJO INTRAOPERATORIO

- Crioprecipitado:** Rico en F VIII, Factor Von Willebrand, fibrinógeno y FXIII. No tiene FIX o FXI. Una bolsa puede contener en promedio 80 U de FVIII y VWF y, 200–300 mg de fibrinógeno en un volumen de 10–20 mL(7).
- Crioprecipitado pobre en plasma:** Contiene FVII, FIX, FX, y FXI. Su contenido es variable. Su uso está aprobado en países donde no hay factor disponible(4).
- Plasma fresco congelado:** Una unidad (175-225 mL) contiene 70–90 U/dL de FVIII, FIX, VWF y otros factores de coagulación(7). Es de utilidad en pacientes con alguna deficiencia congénita rara (ej. Deficiencia de FV), así como en pacientes con deficiencia leve de FXI(4).
- Desmopresina:** Aumenta el nivel de Factor VIII y Factor de Von Willebrand. Es de utilidad por lo tanto en pacientes con hemofilia A leve a moderada (no útil en severa)(4,7). No afecta el nivel de FIX, por lo que está contraindicada en hemofilia B.
  - Dosis de 0.3 µg/kg diluido en 50 a 100 mL de SSN 0.9% para pasar en infusión en 20-30 minutos (Pico de acción a los 90 min).
  - No dar a menores de 2 años
- Ácido tranexámico:** Coadyuvante, principalmente en pacientes con déficit de FXI. Su uso está indicado en sangrado menor de mucosas durante procedimientos quirúrgicos y odontológicos. El uso está contraindicado en pacientes con hematuria, hemofilia severa, cirugía de tórax, o en pacientes con inhibidores(4,8).
  - Dosis 3-4 g al día repartido en varias tomas.
- Ácido épsilon aminocaproico:** Uso limitado por tener menor potencia, vida media plasmática más corta y está asociado a mayor toxicidad(4). No ha sido estudiado adecuadamente, por lo que no hay un soporte bibliográfico que apoye su uso(9). Uso contraindicado en presencia de sangrado de túbulos renales.
  - Dosis: Bolo de 5 g, continuar con 1 g cada 6-8 horas.

G. *Complejo concentrado de protrombina (PCC/FIX complex)*: Indicado en el tratamiento de hemofilia B principalmente, deficiencia de protrombina de FVII, y de FX. La baja eficacia (cercana al 50% para el sangrado articular) y su asociación con eventos trombóticos en pacientes con alto riesgo (cirugía mayor, trauma mayor, disfunción hepática severa y niños con inmadurez en la función hepática), así como la superioridad de los nuevos fármacos se ha asociado a la escasa bibliografía que soporte su uso<sup>(7,10)</sup>.

H. *Concentrado de FIX*: Concentrado de factor IX altamente purificado, es ahora comúnmente usado en pacientes con hemofilia B. No promueve la trombosis<sup>(7)</sup>. La administración de estos productos debe hacerse con precaución, teniendo en cuenta que son agentes que pueden generar trombosis. En el Anexo 1 se esquematiza un resumen de las dosis recomendadas.

### PACIENTES CON INHIBIDORES

La presencia de inhibidores (anticuerpos neutralizantes de factor) es una complicación severa de los pacientes que reciben factor VIII y factor IX. Se cuantifica en unidades Bethesda (BU). La medición de inhibidores determina la capacidad que tiene el plasma del enfermo de neutralizar en el laboratorio, el factor VIII o el factor IX. Una BU/mL es la actividad de un inhibidor capaz de neutralizar 0.5 unidades de factor VIII o IX. Para los pacientes con inhibidores positivos debe tenerse en cuenta:

- Inhibidores menores de 5 BU, generalmente no es significativo. Requieren dosis más altas de factor.
- Inhibidores mayor o igual a 5 BU (altos respondedores): El manejo con factor no es efectivo. Una alternativa para estos pacientes es el uso de factor recombinante VIIa y concentrado de complejo de protrombina activado (FEIBA®)<sup>(11)</sup>.
- El seguimiento de la respuesta terapéutica debe hacerse con niveles de factor. En condiciones quirúrgicas, la tromboelastografía (TEG) puede ser una guía<sup>(6)</sup>.
- Los inhibidores deben ser medidos antes de cirugía y cuando la respuesta clínica es subóptima. El 50% de los pacientes con hemofilia B con inhibidores pueden tener reacciones alérgicas severas (anafilaxia por factor IX).

### ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS PARA PACIENTES CON INHIBIDORES

El desarrollo de productos farmacológicos durante los últimos 30 años, nos abre nuevas rutas terapéuticas para el manejo del sangrado en el paciente hemofílico con inhibidores.

El uso del FEIBA® (Factor Eight Inhibitor Bypass Activity) y del factor recombinante VII activado (rFVIIa) (NovoSeven® or Niasase®) para el control de hemorragia en el paciente hemofílico con inhibidores, ha demostrado en diferentes publicaciones su efectividad y su margen de seguridad con una eficacia cercana al 80%<sup>(11,12)</sup>. Estos agentes no son tan efectivos como el FVIII o FIX nativos en controlar el sangrado, así como no se ha comprobado un método para monitorizar su efectividad clínica. Algunos autores han propuesto el uso del TEG (Tromboelastograma) como posible herramienta para medir la respuesta posterior a la administración de los agentes puente<sup>(6,12)</sup>.

El esquema para el manejo perioperatorio de los agentes puente no está definido aún. La revisión de casos realizada por Kraut et al<sup>(13)</sup>, pone en evidencia la diversidad de dosis usadas de FEIBA® y de rFVIIa, las cuales fueron tituladas hasta lograr el efecto esperado. Los esquemas recomendados incluyen monoterapia con FEIBA®, monoterapia con rFVIIa o terapia combinada.

Las dosis recomendadas por los fabricantes para FEIBA® está entre 75 y 125  $\mu$ /kg, sin exceder dosis diaria de 200  $\mu$ g/kg<sup>(7,14)</sup>. La administración debe realizarse a una rata máxima de 2 unidades por kilogramo por minuto. La administración de rFVIIa previo a cirugía en pacientes hemofílicos debe titularse iniciando con dosis de 90 a 120  $\mu$ g/kg<sup>(7,15)</sup>. La dosis debe repetirse después de 2 horas y luego a intervalos de 2-3 horas durante las primeras 24-48 horas dependiendo de la cirugía realizada y del estado clínico del paciente. Vida media: 2-4 horas. En el Anexo 1 se esquematiza un resumen de las dosis actualmente recomendadas.

### MANEJO ANESTÉSICO

Debido a las múltiples transfusiones que usualmente requieren estos pacientes, el riesgo de ser portadores de enfermedades virales se incrementa, por lo que se hace énfasis en las técnicas de bioseguridad para el personal médico y paramédico responsables del manejo de estos pacientes.

La vigilancia debe ser básica no invasiva, excepto en los procedimientos mayores y según la comorbilidad del paciente. En caso de requerir cateterismo venoso central, se recomienda niveles mayores del 80% de factor, preferiblemente guiado por ultrasonido<sup>(16)</sup>. El Anexo 2 esquematiza de forma secuencial pasos que deben tenerse en cuenta para la programación quirúrgica segura del paciente hemofílico.

Durante la inducción anestésica, los medicamentos usados para la anestesia deben ir por un acceso venoso diferente al usado para la infusión continua de los factores. No hay contraindicación para el uso de ninguno de los hipnóticos, narcóticos, anestésicos inhalatorios o relajantes en el paciente hemofílico.

Con respecto a la posición del paciente durante la intervención debe optimizarse, teniendo en cuenta las zonas de

presión, evitando movimientos forzados de las articulaciones, ya que estos pacientes tienen mayor susceptibilidad a sufrir luxofracturas.

Si está indicada la intubación, evitar la intubación nasotraqueal por el riesgo de sangrado. Durante la laringoscopia se recomienda una maniobra atraumática para evitar la formación de hematomas en la vía aérea.

