

CSG

CONSEJO DE SALUBRIDAD
GENERAL

COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS

PROTOCOLO TÉCNICO

Código de la Enfermedad	CVPT053D66XE08240921, CVPT053D67XE08250921
Categoría	V REHABILITACIÓN DE LARGO PLAZO
Clave de Protocolo Técnico	PT053
Título de Protocolo Técnico	D66, D67 HEMOFILIA
Clave CIE 10	D66X, D67X
Número de la Enfermedad	E0824, E0825
Enfermedad (es)	D66X Deficiencia hereditaria del factor VIII D67X Deficiencia hereditaria del factor IX
Fecha de Protocolo Técnico	14 de septiembre 2021

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Abordaje de mujeres portadoras de hemofilia</p> <p>Abreviaturas: HemA- Hemofilia A HemB- Hemofilia B CFC- Concentrado de factor de coagulación TP- Tiempo de protrombina TTPa- Tiempo parcial de tromboplastina activado FvW- Factor de von Willebrand</p>	<p>Portadoras probables</p> <ul style="list-style-type: none"> • Madres con un primer hijo con hemofilia sin antecedentes familiares de hemofilia • Hermana de paciente con hemofilia • Tías maternas de pacientes con hemofilia <p>Portadoras obligadas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hijas de hombres con hemofilia • Madres de más de un hijo con hemofilia • Madres con un hijo con hemofilia y antecedentes familiares <p>En caso de embarazo de portadoras obligadas o con diagnóstico de mujer con hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinación del género del feto por ultrasonido obstétrico posterior a las 12 semanas de gestación. En caso de ser varón, la vía de nacimiento consensuada entre Obstetricia, Pediatría, Hematología y la paciente • Considerar referencia a atención hospitalaria de tercer nivel para seguimiento y resolución del embarazo • En caso de terminación del embarazo vía vaginal, se evitará el parto instrumentado (uso de fórceps o ventosas) y maniobras tipo Kristeller • Evitar trabajo de parto prolongado 	<p>En caso de sangrado anormal en procedimientos invasivos</p> <p>FVIII o FIX con menos de 50% de actividad, previo al tratamiento se debe establecer diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"> • CFC FVIII/FIX con dosis dependiendo de localización y gravedad de sangrado <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <p>Hemofilia A</p> <p>↓</p> <p>B</p> </div> <div style="text-align: center;"> <p>Hemofilia B</p> <p>↓</p> <p>G</p> </div> </div> <p>Con base en la determinación de FVIII o FIX en la mujer embarazada durante el tercer trimestre, valorar terapia sustitutiva con CFC FVIII o FIX previo a parto o cesárea, si se tiene un valor de actividad menor al 40%</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <p>Hemofilia A</p> <p>↓</p> <p>B</p> </div> <div style="text-align: center;"> <p>Hemofilia B</p> <p>↓</p> <p>G</p> </div> </div>	<p>Abordaje diagnóstico inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática • Tiempos de coagulación: TP, TTPa, TT • Determinación de actividad de factores de coagulación: FVIII, FIX, FvW:Ag, FvW:RCo -1) En caso de antecedente con HemA realizar medición de FVIII y en caso de antecedente de HemB con medición de FIX. La determinación del resto de los factores sería innecesaria. <p>Seguimiento y vigilancia del embarazo en mujeres portadoras obligadas o mujeres con hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ultrasonido obstétrico para determinación del género • Biometría hemática • Vigilancia de sangrados anormales • Determinación de actividad del FVIII/FIX, dependiendo el diagnóstico <p>En caso de abordaje inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tiempos de coagulación: TP, TTPa, TT • Determinación de actividad de FVIII o FIX (según sea el caso) de preferencia en el tercer trimestre del embarazo y/o previo a parto o cesárea

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Abordaje de recién nacidos de madres portadoras</p> <p>Abordaje de persona con sospecha de hemofilia A o B</p> <p>Abreviaturas: CFC- Concentrado de factor de coagulación TP- Tiempo de protrombina TTPa- Tiempo parcial de tromboplastina activado TT- Tiempo de trombina FvW- Factor de von Willebrand</p>	<p>Recién nacido varón hijo de madre portadora de Hemofilia</p> <ul style="list-style-type: none"> • Abordaje diagnóstico del recién nacido • Muestras deben ser tomadas de la vena umbilical para evitar punciones venosas <p>Definición de personas sospechosa de tener hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Antecedente familiar por rama materna de sangrados anormales • Antecedente de manifestaciones de sangrado anormal post traumático • Eventos hemorrágicos en grandes articulaciones (rodillas, tobillos, codos) o muscular • Recién nacido y lactante con hemorragia intracraneal, sangrado de tubo digestivo o genitourinario, gingivorragia por dentición, hematoma post vacunación • Lactante mayor con hemartrosis o hematomas al gateo • Mujeres con síndrome de Turner y manifestaciones anormales de sangrado • Mujeres con lionización de cromosoma X 	<p>En caso de corroboración diagnóstica</p> <pre> graph TD A[En caso de corroboración diagnóstica] --> B[Hemofilia A] A --> C[Hemofilia B] B --> D{A} C --> E{E} </pre>	<p>Abordaje diagnóstico inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática • Tiempos de coagulación: TP, TTPa, TT • Determinación de actividad de factores de coagulación: FVIII (en caso de hemofilia A) o FIX (en caso de hemofilia B). • En caso de hemofilia B, repetir abordaje diagnóstico a los 6 meses de vida para corroborar diagnóstico <p>Abordaje diagnóstico inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática • Tiempos de coagulación: TP, TTPa, TT • Determinación de actividad de factores de coagulación: FVIII y FIX • En caso de hemofilia A leve o en caso de sospecha de enfermedad de Von Willebrand, considerar además la determinación de FvW:Ag, FvW:RCo <p><i>Sospechar hemofilia si sólo se encuentra el TTPa alterado</i></p>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>A</p> <p>Personas con hemofilia A</p>	<p>Persona con hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> •Eventos hemorrágicos espontáneos en grandes articulaciones (rodillas, tobillos, codos), músculos o sangrado anormal en procedimientos invasivos •Actividad del FVIII por debajo del 40% <p>Ver Anexo I</p>	<p>Hemofilia A grave o fenotipo hemorrágico grave sin sangrado activo</p> <p>Hemofilia A con evento hemorrágico</p> <p>B</p>	<p>Seguimiento durante profilaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinación de inhibidores de FVIII: <ul style="list-style-type: none"> ◦ Cada 5 DE hasta el día 20 DE, después, ◦ Cada 10 DE hasta el día 50 DE, después, ◦ Cada 6 a 12 meses hasta los 150 DE, después ◦ Cada año • Considerar Biometría hemática • Serología para VIH, Hepatitis B y Hepatitis C cada año • Ultrasonido articular (desde el año de vida) y en caso de no estar disponible, radiografías de control AP y lateral de caderas, rodillas, tobillos y codos una vez por año a partir de los 8 años de edad
<p>C</p> <p>Profilaxis en Hemofilia A sin inhibidores de alta respuesta</p>	<p>Profilaxis primaria</p> <p>Objetivo: Prevenir el daño articular. Criterios de inclusión: Paciente con fenotipo grave con edad menor o igual a 3 años con no más de un episodio hemorrágico articular espontáneo. Sin evidencia de daño articular, documentada por clínica o estudios de imagen. <i>Debe recibir profilaxis al menos 48 semanas al año</i> Hemorragia que pone en riesgo la vida: incluye hemorragia a sistema nervioso central, cuello, gastrointestinal o del músculo iliopsoas</p>	<p>Profilaxis a dosis bajas CFC FVIII 10-15UI/kg 2 a 3 días por semana (20 a 30% de actividad)</p> <p>Profilaxis a dosis intermedias CFC FVIII 15-25 UI/kg 3 días a la semana (30 a 50% de actividad) cada 2 a 3 días por semana</p> <p>Profilaxis a dosis altas CFC FVIII 25-40 UI/kg cada 2 días o 3 veces a la semana (50 a 80% de actividad)</p>	<p>Consideraciones para profilaxis primaria</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se recomienda iniciar con CFC de derivado plasmático en las primeras exposiciones a CFC para reducir el riesgo de generar inhibidores. • El régimen a escoger depende de la disponibilidad de CFC y fenotipo hemorrágico del paciente. • En caso de iniciar con dosis bajas y presentar manifestaciones de sangrado se recomienda pasar a esquema de dosis intermedias o altas. • La profilaxis a bajas dosis puede ser parte inicial de un esquema de incremento escalonado para asegurar apego inicial al tratamiento

Abreviaturas:
UI- Unidades Internacionales
DE- Días de exposición
AP- Proyección anteroposterior

