

Año

Panamá, R. de Panamá lunes 17 de noviembre de 2025

N° 30406-A

### **CONTENIDO**

### MINISTERIO DE SALUD

Resolución Nº 1309 (De viernes 07 de noviembre de 2025)

QUE APRUEBA LA GUÍA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL DE LAS PERSONAS CON HEMOFILIA EN EL PRIMER Y SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN.

 $\label{eq:Resolución N° 1310}$  (De viernes 07 de noviembre de 2025)

QUE APRUEBA EL MANUAL DE PROCEDIMIENTOS PARA EL COBRO COACTIVO DEL MINISTERIO DE SALUD Y SE DICTAN OTRAS DISPOSICIONES.







## RESOLUCIÓN No. 1.309 De 7 de Novi Emo RE de 2025

Que aprueba la Guía para la Atención Integral de las Personas con Hemofilia en el Primer y Segundo Nivel de Atención.

### EL MINISTRO DE SALUD

En uso de sus facultades legales,

### **CONSIDERANDO:**

Que el artículo 109 de la Constitución Política de la República de Panamá, establece que es función esencial del Estado velar por la salud de la población de la República, y que el individuo, como parte de la comunidad, tiene derecho a la promoción, protección, conservación, restitución y rehabilitación de la salud y la obligación de conservarla, entendida ésta como el completo bienestar físico, mental y social.

Que el Decreto de Gabinete No. 1 de 15 de enero de 1969, crea el Ministerio de Salud para la ejecución de las acciones de promoción, reparación y rehabilitación de la salud, que por mandato constitucional son responsabilidad del Estado.

Que la Ley 68 de 20 de noviembre de 2003, que regula los derechos y obligaciones de los pacientes, en materia de información y de decisión libre e informada, tiene como objeto regular los derechos y obligaciones de los pacientes, personas sanas, profesionales, centros y servicios de salud públicos y privados en materia de información y de decisión libre e informada.

Que de conformidad con el Decreto Ejecutivo No. 75 de 27 de febrero de 1969, que establece el Estatuto Orgánico del Ministerio de Salud, a esta entidad le corresponde como parte de sus funciones generales, mantener actualizada la legislación que regula las actividades del sector salud, los reglamentos y normas para el funcionamiento de los servicios técnicos administrativos y manuales de operación que deben orientar la ejecución de los programas en el pleno nacional, bajo patrones de funcionamiento de eficiencia comprobada.

Que el Decreto Ejecutivo No. 393 de 14 de septiembre de 2015, adopta los objetivos de Desarrollo Sostenible (ODS), vinculados directamente con la Política No. 3 del Ministerio de Salud "Lograr el acceso universal a la salud y la cobertura universal de la salud con equidad eficiencia y calidad".

Que la Resolución No. 091 de 15 de mayo de 2013, por la cual se aprueba, adopta e implementa en todas sus partes, la estructura orgánica y manual de organización y funciones del Hospital del Niño, menciona las Clínicas de Coagulopatías Congénitas en su estructura.

Que de conformidad con el Manual de Organización y Funciones del Ministerio de Salud, le corresponde al Departamento de Salud y Atención Integral a la Población, a través de sus Secciones, formular y actualizar en forma permanente, participativa y basada en la evidencia científico-técnica, las normas y procedimientos jurídicos y técnicos de toda la producción u oferta de servicios públicos y privados, directos e indirectos para garantizar la salud integral a la población en todo el territorio nacional.

Que la Hemofilia en sus dos tipos principales tiene una prevalencia mundial de 1 en 10,000 habitantes en la Hemofilia A o déficit de FVIII y 1 en 59,000 habitantes en la Hemofilia B o déficit de Factor IX, respectivamente.

Que las manifestaciones clínicas más frecuentes de la Hemofilia son las hemorragias musculoesqueléticas, siendo los sangrados articulares o hemartrosis, los mayores causantes de discapacidad física permanente y en un menor porcentaje, presentan sangrados graves a nivel del sistema nervioso central que ponen en peligro la vida del paciente.



Resolución No. 1309 de 7 de NOVIEMBRE de 2025 Página 2.

Que la Hemofilia requiere de una intervención terapéutica de complejidad, que a nivel farmacológico incluye concentrados de factores de coagulación y otros productos hemostáticos; y a nivel no farmacológico, el apoyo de diversas disciplinas, como medicina física y rehabilitación, salud mental, salud bucal.

Que la Hemofilia tiene un abordaje determinado por la severidad, espontaneidad y localización de las hemorragias siendo el tratamiento individualizado por el curso particular de cada paciente, lo más frecuente, tanto en situaciones de emergencias como seguimientos o controles de profilaxis.

Que la guía para la atención integral de las personas con Hemofilia en el primer y segundo nivel de atención ha sido elaborada por un equipo técnico interinstitucional que incluye expertos en la práctica clínica hematológica y profesionales de múltiples disciplinas, como medicina física y rehabilitación, salud mental, salud bucal, trabajo social; para el uso del personal en atención primaria en distintos niveles de atención, incluyendo los servicios de urgencias médicas en el sistema público de salud.

Que la presente guía ha sido elaborada con la finalidad de ofrecer las recomendaciones necesarias para una atención integral de las personas con Hemofilia.

Que en atención a todo lo antes señalado y en función de poder priorizar una asistencia sanitaria de calidad a las personas que padezcan Hemofilia, sus factores desencadenantes y complicaciones tanto agudas como crónicas, deben tomarse medidas técnico-administrativas que permitan cumplir con los compromisos nacionales e internacionales.

Por lo tanto,

### RESUELVE:

Artículo 1. Aprobar la Guía para la Atención Integral de las Personas con Hemofilia en el Primer y Segundo Nivel de Atención, que aparece en el Anexo I, que forma parte integral de esta Resolución.

Artículo 2. Poner a disposición de los trabajadores de la salud que ofrezcan atención primaria de salud en las instalaciones públicas de salud del país, priorizadas por necesidad y proximidad a las personas con Hemofilia, la Guía aprobada en la presente resolución.

Artículo 3. El Ministerio de Salud y la Caja de Seguro Social, a través de los respectivos Programas de Hemofilia, realizarán el monitoreo de la implementación de las recomendaciones establecidas en la Guía aquí referida, en sus respectivas instalaciones de asistencia sanitaria.

Artículo 4. La presente Resolución empezará a regir al día siguiente a su promulgación.

**FUNDAMENTO LEGAL:** Constitución Política de la República de Panamá, Ley 66 de 10 de noviembre de 1947, Decreto de Gabinete No. 1 de 15 de enero de 1969; Decreto 75 de 27 de febrero de 1969, Ley 68 de 20 de noviembre de 2003, Resolución No. 091 de 15 de mayo de 2013, Decreto Ejecutivo No. 393 de 14 de septiembre de 2015.

COMUNÍQUESE Y CÚMPLASE,

FERNANDO BOYD GALIND

Ministro de Salud



DIRECTOR DE LA OFICNA DE ASESORIA LEGAL MINISTRIG DE SALUD





# ANEXO I



# GUÍA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL DE LAS PERSONAS CON HEMOFILIA EN EL PRIMER Y SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN

COORDINACIÓN DE ENFERMEDADES RARAS, POCO FRECUENTES Y HUÉRFANAS

MINISTERIO DE SALUD, 2025



# SCILLED OF SPICED OF SPICED OF ASESORIA.

### **Autoridades**

### Ministerio de Salud

Su Excelencia

Dr. Fernando Boyd Galindo **Ministro de Salud** 

Dr. Manuel A. Zambrano Chang **Viceministro de Salud** 

Lcdo. Julio Arosemena Ruiz Secretario General de Salud

Dra. Reina Roa Rodríguez

Directora General de Salud Pública

Dr. Pedro A. Contreras Sáenz Subdirector General de Salud de la Población

### Caja de Seguro Social

Mgtr. Dino Mon Vásquez **Director General** 

Ing. Rogelio Gordón Subdirector General

Dr. Marcos A. Young R.

Director Ejecutivo Nacional de Servicios y Prestaciones en Salud





### **Equipo Técnico Coordinador**

### Dra. Geni M. Hooker Castillo

Jefa del Departamento de Salud y Atención Integral a la Población

### Dr. Johnny Cuevas

Jefe de la Coordinación de Enfermedades Raras, Poco Frecuentes y Huérfanas del Ministerio de Salud

### Dra. Ana Quintero Batista

Técnica de la Coordinación de Enfermedades Raras, Poco Frecuentes y Huérfanas del Ministerio de Salud

### Dra. Nadia Barsallo

Coordinadora del Programa Nacional de Hemofilia

### **Equipo Técnico Elaborador**

### Lcda. Guadalupe Viveros

Jefa de Laboratorio de Hematología Especializada del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Gilda Chanis

Jefa del Servicio de Odontología del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### **Dra. Sol Laiz Torres**

Odontopediatra del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Aurora Domínguez

Odontopediatra del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. María Victoria Tejada

Odontopediatra del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Zalia Cerda

Odontopediatra del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Lissette Abrego

Odontopediatra del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Mgter. Luz Villalaz

Enfermera de la Clínica de Coagulopatías del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Mgter. Jeaneth Precilla

Enfermera Especialista en Salud Mental del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Mgter. Ezequiel Martínez

Cuidados Paliativos Oncológicos – Psicología Clínica de la Federación Mundial de Hemofilia





### Lcdo. Efraín Valdés

Trabajador Social del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcda. Indira Fuentes

Trabajadora Social del Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid/Caja de Seguro Social

### Dr. Rafael Aparicio

Hematólogo del Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid/Caja de Seguro Social

### Dr. Antonio Alvarado

Hematólogo de la Policlínica Dr. Horacio Díaz Gómez en Veraguas

### Dra. Bélgica Moreno

Hematóloga de la Policlínica Manuel Paulino Ocaña en Penonomé

### Dra. Margarita Castro

Jefa del Servicio de Ginecología del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Nadia Barsallo

Médico General encargada de Clínica de Coagulopatías Congénitas del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Erika Batista

Médico Fisiatra del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dr. Esteban Perdomo

Jefe del Servicio de Ortopedia del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcda. Tamara Powell

Terapista Ocupacional del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcdo. Deivis Pittí

Fisioterapeuta del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcda. Evelyn Jordán

Farmacéutica del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcdo. Luis Campos

Farmacéutico del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Equipo Revisor/Validación

### Dra. Hilce Rodríguez

Jefa del Servicio de Hematología del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dra. Benilda González

Hematóloga del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Dr. Rafael Joly

Hematólogo del Hospital de Especialidades Pediátricas de la Caja de Seguro Social





### Dra. Bélgica Moreno

Hematóloga de la Policlínica Manuel Paulino Ocaña en Penonomé

### Dra. Rosario Batista

Hematóloga del Hospital Materno Infantil José Domingo de Obaldía

### Dr. Antonio Alvarado

Hematólogo de la Policlínica Dr. Horacio Díaz Gómez en Veraguas

### Dr. Rafael Aparicio

Hematólogo del Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid/Caja de Seguro Social

### Dra. Dora Roquever

Cirujana Maxilofacial del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcda. Guadalupe Viveros

Jefa de Laboratorio de Hematología Especializada del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquive

### Dra. Karla Concepción

Médico Fisiatra del Hospital Santo Tomás

### Mgter. Diana Varela

Jefa de la Sección de Adulto Mayor del Ministerio de Salud

### Dr. Félix Correa

Técnico de la Sección de Adulto Mayor del Ministerio de Salud

### Dra. Jisela Ibarra

Técnica de la Sección de Adulto del Ministerio de Salud

### Dra. Geneva González

Jefa de la Sección de Salud Sexual y Reproductiva del Ministerio de Salud

### Dra. Omaira Tejada

Jefa del Departamento de Salud Bucal del Ministerio de Salud

### Dr. Rafael Robles

Técnico del Departamento de Salud Bucal del Ministerio de Salud

### Dra. Esmeralda Martínez

Odontóloga del Ministerio de Salud

### Dr. Guillermo Tejada

Director de la Oficina Nacional de Salud Integral para la Población con Discapacidad del Ministerio de Salud

### Mgter. Gabriel Galdeano

Jefe del Departamento de Trabajo Social del Ministerio de Salud







### Lcda. Catalina Ortiz

Jefa de Trabajo Social de la Región de Salud de Colón

### Mgter. Bethzabel de Miranda

Jefa de Trabajo Social de la Región de Salud de Panamá Oeste

### Lcda. Rosa Pimentel

Jefa de Trabajo Social de la Región de Salud de Panamá Norte

### Lcda. Adelina Ortega

Jefa de Trabajo Social del Hospital del Niño Dr. José Renan Esquivel

### Lcda. Teresa Ameglio

Jefa de Trabajo Social del Hospital San Miguel Arcángel

### Mgter. Lelys Rivera

Jefa de Trabajo Social del Instituto Oncológico Nacional

### Mgter. Miguel Godoy

Supervisor de Trabajo Social de la Región de Salud Metropolitana

### Mgter. Angerett Batista

Trabajadora Social de la Región de Salud de Panamá Este

### Lcda. Candelaria Mattatall

Trabajadora Social del Hospital Nicolás A. Solano

### Dr. Ricardo Goti

Jefe de la Sección de Salud Mental del Ministerio de Salud

### Mgter. Aldacira de Bradshaw

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Sección de Salud Mental del Ministerio de Salud

### Lcdo. David Sanjur

Técnico de la Sección de Salud Mental del Ministerio de Salud

### Dra. Delia de Icaza

Médico Psiquiatra del Ministerio de Salud

### Mgter. Eric Conte

Director de la Dirección de Insumos y Medicamentos del Ministerio de Salud

### Dra. Margarita Morales

Odontóloga de la Región de Salud de Chiriquí

### Dr. Hipólito Solís

Odontólogo de la Región de Salud de Coclé

### Dra. Leisa Crastz

Odontóloga de la Región de Salud de Colón





### Dr. Héctor Robles

Odontólogo de la Región de Salud de Darién

### Dr. Amado Lezcano

Odontólogo de la Región de Salud de Herrera

### Dra. Julia Alvarado

Odontóloga de la Región de Salud de Guna Yala

### Dra. Virginia Valdés

Odontóloga de la Región de Salud de Ngäbe-Buglé

### Dra. Miriam Mora

Odontóloga de la Región de Salud de Los Santos

### **Dr. Denario Castillo**

Odontólogo de la Región de Salud de Panamá Este

### Dra. Alexia Solís

Odontóloga de la Región de Salud de Panamá Norte

### Dra. Yaraida Olmedo

Odontóloga de la Región de Salud de Panamá Oeste

### Dra. Erika Díaz

Odontóloga de la Región de Salud de San Miguelito

### Dra. Maribel Jaén

Odontóloga de la Región de Salud Metropolitana

### Lcda. Angélica Baysa

Fisioterapeuta de la Oficina Nacional de Salud Integral para la Población con Discapacidad del Ministerio de Salud

### Lcda. Indira Stanziola

Fisioterapeuta de la Oficina Nacional de Salud Integral para la Población con Discapacidad del Ministerio de Salud

### Lcda. Thelma Franco

Técnica de la Coordinación de Enfermedades Raras, Poco Frecuentes y Huérfanas del Ministerio de Salud

### Lcda. Ruth Riley

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud de Bocas del Toro

### Dra. Cinthia De La Cruz

Psiquiatra de la Región de Salud de Coclé

### Lcda. Helem Díaz

Psicóloga Clínica de la Región de Salud de Coclé





### Lcda. Nanett González

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud de Coclé

### Dr. Egirio Cuadra

Psiquiatra de la Región de Salud de Chiriquí

### Lcda. Mariluz Díaz

Psicóloga Clínica de la Región de Salud de Chiriquí

### Lcda. Karen Mendoza

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud de Chiriquí

### Dra. Delia Rodríguez

Psiquiatra de la Región de Salud de Colón

### Lcdo. Simón Barrera

Psicólogo Clínico de la Región de Salud de Colón

### Lcda. Lisbeth Govea

Psicóloga Clínica de la Región de Salud de Herrera

### Lcda. Aracelis Barría

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud de Herrera

### Lcda. Xiomara Barraza

Psicóloga Clínica del Hospital Nicolás A. Solano

### Dra. Danissa González

Psiquiatra de la Región de Salud Metropolitana

### Lcdo. Luis Alvarado

Psicólogo Clínico de la Región de Salud Metropolitana

### Lcda. Melvis López

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud Metropolitana

### Lcda. Migdalia López

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud de Panamá Oeste

### Lcda. Yadira T. de Gordón

Enfermera Especialista en Salud Mental de la Región de Salud de Veraguas

### **Otros Participantes**

### Dra. Lourdes Castillo de Montero

Odontóloga del Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid/Caja de Seguro Social

### Dra. Fabiola Gamboa

Odontóloga del Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid/Caja de Seguro Social





**Dr. Germán Espino** Hematólogo del Hospital Santo Tomás

**Dra. Saribeth Visuetti** Hematóloga del Hospital Santo Tomás

### **Agradecimiento Especial**

Fundación Panameña de Hemofilia





### Tabla de Contenido

	10
LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS	14
INTRODUCCIÓN	16
ALCANCE	18
JUSTIFICACIÓN	20
HEMOFILIA	21
CONCEPTO	21
EPIDEMIOLOGÍA	
HERENCIA EN HEMOFILIA	
CLASIFICACIÓN	
DIAGNÓSTICO PRECOZ	
PRUEBAS DE LABORATORIO	
TIPOS DE HEMORRAGIAS ESPECÍFICAS	27
MANEJO DE LAS HEMORRAGIAS GRAVES EN PACIENTES CON HEMOFILIA	
Epistaxis	
Hemorragia renal	
Hemorragia articular o hemartrosis	
Manejo de las hemorragias que ponen en peligro la vida en pacientes con Hemofilia	
Hemorragia en el Sistema Nervioso Central (traumatismo craneal)	
Hemorragia en cuello y garganta	33
Hemorragia gastrointestinal	
Hemorragia abdominal aguda	
Hemorragia en iliopsoas	34
MEDICIÓN DE SANGRADOS ARTICULARES EN HEMOFILIA	35
_	
AGENTES HEMOSTÁTICOS EN HEMOFILIA	
CONCENTRADOS DE FACTORES DE COAGULACIÓN	36
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes	36
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factor VIII	36 36
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factor VIII	36 36 36
Concentrados de factores de coagulación	36 36 36
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factor VIII	36 36 36 37
Concentrados de factores de coagulación	36 36 36 38
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII	36 36 36 35 38 38
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factor VIII  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de vida media prolongada  AGENTES DE DESVÍO  Factor VIIa recombinante activado (rFVIIa)  Concentrado de complejo protrombínico activado (CCPa)  PROFILAXIS EN LA HEMOFILIA  CUANDO INICIAR LA PROFILAXIS.	36 36 37 38 38 38 38 38
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII	36 36 36 37 38 38 38 38 38 40 40
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII	36 36 37 38 38 38 38 40 40
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII	36 36 36 40 40 40 40 40 40 40 40 40 40 40 40 40
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII	36 36 37 38 38 38 38 40 40 41 41 41
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de vida media prolongada  AGENTES DE DESVÍO  Factor VIIa recombinante activado (rFVIIa)  Concentrado de complejo protrombínico activado (CCPa)  PROFILAXIS EN LA HEMOFILIA  CUANDO INICIAR LA PROFILAXIS  PROFILAXIS CON DOSIS BAJAS (UNA VEZ POR SEMANA)  PROFILAXIS CON DOSIS ALTAS  VENTAJAS DE LA PROFILAXIS  PROFILAXIS CON TERAPIAS SIN FACTOR DE REEMPLAZO  DIARIO DE PROFILAXIS	36 36 36 37 38 38 38 40 40 40 41 41 41 42 41
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factor VIII  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de vida media prolongada  AGENTES DE DESVÍO  Factor VIIa recombinante activado (rFVIIa)  Concentrado de complejo protrombínico activado (CCPa)  PROFILAXIS EN LA HEMOFILIA  CUANDO INICIAR LA PROFILAXIS  PROFILAXIS CON DOSIS BAJAS (UNA VEZ POR SEMANA)  PROFILAXIS CON DOSIS ALTAS  VENTAJAS DE LA PROFILAXIS  PROFILAXIS CON TERAPIAS SIN FACTOR DE REEMPLAZO  DIARIO DE PROFILAXIS  INHIBIDORES EN HEMOFILIA	36 36 37 38 38 38 38 40 40 41 41 41 41
Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes  Cálculo de la dosis de factore VIII  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes  Concentrados de vida media prolongada  AGENTES DE DESVÍO  Factor VIIa recombinante activado (rFVIIa)  Concentrado de complejo protrombínico activado (CCPa)  PROFILAXIS EN LA HEMOFILIA  CUANDO INICIAR LA PROFILAXIS  PROFILAXIS CON DOSIS BAJAS (UNA VEZ POR SEMANA)  PROFILAXIS CON DOSIS ALTAS  VENTAJAS DE LA PROFILAXIS  PROFILAXIS CON TERAPIAS SIN FACTOR DE REEMPLAZO  DIARIO DE PROFILAXIS	36 36 36 37 38 38 38 40 40 41 41 42 42 43



COMORBILIDADES EN HEMOFILIA	45
DIABETES MELLITUS	45
HIPERTENSIÓN ARTERIAL	45
SÍNDROME METABÓLICO	45
HIPERCOLESTEROLEMIA	46
CÁNCER/TUMORES MALIGNOS	47
ACCIDENTE CEREBROVASCULAR	47
FIBRILACIÓN AURICULAR	
TROMBOSIS/TROMBOEMBOLISMO VENOSO	48
ENFERMEDAD RENAL	
OSTEOPOROSIS	
ENFERMEDAD ARTICULAR DEGENERATIVA	50
PROBLEMAS MÉDICOS RELACIONADOS CON EL ENVEJECIMIENTO	
ENFERMEDAD DE LAS ARTERIAS CORONARIAS	
PROBLEMAS PSICOSOCIALES RELACIONADOS CON EL ENVEJECIMIENTO	
TRANSICIÓN DE LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA A LA ATENCIÓN ADULTA	
LA CADENA DE FRÍO DE MEDICAMENTOS	
¿QUÉ SUCEDE SI SE ROMPE LA CADENA DE FRÍO?	57
¿CÓMO ALMACENAR LOS MEDICAMENTOS TERMOLÁBILES PARA EVITAR QUE SE ROMPA LA CADENA DE FRÍC	5?
KOATE DVI – FACTOR VIII PLASMÁTICO CON DOBLE INACTIVACIÓN VIRAL 530 UI	58
XYNTHA (MOROCTOCOG ALFA) – FACTOR VIII RECOMBINANTE 250 UI	58
BENEFIX (NONACOG ALFA) – FACTOR IX RECOMBINANTE 250 UI	59
FANDHI – FACTOR VIII CON PROTEÍNA VON WILLEBRAND 250 – 500 UI	
OCTAPLEX - COMPLEJO PROTROMBÍNICO 500 UI, CONTIENE FACTORES DE COAGULACIÓN HUMANOS II, VI	i, ix
Y X DEPENDIENTES DE LA VITAMINA K	
FEIBA – COMPLEJO COAGULANTE ANTI-INHIBIDOR DEL FACTOR VIII 500 UI	59
CONCENTRADO DE FACTOR VII 600 UI	59
EMICIZUMAB	59
COMPLICACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS	60
SINOVITIS	61
Tratamiento de la sinovitis crónica	
Sinovectomía/sinoviortesis	
ARTROPATÍA HEMOFÍLICA	
HEMORRAGIA MUSCULAR	
Terapia de reemplazo de factor de coaquiación	
Síndrome compartimental	
Hemorragia en iliopsoas	
PSEUDOTUMORES	
FRACTURAS	
Cirugía ortopédica en hemofilia	
Reemplazo articular	
Hemostasia durante el periodo perioperatorio	
Consideraciones quirúrgicas	
REHABILITACIÓN DEL SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO EN PACIENTES CON HEMOFILIA	70
RECOMENDACIONES GENERALES	
CÓMO AFECTA LA HEMOFILIA A LAS ARTICULACIONES Y MÚSCULOS	73
TRATAMIENTO (INTERVENCIÓN FISIOTERAPÉUTICA)	74
RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE Y FAMILIA	



MEDIDAS PREVENTIVAS SEGUIMIENTO Y CONTROLES	
ACTIVIDADES FÍSICAS INDICADAS PARA EL PACIENTE CON HEMOFILIA	77
TERAPIA OCUPACIONAL PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES CON HEMOFILIA	78
Valoración de la calidad de vida	79
Valoración de resultados	80
CONTROL DEL DOLOR EN HEMOFILIA	87
DOLOR POSTOPERATORIO	
DOLOR DEBIDO A ARTROPATÍA HEMOFÍLICA CRÓNICA	
MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE CON HEMOFILIA	
HISTORIA CLÍNICA	
Tratamiento preventivo	
Tratamiento curativo	
CONSIDERACIONES DURANTE EL TRATAMIENTO DE ORTODONCIA Y ORTOPEDIA MAXILAR EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA	
MANEJO DE URGENCIAS ODONTOLÓGICAS	95
Hemorragias en cavidad oral	
Herida cortante de frenillo labial superior	
Fracturas dentales con exposición pulpar	
Luxaciones, subluxaciones	
Dientes avulsionados	
Pericoronaritis	
Hematoma sublingual	
Hematoma de cuello y garganta	
ANESTESIA EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA	
Anestesia local	
Anestesia infiltrativa	
Anestésicos secundarios	. 98
MANEJO GINECOLÓGICO EN ADOLESCENTES CON HEMOFILIA1	
DEFINICIONES	
EVALUACIÓN DE LA ADOLESCENTE CON SANGRADO UTERINO ANORMAL	
Historia clínica	
Examen físico	
Estudios complementarios	
Evaluación y tratamiento	
Terapia médica hormonal	
Dispositivos intrauterinos	
Terapia médica no hormonal	108
COMPONENTE DE SALUD MENTAL	
ASPECTOS PSICOSOCIALES DE LAS PERSONAS CON HEMOFILIA	
SITUACIONES PARA VIGILAR	111
Síndrome de sobrecarga del cuidador	111
SÍNTOMAS DEPRESIVOS	113
SÍNTOMAS DE ANSIEDAD	
REACCIÓN DE ESTRÉS AGUDO	
TRASTORNOS DE ADAPTACIÓN	115
COMPONENTE DE TRABAJO SOCIAL	
ANEXOS	121





REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	
ANEXO 3. ÍNDICE DE BAT	124
ADMINISTRACIÓN	
ANEXO 2. RECOMENDACIONES DE NIVELES PLASMÁTICOS MÁXIMOS DE FA	ACTOR Y DURACIÓN DE LA
ANEXO 1. ATENCION DE EMERGENCIA DE HEMORRAGIAS GRAVES EN CASC	DS DE HEMOFILIA A Y B 122

en el sitio web www.gacetaoficial.gob.pa/validar-gaceta



### Lista de Abreviaturas, Siglas

ACO Anovulatorios Orales Combinados
AINES Antiinflamatorio no Esteroideos

aTTP / TPTa Tiempo de Tromboplastina Parcial activado
CCP Concentrado de Complejo Protrombínico

CCPa Concentrado de Complejo Protrombínico activado

CFC Concentrado de Factores de Coagulación

CHA2DS2-VASC Instrumento para medir riesgo de Fibrilación Atrial
CIE-10 Clasificación Internacional de Enfermedades versión 10

CIF Clasificación Internacional del Funcionamiento

COPM Herramienta Canadiense de Medición del Desempeño Ocupacional

COX-2 Ciclooxigenasa tipo 2

CRC Cirugía de Revascularización Coronaria
CVRS Calidad de Vida Relacionada con Salud

**DIU** Dispositivo Intrauterino

**DIU-LNG** Dispositivo Intrauterino Levonorgestrel

DSM-V Manual Diagnóstico de Trastornos Mentales versión 5

EDAK Escala de Depresión para Adolescentes de Kutcher

EQ-5D Herramienta para medir la calidad relacionada con la salud

FII, VII, VIII, IX, X
FISH
Independencia Funcional en Hemofilia
FMH
Federación Mundial de Hemofilia
GAD-7
Trastorno de Ansiedad Generalizada 7
GDS-30
Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage

GRE Glóbulos Rojos Empacados

Haemo-QoL-A Cuestionario de calidad de vida específico para la hemofilia en adultos

HAL Lista de Actividades para la Hemofilia

HAM-A Escala de Evaluación de Ansiedad de Hamilton

HDL Lipoproteína de Alta Densidad

HEAD-US Detección Temprana de Artropatías por Ultrasonido en Hemofilia

HJHS Puntaje de Salud Articular en Hemofilia

IMC Índice de Masa Corporal

Índice BAT Herramienta de medición de Sangrado

ISTH / SSC Instrumento de Comité de Estandarización Científico

OG Organización Gubernamental
OMS Organización Mundial de la Salud
ONG Organización No Gubernamental

PedHAL Lista Pediátrica de Actividades para la Hemofilia
PedNet Grupo de Trabajo Pediátrico en Hemofilia

PHQ-9 Patient Health Questionnaire 9

POLICE Acrónimo: Protección, Carga Óptima, Hielo, Compresión y Elevación, por

sus siglas en inglés



**PrOBE** Resultados, Cargas, y Experiencias Reportadas por el paciente

RICE Acrónimo: Reposo, Hielo, Compresión y Elevación

RM / RMI Resonancia Magnética

Escala de Autoevaluación de Depresión de Zung SDS

**SF36** Cuestionario Corto de 36 ítem **SNC** Sistema Nervioso Central. **SUA** Sangrado Uterino Anormal TAC / CAT Tomografía Axial Computada

UI Unidad Internacional

US Ultrasonido

VIH Virus de Inmunodeficiencia Humana



### Introducción

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario que afecta la capacidad del cuerpo para coagular la sangre de manera adecuada. Se caracteriza por la deficiencia o ausencia de uno de los factores de coagulación esenciales para detener el sangrado. En un cuerpo sano, cuando ocurre una lesión, una serie de reacciones químicas en la sangre forman un coágulo para sellar el daño en los vasos sanguíneos. En las personas con hemofilia, este proceso está alterado, lo que puede resultar en sangrados prolongados y, en algunos casos, peligrosos.

Existen dos tipos principales de hemofilia: la hemofilia A y la hemofilia B. La hemofilia A es causada por una deficiencia del factor de coagulación VIII, mientras que la hemofilia B, menos común, se debe a la deficiencia del factor IX. Ambos tipos de hemofilia se heredan de manera recesiva ligada al cromosoma X, lo que significa que afecta principalmente a los hombres, mientras que las mujeres suelen ser portadoras sin manifestar síntomas graves.

La hemofilia varía en severidad, que puede clasificarse como leve, moderada o severa, dependiendo de la cantidad de factor de coagulación presente en la sangre. Los individuos con hemofilia severa pueden experimentar sangrados espontáneos sin una causa aparente, mientras que aquellos con hemofilia leve o moderada pueden sangrar solo en respuesta a una lesión o cirugía.

El diagnóstico de la hemofilia se basa en análisis de sangre que miden los niveles de los factores de coagulación y en pruebas de la capacidad de coagulación de la sangre. La gestión de la hemofilia implica un enfoque integral que incluye el tratamiento con concentrados de factores de coagulación, el manejo adecuado de episodios hemorrágicos y el cuidado preventivo para evitar complicaciones.

La educación y el apoyo psicológico son componentes cruciales en el manejo de la hemofilia, tanto para los pacientes como para sus familias. La adopción de un estilo de vida que minimice los riesgos de lesiones y el seguimiento regular con un equipo de atención especializado pueden mejorar significativamente la calidad de vida de las personas afectadas.

En estas guías, se abordarán los aspectos esenciales del manejo de la hemofilia, incluyendo la prevención de complicaciones, el tratamiento y la importancia del seguimiento médico regular. Nuestro objetivo es proporcionar información clara a profesionales de la salud para enfrentar los desafíos asociados con esta condición y promover una vida saludable y activa.

16

en el sitio web www.gacetaoficial.gob.pa/validar-gaceta



### **Objetivo General**

Presentar al personal de salud una guía de práctica clínica actualizada para la atención integral de las personas con Hemofilia, en todos los niveles de atención.

### **Objetivos Específicos**

- A. Indicar al personal de salud la morbimortalidad y complicaciones propias de la enfermedad a nivel nacional.
- B. Detallar las recomendaciones de manejo en situaciones de emergencia en personas con Hemofilia, para los distintos niveles de atención.
- C. Conceptuar al personal de salud de todos los niveles de atención, la importancia de un abordaje multidisciplinario de las personas con Hemofilia.
- D. Especificar al personal de salud, la orientación a los pacientes y familiares sobre ajustes en el estilo de vida.



### **Alcance**

El objetivo principal de esta guía es proporcionar una herramienta comprensiva y basada en la evidencia para el manejo integral de la hemofilia. Está diseñada para servir como referencia para profesionales de la salud, ofreciendo información clara y actualizada sobre los aspectos clínicos, terapéuticos y de apoyo relacionados con la hemofilia.

### La guía aborda los siguientes componentes clave de la hemofilia:

- A. Diagnóstico y Evaluación:
  - a. Criterios para el diagnóstico de hemofilia.
  - b. Métodos y pruebas de laboratorio para la evaluación de factores de coagulación.
  - c. Estrategias para el diagnóstico diferencial y la identificación de complicaciones asociadas.
- B. Tratamiento y Terapia de Reemplazo:
  - a. Opciones de terapia de reemplazo de factores de coagulación.
  - b. Recomendaciones para la administración de concentrados de factores.
  - c. Manejo de efectos adversos y complicaciones del tratamiento.
  - d. Estrategias de tratamiento profiláctico y a demanda.
- C. Manejo de Complicaciones y Emergencias:
  - a. Procedimientos para el manejo de episodios hemorrágicos.
  - b. Manejo de complicaciones comunes, como hemorragias articulares y musculares.
  - c. Planes de acción para situaciones de emergencia relacionadas con hemorragias.
- D. Aspectos Psicosociales y Apoyo Emocional:
  - a. Impacto psicológico de la hemofilia en pacientes y familias.
  - b. Estrategias de apoyo emocional y manejo de estrés.
  - c. Recursos y apoyo para el bienestar psicosocial de los afectados.
- E. Directrices y Estándares Internacionales:
  - a. Revisión de directrices y recomendaciones de organizaciones internacionales relevantes, como la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) y la Sociedad Americana de Hematología (ASH).
  - b. Comparación con recomendaciones locales.







### La guía está dirigida a:

Profesionales de la salud del primer y segundo nivel de atención.

### Limitaciones

Las recomendaciones de esta guía no sustituyen la consulta directa con profesionales de salud calificados para la toma de decisiones clínicas.

### Actualización y revisión

La guía será actualizada periódicamente para incorporar nuevos avances científicos y clínicos. Las revisiones serán realizadas en base a la retroalimentación de usuarios y a la evolución en las prácticas y tratamientos relacionados con la hemofilia.



### **Justificación**

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria, ligada al cromosoma X, la portan las mujeres y la padecen los varones. En esta hay déficit de un factor de la coagulación, de los trece factores que circulan en sangre. La hemorragia no es más rápida, pero si constante, prolongada y en la mayoría de los casos no visible; cuyas manifestaciones leves hasta las más severas conllevan repercusiones en el diario vivir del paciente y sus familiares impactando a nivel socioeconómico y en la calidad de vida en general. A pesar de presentar una incidencia relativamente baja de 1 por cada 10000 varones en la Hemofilia A, y 1 de cada 50000 varones en la Hemofilia B, las mismas se caracterizan por altos costos de tratamiento principalmente en los casos más severos, que evolucionan con las complicaciones propias de la enfermedad si no reciben un manejo adecuado, oportuno y esquemas de tratamientos profilácticos.

Las principales manifestaciones clínicas de la hemofilia son las hemorragias musculoesqueléticas, siendo los sangrados articulares (hemartrosis), los mayores causantes de discapacidad física permanente en las personas que la padecen.

En Panamá, hasta diciembre del 2022 contamos con un Registro Nacional de 289 casos reportados de Hemofilia A, de los cuales 104 casos cursan con Hemofilia A severa. Con respecto a la Hemofilia B se reportan 39 casos a nivel nacional y de los mismos, 20 son severas.

Debido a todas las dificultades relacionadas con la complejidad del manejo, altos costos de tratamiento tanto profiláctico como en eventos hemorrágicos, se plantea la necesidad de la elaboración de una guía para la atención integral de las personas con hemofilia, que aparte de sintetizar la práctica clínica, también incluya componentes de prevención, promoción, salud mental, salud ocupacional y otros, asegurándose de mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familiares, con carácter de sensibilización y divulgación a nivel nacional.



### Hemofilia

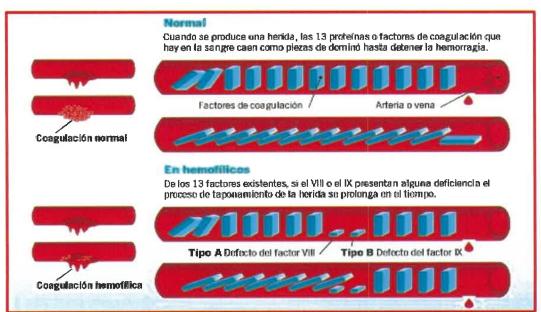
### Concepto

La hemofilia es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por sangrados en músculos o articulaciones, producidos por una disminución o ausencia de algunos componentes en sangre llamados factores de coagulación, las cuales son proteínas del plasma que intervienen en la formación del coágulo.

