



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

Dirección de Prestaciones Médicas

Protocolo de Atención Integral



Hemofilia Hereditaria

Fecha de publicación 13 de abril de 2023
PAI-IMSS-006-20

Cuadro de Identificación

Clasificación de la Enfermedad	Hemofilia Congénita CIE-10: D66X Deficiencia hereditaria del Factor VIII D67X Deficiencia hereditaria del Factor IX.
Nivel de atención en el que incide	Primer, segundo y tercer nivel de atención
Usuarios potenciales	Personal médico especialista en: Medicina Interna, Pediatría, Hematología, Hematología Pediátrica, Ginecología y Obstetricia, Urgencias Médico-quirúrgicas, Ortopedia y Traumatología, Medicina de Rehabilitación, Genética y Medicina Familiar. Personal de: Enfermería, Trabajo Social, Estomatología, Salud Mental, Laboratorio Clínico, Terapia Física y Ocupacional y docentes de la Prescripción Social.
Población objetivo	Personas con deficiencia congénita de Factores de la coagulación VIII o IX
Intervenciones y actividades consideradas	<ul style="list-style-type: none"> • Detección de factores de riesgo. • Diagnóstico y tratamiento oportunos. • Rehabilitación. • Cuidados paliativos.
Impacto esperado en la salud	<ul style="list-style-type: none"> • Disminuir de episodios hemorrágicos. • Reducir el daño articular. • Disminuir la incapacidad laboral. • Mejora en la calidad de vida • Reincorporar de forma temprana a las actividades diarias de la persona con Hemofilia Hereditaria
Metodología	<ul style="list-style-type: none"> • Búsqueda sistemática de la información entre las que se incluyeron: Revisiones sistemáticas, ensayos clínicos, estudios de pruebas diagnósticas, estudios observacionales, estudios de mundo real, cohortes, consejo de expertos. • Análisis de la normatividad vigente. • Evaluación de la calidad de la evidencia. • Extracción y análisis de la información. • Definición de intervenciones y selección de acciones sustantivas • Procesos de verificación y revisión
Búsqueda sistemática de la información	Algoritmos de búsqueda reproducibles en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, revisiones sistemáticas, ensayos clínicos, estudios de pruebas diagnósticas, estudios observacionales en sitios web especializados y búsqueda manual de la literatura. Fecha de cierre de protocolo de búsqueda: 2022 Número de fuentes documentales utilizadas: 118 Guías seleccionadas: 14 Revisiones sistemáticas: 1 Revisiones: 58 Ensayos clínicos controlados aleatorizados: 1 Estudios observacionales: Cohorte 8, Estudios de encuesta 1, Transversales 2, Consenso 15, Otras fuentes seleccionadas (protocolos, normas, procedimientos, libros): 18
Validación	Fecha de validación por pares: 2022 Fecha de validación por áreas normativas: noviembre de 2022
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Actualización	Fecha de publicación: 10 de abril de 2023 Este protocolo se actualizará cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada 3 a 5 años posteriores a su publicación.