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">C</p> <p>Abreviaturas: DE- Días de exposición</p>	<p>Profilaxis secundaria Objetivo: Disminuir el riesgo de daño articular Criterio de inclusión: pacientes con edad mayor a 3 años con evidencia de dos o más hemorragias espontáneas en grandes articulaciones sin evidencia clínica y/o por imagen de daño articular</p> <p>Profilaxis terciaria Objetivo: Detener progresión de daño articular Criterio de inclusión: Pacientes de cualquier edad con daño articular documentado y con evidencia clínica y/o por imagen</p>	<p>Profilaxis a dosis bajas CFC FVIII 10-15UI/kg 2 a 3 días por semana (20 a 30% de actividad)</p> <p>Profilaxis a dosis intermedias CFC FVIII 15-25 UI/kg 3 días a la semana (30 a 50% de actividad) cada 2 a 3 días por semana</p> <p>Profilaxis a dosis altas CFC FVIII 25-40 UI/kg cada 2 días o 3 veces a la semana (50 a 80% de actividad)</p> <p>Consideraciones para profilaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> •El régimen a escoger depende de la disponibilidad de CFC y fenotipo hemorrágico del paciente •En caso de iniciar con dosis bajas y presentar manifestaciones de sangrado se recomienda pasar a esquema de dosis intermedias o altas •En caso de tener antecedente de evento de sangrado que pone en riesgo la vida, se prefiere iniciar con dosis altas en caso de disponibilidad •La profilaxis a bajas dosis puede ser parte inicial de un esquema de incremento escalonado para asegurar apego inicial al tratamiento 	<p>Seguimiento durante profilaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> •Determinación de inhibidores de FVIII <ul style="list-style-type: none"> ◦ Cada 5 DE hasta el día 20 DE, después, ◦ Cada 10 DE hasta el día 50 DE, después, ◦ Cada 6 a 12 meses hasta los 150 DE, después ◦ Cada año •Considerar Biometría hemática •Serología para VIH, Hepatitis B y Hepatitis C cada año. •Radiografías de control AP y lateral o ultrasonido articular de caderas, rodillas, tobillos y codos una vez por año <p><i>En caso de no tener respuesta considerar:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1)Verificar apego al tratamiento 2)Realizar prueba de recuperación de FVIII/FIX 3)Hacer medición de títulos de inhibidores 4)Cambiar o probar otras marcas de FVIII <p><i>En caso de ser posible, realizar la valoración por un grupo colegiado y debe ser individualizado de acuerdo a las reglas operativas de cada institución</i></p> <p style="text-align: center;">J</p>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">B</p> <div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; width: 60px; height: 60px; margin: 20px auto; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> <p style="margin: 0;">Tratamiento episódico en personas con Hemofilia A</p> </div> <p style="text-align: center;">D</p> <p>Abreviaturas: TAC- Tomografía axial computada RM- Resonancia magnética Episódico- Se refiere a cuando se presenta un evento de sangrado</p>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Articular Episodio caracterizado por edema o incremento de temperatura de la piel sobre la articulación, dolor articular y/o pérdida progresiva del rango de movimiento</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Muscular (exceptuando iliopsoas)</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Músculo Iliopsoas Se puede presentar como dolor abdominal bajo, inguinal o lumbar con incapacidad de estar en posición de pie y dolor a la extensión de la cadera</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Sistema Nervioso Central Sospechar en pacientes con cefalea de varias horas de evolución, somnolencia, crisis convulsivas o cualquier traumatismo craneoencefálico (significativo). <i>Iniciar tratamiento sustitutivo aún sin corroboración del diagnóstico con estudios de gabinete</i></p> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>FVIII: 20-30UI/kg cada 24 horas por 1 a 2 días (40 a 60% de actividad de FVIII)</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>FVIII: 20-30UI/kg cada 24 horas (40 a 60% de actividad de FVIII) por 2 a 3 días o más si la respuesta es inadecuada</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>FVIII: Dosis inicial: 40-50UI/kg (80 a 100% de actividad de FVIII) cada 8 horas por 1 a 2 días Dosis de mantenimiento: 25 UI/kg (50% de actividad del FVIII) cada 24 horas por 3 a 5 días o hasta la reabsorción demostrada con estudios de gabinete Dar dosis profiláctica previa a sesiones de rehabilitación</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>FVIII: Dosis Inicial: 40-50UI/kg cada 8 a 12 horas (80 a 100% de actividad de FVIII) por 1 a 7 días Dosis de mantenimiento: 25 UI/kg del día 8 a 21 días y posteriormente continuar con profilaxis (50% de actividad FVIII)</p> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Estrategia RICE: Reposo, hielo local, vendaje compresivo de la articulación y elevación de la extremidad No puncionar ni drenar Revaloración a las 72 horas, en caso de continuar valorar otra dosis de FVIII y abordaje de inhibidores, descartar fractura o artritis séptica</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Abordaje: Ultrasonido de partes blandas</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Manejo y abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hospitalización y reposo absoluto • Biometría hemática • Ultrasonido, TAC o Resonancia magnética de abdomen de preferencia. • El seguimiento se realiza por ultrasonido abdominal • Posterior al tratamiento, inhibidores de FVIII después de las 2 semanas </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática • TAC o RM de cráneo • Posterior al tratamiento, inhibidores de FVIII, después de las 2 semanas </div>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">D</p>	<p>Hemorragia en cuello y garganta</p> <p>Secundario a trauma, patología local o tos grave. Se presenta con incremento de volumen o dolor en cuello y puede causar obstrucción de la vía aérea <i>Iniciar tratamiento sustitutivo aún sin corroboración del diagnóstico con estudios de gabinete</i></p>	<p>FVIII: Dosis Inicial: 40-50UI/kg cada 8 a 12 horas por 1 a 7 días (80 a 100% de actividad de FVIII) Dosis de mantenimiento: 25UI/kg del día 8 a 14 días, ir disminuyendo la frecuencia de dosis gradualmente de 12 a 24 horas (50% de actividad FVIII)</p>	<p>Manejo y abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Elevación ligera de la cabeza • Hospitalización y evaluación por Otorrinolaringología • TAC o RM de cabeza y cuello • 2 semanas posterior al tratamiento, inhibidores contra FVIII
	<p>Hemorragia gastrointestinal/abdominal</p> <p>Hematemesis, hematoquezia o melena <i>Iniciar tratamiento sustitutivo aún sin corroboración del diagnóstico con estudios de gabinete</i></p>	<p>FVIII: Dosis inicial: 40-50UI/kg (80 a 100% de actividad de FVIII) cada 8 a 12 horas por 1 a 7 días Dosis de mantenimiento: 25UI/kg (50% de actividad del FVIII) cada 24 horas los días 8 a 14</p>	<p>Abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática • Ultrasonido o TAC abdominal • Endoscopia y/o colonoscopia • Pruebas de funcionamiento hepático • En caso de insuficiencia hepática: Amonio • 2 semanas posterior al tratamiento, inhibidores contra FVIII
	<p>Hemorragia renal</p> <p>Hematuria espontánea o postraumática, puede acompañarse de dolor abdominal, en flancos o lumbar <i>Iniciar hidratación vigorosa y después tratamiento sustitutivo. En caso de persistir el sangrado o reincidencia, se debe de someter a estudio urológico.</i></p>	<p>Solución Salina al 0.9%: hiperhidratación a 3,000ml/m² sc/día No administrar ácido tranexámico o desmopresina FVIII: 25UI/kg (50% de actividad de FVIII) cada 8 a 12 horas por 3 a 5 días o hasta que ceda el sangrado</p>	<p>Manejo y Abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reposo absoluto • Evaluación por Urología • Biometría hemática • Ultrasonido o TAC abdominal • 2 semanas posterior al tratamiento, inhibidores contra FVIII
	<p>Hemorragia en mucosas</p> <p>Oral por procedimientos odontológicos o trauma o Nasal por trauma o patologías locales</p>	<p>FVIII: 25UI/kg (50% de actividad de FVIII) cada 24 horas por 5 a 7 días dependiendo gravedad</p>	<p>Valorar uso de tratamiento coadyuvante <i>Dependiendo del sitio de sangrado</i></p>
<p>Abreviaturas: TAC- Tomografía axial computada RM- Resonancia magnética</p>			<p style="text-align: center;">K</p>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">E</p> <p style="text-align: center;">Personas con hemofilia B</p>	<p>Persona con hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> Eventos hemorrágicos espontáneos en grandes articulaciones (rodillas, tobillos, codos), músculos o sangrado anormal en procedimientos invasivos Actividad del FIX por debajo del 40% <p>Ver Anexo 2</p>	<p style="text-align: center;">Hemofilia B grave o fenotipo hemorrágico grave sin sangrado activo</p> <p style="text-align: center;">Hemofilia B con evento hemorrágico</p> <p style="text-align: center;">G</p>	<p>Seguimiento durante profilaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> Determinación de inhibidores de FIX: <ul style="list-style-type: none"> Cada 5 DE hasta el día 20 DE, después, Cada 10 DE hasta el día 50 DE, después, Cada 6 a 12 meses hasta los 150 DE, después Cada año Considerar Biometría hemática Serología para VIH, Hepatitis B y Hepatitis C cada año. Ultrasonido articular (desde el año de vida) y en caso de no estar disponible, radiografías de control AP y lateral de caderas, rodillas, tobillos y codos una vez por año a partir de los 8 años de edad
<p style="text-align: center;">F</p> <p style="text-align: center;">Profilaxis en Hemofilia B sin inhibidores de alta respuesta</p> <p>Abreviaturas: UI- Unidades Internacionales DE- Días de exposición AP- Proyección anteroposterior CFC- Concentrado de factor de la coagulación</p>	<p>Profilaxis primaria Objetivo: Prevenir el daño articular. Criterios de inclusión: Paciente con fenotipo grave menor o igual a 3 años con no más de un episodio hemorrágico articular espontáneo. Sin evidencia de daño articular, documentada por clínica o estudios de imagen. <i>Debe recibir profilaxis al menos 48 semanas al año</i> Hemorragia que pone en riesgo la vida: incluye hemorragia a sistema nervioso central, cuello, gastrointestinal o del músculo iliopsoas</p>	<p>Profilaxis a dosis bajas CFC FIX 10-15UI/kg 2 días por semana (10 a 15% de actividad)</p> <p>Profilaxis a dosis intermedias CFC FIX 20-40 UI/kg 2 días a la semana (20 a 40% de actividad)</p> <p>Profilaxis a dosis altas CFC FIX 40-60 UI/kg 2 veces a la semana (40 a 60 % de actividad)</p>	<p>Consideraciones para profilaxis primaria</p> <ul style="list-style-type: none"> El régimen a escoger depende de la disponibilidad de CFC y fenotipo hemorrágico del paciente. En caso de iniciar con dosis bajas y presentar manifestaciones de sangrado se recomienda pasar a esquema de dosis intermedias o altas. La profilaxis a bajas dosis puede ser parte inicial de un esquema de incremento escalonado para asegurar apego inicial al tratamiento