En condiciones normales, la coagulación de la sangre se asegura que no aparezcan hemorragias, o que éstas cedan en pocos minutos, cuando se produce una lesión vascular. El mal funcionamiento de este mecanismo determina que los enfermos con hemofilia sufran hemorragias importantes como consecuencia de los traumatismos pequeños o incluso inapreciables que normalmente se producen en la vida diaria.

La hemofilia es una enfermedad ligada al cromosoma X, la transmiten las mujeres y la padecen los varones. Los dos principales tipos de hemofilia son la hemofilia A o déficit del factor VIII y la hemofilia B o déficit del factor IX de la coagulación.

**Figura 1.** Representación esquemática de cómo sería la coagulación normal y la coagulación en personas con hemofilia.



Fuente: Asociación de hemofilia de la comunidad de Valencia.



### **Epidemiología**

Los tipos más frecuentes de hemofilia a nivel mundial son:

- A. Hemofilia A o déficit de Factor VIII de 1/10.000 varones nacidos vivos.
- B. Hemofilia B o déficit de Factor IX de 1/50.000 varones nacidos vivos.

Pero existen además otras deficiencias congénitas de los factores de coagulación menos frecuentes que afectan por igual a hombres y mujeres nacidos vivos cuya prevalencia a nivel mundial es:

- A. Deficiencia de Factor XIII 1/5.000.000.
- B. Deficiencia de Factor II 1/2.000.000.
- C. Deficiencia de Factor V, Factor XI, Factor XII y Fibrinógeno en 1/1.000.000.
- D. Deficiencia de Factor VII 1/500.000.
- E. Deficiencia de Factor XI 1/100.000.

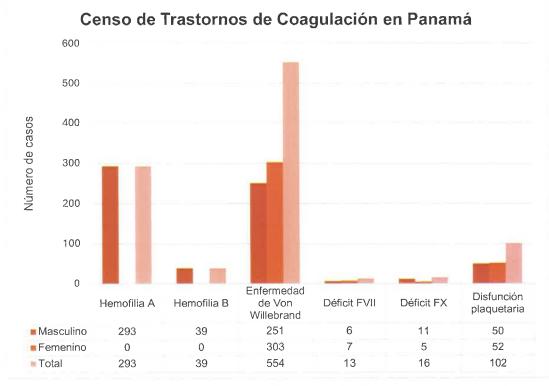
En Panamá los tipos más frecuentes según el Registro Nacional de Hemofilia y otros Trastornos de Coagulación hasta diciembre de 2023, tenemos un total de 1,017 casos, los cuales corresponden a:

- A. Hemofilia A, 293 casos de pacientes masculinos.
- B. Hemofilia B, 39 casos de pacientes masculinos.
- C. Déficit de Factor VII, 13 casos (7 pacientes femeninas y 6 pacientes masculinos).
- D. Déficit de Factor X, 16 casos (5 pacientes femeninas y 11 pacientes masculinos).
- E. Disfunción plaquetaria, 102 casos (52 pacientes femeninas y 50 pacientes masculinos).
- F. Enfermedad de von Willebrand, 554 casos (303 pacientes femeninas y 251 pacientes masculinos).





Gráfica 1. Censo de trastornos de coagulación en Panamá, diciembre 2023.

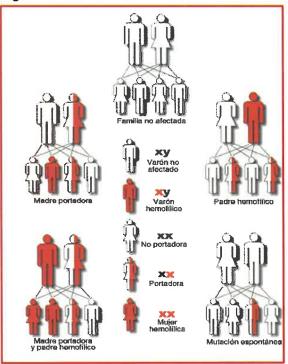


Fuente: Base de datos del Programa Nacional de Hemofilia, diciembre 2023. Elaborado por: Dra. Nadia Barsallo.



### Herencia en Hemofilia

Figura 2. Cruce en hemofilia.



El hombre es el que determina el sexo por tener un cromosoma X y uno Y; la capacidad para formar factor VIII y factor IX la determina el único cromosoma X, por lo que al recibir de la madre una X portadora de hemofilia, no hay síntesis de factor VIII o IX y tiene lugar la hemofilia.

En la mujer existen dos cromosomas X; al tener un cromosoma afectado, logrará producir los factores de coagulación gracias a la X normal; por lo que será portadora, lo que le permite que, aunque el factor esté disminuido, no haya manifestaciones clínicas de la enfermedad hemorrágica.

Fuente: Sociedad Chilena de Hemofilia, Qué es la Hemofilia

La descendencia de un varón con hemofilia y una mujer sana resultará con todos los hijos varones sanos y todas las hijas portadoras.

La descendencia de una mujer portadora con un hombre sano resultará con hijos varones con hemofilia o hijos sanos e hijas portadoras o con hemofilia.

Las mujeres portadoras con niveles de FVIII/FIX en el rango normal pueden no llegar a necesitar terapia de reemplazo de factor. Sin embargo, algunas portadoras con niveles de factor en el rango inferior al normal (FVIII o FIX <40 IU/dL) experimentan problemas de sangrado similares a los de los varones con hemofilia leve, moderada o severa, así como problemas específicos de la mujer, como hemorragias menstruales prolongadas y abundantes. En algunos casos, ambos cromosomas X están afectados, o uno está afectado y el otro está inactivo (fenómeno de Lionización).



Los genes FVIII y FIX pueden sufrir mutaciones, el 30% de todos los casos a nivel mundial son resultado de variantes genéticas espontáneas. Más del 50% de personas recién diagnosticadas con hemofilia grave no tiene un historial familiar previo de hemofilia.

Es importante el estudio familiar en casos de difícil diagnóstico y para la detección de posibles portadoras.

### Clasificación

El nivel de factor en plasma determinará las manifestaciones hemorrágicas, a menor actividad del factor en sangre más cuadros hemorrágicos se presentan.

El valor normal del FVIII y FIX es de 50 – 150% de actividad.

Cuadro 1. Clasificación de la Hemofilia.

Grave	Moderada	Leve
<1% del FVIII o FIX	1-5% del FVIII o FIX	5-40% del FVIII o FIX
Hemorragias espontáneas en articulaciones o músculos. Pueden ser 1 a	pueden ser secundario a	Hemorragias por traumatismos graves, cirugías, procedimientos invasivos.  Podrían no tener nunca un
2 veces por semana.	Pueden ser una vez al mes e involucrar articulaciones ocasionalmente.	sangrado. Raramente involucra una articulación.

Fuente: Federación Mundial de Hemofilia

### Diagnóstico precoz

El diagnóstico clínico viene dado por la historia del paciente, historia familiar de hemorragias anormales e inexplicables que pueda presentar cualquiera de los hermanos o de los parientes maternos varones y confirmadas por los estudios de cuantificación del factor VIII o IX una vez encontrada la prolongación del Tiempo de Tromboplastina Parcial activado (aTTP) que corrige con plasma normal.

En las siguientes situaciones clínicas se debe considerar el diagnóstico de hemofilia:

A. En recién nacidos masculinos de madres portadoras o con antecedentes familiares de hijos con hemofilia, se colecta sangre del cordón umbilical para hacer el diagnóstico inmediato mediante la determinación del nivel de actividad del factor FVIII.





- B. Recién nacido con hematomas musculares en sitios de administración de vitamina K, sitios de venopunción, cefalohematomas o hemorragia intracraneal durante el parto.
- C. Al iniciar el periodo de gateo y deambulación, pueden presentarse hematomas en piernas y glúteos; y hemartrosis en codo, rodillas y tobillos en casos de hemofilia moderada o severa.
- D. Hemorragias cutáneas con abundantes equimosis y hematomas no relacionados con trauma.
- E. Hemorragias en mucosa nasal o encías, secundarias a mordeduras de lengua o caída de dientes de leche, laceración de frenillo lingual, caídas de piezas dentales.
- F. Sangrado espontáneo y súbito en cualquier área (ejemplo: hematuria, hemoptisis).

En el caso de la hemofilia tipo B, es más difícil ya que el recién nacido sano tiene bajos niveles de actividad de coagulación del factor IX hasta 6 meses después del nacimiento; en estos casos se recomienda hacer el estudio de dosificación de factor al año de edad.

### Pruebas de laboratorio

La Federación Mundial de Hemofilia (FMH) recomienda que las pruebas para el diagnóstico y monitoreo de la hemofilia las realicen personal con conocimientos y experiencia en pruebas de laboratorio de coagulación, usando equipo y reactivos que han sido validados para este fin específico.

Los detalles de las pruebas de laboratorio para el diagnóstico y monitoreo de la hemofilia se describen en el Manual de Laboratorio de la FMH.

En la atención primaria de salud se puede realizar estudios de tiempo de coagulación siempre y cuando la instalación cuente con el equipo para realizarla, si el médico de la instalación tiene un paciente con sospecha de trastorno de coagulación se recomienda su referencia a hematología para estudios especializados.

Cuadro 2. Pruebas de laboratorio para diagnóstico de Hemofilia A y Hemofilia B.

Diagnóstico probable	TP	ТРТа	Niveles de factores de coagulación
Persona sin trastorno hemorrágico	Normal	Normal	Normal (50-150 %)
Hemofilia A	Normal	Prolongado	Factor VIII disminuido
Hemofilia B	Normal	Prolongado	Factor IX disminuido

Fuente: Federación Mundial de Hemofilia





### Tipos de hemorragias específicas

Los pacientes con hemofilia pueden presentar sangrados en distintas partes del cuerpo, la hemorragia puede ser inmediata o producirse lentamente, lo que depende del grado de traumatismo y de la concentración plasmática del factor en sangre.

A continuación, se presentan ejemplos de la frecuencia aproximada de eventos hemorrágicos y la severidad de los diferentes tipos de hemorragias.

Cuadro 3. Frecuencia aproximada de hemorragias en diferentes sitios.

Sitio de la hemorragia	Frecuencia aproximada
Articulaciones	70 – 80%
A. Más comunes en articulaciones en bisagra o gínglimos: tobillos, rodillas, codos.     B. Menos comunes en articulaciones multiaxiales: hombros, muñecas, caderas.	
Músculos	10 – 20%
Otros sitios (hemorragias mayores)	5 – 10%
Sistema nervioso central (SNC)	< 5%

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Editado por Dra. Bélgica Moreno.

Cuadro 4. Sitios de hemorragias en Hemofilia.

Grave	A. Articulaciones
	B. Músculos (hematomas),
	particularmente compartimentos
	profundos (iliopsoas, pantorrilla,
	antebrazo).
	C. Membranas mucosas de boca, nariz y
	tracto genitourinario.
Que ponen en peligro la vida	A. Intracraneal
	B. Cuello/garganta
	C. Gastrointestinal

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Editado por Dra. Bélgica Moreno.





### Manejo de las hemorragias graves en pacientes con Hemofilia

### **Epistaxis**

La hemorragia en la nariz (epistaxis) puede ocurrir debido a lesiones o irritación de la membrana mucosa nasal.

- A. En pacientes con hemofilia con epistaxis, la cabeza debería elevarse y aplicarse una compresa fría en el área de Little de la nariz.
- B. Puede utilizarse una gaza humedecida con un agente antifibrinolítico, además de la terapia de reemplazo de factor de coagulación.
- C. En pacientes con hemofilia con epistaxis persistente deberían monitorearse los signos vitales y los niveles de hemoglobina hasta que cese la hemorragia (usualmente en 24 48 horas). Si el paciente se encuentra en un primer nivel de atención y no cesa la hemorragia, se recomienda derivar a un segundo nivel de atención.
- D. Descongestivos y antihistamínicos deberían ayudar si la hemorragia estuviera relacionada con alergias, y deberían administrarse antibióticos si la hemorragia estuviera relacionada con infecciones.

### Hemorragia renal

La hemorragia en los riñones (hemorragia renal) puede ocurrir de manera espontánea o después de una lesión. Los síntomas pueden abarcar dolor e inflamación abdominal, dolor grave en costados y espalda, y hematuria.

La hemorragia en el tracto urinario puede ser el primer signo de un tumor maligno en la vejiga, particularmente en pacientes de edad avanzada.

Tratamiento para la hematuria leve e indolora:

- A. Reposo total en cama.
- B. Hidratación vigorosa (3 L/m² superficie corporal/día) durante 48 horas, a menos que haya insuficiencia renal o cardíaca concurrente.
- C. Ante episodio de hemorragia en tracto urinario, se debe identificar el lugar de la hemorragia y administrarse terapia de reemplazo de factor de la coagulación hasta que se resuelva la hemorragia.
- D. Todas las hemorragias renales deben tratarse como urgencias, recibir hidratación adecuada y reposo en cama hasta que la hematuria se resuelva.



Si hubiera dolor o hematuria grave persistente es importante monitorear la presencia de coágulos y obstrucción urinaria. Debe evitarse el uso de agentes antifibrinolíticos. De persistir la hematuria macroscópica o microscópica o si se presentaran episodios repetidos debería referirse al paciente a un urólogo para su evaluación.

### Hemorragia articular o hemartrosis

Para detectar en sus inicios una hemorragia articular debemos saber cuáles son los signos y síntomas característicos:

- A. Sensación de hormigueo y tensión dentro de la articulación que muchas veces precede a la aparición de signos clínicos de sangrado.
- B. Sensación de calor en la piel que recubre la articulación e inflamación progresiva del área comprometida, que generalmente provoca dolor en la articulación afectada.
- C. En casos de procesos repetidos de inflamación (sinovitis) en la misma articulación las personas con hemofilia pierden la sensibilidad en esa área y muchas veces no experimentan el aura que precede a una hemorragia articular.
- D. Limitación funcional del rango de movilidad articular a la flexión y extensión del miembro comprometido, en comparación a su estado inicial.

### Recomendaciones:

- A. En hemofilia se recomienda aplicar el factor de coagulación que corresponda luego de ocurrido el trauma y máximo dos horas después del evento para evitar complicaciones hemorrágicas en músculo o articulaciones que llevarían a la persona con hemofilia a estancias hospitalarias prolongadas.
- B. El tratamiento debería administrarse tan pronto el paciente sospeche la presencia de una hemorragia y antes de que se manifiesten la inflamación, la pérdida de la función articular y el dolor.
- C. Aplicar primero dosis de factor según sea el caso. (ver Anexo 2. Recomendaciones de niveles plasmáticos máximos de factor y duración de la administración).
- D. Se considera una respuesta positiva al tratamiento cuando hay una disminución del dolor y la inflamación, y un incremento en el rango de movimiento de la articulación.
- E. Realizar ultrasonido (US) del área afectada para evaluar la gravedad y compromiso del sangrado.
- F. Debe referirse al especialista en ortopedia, fisiatría y fisioterapia para su evaluación y manejo.



- G. Realizar intervenciones periódicas por el personal del centro de tratamiento en Hemofilia (enfermeras, hematólogo, médico de la Clínica de Hemofilia, trabajador social y especialista en salud mental).
- H. Promover un estilo de vida saludable.

### Cuadro 5. Definiciones de respuesta al tratamiento.

Excelente	Alivio completo del dolor y/o resolución completa de los signos de una hemorragia continua, dentro de las 8 horas posteriores a la infusión inicial, y que no requiere ninguna otra terapia de reemplazo de factor dentro de las 72 horas siguientes al inicio de la hemorragia.
Buena	Considerable alivio del dolor y/o mejora en los signos de la hemorragia dentro de las 8 horas posteriores a una sola infusión, pero que requiere más de 1 dosis de terapia de reemplazo de factor en un lapso de 72 horas para una completa resolución.
Moderada	Modesto alivio del dolor y/o mejora en los signos de la hemorragia aproximadamente dentro de las 8 horas posteriores a la infusión inicial, y que requiere más de 1 infusión en un lapso de 72 horas, pero sin resolución completa.
Nula	Mejoría mínima o nula, o empeoramiento de la hemorragia aproximadamente dentro de las 8 horas posteriores a la infusión inicial.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia, 2020; 26(Suppl 6): 1-158.

Nota: Las anteriores definiciones de respuesta al tratamiento de una hemartrosis aguda se refieren al tratamiento con productos de vida media estándar en personas con hemofilia sin inhibidores.

### Atención complementaria en la hemartrosis aguda

### Acrónimo RICE

La aplicación de hielo, sin contacto directo con la piel, durante periodos cortos de 15-20 minutos, poco después de la aparición de la hemorragia reduce el dolor relacionado con la hemartrosis aguda.

La inmovilización es parte de la terapia; se recomienda el método RICE, el cual incluye el concepto de "protección" de la zona lesionada. La compresión puede ayudar a reducir el riesgo de recurrencia de la hemorragia.

El acrónimo **POLICE**, que reemplaza el "reposo" con "optimal loading" (carga óptima) para animar a los médicos a establecer un equilibrio entre reposo, movilización precoz, y carga de peso a fin de prevenir complicaciones no deseadas relacionadas con la inmovilización, al tiempo que se reduce al mínimo

Un elemento clave del tratamiento de los síntomas de la hemartrosis es la terapia RICE:

Rest: reposo
Ice: hielo
Compression:
compresión

30

Elevation: elevación

No. 30406-A



la recurrencia de la hemorragia, lo cual podría dar lugar a sinovitis y daño en el cartílago.

El objetivo en el tratamiento del sangrado articular agudo es detener la hemorragia lo antes posible.

### Recomendaciones:

- A. Durante una hemorragia articular, la semiflexión generalmente es la postura más cómoda y cualquier otro intento por modificar esta postura a menudo exacerba el dolor.
- B. Dependiendo del lugar de la hemorragia articular, elevar la articulación afectada, si fuera tolerable y cómodo, puede ayudar a reducir la inflamación relacionada con la hemartrosis.
- C. Se recomienda el reposo en el caso de una hemorragia en cadera, rodilla o tobillo, o bien el uso de un cabestrillo o soporte para una hemorragia en codo, hombro o muñeca, a fin de inmovilizar la articulación con la hemorragia grave hasta que se resuelva el dolor.
- D. Tan pronto como el dolor y la inflamación empiecen a ceder, el paciente puede cambiar la posición de la articulación afectada de una postura de reposo a una postura de función, incrementando la movilización de la articulación de manera suave y gradual.
- E. A los pacientes con hemorragias de cadera, rodilla o tobillo deberían restringirles que soporten o carguen peso en la extremidad hasta que se restauren la función y el rango de movimiento previos a la hemorragia, y hasta que los síntomas de dolor agudo e inflamación se disipen. Es recomendable evitar cargar peso durante una (1) semana, mediante el uso de apoyos para la marcha (ejemplo: muletas, andadera) a fin de auxiliar la carga progresiva de peso bajo la orientación de un miembro del equipo de atención integral con experiencia en rehabilitación musculoesquelética después de una hemorragia. El dolor también puede usarse para orientar cuándo reanudar la carga de peso.
- F. Estas medidas complementarias no detendrán la hemorragia articular, pero pueden ayudar a controlar y reducir los síntomas del dolor y la inflamación.
- G. Reevaluación si los síntomas persisten por más de tres (3) días.
- H. De persistir los síntomas, debe considerarse presencia de Inhibidores, artritis séptica o fractura.
- I. Analgésicos seriados para control del dolor.





### Hemorragia en tejidos blandos

Una hemorragia en tejidos blandos (hematomas) ocurre en músculos, ligamentos, tendones y espacios subcutáneos.

Las lesiones comunes en tejidos blandos a menudo son causadas por una torcedura o desgarre, por un golpe que da lugar a una contusión, o por el uso excesivo de una parte del cuerpo específica. Los síntomas dependen del sitio de la hemorragia.

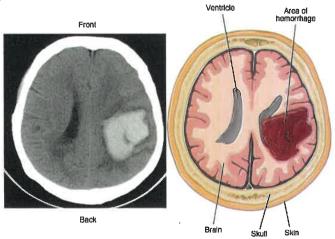
- A. Primero se debe aplicar la dosis adecuada de concentrado de factor y luego evaluar al paciente.
- B. Aumentar el nivel de factor según protocolo, en cuanto aparezca el primer síntoma o después del trauma.
- C. Continuar tratamiento por dos (2) o tres (3) días según intensidad de los síntomas o traumas.
- D. Vigilar por compromiso neurovascular (pérdida del pulso, extremidades frías y parestesias o paresia).



# Manejo de las hemorragias que ponen en peligro la vida en pacientes con Hemofilia

# Hemorragia en el Sistema Nervioso Central (traumatismo craneal)

Figura 3. Hemorragia intracerebral



Fuente: Hemorragia Intracerebral Mayo Clinic, agosto 2024

Todos los casos sospechosos o confirmados de lesiones craneales postraumáticas y cefaleas importantes deben tratarse como si fueran hemorragias intracraneales. No se debe esperar otros síntomas ni resultados de exámenes. Es una **emergencia médica**.

- A. Aplicar tratamiento previo a la evaluación del paciente.
- B. Ante traumatismos o síntomas importantes, aumentar inmediatamente el nivel de factor de 80 a 100%.
- C. La administración de dosis adicionales dependerá de los resultados de ultrasonido (mantener el nivel de factor hasta que se defina la causa).
- D. Si hay hemorragia, mantener el nivel de factor por dos (2) o más semanas.
- E. Se requiere **hospitalización inmediata**, incluso imágenes de tomografía axial computarizada (TAC) o de resonancia magnética (RM) del cerebro y consulta neurológica tan pronto sea posible.

# Hemorragia en cuello y garganta

La hemorragia en cuello o garganta podría deberse a una patología, traumatismo local o a una tos grave, y podría presentarse con inflamación o dolor. Esta constituye una **emergencia médica** porque puede dar lugar a la obstrucción de las vías respiratorias.

A. Aplicar tratamiento previo a la evaluación del paciente.



- B. Aumentar el nivel de factor del paciente de 80 a 100% y mantenerlo hasta que desaparezcan los síntomas.
- C. Hospitalización inmediata y evaluación por un especialista (otorrinolaringólogo).

## Hemorragia gastrointestinal

La hemorragia gastrointestinal aguda puede presentarse con hematemesis, hematoquecia (paso de sangre fresca por el recto) o melena.

- A. Primero se debe administrar la dosis de factor para aumentar los niveles de 80 a 100%
- B. Hospitalizar por hemorragia gastrointestinal activa (abdomen agudo).
- C. Transfusión de glóbulos rojos empacados (GRE) por anemia severa o shock hipovolémico.
- D. Ácido épsilon-amino caproico o ácido tranexámico como terapia coadyuvante para Hemofilia A; y los de Hemofilia B que no estén recibiendo tratamiento, concentrado de complejo protrombínico.

## Hemorragia abdominal aguda

Una hemorragia abdominal aguda puede presentarse con dolor y distensión, y puede confundirse con diversos trastornos infecciosos o quirúrgicos.

- A. Hay que confirmar que no sea hemorragia del músculo iliopsoas.
- B. Hacer ultrasonido o estudios radiográficos adecuados.
- C. Aumentar los niveles de factor de 80 a 100%.

## Hemorragia en iliopsoas

Hemorragia muscular de presentación singular: dolor en abdomen inferior, ingle o región lumbar, dolor a la extensión de la articulación de la cadera, pero no al rotarla. Puede haber parestesia en la parte medial del muslo u otros síntomas de compresión del nervio femoral. Síntomas similares a una **apendicitis aguda**.

- A. Elevar el nivel sérico de factor de 80 a 100% y mantenerlo por 48 a 96 horas, según los síntomas.
- B. Hospitalizar el paciente para observación, tratamiento y control del dolor.
- C. Ultrasonido y TAC o resonancia magnética para confirmar le diagnóstico.
- D. Hidrocortisona 100 mg i.v. para reducir el edema muscular y la presión sobre el nervio femoral.





- E. Reposo absoluto hasta desaparezca el dolor.
- F. Fisioterapia para restaurar la actividad total.

## Medición de sangrados articulares en hemofilia

El hemartros (también llamado hemartrosis), se define como una hemorragia que se produce en una articulación. Es la manifestación clínica más frecuente de la hemofilia. Las articulaciones más frecuentemente afectadas son las rodillas, codos y tobillos.

La ecografía es la técnica de imagen que se ha de realizar como primer escalón diagnóstico tanto en el hemartros agudo como en el control del derrame articular postratamiento.

Es una técnica inocua y accesible, que permite realizar controles seriados del volumen del hemartros hasta su resolución, de tal forma que facilita el manejo terapéutico con un mejor ajuste de la dosis de tratamiento.

Los hematomas intramusculares suponen entre el 10 - 25% de los sangrados en pacientes con hemofilia. Los grupos musculares que se afectan suelen ser los que se encuentran más expuestos a golpes, fricciones o sobrecarga, como el psoas, el ilíaco, el cuádriceps y los gemelos.

La ecografía es la prueba de elección en el diagnóstico inicial y control de los hematomas intramusculares, ya que permite una localización y extensión exacta de la afectación con control evolutivo y posterior al tratamiento.



# Agentes hemostáticos en hemofilia

Existen diferentes tipos de agentes hemostáticos y terapias de coagulación disponibles para el tratamiento de la hemofilia:

- A. Concentrados de Factor de Coagulación (CFC), existen dos tipos principales:
  - a. Los concentrados de factor de coagulación derivados del plasma, inactivos viralmente, fabricados a partir de donadores de sangre humana.
  - b. Los concentrados de factor de coagulación recombinantes fabricados con células diseñadas genéticamente y tecnología recombinante.
- B. Terapias sin factor de reemplazo.

# Concentrados de factores de coagulación

Concentrados de factores de coagulación de FVIII derivados del plasma o recombinantes

- A. Disponibles en viales etiquetadas con potencia del producto expresada en unidades internacionales (UI), en rango de 250 – 3000 UI por vial.
- B. Cada UI de FVIII derivados del plasma o recombinantes de vida media extendida incrementa el nivel plasmático de FVIII en aproximadamente 2 UI/dL. Su vida media es de aproximadamente 8 12 horas en adultos.
- C. Las concentraciones plasmáticas máximas se alcanzan de 15 a 30 minutos después de su infusión.

## Cálculo de la dosis de factor VIII

Peso del paciente en kilogramos multiplicado por el nivel deseado de FVIII en UI/dL y después multiplicar por 0.5.

Ejemplo: 50 kg x 40 (nivel deseado en UI/dL) x 0.5 = 1000 UI de FVIII

Concentrados de factores de coagulación de FIX derivados del plasma o recombinantes

Se dividen en dos clases:

A. Concentrados de factores de coagulación FIX puros derivados del plasma o recombinantes.





B. Concentrados de factores de coagulación FIX que contienen factores II, VII, IX y X; conocidos como Concentrados de Complejos Protrombínicos (CCP).

Siempre que sea posible, el uso de factores puros es preferible para el tratamiento de la hemofilia B, ya que se relaciona con la disminución de riesgo de efectos adversos como tromboembolismo.

Para pacientes con hemofilia B que se someten a cirugías, terapias prolongadas, enfermedad hepática, han presentado trombosis previa y/o tendencia trombótica conocida y pacientes en uso de terapia con agentes antifibrinolíticos, la FMH recomienda el uso de FIX puro en lugar de complejo protrombínico.

Los concentrados de factores de coagulación de FIX están disponibles en viales etiquetados con potencia del producto de 250 – 4000 UI por vial.

Cada UI de FIX derivados del plasma o recombinantes de vida media extendida incrementa el nivel plasmático de FIX en aproximadamente 1 UI/dL. La vida media es de aproximadamente 18 – 24 horas.

Las concentraciones plasmáticas se alcanzan de 15 a 30 minutos después de su infusión.

Para calcular la dosis se multiplica el peso del paciente en kilogramos por el nivel deseado de FIX en UI/dL. Ejemplo:

- A. Para el cálculo de FIX derivado del plasma: 50 kg de peso corporal x 40 (nivel deseado en UI/dL) = 2000 UI
- B. Para el cálculo de FIX recombinante: 50 kg de peso corporal x 40 (nivel deseado en Ul/dL) = 2000 Ul
  - a. 2000 UI ÷ 0.8 (o 2000 UI x 1.25) = 2500 UI para adultos, y
  - b. 2000 UI ÷ 0.7 (o 2000 UI x 1.43) = 2860 UI para niños menores de 15 años.

## Concentrados de vida media prolongada

Estos productos tienen una vida media 3 – 5 veces más larga en comparación con los factores IX de vida media extendida.



Con productos de vida media prolongada las dosificaciones serán cada dos (2) veces por semana o cada tres (3) días en la mayoría de los casos para el FVIII y, una vez cada 7 – 14 días para el FIX.

# Agentes de desvío

Los agentes de desvío, circunvaladores o de puenteo se utilizan para el tratamiento y la prevención de complicaciones hemorrágicas en pacientes con hemofilia A o B que presentan aloanticuerpos (llamados inhibidores) del FVIII o del FIX, que generalmente neutralizan la función de los CFC infundidos. Estos agentes utilizan diferentes mecanismos de acción para lograr la hemostasia, circunvalando así la necesidad de reemplazar al FVIII o al FIX para el tratamiento y prevención de hemorragias.

## Factor VIIa recombinante activado (rFVIIa)

Agente que fomenta la coagulación mediante vías dependientes e independientes del factor tisular. Se une al factor tisular para activar al FX y al FIX y permite que se reanude la cascada de la coagulación.

# Concentrado de complejo protrombínico activado (CCPa)

Se usa para el tratamiento de pacientes con hemofilia A e inhibidores. El CCPa contiene principalmente FII no activado (protrombina), FIX, FX y principalmente FVII activado.



#### Profilaxis en la hemofilia

La profilaxis en la hemofilia consiste en la administración periódica de productos terapéuticos cuyo objetivo es mantener la hemostasia a fin de evitar hemorragias, particularmente hemorragias articulares, que darían lugar a artropatía y discapacidad.

El objetivo de la profilaxis es convertir a una persona con hemofilia grave [concentración basal de FVIII/FIX < 1 UI/dL (1%)] a un fenotipo hemorrágico típico de la hemofilia moderada o leve, manteniendo concentraciones de factor > 1 UI/dL (1%).

La profilaxis debería permitir a las personas con hemofilia llevar vidas saludables y activas, inclusive su participación en la mayoría de las actividades físicas y sociales (en el hogar, escuela, trabajo y comunidad), de manera similar a la población no hemofílica.

Cuadro 6. Diferentes tipos de profilaxis para la hemofilia A y B, según el momento en que se inicia.

Profilaxis primaria	Profilaxis continua periódica iniciada en ausencia de enfermedad articular documentada, determinada mediante examen físico y/o estudios de imágenes, y antes de la segunda hemorragia articular clínicamente evidente y de los 3 años.
Profilaxis secundaria	Profilaxis continua periódica iniciada después de 2 o más hemorragias articulares, pero antes de la aparición de enfermedad articular; generalmente a los 3 años o después.
Profilaxis terciaria	Profilaxis continua periódica después de la aparición de enfermedad articular documentada. La profilaxis terciaria generalmente se refiere a la profilaxis en la edad adulta.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.

Cuadro 7. Tipos de terapia para pacientes con hemofilia.

Terapia de reemplazo	La infusión intravenosa periódica del FVIII de coagulación faltante		
de vida media estándar	y del FIX, los cuales se administran para incrementar las		
	concentraciones de FVIII/FIX con el propósito de prevenir		
	hemorragias.		
Terapia de reemplazo	Productos que permiten a los pacientes alcanzar concentraciones		
de vida media	de FIX en rangos no hemofílicos [>40 UI/dL (40%)] durante una		
prolongada	parte sustancial del tiempo, y concentraciones en el rango de		
	hemofilia leve [5 – 40 UI/dL (5 – 40%)] justo antes del momento de		
	la siguiente infusión.		
Terapia sin factor de	Mecanismo diferente al reemplazo del FVIII/FIX, actualmente el		
reemplazo	emicizumab es la única terapia sin factor de reemplazo autorizada		





para el tratamiento de la hemofilia A. El emicizumab imita la actividad cofactor del FVIII, se administra vía subcutánea una vez a la semana y, en algunos casos puede administrarse con tan poca frecuencia como una vez cada 2 o 4 semanas.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Elaborado por Dra. Nadia Barsallo.

## Cuando iniciar la profilaxis

La edad al inicio de la profilaxis ha sido un factor pronóstico de los resultados clínicos a largo plazo. Hay dos métodos sobre cómo iniciar la profilaxis convencional de factor por vía intravenosa, que se diferencia sólo en la frecuencia de administración del factor:

## Profilaxis con dosis bajas (una vez por semana)

- A. Se incrementa paulatinamente.
- B. Seguimiento estrecho.
- C. Mejora la aceptación por parte de la familia para iniciar profilaxis.
- D. Mejora la observancia de la enfermedad.
- E. Menor necesidad de colocación de dispositivos de acceso venoso central.
- F. Reducir la aparición de inhibidores.

## Profilaxis con dosis altas

Personas con hemofilia grave/moderada que en la niñez temprana hayan tenido una hemorragia del tipo que pone en peligro la vida.

La profilaxis con agentes sin factor de reemplazo no se ha estudiado bien.

#### Recomendaciones:

- Para pacientes pediátricos con hemofilia A o B grave, la FMH recomienda el inicio precoz de la profilaxis con concentrados de factores de coagulación FVIII/FIX de vida media estándar o prolongada, u otros agentes hemostáticos antes de la enfermedad articular e idealmente, antes de los 3 años.
- Para adolescentes y adultos con hemofilia que presentan signos de daño articular y que todavía no han iniciado la profilaxis, la FMH recomienda el inicio de la profilaxis terciaria.





Cuadro 8. Profilaxis convencional con factor de vida media estándar, definida según su intensidad.

Intensidad de la profilaxis	Hemofilia A	Hemofilia B
Profilaxis con dosis altas	25 – 40 UI FVIII/kg cada 2 días (> 4000 UI/kg por año).	40 - 60 UI FIX/kg dos veces por semana (> 4000 UI/kg por año).
Profilaxis con dosis intermedias	15 – 25 UI FVIII/kg 3 días por semana (1500 – 4000 UI/kg por año).	20 – 40 UI FIX/kg dos veces por semana (2000 – 4000 UI/kg por año).
Profilaxis con dosis bajas (con incremento paulatino de la intensidad de la dosis, conforme sea necesario) *	10 – 15 UI FVIII/kg 2 – 3 días por semana (1000 – 15000 UI/kg por año).	10 - 15 UI FIX/kg 2 días por semana (1000 - 15000 UI/kg por año).

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Elaborado por Dra. Nadia Barsallo.

(\*): Solo debería tomarse como el punto de inicio de la terapia de reemplazo para su personalización, conforme sea posible, a fin de prevenir hemorragias.

## Ventajas de la profilaxis

Todas las formas de profilaxis (de dosis alta, intermedia o baja) con concentrado de factores de coagulación o con profilaxis con agentes sin factor de reemplazo, ofrecen muchas ventajas:

- A. Prevención o reducción importante del riesgo de hemorragia intracraneal.
- B. Reducción del dolor musculoesquelético crónico.
- C. Reducción de limitantes funcionales y discapacidad.
- D. Reduce cirugías ortopédicas, hospitalización, visitas a la sala de urgencias.

Debido a estas ventajas, la Organización Mundial de la Salud (OMS), la Federación Mundial de Hemofilia, y muchas organizaciones de hemofilia nacionales e internacionales respaldan la profilaxis precoz como la norma terapéutica para niños con fenotipo grave de la hemofilia y recomiendan que la profilaxis continúe durante toda la vida. Así mismo, los adultos con fenotipo grave de la hemofilia también deberían iniciar la profilaxis (si es que todavía no la reciben).

# Profilaxis con terapias sin factor de reemplazo

- A. La profilaxis con emicizumab ha demostrado una relación con menores tasas hemorrágicas.
- B. El tratamiento subcutáneo resuelve el problema de acceso venoso.



- C. Inicio de la profilaxis a una edad más temprana de lo habitual.
- D. Reduce el riesgo de hemorragias a edades menores de 12 meses.

## Tabla 1. Requisitos básicos para una profilaxis eficaz.

Suministro confiable e ininterrumpido de tratamientos profilácticos.

Monitoreo experto consistente (clínico y de laboratorio) de la profilaxis y su eficacia.

Terapia en el hogar, preferiblemente administrada por el paciente o cuidador.

Buena comprensión del valor de la profilaxis por parte del paciente o cuidador.

Observancia adecuada del régimen profiláctico por parte del paciente.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Elaborado por Dra. Nadia Barsallo.

## Diario de profilaxis

Hay muchas maneras de llevar un registro de episodios hemorrágicos y tratamientos, éste debe incluir:

- 1. Fecha de infusión o administración.
- 2. Tratamiento a demanda (sitio de la hemorragia).
- 3. Tratamiento profiláctico.
- 4. Nombre del producto.
- 5. Cantidad por infundir en UI o mg.
- 6. Número de lote.
- 7. Reacciones adversas.