Historia Natural de la Hemofilia Hereditaria

Factores de riesgo <div style="background-color: #FFD700; padding: 5px;"> <ol style="list-style-type: none"> Ser varón con antecedentes familiares por línea materna de episodios hemorrágicos. Ser hijo de una madre portadora de Hemofilia Hereditaria. </div>		Artropatía hemofílica Discapacidad motriz		Recuperación Cronicidad Incapacidad o muerte
		Hemorragias espontáneas o traumáticas		Signos y síntomas propios de la Hemofilia Hereditaria
Historia de episodios hemorrágicos sin causa aparente o inusual		Primeros signos y síntomas		Horizonte clínico
Estadio asintomático				
Periodo prepatogénico		Periodo patogénico		
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico y tratamiento temprano	Limitación de la incapacidad	Rehabilitación
Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Acciones en el primer nivel de atención: Promoción a la salud <ol style="list-style-type: none"> Orientar a la persona que vive con HH, padres o responsable legal sobre hábitos saludables y autocuidado. Recomendar alimentos ricos en hierro. Enviar a personas que viven con HH de forma periódica a Estomatología para evaluación y atención dental. 		Acciones en primer nivel de atención <ol style="list-style-type: none"> Interrogar antecedentes de hemofilia por línea materna. Identificar manifestaciones hemorrágicas sugestivas de HH. Referir a personas con sospecha de HH y mujeres embarazadas portadoras a Pediatría, Medicina Interna y Obstetricia, respectivamente. Acciones en segundo y tercer nivel de atención: <ol style="list-style-type: none"> Corroborar la sospecha diagnóstica de HH por Medicina Interna o Pediatría. Referir de forma oportuna a Hematología/ Hematología Pediátrica quien tenga la sospecha diagnóstica de HH. Evaluar de forma oportuna el tipo y gravedad de la HH. Indicar la modalidad de tratamiento con agentes hemostáticos en función al tipo y gravedad de la HH. Establecer el esquema de profilaxis con agentes hemostáticos en personas que viven con HH y fenotipo grave. Favorecer la aplicación oportuna de CFC en personas que presentan episodios hemorrágicos. Solicitar a mujeres embarazadas portadoras de hemofilia por historia clínica ultrasonido para identificar sexo. Realizar en madres portadoras de recién nacidos determinación de FVIII y FIX. Orientar y capacitar por Enfermería, a la persona, familiares o representante legal sobre las técnicas de lavado de manos, asepsia y de infusión de medicamentos, así como los cuidados en los accesos venosos, y almacenamiento de los medicamentos. 		Acciones de segundo y tercer nivel de atención: <ol style="list-style-type: none"> Valorar periódicamente el daño articular e indicar tratamiento por Traumatología y Ortopedia, en caso necesario. Enviar a Medicina de Rehabilitación para evaluación del estado articular y musculoesquelético, así como para el programa de ejercicios, en caso necesario. Propiciar la referencia a personas con HH mayores de 6 años bajo tratamiento con profilaxis a las UOPSI para su participación en el programa de prescripción social.
HH - Hemofilia Hereditaria CFC - Concentrados de Factores de la Coagulación FVIII - Factor VIII FIX - Factor IX UOPSI - Unidades Operativas de Prestaciones Sociales Institucionales				

Tabla de contenido

Introducción	1
Objetivos.....	2
Nivel de Exigencia de las acciones.....	2
Iconografía	3
1. Promoción de la Salud	4
1.1. Primer Nivel.....	4
2. Diagnóstico.....	6
2.1. Primer Nivel de Atención	6
2.2. Segundo y Tercer Nivel de Atención.....	7
3. Tratamiento.....	10
3.1 Segundo y Tercer Nivel de Atención.....	10
Profilaxis con Agentes Hemostáticos	10
Tratamiento Episódico con Agentes Hemostáticos.....	12
Inducción a la Tolerancia Inmune con Factor VIII	13
Entrega Domiciliaria de Concentrados de Factores de la Coagulación	14
Tratamiento adyuvante con otros agentes hemostáticos.....	15
Terapia de Infusión de Concentrados de Factores de la Coagulación.....	16
Tratamiento del Dolor	17
4. Atención de complicaciones Músculoesqueléticas.....	18
4.1. Segundo y Tercer Nivel de Atención	18
5. Atención Materna y Salud Reproductiva	21
5.1 Segundo y Tercer Nivel de Atención.....	21
6. Rehabilitación	24
6.1 Segundo y Tercer Nivel de Atención	24
7. Seguimiento	24
7.1. Segundo y Tercer Nivel.....	24
8. Código Hemofilia	28
8.1. Urgencias o Admisión Continua de Segundo y Tercer Nivel.....	28
Triage.....	29
Área de Corta Estancia, Observación o Consultorio.....	30
Área de choque	32
Algoritmos.....	34
Cuadros.....	41
Glosario de Términos.....	58
Abreviaturas.....	60
Bibliografía	61
Anexos.....	67
Autores	71

Introducción

La Hemofilia Hereditaria (HH) es una enfermedad congénita ligada al cromosoma X por lo que la mayoría de los afectados son hombres. La enfermedad se manifiesta por hemorragias de aparición espontánea o cuya gravedad no se relaciona con la intensidad de la causa. Por el momento no existe cura para este padecimiento, sin embargo, con la aplicación del factor de la coagulación deficiente es posible que las personas tengan una vida similar a personas sin este padecimiento, siempre y cuando reciban el tratamiento de forma oportuna y continua durante su vida.