CONSEJO DE SALUBRIDAD
GENERAL

COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS
ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>F</p>	<p>Profilaxis secundaria</p> <p>Objetivo: Disminuir el riesgo de daño articular Criterio de inclusión: pacientes con edad mayor a 3 años con evidencia de dos o más hemorragias espontáneas en grandes articulaciones sin evidencia clínica y/o por imagen de daño articular</p> <p>Profilaxis terciaria</p> <p>Objetivo: Detener progresión de daño articular Criterio de inclusión: Pacientes de cualquier edad con daño articular documentado y con evidencia clínica y/o por imagen</p>	<p>Profilaxis a dosis bajas CFC FIX 10-15UI/kg 2 veces por semana (10 a 15% de actividad)</p> <p>Profilaxis a dosis intermedias CFC FIX 20-40 UI/kg 2 veces a la semana (20 a 40% de actividad)</p> <p>Profilaxis a dosis altas CFC FIX 40-60UI/kg 2 veces a la semana (40 a 60% de actividad). Dosis máxima 60UI/kg/día</p> <p>Consideraciones para profilaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> • El régimen a escoger depende de la disponibilidad de CFC y fenotipo hemorrágico del paciente • En caso de iniciar con dosis bajas y presentar manifestaciones de sangrado se recomienda pasar a esquema de dosis intermedias o altas • En caso de tener antecedente de evento de sangrado que pone en riesgo la vida, se prefiere iniciar con dosis altas en caso de disponibilidad de CFC • La profilaxis a bajas dosis puede ser parte inicial de un esquema de incremento escalonado para asegurar apego inicial al tratamiento • Se recomienda ajustar tipo de esquema de acuerdo a fenotipo hemorrágico, farmacocinética y actividad física del paciente 	<p>Seguimiento durante profilaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinación de inhibidores de FIX <ul style="list-style-type: none"> ◦ Cada 5 DE hasta el día 20 DE, después, ◦ Cada 10 DE hasta el día 50 DE, después, ◦ Cada 6 a 12 meses hasta los 150 DE, después ◦ Cada año • Considerar Biometría hemática • Serología para VIH, Hepatitis B y Hepatitis C cada año. • Radiografías de control AP y lateral o ultrasonido articular de caderas, rodillas, tobillos y codos una vez por año
<p>Abreviaturas: DE- Días de exposición CFC- Concentrado de factor de coagulación AP- Proyección anteroposterior VIH- Virus de inmunodeficiencia humana</p>			

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Clave de
Protocolo
Técnico:
PT053

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">G</p> <div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; width: 60px; height: 60px; margin: 20px auto; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> <p style="margin: 0;">Tratamiento episódico en personas con Hemofilia B</p> </div> <p style="text-align: right; margin-top: 20px;">H</p> <p>Abreviaturas: TAC- Tomografía axial computada RM- Resonancia magnética</p>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Articular Episodio caracterizado por edema o incremento de temperatura de la piel sobre la articulación, dolor articular y/o pérdida progresiva del rango de movimiento</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Muscular (exceptuando iliopsoas)</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Músculo Iliopsoas Se puede presentar como dolor abdominal bajo, inguinal o lumbar con incapacidad de estar en posición de pie y dolor a la extensión de la cadera</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Sistema Nervioso Central Sospechar en pacientes con cefalea de varias horas de evolución, somnolencia, crisis convulsivas o cualquier traumatismo craneoencefálico significativo. <i>Iniciar tratamiento sustitutivo aún sin corroboración del diagnóstico con estudios de gabinete</i></p> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>CFC FIX: 40-60UI/kg cada 24 horas por 1 a 2 días (40 a 60% de actividad de FIX)</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>CFC FIX: 40-60UI/kg cada 24 horas por 2 a 3 días o más si la respuesta es inadecuada (40 a 60% de actividad de FIX)</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>CFC FIX: Dosis inicial: 60-80UI/kg (60 a 80% de actividad de FIX) cada 12 horas por 1 a 2 días Dosis de mantenimiento: 30-60UI/kg (30-60% de actividad del FIX) cada 24 horas por 3 a 5 días o hasta la reabsorción demostrada con estudios de gabinete Dar dosis profiláctica previa a sesiones de rehabilitación</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>CFC FIX: Dosis Inicial: 60-80UI/kg cada 12 a 24 horas (60 a 80% de actividad de FIX) por 1 a 7 días Dosis de mantenimiento: 50UI/kg del día 8 a 21 días y posteriormente continuar con profilaxis (50% de actividad FIX)</p> </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Estrategia RICE:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reposo, hielo local, vendaje compresivo de la articulación y elevación de la extremidad • No puncionar ni drenar • Revaloración a las 72 horas, en caso de continuar valorar otra dosis de FIX y abordaje de inhibidores, descartar fractura o artritis séptica </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Abordaje: Ultrasonido de partes blandas</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Manejo y abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hospitalización y reposo absoluto • Biometría hemática • Ultrasonido, TAC o Resonancia magnética de abdomen de preferencia. • Seguimiento se realiza por ultrasonido abdominal. • Posterior al tratamiento, inhibidores de FIX </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática • TAC o RM de cráneo • 2 semanas posterior al tratamiento, realizar inhibidores de FIX </div>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>H</p>	<p>Hemorragia en cuello y garganta Secundario a trauma, patología local o tos grave. Se presenta con incremento de volumen o dolor en cuello y puede causar obstrucción de la vía aérea <i>Iniciar tratamiento sustitutivo aún sin corroboración del diagnóstico con estudios de gabinete</i></p> <p>Hemorragia gastrointestinal/abdominal Hematemesis, hematoquezia o melena <i>Iniciar tratamiento aún sin corroboración del diagnóstico con estudios de gabinete</i></p> <p>Hemorragia renal Hematuria espontánea o postraumática, puede acompañarse de dolor abdominal, en flancos o lumbar <i>Iniciar hidratación vigorosa y después tratamiento sustitutivo. En caso de persistir el sangrado o reincidencia, se debe de someter a estudio urológico</i></p> <p>Hemorragia en mucosas Oral por procedimientos odontológicos o trauma o Nasal por trauma o patologías locales</p>	<p>FIX: Dosis Inicial: 60-80UI/kg.cada 12 a 24 horas por 1 a 7 días (60 a 80% de actividad de FIX) Dosis de mantenimiento: 30UI/kg.del día 8 a 14 días, ir disminuyendo la frecuencia de dosis gradualmente de 12 a 24 horas (30% de actividad FIX)</p> <p>FIX: Dosis inicial: 60-80UI/kg (60 a 80% de actividad de IX) cada 12 a 24 horas por 1 a 7 días Dosis de mantenimiento: 30 UI/kg (30% de actividad del FIX) cada 24 horas los días 8 a 14</p> <p>Solución Salina al 0.9%: hiperhidratación a 3,000ml/m²sc/día No administrar desmopresina y ácido tranexámico FIX: 40UI/kg (40% de actividad de FIX) cada 12 a 24 horas por 3 a 5 días o hasta que ceda el sangrado</p> <p>FIX: 40UI/kg (40% de actividad de FIX) cada 24 horas por 5 a 7 días dependiendo gravedad</p> <p>Valorar uso de tratamiento coadyuvante dependiendo del sitio de sangrado</p>	<p>Manejo y abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Elevación ligera de la cabeza • Hospitalización y evaluación por Otorrinolaringología • TAC o RM de cabeza y cuello • 2 semanas posterior al tratamiento, realizar inhibidores de FIX <p>Abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> •Biometría hemática •Ultrasonido o TAC abdominal •Endoscopia y/o colonoscopia •Pruebas de funcionamiento hepático •En caso de insuficiencia hepática: Amonio •2 semanas posterior al tratamiento, realizar inhibidores de FIX <p>Manejo y Abordaje:</p> <ul style="list-style-type: none"> •Reposo absoluto •Evaluación por Urología •Biometría hemática •Ultrasonido o TAC abdominal •2 semanas posterior al tratamiento, realizar inhibidores de FIX <p>K</p>