**Cuadro 9.** Factores que afectan al fenotipo hemorrágico y contribuyen a la variabilidad fenotípica entre pacientes

Diferencias genéticas	Diferencias no genéticas
Variantes hemofilicas.	Niveles y patrones de actividad.
Niveles de otras proteínas procoagulantes y anticoagulantes.	Habilidad funcional y coordinación física (fortaleza, flexibilidad, equilibrio, estabilidad, movilidad).
Respuestas inflamatorias que pudieran incidir en la susceptibilidad de una persona al daño articular debido a hemorragias.	Comportamientos de riesgo.
	Constitución corporal (estado muscular).
	Presencia o ausencia de articulaciones diana o de artropatía hemofilica establecida.
	Ocurrencia de traumatismos.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Elaborado por Dra. Nadia Barsallo.





## Inhibidores en hemofilia

Los pacientes con hemofilia deben recibir el factor deficiente VIII para hemofilia A y el factor IX para hemofilia B, sin embargo, este tratamiento al ser una proteína exógena puede conllevar a la generación de aloanticuerpos específicos contra estos factores y neutralizar la actividad del factor infundido. Debido a esto, surge la necesidad de hacer ajustes en la terapia y se produce mayor riesgo de eventos hemorrágicos que puede condicionar morbilidad y empeoramiento en la calidad de vida de los pacientes.

Es más frecuente en pacientes con hemofilia A o hemofilia B severa que en los leves o moderados y, hay mayor riesgo de complicaciones musculoesqueléticas, dolor, limitaciones físicas y problemas de tratamiento.

#### Detección de inhibidores

La existencia de un inhibidor se debe sospechar ante una respuesta clínica y/o analítica menor de la esperada luego de la administración del factor de coagulación. Su presencia se confirma mediante la detección de inhibidores con técnicas de laboratorio como la prueba de Bethesda con la modificación de Nijmegen, con la que se confirma y cuantifica el título del inhibidor.

Tabla 2. Indicaciones para pruebas de inhibidores.

Después de la exposición inicial al factor.

Después de una exposición intensa al factor (ejemplo: exposición diaria durante más de 5 días).

Para hemorragias recurrentes o hemorragias en articulaciones blanco, a pesar de una terapia de reemplazo con CFC.

Cuando no haya respuesta adecuada a la terapia de reemplazo con CFC.

Cuando la recuperación del factor o la vida media sean menores a las esperadas después de la terapia de reemplazo con CFC.

Cuando haya una respuesta clínica o de laboratorio subóptima a la terapia de reemplazo con CFC.

Antes de cirugías.

Cuando haya una respuesta posoperativa subóptima a la terapia de reemplazo con CFC. Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.

Todo paciente con detección de inhibidores debe ser referido a un hematólogo para su manejo pertinente.





# Perlas en el manejo de Hemofilia

#### **Puntos clave:**

- O El sangrado a veces no se observa en las primeras horas de evolución.
- O El paciente y el familiar usualmente tienen un **amplio** conocimiento de su enfermedad.
- O Ajustar dosis de mantenimiento **según evolución**. Si la terapia de reemplazo inicia antes de transcurridas las cuatro (4) horas desde el inicio de la hemorragia, se requerirá de un tercio de la cantidad de tratamiento para una buena hemostasia.
- O Si la hemorragia persiste con pocos cambios, hacer determinación plasmática de presencia de Inhibidores del factor VIII o IX, por el laboratorio especializado.
- O Todo procedimiento quirúrgico considerarlo cirugía mayor.
- O Antes de la cirugía, determinar la presencia de Inhibidores, niveles de factor deficiente y detecciones seriadas.
- O Inmediatamente antes de la cirugía, **elevar el factor al 100%** para lograr la hemostasia por 10 a 14 días en cirugías mayores y de 5 a 7 días en cirugías menores o hasta que la herida sane.
- O En el caso de pacientes que someterán a cirugía o aquellos con hemorragias graves que requieren infusiones frecuentes, es necesario el monitoreo de laboratorio de los niveles de FVIII, incluyendo la medición de la concentración mínima de FVIII para ayudar al cálculo de las dosis subsecuentes.
- Después de procedimientos ortopédicos podría ser necesario mantener el nivel de factor por períodos más prolongados.
- O En caso de reacción alérgica a factor:
  - Usar los filtros incluidos en los paquetes de concentrados de factor para evitar el riesgo de reacción.
  - Antihistamínicos como profilaxis o tratamiento de los síntomas.
  - El cambio de marca de factor puede reducir los síntomas.

Fuente: Elaborado por: Dra. Bélgica Moreno.







## Comorbilidades en hemofilia

En la actualidad existe un incremento en la expectativa de vida para las personas con hemofilia debido a todos los avances en la atención y la disponibilidad de los concentrados de factores de coagulación seguros y eficaces. Ante esta realidad, nos encontramos con un incremento de enfermedades cardiovasculares, metabólicas, enfermedades renales, malignidades, entre otras.

## **Diabetes mellitus**

Los pacientes con hemofilia deben someterse a las mismas pruebas de detección de diabetes que la población general.

Para pacientes con hemofilia y diabetes, deberán aplicarse las mismas estrategias de manejo usadas en la población general para el control de la diabetes, si el tratamiento con insulina fuera indicado, las inyecciones subcutáneas puedan administrarse sin hemorragia y sin necesidad de reemplazo de factor.

## Hipertensión arterial

Los pacientes con hemofilia tienen dos veces más probabilidades de padecer hipertensión y utilizar medicamentos antihipertensivos en comparación con la población en general.

La hipertensión está relacionada con los factores de riesgo usuales, tales como edad, diabetes mellitus, dislipidemia, índice de masa corporal aumentada y obesidad.

Dado el mayor riesgo de hemorragia, los pacientes con hemofilia hipertensos deben recibir igual tratamiento de la hipertensión arterial que la población en general, además de verificación periódica de su presión arterial en la atención médica habitual.

## Síndrome metabólico

Este síndrome está relacionado con la obesidad y la inactividad física, ambas comunes en pacientes con hemofilia de mayor edad, debido a la artropatía hemofilica grave.

Se considera obesidad a un índice de masa corporal (IMC) ≥ 30 kg/m², afecta la actividad física tanto de niños como adultos. Hay pruebas de que el exceso de peso tiene impacto importante en el rango de movimiento y la habilidad funcional de las articulaciones de las

extremidades inferiores, así como en el dolor articular, con efectos importantes vida general.

Los pacientes con hemofilia obesos tienden a presentar más hemorragias articulares en comparación con pacientes con hemofilia no obesos.

La recuperación del factor es diferente en pacientes con hemofilia con sobrepeso u obesos. La mediana de recuperación del FVIII observada en niños obesos difiere a la observada en niños con peso normal.

Cada paciente tiene que ser valorado mediante estudios farmacocinéticos, incluyendo concentraciones mínimas y máximas, y niveles de factor e intervalos adicionales a fin de establecer la dosificación ideal.

Deben recibir terapia de reemplazo de FVIII/FIX según el peso corporal magro, después de la valoración farmacocinética individual.

El control de peso debe ofrecerse a todos los pacientes como elemento de promoción de la salud en centros de tratamiento de hemofilia. Estos son los siguientes:

- A. Instrucción nutricional para padres de niños pequeños, así como para adultos con hemofilia.
- B. Programas de control de peso.
- C. Apoyo psicológico, programas de ejercicio por el fisioterapeuta del centro.
- D. Terapia farmacológica.
- E. Cirugía bariátrica (es posible en personas con hemofilia y obesidad mórbida).
- F. Colaboración con equipo médicos/quirúrgicos para la atención de la obesidad o referencia a estos.

# **Hipercolesterolemia**

Para pacientes con hemofilia, el manejo de hipercolesterolemia debería ser el mismo que el que se aplica a la población general.

Deben medirse las concentraciones de colesterol (colesterol total, HDL y fracción LDL) en pacientes con hemofilia en envejecimiento y riesgo de enfermedad cardiovascular. Como regla general, la proporción colesterol total/HDL no debería ser mayor a 8.



# Cáncer/tumores malignos

El riesgo de presentar cáncer se incrementa con la edad, lo mismo ocurre en los pacientes con hemofilia. Los pacientes con hemofilia de mayor edad presentan una mayor incidencia de tumores malignos relacionados con virus, causados por el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH) (ejemplo: linfoma no Hodgkin, carcinoma basocelular, sarcoma de Kaposi) y la infección por el Virus de Hepatitis C (ejemplo: carcinoma hepatocelular).

Riesgo de hemorragias en personas con hemofilia y cáncer se exacerba por:

- A. Uso de procedimientos diagnósticos y terapéuticos invasivos.
- B. Trombocitopenia provocada por la quimioterapia y radioterapia.

Debe proporcionarse el uso de profilaxis con terapia hemostática en los siguientes casos:

- A. Trombocitopenia grave debido a la quimioterapia y/o radioterapia.
- B. Recuento plaquetario es menor de 30 g/L, además corrección de la trombocitopenia.

La profilaxis antitrombótica debe iniciarse en pacientes con tipo de tumores malignos con riesgo elevado de trombosis.

Se recomienda pruebas de detección de cáncer adecuada a la edad del paciente.

## Accidente cerebrovascular

Los pacientes con hemofilia son proclives a un accidente cerebrovascular hemorrágico, no obstante, también se ha reportado accidentes cerebrovasculares/trombóticos.

## Fibrilación auricular

La fibrilación auricular no valvular es el tipo más común de arritmia, y está relacionado con un riesgo más elevado de embolia, estudios reportan que la prevalencia es similar a la reportada en la población general.

#### **Tratamiento**

- A. Cardioversión o ablación
- B. Anticoagulación terapéutica





La FMH recomienda tratamiento médico basado en los niveles basales de FVIII/FIX y el riesgo de accidente cerebrovascular, valorando el riesgo de accidente cerebrovascular del paciente, como se establece en el puntaje CHA2DS2-VASc (Instrumento para medir riesgo de Fibrilación Atrial), contra un riesgo hemorrágico estimado que podría presentarse como consecuencia de la terapia anticoagulante, y retirar la terapia anticoagulante si el riesgo de accidente cerebrovascular se considera menor que el riesgo hemorrágico.

Para pacientes con hemofilia y fibrilación auricular con riesgo elevado de hemorragia y tromboembolismo, se recomienda la oclusión de la orejuela auricular izquierda, si no fuera posible la terapia de reemplazo con el factor de coagulación deficiente, a largo plazo.

La opción entre anticoagulantes orales directos y antagonistas de la vitamina K depende de los protocolos locales, disponibilidad de antídotos para revertir la actividad anticoagulante y de la factibilidad de mantener niveles mínimos adecuados del factor de coagulación deficiente.

La mayoría de los expertos sugieren que los niveles mínimos del factor de coagulación deficientes en el paciente individual se mantengan en  $\geq 15 - 30$  UI/dL mientras reciba terapia anticoagulante para la fibrilación auricular.

En pacientes con hemofilia e inhibidores, generalmente está contraindicado la terapia antitrombótica.

## Trombosis/tromboembolismo venoso

Para pacientes con hemofilia que se someterán a cirugía relacionada con un riesgo elevado de tromboembolismo venoso y complicaciones hemorrágicas, la FMH recomienda que se considere el uso de métodos mecánicos para tromboprofilaxis.

Los métodos mecánicos de tromboprofilaxis no están relacionados con riesgo de complicaciones hemorrágicas.

Las decisiones sobre estas terapias siempre deberán estar precedidas por valoraciones individuales del riesgo hemorrágico y/o trombótico.

Para pacientes con hemofilia e inhibidores, la FMH recomienda el uso de dosis profiláctica de anticoagulantes solamente después de asegurar el control hemostático con la terapia de

reemplazo adecuada. Si el riesgo supera las ventajas de la terapia anticoagulante, ésta no debe utilizarse.

Para pacientes con hemofilia sin inhibidores con episodio agudo de tromboembolismo venoso, la FMH recomienda el uso de terapia anticoagulante de alta intensidad por la duración mínima, bajo protección con terapia de reemplazo de factor de coagulación, y estrecho monitoreo clínico y de laboratorio.

## **Enfermedad renal**

Se ha reportado mayor incidencia de enfermedad renal en personas con hemofilia cerca de un 50%, en comparación con la población en general. Esto probablemente se debe a factores concomitantes como:

- A. Edad avanzada.
- B. Población no caucásica.
- C. Hipertensión, historial de hemorragias renales y hematurias.
- D. Infección por VIH y terapia antirretroviral combinada.
- E. Uso de aminoácidos antifibrinolíticos.

En pacientes que requieren terapia de reemplazo renal, la opción entre diálisis peritoneal y hemodiálisis depende de factores específicos del paciente, tales como un mayor riesgo de infección en pacientes con cirrosis y ascitis.

La diálisis peritoneal es preferible a la hemodiálisis porque requiere cobertura de factor solamente al momento de la inserción del catéter.

Si se optara por la hemodiálisis, el acceso venoso central es obligatorio. Antes de la colocación del catéter, los niveles de factor deben ser entre 80 a 1000 UI/dL.

# **Osteoporosis**

Se ha demostrado que la densidad mineral ósea es menor en personas con hemofilia, esto es relacionado con un mayor número de articulaciones artropáticas, la pérdida de movimiento articular y la atrofia muscular que genera inactividad.

Deben alentarse las actividades con carga de peso y deportes adecuados que fomenten el desarrollo y el mantenimiento de una buena densidad ósea, si su salud articular se lo permite, a fin de reducir el posterior riesgo de osteoporosis.



Se debe realizar monitoreo de la masa ósea en pacientes con riesgo elevado o cor factores de riesgo múltiple.

Pacientes con osteopenia demostrada, deben recibir suplementos de calcio, vitamina D o bifosfonatos. Es necesaria una valoración dental antes de iniciar la terapia a largo plazo con bifosfonatos.

## Enfermedad articular degenerativa

El daño articular evoluciona con la edad en las personas con hemofilia. Existen factores que contribuyen a esta condición como lo son un estilo de vida sedentario, sobrepeso, obesidad, osteoporosis y osteopenia.

Los pacientes con hemofilia y trastornos musculoesqueléticos deben recibir fisioterapia y rehabilitación supervisadas por un fisioterapeuta con experiencia en hemofilia.

Los pacientes con hemofilia y osteoporosis, fracturas por fragilidad o que corren un mayor riesgo de tener fracturas, deberían recibir tratamiento con dosis de medicamentos antiosteoporóticos ajustados individualmente.

## Problemas médicos relacionados con el envejecimiento

Es importante proporcionar a los pacientes de mayor edad, instrucción y asesoría periódicas sobre la importancia de mantener a su equipo de hemofilia informado sobre sus problemas de salud a fin de asegurar el tratamiento adecuado, y reducir los riesgos o impactos de morbilidades relacionadas con la edad.

Los equipos de hemofilia deben participar en los aspectos del tratamiento y las complicaciones de la atención relacionada con el envejecimiento, así como asegurarse de consultar y acordar estrechamente entre sus miembros los planes de tratamiento.

## Enfermedad de las arterias coronarias

Los pacientes con hemofilia tienen tasas de mortalidad cardiovascular menor en comparación con la población general muy probablemente debido a la menor generación de trombina en el punto de ruptura de la placa.

Los proveedores de atención médica que trabajan con pacientes con hemofilia deberán instruirlos sobre los factores de riesgo cardiovasculares (tabaquismo, obesidad, hipertensión, hiperlipidemia) y promover la reducción de estos (estilo de vida saludable).

En pacientes con hemofilia sin inhibidores con enfermedad cardiovascular, el tratamiento es similar al de la población general, excepto por la necesaria corrección adicional de la hemostasia deficiente con concentrados de factor de coagulación.

En pacientes con hemofilia e inhibidores de alta respuesta, la FMH recomienda limitar el uso de antitrombóticos a pacientes en quienes el riesgo de una trombosis sin tratamiento supera el riesgo de complicaciones hemorrágicas.

Se ha sugerido que el nivel mínimo del factor de coagulación deficiente se mantenga  $\geq$ 15 – 30 UI/dL durante la terapia antiplaquetaria dual, y  $\geq$ 1 – 5 UI/dL durante la terapia antiplaquetaria con un solo agente. La terapia se ajusta al paciente.

En pacientes con hemofilia sin inhibidores que se someterán a una intervención coronaria percutánea, el factor de coagulación deficiente se debe mantener en niveles máximos de 80 – 100 Ul/dL durante el tiempo en que se utilicen las dosis antitrombóticas.

En pacientes con hemofilia sin inhibidores que se someterán a una cirugía de revascularización coronaria (CRC), el factor de coagulación deficiente se debe mantener en niveles máximos de 80 – 100 UI/dL antes, durante y después de la CRC, hasta que haya una suficiente sanación de la herida.

Para pacientes con hemofilia e infarto al miocardio con elevación de ST para quienes la intervención percutánea precoz no está disponible, se recomienda una cuidadosa elevación del riesgo hemorrágico y la gravedad de la cardiopatía del paciente.

El uso de la terapia fibrinolítica solamente puede considerarse después de la corrección completa de la hemostasia mediante el reemplazo del factor de coagulación deficiente.

# Problemas psicosociales relacionados con el envejecimiento

Las personas con hemofilia de mayor edad, a causa de la dolorosa e incapacitante artropatía, presentan afectación considerable de la calidad de vida y pérdida de su independencia.

Las personas que envejecen podrían confrontar problemas emocionales debido a recuerdos de experiencias negativas relacionadas con la hemofilia.

Para lograr una mejor calidad de vida e independencia, se indican adaptaciones en el hogar y el trabajo, además de apoyo para el manejo del dolor.

Proporcionar atención y apoyo psicosocial activo por los trabajadores sociales, psicólogos, enfermera(o), médico con conocimiento en hemofilia.

Visita anual para chequeo del paciente en un centro de tratamiento de hemofilia para abordar las necesidades propias de la edad.



## Transición de la atención pediátrica a la atención adulta

En diferentes etapas de la vida, las personas con hemofilia y sus cuidadores pasan por transiciones que implican la transferencia de la atención más allá de la familia, como cuando un menor con hemofilia empieza la escuela, un nuevo deporte o actividades recreativas; en la adolescencia, cuando se pasa de la atención médica pediátrica a la atención adulta, al dejar el hogar, al empezar nuevas relaciones y al elegir una carrera.

Los padres o cuidadores generalmente asumen la responsabilidad principal de la gestión de la atención de niños y adolescentes con hemofilia, la administración del tratamiento y mantener el apego a los regímenes terapéuticos.

Dos periodos de transición son particularmente problemáticos en cuanto a la observancia del tratamiento:

- A. Cuando los adolescentes cambian al autotratamiento.
- B. Cuando los adultos jóvenes dejan el hogar y asumen la responsabilidad total de su autocuidado.

Muchos niños y adolescentes con hemofilia que reciben tratamiento profiláctico y excelentes cuidados integrales no experimentan las secuelas graves de su trastorno, lo cual podría dar lugar a un exceso de confianza al inicio de la vida adulta.

Los jóvenes con hemofilia deberían obtener las habilidades y conocimientos necesarios para el autocuidado antes de hacer la transición a la atención para adultos; sin embargo, muchos jóvenes siguen necesitando el apoyo de los padres para la atención de su hemofilia, incluso en los últimos años de la adolescencia.

La observancia de la profilaxis no es ideal en el caso de muchos adolescentes (13 – 17 años) y adultos jóvenes (18 – 30 años) con hemofilia. Las principales barreras para la observancia de la profilaxis abarcan:

- A. Percepción de una elevada carga del tratamiento.
- B. Una carga baja o nula de hemorragias y síntomas.
- C. Dificultades con el acceso venoso.
- D. Percepción de la profilaxis como complicada y tardada.

En adolescentes y adultos jóvenes con hemofilia, en particular entre las barreras para la observancia del tratamiento se cuentan las siguientes:

- A. Baja carga de síntomas.

  B. Olvido y falta de habilidades básicas de automanejo, tales como rutinas de
- C. Falta de conocimiento acerca de la hemofilia, incluso percepción de pocos beneficios de la profilaxis.
- D. Incapacidad para identificar y atender hemorragias.
- E. Negación de la enfermedad.
- F. El deseo de ser "normal".

tratamiento.

- G. Percepción de un impacto negativo en actividades y participación social.
- H. Falta de planificación para la transición.
- I. Dificultades con el autocuidado.
- J. Problemas de comunicación con el centro de tratamiento de hemofilia para recibir atención ideal.

La transición a la vida adulta, con una mayor independencia en las situaciones de vida (ejemplo: vivir solo o lejos en el colegio/universidad) y las responsabilidades financieras podrían ser particularmente problemáticas para adultos jóvenes con hemofilia.

Los centros de tratamiento de hemofilia y proveedores de atención médica pueden desempeñar un papel importante para ayudar a los jóvenes con hemofilia a mantener la observancia del tratamiento conforme hacen la transición a la vida adulta, garantizando que la instrucción del paciente abarque conocimientos y habilidades técnicas, el desarrollo de la autoeficacia y de habilidades de autocuidado que incluyan mecanismos de afrontamiento psicosocial.

Dado que no se ha definido un método sistemático definitivo para la transición de la atención pediátrica a la atención adulta, el equipo de atención integral debería valorar continuamente y dar seguimiento a las necesidades, preferencias y barreras para la observancia del tratamiento individuales, con apoyo personalizado y adecuado a la edad.

Entre los componentes clave de las estrategias de transición se cuentan las siguientes:

- A. Desarrollo de un plan de transición estructurado.
- B. Monitoreo con valoraciones sistemáticas de la preparación del paciente.
- C. Apoyo individualizado.
- D. Apoyo adicional al cambiar al autocuidado o al salir del hogar.

SCI EN DE STREET

Entre los indicadores de resultados para valorar la eficacia de la transición de la atención de la atención adulta de la hemofilia se cuentan los siguientes:

- A. Medición de la observancia.
- B. Cualquier cambio en la tasa de hemorragia.
- C. Habilidades de autoeficacia.
- D. Conocimiento de la hemofilia.
- E. Satisfacción del paciente y del cuidador.
- F. Lapso entre la última visita pediátrica y la primera visita a la clínica para adultos.
- G. Número de admisiones a la sala de urgencias o al hospital.

#### Recomendaciones:

- 1. Niños y adolescentes con hemofilia deberían recibir apoyo constante con instrucción y desarrollo de habilidades, entre ellas la capacidad para auto infundirse y otras destrezas de autoeficacia a fin de que adquieran los conocimientos sobre la hemofilia necesarios para el automanejo de su trastorno, antes de hacer la transición de la atención pediátrica a la atención adulta.
- 2. Para adolescentes con hemofilia que reciben tratamiento profiláctico, la FMH recomienda instrucción y capacitación individuales, idealmente de la coordinación de enfermería de la atención de la hemofilia, a fin de asegurarse de que cuenten con los conocimientos adecuados de la hemofilia, y de apoyar la observancia de la profilaxis y la gestión del autotratamiento. Esto debería abarcar la comprensión de las medidas de observancia, así como de factores y riesgos que pueden generar cambios en la tasa de hemorragias.
- 3. Para adolescentes de 12 18 años con hemofilia, la FMH recomienda campamentos de hemofilia adecuados a la edad, con el propósito de fomentar el apoyo entre compañeros de grupo y desarrollar sus habilidades de auto infusión y la comprensión de la importancia de la observancia del tratamiento.





#### La cadena de frío de medicamentos

La conservación de un medicamento es uno de los factores que pueden variar su estabilidad desde su fabricación hasta el momento de su uso.

Todos los medicamentos deben mantenerse en el rango de temperatura recomendado por el laboratorio. Las condiciones de almacenamiento de los medicamentos varían.

Según la recomendación del laboratorio, los medicamentos podrían conservarse de diferente manera:

- A. La Farmacopea de los Estados Unidos considera temperatura ambiente, la comprendida entre +15 °C y +25 °C, admitiendo de forma ocasional, temperaturas de hasta +30 °C
- B. En un congelador, una temperatura inferior a -15 °C.
- C. En un refrigerador, una temperatura de +2 °C a +8 °C.
- D. Fresco, una temperatura de +8 °C a +15 °C.

La mayoría de los medicamentos orales soportan la temperatura ambiente.

Los medicamentos termolábiles son aquellos que deben conservarse en nevera, entre 2 °C y 8 °C. Algunos ejemplos son las insulinas, vacunas, factores de coagulación, anticuerpos monoclonales, entre otros.

La cadena de frío es el conjunto de procesos de tipo logístico que asegura la correcta conservación, almacenamiento, transporte y distribución de los medicamentos termolábiles durante toda la vida útil del fármaco, desde su fabricación hasta su administración.

La finalidad de este proceso es asegurar que los medicamentos sean conservados debidamente dentro de rangos de temperatura establecidos, para que mantengan sus propiedades originales.

Se recomienda comprobar regularmente la temperatura de la nevera. Para las mediciones de la temperatura, son útiles los termómetros que permiten conocer la temperatura máxima y la mínima, independientemente de la que marquen en el momento en que se controle.



# ¿Qué sucede si se rompe la cadena de frío?

Las interrupciones accidentales en la cadena de frío comprometen, en función de sus características, una serie de parámetros:

- A. Los efectos farmacológicos terapéuticos, es decir, la respuesta que provoca o desarrolla el fármaco en el organismo.
- B. La estabilidad del fármaco, que es la capacidad que tiene un producto, o principio activo de mantener por determinado tiempo sus propiedades originales, dentro de sus especificaciones físicas, químicas, microbiológicas, terapéuticas y toxicológicas.
- C. La eficacia del fármaco, que es la respuesta terapéutica potencial máxima que un fármaco puede inducir.
- D. Margen de seguridad: la diferencia entre la dosis eficaz habitual y la dosis que causa reacciones adversas graves o de riesgo mortal.

Es importante para el farmacéutico tener en cuenta retirar las unidades de medicamentos que han sufrido cambios bruscos de temperatura o no tiene conocimiento del tiempo que ha estado en una temperatura diferente a la indicada por el laboratorio, para no comprometer la salud del paciente.

# ¿Cómo almacenar los medicamentos termolábiles para evitar que se rompa la cadena de frío?

Es recomendable adoptar las siguientes medidas:

- A. Contar con equipos de refrigeración que permitan la correcta conservación de los medicamentos termolábiles dentro de los rangos de temperatura establecidos.
- B. Es aconsejable registrar continuamente las temperaturas diariamente.
- C. Asegurar una correcta conservación de los medicamentos, debemos elegir el lugar más adecuado para guardarlos.
- D. No amontonar medicamentos. Dejar espacio entre estos para que circule el aire frío.
- E. No colocar medicamento en la puerta de la nevera y abrir la nevera solamente las veces necesarias.
- F. Los medicamentos no deben tener contacto con las paredes de la nevera, ante la posibilidad de congelación, por lo que se aconseja una separación mínima de 4 centímetros de la pared.



SCALE OF SALE OF STALE OF STAL

62

- G. Los medicamentos se deben acomodar en bandejas, las que se colocar en primera fila aquellos que tienen fecha de vencimiento más cercana.
- H. No colocar bebidas, comida u otros productos ajenos a los propios de la farmacia.
- I. Si se debe apagar la refrigeradora, se guardarán los medicamentos temporalmente en un termo controlando también la temperatura.

Una cadena de frío que se mantiene intacta garantiza a un paciente que el producto de consumo que recibe no se ha salido de un rango de temperatura dada.

Cuando las condiciones de la cadena de frío no se mantienen, el medicamento puede causar efectos adversos como provocar el agravamiento de la enfermedad a tratar, o no teniendo ningún efecto.

Es responsabilidad del farmacéutico orientar al paciente que adquiere el medicamento la importancia de que los medicamentos termolábiles no estén fuera de la nevera, ya que los medicamentos pueden perder su eficacia y/o seguridad. Por ello, el transporte de medicamentos refrigerados debe seguir las pautas indicadas por el farmacéutico.

- A. La adecuada cadena de frío garantiza la eficacia del factor de coagulación.
- B. Los factores de coagulación deben mantenerse refrigerado de 2 °C 8 °C.
- C. Se debe contar con un termómetro y diariamente registrar la temperatura de la refrigeradora, en la hoja de control de temperatura.
- D. No deben congelarse.
- E. El calor de altas temperaturas puede disminuir su potencia y efectividad.
- F. Ciertos factores se pueden mantener a temperatura no mayor a 25 °C hasta por 3 a 6 meses sin pérdida de la actividad.

## Koate DVI – factor VIII plasmático con doble inactivación viral 530 UI

- A. Deberá mantenerse refrigerado entre 2 °C y 8 °C.
- B. El polvo liofilizado puede conservarse a temperatura ambiente (25 °C) hasta 6 meses sin pérdida de la actividad de factor VIII.

# Xyntha (moroctocog alfa) - factor VIII recombinante 250 UI

- A. Almacenar y transportar a temperatura entre 2 °C y 8 °C.
- B. Se puede almacenar a temperatura ambiente que no exceda los 25 °C hasta 3 meses.



# Benefix (nonacog alfa) - factor IX recombinante 250 UI

- A. Conservar por debajo de 30 °C.
- B. El producto reconstituido no contiene conservante y debe ser utilizado inmediatamente, o no más tarde de 3 horas después de la reconstitución.

# Fandhi – factor VIII con proteína von Willebrand 250 – 500 UI

- A. Almacenar y transportar a temperatura entre 2 °C y 8 °C.
- B. Estable química y físicamente durante 12 horas a 25 °C.
- C. El producto puede conservarse a temperatura ambiente (máximo 25 °C) durante 2 meses.

# Octaplex – complejo protrombínico 500 UI, contiene factores de coagulación humanos II, VII, IX y X dependientes de la vitamina K

- A. No almacenar por encima de 30 °C.
- B. La solución reconstituida se puede almacenar durante horas entre 2 °C y 30 °C.

# Feiba – complejo coagulante anti-inhibidor del factor VIII 500 UI

- A. Conservar entre 2 °C y 8 °C.
- B. No conservar a temperatura superior a 25 °C.

## Concentrado de factor VII 600 UI

- A. Conservar entre 2 °C y 8 °C.
- B. No conservar a temperatura superior a 25 °C.

## **Emicizumab**

A. Almacenar entre 2 °C - 8 °C.



64

# Complicaciones musculoesqueléticas

La hemofilia se caracteriza por hemorragias agudas, de la cuales más del 80% ocurre en el sistema musculoesquelético. En las articulaciones se manifiestan como hemartrosis y las más frecuentemente afectadas son la del tobillo, la rodilla y los codos, y las menos frecuentes son las articulaciones de la cadera, el hombro y la muñeca. En los músculos se manifiestan como hematomas y los más afectados suelen ser el psoas iliaco y los gastrocnemios. Puede presentarse una hemorragia espontánea, dependiendo de la gravedad de la enfermedad, o una hemorragia intraarticular, dependiendo del tratamiento profiláctico usado.

En niños con hemofilia grave, las primeras hemorragias articulares y musculares generalmente se presentan cuando empiezan el gateo y a caminar, habitualmente entre los 10 meses y los 2 años, pero a veces durante la infancia.

Las hemorragias articulares recurrentes generan daños articulares progresivos como resultado de la acumulación de sangre en la cavidad articular y de la inflamación sinovial. Esto da lugar a complicaciones como sinovitis crónica y artropatía hemofílica.

El tratamiento inadecuado o el no tratamiento de las hemorragias intramusculares pueden dar lugar a contracturas musculares, particularmente en músculos biarticulares como el psoas y de la pantorrilla, ocurriendo a menudo en las primeras décadas de la vida. También podrían presentarse otras complicaciones más graves como síndrome compartimental y pseudotumores.

La profilaxis para la prevención de episodios hemorrágicos se considera la norma terapéutica, en la medida en que los recursos disponibles lo permitan.

El tratamiento exitoso para lograr una recuperación completa y funcional generalmente requiere de una combinación de terapia de reemplazo con concentrados de factor de coagulación (CFC) u otra cobertura hemostática como agentes de desvío y de terapia física, idealmente por un equipo multidisciplinario y centros especializados.



## **Sinovitis**

Después de una hemartrosis aguda, la membrana sinovial se inflama y puede tornarse hiperémica y friable. Esta sinovitis aguda puede tardar varias semanas en sanar.

El tratamiento inadecuado de la sinovitis aguda da lugar a hemartrosis recurrentes y hemorragias subclínicas; la sinovial se inflama de manera crónica y se hipertrofia, presentándose a menudo un círculo vicioso, con pérdida del movimiento articular y daño en el cartílago con lesiones irreversible y pérdida de la función.

Cuando el proceso dura más de 3 meses se conoce como sinovitis crónica.

Se requieren valoraciones periódicas hasta que la articulación y la condición de la membrana sinovial se rehabiliten completamente, y no haya rastros de sangre de sangre residual y/o sinovitis con ella relacionada. Sin embargo, en muchos casos, la sinovial nunca se recupera.

Debido a que los signos clínicos no siempre reflejan adecuadamente la situación real, se recomienda la evaluación con ultrasonido. Las imágenes de resonancia magnética, si bien actualmente son la norma de referencia en cuanto a las pruebas de imágenes, constituyen una tecnología costosa, no accesible en muchos centros, y además no factible en niños muy pequeños.

#### Recomendación:

 Para personas con hemofilia, la FMH recomienda una valoración física periódica de la condición de la membrana sinovial, después de cada hemorragia, preferiblemente utilizando técnicas de imágenes adecuadas como el ultrasonido en la medida de lo posible.

### Tratamiento de la sinovitis crónica

El objetivo del tratamiento es suprimir la activación de la sinovial y reducir la inflamación, a fin de preservar la integridad y la función articular.

#### Recomendaciones:

Para pacientes con hemofilia y sinovitis crónica que no tienen acceso a profilaxis
periódica, la FMH recomienda tratamiento no invasivo, incluso profilaxis de corto plazo
durante 6 – 8 semanas para controlar la hemorragia; fisioterapia para mejorar la fuerza



muscular y la función articular e inhibidores selectivos de la COX-2 (Cicloxigenasa tipo 2) para reducir el dolor y la inflamación.

- La fisioterapia con objetivos y ejercicios individualizados basados en el nivel funcional del paciente debe iniciarse lentamente, con una progresión gradual hacia actividades que impliquen la carga de peso.
- 3. Para pacientes con dolor agudo y hemorragia recurrente, la inmovilización con férulas puede estabilizar la articulación afectada y limitar el movimiento, pero se aconseja precaución dado que la inmovilización prolongada genera debilidad muscular, de modo que son aconsejables ejercicios isométricos incluso con la férula.
- Si no hubiera respuesta a las intervenciones no invasivas, las medidas deben incrementarse para el tratamiento directo de la sinovitis, con la intervención de un experto local.
- 5. Para pacientes con hemofilia y sinovitis crónica (caracterizada únicamente por dolor y pérdida de rango de movimiento mínimos), la FMH recomienda consultar a un especialista musculoesquelético con experiencia.

#### Sinovectomía/sinoviortesis

La sinovectomía debería considerarse si la sinovitis crónica persistiera, con hemorragias recurrentes frecuentes que no pueden controlarse con otros medios. El procedimiento puede realizarse de diversas maneras: mediante inyección intraarticular de fármacos o radioisótopos (sinoviortesis química o isotópica); sinovectomía artroscópica o sinovectomía quirúrgica.

La sinovectomía no invasiva siempre debería ser el primer procedimiento preferido para todos los pacientes.

Se debe administrar profilaxis con concentrado de factor de la coagulación antes de la inyección, siendo suficiente una (1) sola dosis de factor. De ser posible, se debería inyectar simultáneamente esteroides intraarticulares.

Posterior al procedimiento, se debe reposar por 24 a 48 horas con la inmovilización de la articulación tratada. El intervalo mínimo entre tratamientos repetidos en la misma articulación es de seis (6) meses.

#### Recomendaciones:

1. Para pacientes con hemofilia que presenten sinovitis crónica no resuelta, la FMH recomienda la sinovectomía no invasiva como opción terapéutica preferida.



 Para pacientes con hemofilia que presenten sinovitis crónica que ya no responda a intervenciones no operatorias, la FMH recomienda la sinovectomía quirúrgica (preferiblemente artroscópica, no abierta) realizada exclusivamente por un equipo experimentado.

## Artropatía hemofílica

La artropatía hemofílica puede resultar de una sola hemorragia o de hemorragias recurrentes. Generalmente evoluciona gradualmente de hemartrosis a sinovitis crónica y a extensas erosiones de la superficie articular, culminando en la fase final de destrucción articular, la artropatía hemofílica crónica, la cual a menudo se manifiesta durante la segunda década de la vida, particularmente cuando la terapia profiláctica no está disponible o es inadecuada.

Las hemorragias musculares pueden dar lugar a deformación y contractura articulares, particularmente en el caso de hemorragias en los músculos psoas o gastrocnemios. Las contracturas de flexión fijas generan pérdida de movimiento y considerable deterioro funcional, y por ende necesitan prevenirse.

A medida que empeora la artropatía, el rango de movimiento y la inflamación de la articulación a menudo disminuyen debido a la fibrosis progresiva de la sinovial y la cápsula. Conforme la articulación se pone rígida (anquilosamiento), el dolor podría disminuir o desaparecer.