Debe evaluarse la indicación del uso de los antiinflamatorios para el manejo de la analgesia postoperatoria por su efecto sobre la función plaquetaria. El uso de la Aspirina® está contraindicado y el ibuprofeno se ha asociado a un ligero aumento del sangrado. El acetaminofeno con o sin codeína es común para el manejo del dolor crónico de la artritis avanzada. Los opioides intravenosos como la hidromorfona y la morfina son de mayor utilidad en el control del dolor agudo postoperatorio<sup>(7)</sup>.

### HEMOFILIA EN EMBARAZADAS

En madres portadoras con nivel de factor bajo (< 50%), la reposición es necesaria para procedimientos quirúrgicos o invasivos, incluyendo trabajo de parto; aunque el nivel de factor normalmente aumenta en el segundo y tercer trimestres, la necesidad de reposición de factor debe ser planeada desde el control prenatal. Este aumento es significativo para el FVIII, mientras que para el FIX es sutil<sup>(17)</sup>.

La seguridad de la anestesia regional depende de la severidad de la deficiencia del factor. En portadoras con APTT normal, la anestesia regional no está contraindicada, mientras que en pacientes con nivel de factor bajo y APTT prolongado, debe evitarse. Para parto vaginal debe tenerse niveles de factor superiores a 40%, manteniéndolos así por al menos 3 a 4 días postparto. Para cesárea los niveles deben mantenerse por encima de 50% hasta 4 a 5 días después de la cirugía<sup>(18)</sup>.

La reposición con concentrado de factor es la terapia de elección, pero debe tenerse reservado plasma fresco congelado y crioprecipitado para casos de emergencia. En maternas con hemofilia A la desmopresina es una alternativa terapéutica<sup>(19)</sup>.

Una revisión reciente realizada por Chi et al<sup>(17)</sup>, propone una guía para el manejo de la parturienta hemofílica. En esta revisión, 90 gestantes portadoras de hemofilia A fueron seguidas durante el trabajo de parto. Veinticinco recibieron anestesia regional sin complicaciones (FVIII > 50 IU/dL), de las cuales 5 necesitaron administración de FVIII por tener niveles inferiores de factor. Evaluación neurológica regular se recomienda como requisito para determinar la presencia de complicaciones.

La guía propuesta por Chi et al, incluye:

- Control prenatal y asesoría para establecer el estado de la enfermedad
- Manejo multidisciplinario
- Diagnóstico prenatal y determinación prenatal del género fetal
- Monitoría del factor de coagulación al inicio del embarazo a la semana 28 y 34 y antes de un procedimiento invasivo.
- Al inicio del trabajo de parto, se debe solicitar pruebas de coagulación y niveles de factor. Tratamiento profiláctico es necesario si el nivel de factor es < 50 IU/dL.
- Evitar técnicas de monitoría fetal invasivas y partos instrumentados en fetos masculinos, o cuando se desconoce el sexo fetal.
- Bloqueo regional puede ser usado si el nivel de factor es normal (> 50 IU/dL) y pruebas de coagulación.
- Obtener muestra de cordón umbilical para determinar el estado de coagulación fetal.
- Evitar inyección intramuscular en recién nacido masculino o cuando el estado de coagulación es desconocido: dar vitamina K vía oral y vacunas intradérmicas o subcutáneas.
- Seguimiento por especialistas del recién nacido afectado

### ANESTESIA Y ANALGESIA REGIONAL EN HEMOFILIA

El uso de anestesia regional, tanto neuroaxial como bloqueo de nervios periféricos es cada vez más usado en pacientes sometidos a cirugías de extremidades por las ventajas que ofrece en cuanto a disminución de morbimortalidad (IAM, depresión respiratoria, tromboembolismo pulmonar) así como la rehabilitación temprana con mejores resultados comparado con analgesia no regional<sup>(20)</sup>. Sin embargo, estas técnicas no han sido evaluadas adecuadamente en pacientes hemofílicos.