Abreviaturas:
TAC- Tomografía axial computada
RM- Resonancia magnética

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de
Protocolo
Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Personas con hemofilia A e inhibidores</p>	<p>Persona con hemofilia A con inhibidores de baja respuesta</p> <ul style="list-style-type: none"> Presencia de inhibidores de FVIII con cuantificación menor a 5UB/mL (unidades Bethesda) <p>Persona con hemofilia A con inhibidores de alta respuesta</p> <ul style="list-style-type: none"> Presencia de inhibidores de FVIII con cuantificación mayor o igual a 5UB/mL (Unidades Bethesda) en dos determinaciones consecutivas con intervalo al menos de 7 días <p>Inducción a la Tolerancia Inmune (ITI) Estrategia terapéutica para erradicación de inhibidores de alta respuesta.</p>	<p>En caso de no responder a dosis convencionales descritas, incrementar dosis de acuerdo a la siguiente fórmula DT = Peso x 80 x ((1- Hto) x Inh) + Dosis basal</p> <p>Donde DT: Dosis total a administrar Peso: Peso del paciente en Kg Hto: Hematocrito (%) Inhibidor: Titulación de inhibidor en UB Dosis basal: Dosis calculada por peso y tipo de evento hemorrágico a tratar de acuerdo a cuadro: <i>Tratamiento episódico en pacientes con hemofilia A sin inhibidores</i></p> <p>En caso de no lograr control, aplicar dosis y determinar la actividad de FVIII a los 15 minutos de la administración y hacer reajustes</p> <p>FVIII derivado plasmático o recombinante Dosis: 50-100UI/kg tres veces por semana por 12 meses o más. Eleva a dosis máxima 200UI/kg dependiendo evolución del comportamiento del inhibidor</p>	<p>Abordaje</p> <ul style="list-style-type: none"> Corroborar resultado de Inhibidores de baja respuesta para FVIII y repetir determinación a los 6 meses <p>Factores predictores de éxito de ITI</p> <ul style="list-style-type: none"> Pico histórico o durante ITI <200UB/mL Edad de inicio de ITI menor a 8 años Ausencia de interrupción de ITI mayor a 2 semanas <p>Criterios de éxito de ITI</p> <ul style="list-style-type: none"> Respuesta completa: negativización del inhibidor con recuperación del FVIII ≥66% y vida media ≥6hrs Respuesta parcial: Títulos de inhibidor <0.6UB/mL pero con recuperación de FVIII <66% o vida media <6hrs <p>Criterios de suspensión de ITI</p> <ul style="list-style-type: none"> Éxito terapéutico Falla a ITI: Ausencia de descenso de inhibidores mayor al 20% durante los 6 meses posterior a los 3 meses de inicio del ITI o falla a alcanzar tolerancia en un plazo de 33 meses Presencia del inhibidor a los 12 meses de inicio de ITI Recuperación del FVIII <66% o vida media de FVIII menor a 6 horas

Abreviaturas:
UB- Unidades Bethesda
ITI- Inducción a la tolerancia inmune

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de
Protocolo
Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>I</p> <p>Abreviaturas: ITI- Inducción a la tolerancia inmune CCPa- Complejo Protrombina activado rFVIIa- Factor VII recombinante activado SC- vía subcutánea</p>	<p>Profilaxis Iniciar en caso de presentar manifestaciones de sangrado frecuentes o hemorragias que pone en riesgo la vida o falla a la ITI</p> <p>Manejo a demanda En caso de eventos hemorrágicos, iniciar tratamiento con agentes puente dependiendo de disponibilidad</p> <p>Procedimientos invasivos/quirúrgicos En caso de procedimientos invasivos o quirúrgicos, a pesar de estar en profilaxis deben ser manejados de acuerdo a tipo de procedimiento</p>	<p>En pacientes con sangrado frecuente, falla a ITI o adultos iniciar profilaxis con: Emicizumab (dosis de carga) 3mg/kg SC 1 vez por semana por 4 semanas Emicizumab (dosis de mantenimiento) de manera indefinida</p> <p>1.5mg/kg SC semanalmente ○, 3mg/kg SC cada 15 días ○, 6mg/kg SC cada mes</p> <p>Profilaxis sin accesibilidad a Emicizumab: CCPa: 50-100UI/kg IV cada 3 días, indefinidamente rFVIIa: 90-270mcg/kg IV diario indefinidamente <i>Se puede utilizar uno u otro dependiendo de la accesibilidad del agente puente y de la respuesta del paciente</i></p> <p>En caso de hemorragia rFVIIa: 90-270mcg/kg/dosis IV cada 2 horas ○ CCPa: 50-100UI/kg dosis IV cada 6 a 12 horas sin sobrepasar 200UI/kg/día <i>En caso de no controlar el evento hemorrágico con una sola dosis, administrar segunda dosis o valorar intercalar rFVII con CCPa cada 3 horas hasta su control</i></p>	<p>Seguimiento</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinación de Inhibidores de FVIII cada 3 meses por 1 año • Determinación de inhibidores de FVIII cada 6 a 12 meses • (Posteriormente cada 6 meses realizar inhibidores de FVIII) En caso de negativización del inhibidor, realizar prueba de recuperación de actividad y vida media de FVIII <p>Manejo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vigilancia de eventos trombóticos <p><i>Si está en profilaxis con emicizumab, se prefiere manejo a demanda con rFVIIa sobre CCPa</i></p> <p>N</p>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">J</p> <p>Abreviaturas: UB- Unidades Bethesda SC- Vía subcutánea rFVIIa- Factor VII recombinante activado</p>	<p>Profilaxis con Emicizumab</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pacientes con hemofilia A grave e inhibidores de alta respuesta >5UB o historia de inhibidores de alta respuesta, con antecedente de un evento hemorrágico que pongan en riesgo la vida o con tasa anual de sangrado mayor a 2 eventos al mes y que no es candidato a ITI • Pacientes con hemofilia A grave sin inhibidores conocidos con apego total con profilaxis a dosis plenas y con una tasa anual de sangrado mayor a 2 eventos por mes. Deberá reevaluarse la presencia de inhibidor • Pacientes con hemofilia A grave con accesos venosos difíciles con antecedente de colocación de al menos un catéter venoso central fallido. (la prescripción para esta indicación deberá ser controlada por medio de validación por pares de expertos y queda a decisión final de la institución) • Pacientes con hemofilia A grave con inhibidores en inducción a la tolerancia inmune con presencia de un sangrado que ponga en riesgo la vida o con tasa anual de sangrado mayor a 2 eventos por mes que no respondan con tratamiento episódico con agentes puente puede considerarse candidato a profilaxis con Emicizumab. (la prescripción para esta indicación deberá ser controlada por medio de validación por pares de expertos y queda a decisión final de la institución) 	<p>Impregnación Emicizumab 3mg/kg SC 1 vez por semana por 4 semanas</p> <p>Mantenimiento Emicizumab (dosis de mantenimiento) de manera indefinida 1.5mg/kg SC semanalmente ○, 3mg/kg SC cada 15 días ○, 6mg/kg SC cada mes</p>	