La resonancia magnética es útil para valorar la fase temprana de artropatía y muestra los cambios precoces osteocondrales y en los tejidos blandos.

Las imágenes de ultrasonido son útiles para valorar la patología de tejidos blandos y cartílago periférico en la fase temprana de la artropatía hemofílica.

Las radiografías simples no son sensibles a cambios precoces y se utilizan para valorar cambios artropáticos tardíos.

## Recomendaciones:

 Para la prevención y el tratamiento de las secuelas de la artropatía articular en personas con hemofilia, la FMH recomienda medidas o quirúrgicas, tales como férulas, ortesis, dispositivos de ayuda para la movilidad, y serie de moldes en yeso y



dispositivos de tracción para auxiliar en la corrección de contracturas de flexión. Esto puede realizarse con o sin cobertura de factor.

- 2. Si las medidas no invasivas no han logrado proporcionar un control satisfactorio del dolor y mejorar la función, la FMH recomienda consulta con un especialista ortopédico en opciones quirúrgicas:
  - 2.1. Sinovectomía y desbridamiento articular;
  - 2.2. Artroscopía para liberar adhesiones intraarticulares y corregir compresión;
  - 2.3. Liberación de tejidos blandos extraarticulares para el tratamiento de contracturas;
  - 2.4. Osteotomía para corregir deformidad angular;
  - 2.5. Artrodesis (del tobillo);
  - 2.6. Reemplazo articular en artritis de fase terminal.
- 3. Para incrementar las posibilidades de éxito en cualquier procedimiento quirúrgico deben estar disponibles los recursos adecuados, entre ellos un suministro suficiente de CFC u otros agentes hemostáticos apropiados (ejemplo: agentes de desvío para pacientes con inhibidores), así como servicios de rehabilitación posoperatorios.

## Hemorragia muscular

Las hemorragias pueden presentarse en cualquier músculo del cuerpo, a menudo como resultado de una lesión o de un estiramiento repentino.

Una hemorragia muscular se define como un episodio hemorrágico en un músculo, determinado clínicamente y/o mediante estudios de imágenes. Generalmente está relacionado con dolor y/o inflamación y discapacidad funcional (ejemplo: cojeo relacionado con una hemorragia en la pantorrilla).

La identificación precoz y el tratamiento adecuado de las hemorragias musculares son importantes para prevenir la contractura permanente, la recurrencia de la hemorragia, y una posible formación posterior de pseudotumores.

Los síntomas de una hemorragia muscular abarcan los siguientes:

- A. Molestia en el músculo y mantenimiento de la extremidad en una posición cómoda.
- B. Dolor fuerte si el músculo se contrae o extiende activamente.
- C. Tensión y sensibilidad al tacto.
- D. Inflamación.





Las hemorragias musculares en sitios relacionados con compromiso neurovascular, como los grupos musculares flexores profundos de las extremidades, requieren tratamiento inmediato para prevenir daño permanente y pérdida de función. Estos grupos abarcan los siguientes:

- A. El músculo iliopsoas (riesgo de parálisis del nervio femoral).
- B. Los compartimentos posteriores superficiales y profundas de la antepierna (riesgo de lesión de los nervios tibial posterior y peroneo profunda).
- C. El grupo flexor de los músculos del antebrazo (riesgo de contractura isquémica de Volkmann).
- D. Las hemorragias también pueden presentarse en músculos más superficiales como bíceps, isquiotibiales, cuádriceps y glúteos.

## Terapia de reemplazo de factor de coagulación

Todos los pacientes con hemofilia que presenten hemorragias musculares deberían recibir inmediatamente terapia de reemplazo con factor de coagulación y, de ser pertinente, permanecer en observación para detectar complicaciones neurovasculares relacionadas con la hemorragia.

Para todos los pacientes con hemofilia que presenten hemorragias musculares, la FMH recomienda una valoración clínica detallada, calificación y monitoreo del dolor, de acuerdo con la escala del dolor de la Organización Mundial de la Salud (OMS), ya que el dolor de una hemorragia muscular podría ser un indicador precoz de daños neurovasculares y tisulares reversibles.

# Síndrome compartimental

En pacientes con hemofilia que presenten hemorragias musculares con señales de síndrome compartimental y compromiso neurovascular, se requiere una fasciotomía dentro de las 12 horas siguientes a la aparición de los síntomas, antes de que ocurran daños irreversibles debidos a la necrosis tisular.

### Hemorragia en iliopsoas

Las hemorragias en el músculo iliopsoas pueden generar daños musculoesqueléticos; por ende, la terapia de reemplazo de factor precoz y eficaz, u otras terapias hemostáticas adecuadas son esenciales para prevenir y reducir al mínimo las complicaciones inherentes.



Ver tema "Manejo de las hemorragias que ponen en peligro la vida en pacientes con hemofilia".

#### **Pseudotumores**

Un pseudotumor es un trastorno exclusivo de la hemofilia que podría llegar a poner en peligro las extremidades o la vida. Se presenta como resultado de hemorragias en tejidos blandos que no recibieron el tratamiento adecuado, generalmente en un músculo adyacente al hueso, que podría resultar afectado de manera secundaria.

De no recibir tratamiento, el pseudotumor puede crecer de manera masiva, causar presión en las estructuras neurovasculares adyacentes, y posiblemente dar lugar a fracturas patológicas. Podría aparecer una fístula en la piel que recubre al pseudotumor.

Los pseudotumores pueden valorarse y recibir seguimiento mediante ultrasonidos. Puede obtenerse una valoración más detallada y exacta mediante TAC y RM.

#### Recomendaciones:

- Para pacientes con hemofilia que presenten hemorragias en tejidos blandos y signos de un posible pseudotumor, la FMH recomienda valoración clínica y confirmación radiológica mediante rayos X, ultrasonido e imágenes de RM, según sea adecuado.
  - 1.1. Si bien el ultrasonido es útil para la valoración seriada de un pseudotumor en tejidos blandos, la RM ofrece información más detallada ante una intervención quirúrgica.
  - 1.2. Podría estar indicados un TAC o una angiografía, particularmente en casos de pseudotumores grandes y/o de planificación preoperatoria.
- 2. Para pacientes con hemofilia que presenten pequeños pseudotumores precoces (antes de la formación de una pseudocápsula) y que no tengan acceso a profilaxis periódica, la FMH recomienda un régimen corto (6 – 8 semanas) de terapia de reemplazo de factor de coagulación, con una posible continuación de la terapia si las valoraciones mediante ultrasonidos seriados indican que el pseudotumor se está encogiendo, con una nueva evaluación después de 4 – 6 meses.
- 3. Para pacientes con hemofilia que presenten pseudotumores grandes, la FMH recomienda la escisión quirúrgica del pseudotumor con la pseudocápsula, realizada exclusivamente por un equipo quirúrgico con experiencia en la hemofilia, en un centro





de tratamiento de hemofilia, en la medida de lo posible, seguida de un estrecho monitoreo y de profilaxis a largo plazo a fin de evitar la recurrencia de hemorragias.

3.1. Las fluctuaciones en los niveles de factor durante el primer año posoperatorio podrían incrementar las posibilidades de recurrencia de la hemorragia; por ende, el monitoreo estrecho y la corrección ideal de los niveles de factor son de la mayor importancia.

## **Fracturas**

Las fracturas no son frecuentes en pacientes con hemofilia, a pesar de una elevada incidencia de osteopenia y osteoporosis, posiblemente debidas a menores niveles de ambulación e intensidad de actividades.

Sin embargo, un paciente con artropatía hemofílica podría correr el riesgo de fracturas periarticular con pérdida importante del movimiento, y en huesos osteoporóticos.

El tratamiento de una fractura requiere de una terapia de reemplazo de factor inmediata. Idealmente, los pacientes deberían recibir profilaxis continua (ejemplo: altas dosis de CFC) y deberían mantenerse niveles de factor de por lo menos 50 Ul/dL, durante al menos una (1) semana. Subsecuentemente pueden mantenerse niveles más bajos durante un período de 10 – 14 días, mientras se estabiliza la fractura, y para prevenir hemorragias en tejidos blandos.

#### Recomendaciones:

- Para personas con hemofilia que sufran fracturas, la FMH recomienda férulas en lugar de yesos completos, a fin de evitar síndrome compartimental (particularmente en las fases tempranas), y fijadores externos para fracturas abiertas o infectadas.
- Para personas con hemofilia que sufran fracturas, la FMH recomienda evitar la inmovilización prolongada y aconseja fisioterapia y rehabilitación supervisada tan pronto se haya estabilizado la fractura, a fin de restaurar el rango de movimiento, fuerza y función muscular.

## Cirugía ortopédica en hemofilia

En el caso de pacientes con hemofilia que se someten a cirugía ortopédica, los mejores resultados se logran en centros de tratamiento de hemofilia especializados, en los que equipos multidisciplinarios experimentados se encuentran preparados para atender a estos pacientes con enfoques individualizados.





La cirugía planificada en múltiples sitios, con procedimientos simultáneos o escalonados puede permitir a la vez una recuperación más expedita de la marcha y la función general, así como uso racional de la terapia de reemplazo de factor o de otros agentes hemostáticos.

#### Recomendaciones:

- 1. Para pacientes con hemofilia que requieran cirugía ortopédica, particularmente en casos en los que hay supuración al cerrar heridas, así como cavidades o espacios vacíos, la FMH sugiere el uso de mejoradores de la coagulación locales y la infiltración de las heridas con agentes anestésicos locales (lignocaína/lidocaína y/o bupivacaína), con un sellador o aerosol de adrenalina y fibrina para controlar la supuración durante operaciones en campos quirúrgicos extensos.
- Para pacientes con hemofilia que requieran cirugía ortopédica, la FMH recomienda terapia de reemplazo de factor y un estrecho monitoreo y control del dolor, con mayores dosis de analgésicos durante el período posoperatorio inmediato.
- 3. Para pacientes con hemofilia durante el período posoperatorio a la cirugía ortopédica, la FMH recomienda rehabilitación gradual con un fisioterapeuta con experiencia en el tratamiento de la hemofilia.

## Reemplazo articular

El reemplazo articular está indicado en casos de artropatía hemofílica establecida, con dolor y discapacidad funcional que no responden a tratamientos no quirúrgicos o de otro tipo. Solamente debería realizarse en centros de tratamiento de hemofilia reconocidos, con cirujanos ortopédicos experimentados y apoyo hematológico y de laboratorio adecuados.

## Hemostasia durante el periodo perioperatorio

La hemostasia meticulosa es indispensable para el éxito del procedimiento quirúrgico. Algunos centros utilizan terapia de reemplazo de factor mediante infusión continua, particularmente durante las primeras 72 horas, lo que mantiene de manera consistente un nivel protector de factor mínimo.

## Consideraciones quirúrgicas

Los principios para el reemplazo de rodilla son los mismos que para la población general. En la mayoría de los casos se utilizan implantes de estabilización posterior o implantes con vástagos y aumentos para defectos óseos conexos.



Debería utilizarse cemento impregnado con antibióticos en todos los casos en los que se realiza fijación con cemento.

El cierre de la herida debería ser meticuloso. No hay consenso en cuanto al uso de drenajes. No hay consenso en cuanto al mejor tipo de fijación para el reemplazo de cadera.

#### Recomendaciones:

- 1. El ácido tranexámico y los selladores de fibrina pueden usarse de manera perioperatoria para reducir la pérdida de sangre.
- 2. Idealmente, la fisioterapia debería iniciarse el día de la cirugía, con movilización precoz y ejercicios progresivos adecuados a fin de recuperar el movimiento y la fuerza muscular.



# Rehabilitación del sistema musculoesquelético en pacientes con hemofilia

La hemofilia es un trastorno de la coagulación que conlleva a sangrados en diferentes partes del cuerpo; los sangrados del Sistema Nervioso son los más temidos ya que pueden causar la muerte o dejar secuelas neurológicas importantes, sin embargo, los sangrados más frecuentes son los que sufre el Sistema Musculoesquelético (hemartrosis, hematomas musculares, sinovitis y las complicaciones crónicas derivadas de dichos sangrados).

Hasta hace poco era un tabú la actividad física en el paciente con Hemofilia, ya que se tenía el concepto que la misma era riesgo para sangrado por traumatismo. Gracias al avance de la ciencia con la llegada de la profilaxis muchos conceptos han cambiado y hoy día son múltiples los artículos científicos que han demostrado que la actividad física y/o el deporte deben ser parte del manejo integral de todo paciente con Hemofilia.

El tratamiento hematológico, por sí solo, es insuficiente para la prevención y el tratamiento de los sangrados musculoesqueléticos. Una vida sedentaria conlleva a múltiples factores como el sobrepeso, la debilidad muscular, la falta de coordinación y equilibrio, los cuales influyen en la salud articular, causando inestabilidad en la misma lo cual predispone a sangrados articulares.

El daño articular a repetición causa pérdida de la densidad mineral ósea y al volverse crónico entra en un círculo vicioso que deriva en Artropatía hemofílica con secuelas y deformidades que intervienen en la calidad de vida del paciente.

Todo paciente con Hemofilia leve, moderada o severa e incluso aquellos que desarrollan inhibidores deben llevar un programa de salud articular el cual incluye ejercicios específicos encaminados a:

- A. Mantener los rangos articulares y evitar los acortamientos.
- B. Evitar la atrofia muscular promoviendo el trofismo muscular.
- C. Fortalecer grupos musculares claves, aquellos que rodean las articulaciones que más se comprometen (rodilla, codo y tobillo), así como los músculos paraespinales y abdominales para mantener un eje vertebral fuerte y evitar así las desalineaciones de la columna.
- D. Mantener la densidad mineral ósea y prevenir la osteoporosis que conlleva a fracturas patológicas.
- E. Mejorar y mantener una adecuada propiocepción para optimizar la estabilidad articular.



- F. Mejorar y mantener el balance y equilibrio.
- G. Prevenir el sobrepeso y mantener un peso saludable, así se previenen las sobrecargas articulares y las enfermedades cardiovasculares.
- H. Mejorar y mantener una adecuada capacidad aeróbica.
- I. Promover un estilo de vida saludable.
- J. Promover la funcionalidad, la independencia, la autoestima y la participación social.

La elección del deporte que un paciente con Hemofilia puede realizar depende de varios factores como:

- A. Tipo de deporte: de contacto, de contacto limitado o no contacto.
- B. Tipo de deporte según el riesgo de lesión (alta, media y baja).
- C. Tipo de deporte según la biomecánica de este.
- D. Preferencia del paciente, así como la accesibilidad para realizar el deporte.
- E. Aptitud física del paciente.
- F. Análisis clínico y ortopédico del paciente.
- G. Apoyo o barreras familiares y sociales.
- H. Variabilidad entre países según la cultura regional.

El deporte que escoja el paciente debe ir acompañado de un programa de acondicionamiento físico el cual garantizará una salud articular y muscular, por consiguiente, la prevención de lesiones.

La Federación Mundial de Hemofilia menciona ejercicios y actividades físicas que todo paciente puede realizar con un plan previamente analizado, planificado y estructurado basándose en sus necesidades. Además, promueve la natación como el deporte más inocuo y a la vez más completo que todo paciente con hemofilia puede realizar.

Factores como la ingravidez, la ausencia de impacto articular, los beneficios hidrostáticos del agua y los efectos psicológicos de la misma hacen de las actividades acuáticas y la natación, el programa de acondicionamiento físico óptimo para los pacientes con hemofilia.



# Recomendaciones generales

- A. Todo paciente con Hemofilia debe mantener una adecuada salud del sistema musculoesquelético y cardiovascular, esto se logra con actividad física regular, sin embargo, debe ser guiado en el proceso con la respectiva evaluación y educación previa.
- B. Todo paciente con Hemofilia puede participar en actividades deportivas (nivel competitivo), siempre y cuando el deporte sea de medio a bajo impacto y mantenga una adecuada condición física y evaluaciones periódicas con el equipo de rehabilitación (ortopedia, fisiatría, fisioterapia, terapia ocupacional) y de hematología. No se recomienda que inicie un deporte sin la asesoría, evaluación y preparación previa.
- C. Todo paciente con Hemofilia debe ser referido al equipo de rehabilitación apenas sea diagnosticado, no se debe esperar a que presente una lesión.
- D. En la primera visita se realizará una evaluación que incluirá:
  - a. Peso y talla.
  - b. Postura global y actitudes posturales.
  - c. Movimientos compensatorios inadecuados.
  - d. Alineación de columna, caderas, rodillas y tobillos.
  - e. Distribución de las cargas.
  - f. Rangos articulares.
  - g. Presencia de edema.
  - h. Presencia de dolor u otras molestias.
  - i. Presencia de deformidades.
  - j. Trofismo muscular.
  - k. Fuerza muscular.
  - I. Reflejos, sensibilidad superficial y profunda (principalmente la propiocepción).
  - m. Si es un infante, se debe explorar su neurodesarrollo.
- E. Se debe conocer los intereses del paciente, así como el rol que ejerce familiar y socialmente para asegurar la participación adecuada.
- F. Es importante conocer los facilitadores (red de apoyo familiar, escolar, laboral, social y de salud), así como las barreras que tenga el paciente.
- G. La escala de salud articular de la Federación Mundial de Hemofilia llamada "Puntaje de Salud Articular en Hemofilia" (HJHS por sus siglas en inglés) es la que se recomienda utilizar para poder cuantificar objetivamente las alteraciones que pueden

ocurrir en las principales articulaciones implicadas en la artropatía hemotilica (rodillas tobillos, codos). Se requiere entrenamiento para la aplicación de esta. Sin embargo, no se debe olvidar la evaluación de las otras articulaciones que no se incluyen en la escala mencionada (HJHS).

- H. La evaluación periódica con el médico Fisiatra o el que esté a cargo del equipo de Rehabilitación es importante, por tal en pacientes con Hemofilia con una adecuada salud del sistema musculoesquelético debe ser cada 4-6 meses, en caso de presentar alteraciones en dicho sistema la periodicidad se individualizará dependiendo de cada caso.
- En cada consulta es importante la educación tanto al paciente como a sus familiares, el empoderamiento es parte fundamental del proceso rehabilitador.
- J. El programa de rehabilitación (fisioterapia y/o terapia ocupacional) que se establezca en consenso con el paciente, familia y equipo rehabilitador será individualizado dependiendo de las necesidades específicas de cada paciente, sin embargo, todos deben ingresar a un programa de reacondicionamiento físico y salud musculoesquelética.
- K. Debe evaluarse el tema de la inmovilización dependiendo de cada paciente y lesión específica, sin embargo, hoy día se sabe que no debe ser por tiempo prolongado ya que causa pérdida del trofismo y fuerza muscular, limitaciones articulares, pérdida de función y retrasa el proceso de rehabilitación provocando un círculo vicioso a nivel del daño sinovial.

# Cómo afecta la hemofilia a las articulaciones y músculos

Las rodillas, tobillos y codos son las articulaciones generalmente más afectadas por las hemorragias hemofílicas, esto se debe a:

- A. Estas articulaciones sólo tienen un grado de libertad de movimiento; como articulaciones tipo bisagras, únicamente pueden flexionarse y extenderse. Mientras que las articulaciones como la cadera y el hombro tienen múltiples grados de movimiento y pueden rotar en muchas direcciones sin esfuerzo.
- B. Las articulaciones tipo bisagras no están rodeadas de músculos protectores, mientras que las articulaciones de cadera y hombros están cubiertas por muchas capas de fuertes músculos.
- C. Los músculos de rodillas, tobillos y codos se ubican por arriba y por debajo de la articulación, y en la mayoría de los casos sólo los tendones cruzan por encima de las

73

en el sitio web www.gacetaoficial.gob.pa/validar-gaceta

articulaciones. Esto explica por qué tienen mayor incidencia de hemorragias en pacientes con hemofilia.

Cuadro 10. Incidencias de hemorragias en diferentes articulaciones

Lugar	Porcentaje	
Rodilla	45%	
Codo	30%	
Tobillo	15%	
Hombro	3%	
Muñeca	3%	
Cadera	2%	
Otros	2%	

Fuente: Federación Mundial de Hemofilia

# Tratamiento (intervención fisioterapéutica)

Orientar en los cuidados y programar adaptaciones de ser necesario para que el paciente pueda llevar un óptimo desarrollo psicomotor.

Cabe mencionar que si el paciente es referido a fisioterapia para tratamiento es porque ha presentado algún episodio de sangrado y tiene alguna limitación funcional. Hay que tener muy claro que no se podrán atender si no se ha colocado el factor de coagulación que corresponde a su condición, ya que hay pacientes que pueden presentar sangrados espontáneos y, como se va a manipular y mover, podemos favorecer en reactivar sangrados.

El tratamiento dependerá de la etapa en la que se encuentre el paciente:

- A. En la etapa aguda, el tratamiento estará dirigido a evitar vicios posturales, disminución del dolor e inflamación.
- B. En la etapa subaguda, se debe enfocar en evitar trofismo muscular, mejorar arcos de movilidad y mantener y mejorar fuerza muscular.
- C. En la etapa crónica, ya debe haber atrofia muscular establecida, rigidez articular, vicios de marcha e inclusive pérdida de la independencia, y el enfoque estará dirigido a trabajar estos aspectos.



En el servicio se cuenta con dos (2) hojas de evaluación; la primera se utiliza cuando el paciente ha cursado por un episodio de sangrado en donde se toman en consideración los siguientes aspectos:

- 1. Datos generales del paciente.
- 2. Tipo de deficiencia.
- 3. Severidad.
- 4. Antecedentes personales.
- 5. Historial de sangrado.
- 6. Dolor.
- 7. Hinchazón.
- 8. Deformidad axial.
- 9. Atrofia.
- 10. Goniometría.
- 11. Examen manual muscular.

La segunda es el Puntaje de Salud Articular en Hemofilia (HJHS) que es avalada por la Federación Mundial de Hemofilia. Esta se debe realizar cuando el paciente no tenga sangrados previos ya que el resultado puede ser errado. En esta valoración se toma en consideración los siguientes aspectos:

- 1. Hinchazón.
- 2. Duración de la hinchazón.
- 3. Atrofia muscular.
- 4. Crepitaciones en el movimiento.
- 5. Rango de movilidad.
- 6. Fuerza.
- 7. Marcha global.
- 8. Alineación axial.

Los equipos utilizados para realizar la intervención fisioterapéutica en las diferentes etapas en las que se encuentre el paciente son los siguientes:

- 1. Crioterapia continua.
- 2. Corrientes eléctricas analgésicas.
- 3. Wireless Pro, con el protocolo para hemofilia.
- 4. Movilizador pasivo para miembro inferior.



- 5. Bandas elásticas.
- 6. Mancuernas.
- 7. Pesas de arena.
- 8. Poleas.
- 9. Escalera sueca.
- 10. Restaurador de miembros superiores y miembros inferiores.
- 11. Barras paralelas.
- 12. Caminadora.
- 13. Bosú.
- 14. Disco de equilibrio.

# Recomendaciones para el paciente y familia

Se orienta al paciente y al familiar para que sean capaces de entender y manejar su condición, y que conozcan cuáles son los músculos y articulaciones más susceptibles en sangrar. Además, se indica que deben colocarse el factor de coagulación durante las primeras dos (2) horas después de haber sufrido un golpe o trauma para evitar mayor daño. También se debe orientar en que deben colocarse compresas frías, ya que estas funcionan como analgésico, antinflamatorio y vasoconstrictor.

#### **Medidas preventivas**

Algunas personas con hemofilia evitan el ejercicio porque piensan que pueden causar o aumentar hemorragias, sin embargo, la actividad física cotidiana puede ayudar a disminuir hemorragias y daño articular. Al tener músculos fuertes y articulaciones flexibles, son capaces de soportar mayor carga, esfuerzo y tensiones, lo cual disminuye el riesgo de hemorragias.

Es importante la orientación de actividades físicas recomendadas y de su total y complejo agrado; además se realiza un programa casero de fortalecimiento global.

En la página de la Federación Mundial de Hemofilia, existe publicado una guía de ejercicios caseros dirigida a pacientes según la afectación de la articulación y músculos afectados por el sangrado, también se encuentra la clasificación de los deportes más recomendados. Además, podemos mencionar:

- A. Tener un buen control profiláctico.
- B. Evitar lesiones en la medida de lo posible, adaptando su entorno en un lugar seguro.



- C. Evitar el uso de medicamentos que afectan la función plaquetaria.
- D. Evitar uso de inyecciones intramusculares, flebotomías difíciles y punciones arteriales.
- E. Reconocer los síntomas de sangrado.

# Seguimiento y controles

Se realiza periódicamente la valoración para monitorear la salud articular y poder comparar con las valoraciones previas.

### Actividades físicas indicadas para el paciente con hemofilia

La actividad física en pacientes con hemofilia y demás trastornos de coagulación es importante para el desarrollo y tonificación de grupos musculares que protejan los vasos sanguíneos y las articulaciones, reduciendo así el riesgo de presentar sangrados. Antes de proceder a dichas actividades, el paciente debe recibir orientación de su médico fisiatra para una mejor indicación y/o modificaciones de acuerdo con su condición física y de salud articular.

En hemofilia no se recomienda ninguna actividad que involucre contacto físico o de alto impacto. Las actividades **permitidas** son:

- 1. Natación.
- 2. Tenis.
- 3. Caminatas/excursión/campismo.
- 4. Baloncesto.
- 5. Sóftbol.
- 6. Baile.
- 7. Badmintong.
- 8. Ciclismo.
- 9. Pezca.
- 10. Frisbee.
- 11. Golf.
- 12. Tenis de mesa.

Antes de iniciar una actividad física que involucre esfuerzo o actividades de alto riesgo como fútbol, patinaje, levantamiento de pesas, entre otras, debe aplicarse factor de coagulación.





# Terapia Ocupacional para la atención de pacientes con hemofilia

El terapeuta ocupacional brinda intervención temprana, oportuna y satisfactoria para los pacientes con hemofilia y demás trastornos de la coagulación, buscando lograr y/o mantener su máxima funcionalidad y una rehabilitación integral en conjunto al equipo multidisciplinario, para que puedan tener una adecuada calidad de vida y aprenda a vivir al máximo en todas las áreas y facetas de su desarrollo.

Para el tratamiento en terapia ocupacional de pacientes con hemofilia, debemos destacar los siguientes lineamientos:

- A. Haberse colocado el reemplazo de factor de coagulación específico.
- B. Identificar si hay dolor.
- C. Realizar la debida anamnesis al paciente o su familiar, según sea el caso.
- D. Historial de sangrados.
- E. Evaluación del HJHS para evaluar la salud articular de las articulaciones afectadas para saber si está interfiriendo con sus actividades de vida cotidiana, escolar o esparcimiento.
- F. Evaluar actividades de vida diaria con la escala de Barthel modificada.
- G. Dependiendo de la edad del paciente, valorar su desarrollo psicomotor.

Es necesaria una adecuada rehabilitación, junto con una buena terapia de reemplazo, para mantener las articulaciones en buenas condiciones.

Cuadro 11. Fases de tratamiento de Terapia Ocupacional.

Fases	Intervención terapéutica
Tratamiento preventivo	Orientación y educación del paciente y familiar para la prevención de lesiones.  La estimulación del desarrollo psicomotor para el adecuado desarrollo del bebé, adaptando su entorno en cada etapa evitando posibles sangrados en articulaciones debido a posibles golpes.
Tratamiento en fase aguda	El objetivo es tratar el dolor, disminuir el edema y evaluar rango de movilidad de articulación afectada.  Los músculos y articulaciones que presentan hemorragia pueden mantenerse en reposo por medio de alguna ayuda técnica. De



Tratamiento en fase crónica

acuerdo con el nivel de dolor del paciente, se pueden iniciar actividades propositivas y del agrado del paciente que favorezcan ejercicios isométricos.

El objetivo es aumentar el rango de movilidad articular, prevenir secuelas o artropatías, fortalecimiento muscular, reeducación propioceptiva.

Dependiendo de cada caso, reeducación de las actividades de vida diaria básicas e instrumentales según edad del paciente. Todo esto por medio de actividades como: arco de movilidad, masilla terapéutica, actividades para potencias área escolar de ser necesario, actividades de autocuidado y ocupacionales, juegos y actividades lúdicas.

Fuente: Elaborado por Lcda. Tamara Powell.

Cabe destacar que, en sangrados cerebrales, la atención se centrará en las secuelas que ocasione dicho sangrado, como en algunos casos de hemiplejía, retraso del desarrollo psicomotor, entre otros.

#### Valoración de la calidad de vida

Las valoraciones de la calidad de vida ayudan de las siguientes maneras:

- A. Optimizar el tratamiento y toma de decisiones racionales desde el punto de vista económico, mediante pruebas científicas objetivas a corto y largo plazo, de acuerdo con los resultados de régimen de tratamiento.
- B. Identificar las percepciones de los pacientes sobre su salud y necesidades.
- C. Recolectar pruebas sobre hallazgos clínicos que pueden dar lugar a una mejor calidad en la atención.
- D. Identificar las necesidades individuales y generales del paciente en términos de brecha en el conocimiento y/o instrucción para facilitar un mejor automanejo.
- E. Identificar pacientes individuales o poblaciones que pueden requerir una valoración más detallada de sus necesidades de salud y calidad de vida.

Estas evaluaciones clínicas abarcan el uso de instrumentos de Valoración de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS), tanto genéricos como específicos para un trastorno:

- A. Mediciones de los resultados relacionados con los pacientes.
- B. Pruebas de laboratorio que incluyen estudios de imágenes.



Estos instrumentos miden parámetros como:

- A. Actividades y participación.
- B. Estructura y función corporal.
- C. Carga de la enfermedad.
- D. Estado de salud.

El dolor puede calificarse mediante subescalas en los cuestionarios de calidad de vida e instrumentos para valoración de las articulaciones:

- A. Puntaje de Gilbert
- B. Puntaje de Salud Articular en Hemofilia (HJHS)

Instrumento para medir actividades y participación:

A. Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia (FISH)

Calidad de vida relacionada con la salud:

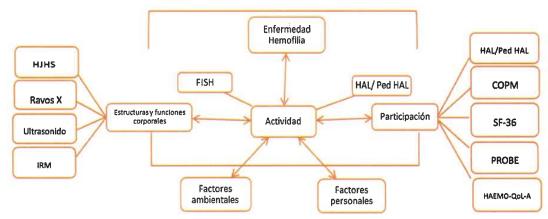
- A. EQ-5D
- B. SF-36

### Valoración de resultados

La valoración de resultados puede usarse para seguir el curso de la enfermedad de una persona; para obtener información a fin de orientar la atención médica habitual; para medir la respuesta a la terapia, y para determinar si hay necesidad de modificarla. También puede utilizarse para cuantificar la salud de un grupo de pacientes; para medir la calidad de la atención; y para abogar por los recursos.



Figura 4. Modelo de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, Discapacidad y de la Salud (CIF)



Fuente: Federación Mundial de Hemofilia. Editado por: Dra. Nadia Barsallo. Nota: Modelo de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF), con instrumentos para la valoración de resultados relacionados con dominios. COPM, Herramienta Canadiense de Medición del Desempeño ocupacional; FISH, Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia; HAEMO-QoL-A, Cuestionario de calidad de Vida Específico para la Hemofilia; en Adultos; HAL, Lista de Actividades para la Hemofilia; HJHS, Puntaje de Salud Articular para la Hemofilia; IRM, imágenes por resonancia magnética; PedHAL, Lista Pediátrica de Actividades para la Hemofilia; PROBE, Resultados, Cargas y Experiencias Reportadas por el Paciente; SF-36, Instrumento Cuestionario Corto con 36 Ítems, US, ultrasonido.





# Instrumento 1. Puntuación de Salud Articular en Hemofilia 2.1. (HJHS).

√o de evaluació	n:					Fecha:a	ae / mmm / dd	
Hora:		-						
	Puntu:	ación de sal	ud articular en h	emofilla 2.1 – H	oja resumen d	e puntuación		
		Codo izquierdo	Codo derecho	Rodilla izquierda	Rodilla derecha	Tobillo izquierdo	Tobilio derecho	
linchazón		O Ni		□ NE	□ NE	□ NE	□ M	
Duración (Hinchazón	)	□ NI		□ NE	□ NE	□ NE		
Atrofia muscular				□ NE	□ NE	□ NE	□ N	
Crepitantes en el mo-	rimiento			□ NE	□ NE	□ NE	□ N	
Pérdida de flexión		□ M		□ ME	□ NE	□ NE	□ N	
Pérdida de extensión		□ NI		☐ NE	□ NE	□ NE	□ □ N	
Dolor articular		□ N		□ NE	□ NE	□ NE	□ N	
Uerza		□ M	E NE	□ NE	□ NE	( ) NE	□ N	
l'otal de articulacion	188							
Suma del total de ar	ticulacion	es				NE = No evaluable		
lumbun aldın ələ ilə məs	maka alah	. +	**************************************					
untuación de la ma	ircha giob	1						
		(	NE incluido en los Items de	e la marcha)				
untuación HJHS to	tal							
		hanyayaran						
inchazón	Comits	ntes en el movimie	ate	Eugra /usando	la escala de Daniels &	(Modhlocham)		
= Sin hinchazón	0 = Ning		1100	Dentro del rango de movimiento disponible				
= Leve	1 = Leve					contra la gravedad con un	a meistancia	
= Moderada	2 = Inter			máxima (gr. 5).	pognoron on as prumos c	will a la glavesad von un	e to majoritiza	
= Intensa	2 - 11101	HOPE .	1    Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resis moderada (pero cede cuando hay una resistencia máxima) (or. 4).					
- HILOHOU	Pérdida de flexión		moderada (pero cede cuando hay una resistencia máxima) (gr. 4).  2 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia					
Duración		ontralateral:	Tablas normativas:	2 = Maniferne la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia mínima (gr. 3-1), o maniferne la posición de la prueba contra la gravedad (gr. 3). 3 = Capaz de completar parcialmente el rango de movimiento contra la graveda (gr. 3-12-1), o capaz de moverta a través del rango de movimiento con gravedad eliminada (gr. 2). o a través de gravedad parcial el rango de movimiento delimin.		ravedad (gr. 3).		
= Sin hinchazón	0 = < 5		0 = Dentro del rango			ontra la gravedad		
o < 6 meses		dida de 5 a 10°	1 = Pérdida de 1 a 4º					
i ≃ ≥ 6 meses	2 = Párc	lida de 11 a 20ª	2 ≈ Pérdida de 5 a 10°	(gr. 2-).	, o a uaves de graveus	nd hareas as saudo na uso.	Attricuito dilitticiona	
- £ 0 110000		fida de > 20°	3 = Pérdida de > 10º		1) o sin contracción mu	secular (gr. 0).		
	0 - 1 00	2100 00 7 20	0 - 1 drained do > 10	NE ≈ No evalua	ble.			
Atroffa muscular	Pérdida	de extensión (des	de hiperextensión)					
) = Ninguna	Lado co	ontralateral:	Tables normativas:	Marcha global	(caminar, escaleras, co	nar, escaleras, correr, salto sobre una pierna)		
1 = Leve	0 = < 5	grados	0 = Dentro del rango	0 = todas las ha	0 = todas las habilidades se encuentran en los límites normales.			
2 = Severa	1 ≖ Péro	dida de 5 a 10°	1 = Pérdida de 1 a 4º	the second contract of the second sec	d no está dentro de los			
	2 = Péro	dida de 11 a 20°	2 = Pérdida de 5 a 10º		des no están dentro de			
	3 = Péro	dida de > 20°	3 = Pérdida de > 10°		des no están dentro de			
Dolor articular				NE = No evalua	rilidad està dentro de lo Na	S FRIENDS HOITHBRES.		
0 = Sin dolor en el ra	ngo de mo	vimiento activo		*** - *** ****************************				
1 = Sin dolor en el ra	ngo de mo	vimiento activo; sok	smente					
dolor en la presión sa	tave o en l	a palpación						
2 = Dolor en el rango	de movim	iento activo						
NOTA: existe un ma	nual de In	estrucciones anexo	y hojas de trabajo neces	sarias para la administr	eción de la HJHS			
Comentarios gener	nios:							

Hemophilia Joint Health Score 2.1, © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte Justine, the Regents of the University of Colorado, Karolinska Hospital, University Medical Center Utrecht, 2009. Used under license by The Hospital for Sick Children





Puntuación de salud articular er

Nº de evaluación:

ID del sujeto:

						aasa f mmn / dd
PÉRDIDA DE FLEXIÓN	Codo izquierdo	Codo derecho	Rodilla izquienda	Rodilla derecha	Tobillo Izquierdo	Tobilla derecho
Anote et rango de movimiento (tobilio desde el punto de inicio de 90º)	Flexión:	Flexión:	Flaxdört;	Flexión:	Plexión plantar.	Flexión plantar;
	Medido en.	Medido en;	Medido en.	Medido en:	Medido en:	Medido en:
	1) Decúbilo supino	1) Decúbito supino	1) Decúbilo supino	1) Decibilo supino	1) Decibile supine	1) Decúbilo supino
	2) Sentado	2) Sentado	2) Sentado	2) Sentado	2) Sentado	2) Sertado
	La recomendación es pun	ituar usando ambos método	s (tado contralateral normal	y tables normatives) y, a cor	La recomendación es puntaur usando ambos métodos (sado contraleteral normal y tablas normativas) y, a continuación, anotas la puntuación más bala.	ión más baja.
PUNTUACIÓN						
	Lado contralateral:	0 = < 5 grados	2 = Pérdida de 11 a 20º		Tables normatives: 0 = Deniro del rango	2 = Perdida de 5 a 10º
		0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0	07 / on pomb 1 - 6		- retundade las	3 × r eruta ne > 10°
PÉRDIDA DE LA EXTENSIÓN	Codo izquiendo	Codo derecho	Rodilla izquierda	Rodilla derecha	Tobiilo izquiendo	Tobillo derecho
Anote al rango de movimiento (hobilio desde el punto de inicio de 90?)	Extensión:	Extensión:	Extensión	Extensión	Flexion dorsal-	Flexión dorsat:
Hiperextensión anote como 'más" (+) 	Madido en:  1) Describito supino []  2) Sentado []	Medido en; 1) Decúbilo supino	Medido en: 1) Decúblio supino  2) Sentado	Medido en: 1) Decubrio supino  2) Sentado	Medido en: 1) Decibilo supino  2) Sentado	Medido en: 1) Decibbles supino: (1) 2) Sentedo
Pérdida de extensión anote	l a menomendación se com	distriction ambox mando	Stade rended stand cornel		1.5 (PREVIOUS PER CENTRAL RECENTAGE TRANSPORT STRANSPORT AND	
conto menda (-)				y a continue of the continue o	entrection, attends to pursuan	on mes ong
PUNTUACIÓN				State of the state		
	Lado contralateral: normal	0 = < 5 grados 1 = Pértida de 5 a 10"	2 = Pérdida de 11 a 20° 3 = P'érdida de > 20°		Tables normalivas: 0 = Dentro del rango 1 = Pérdida de 1 a 5º	2 = Pérdida de 5 a 10° 3 = P érdida de > 10°

Hemophilia Joint Health Score 2.1, © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte Justine, the Regents of the University of Colorado, Kardinska Hospital, University Medical Center Utrecht, 2009. Used under license by The Hospital for Sick Children.