El tratamiento integral de la persona con HH tiene como objetivo evitar la hemorragia en los distintos órganos y sistemas, para prevenir las complicaciones secundarias a los eventos hemorrágicos repetidos los cuales se presentan con más frecuencia en el sistema musculoesquelético, principalmente en las articulaciones, lo que produce dolor y limitación funcional de intensidad variable (Vidal J, 2020). Así como dar de manera adecuada y oportuna la erradicación de los inhibidores que es a menudo posible mediante una terapia de inducción de la tolerancia inmune (ITI).

El tratamiento se realiza con Concentrados de Factores de la Coagulación (CFC) recombinantes de tercera y cuarta generación, obtenidos por ingeniería genética. Existen nuevas moléculas no relacionadas con hemoderivados, con mecanismos de acción diferentes a los CFC actuales (Franchini M, 2016), también se usan derivados plasmáticos con doble inactivación viral. La disponibilidad de terapia sustitutiva con CFC seguros y de alta calidad es indispensable para reducir la mortalidad por hemorragias, de igual forma lo hace el tratamiento profiláctico (Giordano P, 2013; Srivastava A, 2015). El tratamiento debe individualizarse acorde con las condiciones y necesidades de cada persona con HH (Hermans C, 2014; Kulkarni R, 2011; Bertamino M, 2017, Srivastava A, 2020).

La incidencia mundial de la Hemofilia A se estima en 1:5,000 y la Hemofilia B de 1:30,000 habitantes hombres. La Federación Mundial de la Hemofilia considera que en los 77 países de los que tiene registro, actualmente hay más de 150,000 personas con este padecimiento. Se calcula que existen alrededor de 400 mil personas con HH en todo el mundo. Estados Unidos de América reporta aproximadamente 15,000 personas con HH. La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM) tiene registrados aproximadamente 5,512 personas con HH (FHRM, 2021).

En la atención de las diversas necesidades en salud de cada persona con HH y de su familia se propuso que se otorgue de forma interdisciplinaria. De ahí que, las acciones contenidas en este protocolo han sido planificadas con un enfoque sistemático, y organizado entre diversas disciplinas y distintos niveles de atención, participando profesionales de la salud de las unidades médicas en donde atienden a este grupo de personas y en caso necesario, en las unidades de referencia en donde se dispone del servicio requerido (primero, segundo o tercer nivel); toda vez que las acciones así lo requieran para otorgar la atención de forma coordinada, ordenada y estandarizada.

Por otra parte, las especialidades y disciplinas involucradas en la atención deben realizar actividades educativas dirigidas al personal de salud, personas con HH, familiares y cuidadores, con el objetivo de reforzar los conocimientos sobre la enfermedad, los tratamientos de vanguardia, y las recomendaciones de autocuidado para tener una vida saludable y la oportunidad de realizar sus actividades de la vida cotidiana.

Objetivos

El presente Protocolo de Atención Integral tiene como finalidad establecer pautas de actuación del personal de salud de los distintos niveles de atención para homologar las acciones y actividades referentes a la atención de personas con Hemofilia Hereditaria.

Este protocolo pone a disposición del personal del primero, segundo y tercer nivel de atención acciones basadas en la mejor evidencia disponible, así como recomendaciones de expertos con el objetivo de estandarizar la atención a nivel nacional.

General




Mejorar la atención de los derechohabientes con Hemofilia Hereditaria, mediante el diagnóstico y tratamiento oportunos e integrales.

Específicos

- Fortalecer los programas de promoción de la salud y prevención, para fomentar estilos de vida saludables, y el autocuidado en derechohabientes con Hemofilia Hereditaria.
- Reforzar las acciones de consejería preconcepcional en las personas y madres con sospecha o portadoras de hemofilia hereditaria, para identificación oportuna de los recién nacidos con el padecimiento.
- Procurar el diagnóstico temprano de Hemofilia Hereditaria con el propósito de otorgar tratamiento y evitar complicaciones y episodios hemorrágicos.
- Propiciar la atención interdisciplinaria mediante la participación del personal de salud de diferentes disciplinas a efecto de reducir las complicaciones que ponen en riesgo la vida y la funcionalidad en derechohabientes con Hemofilia Hereditaria.
- Privilegiar el tratamiento de profilaxis en las personas con fenotipo grave de Hemofilia Hereditaria, para reducir episodios hemorrágicos.