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de
Protocolo
Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Personas con hemofilia B e inhibidores</p> <p>Abreviaturas: UB- Unidades Bethersda CCPa- Complejo Protrombina activado rFVIIa- Factor VII recombinante activado</p>	<p>Persona con hemofilia B con inhibidores de baja respuesta</p> <ul style="list-style-type: none"> Presencia de inhibidores de FIX con cuantificación menor a 5UB/mL (unidades Bethesda) Uso de preferencia rFVIIa <p>Persona con hemofilia B con inhibidores de alta respuesta o baja respuesta con reacciones alérgicas o anafilácticas</p> <ul style="list-style-type: none"> Presencia de inhibidores de FIX con cuantificación mayor o igual a 5UB/mL (Unidades Bethesda) <p>Profilaxis Iniciar en caso de presentar manifestaciones de sangrado frecuentes o hemorragias que pone en riesgo la vida</p> <p>Manejo a demanda En caso de eventos hemorrágicos, iniciar tratamiento con agentes puente dependiendo de disponibilidad</p>	<p>En caso de no responder a dosis convencionales descritas, incrementar dosis de acuerdo a la siguiente fórmula</p> $DT = \text{Peso} \times 80 \times ((1 - \text{Hto}) \times \text{Inh} + \text{Dosis basal})$ <p>Donde DT: Dosis total a administrar Peso: Peso del paciente en Kg Hto: Hematocrito (%) Inhibidor: Titulación de inhibidor en UB Dosis basal: Dosis calculada por peso y tipo de evento hemorrágico a tratar de acuerdo a cuadro: <i>Tratamiento episódico en pacientes con hemofilia B sin inhibidores</i></p> <p>Profilaxis rFVII: 90-270mcg/kg IV diario indefinidamente</p> <p>En caso de hemorragia rFVIIa: 90-270mcg/kg/dosis IV cada 2 horas <i>Se prefiere en caso haber presentado reacción anafiláctica o síndrome nefrótico</i></p> <p>CCPa: 50-100UI/kg dosis IV cada 6 a 12 horas sin sobrepasar 200UI/kg/día <i>CCPa como segunda opción sólo en caso de no tener antecedente de reacciones alérgicas al FIX</i></p> <p>Para eventos invasivos o quirúrgicos <i>Valorar esquemas de combinación secuencial entre rFVIIa y CCPa por 3 a 5 días y con disminución gradual por 1 a 3 semanas dependiendo el procedimiento</i></p>	<p>Abordaje</p> <ul style="list-style-type: none"> Descartar en pacientes con anafilaxia, reacción alérgica o síndrome nefrótico posterior a aplicación de FIX Corroborar resultado de Inhibidores de FIX y repetir determinación a los 6 meses <p>Manejo En caso de uso de CCPa</p> <ul style="list-style-type: none"> Examen general de orina y pruebas de funcionamiento renal para descartar proteinuria Vigilancia de datos clínicos de trombosis Vigilancia de reacciones alérgicas o anafilácticas Determinación de inhibidores cada 6 meses

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p style="text-align: center;">K</p> <div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; width: 60px; height: 60px; margin: 20px auto; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> <p style="margin: 0;">Tratamiento coadyuvante en personas con Hemofilia A o B</p> </div> <p>Abreviaturas: CCPa- Complejo protrombínico activado</p>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Hemofilia A</p> <ul style="list-style-type: none"> Leve a moderado en traumatismos leves, hemorragia leve o cirugía menor y con respuesta a prueba terapéutica </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Hemofilia A o B</p> <ul style="list-style-type: none"> Con manifestaciones de sangrado en mucosas, extracciones dentales y metrorragia en mujeres portadoras </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Desmopresina</p> <p>0.3 mcg/kg cada 8 horas por máximo 3 días IV: diluir en 50-100ml de solución salina para 30 min Intranasal: 1 disparo (150mcg/mL) en cada narina (mayores de 40kg)</p> <p><i>Contraindicado en menores de 2 años o con antecedente de crisis convulsivas. En pacientes mayores de 70 años con vigilancia estricta</i></p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Ácido Tranexámico</p> <p>Pediátrica: 25mg/kg cada 6-8 horas IV/VO Adultos: 1200-1500mg cada 6 a 8 horas IV/VO</p> <p><i>Disolver una tableta de 650mg en 10ml de solución salina para enjuagues bucales o aplicación tópica en epistaxis</i></p> <p>Contraindicaciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> Inhibidores en manejo con CCPa Hemorragia renal o hematuria Trombosis arterial o venosa Hemorragia subaracnoidea Cirugía torácica </div>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>Previo al uso de desmopresina se tiene que realizar prueba de recuperación:</p> <ol style="list-style-type: none"> Determinar niveles de FVIII basal previo a la prueba Aplicar una dosis de 0.3mcg/kg vía intravenosa o subcutánea Posterior a una hora de la administración, determinar niveles de FVIII <p><i>Resultado con incremento de 3 a 6 veces más con respecto a la determinación basal implica que el paciente es respondedor a la desmopresina</i></p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>Precauciones en su uso general:</p> <ul style="list-style-type: none"> Vigilancia de presión arterial y diuresis Evitar uso en epistaxis (vía intranasal) Evitar uso en mujeres embarazadas con eclampsia y preclampsia Evitar en pacientes con riesgo cardiovascular o de trombosis No utilizar después de 72 horas posterior a su primer uso <p>Precauciones en su uso pediátrico:</p> <ul style="list-style-type: none"> Disminuir requerimientos de líquidos al 75% Evitar administración más frecuente a cada 24 horas </div>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Procedimientos invasivos en personas con hemofilia A sin inhibidores</p>	<p>Cirugía mayor Considerados los procedimientos que requieren anestesia general Todos los procedimientos deben ser planeados asegurando la existencia de CFC y factores puente y requerimientos transfusionales para el pre, trans y postquirúrgico. En caso de cirugías programadas de preferencia deben realizarse en días hábiles</p> <p>Recomendaciones de anestesia: No utilizar anestesia espinal regional, se recomienda anestesia general</p> <p>Cirugía intracraneal o hemorragia intracraneal</p> <p>Cirugía ortopédica mayor Incluye remplazo articular o sinovectomía abierta, artrocentesis, sinovectomía artroscópica, debridamiento articular artroscópico</p> <p>Otras cirugías Cirugía abdominal, torácica, amigdalectomía o biopsia hepática</p>	<p>CFC FVIII</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preoperatorio: 40-50 UI/kg (80-100% de actividad) inmediatamente previo a la intervención • Post Operatorio día 1 a 6: 40-50UI/kg cada 8 horas (80-100% de actividad) • Post operatorio día 7 a 14: 25 UI/kg (50% de actividad) cada 12 horas • Post operatorio día 15 a 21: 15 UI/Kg (30% de actividad) cada 8 a 12 horas y valorar de acuerdo a rehabilitación <p>CFC FVIII</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preoperatorio: 40-50 UI/kg (80-100% de actividad) inmediatamente previo a la intervención • Post Operatorio día 1 a 6: 30-40UI/kg (60-80% de actividad) cada 6 a 8 horas • Post operatorio día 7 a 14: 15 a 25UI/kg (30-50% de actividad) cada 8 a 12 horas • Post operatorio día 15 a 21: De acuerdo a rehabilitación <p>CFC FVIII</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preoperatorio: 40-50 UI/kg (80-100% de actividad) inmediatamente previo a la intervención • Post Operatorio día 1 a 6: 25-40UI/kg (50-80% de actividad) cada 6 a 8 horas • Post operatorio día 7 a 14: 15 a 25UI/kg (30-50% de actividad) cada 8 a 12 horas • Post operatorio día 15 a 21: continuar con profilaxis 	<p>Previo a la cirugía Determinación de inhibidores de factor previo a la cirugía</p> <p>Evaluación de hemostasia perioperatoria Excelente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida sanguínea no mayor al 10% de la esperada • No requiere dosis extras de las planeadas de CFC o factores puente • Requerimientos transfusionales similares a los pacientes sin hemofilia <p>Buena</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida sanguínea incrementado entre 10 y 25% del esperado • No requiere dosis extra de las planeadas de CFC o factores puente • Requerimientos transfusionales similares a pacientes sin hemofilia <p>Regular</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida sanguínea incrementada en 25 a 50% más de lo esperado • Se requieren dosis extra de las planeadas de CFC o agentes puente • Incremento de requerimientos transfusionales al doble de lo esperado <p>Mala</p> <ul style="list-style-type: none"> • Incremento significativo de la pérdida sanguínea mayor al 50% de lo esperado, requiere intervención y no se explica por ninguna causa quirúrgica fuera de la hemofilia • Presenta hipotensión y requiere manejo de cuidados intensivos por la hemorragia • Requerimientos transfusionales más de 2 veces de lo esperado para la cirugía