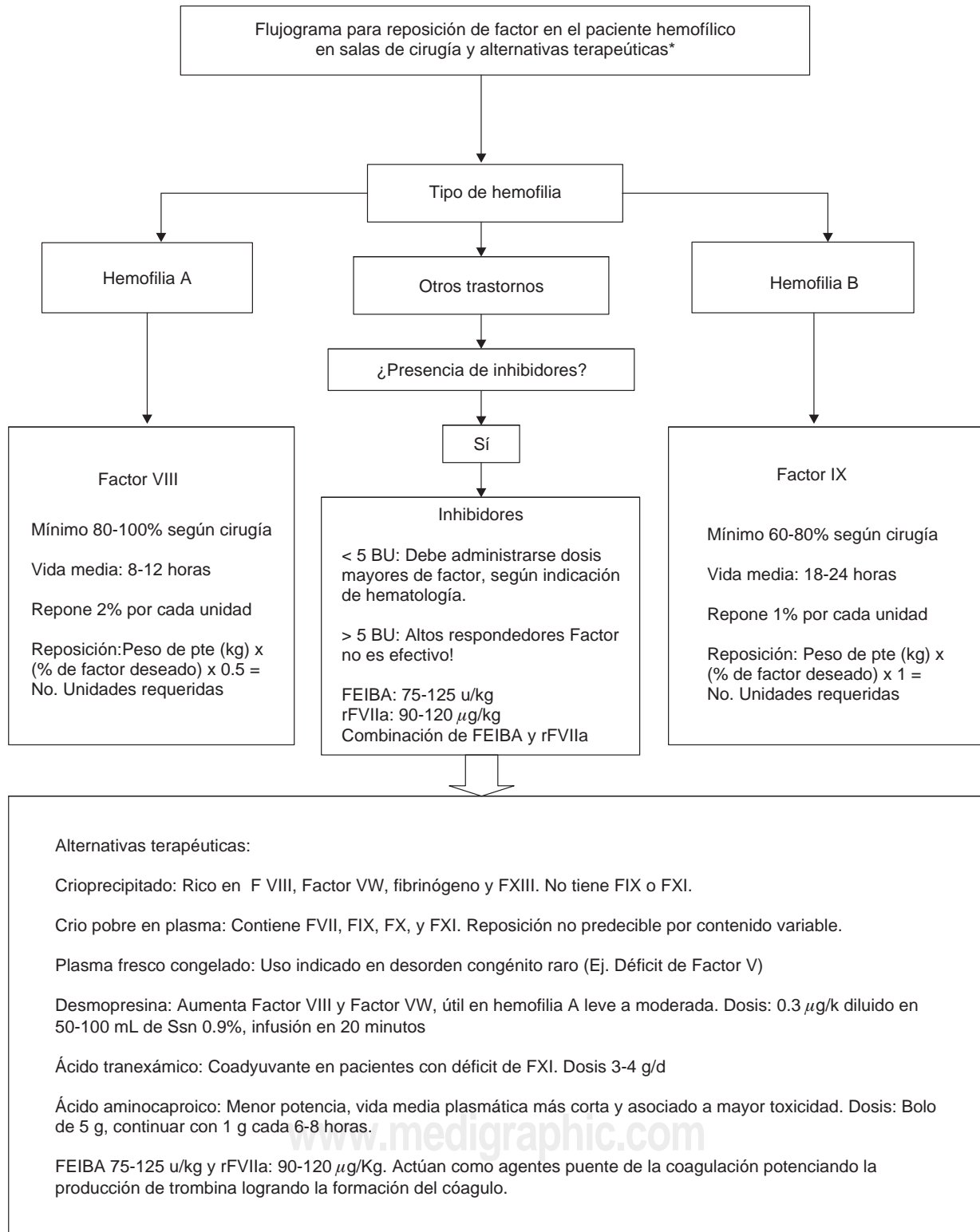
La literatura disponible no es conclusiva para recomendar el nivel de factor necesario para realizar la punción y el retiro de catéter en anestesia neuroaxial ni en bloqueo de nervios periféricos<sup>(20)</sup>.

Teniendo en cuenta las complicaciones de la punción arterial accidental durante un bloqueo de nervio periférico, recomendamos un nivel de factor mayor al 60% si el bloqueo es en un sitio no comprimible y por encima de un 30% para bloqueos donde un posible hematoma puede ser comprimible. Para anestesia neuroaxial recomendamos ser más estrictos. (100% para la punción y retiro de catéter). Siempre hay que evaluar la relación riesgo-beneficio de esta intervención.