Nivel de Exigencia de las acciones

El nivel de exigencia de las acciones del presente protocolo establece como: **Imprescindible (I)** a la práctica mínima exigible, basada en evidencia (ensayos clínicos, metaanálisis, revisiones sistemáticas y guías internacionales y nacionales, principalmente), **Opcional (O)** corresponde a las acciones que de no existir el recurso y/o a criterio del personal de salud pueden o no realizarse y el nivel de exigencia **Evitar (E)** indica que la acción a que se hace referencia no debe realizarse. Es muy importante que el usuario de este protocolo consulte los cuadros y anexos cuando así se indique, porque la información que contienen facilita la ejecución de las acciones.

Representación gráfica del nivel de exigencia de las acciones		
		
Imprescindible Acción indispensable. Es de observancia obligatoria.	Opcional Acción que puede elegirse entre varias con la misma efectividad.	Evitar Acción que no es útil / efectiva y en algunos casos pueden ser perjudicial.

Iconografía

Símbolos empleados para el personal que realiza las acciones


	Médico		Médica
	Enfermería		Nutrición
	Psicología		Trabajo Social
	Terapia física		Terapia ocupacional
	Químico Clínico		Estomatología
	Asistente Médica		Vigilante

1. Promoción de la Salud

Primer Nivel




Enfermería

Acción	Nivel de exigencia
<p>Orienta a la persona con HH, padres o responsable legal sobre hábitos saludables y autocuidado.</p> <p>En personas con diagnóstico de HH que requieren vacunas de administración intramuscular como la vacuna de VHB:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Verifica que la persona se haya aplicado un día previo el agente hemostático (Factor VIII, Factor IX o agente puente), siguiendo la indicación del especialista en Hematología. • Recomienda colocar hielo local 5 min antes de la inyección. (Mauser-Bunschoten M, 2008; Carpenter S, 2015). 	




Nutrición

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Promueve hábitos saludables e informa los beneficios de tener un peso saludable. • Recomienda alimentos ricos en hierro. • Establece plan nutricional individualizado en personas con sobrepeso u obesidad. (IMSS Guía de Salud, Cartera de Alimentación Correcta y Actividad Física; Gargallo 2011; SS Guía de alimentos para la población mexicana; IMSS-GPC-684-13; IMSS. Procedimiento 2660-003-022, Width M, 2017). 	






Medicina Familiar

Acción	Nivel de exigencia
<p>Refiere a la mujer portadora de Hemofilia Hereditaria a los servicios de:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Genética para consejería preconcepcional. • Gineco-Obstetricia para orientación sobre planificación familiar. 	



Estomatología

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Inicia la valoración desde la primera erupción dental en promedio a los 6 meses de edad, posteriormente revisiones cada 3 meses. • Recomienda a los padres o cuidadores del menor realizar la limpieza dental con gasa o cepillo de cerdas suaves con agua o gel dental sin flúor. • Realiza revisión y aplicación tópica de fluoruro cada 6 meses, después de los dos años. • Proporciona recomendaciones sobre higiene dental para niños mayores y adultos con HH: <ul style="list-style-type: none"> - Cepillado dental con pasta que contenga flúor 1000 ppm (marcas comerciales para niños), al menos dos veces al día con cepillo de textura media. - Al llegar a la adolescencia la persona debe ser capaz de realizar su higiene oral en forma adecuada. - Uso de hilo dental o cepillos interdentales. - No consumir bebidas carbonatadas entre comidas (evita la disminución de pH bucal y la desmielinización del esmalte y dentina). - Uso de colutorios de triclosán para reducir placa dentobacteriana o clorhexidina en caso de presentar úlceras o requerir intervenciones que requieran mayor asepsia. <p>(Abed H, 2017; Anderson J, 2013; Shastry S, 2014; Srivastava A, 2020).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Realiza revisión dental, remoción de placa y sellado de fisuras que no requieren preparación hemostática. • Usa preparaciones con vaso constrictor si el procedimiento a realizar lo requiere. • Realiza bloqueo del nervio bucal en intervenciones mandibulares. • Usa selladores de fisuras para disminuir el riesgo de desarrollo de caries dental, si lo considera necesario. 	