Abreviaturas:
CFC- Concentrado de factor de coagulación



D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>L</p>	<p>Cirugía menor Los procedimientos tienen que ser realizados bajo la supervisión del hematólogo</p> <p>Recomendaciones de Anestesia: No utilizar anestesia espinal regional, se recomienda anestesia general</p> <p>Colocación de catéter venoso central Se recomienda la colocación dentro de quirófano y bajo sedación/anestesia general</p> <p>Procedimientos o extracciones dentales No se requiere remplazo para limpieza dental u obturaciones</p> <p>Suturas o exéresis de piel Incluye procedimientos como circuncisión. La circuncisión es un procedimiento electivo</p> <p>Sinoviortesis radioactiva</p>	<p>CFC FVIII Preoperatorio: 40 UI/kg (80% de actividad) inmediatamente previo al procedimiento Post operatorio día 1 a 6: 40UI/kg (80% de actividad) cada 8 a 12hrs las primeras 72 horas, posteriormente continuar con profilaxis</p> <p>CFC FVIII Preoperatorio: 40 UI/kg (80% de actividad) inmediatamente previo al procedimiento Post Operatorio día 1 a 6: 40UI/kg (80% de actividad) cada 8 a 12hrs las primeras 48 a 72 hrs <i>Se recomienda utilizar antifibrinolíticos tópicos u orales como Ac. Tranexámico</i></p> <p>CFC FVIII Preoperatorio: 40 UI/kg (80% de actividad) inmediatamente previo al procedimiento Post Operatorio día 1 a 6: 40UI/kg (80% de actividad) cada 8 a 12hrs las primeras 48 a 72 hrs</p>	<p>Previo a la cirugía</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinación de inhibidores de factor previo a la cirugía • Asegurar disponibilidad de terapia de remplazo, terapias puente y componentes sanguíneos. • En caso de cirugías programadas de preferencia deben realizarse en días hábiles <p>Anestesia dental</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se recomienda usar anestesia intraligamentaria de un solo tiente o infiltración bucal y evitar bloqueos nerviosos alveolares inferiores/superiores o en el tejido vascular lingual. • Preferentemente usar anestesia con vasoconstricción <p>Recomendaciones posteriores</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dieta blanda y cepillado suave por 3 a 5 días <p>En circuncisión Se recomienda uso de selladores de fibrina tópica y asegurar la cauterización</p>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Procedimientos invasivos en personas con hemofilia B sin inhibidores</p> <p>Abreviaturas: CFC- Concentrado de factor de coagulación</p>	<p>Cirugía mayor Considerados los procedimientos que requieren anestesia general Todos los procedimientos deben ser planeados asegurando la existencia de CFC y requerimientos transfusionales para el pre, trans y postquirúrgico</p> <p>Recomendaciones de anestesia: No utilizar anestesia espinal regional, se recomienda anestesia general</p> <p>Cirugía intracraneal o hemorragia intracraneal</p> <p>Cirugía ortopédica mayor Incluye remplazo articular o sinovectomía abierta, artrocentesis, sinovectomía artroscópica, desbridamiento articular artroscópico</p> <p>Otras cirugías Cirugía abdominal, torácica, amigdalectomía o biopsia hepática</p> <p>M</p>	<p>CFC FIX</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preoperatorio: 80-100UI/kg (80-100% de actividad) inmediatamente previo a la intervención • Post Operatorio día 1 a 6: 80-100UI/kg cada 12 horas (80-100% de actividad) • Post operatorio día 7 a 14: 50UI/kg (50% de actividad) cada 12 horas • Post operatorio día 15 a 21: 30UI/kg (30% de actividad) cada 12 horas y valorar de acuerdo a rehabilitación <p>CFC FIX</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preoperatorio: 60-80UI/kg (60-80% de actividad) inmediatamente previo a la intervención • Post Operatorio día 1 a 6: 40-60UI/kg (40-60% de actividad) cada 12 horas • Post operatorio día 7 a 14: 30-50UI/kg (30-50% de actividad) cada 12 horas • Post operatorio día 15 a 21: De acuerdo a rehabilitación <p>CFC FIX</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preoperatorio: 60-80 UI/kg (60-80% de actividad) inmediatamente previo a la intervención • Post Operatorio día 1 a 6: 40-60UI/kg (40-60% de actividad) cada 12 horas • Post operatorio día 7 a 14: 30-50UI/kg (30-50% de actividad) cada 12 horas • Post operatorio día 15 a 21: continuar con profilaxis 	<p>Previo a la cirugía Determinación de inhibidores de factor previo a la cirugía</p> <p>Evaluación de hemostasia perioperatoria Excelente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida sanguínea no mayor al 10% de la esperada • No requiere dosis extras de las planeadas de CFC o factores puente • Requerimientos transfusionales similares a los pacientes sin hemofilia <p>Buena</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida sanguínea incrementado entre 10 y 25% del esperado • No requiere dosis extra de las planeadas de CFC o factores puente • Requerimientos transfusionales similares a pacientes sin hemofilia <p>Regular</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida sanguínea incrementada en 25 a 50% más de lo esperado • Se requieren dosis extra de las planeadas de CFC o agentes puente • Incremento de requerimientos transfusionales al doble de lo esperado <p>Mala</p> <ul style="list-style-type: none"> • Incremento significativo de la pérdida sanguínea mayor al 50% de lo esperado, requiere intervención y no se explica por ninguna causa quirúrgica fuera de la hemofilia • Presenta hipotensión y requiere manejo de cuidados intensivos por la hemorragia • Requerimientos transfusionales más de 2 veces de lo esperado para la cirugía

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>M</p>	<p>Cirugía menor Los procedimientos tienen que ser realizados bajo la supervisión del hematólogo</p> <p>Recomendaciones de Anestesia: No utilizar anestesia espinal regional, se recomienda anestesia general</p> <p>Colocación de catéter venoso central Se recomienda la colocación dentro de quirófano y bajo sedación/anestesia general</p> <p>Procedimientos o extracciones dentales No se requiere remplazo para limpieza dental u obturaciones</p> <p>Suturas o exéresis de piel Incluye procedimientos como circuncisión La circuncisión es un procedimiento electivo</p> <p>Sinoviortesis radioactiva</p>	<p>CFC FIX Preoperatorio: 60-80 UI/kg (60-80% de actividad) inmediatamente previo al procedimiento</p> <p>Post operatorio día 1 a 6: 40-60 UI/kg (40-60% de actividad) cada 12hrs las primeras 72 horas, posteriormente continuar con profilaxis</p> <p>CFC FIX Preoperatorio: 60-80 UI/kg (60-80% de actividad) inmediatamente previo al procedimiento</p> <p>Post Operatorio día 1 a 6: 40-60 UI/kg (40-60% de actividad) cada 12hrs las primeras 72 horas, posteriormente continuar con profilaxis</p> <p><i>Se recomienda utilizar antifibrinolíticos tópicos u orales como Ac. Tranexámico</i></p> <p>CFC FIX Preoperatorio: 60-80 UI/kg (60-80% de actividad) inmediatamente previo al procedimiento</p> <p>Post Operatorio día 1 a 6: 40-60 UI/kg (40-60% de actividad) cada 12hrs las primeras 48 a 72 hrs</p>	<p>Previo a la cirugía Determinación de inhibidores de factor previo a la cirugía Asegurar disponibilidad de terapia de remplazo, terapias puente y componentes sanguíneos En caso de cirugías programadas de preferencia deben realizarse en días hábiles</p> <p>Anestesia dental</p> <ul style="list-style-type: none"> Se recomienda usar anestesia intraligamentaria de un solo tiente o infiltración bucal y evitar bloqueos nerviosos alveolares inferiores/superiores o en el tejido vascular lingual. Preferentemente usar anestesia con vasoconstricción <p>Recomendaciones posteriores</p> <ul style="list-style-type: none"> Dieta blanda y cepillado suave por 3 a 5 días <p>En circuncisión Se recomienda uso de selladores de fibrina tópica y asegurar la cauterización</p>

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Procedimientos invasivos en personas con hemofilia A y B e inhibidores</p> <p>N</p> <p>Abreviaturas: CEPRE- Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica Hem B- Hemofilia B CCPa- Complejo protrombínico activado rFVIIa- Factor VII recombinante activado</p> <p>O</p>	<p>Inhibidores de baja respuesta</p> <p>Para Hemofilia A se recomienda utilizar FVIII a dosis convencionales. Para Hemofilia B se prefiere utilizar rFVII, en vez de incrementar dosis o uso de CCPa</p> <p>Inhibidores de alta respuesta</p> <p>Procedimientos dentales invasivos</p> <p>Cirugía menor</p> <p>Colocación o retiro de catéter venoso central, colocación de marcapasos, debridación de herida, herniorrafia, lipomas, hidrocele, circuncisión, cistoscopia, pleurocentesis, CEPRE, biopsia por aspiración de aguja fina, endoscopia/colonoscopia con toma de biopsia, broncoscopia, injerto de piel, entre otros</p>	<p>Hemofilia A: En caso de no responder a dosis convencionales descritas, incrementar dosis de acuerdo a la siguiente fórmula $DT = \text{Peso} \times 80 \times [(1 - \text{Hto}) \times \text{Inh}] + \text{Dosis basal}$ Donde DT: Dosis total a administrar Peso: Peso del paciente en Kg Hto: Hematocrito (%) Inhibidor: Titulación de inhibidor en UB Dosis basal: Dosis calculada por peso y tipo de evento hemorrágico a tratar de acuerdo a cuadro: <i>Procedimientos invasivos en pacientes con hemofilia A/B sin inhibidores</i></p> <p>A considerar agente puente: rFVIIa: (primera opción para HemB) 90-120mcg/kg cada 2 horas por un total de 3 a 4 dosis. Primera dosis minutos antes de la intervención CPPa: 50-75UI/kg cada 12 horas por 2 a 3 dosis. Primera dosis antes del inicio de intervención</p> <p>A considerar agente puente: rFVIIa: (primera opción para HemB) 90-120mcg/kg cada 2 a 3 hrs en las primeras 24 horas. Posteriormente repetir cada 4 a 6 hrs por 3 a 7 días, de acuerdo a resultado. Primera dosis minutos antes de la intervención CPPa: 50-100UI/kg cada 8 a 12 hrs (Dosis máx: 200UI/kg/día). Primera dosis antes del inicio de intervención. Modificar dosis y frecuencia de acuerdo a resultado. Duración por 3 a 7 días</p>	<p>Abordaje pre quirúrgico</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinar inhibidores previo a cualquier procedimiento invasivo o quirúrgico • Asegurar disponibilidad de factores de coagulación y agentes puente suficientes. • No se recomienda anestesia locales o epidural/subdural • En caso de cirugías programadas de preferencia deben realizarse en días hábiles <p>Consideraciones para decidir tipo de agente puente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hemofilia B: Se recomienda CCPa • Inducción a la tolerancia inmune (ITI): Se recomienda CCPa • Personas que usan emicizumab: Se recomienda rFVIIa • Riesgo cardiovascular alto: Se recomienda rFVIIa • Respuesta previa a agentes puente en sangrados previos

