



La Real Fundación “Victoria Eugenia” es una organización sin ánimo de lucro, constituida en 1989, cuya finalidad es proteger la salud de los pacientes hemofílicos o con otras coagulopatías congénitas, así como promover y divulgar actividades de investigación, formativas y divulgativas relacionadas con estas patologías. La Comisión Científica de esta Real Fundación está constituida por diversos especialistas (hematólogos, investigadores, rehabilitadores, internistas, etc) cuyos campos profesionales se relacionan con estas patologías y presta asesoramiento científico a la Real Fundación “Victoria Eugenia” y a la Federación Española de Hemofilia.

Los pacientes con coagulopatías hemorrágicas (hemofilias, enfermedad de von Willebrand, déficit de otros factores) tradicionalmente han sido atendidos por personal facultativo especializado (hematólogos) cuando acudían con carácter de urgencia al hospital, bien por una complicación hemorrágica, bien por cualquier otra situación aguda urgente (traumatismos, procesos quirúrgicos) que pudiera requerir tratamiento hemostático sustitutivo o adyuvante. Los nuevos modelos asistenciales implantados (guardias localizadas, descentralización de la atención a hospitales comarcales o de segundo nivel, desaparición de los hospitales de día de coagulación, etc.) han supuesto que, cada vez con mayor frecuencia, la atención urgente de dichos pacientes sea prestada por facultativos no hematólogos (internistas, pediatras, traumatólogos, médicos de urgencias, etc.). Por dicha razón, desde la Comisión Científica de la Real Fundación Victoria Eugenia se cree necesario elaborar y difundir un documento orientativo que facilite la atención urgente de estos pacientes con la mayor seguridad posible, independientemente del personal que le atienda.

Como premisa debe recomendarse a todo paciente con una coagulopatía congénita que acuda a un Servicio de Urgencias con una copia de su informe clínico en el que conste su diagnóstico, tasa de factor, tipo de concentrado hemostático que utiliza (y nombre comercial si es posible), así como las complicaciones particulares que presente (presencia de inhibidores, entre otras). Así mismo, en casos de hemofilia grave, es recomendable la administración, por el propio paciente o sus familiares, de una dosis en el domicilio antes de acudir al Servicio de Urgencias para evitar el agravamiento de la posible hemorragia.

En primer lugar, debe recordarse que un paciente con una coagulopatía congénita tiene un riesgo claramente aumentado de sufrir una complicación hemorrágica ante exploraciones o técnicas invasivas. Por ello no se realizará ninguna de ellas (suturas, artrocentesis, punción arterial para gasometría, punción lumbar, acceso venoso central, punciones diagnósticas, biopsias, drenajes terapéuticos o similares, etc.) sin la correspondiente preparación hemostática tras consultar con el Servicio de Hematología. Por la misma razón se evitarán las inyecciones intramusculares ya que los músculos no realizan una buena compresión hemostática. En caso de requerirse administración de fármacos por vía parenteral se debe usar la vía intravenosa tras venoclisis.

Obviamente ante la necesidad de cirugía, es obligada la preparación hemostática tras la consulta al Servicio de Hematología.

Así mismo, es necesario tener en cuenta que los fármacos con actividad antiagregante suponen un aumento del riesgo de desarrollo de complicaciones hemorrágicas espontáneas en estos pacientes. Por lo tanto, se evitará el uso de ácido acetilsalicílico (AAS) o derivados, y el uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) se restringirá a los casos en que el cociente beneficio/riesgo se considere favorable. Dentro de este grupo terapéutico se preferirán el diclofenaco, la nabumetona y el ibuprofeno con la oportuna protección gástrica. Como fármacos analgésicos se prefieren el paracetamol o la dipirona (metamizol), y si el dolor es muy intenso se pueden usar opiáceos.

El uso de fármacos antiagregantes (por ejemplo clopidogrel) ante complicaciones trombóticas se valorará individualmente, pero a menudo requerirá la instauración de profilaxis con factor antihemofílico en el paciente hemofílico.

Finalmente, recordar que en las coagulopatías congénitas el sangrado puede ser inmediato, pero más frecuentemente es solapado y persistente, pudiendo originar sangrados cuantiosos diferidos. Por esta razón, ante una sospecha de complicación hemorrágica o ante un traumatismo importante, es preferible la administración inmediata de tratamiento hemostático antes de iniciar la realización de estudios diagnósticos por métodos de imagen. Se debe tener en cuenta siempre que la demora en el tratamiento es un factor que agrava la situación hemorrágica y el pronóstico.

Igualmente, un factor pronóstico importante es la experiencia y los medios del centro para la atención de este tipo de pacientes, por lo que, si se carece de los mismos, es preferible administrar el tratamiento hemostático y derivar al paciente a un centro con dichos medios.

Así pues, y a modo de resumen, ante la atención urgente a un paciente con una coagulopatía congénita, se deberá:

1. Acortar los tiempos de espera (agilizar la atención) ya que la demora del tratamiento empeora el pronóstico.
2. Recabar toda la información que pueda aportar el propio paciente.
3. Administrar una dosis preventiva como mínimo en casos de traumatismos graves (sobre todo craneales).
4. Tratar antes de descartar con métodos de imagen en caso de duda diagnóstica.
5. Evitar técnicas invasivas no necesarias y usar cobertura hemostática previa en el caso de ser necesarias.
6. Evitar fármacos con efecto antiagregante y no usar la vía intramuscular.

**Comisión Científica**



**Real Fundación  
VICTORIA EUGENIA**

Rodríguez-Martorell FJ, García-Frade LJ, Alonso C, Altisent C, Aznar JA, Batlle J, Bermejo N, Galmes B, Blázquez A, Iruín G, López-Cabarcos C, Lucía JF, Mingot ME, Moreno M, Sedano C, Simón MA, Soriano V, Tizzano EF, Turnés J, Villar A, Liras A.