2014-11-11

Página 3



RIO DE

Página 4

Nombre del evaluador:

assa / mmm / dd

Fecha:

Puntuación de salud articular en hemofilia 2.1

Nº de evaluación:

ID del sujeto:

DOLOR ARTICULAR	Codo izquierdo	Codo derecho	Rodilla izquierda	Rodilla derecha	Tobillo izqulendo	Tobilio derecho
Movimiento activo en su ango de movimiento con mesión suave al final del rango)	Comentarios:	Comentarios:	Comertarios:	Comertarios:	Comentarios:	Comentarios:
PUNTUACIÓN						
	8 = Sin dolor en el rango activo de movimiento 1 ≈ Sin dolor en el rango activo; solamente dols 2 = Dolor en el rango activo	go activo de movimien go activo; solamente d activo	6 ≈ Sin dolor en el rango activo de movimiento 1 ≈ Sin dolor en el rango activo; solamente dolor en la presión suave o en la palpación 2 = Dolor en el rango activo	e o en la palpación		
FUERZA	Codo izquiendo	Codo derecho	Rodilla izquierda	Rodilla derecha	Tobillo izquierdo	Tobillo derecho
Usando la escala de Daniels & Worthingham's Annte el mado en el rando de movimiento disponible	- Control of the Cont	- Elevidor	- Charles		N° de elevaciones del talón:	Nº de elevaciones del talon:
	Extensión:	Extensión:	Extensión:	Extensión:	Flexión dorsal	Flexión dorsal
PUNTUACIÓN						
	To a supply the state of				N° de elevaciones del talón. (a usare edo para puntuación de Bexión plantar)	tación de Bezón
	0 = Mantiene la posici	ión de la prueba contri	8 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia máxima	resistencia máxima	Puntuación 0 = 4 a 5 elevaciones del talón	5 elevaciones del
	(gr. 5). 1 = Mantiene la posici	ón de la prueba contin	(gr. 5).  Mantiene la posición de la prueba confra la gravedad con una resistencia  mandamente from code consolio brancas consistencia másica de su	resistencia	Puntuación 1 = 2 a 3 elevaciones del talón	3 elevaciones del
	2 = Martiene la posici (gr. 3+), o mantiene la	ón de la prueba contro posición de la prueba	innocessa guero como cocanto inspirante de como como porte de provincio minima 2. Encardente la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia minima (gr. 3-), o manificine la posición de la prueba contra la gravedad (gr. 3).	resistencia minima r. 3).	Puntuación 2 = Suficientes flexiones plantares para levantar el talón del suelo	cientes flexiones lar el talón del suelo
	3 = Capaz de complei 3-/2+), o capaz de mo	ar parcialmente el ran verta a través del ran	3 = Capaz de completar parcialmente el rango de movimiento contra la gravedad (gr. 3,72+), o capaz de moverta a través del rango de movimiento con gravedad eliminada.	ra la gravedad (gr. pravedad eliminada	Puntuación 3 = Flexión plantar del ( en un rango (eliminada la gravedad)	Puntunción 3 = Flexión plantar del tobillo en un rango (eliminada la gravedad)
	efirminada (gr. 2-).		(gir. 4). O capaz de compretat parcaarliesse et ango de movamento cum a gravedad deminada (gir. 2.).	COLIN DI SWEGGE	Puntuación 4 = Indicio de contracción miscolar o sin contracción	do de contracción
	NE = No evaluable.	<ul> <li>4 = molcos (gr. 1) o sin contracción muscular (gr. 4).</li> <li>NE = No evaluable.</li> </ul>	ar (gr. u).			

2014-11-11

Hemophilla Joint Health Score 2.1, © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte Justine, the Regents of the University of Colorado, Karolinska Hospital, University Medical Center University of Colorado, Karolinska Hospital for Sick Children.



Página 5

Puntuación de salud articular en hemofilia 2.1

assa / mmm / dd

Fecha:

Nombre del evaluedor.

10 del sujeto:

N° de evaluación:

MARCHA (Habilidades)	Rodilla izquierda	Rodilla derecha	Tobillo izquiendo	Tobilio derecho
Carninar				
Escalaras				
Correr				
Saltar en 1 piema				
	* Deben observarse las articulaciones individuales pero sin puntuarse*	aciones individuales pero sin p	Configure of	
•	Nota: N (normal), L (cojera), TW empuje), AWS (cambio de peso DSP (fase de postura disminuità)	(marcha sobre los dedos), WSF anormal), FTO (pie hacia luera), IVE (extensión limitada de la r	Noia: N (normal), L (cojera), TW (marcha sobre los dedos), WSF (narcha sobre un lado del pe), US (pasos irregulares), NPO (no empuje), AWS (cambio de peso anormal), FTO (pie hacia fuers), NHS (no apoyo del talon), EHO (temprana calda del talon), O DSP (fase de postura disminuida), LKE (extensión limitada de la rodilla), KH (hipercotensión de la rodilla).	S (pasos irregulares), NPO (no emprana calda del talón), O odilla)
	0 = Todas las habilidades se encuentran en los límites	wentran en fos límites		
	normales 1 – Una habilidad no está dentro de los limites normales 2 – Dos habilidades no están dentro de los limites normales 3 – Tres habilidades no están dentro de los limites normales 4 – Ningura habilidac está dentro de los limites normales NE – No evaluable	de los limites nomales nto de los limites nomales trito de los limites nomales o de los limites nomales	Puntuación Global	

	Tobillo derecho	sopeub	Marque una:  U Valgo  O  O
	Tobillo izquierdo	grados	Marque una:  Ualgo  O  Uaro
xial pero no puntuarse*	Rodilla dereche	grados	Marque una:  Uvalgo  O  Uvaro
	Rodilla izquierda	grados	Marque una:  Ualgo  o  Naro
"Debe observarse la allineación axial pero no puntuarse"	ALINEACION AXIAL	Debe medrase en posición de carga	Indique el ángulo medido en el espacio provisto

2014-11-11

Hemophilla Joint Health Score 2.1, © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte Justine, the Regents of the University of Colorado, Karolinska Hospital, University Medical Center Utrecht, 2009. Used under license by The Hospital for Sick Children.



#### Instrumento 2. EQ-5D.

Sistema descriptivo EQ-5D*	EQ-EVA
Movilidad	Registra la salud autorreportada del encuestado en
Autocuidado	una escala análoga visual, vertical, que va del 0 (el
Actividades habituales	peor estado de salud imaginable) al 100 (el mejor
Dolor/molestia	estado de salud imaginable)
Ansiedad/depresión	

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.

(\*): Hay versiones disponibles con tres elementos, cinco elementos y juveniles.

#### Instrumento 3. Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia (FISH).

Autocuidados	Transferencias	Locomoción
Alimentarse	Cambiar de silla	Caminar
Arreglarse	Ponerse en cuclillas	Subir escaleras
Bañarse		Correr
Vestirse		

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia,

3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.

Nota: El puntaje para cada actividad es del 1 al 4, dependiendo del grado de independencia: 1, no la puede realizar; 2, requiere ayuda de un asistente; 3, puede realizar la actividad sin ayuda, pero no como una persona sana; 4, puede realizar la actividad como cualquier otra persona sana.

Instrumento 4. Cuestionario Corto con 36 ítems (SF-36).

	Ítems (n)
SF-36 general	36
Dominios del SF-36	
Funcionamiento físico	10
Limitaciones del rol debido a problemas de	4
salud física	
Limitaciones del rol debido a problemas	3
personales o emocionales	
Energía/cansancio	4
Bienestar emocional	5
Funcionamiento social	2
Dolor	2
Salud general	5

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.





#### Control del dolor en hemofilia

Las personas con hemofilia sufren dolor desde edades tempranas como consecuencia de las múltiples venopunciones y los episodios recurrentes de sangrado, muchas veces el dolor afecta la vida diaria y su entorno familiar.

#### Cuadro 12. Control del dolor para personas con hemofilia

Paracetamol/acetaminofén

Si no fuera eficaz, avanzar al punto 2 y 3 progresivamente (según respuesta).

- Inhibidores de la COX-2\* o paracetamol/acetaminofén más codeína (3 4 veces al día) o paracetamol/acetaminofén más tramadol (3 4 veces al día).
- Morfina: usar un producto de liberación lenta junto con un producto de liberación rápida como analgésico de escape. Incrementar el uso del producto de liberación lenta si el producto de liberación rápida se utiliza más de 4 veces al día.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158. Editado por: Dra. Nadia Barsallo.

Nota: Si por cualquier motivo los medicamentos se hubieran suspendido durante algún tiempo, las personas que han estado tomando y tolerando altas dosis de fármacos narcóticos deberían reiniciar el fármaco en dosis menores, o utilizar un analgésico de menor potencia, bajo la supervisión de un médico.

(\*): Los inhibidores de la COX-2 deberían usarse con precaución en caso de personas con hemofilia con hipertensión y disfunción renal.

La analgesia con opiáceos se recomienda únicamente en casos de dolores intensos bajo la orientación de un especialista en dolor, por el riesgo a la adicción de este fármaco y los eventos hemorrágicos a repetición.

#### **Dolor postoperatorio**

- A. Evitar las inyecciones intramusculares de analgésicos.
- B. Coordinar el control del dolor postoperatorio con el anestesiólogo o con el especialista en dolor
- C. Inicialmente pueden administrarse analgésicos opioides por vía oral.
- D. Cuando disminuya el dolor, utilizar paracetamol/acetaminofén.
- E. Para pacientes con hemofilia y dolor postoperatorio, la FMH recomienda opciones analgésicas similares a las usadas en pacientes sin hemofilia, según sea adecuado, entre ellas el uso de morfina intravenosa u otros analgésicos narcóticos seguidos de un opioide por vía oral (ejemplo: tramadol, codeína, hidrocodona) y de paracetamol/acetaminofén conforme disminuya el dolor.





#### Observaciones:

- Con excepción de los inhibidores selectivos de la COX-2, no deben usarse AINES (Antiinflamatorio No Esteroideo) en pacientes con hemofilia.
- 2. No se recomienda la vía de administración intramuscular para la administración de analgésicos.

# Dolor debido a artropatía hemofílica crónica

- A. Se presenta en personas que no han recibido tratamiento adecuado y seguimiento con fisioterapia y rehabilitación para hemorragias articulares y musculares.
- B. El control del dolor debe abarcar capacitación y adaptación funcional, así como analgésicos adecuados, según se describe en el cuadro de control del dolor (ver Cuadro 12).
- C. La cirugía ortopédica está indicada en el caso de personas con dolor incapacitante por artropatía hemofílica.
- D. La FMH recomienda el uso de técnicas complementarias de control del dolor (ejemplo: meditación, distracción, concentración o terapias con música).



# Manejo odontológico del paciente con hemofilia

Desde que el niño nace y es diagnosticado con hemofilia, debe referirse al servicio de odontología para iniciar técnicas preventivas de higiene y cuidados orales considerados en el binomio madre-hijo. Insistir en técnica de lactancia materna de forma exclusiva para obtener los beneficios inherentes de la misma.

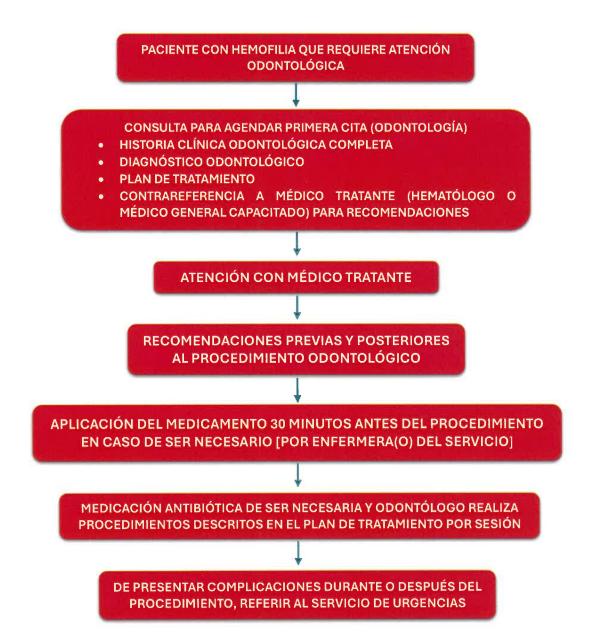
Recalcar la importancia de la higiene oral y de visitar al odontólogo cuando erupcionen sus primeros dientes (aproximadamente a los 6 meses) para descartar: dientes supernumerarios, apiñamientos, terceros molares en mala posición para una planificación futura.

Durante el período de erupción dentaria, es importante explicar a los padres que puede existir un poco de sangrado. Este puede contenerse al colocar frío en el área.

Enseñar al acudiente cómo limpiar los dientes del bebé (cepillado y uso del hilo dental), insistir en una dieta baja en azúcares, eliminar el biberón (al erupcionar las molares), dar leche en vaso, evitando así las caries de la primera infancia.



#### Flujograma 1. Atención Odontológica en el Paciente con Hemofilia



Fuente: Elaborado por la Coordinación de Enfermedades Raras, Poco Frecuentes y Huérfanas del Ministerio de Salud y validado por el Departamento de Salud Bucal y coordinadores regionales de odontología de las 15 regiones de salud. Nota: En caso de procedimientos odontológicos, estos deben ser lunes o martes, nunca viernes, a menos que sea necesario. Continuar plan de tratamiento programado de acuerdo con citas (cada 4 a 6 meses).





#### Historia clínica

Antes de iniciar cualquier tratamiento dental en cualquier paciente hemofílico, se debe realizar una historia clínica completa, examen clínico y radiográfico. Una vez obtenido un diagnóstico, se elaborará un plan de tratamiento de acuerdo con las prioridades del paciente. Dichos procedimientos deben ser programados con antelación y coordinados con el equipo multidisciplinario correspondiente. Estos se dividirán en tratamientos preventivos y curativos.

# **Tratamiento preventivo**

Se debe educar al paciente y familiares en técnicas preventivas para evitar infecciones y complicaciones por sangrado en la cavidad oral. Explicar la técnica de cepillado, uso del hilo dental, dieta, enjuagues con gluconato de clorhexidina (si hay inflamación gingival), uso de enjuagues con flúor.

Esto es sumamente importante si queremos evitar el tener que utilizar factor de coagulación cada vez que realicemos tratamientos dentales.

Dentro de los tratamientos preventivos están:

- A. Profilaxis dental y aplicaciones de flúor: consiste en pulir el diente con una copita de goma y pasta profiláctica, se puede remover la placa dental con un raspador sin invadir el surco gingival. Aplicaciones de flúor tixotrópico o barniz de flúor, dependiendo del riesgo cariogénico del paciente (es un procedimiento de bajo riesgo, con posibilidad de sangrado mínima).
- B. Sellantes de fosas y fisuras: consiste en limpiar la superficie oclusal y colocar material protector sobre los surcos de los molares (es un procedimiento de bajo riesgo).
- C. Toma de radiografías panorámicas y periapicales: consiste en la toma de radiografía localizada y generalizada del paciente. Debemos tener cuidado en el momento de colocar la radiografía dental para evitar laceraciones y hematomas en la mucosa oral (es un procedimiento de bajo riesgo).

#### Tratamiento curativo

Dentro de los tratamientos curativos están:

A. Profilaxis con raspado gingival: consiste en la remoción del cálculo y placa dentobacteriana, localizada por debajo del margen gingival, de preferencia con aparato ultrasónico. Su manejo dependerá de la severidad de la hemofilia y sangrado.



Se debe hacer interconsulta con el hematólogo. Se debe realizar enjuagues con gluconato de clorhexidina previo al procedimiento dental.

En caso de sangrado, se aplicarán métodos mecánicos (presión, frío) y el uso de ácido tranexámico de forma tópica.

En caso de inflamación gingival severa con compromiso periodontal, con abundante cálculo y placa, se debe eliminar el cálculo supragingival primero (con aparato ultrasónico) y luego realizar raspado subgingival siguiendo todo lo anterior descrito y planificar el procedimiento por cuadrante. Se debe considerar el uso de antibioticoterapia y evitar la cirugía periodontal.

B. Operatoria dental: los tratamientos restauradores que se realizan en estos pacientes son las restauraciones de resina y ionómeros de vidrio.

Para la realización de estos, hay varios factores que deben ser tomados en cuenta para evitar accidentes durante o posteriores a la intervención:

- a. El médico tratante preparará al paciente de ser necesario, lo que dependerá la necesidad o no de colocar anestesia dental.
- b. Dependiendo del compromiso de la lesión, se determinará la necesidad o no de colocar anestesia dental.
- c. Los eyectores de saliva pueden lesionar o causar hematomas en el piso de lengua o carrillos. Se recomienda la colocación de una gasa para proteger la boquilla y el uso de alta succión colocada de forma directa sobre los tejidos blandos está contraindicado ya que puede causar hematomas. Se debe tener precaución con el instrumental que es punzocortante y con el instrumental rotatorio ya que puede lacerar los tejidos.
- d. Se debe aislar el campo con algodones, separando los tejidos blandos o mediante el uso del dique de hule. Las grapas que se utilicen deben ser atraumáticas para evitar lacerar tanto la papila gingival como la lengua, labios o mejillas. Deben colocarse de manera que no hagan contacto con la encía. La buena adaptación de las restauraciones es de suma importancia para evitar laceraciones traumáticas y facilitar autoclisis.
- e. La colocación de bandas matrices y cuñas debe realizarse con mucho cuidado para prevenir sangrados en el área.
- f. Lo ideal es utilizar técnicas de restauración atraumáticas o de mínima invasión para disminuir complicaciones.



- MINISTER OFICINA DE COSORIA LEGAL
- g. Una vez terminado el procedimiento, los algodones deben ser humedecidos y removidos con sumo cuidado, ya que el retirarlos puede causar laceraciones.
- h. Informar al paciente y acompañante de no morder el área anestesiada.
- i. En caso de sangrado por laceraciones, se determinará el uso de ácido tranexámico o amicar.
- j. No realizar restauraciones de pronóstico dudoso.

#### C. Extracciones dentales:

- a. Exfoliación fisiológica: en la mayoría de los casos no es necesaria la factorización. Se debe esperar que el diente esté próximo a exfoliarse para extraerlo. Si el diente está móvil y sangra, hay que factorizar y realizar la extracción. Se debe colocar frío y presión en el área de la extracción.
- b. Exodoncias: antes de realizar una cirugía, hay que resolver la infección y cubrir con antibióticos si es necesario. Además, debemos evaluar su condición periodontal. Si hay problemas periodontales, indicar enjuagues con gluconato de clorhexidina 1 a 7 días antes de la cirugía. Las cirugías deben realizarse en un ambiente hospitalario.

Es importante realizar un cuidadoso plan de tratamiento y coordinar con el servicio de farmacia para corroborar si tienen factor de coagulación para los procedimientos a realizar. Lo ideal es realizar las exodoncias al inicio de la semana. El paciente debe permanecer en observación por 24 horas, por ello se recomienda utilizar en conjunto con medidas locales (ácido tranexámico por vía oral y vía tópica).

La exodoncia debe realizarse con el menor traumatismo a los tejidos adyacentes. La cavidad debe ser llenada con esponja de gelatina absorbible (gelfoam) o puede llenarse con celulosa oxidizada (surgicell). Se sutura el área con sutura absorbible. Una vez terminado el procedimiento, se debe dar al paciente y familiar las siguientes indicaciones postoperatorias:

- b.1. Morder una gasa por un mínimo de 30 minutos.
- b.2. No escupir ni tocar el área de la exodoncia.
- b.3. Verificar que no se muerda el área anestesiada.
- b.4. Comer alimentos blandos y fríos.
- b.5. Cepillar los dientes suavemente y hacer enjuagues bucales con una solución de ácido tranexámico al 10%.



- b.6. No utilizar AINES ni aspirina, ya que aumentan los tiempos de coagulación.
   Se debe utilizar de preferencia el paracetamol, acetaminofén y codeína.
- b.7. Acudir a la clínica de coagulopatías para monitoreo de sangrado.
- b.8. Informar al paciente que, en caso de sangrado, dificultad al deglutir o inflamación en el área, acudir al cuarto de urgencias.
- D. Endodoncia: en los casos de patología pulpar de dientes permanentes, se deberá extirpar la pulpa y colocar medicación intraconducto, como pasta de hidróxido de calcio, para controlar el dolor. Posteriormente continuar con el tratamiento. (ver tabla 3. Manejo endodóntico en pacientes con hemofilia).
- E. Prótesis dentales: la colocación de prótesis dentales no está contraindicada en pacientes hemofílicos. Deben ser cómodas, funcionales y siempre verificar que los ganchos estén apoyados sobre estructura dental sin lesionar los tejidos blandos. Debe tener una buena higiene oral y salud periodontal. Son de suma importancia los controles periódicos.

Tabla 3. Manejo endodóntico en pacientes con hemofilia.

Valorar riesgo beneficio, vitalidad y pronóstico del diente.

Se puede realizar tratamiento de conductos porque se considera un procedimiento con bajo riesgo de sangrado.

Tener presente que el sangrado intrapulpar puede deberse a residuos de pulpa dental dentro del conducto.

Evitar que los instrumentos lleguen más allá del ápice y que la longitud de trabajo se calcule justo hasta la constricción apical.

Fuente: Niños con hemofilia y su atención odontológica por estomatología pediátrica. Univ. Odontol. 2016 Ene-Jun; 35(74): 113-26.

# Consideraciones durante el tratamiento de ortodoncia y ortopedia maxilar en el paciente con hemofilia

- A. Se puede utilizar aparatos de ortodoncia fijo y removible con la asesoría y controles adecuados.
- B. Se debe tener cuidado extremo de no lesionar las encías al colocar los aparatos, en especial aparatología con bandas.
- C. De preferencia, utilizar aparatos con la menor cantidad de aditamentos posibles para evitar acumulación de placa y, por ende, la irritación de los tejidos.





- D. Se debe prevenir la aparición de úlceras y lesiones que puedan producir hematomas u otras hemorragias en la boca.
- E. Se debe aliviar el aparato de partes que puedan producir lesiones.
- F. Se indica el uso de cera en casos de molestias, para reducir los cortes y la irritación de la cara interna de las mejillas, lengua y encías.
- G. Se debe reforzar las medidas de higiene oral en cada cita.
- H. Cuando se usan aparatos de ortodoncia, la placa dental queda atrapada más fácilmente en los dientes y las encías, lo que a su vez puede causar inflamación y sangrado de las mismas, así como aumentar el riesgo de caries.
- I. Es conveniente que el paciente ortodóncico revise cada día su boca para detectar cualquier alambre que pueda haberse soltado para prevenir que lastime las encías.
- J. Evitar los deportes de alto impacto y, en caso de realizarlos, se recomienda el uso de protectores bucales.
- K. Los alineadores transparentes removibles son una buena opción ya que facilitan la higiene y no retinen mucha placa.
- L. Se debe consultar con el médico tratante si recomienda una infusión de factor antes de la remoción de aparatos de ortodoncia. Es un procedimiento mínimamente invasivo que igual podría causar irritación o sangrado en las encías al limpiar el exceso de adhesivo de los dientes.
- M. La indicación de extracción dental es un procedimiento quirúrgico, por lo que se deben tomar precauciones para minimizar el sangrado. Antes de una extracción, el odontólogo debe comunicarse con el médico tratante del paciente para que exista un plan de cobertura de factores antes y después de las extracciones.
- N. Por lo general, la mayoría de los pacientes con trastornos hemorrágicos sufren pocas o ninguna complicación con el uso de aparatos de ortodoncia u otros tratamientos de este tipo.

### Manejo de urgencias odontológicas

Ya una vez que el paciente acude al servicio de odontología, se debe tener en cuenta todas las complicaciones que puede presentar, tanto para evitarlas como para saber enfrentarlas. Cuando la urgencia se presenta y el paciente no ha sido valorado por el hematólogo, se deben aplicar las siguientes medidas locales:





# Hemorragias en cavidad oral

- A. Inicialmente, aplicar presión sobre la herida y además hielo en la zona durante 7 minutos como máximo. Aplicar ácido tranexámico en forma de gel tópico al 8% colocado en una gasa sobre el sitio de sangrado. También aplicación en forma tópica por triturado de media tableta de 500 mg de ácido tranexámico colocado en gasa sobre el sitio de sangrado. Si es ampolla, vierta el contenido en una gasa y colóquela en el sitio por 5 a 10 minutos. También se puede utilizar ácido épsilon aminocaproico en ampollas de la misma manera con una gasa.
- B. No se debe realizar ningún procedimiento invasivo (ejemplo: sutura), sin consultar previamente con el médico tratante. En caso de ser necesario, debe realizarse con aguja redonda y preferencia material reabsorbible si se requiere.
- C. Al retirar los puntos de sutura, colocar factor de coagulación previamente.
- D. El sangrado en la lengua y piso de boca puede ser causa de obstrucción respiratoria severa, referir de forma inmediata a su médico tratante para su factorización.

#### Herida cortante de frenillo labial superior

Como medida local, colocar una gasa impregnada en ácido tranexámico en la herida y realizar una compresión externa sobre el labio superior con tela adhesiva. Si el sangrado persiste al cabo de un pequeño tiempo, referir al médico tratante. Recomendar dieta líquida y fría por 3 a 5 días. No realizar succiones (ejemplo: chupete, mamadera) hasta el alta médica.

#### Fracturas dentales con exposición pulpar

Se realiza una extirpación pulpar con previa factorización. Para el control del dolor se administran analgésicos (ver Tabla 4. Medicamentos utilizados en hemofilia para el manejo de dolor y fiebre)

#### Luxaciones, subluxaciones

Se debe realizar una ferulización atraumática del diente para disminuir el movimiento de éste y así, evitar mayor sangrado. La ferulización no debe pasar de cuatro (4) semanas. En el caso de intrusión de un diente temporal, la conducta sería expectante. Se toma radiografía de diagnóstico y se espera 2 a 3 meses la erupción espontánea.



#### Dientes avulsionados

Este tipo de urgencia requiere atención inmediata. En estos casos, el diente debe recolocarse en el alvéolo. La hemorragia puede controlarse mediante la colocación de un apósito impregnado en ácido tranexámico o ácido épsilon aminocaproico. Una vez evaluado el paciente por el médico tratante y cubierto con factor de coagulación, se procede a la terminación del procedimiento. Ya ferulizado el diente y de acuerdo con su evolución, se realiza el tratamiento endodóntico (previa aplicación de factor), y se deben realizar enjuagues con ácido tranexámico.

#### **Pericoronaritis**

Es importante el manejo del dolor. Se debe medicar con analgésico y antibiótico de ser necesario. Para el manejo invasivo de este tipo de urgencias que no hayan sido evaluadas por hematología inicialmente, es necesario hacer irrigaciones con solución salina y antiséptico; el ácido tranexámico o ácido épsilon aminocaproico se usa en caso de gingivorragia y, si no hay presencia de sangrado, irrigar la zona con soluciones antisépticas. Si se decide realizar procedimiento quirúrgico, se debe elevar el factor al 50%.

#### Hematoma sublingual

El sangrado en la lengua y piso de boca puede ser causal de obstrucción respiratoria severa. Se debe evaluar y hablar con el médico tratante, limpiar el área inflamada previa factorización. De necesitar cirugía, se debe factorizar previamente.

#### Hematoma de cuello y garganta

Es un sangrado que compromete la vida del paciente, por lo cual es imprescindible su pronta atención derivando al centro especializado.

Tabla 4. Medicamentos utilizados en hemofilia para el manejo de dolor y fiebre.

PERMITIDOS	NO PERMITIDOS	
Paracetamol	Aspirina	
Acetaminofén	Ibuprofeno	
Corticoides	Diclofenaco	
Clonixinato de lisina (dorixina)	Ketorolac	
Dextropropoxifeno	Dipirona	
Antiespasmódicos simples	Naproxeno	
Derivados de opioides (nalbufina y tramadol)	Indometacina	
	Piroxicam	





Fuente: Riley, R. R., Witkop, M., Hellman, E., & Akins, S. (2011). Assessment and management of pain in haemophilia patients. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia, 17*(6), 839–845. Elaborado por Dra. Gilda Chanis, Dra. Sol Laiz Torres, Dra. Aurora Domínguez, Dra. María Tejada, Dra. Zalia Cerda, Dra. Lisette Abrego.

#### Anestesia en el paciente con hemofilia

#### Anestesia local

Sólo requiere la colocación de factor de coagulación:

- A. Anestesia troncular.
- B. Infiltración lingual.

Por lo anterior es preferible utilizar anestesia local sin bloqueo troncular. Debemos conocer el comportamiento clínico del paciente.

#### Anestesia infiltrativa

Se puede utilizar anestesia sin vasoconstricción, lo cual disminuye el riesgo de que el paciente muerda el área anestesiada después del tratamiento.

También se puede utilizar anestesia con vasoconstricción, la cual favorece la hemostasia en el área. En este caso se puede utilizar lidocaína con adrenalina para anestesiar:

- A. Los dientes temporales.
- B. En adolescentes y adultos, todas las piezas superiores y los caninos y premolares inferiores.

La articaína (anestésico amida) puede utilizarse eficazmente en molares inferiores permanentes. Hay que esperar que actúe entre 5 a 10 minutos.

# Anestésicos secundarios

- A. Anestesia intrapapilar: se puede utilizar para mejorar la anestesia en cualquier pieza dentaria.
- B. Anestesia intraligamentaria: no debería causar complicaciones. Hay un leve riesgo de hemorragia. Preferir usarla antes de una exodoncia de molares inferiores cuando no se disponga de articaína.





# Cuadro 13. Resumen del abordaje odontológico en el paciente con hemofilia.

Interconsulta con el médico tratante  Educación y prevención  A. Dieta balanceada.  B. Técnicas de cepillado adecuado.  C. Uso de hilo dental.  D. Aplicación tópica de flúor y barnices.  E. Visitas periódicas al odontólogo.	rconsulta con el médico							
B. Técnicas de cepillado adecuado. C. Uso de hilo dental. D. Aplicación tópica de flúor y barnices.	Interconsulta con el médico tratante							
C. Uso de hilo dental.  D. Aplicación tópica de flúor y barnices.	cación y prevención							
D. Aplicación tópica de flúor y barnices.								
F VISITAS DEFIDIÇÃOS AL ODONTOLOGO								
F. Prevención de accidentes domésticos, escolares, deportivos, sociales.	F8 ( = 3 III ( )							
Visitas periódicas al A. Manejo del estrés.	tas periódicas al	A. Manejo del estrés.						
odontólogo B. Prevención de accidentes.	ntólogo	B. Prevención de accidentes.						
a. En el consultorio dental:		a. En el consultorio dental:						
a.1. Uso cuidadoso de eyectores de saliva.		a.1. Uso cuidadoso de eyectores de saliva.						
a.2. Retiro cuidadoso de cubetas de impresión.		a.2. Retiro cuidadoso de cubetas de impresión.						
a.3. Colocación cuidadosa de películas de rayos X.		a.3. Colocación cuidadosa de películas de rayos X.						
a.4. Cuidado al remover rollos de algodón.		The same of the sa						
a.5. Protección de tejidos blandos con vaselina.		AT AN						
b. Post tratamiento:								
b.1. Informar de forma verbal y escrita los riesgos de		The same of the sa						
trauma oral local por mordedura post anestesia.		The state of the s						
b.2. No hay contraindicación en tipo de anestesia.								
b.3. No utilizar AINES para control del dolor.								
b.4. Cuidados post anestesia.								
b.5. Vigilar por mordeduras del labio en el área								
anestesiada.								
b.6. Vigilar por rasguños en el área de la anestesia.								
b.7. Tomar mucha agua.								
Tratamientos preventivos A. Profilaxis.	tamientos preventivos							
B. Toma de radiografía.								
Tratamientos curativos A. Procedimientos dentales de bajo riesgo:	tamientos curativos							
a. Profilaxis dental: pulido y aplicación de flúor.								
b. Pulidos y aplicaciones de flúor.								
c. Sellantes de fosas y fisuras.								
d. Restauraciones pequeñas.								
e. Restauraciones de ionómero de vidrio TRA.		The state of the s						
f. Aplicación de barniz de flúor.		The state of the s						
g. Radiografía dental.								
B. Procedimientos dentales de mediano riesgo:								
a. Procedimientos reconstructivos: precauciones para								
proteger mucosa, bandas matriz y cuñas tienen								
riesgo de causar sangrado.								
b. Se puede controlar con medios locales o agentes								
tópicos: tratamientos restaurativos.		topicos: tratamientos restaurativos.						



	c. Restauraciones de resina o ionómero de vidrio.			
Tratamiento periodontal	<ul> <li>A. Encías deben estar sanas, de lo contrario el paciente requiere preparación previa.</li> <li>B. Insistirse en higiene oral estricta.</li> <li>C. Se recomienda el uso de enjuague de gluconato de clorhexidina previo al raspado.</li> <li>D. Si hay enfermedad periodontal, debemos iniciar con raspado supragingival e higiene oral reforzada.</li> <li>E. Raspado subgingival cuando haya disminuido la inflamación, el cual puede hacerse en varias visitas.</li> <li>F. Puede requerir antibiótico.</li> <li>G. En caso de sangrado, aplicar cemento periodontal con o sin agentes fibrinolíticos.</li> </ul>			
Prótesis removible	<ul> <li>A. Pueden utilizar dentaduras cómodas.</li> <li>B. Si es removible, importante conservar la salud periodontal.</li> <li>C. Cuidados con los ganchos.</li> <li>D. Colocación de cera periférica en las cubetas de impresión.</li> </ul>			
Ortodoncia	<ul> <li>A. Puede utilizar aparatos de ortodoncia fijo y removible bien asesorados.</li> <li>B. Cuidado extremo de no dañar encías al colocar los aparatos, especialmente bandas.</li> <li>C. Uso de cera en caso de molestias.</li> <li>D. Brackets de ortodoncia acumulan placa bacteriana.</li> <li>E. Reforzar medios de higiene oral.</li> <li>F. Uso de protectores bucales en caso de hacer deportes violentos.</li> </ul>			
Endodoncia	<ul> <li>A. Procedimiento de bajo riesgo.</li> <li>B. Evitar traspasar instrumento del ápice.</li> <li>C. Usar hipoclorito para irrigación y pasta de hidróxido de calcio o formocresol para controlar hemorragia.</li> </ul>			
Anestesia	<ul> <li>A. Local: uso común, no hay contraindicación. Preferiblemente sin bloqueo troncular.</li> <li>a. No se requiere factorización para: infiltración bucal, inyecciones intrapapilares, inyecciones intraligamentosas.</li> <li>b. Se requiere factorización: bloqueo dental inferior, infiltración lingual y por riesgo de hematoma en cuello y compromiso de vías aéreas.</li> </ul>			
Recambio de dentición	<ul> <li>A. El proceso inicia aproximadamente a los 6 años.</li> <li>B. Esperar hasta que la pieza esté móvil y se pueda exfoliar fácilmente.</li> </ul>			

	1180
	C. Se realizará extracción si este proceso está ocasionando sangrado.
Extracciones	<ul> <li>A. Debe planearse hasta la extracción más sencilla.</li> <li>B. Minimizar hemorragias, equimosis extensas o hematomas.</li> <li>C. En odontología pocas veces se requiere la intervención quirúrgica de emergencia, el dolor y la infección puede controlarse.</li> </ul>
Extracciones post operatorio	<ul> <li>A. Reposo absoluto durante 24 horas.</li> <li>B. Dieta líquida.</li> <li>C. Tomar medicamentos según indicaciones.</li> <li>D. Analgésicos de ser necesario, no AINES ni aspirina.</li> <li>E. Enjuague bucal antibacterial muy suave después de 48 horas.</li> <li>F. Acudir al cuarto de urgencias hospitalario en donde haya factor en caso de sangrado.</li> </ul>
Manejo de emergencias	<ul> <li>A. El dolor por caries puede manejarse con analgesia, pulpotomía y antibiótico para obtener tiempo para planeación.</li> <li>B. Hemorragias secundarias a problemas periodontales, se controla con antibióticos tópicos y sistémicos hasta coordinar la preparación de la cita para higiene.</li> </ul>
Trauma	<ul> <li>A. Es la más grave de las complicaciones.</li> <li>B. A menudo incluye encías y dientes.</li> <li>C. Deben colocarse medidas locales compresivas, férulas.</li> <li>D. Interconsulta con el médico tratante de turno para la factorización inmediata del paciente.</li> <li>E. Los dientes móviles deben ferulizarse (permanentes).</li> </ul>

E. Los dientes móviles deben ferulizarse (permanentes).

Fuente: Elaborado por Dra. Gilda Chanis, Dra. Sol Laiz Torres, Dra. Aurora Domínguez, Dra. María Tejada, Dra. Zalia Cerda, Dra. Lisette Abrego.