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

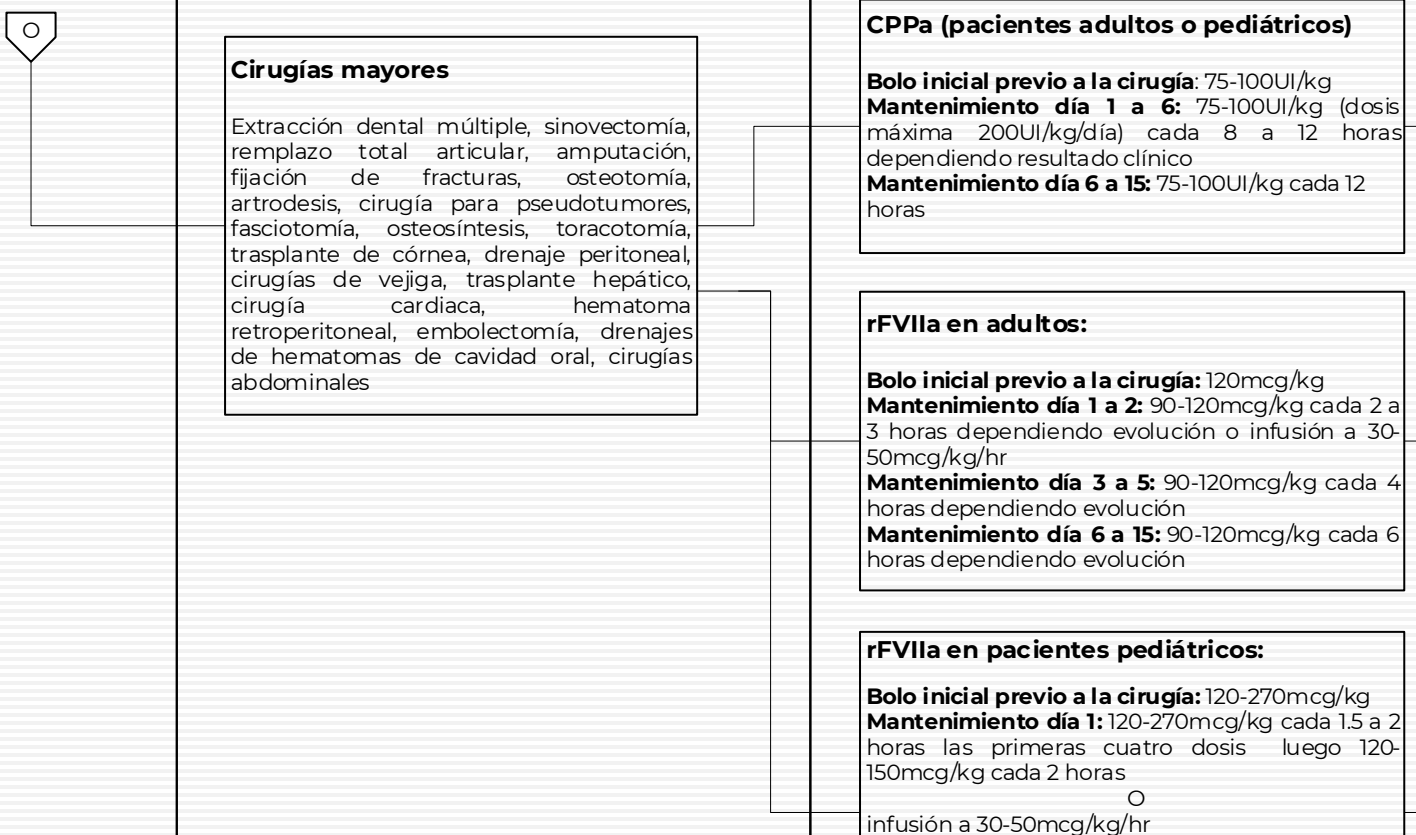
Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
 <p>Abreviaturas: CEPRE- Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica Hem B- Hemofilia B CCPa- Complejo protrombínico activado rFVIIa- Factor VII recombinante activado</p>	<p>Cirugías mayores</p> <p>Extracción dental múltiple, sinovectomía, remplazo total articular, amputación, fijación de fracturas, osteotomía, artrodesis, cirugía para pseudotumores, fasciotomía, osteosíntesis, toracotomía, trasplante de córnea, drenaje peritoneal, cirugías de vejiga, trasplante hepático, cirugía cardíaca, hematoma retroperitoneal, embolectomía, drenajes de hematomas de cavidad oral, cirugías abdominales</p>	<p>CPPa (pacientes adultos o pediátricos)</p> <p>Bolo inicial previo a la cirugía: 75-100UI/kg Mantenimiento día 1 a 6: 75-100UI/kg (dosis máxima 200UI/kg/día) cada 8 a 12 horas dependiendo resultado clínico Mantenimiento día 6 a 15: 75-100UI/kg cada 12 horas</p> <p>rFVIIa en adultos:</p> <p>Bolo inicial previo a la cirugía: 120mcg/kg Mantenimiento día 1 a 2: 90-120mcg/kg cada 2 a 3 horas dependiendo evolución o infusión a 30-50mcg/kg/hr Mantenimiento día 3 a 5: 90-120mcg/kg cada 4 horas dependiendo evolución Mantenimiento día 6 a 15: 90-120mcg/kg cada 6 horas dependiendo evolución</p> <p>rFVIIa en pacientes pediátricos:</p> <p>Bolo inicial previo a la cirugía: 120-270mcg/kg Mantenimiento día 1: 120-270mcg/kg cada 1.5 a 2 horas las primeras cuatro dosis luego 120-150mcg/kg cada 2 horas infusión a 30-50mcg/kg/hr Mantenimiento día 2: 120-150mcg/kg cada 2 horas dependiendo evolución Mantenimiento día 3 a 5: 120-150mcg/kg cada 3 a 4 horas dependiendo evolución Mantenimiento día 6 a 15: 120-150mcg/kg cada 6 horas dependiendo evolución</p>	<p>Consideraciones para decidir tipo de agente puente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hemofilia B: Se recomienda rFVIIa como primera opción • Inducción a la tolerancia inmune (ITI): Se recomienda rFVIIa • Personas que usan emicizumab: Se recomienda rFVIIa • Riesgo cardiovascular alto: Se recomienda rFVIIa • Respuesta previa a agentes puente en sangrados previos <p>Tromboprolifaxis en pacientes con hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se recomienda tromboprolifaxis mecánica • En pacientes adultos con alto riesgo cardiovascular se puede dar tromboprolifaxis farmacológica siempre y cuando se mantenga la terapia de remplazo <p>Falta de respuesta a tratamiento inicial</p> <p><i>Cuando no hay respuesta a un agente puente, primero incrementar dosis y en caso de continuar sin respuesta cambiar a otro agente puente. En caso de no controlar la hemorragia, utilizar agentes puente de manera secuencial (no simultáneos)</i></p>



CONSEJO DE SALUBRIDAD
GENERAL

COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS
ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de
Protocolo
Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p data-bbox="170 480 222 529">P</p> <p data-bbox="75 1386 340 1484">Abreviaturas: CCPa- Complejo protrombínico activado rFVIIa- Factor VII recombinante activado</p>		<p data-bbox="1024 505 1562 894">Manejo secuencial de agentes puente: Iniciar con rFVIIa 1ª dosis: rFVIIa 90mcg/kg 2ª dosis 3 hrs después: CCPa 50UI/Kg 3ª dosis 3 hrs después: rFVIIa 90mcg/kg 4ª dosis 3 hrs después: CCPa 50UI/Kg 5ª dosis 3 hrs después: rFVIIa 90mcg/kg Continuar, procurando intervalo entre dosis de CCPa cada 6 horas con dosis máxima 200UI/kg/día</p>	