<ul style="list-style-type: none"> Solicita interconsulta al servicio de ortodoncia a las personas entre 10 y 14 años que lo necesiten. (Srivastava A, 2020. Srivastava A, 2015. Shastry S, 2014;) 	
<ul style="list-style-type: none"> En la persona que requiere tratamiento invasivo como extracción dental, cirugía dental, periodontal, ortognática, anomalías dentales y biopsias, solicita interconsulta previa al especialista en Hematología para manejo conjunto y preparación hemostática (Shastry S. 2014; Abed H, 2017). Considera uso de anestésicos con vasoconstrictores para promover la hemostasia local, así como antifibrinolíticos más agentes hemostático para manejo de hemorragia, acorde con las indicaciones del especialista en Hematología. En toda persona programada a procedimiento ortopédico electivo, realiza valoración y atención bucal (Zaliuniene R, 2014). 	

2. Diagnóstico

2.1. Primer Nivel de Atención



Medicina Familiar

Acción	Nivel de exigencia										
<p>Sospecha HH en varones de cualquier edad con alguno de los siguientes antecedentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> Formación fácil de hematomas. Hemorragia espontánea, principalmente en el sistema musculoesquelético. Hemorragia no relacionada a la magnitud del traumatismo. Hemorragia postquirúrgica grave no explicable. Historia familiar de hemorragia inusual o inexplicable, predominantemente en familiares de la línea materna. <p>(Kulkarni R, 2001, 2011 y 1999; Kizilocak H, 2019; Neutze D, 2016; Zimmerman D, 2013).</p>											
<p>Investiga antecedentes de hemorragia:</p> <table border="1" data-bbox="246 1488 1295 1885"> <thead> <tr> <th>Periodo</th> <th>Tipo de hemorragia</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Recién nacido.</td> <td>Hemorragia intracraneal, subgaleal (relacionada o no con el nacimiento) o hematomas en tejidos blandos u órganos, así como hemorragias secundarias a la circuncisión, punción en talón o toma de muestras sanguíneas.</td> </tr> <tr> <td>Entre 1 y 6 meses de edad.</td> <td>Hematomas en cabeza, mucosa oral y tejidos blandos.</td> </tr> <tr> <td>Inicio de gateo y deambulación.</td> <td>Hemartrosis</td> </tr> <tr> <td>Durante la dentición.</td> <td>Gingivorragia</td> </tr> </tbody> </table>	Periodo	Tipo de hemorragia	Recién nacido.	Hemorragia intracraneal, subgaleal (relacionada o no con el nacimiento) o hematomas en tejidos blandos u órganos, así como hemorragias secundarias a la circuncisión, punción en talón o toma de muestras sanguíneas.	Entre 1 y 6 meses de edad.	Hematomas en cabeza, mucosa oral y tejidos blandos.	Inicio de gateo y deambulación.	Hemartrosis	Durante la dentición.	Gingivorragia	
Periodo	Tipo de hemorragia										
Recién nacido.	Hemorragia intracraneal, subgaleal (relacionada o no con el nacimiento) o hematomas en tejidos blandos u órganos, así como hemorragias secundarias a la circuncisión, punción en talón o toma de muestras sanguíneas.										
Entre 1 y 6 meses de edad.	Hematomas en cabeza, mucosa oral y tejidos blandos.										
Inicio de gateo y deambulación.	Hemartrosis										
Durante la dentición.	Gingivorragia										