# Manejo ginecológico en adolescentes con hemofilia

Durante los primeros 5 a 6 años post menarquia, el sangrado uterino anormal (SUA) es la patología ginecológica más frecuente, afectando entre un 12 – 37% de las adolescentes. La causa más común es la disfunción ovulatoria por la inmadurez del eje hipotálamo-hipófisis-ovario, sin embargo, es importante realizar una adecuada evaluación de la paciente para descartar otras causas como: endocrinopatías, trastorno de la conducta alimentaria, ejercicio extremo y patologías hematológicas.

Las coagulopatías (enfermedad de von Willebrand, disfunción plaquetaria, hemofilia, trombocitopenias y déficit de factores de la coagulación) representan una causa frecuente de SUA y deben sospecharse en pacientes con menstruaciones excesivas (prolongadas y/o abundantes), sobre todo aquellas con episodios graves que hayan requerido hospitalización o transfusiones. Una paciente adolescente con estas últimas características tiene un 20 a 30% de probabilidad de padecer un trastorno de coagulación, a pesar de que la frecuencia de los trastornos hemorrágicos en la población general es de aproximadamente 1 – 2%.

#### **Definiciones**

El sangrado uterino anormal en adolescentes se define como el patrón de sangrado menstrual que se sale de los parámetros de la normalidad para la edad ginecológica (tiempo en años desde la menarquia hasta el momento de evaluación de la paciente).

Tabla 5. Patrón de normalidad del ciclo menstrual en los primeros dos años post menarquia.

Duración del ciclo menstrual	21 a 45 días
Número de días de sangrado menstrual	4 a 8 días
Variación ciclo a ciclo durante 12 meses	2 a 20 días
Volumen de sangrado menstrual	5 a 80 mL
Tuento, Fuento, Contro M. (2021). Protocolo de Cinecolo	gía Urganeias Haspital del Niño Dr. José Benán Esquivel

Fuente: Fuente: Castro M. (2021). Protocolo de Ginecología Urgencias. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Código PR-17-09.

El sangrado menstrual excesivo se define como un SUA caracterizado por sangrados abundantes (> 80 mL), prolongados (> 8 días) e irregulares (ciclo frecuente con intervalos < 24 días o infrecuentes > 45 días) y generalmente indoloro, que interfieren y repercuten en la calidad de vida de la paciente.

En la práctica clínica se puede cuantificar el volumen de sangrado menstrual en pacientes que usan copa menstrual; pero en el caso de que usen toallas sanitarias, se pueden utilizar los siguientes indicadores en la historia clínica habitual:



- todo si se asocia orta Leon
- A. Cambio de toallas sanitarias (llenas) en intervalos de <3 horas, sobre todo si se asocia ORIA LEO a duración de la menstruación por más de 7 días.
- B. Presencia de coágulos > 1 pulgada durante la menstruación.
- C. Cambios nocturnos de toallas sanitarias.

#### Evaluación de la adolescente con sangrado uterino anormal

#### Historia clínica

Es indispensable realizar una historia clínica completa, determinar el inicio del sangrado menstrual, cantidad, duración y síntomas asociados (sugestivos de anemia, otros sitios de sangrado), tratamientos previos (corticoides, AINES, anticonceptivos, anticoagulantes) y grado de afectación de la vida cotidiana.

En la revisión por sistemas se debe indagar por: hemorragia gingival o epistaxis, fatiga, ortostatismo, síncope, cambios en el patrón de alimentación, dietas restrictivas, nivel de ejercicio, estrés.

Se debe enfatizar en los antecedentes ginecológicos: edad de menarquia, desarrollo puberal, dismenorrea y el calendario menstrual para determinar: frecuencia, duración, volumen de sangrado menstrual.

En los antecedentes personales debe indagarse sobre sangrado post quirúrgico, enfermedades hematológicas en la familia, sangrado dental post extracciones, características del sangrado menstrual de la madre de la paciente y/o antecedentes de hemorragia post parto.

Las pacientes adolescentes post menárquicas con diagnóstico conocido de alguna coagulopatía deben ser evaluadas por el ginecólogo. La necesidad de terapia medicamentosa o seguimiento expectante va a estar determinada por el tipo de patología, grado de compromiso, regularidad y volumen de sangrado menstrual, presencia de anemia crónica. Aproximadamente la mitad de las adolescentes con diagnóstico conocido de trastornos hemorrágicos presentan sangrado menstrual abundante en la menarquia, otros pueden no presentarse hasta que los ciclos se vuelven ovulatorios.

De las adolescentes y mujeres con un trastorno hemorrágico hereditario, entre el 75 y el 80% informan tener menstruaciones copiosas como la manifestación clínica más citada de su trastorno.



Las adolescentes con sangrado abundante pueden tener problemas de asistencia y rendimiento escolar, disminución de la participación en deportes y pueden presentar síntomas de depresión y ansiedad.

Cuadro 14. Cuestionario estructurado para tamizar en busca de coagulopatías.

1.	Sangrado menstrual abundante desde la menarquia*		
2.	Uno de los siguientes	2.1.	Antecedente de sangrado relacionado con procedimiento quirúrgico.
		2.2.	Antecedente de sangrado relacionado con procedimiento dental.
		2.3.	Hemorragia post parto.
3.	Dos o más de los siguientes	3.1.	Equimosis 1 – 2 veces al mes.
	síntomas	3.2.	Epistaxis 1 – 2 veces al mes.
		3.3.	Gingivorragia frecuente.
		3.4.	Antecedentes familiares con síntomas de sangrado.

Fuente: Castro M. (2021). Protocolo de Ginecología Urgencias. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Código PR-17-09.

#### Examen físico

Se debe realizar el examen lo más completo posible. Es fundamental determinar inicialmente la estabilidad hemodinámica mediante los signos vitales y signos de anemia; el grado de desarrollo puberal mediante los estadios de Tanner. Buscar equimosis, petequias, hematomas.

Entre los hallazgos que pueden servir para descartar otras causas de SUA en adolescentes, están: presencia de bocio, galactorrea, hirsutismo, acantosis nigricans, calvicie temporal, estrías, lanugo, piel seca. Descartar embarazo.

La evaluación ginecológica rutinaria se limitará a la observación de los genitales para valoración de la severidad del sangrado menstrual. El examen bimanual será realizado en pacientes que ya han iniciado la vida sexual.

<sup>(\*):</sup> Toda paciente con sangrado menstrual abundante grave o severo que requiera hospitalización (sobre todo si se da dentro de los primeros seis meses de edad ginecológica), debe tamizarse en busca de discrasias sanguíneas. Pacientes con uno de los criterios del acápite 2 del cuestionario o 2 o más de los síntomas del acápite 3 también requieren ser tamizadas por coagulopatías.



### Estudios complementarios

La ecografía pélvica debe obtenerse para el estudio del sangrado menstrual abundante en adolescentes, como método de descarte de patología anexial u orgánica en pacientes que no responden al manejo hormonal inicial.

### Evaluación y tratamiento

Las pacientes con diagnóstico conocido de alguna coagulopatía y sus familiares deben ser orientados durante la pubertad y antes de la menarquia sobre los problemas ginecológicos relacionados con el sangrado menstrual abundante y riesgo de accidentes de higiene menstrual en la escuela y otros ámbitos. En este contexto, es importante conversar sobre señales de alarma (síntomas de anemia, definición de sangrado menstrual abundante) y desarrollar un plan en conjunto con el ginecólogo y hematólogo de la paciente. Se le debe recordar que la aspirina y sus derivados (AINES) son productos que previenen la adhesión plaquetaria y no deben usarse de primera línea en la dismenorrea; en cambio recomendar el uso de medios físicos (compresas tibias), medicamentos antiespasmódicos, analgésicos no AINES (tramadol) o anovulatorios orales según la intensidad de los cólicos menstruales, estas dos últimas opciones previa evaluación médica.

### Terapia médica hormonal

La terapia hormonal para el sangrado menstrual abundante agudo puede consistir en:

Anovulatorios orales combinados (ACO) monofásicos (en una formulación de 30 a 50 microgramos de etinilestradiol) cada 6 a 8 horas hasta que cese el sangrado. Una vez se detiene el sangrado (por lo general, dentro de las 24 a 48 horas), se debe iniciar una reducción gradual de ACO a cada 12 horas y luego cada día hasta completar un ciclo de 21 días con una pausa de 7 días para luego continuar con un ACO cíclico. En el caso en que la paciente no tolere un sangrado por deprivación potencialmente o los valores de hemoglobina estén por debajo de 8 g/dL, se preferirá dar un régimen extendido: mantener la toma continuada del ACO sin hacer pausa hasta que la hemoglobina haya aumentado a niveles tolerables para el paciente.

La mayoría de las niñas han completado el 95% de su crecimiento antes de la menarquia, por lo que la preocupación por el uso de estrógenos y el cierre de las placas epifisiarias no debe impedir el uso de hormonas para el tratamiento del sangrado menstrual abundante.

La terapia con dosis altas de ACO a menudo induce náuseas y vómitos, que pueden of exacerbarse con la terapia con hierro por vía oral; por lo tanto, también se deben prescribir antieméticos.

La terapia con progesterona sólo es eficaz para detener el sangrado en adolescentes en quienes los estrógenos están contraindicados o no se toleran. Se puede utilizar medroxiprogesterona oral, 10 a 20 mg cada 6 horas, para luego hacer un descenso escalonado a cada 8 – 12 horas y cada día hasta completar un ciclo de 21 días.

El uso de antifibrinolíticos como el ácido tranexámico o el ácido amino caproico y la desmopresina están indicados en la paciente en que el manejo hormonal no es óptimo, es decir, en la paciente cuyo sangrado menstrual no ha cesado al termino de 48 a 72 horas de haber instaurado el tratamiento hormonal, ya sea con ACO o progestágenos a dosis altas.

El estrógeno influye en la hemostasia aumentando los niveles de factores de coagulación (VII, VIII, X, fibrinógeno) y plasminógeno, disminuyendo los niveles de antitrombina III y proteína S, y alterando la resistencia de la proteína C activada. El ácido tranexámico inhibe la fibrinolisis.

Se deben considerar los procedimientos no médicos cuando no hay respuesta a la terapia médica si el paciente está clínicamente inestable a pesar de las medidas iniciales, o cuando hay presencia de un sangrado intenso y abundante (evaluación bajo anestesia, histeroscopia, dilatación y curetaje, balón hemostático).

La terapia hormonal para prevenir el sangrado menstrual abundante o en la terapia de mantenimiento después de tratar un episodio agudo puede consistir en:

Manejo hormonal sistémico: se ha demostrado que los anticonceptivos orales combinados, el parche anticonceptivo transdérmico, el anillo anticonceptivo vaginal y el dispositivo intrauterino levonorgestrel (DIU-LNG) reducen la pérdida de sangre menstrual.

En el caso de los anticonceptivos orales combinados, se puede considerar el uso de regímenes extendidos de 63 u 84 grageas continuas o de ciclos prolongados de anticonceptivos hormonales sin descanso (parches o anillos) para reducir el sangrado abundante por deprivación en adolescentes con trastornos hemorrágicos. Al seleccionar un ACO combinado, se deben elegir las píldoras monofásicas que contienen 30 – 50 microgramos de etinilestradiol con una progesterona de segunda generación porque es más probable que estabilicen el endometrio que las formulaciones de dosis más bajas.



La terapia con progestágenos es otra opción para las adolescentes y mujeres que no pueden tolerar la terapia que contiene estrógenos o en quienes los estrógenos están contraindicados.

Las formulaciones subcutáneas de acetato de medroxiprogesterona pueden ser una opción en adolescentes en quienes la inyección intramuscular está contraindicada debido al mayor riesgo de hematoma intramuscular, sin embargo, hay que considerar su implicación sobre la densidad mineral ósea, por lo cual no es una opción de primera línea.

Aunque es muy eficaz para la anticoncepción, el implante anticonceptivo de etonogestrel o el de levonorgestrel no se recomienda como tratamiento de primera línea para el sangrado menstrual abundante en adolescentes con un trastorno hemorrágico, ya que el sangrado intermenstrual es un efecto adverso frecuente.

### Dispositivos intrauterinos

La adherencia a la medicación diaria, semanal o mensual puede ser un desafío para los adolescentes. El uso de un método anticonceptivo reversible con acción prolongada, como el DIU-LNG, puede ser una buena opción para la paciente adolescente.

Los DIU (Dispositivo Intrauterino) de cobre pueden exacerbar el sangrado y deben evitarse en adolescentes con un trastorno hemorrágico.

Existen DIU-LNG de diferentes tamaños, costos, dosis y duración sugerida de uso en el mercado, actualmente existen datos sobre el uso en mujeres con trastornos hemorrágicos solo para DIU-LNG de 52 mg, no para dispositivos de dosis más bajas. Se ha demostrado que el DIU-LNG de 52 mg reduce el sangrado menstrual abundante en todas las mujeres y es un tratamiento eficaz en comparación con las terapias médicas, y por tanto puede ser una opción en pacientes en donde no se logra un buen control de sangrado menstrual en la terapia a largo plazo.

Si bien existen preocupaciones sobre la posibilidad de que los DIU-LNG aumenten el riesgo de sangrado en el momento de la inserción en adolescentes con trastornos hemorrágicos, los estudios sobre la colocación del DIU en esta población no informan complicaciones por sangrado en la inserción. Sin embargo, la mayoría, si no todos, los pacientes de estos estudios recibieron cobertura hemostática profiláctica. Se recomienda el manejo conjunto con un hematólogo para optimizar la hemostasia peri-procedimiento y disminuir el riesgo potencial de hemorragia. Los agentes hemostáticos perioperatorios incluyen acetato de desmopresina y

STERIO DE

medicamentos antifibrinolíticos (ejemplo: ácido amino caproico, ácido tranexámico). Actualmente, no existe un protocolo estandarizado para la colocación quirúrgica del DIU-LNG en el paciente con un trastorno hemorrágico. La colocación del DIU en el consultorio versus la colocación en el quirófano dependerá de la gravedad del trastorno hemorrágico y del juicio del ginecólogo en consulta con un hematólogo.

### Terapia médica no hormonal

El uso de ácido tranexámico y la desmopresina para la profilaxis del sangrado menstrual abundante debe ser discutido con el paciente y su familia en adolescentes que no responden a terapia hormonal.

El cuidado de niñas y adolescentes con trastornos hemorrágicos debe realizarse en consulta con un hematólogo, idealmente en una clínica multidisciplinaria.



### Componente de salud mental

La inclusión de un componente de salud mental en el manejo integral de las personas con enfermedades crónicas en general es una necesidad evidente, siendo las enfermedades de baja prevalencia como la hemofilia, las que presentan además, una serie de características particulares como dificultad y dilatación del tiempo de diagnóstico, falta de unidades especializadas en el manejo, desconocimiento por el personal de salud en los sistemas públicos, acceso limitado o nulo a tratamientos farmacológicos, que inevitablemente generan incertidumbre y una carga física, emocional, social y económica a los pacientes, familiares y/o cuidadores.

Los beneficios asociados a una atención adecuada de salud mental pueden ser múltiples, desde el fortalecimiento para la capacidad de afrontamiento, mejoría en la autoestima y calidad de vida tanto de pacientes como familiares.

El componente en cuestión está alineado con los objetivos, perfiles y funciones generales de las normas técnico-administrativas de salud mental vigentes en la República de Panamá aplicables a la población general, siendo en este caso por su alta vulnerabilidad, personas con hemofilia y demás trastornos de la coagulación, las que serán beneficiadas con el abordaje a continuación.

### Aspectos psicosociales de las personas con hemofilia

Las personas con hemofilia enfrentan una serie de manifestaciones con afectación psicosocial, por lo que es recomendable la intervención del servicio de Salud Mental para ayudar a los pacientes, familiares y/o cuidadores a poder enfrentar sus síntomas, limitaciones y desarrollar un sentido adecuado de su vida.

Cuando el cuerpo está expuesto a un factor estresante, surge en los pacientes y sus familiares una serie de reacciones emocionales tales como tristeza, ansiedad, ira y miedo; además se produce en el paciente y familiares cambios en el estilo de vida.

Es importante que el impacto en las personas con esta enfermedad se extienda más allá del entorno personal y familiar, incluyendo también al escolar y comunitario, razón por la cual es necesario brindar la orientación adecuada a las personas fuera del círculo familiar.

109

en el sitio web www.gacetaoficial.gob.pa/validar-gaceta



Es recomendable educar a las personas con hemofilia acerca de los factores desencadenantes y signos prodrómicos, con el objetivo de empoderarlas y que sean capaces de identificarlos para el manejo adecuado de los mismos.

Debemos mencionar que todas las limitaciones asociadas al padecimiento de la enfermedad predisponen a la persona a trastornos depresivos y de ansiedad, por lo que existe una mayor posibilidad de conductas de riesgo, las cuales deben ser vigiladas por todos los miembros del equipo multidisciplinario en la consulta.

Se recomienda que los profesionales de la salud optimicen la calidad de la atención, apoyando al paciente y sus familiares a aceptar y entender el diagnóstico, proporcionando material educativo, y en lo posible, ponerse en contacto con grupos de apoyo.

Las intervenciones psicosociales ayudan a tomar conciencia del manejo de las emociones, aspectos sociales y espirituales en cada etapa de la vida (infancia, adolescencia, adulto y adulto mayor).

La hemofilia produce cambios en el estilo de vida:

- A. Afecta a toda la organización de vida del paciente y su familia.
- B. Enfrentarse a un tratamiento complejo.
- C. Hospitalizaciones frecuentes.
- D. Inasistencia escolar o laboral.
- E. Cambios socioculturales.
- F. Afectación de los padres sobre el futuro de sus hijos.
- G. Posible estigmatización del paciente en su entorno social (escolar, familiar, laboral).
- H. Alteración de la imagen corporal o autoconcepto en las crisis de hemofilia.

Afrontamiento al diagnóstico de hemofilia:

- A. La adaptación del paciente (especialmente niños) a la enfermedad va a depender del modo en que la familia reacciona, maneja sus emociones y del apoyo que brinde el equipo multidisciplinario.
- B. Reforzamiento del diagnóstico, tratamiento y la importancia del seguimiento.

Psicoeducación a las personas con hemofilia:

- A. Enfrentar la enfermedad.
- B. Impulsar la autonomía del paciente.



- C. Orientación sobre actividades adecuadas a su condición.
- D. Promover el autocuidado.
- E. Recomendar la auto aplicación de medicamentos.
- F. Impulsar al paciente a tomar decisiones apropiadas.
- G. Resaltar triunfos alcanzados en la vida.
- H. Ayudar a los familiares a aceptar el diagnóstico.
- Aconsejar a los familiares para manejar sus emociones adecuadamente, evitando transmitir incertidumbre y ansiedad al paciente.

El equipo de salud mental trabaja junto a los pacientes y familiares con el objetivo de ayudarlos a enfrentar el diagnóstico y lograr una mejor calidad de vida.

### Situaciones para vigilar

### Síndrome de sobrecarga del cuidador

Ser cuidador informal involucra múltiples actividades complejas que son proporcionadas por cuidadores no profesionales. Estos pueden ser miembros de la familia, parientes cercanos, amigos. Los mismos no tienen un horario de trabajo establecido ni reciben remuneración económica por sus trabajos realizados y, usualmente, están involucrados emocionalmente con la persona que cuidan.

La atención que realizan afecta el tiempo dedicado a relaciones interpersonales, actividades sociales, hobbies, vida íntima y libertad, provocando problemas en su armonía emocional. La persona que asume el papel de cuidador informal enfrenta situaciones de las cuales no se siente preparada y muchas veces desconoce; por lo que puede experimentar temor, ansiedad o estrés ya que su vida cotidiana se ve afectada y puede sentir una sensación de carga rigurosa.

La definición del Síndrome de Burnout, también conocido como Síndrome de Sobrecarga del Cuidador, no se encuentra en el CIE-10 (Clasificación Internacional de Enfermedades versión 10) ni DSM-V (Manual Diagnóstico de Trastornos Mentales versión 5), pero podría considerarse como la presencia de desgaste físico, emocional, social y mental experimentado por personas que cuidan de familiares que lo necesita, asociado a una forma inadecuada de afrontar el estrés, el cual puede estar acompañado de síntomas como tristeza, ansiedad, irritabilidad, insomnio, sentimientos de culpa, despersonalización, entre otros.



Tabla 6. Factores de riesgo del síndrome de sobrecarga del cuidador.

Sexo femenino.

Baja educación.

Niveles de dependencia con la persona enferma.

Ausencia de conocimiento en la atención y habilidad del/la cuidador/a.

Mal cuidado personal.

Privación del sueño.

Depresión y síntomas depresivos.

Percepción del malestar del paciente.

Aislamiento social y disminución de actividades sociales.

Ansiedad.

Tiempo y esfuerzo del cuidador.

Estrés financiero.

Faltas de sistemas de apoyo.

Inhabilidad de continuar con un empleo regular.

Fuente: Adelman RD, Tmanova LL, Delgado D, Dion S, Lachs MS. Caregiver burden: a clinical review. JAMA. 2014 Mar 12;311(10):1052–1060.

### ¿Cómo lidiar con el síndrome de sobrecarga del cuidador?

Los cuidadores juegan un rol esencial en la salud de los pacientes y, un riesgo en su salud tanto física como emocional, puede afectar la calidad de vida tanto de ellos mismos como los pacientes.

- A. Evaluar problemas que el cuidador podría estar afrontando en relación con el paciente.
- B. Insistir en el autocuidado físico y mental.
- C. Educar sobre la enfermedad del paciente y sus necesidades, proporcionar guías sobre el cuidado de este.
- D. Promover la participación de toda la familia.
- E. Enseñar a cómo reconocer límites y pedir ayuda.
- F. Gestión adecuada del tiempo propio.
- G. Incorporar las necesidades tanto del paciente como del cuidador en el plan a seguir.
- H. Grupos de apoyo u organizadores de hemofilia.
- I. Técnicas de relajación.
- J. Llevar una dieta sana y equilibrada.



- K. Buena higiene del sueño.
- L. Objetivos realistas a corto plazo.
- M. Seguimiento con salud mental (psicoterapia y consejería).

### Síntomas depresivos

El trastorno depresivo (o depresión) es un trastorno mental común. Implica un estado de ánimo deprimido o la pérdida del placer o el interés por actividades durante largos períodos de tiempo.

El episodio depresivo debe durar mínimo dos semanas y se acompaña de al menos cuatro (4) síntomas que mencionaremos a continuación.

#### Tabla 7. Síntomas de un episodio depresivo.

Humor depresivo hasta un grado claramente anormal para el individuo, presente la mayor parte del día y casi cada día.

Pérdida de interés o de la capacidad de disfrutar en actividades que normalmente eran placenteras.

Ausencia de reacciones emocionales ante acontecimiento o actividades que normalmente producen una respuesta emocional.

Disminución de la energía o aumento de la fatigabilidad.

Pensamientos recurrentes de muerte o suicidio, o cualquier conducta suicida.

Cualquier tipo de alteración del sueño.

Presencia objetiva de enlentecimiento psicomotor o agitación (observada o referida por terceras personas).

Cambio en el apetito (aumento o disminución) con el correspondiente cambio de peso.

Notable disminución de la líbido.

Quejas o pruebas de disminución en la capacidad de pensar o concentrarse, tales como indecisión o vacilación.

Fuente: CIE-10 Capítulo V: Trastornos mentales y del comportamiento.

### Prueba diagnóstica en paciente aparentemente sano (cribado)

La implementación de una herramienta de detección basada en la evidencia en el ámbito de atención primaria ayuda a identificar de forma eficaz a quienes necesitan atención de salud mental.

Dentro de estas herramientas, podemos mencionar:

- A. Patient Health Questionnaire-9 (PHQ-9), un instrumento breve, sin costo, tarda de 2
  - 5 minutos en completarse y ha demostrado una sensibilidad y especificidad del 85%.
- B. Escala de Depresión de Zung (SDS)



- C. Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage (GDS-30).
- D. Escala de Depresión para Adolescentes de Kutcher (EDAK).

#### Síntomas de ansiedad

Las personas con trastornos de ansiedad suelen experimentar miedo y preocupación de manera intensa y excesiva, ir acompañados de tensión física y otros síntomas conductuales y cognitivos que son difíciles de controlar, causan una angustia importante y pueden durar mucho tiempo si no se tratan.

Presencia de un período de por lo menos seis meses con preocupación y aprensión sobre los acontecimientos y problemas de la vida diaria y la presencia de al menos cuatro de los síntomas listados, de los cuales por lo menos uno debe ser del 1-4.

Tabla 8. Síntomas asociados a un episodio de ansiedad.

Palpitaciones o ritmo cardíaco acelerado.

Sudoración.

Temblor.

Sequedad de boca (no debida a medicación o deshidratación).

Dificultad para respirar.

Sensación de ahogo.

Dolor o malestar en el pecho.

Dolor o malestar abdominal.

Sensación de mareo, inestabilidad o desvanecimiento.

Desrealización o despersonalización.

Miedo a morir.

Sensación de hormigueo.

Inquietud e incapacidad para relajarse.

Sentimiento de estar "al límite" o bajo presión, o de tensión mental.

Sensación de nudo en la garganta o dificultad para tragar.

Respuesta exagerada a pequeñas sorpresas o sobresaltos.

Dificultad para concentrarse o de "mente en blanco" a causa de la preocupación.

Irritabilidad persistente.

Dificultad para conciliar el sueño debido a las preocupaciones.

Fuente: CIE-10 Capítulo V: Trastornos mentales y del comportamiento.



### Prueba diagnóstica en paciente aparentemente sano (cribado)

La utilización de herramientas de detección tiene una gran utilidad para los profesionales de atención primaria ya que muchos síntomas de ansiedad son inespecíficos y somáticos.

Dentro de estas herramientas, podemos mencionar:

- A. General Anxiety Disorder 7 (GAD-7)
- B. Hamilton Anxiety Rating Scale (HAM-A).

### Reacción de estrés agudo

Se trata de un trastorno transitorio que se produce en un individuo en respuesta a un estrés físico o psicológico excepcional, que remite normalmente en horas o días (2 – 3 días). La aparición y gravedad está influenciado por la vulnerabilidad y la capacidad de afrontamiento individual de la persona.

Puede haber síntomas como: abandono de la interacción social esperada, estrechamiento de la atención, aparente desorientación, ira o agresividad verbal, desesperanza o desesperación, hiperactividad inapropiada o sin propósito, duelo incontrolable y excesivo (juzgado a tenor del patrón cultural local).

Los síntomas suelen aparecer a los pocos minutos de la presentación del estímulo estresante.

### Trastornos de adaptación

Se trata de estados de malestar subjetivo y alteraciones emocionales que suelen afectar el funcionamiento e interacción social, surgiendo durante el período de adaptación a un evento vital estresante.

Típicamente, el factor estresante es un problema económico, una enfermedad médica o un problema de relación. Pueden aparecer una complejidad de síntomas que pueden implicar humor depresivo, ansiedad o preocupación (o una mezcla de estos); sentimiento de incapacidad para afrontar, planificar el futuro o continuar en la situación presente, así como cierto grado de dificultad en el desempeño de la rutina diaria.

En los niños, se pueden identificar fenómenos regresivos como volver a presentar enuresis nocturna, hablar como un bebé o chuparse el pulgar.



La potencia de un factor estresante constituye una función compleja en la que intervienen su intensidad, cantidad, duración, reversibilidad, entorno y el contexto personal.

Los síntomas deben producirse en el mes posterior a la exposición a un estrés psicosocial identificable.





Cuadro 15. Acciones psicohematológicas en personas con hemofilia.

	Acciones psico	hematológicas en personas con hemofilia
Considerar la ed		esarrollo del paciente.
Respetar la idio	osincrasia cultura	I del paciente y familia (creencias espirituales, costumbres,
tradiciones), asi	i como de sus pro	ocesos.
Momentos	Atención a:	Objetivos:
relevantes:		
Diagnóstico	Paciente y familia	<ul> <li>A. Coadyuvar en la comunicación adecuada sobre la hemofilia, tratamiento, riesgos y acciones preventivas.</li> <li>B. Fomentar la buena relación médico-paciente-familia.</li> <li>C. Gestionar recursos para la regulación emocional y duelo.</li> <li>D. Impulsar la ampliación de redes de apoyo.</li> <li>E. Brindar acompañamiento y profilaxis psicológica.</li> <li>F. Dar seguimiento.</li> </ul>
	Madres/padres	<ul> <li>A. Brindar acompañamiento tanatológico.</li> <li>B. Dar asesoramiento genético.</li> <li>C. Fomentar estrategias de autocuidado.</li> <li>D. Reestructuración cognitiva para el sentimiento de culpa.</li> <li>E. Analizar el rol de cuidador primario.</li> </ul>
Inicio de la marcha	Familia	<ul> <li>A. Trabajar en habilidades de crianza para evitar la sobreprotección.</li> <li>B. Involucrar a todos los miembros en el proceso de ajuste a la condición de hemofilia del paciente.</li> <li>C. Incidir en la necesidad de la adhesión terapéutica.</li> <li>D. Hablar sobre la hemofilia.</li> <li>E. Fomentar actividades recreativas en familia.</li> </ul>
Escolarización	Paciente, familia, tutores y personal educativo	<ul> <li>A. Manejar los posibles problemas de adaptación escolar.</li> <li>B. Fomentar la autonomía del paciente.</li> <li>C. Mantener una comunicación constante con el personal educativo.</li> <li>D. Conocer las rutas de atención médica en caso de accidentes escolares.</li> <li>E. Incluir al niño en actividades escolares pertinentes.</li> <li>F. Evaluar malestar emocional/distrés y CVRS.</li> </ul>
Adolescencia	Paciente	<ul> <li>A. Identificar aspectos conductuales de riesgo.</li> <li>B. Manejo de la angustia por relaciones de pares o pareja.</li> <li>C. Brindar información sobre sexualidad saludable.</li> </ul>



		<ul> <li>D. Fomentar habilidades comunicativas con padres, pares y comunidad.</li> <li>E. Orientar en temas vocacionales y profesionales.</li> <li>F. Analizar opciones de productividad y vida laboral.</li> <li>G. Fomento de estilos de vida saludable.</li> <li>H. Reforzar la adhesión terapéutica.</li> <li>I. Evaluar malestar emocional/distrés y CVRS.</li> </ul>
Adultez	Paciente	<ul> <li>A. Gestionar la conciliación de la vida laboral.</li> <li>B. Proporcionar la información para el manejo de una sexualidad saludable.</li> <li>C. Resolución de conflictos maritales (en caso).</li> <li>D. Reforzamiento de acciones preventivas.</li> <li>E. Fomento de estilo de vida saludable.</li> <li>F. Asesoramiento genético.</li> <li>G. Valoración de problemas mentales relacionados con la hemofilia.</li> </ul>
En todo momento	Profesionales de la salud	<ul> <li>A. Fomentar estrategias de autocuidado.</li> <li>B. Acciones preventivas del síndrome de desgaste profesional.</li> <li>C. Contención emocional en momentos de pérdidas primarias o secundarias.</li> <li>D. Acompañamiento en duelo.</li> <li>E. Estrategias para el manejo del estrés.</li> </ul>

Fuente: Elaborado por Mgter. Ezequiel Martínez, Psicología Clínica – Fundación Mundial de Hemofilia



### Componente de trabajo social

Todo proceso de salud – enfermedad que comprometa la calidad de vida de las personas, indistintamente del diagnóstico, se constituye en un proceso de duelo, ya que conlleva a un cambio radical de su ciclo de vida personal, familiar, laboral y social con el requerimiento de una intervención social integral.

Desde este enfoque, la atención e intervención debe ser positiva ante la adversidad, considerando primeramente el componente humano del paciente y como orientar su nuevo estilo de vida, según grupo etario, para la mejora de la condición, procurando la mejor adherencia a los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos.

Por lo tanto, resulta importante identificar al paciente, su contexto social integral y desde el enfoque ecológico, llevar al paciente a reconstruir, reaprender y reajustar sus sistemas de creencias, aspectos socioculturales y generacionales, que influyen en su diagnóstico y, por ende, en su calidad de vida.

La hemofilia por su naturaleza compleja y poco frecuente presenta desafíos únicos para los pacientes y sus familias. El trabajo social juega un papel fundamental en la atención de este colectivo, brindando apoyo integral y contribuyendo a mejorar su calidad de vida.

### Funciones generales de trabajo social en este contexto

- A. Información y asesoramiento
  - a. Brindar información clara, precisa y actualizada sobre la hemofilia, la importancia de cumplir con el tratamiento, los recursos disponibles y los derechos del paciente.
  - b. Asesorar a los pacientes, sus familias y cuidadores sobre cómo afrontar los desafíos emocionales, sociales y económicos de la enfermedad.
  - c. Servir como enlace entre los pacientes y los diversos recursos y servicios disponibles en la comunidad.
- B. Evaluación e identificación de necesidades
  - a. Realizar evaluaciones psicosociales para comprender el impacto de la hemofilia en la vida del paciente, su familia y entorno social.
  - b. Identificar las necesidades sociales, emocionales, económicas y de otro tipo que puedan estar presentes como consecuencia de la enfermedad.
  - c. Participar con el equipo multidisciplinario para evaluar las necesidades del paciente y desarrollar un plan de atención integral.





### C. Apoyo emocional y psicosocial

- d. Ofrecer apoyo emocional y psicosocial a los pacientes, sus familias y cuidadores para ayudarlos a aceptar y afrontar el estrés, ansiedad, depresión y otros desafíos emocionales relacionados con la enfermedad.
- e. Facilitar grupos de apoyo para pacientes, familias y cuidadores, creando un espacio para compartir experiencias, emociones y estrategias de afrontamiento.
- f. Brindar terapia individual o familiar para abordar problemas psicosociales específicos que puedan estar afectando al paciente o a su entorno familiar.

#### D. Gestión de recursos y servicios

- a. Facilitar la comunicación entre pacientes, familias y profesionales de la salud, procurando una atención integral y centrada en las necesidades del paciente.
- b. Gestionar interinstitucionalmente (OG y ONG) el acceso a los recursos sociales disponibles.
- c. Participar con los profesionales de la salud para coordinar los cuidados del paciente y asegurar una atención integral.
- d. Conectar a pacientes y familiares con grupos de apoyo y asociaciones de personas con hemofilia donde puedan compartir experiencias, obtener información y recibir apoyo emocional.
- e. Colaborar con organizaciones que trabajan en la defensa de los derechos de las personas con hemofilia.

#### E. Educación y capacitación

- a. Participar con el equipo integral de salud en la educación y capacitar a los pacientes, familias y cuidadores sobre la hemofilia, su manejo y los recursos disponibles.
- b. Participar en programas de formación para profesionales de la salud sobre el abordaje integral de la hemofilia.
- c. Sensibilizar a la comunidad sobre la hemofilia, sus desafíos y la importancia de la inclusión social.

La frecuencia de las atenciones por trabajo social a los pacientes será de dos (2) veces al año mínimamente, la cual podrá extenderse según requerimiento y situación social del paciente y su familia.





# **ANEXOS**



Anexo 1. Atención de emergencia de hemorragias graves en casos de hemorragias A y B

Garantizar la vía aérea, respiración y circulación adecuados mediante una valoración de respiración, pulso y presión arterial (guías básicas de resucitación pulmonar).

Lograr acceso venoso tan rápidamente como sea posible.