## REFERENCIAS

- White GC II, Rosendaal F, Aledort LM, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001;85:560.
- Seligsohn U, Peretz H. Molecular genetics aspects of factor XI deficiency and Glanzmann thrombasthenia. *Haemostasis* 1994;24:81-5.
- Darby SC, Keeling DM, Spooner RJ, et al. The incidence of factor VIII and factor IX inhibitors in the hemophilia population of the UK and their effect on subsequent mortality, 1977-99. *J Thromb Haemost* 2004;2:1047-54.
- Guidelines for the Management of Hemophilia, World Federation of Hemophilia 2005. [www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis\\_and\\_Treatment/Gudelines\\_Mng\\_Hemophilia.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/Gudelines_Mng_Hemophilia.pdf)
- Lee JW. Von Willebrand disease, hemophilia A and B, and other factor deficiencies. *Int Anesthesiol Clin* 2004;42:59-76.
- Simioni P, Spiezia L, Meneghetti L, et al. Potential role of thromboplastography in the monitoring of acquired factor VIII inhibitor hemophilia A: Report on 78 year old woman with life threatening bleedings. *Clin Appl Thromb Hemost* 2008.
- Kasper CK. Hereditary plasma clotting factor disorders and their management. Fifth edition, WFH 2008. [www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis\\_and\\_Treatment/TOH-4-Hereditary-Plasma-Revised2008.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/TOH-4-Hereditary-Plasma-Revised2008.pdf)
- Mahlangu JN, Gilham A, et al. Guideline for the treatment of haemophilia in South Africa. *S Afr Med J* 2008;98:126-40.
- Ozier Y, Schlumberger S. Pharmacological approaches to reducing blood loss and transfusions in the surgical patient. *Can J Anaesth* 2006;53:s21-9.
- Ruiz-Sáez A, Hong A, Arguello A, et al. Pharmacokinetics, thrombogenicity and safety of a double viral inactivated factor IX concentrate compared with a prothrombin complex concentrate. *Haemophilia* 2005;11:583-8.
- Aledort LM. Factor VIII inhibitor bypassing activity (FEIBA) – addressing safety issues. *Haemophilia* 2007:1-4.
- Young G, Blain R, Nakagawa P. Individualization of bypassing agent treatment for haemophilic patients with inhibitors utilizing thromboelastography. *Haemophilia* 2006;12:598-604.
- Kraut EH, Aledort LM, Arkin S, Stine KC, Wong WY. Surgical interventions in a cohort of patients with haemophilia A and inhibitors: an experiential retrospective chart review. *Haemophilia* 2007;13:508-517.
- Hind D, Lloyd-Jones M, Makris M, Paisley S. Concentrado de factor VIIa recombinante *versus* concentrados derivados de plasma para el tratamiento de hemorragias agudas en personas con hemofilia A e inhibidores. *La Biblioteca Cochrane Plus* 2007:1.
- Tjønnfjord GE, Holme PA. Factor eight inhibitor bypass activity (FEIBA) in the management of bleeds in hemophilia patients with high-titer inhibitors. *Vasc Health Risk Manag* 2007;3:527-31.
- Ewenstein BM, Valentino LA, Journeycake JM, et al. Consensus recommendations for use of central venous access devices in haemophilia. *Haemophilia* 2004;10:629-648.
- Chi C, Lee CA, Shiltagh N, Khan A, Pollard D, Kadir RA. Pregnancy in carriers of haemophilia. *Haemophilia* 2007:1-9.
- Dhar P, Abramovitz S, DiMichele D, Gibb CB, Gadalla F. Management of pregnancy in a patient with severe haemophilia A. *Br J Anaesth* 2003;91:432-5.
- Kadir RA, Lee CA, Sabin CA, et al. Pregnancy in women with von Willebrand's disease or factor XI deficiency. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;105:314-21.
- Kang SB, Runnball KM, Ettinger RS, et al. Continuous axillary brachial plexus analgesia in a patient with severe hemophilia. *J Clin Anesth* 2003;15:38-40.