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Atención integral de pacientes con Hemofilia A o B, mujeres portadoras y mujeres con hemofilia</p> <p>Equipo multidisciplinario debe contemplar:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hematólogo o hematólogo pediatra • Odontólogo • Enfermería • Terapia física • Ortopedista • Rehabilitación • Trabajo social • Nutriólogo • Psicología • Medicina del deporte • Medicina preventiva • Laboratorio de hemostasia • Genética <p>Abreviaturas: DE- Días de exposición CFC- Concentrado de factor de coagulación G- Gauge- medida de calibre de agujas VIH- Virus de inmunodeficiencia humana</p>	<p>Atención médica en general</p> <p>Vacunación Pacientes con hemofilia deben de recibir todo el esquema de vacunación nacional recomendado para la edad</p>	<p>Cada 6 a 12 meses</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación de crecimiento y desarrollo de niño sano • Registro de frecuencia y tipo de eventos hemorrágicos • Evaluar dosis de esquema de profilaxis • Evaluar salud sexual (libido o limitaciones físicas por daño articular) • Evaluar salud psicosocial y derivar en caso de necesario <p>Accesos venosos periféricos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación del estado de accesos cada 12 meses • Evitar uso de pliegues y vasos profundos, preferencia a accesos del dorso de la mano • Usar agujas tipo mariposa calibre 23-25G • Compresión por 5 minutos posterior a punción • Tratar de utilizar misma vena para facilitar tunelización <p>Recomendaciones</p> <ul style="list-style-type: none"> • Misma vía de administración que población general • Preferir aplicaciones subcutáneas sobre intramuscular o intradérmica • En caso de aplicación I.M. o intradérmica, aplicar dosis de CFC profiláctica previa. • Utilizar aguja con calibre 25-27G 	<p>Estudios de laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinación de inhibidores de FVIII <ul style="list-style-type: none"> ◦ Cada 5 DE hasta el día 20 DE, después, ◦ Cada 10 DE hasta el día 50 DE, después, ◦ Cada 6 a 12 meses hasta los 150 DE, después ◦ Cada año • Considerar Biometría hemática y química sanguínea cada 12 meses • Serología para VIH, Hepatitis B y Hepatitis C cada 12 meses <p>Precauciones</p> <ul style="list-style-type: none"> • Aplicación de frío local en sitio de punción por 5 minutos previo a la vacuna y presión en sitio de punción 10 minutos posterior a la aplicación. • Descartar estados de inmunodeficiencia previo, en caso de existir, modificar esquema

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX.

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Etapas de intervención	Intervenciones/Tratamientos	Medicamentos	Otros insumos
<p>Q</p>	<p>Manejo del dolor:</p> <p>Valoración de intensidad con escala categórica o escala visual analógica (EVA)</p> <p>Salud Oral (cada 6 a 12 meses) Revisión por estomatología con limpieza oral</p> <p>Rehabilitación / Ortopedia (al menos cada 6 meses)</p> <p>Evaluación clínica radiológica de estado articular</p>	<p>Recomendaciones</p> <ul style="list-style-type: none"> Dolor en sitio de punción- aplicación tópica de anestésico ungüento o spray Por dolor por cualquier otra causa, continuar con esquema escalonado siguiente: <p>1) Paracetamol dosis convencionales</p> <p>2) Inhibidor COX-2 (Meloxicam, celecoxib) o Paracetamol + Tramadol</p> <p>3) Morfina</p> <p>Evaluar si es necesario procedimientos dentales que requieran anestesia local o con riesgo de sangrado.</p> <p>Valoración del estado articular</p> <ul style="list-style-type: none"> Evaluación clínica física con escalas objetivas para detección de hemartropatía hemofílica <ul style="list-style-type: none"> Escala de Examen físico de Gilbert (adultos) Escala de Salud Articular en Hemofilia (de 4 a 18 años) Evaluación radiográfica <ul style="list-style-type: none"> Escala de Petterson <p>Tratamiento clínico y/o quirúrgico de complicaciones musculoesqueléticas. Fortalecimiento muscular continuo</p>	<p>Precauciones:</p> <p>Evitar uso de medicamentos que afectan función plaquetaria (ácido acetil salicílico) y uso con precaución de analgésicos no esteroideos.</p> <p>Prácticas a evitar:</p> <p>Evitar aplicación de medicamentos intramusculares o realizar punciones arteriales o abordaje de vasos profundos</p> <p>Estudios de imagen</p> <p>Estudios radiológicos de articulaciones mayores (radiografía, ultrasonido articular o resonancia magnética) cada 5 años iniciando a los 8 años</p>

Abreviaturas:
COX-2-Ciclo oxigenasa 2

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

ANEXO 1

Clasificación de gravedad	Determinación de FVIII Actividad de Factor (%), Concentración plasmática (UI/ mL)
Leve	>5 a 40%, 0.05 a 0.4 UI/ mL
Moderada	1 al 5%, 0.01 a 0.05UI/ mL
Grave	<1%, <0.01UI/ mL

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Clave de Protocolo Técnico:
PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

ANEXO 2

Clasificación de gravedad	Determinación de FIX Actividad de Factor (%), Concentración plasmática (UI/ mL)
Leve	>5 a 40%, 0.05 a 0.4 UI/ mL
Moderada	1 al 5%, 0.01 a 0.05UI/ mL
Grave	<1%, <0.01UI/ mL



CONSEJO DE SALUBRIDAD
GENERAL

COMISIÓN PARA DEFINIR TRATAMIENTOS Y MEDICAMENTOS
ASOCIADOS A ENFERMEDADES QUE OCASIONAN GASTOS CATASTRÓFICOS

D66, D67 HEMOFILIA

Código de la enfermedad: CVPT053D66XE08240921,
CVPT053D67XE08250921

Número de la enfermedad: E0824, E0825

Enfermedad (es): Deficiencia hereditaria del factor VIII, Deficiencia hereditaria del factor IX

Categoría: V Rehabilitación de largo plazo

Clave de Protocolo Técnico: PT053

Clave CIE-10: D66X, D67X

ANEXO 3

TIPO DE EPISÓDICO HEMORRÁGICO	HEMOFILIA A		HEMOFILIA B		
	Dosis (Nivel deseado)	Duración (días)	Dosis (Nivel deseado)	Duración (días)	
Articular	20-30 UI/Kg cada 24 horas (40-60%)	1-2 ó más si la respuesta es inadecuada	40-60 UI/Kg cada 24 hrs (40-60%)	1-2, o más si la respuesta es inadecuada	
Muscular superficial/sin compromiso vasculonervioso (excepto iliopsoas)	20-30 UI/Kg cada 24 horas (40-60%)	2-3, o más si la respuesta es inadecuada	40-60 UI/Kg cada 24 hrs (40-60%)	2-3, o más si la respuesta es inadecuada	
Iliopsoas/músculos profundos/compromis o vasculonervioso o pérdida sanguínea importante.	Inicial	40-50 UI/Kg cada 8 horas (80-100%)	En los días 1 y 2	60-80 UI/Kg cada 12 hrs (60-80%)	En los días 1-2
	Mantenimiento	25 UI/Kg cada 24 horas (50%)	3-5 días, o hasta la absorción del hematoma. Continuar con profilaxis	30-60 UI/Kg cada 24hrs (30-60%)	3-5 días, o hasta la absorción del hematoma. Continuar con profilaxis
Cráneo y Sistema Nervioso Central	Inicial	40-50 UI/kg cada 8 a 12 hrs (80-100%)	En los días 1 a 7	60-80 UI/kg cada 12 hrs (60-80%)	En los días 1 a 7
	Mantenimiento	25 UI/kg cada 24 horas (50%)	Continuar hasta 8-21 días. Continuar con profilaxis	50 UI/kg cada 24 hrs (50%)	Continuar hasta 8-21 días. Continuar con profilaxis
Cuello y garganta	Inicial	40-50 UI/kg cada 8 a 12 hrs (80-100%)	Por 1-7 días, con disminución gradual de frecuencia	60-80 UI/kg cada 12 hrs (60-80%)	Por 1-7 días, con disminución gradual de la frecuencia
	Mantenimiento	25 UI/kg cada 24hrs (50%)	8-14 días. Continuar con profilaxis.	30 UI/kg cada 24hrs (30%)	8-14 días. Continuar con profilaxis
Gastrointestinal	Inicial	40-50 UI/kg cada 8 a 12 hrs (80-100%)	1-6 días, con disminución gradual de frecuencia	60-80 UI/kg cada 12 hrs (60-80%)	1-6 días, con disminución gradual de frecuencia
	Mantenimiento	25 UI/kg (50%)	7-14 días. Continuar con profilaxis.	30 UI/kg cada 24 hrs (30%)	7-14 días. Continuar con profilaxis
Renal	25 UI/kg cada 8 a 12 hrs (50%)	3-5 días o hasta que ceda el sangrado	40 UI/kg (40%)	3-5 días o hasta que ceda el sangrado	
Herida en piel	25 UI/kg (50%)	5-7 días, dependiendo de la gravedad	40 UI/kg (40%)	5-7 días, dependiendo de la gravedad	
Hemorragia en mucosas	25 UI/kg (50%)	5-7 días, dependiendo de la gravedad	40 UI/kg (40%)	5-7 días, dependiendo de la gravedad	