Infundir el FVIII (en caso de hemofilia A) o FIX (en caso de hemofilia B) adecuado, en una dosis que permita alcanzar concentraciones fisiológicas inmediatamente (50 UI/kg de FVIII o 100-120 UI/kg de FIX de alta pureza, respectivamente, 70-80 UI/kg de concentrado de complejo de protrombina en caso de no disponer de FIX de alta pureza).

Obtener TAC, ecografía u otros estudios de imágenes según sea indicado a fin de determinar la ubicación y fuente de la hemorragia.

Solicitar consulta con el médico especialista adecuado, dependiendo de la ubicación de la hemorragia (ejemplo: oftalmólogo en caso de hemorragia en el ojo o alrededor del mismo).

Hospitalizar al paciente.

Monitorear frecuentemente las concentraciones de FVIII/FIX respectivamente, a fin de mantenerlas en el rango fisiológico medio.

Continuar las infusiones de bolos frecuentes o infusiones continuas de CFC, ajustadas de acuerdo con las concentraciones plasmáticas de FVIII o FIX, hasta que el episodio hemorrágico agudo se haya resuelto. Las dosis pueden disminuirse una vez que el riesgo de otra hemorragia disminuya considerablemente.

Examinar al paciente después de la hospitalización a fin de garantizar que cualquier secuela reciba tratamiento adecuado a largo plazo.

Fuente: Hoots, Keith. (2007). ATENCIÓN DE EMERGENCIAS EN CASOS DE HEMOFILIA. Adaptado por: Dra. Nadia Barsallo





Anexo 2. Recomendaciones de niveles plasmáticos máximos de factor y duración de la administración

Times de	Hemo	filia A	Hemo	Hemofilia B		
Tipos de hemorragia	Nivel deseado (UI/dL)	Duración (días)	Nivel deseado (UI/dL)	Duración (días)		
Articular	40 – 60	1 – 2, puede ser más si la respuesta es inadecuada	40 – 60	1 – 2, puede ser más si la respuesta es inadecuada		
Muscular superficial/sin compromiso NV (excepto iliopsoas)	40 – 60	2 – 3, a veces más si la respuesta es inadecuada	40 – 60	2 – 3, a veces más si la respuesta es inadecuada		
lliopsoas y muscula	ar profundo con les	sión NV o considera	ble pérdida de sang	ire		
Inicial	80 – 100	1-2	60 - 80	1-2		
Mantenimiento	30 – 60	3 – 5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia	30 – 60	3 – 5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia		
SNC/Cabeza						
Inicial	80 – 100	1-7	60 - 80	1-7		
Mantenimiento	50	8 – 21	30	8 – 21		
Cuello y garganta						
Inicial	80 – 100	1 – 7	60 – 80	1 – 7		
Mantenimiento	50	8 – 14	30	8 – 14		
Gastrointestinal						
Inicial	80 – 100	7 – 14	60 - 80	7 – 14		
Mantenimiento	50	0.5	30	0 5		
Renal	50	3-5	40	3 – 5		
Laceración profunda	50	5-7	40	5 – 7		
Cirugía (mayor)						
Preoperatorio	80 – 100		60 - 80			
coperatorio	60 - 80	1-3	40 – 60	1-3		
Posoperatorio*	40 – 60	4-6	30 - 50	4-6		
	30 - 50	7 – 14	20 – 40	7 – 14		
Cirugía (menor)						
Preoperatorio	50 - 80		50 - 80			
Posoperatorio	30 – 80	1 – 5, según el tipo de procedimiento	30 – 80	1 = 5, según el tipo de procedimiento		

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.

(\*): La duración del tratamiento se refiere a días secuenciales poscirugía.

Abreviaciones: NV, neurovascular





### Anexo 3. Índice de BAT.

	Epistaxis		Cavidad oral		Menorragia		Hematoma Muscular	
0	No, o menos de 5 por año	0	No	0	No	0	Nunca	
1	>5 episodios o más de 10 minutos	1	Al menos una	1	Consulta	1	Post trauma	
2	Consulta	2	Consulta	2	Antifibrinolítico o anticonceptivos	2	Espontáneo	
3	Taponaje, cauterización o antifibrinolítico	3	Hemostasia quirúrgica o antifibrinolítico	3	Curetaje o requirió ferroterapia	3	Espontáneo o traumático que requirió tratamiento	
4	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina	4	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina	4	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina	4	Espontáneo o traumático que requirió cirugía o transfusión de GR	
a	Sangrado gastrointestinal		Sangrado por heridas menores		Cutánea		Hemartrosis	
0	No	0	No, o menor de 5 por año	0	No, o menos de 1 cm	0	Nunca	
1	Asociado con úlcera, hipertensión portal, hemorroides, angiodisplasia	1	>5 episodios o más de 5 minutos	1	Más de 1 cm no traumática	1	Post trauma	
2	Espontáneo	2	Consulta	2	Consulta	2	Espontánea	
3	Hemostasia quirúrgica, transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina	3	Hemostasia quirúrgica	3		3	Espontánea o traumática que requiere desmopresina o terapia de reemplazo	
	o antifibrinolítico	4	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina	4		4	Requiere cirugía o transfusión de GR	

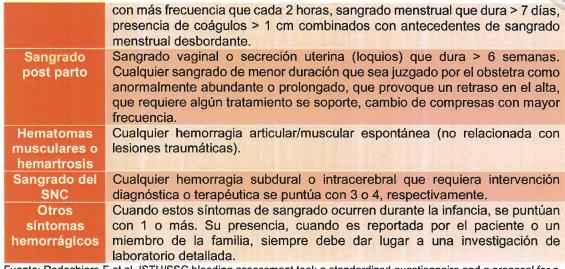
Cirugía					Hemorragia post parto	
-1	No en por lo menos 2 cirugías	-1	No en al menos 2 extracciones	-1	No en al menos 2 partos	
0	No en 1 cirugía	0	No en 1 extracción	0	No en al menos 1 parto	
1	Si en <25% del total de cirugías	1	Reportada en <25% de todos los procedimientos	1	Consulta	





2	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·			2	Curetaje, antifibrinolítico o ferroterapia
3	Hemostasia quirúrgica o antifibrinolítico	3	Resutura o taponaje	3	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina
4	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o antifibrinolíticos	4	Transfusión de GR o terapia de reemplazo o desmopresina	4	Histerectomía

Gillionito	adding resina							
Criterios mínim	nos que definen una hemorragia significativa							
Para cada síntoma hemorrágico específico, el grupo que trabaja conjunto ISTH/SSC*								
propuso criterios mínimos para clasificar un síntoma como significativo y, por lo tanto, recibir								
una puntuación de 1 o más								
Epistaxis	Cualquier hemorragia nasal, especialmente después de la pubertad, que							
	causa preocupación al paciente (por ejemplo: interferencia con las							
	actividades diarias o sociales). No debe considerarse significativa cuando							
	dura menos de 10 minutos, tiene una frecuencia de < 5 episodios/año, tiene							
	una ocurrencia estacional o se asocia con infecciones del tracto respiratorio							
	superior u otra causa identificable.							
Sangrado cutáneo	Los hematomas se consideran significativos cuando hay 5 o más (>1 cm) en las zonas expuestas, petequias cuando el paciente o sus familiares las							
cutaneo	describen adecuadamente, o hematomas cuando se producen sin							
	traumatismo.							
Herida	Cualquier episodio de sangrado causado por cortes superficiales (ejemplo:							
cutánea	navaja de afeitar) o que requieran cambios frecuentes de vendajes. Los							
menor	síntomas deben manifestarse en más de una ocasión para ser considerado							
	significativos.							
Sangrado de	Sangrado de las encías debe considerarse significativo cuando causa esputo							
la cavidad	francamente sanguinolento y dura > 10 minutos en más de una ocasión. La							
oral	erupción dental o el sangrado espontáneo por pérdida de dientes debe							
	considerarse significativo cuando requiere asistencia o supervisión de un							
	médico, o dura al menos 10 minutos. El sangrado que ocurre después de las mordeduras en los labios, mejilla y lengua debe considerarse significativo.							
Hematemesis,	Cualquier hemorragia gastrointestinal que no se explique por la presencia de							
melena y	una enfermedad específica debe considerarse significativa.							
hematoquecia	and official data deposition debt deficiency digital data.							
Hematuria	Sólo se debe considerar significativa la hematuria macroscópica (de orina							
	roja a rosa pálida) que no se explica por la presencia de una enfermedad							
	urológica específica.							
Extracción de	Cualquier sangrado que ocurra después de salir del consultorio del dentista							
dientes	y que requiera una nueva visita no programada o un sangrado prolongado							
	en el consultorio del dentista que cause un retraso en el procedimiento o el							
	alta.							
Hemorragia	Se considera significa cualquier hemorragia que el cirujano considere							
quirúrgica	anormalmente prolongada, que provoque un retraso en el alta o que requiera algún tratamiento de apoyo.							
Menorragia	Cualquier sangrado que interfiera con las actividades diarias como el trabajo,							
menon agia	tareas domésticas, ejercicio o actividades sociales durante la mayoría de los							
	períodos menstruales. Los criterios pueden incluir: cambiar toallas sanitarias							



Fuente: Rodeghiero F et al. ISTH/SSC bleeding assessment tool: a standardized questionnaire and a proposal for a new bleeding score for inherited bleeding disorders. *J Thromb Haemost* 2010; 8: 2063-2065. (\*): Comité de Estandarización Científico





### Referencias bibliográficas

- Querol F, Pérez S, Gallach J, Devis J, Valencia-Peris A, Millán L. Hemofilia: ejercicio y deporte. Apunts Med Esport. 2011; 46(169):29-39.
- 2. Anderson A, Forsyth A. (2017). Jugando a lo seguro: Trastornos Hemorrágicos, Deportes y Ejercicio. Fundación Nacional de Hemofilia.
- 3. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020: 26(Suppl 6): 1-158.
- Campregher G, Cocca A, Costa A, et al. (2023). Guías de Diagnóstico y Tratamiento.
   Sociedad Argentina de Hemofilia.
- 5. Wittmeier, K., & Mulder, K. (2007). Enhancing lifestyle for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia, 13 Suppl 2,* 31–37.
- Ross C, Goldenberg NA, Hund D, Manco-Johnson M Athletic participation in severe hemophilia: bleeding and joint outcomes in children on prophyaxis. Pediatrics 2009;124:1267-72
- 7. Rodriguez-Merchan E. C. (2010). Musculoskeletal complications of hemophilia. *HSS journal: the musculoskeletal journal of Hospital for Special Surgery*, *6*(1), 37–42.
- 8. Raffini, L., & Manno, C. (2007). Modern management of haemophilic arthropathy. *British journal of haematology*, *136*(6), 777–787.
- 9. Gomis, M., Querol, F., Gallach, J. E., González, L. M., & Aznar, J. A. (2009). Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia*: the official journal of the World Federation of Hemophilia, 15(1), 43–54.
- Malec L. Hemophilia A and B: Routine management including prophylaxis. In: UpToDate.
- 11. Martinoli, C., Della Casa Alberighi, O., Di Minno, G., et al. (2013). Development and definition of a simplified scanning procedure and scoring method for Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US). *Thrombosis and haemostasis*, 109(6), 1170–1179.
- 12. Iorio, Alfonso & Stonebraker, Jeff & Chambost, Hervé & Makris, Michael & Coffin, Donna & Herr, Christine & Germini, Federico. (2019). Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males: A Meta-analytic Approach Using National Registries. Annals of internal medicine. 171. 10.7326/M19-1208.
- 13. Carcao M. D. (2012). The diagnosis and management of congenital hemophilia. Seminars in thrombosis and hemostasis, 38(7), 727–734

- 14. White, G. C., 2nd, Rosendaal, F., Aledort, L. M., Lusher, J. M., Rothschild, G. Ingerslev, J., & Factor VIII and Factor IX Subcommittee (2001). 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. *Thrombosis and haemostasis*, 85(3), 560.
- 15. Franchini, M., Favaloro, E. J., & Lippi, G. (2010). Mild hemophilia A. *Journal of thrombosis and haemostasis: JTH*, *8*(3), 421–432.
- 16. Venkateswaran, L., Wilimas, J. A., Jones, D. J., & Nuss, R. (1998). Mild hemophilia in children: prevalence, complications, and treatment. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 20(1), 32–35.
- 17. Aviña-Zubieta, J. A., Galindo-Rodriguez, G., & Lavalle, C. (1998). Rheumatic manifestations of hematologic disorders. *Current opinion in rheumatology*, *10*(1), 86–90.
- 18. Hoots, Keith. (2007). ATENCIÓN DE EMERGENCIAS EN CASOS DE HEMOFILIA.
- 19. Steven, M. M., Yogarajah, S., Madhok, R., Forbes, C. D., & Sturrock, R. D. (1986). Haemophilic arthritis. *The Quarterly journal of medicine*, *58*(226), 181–197.
- 20. Querol, F., & Rodriguez-Merchan, E. C. (2012). The role of ultrasonography in the diagnosis of the musculo-skeletal problems of haemophilia. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 18(3), e215–e226.
- 21. Bakeer, N., & Shapiro, A. D. (2019). Merging into the mainstream: the evolution of the role of point-of-care musculoskeletal ultrasound in hemophilia. *F1000Research*, 8, F1000 Faculty Rev-1029.
- 22. Bakeer N. (2017). A new wave in the evaluation of haemophilic arthropathy. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 23(4), 491–493.
- 23. Ligocki, C. C., Abadeh, A., Wang, K. C., Adams-Webber, T., Blanchette, V. S., & Doria, A. S. (2017). A systematic review of ultrasound imaging as a tool for evaluating haemophilic arthropathy in children and adults. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 23(4), 598–612.
- 24. Ljung, R., Petrini, P., & Nilsson, I. M. (1990). Diagnostic symptoms of severe and moderate haemophilia A and B. A survey of 140 cases. *Acta paediatrica Scandinavica*, 79(2), 196–200.

- 25. Pollmann, H., Richter, H., Ringkamp, H., & Jürgens, H. (1999). When are children diagnosed as having severe haemophilia and when do they start to bleed? A 10-year single-centre PUP study. European journal of pediatrics, 158 Suppl 3, S166-S170.
- 26. Fernandez-Palazzi, F., Hernandez, S. R., De Bosch, N. B., & De Saez, A. R. (1996). Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. Clinical orthopaedics and related research, (328), 19-24.
- 27. Munro, M. G., Critchley, H. O. D., Fraser, I. S., & FIGO Menstrual Disorders Committee (2018). The two FIGO systems for normal and abnormal uterine bleeding symptoms and classification of causes of abnormal uterine bleeding in the reproductive years: 2018 revisions. International journal of gynaecology and obstetrics: the official organ of the International Federation of Gynaecology and Obstetrics, 143(3), 393-408.
- 28. Comité de Atención a la Salud de los Adolescentes. Opinión del Comité Adolescentes con sangrado menstrual abundante. Detección y manejo de trastornos hemorrágicos en adolescentes con sangrado menstrual abundante. ACOG. VOLUMEN 134, núm. 3 DE SEPTIEMBRE DE 2019.
- 29. Higham, J. M., O'Brien, P. M., & Shaw, R. W. (1990). Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart. British journal of obstetrics and gynaecology, 97(8), 734-739.
- 30. Boswell H. B. (2011). The adolescent with menorrhagia: why, who, and how to evaluate for a bleeding disorder. Journal of pediatric and adolescent gynecology, 24(4), 228-230.
- 31. De Silva, Nirupama. Abnormal uterine bleeding in adolescents: Evaluation and approach to diagnosis. In: UpToDate.
- 32. Jamieson M. A. (2015). Disorders of Menstruation in Adolescent Girls. Pediatric clinics of North America, 62(4), 943-961.
- 33. Weyand, A. C., & Flood, V. H. (2021). Von Willebrand Disease: Current Status of Diagnosis and Management. Hematology/oncology clinics of North America, 35(6), 1085-1101.
- 34. Walsh, C. E., Soucie, J. M., Miller, C. H., & United States Hemophilia Treatment Center Network (2015). Impact of inhibitors on hemophilia A mortality in the United States. American journal of hematology, 90(5), 400-405.
- 35. Martinez MF, Nuñez R. Guías Españolas para el manejo de pacientes con Hemofilia: Manejo del paciente con Inhibidor. Pg: 117-19. Castelló, 128, 1.º - 28006 Madrid.



No. 30406-A

- 36. Hay C. R. (2006). The epidemiology of factor VIII inhibitors. *Haemophilia*: the official sector viii inhibitors.
- 37. DiMichele D. (2007). Inhibitor development in haemophilia B: an orphan disease in need of attention. *British journal of haematology*, *138*(3), 305–315.
- 38. Wight, J., & Paisley, S. (2003). The epidemiology of inhibitors in haemophilia A: a systematic review. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 9(4), 418–435.
- 39. van den Berg, H. M., Fischer, K., Carcao, M., Chambost, H., Kenet, G., Kurnik, K., Königs, C., Male, C., Santagostino, E., Ljung, R., & PedNet Study Group (2019). Timing of inhibitor development in more than 1000 previously untreated patients with severe hemophilia A. *Blood*, *134*(3), 317–320.
- 40. Gouw, S. C., Van Der Bom, J. G., et al. (2011). Influence of the type of F8 gene mutation on inhibitor development in a single centre cohort of severe haemophilia A patients. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 17(2), 275–281.
- 41. Miller, C. H., Benson, J., Ellingsen, D., Driggers, J., Payne, A., Kelly, F. M., Soucie, J. M., Craig Hooper, W., & Hemophilia Inhibitor Research Study Investigators (2012). F8 and F9 mutations in US haemophilia patients: correlation with history of inhibitor and race/ethnicity. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 18(3), 375–382.
- 42. Schwarz, J., Astermark, J., Menius, E. D., et al. (2013). F8 haplotype and inhibitor risk: results from the Hemophilia Inhibitor Genetics Study (HIGS) Combined Cohort. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 19(1), 113–118.
- 43. Carcao, M., Goudemand, J. Tratamiento de la Hemofilia. Los Inhibidores en la Hemofilia: Información Básica. Quinta edición. Noviembre 2018. Federación Mundial de Hemofilia.
- 44. Gouw, S. C., van den Berg, H. M., et al. (2013). Intensity of factor VIII treatment and inhibitor development in children with severe hemophilia A: the RODIN study. *Blood*, *121*(20), 4046–4055.
- 45. Peyvandi, F., Mannucci, P. M., Garagiola, I., et al. (2016). A Randomized Trial of Factor VIII and Neutralizing Antibodies in Hemophilia A. *The New England journal of medicine*, 374(21), 2054–2064.



- 46. Königs, C., Ozelo, M. C., Dunn, A., et al. (2022). First study of extended half-life as rFVIIIFc in previously untreated patients with hemophilia A: PUPs A-LONG final results. *Blood*, 139(26), 3699–3707.
- 47. Nolan, B., Klukowska, A., Shapiro, A., et al. (2021). Final results of the PUPs B-LONG study: evaluating safety and efficacy of rFIXFc in previously untreated patients with hemophilia B. *Blood advances*, *5*(13), 2732–2739.
- 48. Verbruggen, B., van Heerde, W. L., & Laros-van Gorkom, B. A. (2009). Improvements in factor VIII inhibitor detection: From Bethesda to Nijmegen. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, *35*(8), 752–759.
- 49. Eckhardt, C. L., Loomans, J. I., van Velzen, A. S., et al. (2015). Inhibitor development and mortality in non-severe hemophilia A. *Journal of thrombosis and haemostasis : JTH*, *13*(7), 1217–1225.
- 50. Hay, C. R., Brown, S., Collins, P. W., Keeling, D. M., & Liesner, R. (2006). The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: a guideline from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation. *British journal of haematology*, 133(6), 591–605.
- 51. Callaghan, M. U., Negrier, C., Paz-Priel, I., et al. (2021). Long-term outcomes with emicizumab prophylaxis for hemophilia A with or without FVIII inhibitors from the HAVEN 1-4 studies. *Blood*, *137*(16), 2231–2242.
- 52. Bovaira García MJ, Llorente Fernandez L, de la Rubia Nieto MA, San Miguel Zamora MT. Conservación de Medicamentos Termolábiles. Hospital Universitario "Virgen de la Arrixaca". Murcia: 2004.
- 53. Oprisan, Anca & Belloch-Ripolles, Vicent & Bättig, Eduardo & Clavelis, Marialaura & Torres, Jácome & Elia Martinez, Isabel. (2021). Evaluación ecográfica de la afectación articular en hemofilia.
- 54. Alves, L. C. S., Monteiro, D. Q., Bento, S. R., Hayashi, V. D., Pelegrini, L. N. C., & Vale, F. A. C. (2019). Burnout syndrome in informal caregivers of older adults with dementia: A systematic review. *Dementia & neuropsychologia*, *13*(4), 415–421.
- 55. Valle-Alonso, M.J. & Hernández-López, I.E. & Zúñiga-Vargas, M.L. & Martinez-Aguilera, Perla. (2015). Sobrecarga y Burnout en cuidadores informales del adulto mayor. Enfermería Universitaria. 41. 10.1016/j.reu.2015.05.004.
- 56. Krishnan, S., York, M. K., Backus, D., & Heyn, P. C. (2017). Coping With Caregiver Burnout When Caring for a Person With Neurodegenerative Disease: A Guide for Caregivers. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, *98*(4), 805–807.





- 57. Adelman, R. D., Tmanova, L. L., Delgado, D., Dion, S., & Lachs, M. S. (2014). Caregiver burden: a clinical review. *JAMA*, 311(10), 1052–1060.
- 58. Zambrano-Cruz, Renato & Cardona, Patricia. (2007). Síndrome de carga del cuidador. Revista Colombia de Psiquiatría. 36. 26-39.
- 59. Benito-Lozano, J., Arias-Merino, G., Gómez-Martínez, M., Arconada-López, B., Ruiz-García, B., Posada de la Paz, M., & Alonso-Ferreira, V. (2023). Psychosocial impact at the time of a rare disease diagnosis. *PloS one*, *18*(7), e0288875.
- 60. Sadock, B. J., & Sadock, V. A. (2014). Kaplan & Sadock's Synopsis of Psychiatry (11th ed.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- 61. Levis, B., Benedetti, A., Thombs, B. D., & DEPRESsion Screening Data (DEPRESSD) Collaboration (2019). Accuracy of Patient Health Questionnaire-9 (PHQ-9) for screening to detect major depression: individual participant data meta-analysis. *BMJ* (Clinical research ed.), 365, I1476.
- 62. Park, L. T., & Zarate, C. A., Jr (2019). Depression in the Primary Care Setting. *The New England journal of medicine*, 380(6), 559–568.
- 63. Sadock, B. J., & Sadock, V. A. (2014). Kaplan & Sadock's Synopsis of Psychiatry (11th ed.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- 64. O.M.S.: CIE-10. Trastornos Mentales y del Comportamiento. Décima Revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades. Descripciones Clínicas y pautas para el diagnóstico. Organización Mundial de la Salud, Ginebra, 1992.
- 65. Combs, H., & Markman, J. (2014). Anxiety disorders in primary care. *The Medical clinics of North America*, *98*(5), 1007–1023.
- 66. Sapra, A., Bhandari, P., Sharma, S., Chanpura, T., & Lopp, L. (2020). Using Generalized Anxiety Disorder-2 (GAD-2) and GAD-7 in a Primary Care Setting. *Cureus*, *12*(5), e8224.
- 67. Brooks, S. J., & Kutcher, S. (2001). Diagnosis and measurement of adolescent depression: a review of commonly utilized instruments. *Journal of child and adolescent psychopharmacology*, *11*(4), 341–376.
- 68. Brooks, S. J., Krulewicz, S. P., & Kutcher, S. (2003). The Kutcher Adolescent Depression Scale: assessment of its evaluative properties over the course of an 8-week pediatric pharmacotherapy trial. *Journal of child and adolescent psychopharmacology*, *13*(3), 337–349.

- 69. Lach, H. W., Chang, Y. P., & Edwards, D. (2010). Can older adults with dementia accurately report depression using brief forms? Reliability and validity of the Geriatric Depression Scale. *Journal of gerontological nursing*, *36*(5), 30–37.
- 70. Yesavage, J. A., Brink, T. L., Rose, T. L., Lum, O., Huang, V., Adey, M., & Leirer, V. O. (1982). Development and validation of a geriatric depression screening scale: a preliminary report. *Journal of psychiatric research*, 17(1), 37–49
- 71. ZUNG W. W. (1965). A SELF-RATING DEPRESSION SCALE. Archives of general psychiatry, 12, 63–70.
- 72. HAMILTON M. (1959). The assessment of anxiety states by rating. *The British journal of medical psychology*, 32(1), 50–55.
- 73. Sapra, A., Bhandari, P., Sharma, S., Chanpura, T., & Lopp, L. (2020). Using Generalized Anxiety Disorder-2 (GAD-2) and GAD-7 in a Primary Care Setting. *Cureus*, *12*(5), e8224





### REPUBLICA DE PANAMÁ MINISTERIO DE SALUD

RESOLUCIÓN No. 1310
De 07 de 2025

Que aprueba el Manual de Procedimientos para el Cobro Coactivo del Ministerio de Salud y se dictan otras disposiciones

#### **EL MINISTRO DE SALUD**

en uso de sus facultades legales,

#### **CONSIDERANDO:**

Que el artículo 109 de la Constitución Política de la República de Panamá, señala que es función esencial del Estado velar por la salud de la población de la República. El individuo, como parte de la comunidad, tiene derecho a la promoción, protección, conservación, restitución y rehabilitación de la salud y la obligación de conservarla, entendida ésta como el completo bienestar físico, mental y social;

Que mediante el Decreto de Gabinete 1 de 15 de enero de 1969, se crea el Ministerio de Salud, se determina la estructura orgánica y se establece las normas de integración y coordinación de las instituciones del sector salud y dentro de sus competencias le corresponde la determinación y conducción de la política de salud del Gobierno en el país;

Que de conformidad con el Decreto No. 75 de 27 de febrero de 1969, al Ministerio de Salud le corresponde mantener actualizada la legislación que regula las actividades del sector salud y las relaciones inter e intrainstitucionales;

Que de conformidad con el Artículo 3 de la Ley 40 de 16 de noviembre de 2006, fue adicionado el Artículo 219-A a la Ley 66 de 10 de noviembre de 1947, que aprueba el Código Sanitario de la República de Panamá, creando la jurisdicción coactiva en el Ministerio de Salud.

Que la creación de la jurisdicción coactiva en el Ministerio de Salud le permite al Ministro de Salud delegarla en jueces ejecutores, quienes deben ser profesionales del Derecho y cumplir con los mismos requisitos que establece el Código Judicial.

Que los jueces ejecutores ejercerán acciones coercitivas para el cobro de las multas impuestas por las autoridades de salud, así como toda deuda u obligación que exista a favor del Ministerio de Salud.

Que, es deber del Ministerio de Salud garantizar la transparencia, eficiencia y uniformidad en los procedimientos administrativos y judiciales que se desarrollan dentro de su jurisdicción, especialmente en lo concerniente a la ejecución de sus decisiones y la gestión de sus juzgados ejecutores.

Que la creación de un Manual de Procedimientos para el Cobro Coactivo del Ministerio de Salud es fundamental para estandarizar las actuaciones, asegurar el debido proceso, optimizar los recursos, brindar seguridad jurídica a los administrados y funcionarios, lo cual contribuirá a la mejora de la gestión institucional y al cumplimiento de los objetivos de la entidad.

### Por lo tanto, SE RESUELVE:

ARTÍCULO PRIMERO: Aprobar el Manual de Procedimientos para el Cobro Coactivo del Ministerio de Salud, el cual forma parte integral de la presente Resolución.







Resolución No. 1310 de 07 de noviende de 2025

SEGUNDO: ORDENAR que el Manual de Procedimientos para el Cobro Coactivo del Ministerio de Salud sea de obligatorio cumplimiento para todos los funcionarios y unidades administrativas que conforman el Juzgado Ejecutor del Ministerio de Salud, así como para las dependencias que deban aplicar sus disposiciones.

TERCERO: SEÑALAR que la presente Resolución y el Manual de Procedimiento para el Cobro Coactivo del Ministerio de Salud entrarán a regir a partir de su promulgación.

FUNDAMENTO DE DERECHO: Constitución Política de la República de Panamá, Decreto de Gabinete 1 de 15 de enero de 1969, Ley 66 de 10 de noviembre de 1947, modificada mediante la Ley 40 de noviembre de 2006, Decreto No.75 de 27 de febrero de 1969 y Decreto Ejecutivo No.89 de 2007.

COMUNÍQUESE Y CÚMPLASE.

FERNANDO JOAQUIN BOYD GA

Ministro de Salud

FIEL COPIA DE SU ORIGIN

ASESORIA

FBG/MdelPdeM/De/HO/DC/LB/GES

### REPÚBLICA DE PANAMÁ MINISTERIO DE SALUD





## MANUAL DE PROCEDIMIENTOS PARA EL COBRO COACTIVO

Octubre 2025







Página 2 de 33



### **AUTORIDADES**

### DR. FERNANDO BOYD GALINDO MINISTRO DE SALUD

## DR. MANUEL ZAMBRANO CHANG VICEMINISTRO DE SALUD

### LICDO. JULIO AROSEMENA RUIZ SECRETARIO GENERAL









Página 3 de 33



## OFICINA DE ORGANIZACIÓN DE DESARROLLO INSTITUCIONAL

MARIA DEL PILAR DE MONCADA Directora

ELISA DELGADO GÁLVEZ
GENOVA CERRUD
OSIRIS PHILLIPS
Analistas

### **JUZGADO EJECUTOR**

**DANIA ECHEONA**Juez(a) Ejecutor(a)









Página 4 de 33

### INDICE

INTRODUCCION	5
I. GENERALIDADES	6
A. Objetivo del Documento	6
B. Base Legal	6
C. Ámbito de Aplicación	7
II. MEDIDAS DE CONTROL	7
A. Generales	7
B. Especificas	7
III. PROCEDIMIENTO	7
A. Procedimiento para el Cobro Coactivo por el Incumplimiento de Contrato Sanciones Disciplinarias, Pagos Indebidos y Pagos de Multas Impuestas por la Autoridades Sanitarias.  Mapa del Proceso.	
B. Procedimiento para el Remate Judicial de Bienes Embargados	
producto del Secuestro	13
Mapa del Proceso	14
-	
C. Procedimiento para Designar Defensor de Ausente	15
Mapa del Proceso	16
D. Procedimiento para Excepciones, Incidentes, Tercerías, Recursos	
de Apelación y Nulidades	17
Mapa del Proceso	18
IV. DEFINICIONES	19
V. ANEXOS.	22
1. Auto Ejecutivo que Libra Mandamiento de Pago	23
2. Auto Ejecutivo que Decreta Secuestro	24
3. Auto Ejecutivo que Amplia Secuestro General sobre todos los Bienes	25
4. Auto Ejecutivo que Decreta Embargo	26
5. Auto Ejecutivo que Decreta Cancelación	27
6. Listados de Instituciones	28
7. Oficios a Bancos	29
8. Oficio al Registro Público	30
9. Oficio a Cuentas Individuales	STERIOZOE SPILE
10. Oficio a la Autoridad de Tránsito y Transporte Terrestre	32
9. Oficio a Cuentas Individuales. 10. Oficio a la Autoridad de Tránsito y Transporte Terrestre. 11. Boleta de Citación.	\$33 \cdot \c
	- CO
	Ministeri de Salud
	Ministeris de Seitud
4	OF ASESORIA
	.orog







Página 5 de 33

### INTRODUCCIÓN

El Ministerio de Salud tiene la facultad de dictar reglamentos y resoluciones es una manifestación directa de la potestad administrativa necesaria para la conducción de la política de salud y la gestión eficiente de los servicios públicos a su cargo, tiene a su cargo la determinación y conducción de la política de salud del Gobierno en el país, no obstante, para materializar esta política, es indispensable la emisión de normas secundarias.

Esta institución es garante de la transparencia, eficiencia y uniformidad en los procesos administrativos y judiciales que se desarrollen dentro de su jurisdicción, en lo concerniente a la ejecución de sus decisiones y la gestión de sus juzgados ejecutores.

El Código Sanitario y la Ley 40 del 16 de noviembre de 2006 en su artículo N°3, establecen la jurisdicción coactiva para el Ministerio de salud y confiere potestad legal de ejercer acciones coercitivas para el cobro de multas impuestas por las autoridades sanitarias, así como de toda deuda u obligación pecuniaria que a cualquier título exista a favor de la Institución.

La Oficina de Organización y Desarrollo Institucional y el Juzgado Ejecutor han elaborado el "Manual de Procedimientos para el Cobro Coactivo" que establece directrices que se ajustan a la normativa existente, para el ordenamiento jurídico que coadyuve a una gestión de cobro coactivo clara y simplificada, estableciendo un sistema uniforme en cada caso, que garanticen el debido proceso dentro de la unidad ejecutora.

Esta herramienta de gestión integra puntos esenciales tales como: los objetivos, el alcance, las definiciones, el fundamento legal que expone la parte normativa para la aplicación del documento, los responsables (funciones, deberes y facultades), los procedimientos y los anexos que lo complementan.

Ministerio de Salud
2025









Página 6 de 33

#### 1. GENERALIDADES

#### A. OBJETIVO

Documentar un Manual de Procedimientos que sirva como una herramienta técnico jurídico, de uso obligatorio para los funcionarios del Juzgado Ejecutor y a su vez dirigida a los usuarios para las diligencias que se llevan a cabo en lo que respecta al cobro coactivo por parte de la Institución.

#### B. BASE LEGAL

- Constitución Política de la República de Panamá.
- Ley 66 de 10 de noviembre de 1947, que aprueba el Código Sanitario de la República de Panamá.
- Decreto de Gabinete 1 de 15 de enero de 1969, por el cual se crea el Ministerio de Salud, se determina su estructura y funciones Gaceta Oficial N°16,292 de 4 de febrero de 1969.
- Decreto de Gabinete 75 de 27 de febrero de 1969, que establece el Estatuto Orgánico del Ministerio de Salud, así como las funciones de cada ente u organismo de esta institución. Gaceta Oficial Nº 16437 de 2 de septiembre de 1969.
- Ley 29 de 25 de octubre de 1984, por la cual se adopta el Código Judicial (Libro Primero, Segundo y Tercero – Organización Judicial. Gaceta Oficial Nº 20,199 de 6 de diciembre de 1984.
- Ley 38 de 31 de julio de 2000, que aprueba el Estatuto Orgánico de la Procuraduría de la Administración, regula el Procedimiento Administrativo General y dicta disposiciones especiales. Gaceta Oficial N° 24, 109 de 2 de agosto de 2000.
- Ley 40 de 16 de noviembre de 2006, por la cual se modifican y adicionan artículos a la Ley 66 de 1947 que aprueba el Código Sanitario y dicta otras disposiciones. Gaceta Oficial N° 25674 de 17 de noviembre de 2006.
- Decreto Ejecutivo 89 de 22 de marzo de 2007, que aprueba el reglamento para el cobro coactivo del Ministerio de Salud. Gaceta Oficial N

  o 25762 de 2 de abril de 2007.

Código Judicial de Panamá, Libro II, Título XIV, Procesos de Ejecución. Capítulos I, Proceso Ejecutivo y VIII, Proceso por Cobro Coactivo (artículo 1777 y S.S)
 Levi 402 de 0 de Catubra de 2023, por la quel se adopte al Código Procesol

Ley 402 de 9 de Octubre de 2023, por la cual se adopta el Código Procesal Gaceta Oficial No. 29887-A, Gaceta Oficial de 11 de octubre de 2023.







Página 7 de 33

ASESORIA

#### C. ÁMBITO DE APLICACIÓN

Este procedimiento aplica a todos los procesos de cobros coactivos a favor del Ministerio de Salud, cuyo objetivo principal será el cobro inmediato y expedito de las obligaciones claras, líquidas y exigibles de una obligación a favor de la Institución, contenida en un documento que presta mérito ejecutivo.

#### II. CONTROLES INTERNOS

#### A. NORMAS GENERALES

El Ministro de Salud será responsable de la designación del Juez Ejecutor y de velar que todas las instancias involucradas en el proceso cumplan a cabalidad con la responsabilidad que le corresponda.

#### **B. NORMAS ESPECÍFICAS**

Las autoridades en materia de salud pública están facultadas para imponer las infracciones de las cuales resulten las resoluciones que estén debidamente ejecutoriadas y que de ellas se impongan multas, reparación de daños o pérdidas de bienes, incumplimiento de contratos, pagos indebidos o cualquier tipo de deuda a favor del Ministerio de Salud.

La Dirección Nacional de Finanzas, a través del Departamento respectivo, vencido el término de treinta días (30) calendario, emitirá una certificación de cuenta por cobrar y rendirá un informe donde solicite se proceda con el cobro coactivo.

El deudor o su representante del Auto Ejecutivo o cualquiera de ellos, deberá comparecer al Juzgado Ejecutor en el término de dos (2) días siguientes a la notificación y cumplir con pagar con lo que se demanda, de conformidad con lo dispuesto en el auto ejecutivo.