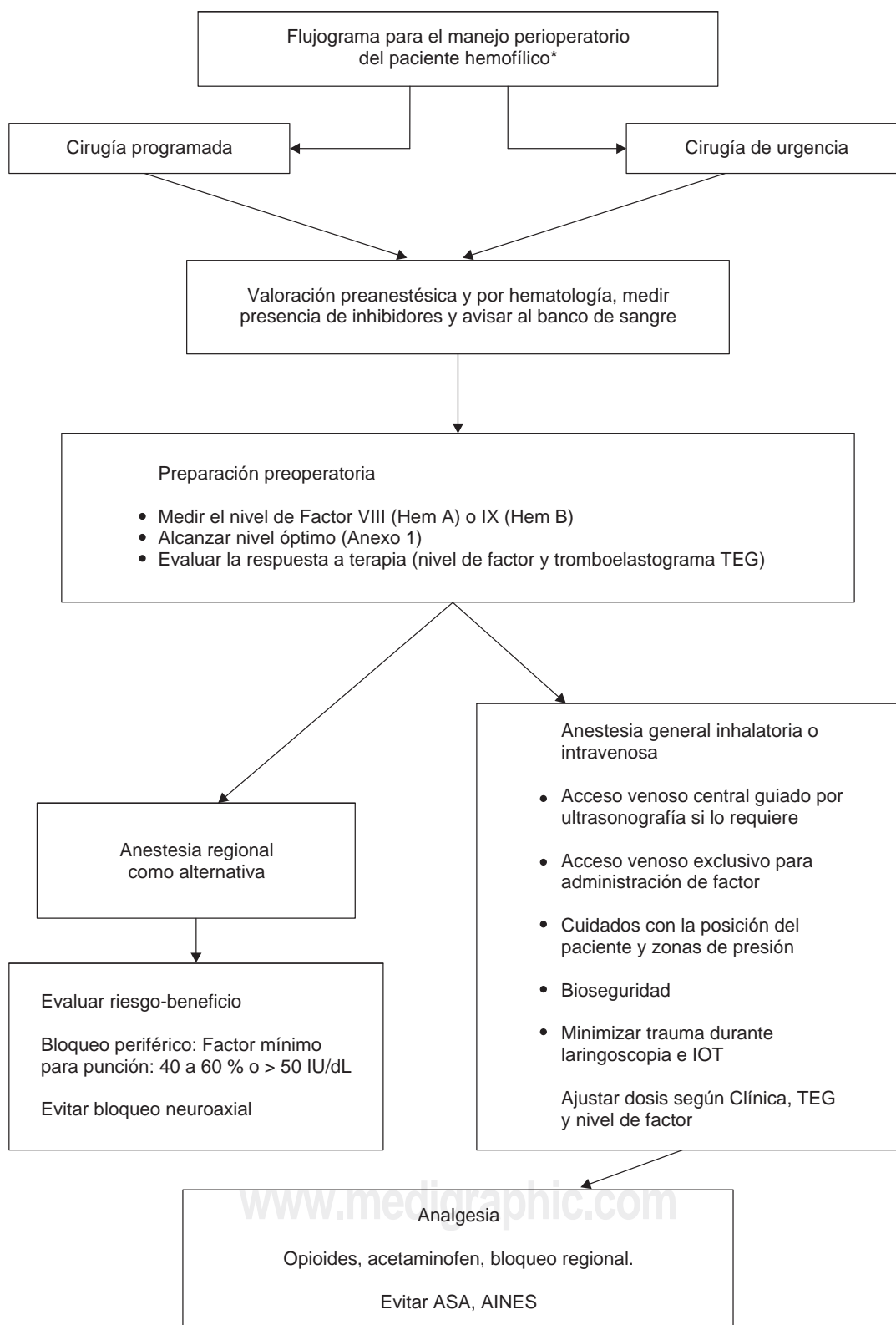
**ANEXO 1.**



\* Caicedo MV, Raffan F, Duarte M.



## ANEXO 2.



\* Caicedo MV, Raffan F, Duarte M.