El (la) Juez (a) podrá negociar con el deudor un arreglo de pago, el cual deberá ser afianzado por cualquiera de los medios legales dispuestos y a satisfacción de las partes en el Auto Ejecutivo.

El periodo de arreglo de pago no podrá ser mayor a veinticuatro (24) meses, salvo en los casos en donde se haya afianzado el deudor, el cual podrá ser mayor al antes señalado.

El deudor o su representante del Auto Ejecutivo de no tener como afianzar la deuda, deberá realizar una declaración jurada, en la cual hará saber bajo gravedad de juramento al ejecutorio os su impedimento. En cualquiera de los dos (2) casos se deberá dar un abono inicial podrá ser entre un 5% a un 30% a discreción del ejecutante.







Página 8 de 33

El Juez Ejecutor podrá aprobar un periodo mayor al de veinticuatro (24) meses en los casos no afianzados, siempre que existan sustentos de la imposibilidad de pago por parte del deudor.

Cuando la persona obligada realiza el pago con dinero en efectivo, depositará la suma bajo el concepto que le corresponda en la Cuenta Oficial que tiene el Juzgado Ejecutor en el Banco Nacional de Panamá.

El Gestor de Cobros solicitará al deudor que presente copia del comprobante del depósito del Banco Nacional de Panamá, como constancia de esa actuación y redactará una nota comunicándole a la Unidad Administrativa o a la Dependencia del Ministerio de Salud, la culminación exitosa de la gestión de cobro, adjuntando copia del comprobante de pago.

El Juez (a) puede decretar el secuestro antes de librar o notificar el mandamiento de pago, esto lo hará cuando se acredite que el deudor (a) no ha pagado o ha incumplido el arreglo de pago.

La resolución que decreta el secuestro de bienes deberá contener las sumas de dineros hasta la concurrencia, por el cual se decreta la medida con sus intereses incluidos.

Los peritos serán designados, en atención a la lista elaborada por el (la) Juez(a) Ejecutor(a), previa autorización del Ministro de Salud.

El aviso de remate deberá ser publicado ocho (8) días antes del remate de bienes muebles y de quince (15) días antes de la venta, si se trata de bienes inmuebles.

El Ministerio de Salud estará representado en el remate por delegación, en un funcionario que será previamente designado para tal propósito.

El remate podrá ser suspendido si el deudor solicita un arreglo de pago o paga la totalidad de la morosidad, intereses y gastos. Esta solicitud de suspensión se puede hacer hasta antes del remate

La suspensión del remate será ordenada por el (la) Juez(a) Ejecutor(a), previo escrito presentado y firmado por el deudor, donde solicita de manera motivada la suspensión del remate.

El (la) Juez(a) Ejecutor(a) examinará la solicitud de suspensión y de encontrarla conforme, dicta el auto de la suspensión de remate que será notificado por edicto en los estrados del Despacho Ejecutor.

El (la) deudor(a) realizará el pago mediante consignación del Certificado de peposito Judicial a favor de la cuenta del Juzgado Ejecutor del Ministerio de Salud en el Banco Nacional de Panamá.







Página 9 de 33

Para habilitarse como postor es necesario consignar mediante, Certificado de Depósito Judicial el diez (10 %) por ciento de la base del remate.

El postor a quien se le adjudica de manera provisional el bien contará con cuarenta y ocho (48) horas hábiles para consignar el resto de la postura; de no hacerlo en este término, perderá el diez (10%) porciento consignado y se acreditará el crédito del deudor(a), se declarará el remate viciado y se fijará nueva fecha para la celebración del remate-

El postor de consignar la totalidad del precio del remate, se dictará un auto que aprueba la venta celebrada y se adjudicará de manera definitiva el bien rematado a nombre del postor. Se comunicará al Ente Registrador la adjudicación definitiva y se ordenará la nueva inscripción y el levantamiento de las medidas decretadas.

#### III. PROCEDIMIENTO

A. Procedimiento para el Cobro Coactivo por el Incumplimiento de Contratos, Sanciones Disciplinarias, Pagos Indebidos y Pagos de Multas Impuestas por las Autoridades Sanitarias.

#### **JUZGADO EJECUTOR**

#### 1. Secretaria

Recibe el expediente que otras unidades y dependencias administrativas del Ministerio de Salud presentan ante el Juzgado Ejecutor.

Registra la entrada del expediente en el Libro de Control de Correspondencia.

Remite el expediente al Juez Ejecutor para su revisión.

#### 2. Juez(a) Ejecutor

Recibe y revisa el expediente y los documentos presentados.

Verifica si cumple con los requisitos para dar inicio al cobro coactivo.

Remite al Asistente Judicial el expediente para elaborar la Providencia de Designación y Toma de Posesión del Secretario Judicial del Juzgado.

#### 3. Asistente Judicial

Recibe el expediente y elabora la Providencia de Designación y Toma de Posesión del Juez y del Secretario Judicial.

Remite la Providencia de Designación y Toma de Posesión para las firmas correspondientes.







Página 10 de 33

#### 4. Juez Ejecutor

Recibe y firma la Providencia de Designación y Toma de Posesión.

Remite el expediente al Secretario Judicial designado.

#### 5. Secretario Judicial

Recibe el expediente, verifica que el número de fojas corresponda al señalado en el Oficio remisorio y que los datos de la persona a ejecutar sean correctos.

Coteja que cumple con los requisitos necesarios descritos en las constancias procesales.

Verifica que todas las diligencias administrativas y judiciales estén firmadas por sus actores, que las mismas se encuentren en firme y ejecutoriadas y este agotada la vía gubernativa.

Remite el expediente al Asistente Judicial para la elaboración del Proyecto de Auto que Libra Mandamiento de Pago y Auto que Decreta Secuestro.

#### 6. Asistente Judicial

Recibe el expediente con las designaciones a realizar.

Elabora el Auto que Libra Mandamiento de Pago y Auto que Decreta Secuestro.

Remite al Secretario Judicial el Auto que Libra Mandamiento de Pago y Auto que Decreta Secuestro para su revisión y firma.

#### 7. Secretario Judicial

Recibe el expediente para su revisión y firma.

Remite el expediente al Juez Ejecutor.

#### 8. Juez Ejecutor

Recibe y revisa los documentos elaborados por el Secretario Judicial.

Firma el Auto que Libra Mandamiento de Pago y Auto que Decreta Secuestro.

Remite el expediente al Alguacil Ejecutor para que inicie la investigación y elabora los Oficios correspondientes.

## 9. Alguacil Ejecutor

Recibe el expediente con la firma de la Providencia de Designación y Toma de Posesión,

del Auto que Libra Mandamiento de Pago y del Auto que Decreta Secuestro.

Investiga si es persona natural o jurídica, si tiene bienes (muebles, inmuebles, cuentas RIO DE Elabora los Oficios correspondientes a las entidades estatales y bancarias que correspondar Remite los Oficios al Inca Elabora

Remite los Oficios al Juez Ejecutor o Secretario Judicial.







Página 11 de 33

#### 10. Juez Ejecutor

Recibe y revisa los Oficios dirigidos a las entidades estatales y bancarias. Firma y remite los Oficios al Alguacil Ejecutor.

## 11. Alguacil Ejecutor

Recibe los Oficios dirigidos a las entidades estatales y bancarias.

Dirige los Oficios a las entidades estatales de registros (Registro Público y Registro Único de Propiedad Vehicular), Bancos, Cuentas Individuales de la Caja de Seguro Social. Entrega los Oficios al Notificador.

#### 12. Notificador

Recibe los Oficios y entrega a las entidades estatales y bancarias.

Notifica al deudor o a su representante del Auto Ejecutivo.

Entrega la notificación de recibido a la secretaria.

#### 13. Secretaria

Recibe la notificación firmada de recibida por el deudor o de su representante del Auto Ejecutivo.

Adjunta la notificación al expediente.

Notifica al Juez Ejecutor de lo actuado.

## 14. Juez Ejecutor

Atiende al notificado que comparece ante el Despacho del Juez Verifica el cumplimiento, de conformidad con lo dispuesto en el Auto Ejecutivo. Eleva la medida cautelar de secuestro a embargo sobre los bienes secuestrados, en caso de no pagar o incumplir con lo que se demanda.









Página 12 de 33

## MAPA DEL PROCESO

#### MINISTERIO DE SALUD A. PROCEDIMIENTO PARA EL COBRO COACTIVO POR INCUMPLIMIENTO DE CONTRATOS, PAGOS INDEBIDOS

Y MULTAS IMPUESTAS POR LAS AUTORIDADES DE SALUD

DESPACHO SUPERIOR

JUZGADO EJECUTOR

SECRETARIA

JUEZ (A) EJECUTOR (A) ASISTENTE JUDICIAL

SECRETARIA (O) JUDICIAL

SECRETARIA (O) JUDICIAL

SECRETARIA (O) JUDICIAL

SECRETARIA (O) JUDICIAL

10

10

11

12

13

# DESCRIPCIÓN DEL PROCESO | Secretaria | Recibe el expediente que otras unidades y dependencias administrativas del Ministerio de Salud presentan ante el Juzgado Ejecutor. | Juez Ejecutor | Recibe y revisa el expediente y los documentos presentados. Verifica si cumple con los requisitos para dar inicio al cobro coactivo. | Asistente Judicial | Recibe el expediente y elabora la Providencia de Designación y Toma de Posesión del Juez y del Secretario(a) Judicial. | Recibe el expediente y elabora la Providencia de Designación y la Toma de Posesión. | 10 Juez Ejecutor | Firma la Providencia de Designación y la Toma de Posesión. | 11 Juez Ejecutor | 12 Matificador | Notifica al deudor o su Representante del Auto Ejecutivo. | 13 Recibe el expediente, corteja que cumpla con los requisitos necesarios, descritos en las constancias procesales. | 13 Recibe al Auto que Libra Mandamiento de Pago y Auto que Decreta Secuestro. | 16 Elabora el Auto que Libra Mandamiento de Pago y Auto que Decreta Secuestro. | 18 Recibe el expediente para su revisión y firma. | 14 Atiende al notificado, que comparece ante el Despacho del Juez.









Página 13 de 33

# B. PROCEDIMIENTO PARA EL REMATE JUDICIAL DE BIENES EMBARGADOS PRODUCTO DEL SECUESTRO

## 1. Juez Ejecutor

Decreta el secuestro de bienes, que tiene como finalidad impedir cualquier tipo de gestión sobre los bienes del deudor y asegurar el cumplimiento de la obligación principal.

Remite al Alguacil Ejecutor.

## 2. Alguacil Ejecutor

Recibe la orden que decreta el secuestro de bienes.

Practica la diligencia de secuestro de bienes muebles en conjunto con los peritos designados por este Tribunal. (Ver Anexo N°4).

## 3. Juez Ejecutor

Verifica el vencimiento del término de prestación de excepciones o que se encuentre ejecutoriado el Auto que las decida contra el (la) deudor (a).

Decretará el remate de los bienes embargados, fija la fecha y hora de la venta judicial.

Remite a la Oficina de Relaciones Públicas para su publicación.

## 4. Oficina de Relaciones Públicas

Coordina el trámite de la publicación del Aviso de Remate en un diario de circulación nacional.

Publica el Aviso de Remate en un diario de circulación nacional, el cual circulará por tres (3) días consecutivos.

#### 5. Postor

Consigna mediante Certificado de Depósito Judicial el diez por ciento (10%), de la base del remate.

## 6. Juez Ejecutor

Dejará constancia de lo actuado por medio de un Acta de Remate, que será elaborada por el Alguacil Ejecutor.

Firman el Acta de Remate el Juez Ejecutor, el Alguacil Ejecutor y el postor.

Dicta un Auto que aprueba la venta celebrada y adjudica de manera definitiva el bien rematado a nombre del postor una vez consignada la totalidad del precio del remate.





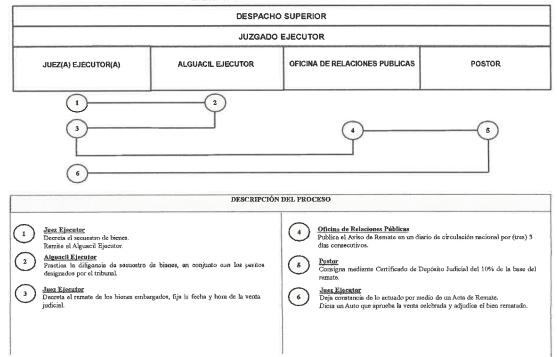




Página 14 de 33

## MAPA DEL PROCESO

MINISTERIO DE SALUD B. PROCEDIMIENTO PARA EL REMATE JUDICIAL DE BIENES EMBARGADOS PRODUCTO DEL SECUESTRO



TO ASSES ORIA LEGA







Página 15 de 33

## C. PROCEDIMIENTO PARA DESIGNAR DEFENSOR DE AUSENTE

## 1. Secretario (a) Judicial

Realiza la diligencia para notificar al deudor de las medidas cautelares sobre la obligación con el Ministerio de Salud.

Comunica al Juez(a) mediante Informe Secretarial, que el deudor no puede ser localizado y se desconoce en donde se le puede localizar.

## 2. Juez(a) Ejecutor(a)

Ordenará Auto para que se designe a un defensor ausente mediante Edicto Emplazatorio.

Remite el Edicto Emplazatorio a la Oficina de Relaciones Públicas, para la publicación en un periódico de la localidad.

## 3. Oficina de Relaciones Públicas

Realiza la publicación en el periódico, el cual se publicará tres (3) veces en un Diario de circulación nacional.









Página 16 de 33

## **MAPA DEL PROCESO**

# MINISTERIO DE SALUD C. PROCEDIMIENTO PARA DESIGNAR DEFENSOR DE AUSENTE

	DESPACHO SUPERIOR	
	JUZGADO EJECUTOR	
SECRETARIO (A) JUDICIAL	JUEZ (A) EJECUTOR (A)	OFICINA DE RELACIONES PUBLICAS

#### DESCRIPCIÓN DEL PROCESO

1

#### Secretario Judicial

Realiza Diligencia para notificar al deudor de las medidas cautelares sobre la obligación con el Ministerio de Salud.

Comunica al Juez mediante Informe que el deudor no puede ser localizado y se desconoce en donde se le puede ubicar

 $\binom{2}{2}$ 

#### Juez (a) Ejecutor (a)

Ordena el Auto para que se designe a un Defensor de ausente, mediante Edicto Emplazatorio. Remite el Edicto Emplazatorio a la Oficina de Relaciones Publicas para su publicación.

(3)

## Oficina de Relaciones Públicas

Realiza la Publicación en un periódico de la localidad, el cual se publicará por tres (3) días consecutivos, en un diario de circulación nacional.









Página 17 de 33

# D. PROCEDIMIENTO PARA EXCEPCIONES, INCIDENTES, TERCERÍAS, RECURSOS DE APELACIÓN Y NULIDADES.

#### 1. Secretaria

Recibe del deudor los documentos para las acciones legales tendientes a desestimar la pretensión de la institución ejecutante (Excepciones, Incidentes, Tercerías, Recursos de Apelación y Nulidades).

#### 2. Juez(a) Ejecutor(a)

Recibe y revisa los documentos presentados por el deudor, referente a las acciones legales (Incidentes, Tercerías, Recursos de Apelación y Nulidades), conforme a lo que establece la Ley vigente.

Verifica si cumple con las disposiciones del Código Judicial.

Ordena mediante Auto de Admisión, corrección o denegando la solicitud presentada por el deudor.

Remite al Secretario(a) Judicial.

#### 3. Secretario(a) Judicial

Recibe el expediente para elaborar el Edicto Emplazatorio, que se publicará en el mural del Juzgado Ejecutor.

Firma el Edicto Emplazatorio.

Remite copia del expediente judicial debidamente foliado y autenticado a la Sala Tercera de la Corte Suprema de Justicia, adjuntando las acciones legales presentadas por el deudor.

#### 3.a Corte Suprema de Justicia

## Sala Tercera

Recibe a través de nota de la institución ejecutante, copia del expediente judicial debidamente foliado y autenticado, adjuntando las acciones legales presentadas por el deudor.









Página 18 de 33

## **MAPA DEL PROCESO**

#### MINISTERIO DE SALUD D. PROCEDIMIENTO PARA EXCEPCIONES, INCIDENTES, TERCERIAS, RECURSOS DE APELACIONES Y NULIDADES

	DESPACHO	SUPER	IOR	
	JUZGADO	EJECUT	OR	
SECRETARIA	JUEZ(A) EJECUTORA(A)	SECI	RETARIO(A) JUDICIAL	CORTE SUPREMA DE JUSTICIA
1	2		-(3)	4
	DESCRIPCIÓN DEL PROCESO			
Secretaria Recibe del deudor los documentos para las acciones tendientes a desestimar la pretensión de la institución ejecutante (Excepciones, Incidentes, Tercerías, Recursos de Apelación y Nulidades).		3	Remite copia del Expediente Ju	ura en el mural del Juzgado Ejecutor. dicial foliado y autenticado a la Sala Tercera , con las acciones legales presentadas por el
Juez (a) Elecutor (a)  Verifica que los documentos presentados por el deudor, referentes a las acciones legales.  Verifica que cumpla con las disposiciones del Código Judicial.  Ordena mediante Auto de admisión, corrección o denegando la solicitud presentada por el deudor.		4		a de la Institución Ejecutante copia del cente foliado y autenticado, adjuntado las rel deudor.









Página 19 de 33

## IV. **DEFINICIONES**

Acta de Remate: Documento donde se expresa la fecha del remate, los bienes rematados, el nombre del rematante y la cantidad en que se haya rematado cada bien y que sirve como título de dominio a favor del rematante. (Adjudicación Provisional).

Adjudicación definitiva: Acto mediante el cual el Juez Ejecutor previo el pago al contado del valor de los bienes rematados, aprueba el remate y ordena el traspaso fiscal de los mismos, con el levantamiento de los embargos y gravámenes que pesan sobre ellos al rematante adjudicatario.

Adjudicación provisional: Es la declaratoria que hace el (la) Juez (a) Ejecutor (a) en la fase del remate judicial, a través de la resolución ejecutiva, indicando que los bienes embargados se otorgarán a otra persona distinta a su propietario inicial, como medio de satisfacer un derecho.

Allanarse: Acto mediante el cual el prestatario (a) o los codeudores (as) en el acto de notificación personal, dejan constancia del reconocimiento de la existencia de la obligación para y con la institución.

**Arreglo de pago:** Acuerdo mediante el cual el deudor y la entidad, previa entrevista con el Juez, establecen un convenio de pago sujeto a un abono inicial y posteriores letras mensuales, que una vez formalizado, suspende temporalmente el proceso de cobro coactivo.

**Auto Ejecutivo:** Resolución judicial, dictada en contra del prestatario (a) y los codeudores (as), mediante la cual se manifiesta la existencia de una obligación vencida, líquida y exigible y se reclama su pago inmediato, a través de un Mandamiento de Pago.

**Cobro Coactivo:** Conjunto de diligencias, actos y acciones jurisdiccionales llevadas a cabo por el Juez Ejecutor para obtener la recuperación de los créditos morosos, multas, rentas y deudas en general a favor de la Institución que representa.

**Depósito Judicial:** Consiste en la diligencia judicial mediante la cual el Juzgado Ejecutor ordena la entrega de bienes previamente secuestrados y/o embargados, inventariados y avaluados o la administración de una hacienda o local comercial al depositario, con el fin de que los conserve como un buen padre de familia; inclusive los usufructúe para que con la renta que generen se abone la obligación o para que garantice su existencia a la hora de su venta judicial.

Edicto Emplazatorio: Es una forma de notificación, en boletines oficiales o en diarios de gran circulación de las resoluciones judiciales a los apoderados en el proceso, a personas ausentes o indeterminadas, de domicilio desconocido o incierto, a terceros, con el objeto de que se enteren de determinada resolución o para que comparezcan al tribunal.







Página 20 de 33

**Embargo:** Medida cautelar decretada que impone gravamen a los bienes de los deudores (muebles e inmuebles) y los pone fuera del comercio; previa orden judicial (Auto) y Oficio a la autoridad registral competente.

**Excepciones:** Acciones de defensa que la ley otorga a los deudores (prestatario y codeudores) para oponerse al proceso ejecutivo alegando cuestiones de forma o fondo que impiden, modifican o extinguen total o parcialmente la pretensión del ejecutante (el cobro), y que se tramitan vía incidente ante la Sala Tercera de la Corte Suprema de Justicia.

Expediente de Cobro Coactivo: Conjunto ordenado y foliado de documentos, gestiones, diligencias, actos procesales del Juez, de las partes o incluso de terceros que integran un proceso por cobro coactivo.

Juez Ejecutor: Funcionario que ejerce la jurisdicción coactiva de manera directa, si es el caso de ser el Ministro, Representante Legal o Director General de Salud Pública o Dependencias de manera indirecta (por delegación), en cuyo caso recaerá en un funcionario de la Institución que éste designe, conforme a la Ley.

**Jurisdicción Coactiva**: Facultad que le otorga la Ley a ciertas entidades públicas, a través de su Ministro, Director o Representante Legal, para hacer efectivo el cobro de los créditos y rentas que existan a favor del ente estatal al cual prestan servicios.

Juzgado Ejecutor: Tribunal desde donde el Juez Ejecutor realiza las diligencias para el cobro coactivo de los créditos que se le adeudan a la institución.

Mandamiento de Pago: Orden dictada por el Juez Ejecutor a través del Auto Ejecutivo, para que el deudor y/o sus codeudores le paguen a su acreedor la suma reclamada producto del incumplimiento del contrato.

**Mérito Ejecutivo:** Requisitos que conforme a la Ley debe reunir el documento en que se sustenta una obligación, para dar inicio al proceso por el cobro coactivo, de conformidad con lo que exige la Ley.

**Notificación:** Diligencia judicial consistente en hacer saber, al deudor, cualquiera sea su índole (prestatario o codeudores) o a su apoderado, la existencia de un proceso de cobro coactivo en su contra. Las notificaciones por disposición expresan de la Ley son: personales, presuntas o tácitas o por edicto.

Procedimiento: Conjunto de diligencias legales tendientes a obtener por vía judicial una pretensión pecuniaria que tiene como efecto el cumplimiento íntegro de una obligación vencida adquirida con el Ministerio de Salud.







Página 21 de 33

**Proceso de Cobro Coactivo:** Se refiere a la vía jurisdiccional existente por disposición expresa de la ley, en contra del prestatario y sus codeudores morosos, en donde el Ministerio Salud o el funcionario que éste delegue, da inicio al procedimiento para la recuperación de la cartera morosa existente.

**Providencia:** Resolución judicial que decide sobre actuaciones de mero trámite dentro de un proceso judicial.

Remate: Diligencia judicial mediante la cual se lleva a cabo la venta en subasta pública, de los bienes del ejecutado, previamente embargados.

Rescisión de secuestro: La rescisión de secuestro es el medio que utiliza el deudor, cuyos bienes son cautelados por la institución ejecutante, con el propósito de que sean liberados por decisión judicial.

Resolución de Ejecución: Es la decisión emitida por el funcionario ejecutor de iniciar el proceso ejecutivo y contiene un mandato de cumplimiento de una obligación dentro de un término estipulado.

**Secretario Ad Hoc:** Es la persona designada a través de una providencia, por el Juez Ejecutor para que lleve a cabo la labor de sustanciar el Proceso Ejecutivo por Cobro Coactivo y las medidas cautelares.

**Secuestro:** Medida cautelar tendiente a asegurar los resultados del proceso de cobro coactivo para evitar que el deudor trasponga, enajene, oculte, empeore, grave o disipe los bienes muebles o inmuebles que posee.

Sustanciar: Llevar a cabo la tramitación de una causa o proceso por la vía procesal adecuada, hasta dejarlo en condiciones de ser resuelto o sentenciado.

Tercería: Demanda formulada por un tercero, que no es parte en el proceso por cobro coactivo, como una controversia o cuestión incidental, para que se levanten medidas cautelares ejecutadas dentro del proceso de cobro coactivo, previamente decretadas contra el prestatario o los codeudores morosos en sus bienes, alegando como pretensión un crédito preferente (gravamen previo).

Vía Ejecutiva: Instancia especial y excepcional estipulada por Ley utilizada para demandarse en forma ejecutiva el cumplimiento de obligaciones claras, vencidas y exigibles que constan en documentos suscritos por el deudor y los codeudores.







Página 22 de 33

## V. ANEXOS









Página 23 de 33

# Anexo 1. Auto Ejecutivo que Libra Mandamiento de Pago

#### MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR AUTO DE MANDAMIENTO DE PAGO No.XXX-20xx

#### Panamá, xxxxxxxx (xxxx) de xxxx de dos mil xxxx (20xx).

Se le advierte al deudor que de conformidad de 1642 del Código Judicial debe comparecer al Tribunal dentro de los dos (2) días siguientes a la notificación del presente Auto Ejecutivo para pagar o denunciar bienes para el pago y que de igual forma tendrá el término de ocho (8) días siguientes a la Notificación del Auto Ejecutivo para presentar cualquier excepción que considere le favorezcan, pero no se suspenderá la práctica de la diligencia ejecutiva según lo normado en el Artículo 1682 del Código Judicial, haciéndosele saber que la falta de declaración de bienes será sancionada como Desacato y que las manifestaciones falsas darán lugar a la Responsabilidad penal correspondiente, para lo cual se enviará copia de la actuación al respectivo agente del Ministerio Público.

<u>Fundamento de Derecho</u>: Decreto Ejecutivo No. 89 de 22 de marzo de 2007 y Artículos 1613, 1777 y siguientes del Código Judicial.

NOTIFÍQUESE y CÚMPLASE

XXXXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

XX/XXX Exp. XXX-20XX









Página 24 de 33

#### Anexo 2.

## Auto Ejecutivo que Decreta Secuestro.

#### MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR AUTO DE SECUESTRO N° XXX-20xx

## Panamá, xxxxxxxx (xx) de xxxx de dos mil xxxx (20xx).

Para que los fines del proceso no resulten ilusorios en sus efectos se debe proceder al **SECUESTRO** de los bienes propiedad de la sociedad demandada.

De conformidad con lo anteriormente Decretado procédase a poner en conocimiento a las entidades correspondientes para los fines legales pertinentes.

Fundamento de Derecho: Artículo 533 y siguientes del Código Judicial.

NOTIFÍQUESE y CÚMPLASE

XXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

Exp. XXX-20XX

XXXXXXXXXXXXXXXX SECRETARIA JUDICIAL







Página 25 de 33

# Anexo 3. Auto Ejecutivo que Amplia Secuestro General sobre todos los Bienes.

# MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR AUTO DE AMPLIACION DE SECUESTRO N° XXX-20xx

Panamá, xxxxxxxxx (xx) de xxxx de dos mil xxxx (20xx).

Mediante Nota No. Xxxxxxxx de xxx de xxxx de 20xx, El Registro Público de Panamá, nos certificó que xxxxxxxxx, cuenta con la Finca inscrita a Folio Real No. Xxxxxxxxx, de la Sección xxxxxxxxx, siendo así, este Tribunal debe de realizar una ampliación del Secuestro, con la finalidad de incluir la precitada propiedad.

De conformidad con lo anteriormente Decretado procédase a poner en conocimiento a las entidades correspondientes para los fines legales pertinentes.

Fundamento de Derecho: Artículo 533 y siguientes del Código Judicial.

**NOTIFÍQUESE y CÚMPLASE** 

XXXXXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

XX/XXX Exp. XXX-20XX







Página 26 de 33

# Anexo No. 4 Auto Ejecutivo que Decreta Embargo.

#### MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR AUTO DE SECUESTRO N° XXX-20xx

Panamá, xxxxxxxx (xxx) de xxxx de dos mil xxxx (20xx).

Como xxxxxxxx se notificó del Auto Ejecutivo el día xx de xxxx de 20xx, según establece el artículo 1641 del Código Judicial, no se logró la cancelación de la morosidad, y para que los fines del proceso no resulten ilusorios en sus efectos se debe proceder a **ELEVAR A CATEGORIA DE EMB**ARGO los bienes propiedad del demandado, y retirar las sumas de dineros que mantiene la empresa en Facturas por Cobrar por servicios brindados a la fecha, para ser abonados a dicha morosidad.

Por ello, y en atención a lo preceptuado en los Artículos 1643, 1647 y 1648 y siguientes del Código Judicial, el suscrito JUEZ EJECUTOR DEL MINISTERIO DE SALUD en virtud de la facultad para ejercer la Jurisdicción Coactiva mediante Resolución No. xxxx del xx de xxxx de 20xx, Administrando Justicia en nombre de la República y por Autoridad de la Ley, RESUELVE ELEVAR A CATEGORIA DE EMBARGO el secuestro decretado mediante Auto xxx-20xx de xx de xxxx de 20xx, sobre todos los bienes muebles e inmuebles o su renta susceptibles de ésta medida, vehículos a motor, créditos, valores, dinero en efectivo, cajillas de seguridad, cuentas por cobrar o cualquier otras sumas de dinero que tenga o deba recibir de terceras personas, inclusive la administración de xxxxxxxxxxxxxx, ubicada en por la suma provisional 

De conformidad, con lo anteriormente decretado procédase a enviar copia debidamente autenticada a la entidad correspondiente para los fines pertinente.

Fundamento Legal: Artículos 1641, 1643, 1647 y 1648 y siguientes del Código Judicial. **NOTIFÍQUESE y CÚMPLASE** 

XX/XXX Exp. XXX-20XX OF CHARLES OF SPICE O







Página 27 de 33

# Anexo No. 5. Auto Ejecutivo que Decreta Cancelación.

#### MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR AUTO DE CANCELACIÓN Nº XXX-20xx

#### Panamá, xxxxxxxx (xxxx) de xxxx de dos mil xxxxxxxxx (20xx).

En el proceso Ejecutivo por cobro coactivo que el Ministerio de Salud le sigue a xxxxxxxxxxxx, con (cedula/RUC) No. Xxxxxxxxxxxxx, se puede advertir los sellos de cancelación estampados en el expediente Administrativo y Judicial, efectuado por la parte ejecutante, por conducto de la Direccion Nacional de Finanzas, a través del Departamento de Tesorería, mediante los cuales se hace constar la cancelación de la multa impuesta por xxxxxxxxx, por incumplir las normas sanitarias.

En virtud de las circunstancias anotadas ut supra, y en cumplimiento de lo dispuesto en el Artículo 1043 del Código Civil, el cual señala que la obligación se extinguen con el pago de la deuda, lo que prosigue es declarar la terminación del proceso ejecutivo por cobro coactivo seguido en contra de los demandados, por haber cumplido con el pago de la obligación, y de igual forma ordenar el cierre y archivo del expediente judicial, así como el levantamiento de cualquier medida cautelar existente.

Por todo lo antes expuesto el suscrito **JUEZ EJECUTOR DEL MINISTERIO DE SALUD** en virtud de la facultad para ejercer la Jurisdicción Coactiva mediante Resolución No. xxxx del xx de xxxx de 20xx, Administrando Justicia en nombre de la República y por Autoridad de la Ley, resuelve:

PRIMERO: Declarar extinguida la obligación de los ejecutados, para con el Ministerio de Salud.

**SEGUNDO:** Dejar sin efecto El Auto No. Xxx-20xx del xx de xxxx de 20xx, que decretó xxxxxxxx sobre todos los bienes muebles e inmuebles o su renta susceptible de esta medida, vehículos a motor, créditos, valores, dinero en efectivo, cajillas de seguridad, cuentas por cobrar o cualesquiera otras sumas de dinero que tenga o deba recibir de terceras personas, inclusive la administración de xxxx.

**TERCERO**: Ordena el archivo del expediente, previo su anotación de salida en el libro respectivo.

Fundamento Legal: Artículo 1043 del Código Civil, artículos 546 y 1633 del Código Judicial.

NOTIFÍQUESE y CÚMPLASE

XXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

XX/XXX Exp. XXX-20XX







Página 28 de 33

## Anexo No. 6.

## LISTADO DE INSTITUCIONES

FECHA: xx de xxxx de 20xx

NOMBRE: xxxxxxxx xxxxxxxxxxx

CÉDULA: x-xxxx-xxxx\_ EXPEDIENTE: xxx-20xx.

NO. DE OFICIO	INSTITUCIÓN	RECIBIDO	
	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		
		ST RIO DE	1
		ST RIO DE S	YE
		OFICIAR DE CONTRA	18/
		A DE ASSESSMEN	







Página 29 de 33

## Anexo No. 7. Oficios a Bancos

Panamá, XX de XXXXX de 20XX. Oficio No.XXX-20XX.

MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR

Señor Gerente General (NOMBRE DEL BANCO) E. S. D.

#### Señor Gerente:

Comunico a usted, que mediante AUTO NO.XXX-20XX de fecha XX DE XXXXXX DE 20X, este Despacho ha decretado SECUESTRO dentro del PROCESO **EJECUTIVO** DE **COBRO COACTIVO** interpuesto contra C.I.P. x-xxxx-xxx, por la suma de con a la que asciende la obligación exigida sin perjuicio de gastos que se produzcan hasta la fecha de su cancelación, sobre lo siguiente: dineros en efectivo, cajillas de seguridad, cuentas por cobrar, o cualquier otra suma de dinero que deba o tenga que recibir de terceras personas, el precitado empleador.

En consecuencia, sírvase poner a orden y disposición de este Juzgado las cuentas que el empleador antes mencionado mantenga en dicha institución bancaria.

Atentamente,

XXXXXXXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

XX/XX Exp. XXX-20XX







Página 30 de 33

## Anexo No. 8. Oficio a Registro Público.

Panamá, XX de XXXXX de 20XX. Oficio No.XXX-20XX.

#### MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR

Licenciado (a)
(NOMBRE DE DIRECTOR (A))
Director (a) General
Registro Público
E. S. D.

Señor (a) Director (a):

XXXXXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

XX/XX Exp. XXX-20XX COMPACTORIALES





Página 31 de 33

## Anexo No. 9. Oficio a Caja de Seguro Social - Cuentas Individuales

Panamá, XX de XXXXX de 20XX. Oficio No.XXX-20XX.

## MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR

Licenciado

(NOMBRE)

Jefe de Cuentas Individuales

Caja de Seguro Social

E.

S.

D.

#### Licenciado XXXXXXXX:

Agradeceré a usted, nos informe si la persona que a continuación detallamos cotiza actualmente en la Caja de Seguro Social, en caso afirmativo certificar el salario y empresa donde labora, a fin de recuperar lo adeudado a la Institución.

NOMBRE	CÉDULA
XXXXXXXXXXXXXX	X-XXX-XXXX

Esta información la solicitamos, en virtud de que es una cuenta por cobrar, la cual necesitamos resolver de manera urgente.

Atentamente,

## XXXXXXXXXXXXXXXX

JUEZ EJECUTOR

MINISTERIO DE SALUD

XX/XX

Exp. XXX-20XX

TENIO DE OPILIS





Página 32 de 33

171

## Anexo No.10 Oficio a la Autoridad de Tránsito y Transporte Terrestre.

Panamá, XX de XXXXX de 20XX. Oficio No.XXX-20XX.

## MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR

Licenciado (NOMBRE)
Autoridad de Tránsito y Transporte Terrestre
Director Nacional de Registro Único Vehicular

Señor Director:

S.

Atentamente,

XXXXXXXXXXXXXXXX JUEZ EJECUTOR MINISTERIO DE SALUD

XX/XX Exp. XXX-20XX









Página 33 de 33

Anexo No.11 Boleta de Citación

## MINISTERIO DE SALUD JUZGADO EJECUTOR

# **BOLETA DE CITACIÓN**

JUZGADO EJECUTOR DEL MINISTERIO DE SALUD. Panamá, XXXXXXX (XX) de XXXX de dos mil XXXXXXXXX (20XX)

## **BOLETA Nº 001-2021**

Expediente	: <u>XXX-20XX</u>				
PARA	QUE	SE	SIRVA	CITAR	A:
XXXXXXX	XXXXXXXX	XXXXXXXXX	XXXXXX		
CON	RESII	DENCIA	O	LOCAL	IZABLE:
XXXXXXX	XXXXXXXX	XXXXXXXXX	XXXX		
A OBJETC	DE QUE CON	MPAREZCA: AI	TÉRMINO	DE LA DISTAN	CIA.
LUGAR: A	ncón, Ave. G	orgas, Edificio 2	261. Minister	io de Salud, Plar	ıta Baja.
		0 a.m. a 4:00 p.n			
OBJETO D	E LA CITACI	ÓN: Notificació	n del Juicio r	or Jurisdicción	Coactiva
	el Ministerio d				
INSTRUC	CIONES: DE	BE PORTAR	DOCUMEN	TO DE IDEN	NTIDAD
PERSONA	_			UADAMENTE.	
EL CITAE	00			JUEZ EJEC	TITOR

######################################	XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX
Yo,	me presenté al domicilio arriba indicado de Sr. (a):
	y hallándose, le cité en legal forma, para el día a
as consta en	, por medio de entrega de esta boleta de citación que tiene los requisitos legales los que la misma que entregó a:, quien enterado
Firma:	<u>.</u>

WHISTER IO DE CEPTED