<ul style="list-style-type: none"> • Envía a Medicina Interna o Pediatría a personas en quienes se sospecha HH. • Envía a Hematología a la mujer con antecedentes familiares de HH, como posible portadora. • Envía a Ginecología-Obstetricia a mujeres: <ul style="list-style-type: none"> - En edad fértil con sospecha o portadora obligada de HH para consejería preconcepcional y planificación familiar. - Embarazadas portadoras de HH para control prenatal. <p>(Srivastava A, 2020; Leebeek F, 2020; Pavord S, 2017; Moorehead P, 2018; Mauser-Bunschoten M, 200; IMSS Procedimiento Clave 2460-003-002).</p>	
--	--

2.2. Segundo y Tercer Nivel de Atención



Pediatría Médica/ Medicina Interna



Acción	Nivel de exigencia
<p>Solicita en personas con historia clínica (antecedentes, signos y síntomas) que sugiere la presencia de Hemofilia Hereditaria:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Biometría hemática completa (BHC), • Tiempo de Tromboplastina Parcial activada (TTPa) y • Tiempo de Protrombina (TP). <p>Nota: Las pruebas deben realizarse por el Químico Clínico, en la solicitud de las pruebas se debe consignar que se trata de “Probable Hemofilia Hereditaria”</p> <p>(Srivastava A, 2020; Moorehead P, 2018; Bertamino M, 2017; Neutze D, 2016; Kulkarni R. 2011; Kulkarni R, 2001).</p>	
<p>Sospecha Hemofilia Hereditaria cuando:</p> <ul style="list-style-type: none"> • TTPa se encuentra prolongado en relación con el testigo y • BHC, TP, TT se encuentran dentro del rango de referencia aceptable. 	
<ul style="list-style-type: none"> • Envía a Hematología a toda persona con sospecha de Hemofilia Hereditaria. • Vigila cada 6 – 12 meses a la persona con historia familiar de HH con TTPa dentro del rango de referencia con relación al testigo. <p>(Srivastava A, 2020; Neutze D, 2016; Kitchen S, 2010; Zimmerman B, 2013).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Identifica como portadora probable a la mujer: <ul style="list-style-type: none"> - Madre de 1 hijo con HH sin antecedentes familiares de Hemofilia. - Hermana de persona con HH. - Tía materna de persona con HH. • Identifica como portadora obligada a la mujer: <ul style="list-style-type: none"> - Hija de hombre con HH. - Madre de más de 1 hijo con HH. 	

<ul style="list-style-type: none"> - Madre de 1 hijo con HH y antecedentes familiares. • Solicita para la mujer portadora probable u obligada una evaluación clínica por el especialista en Hematología en la misma unidad o a la unidad de referencia que le corresponda. <p>(Srivastava A, 2020; Pavord S, 2017; Mauser-Bunschoten M, 2008).</p>	
--	--




Hematología/ Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia									
<ul style="list-style-type: none"> • Revisa o solicita los siguientes estudios: BHC, TP y TTPa. • Solicita al químico clínico cuando el TTPa esta prolongado, realizar corrección con Plasma Fresco Congelado (PFC) y diluciones con solución salina (0.9%) en el laboratorio clínico de la unidad médica. • Considera con base en los resultados: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 30%;">Alteración</th> <th style="width: 30%;">Plasma fresco congelado</th> <th style="width: 30%;">Diluciones con solución salina al 0.9%</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia hereditaria de factores de la coagulación </td> <td>TTPa sí corrige</td> <td>TTPa se prolonga</td> </tr> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> • Sospecha la presencia de anticuerpo adquirido </td> <td>TTPa no corrige</td> <td>TTPa se acorta</td> </tr> </tbody> </table> <p>(Srivastava A, 2020; Bertamino M, 2017; Moorehead P, 2018; Kulkarni R, 2011; Kulkarni R, 200; Kulkarni R, 1999; Neutze D, 2016; Kitchen S, 2010; Zimmerman B, 2013).</p>	Alteración	Plasma fresco congelado	Diluciones con solución salina al 0.9%	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia hereditaria de factores de la coagulación 	TTPa sí corrige	TTPa se prolonga	<ul style="list-style-type: none"> • Sospecha la presencia de anticuerpo adquirido 	TTPa no corrige	TTPa se acorta	
Alteración	Plasma fresco congelado	Diluciones con solución salina al 0.9%								
<ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia hereditaria de factores de la coagulación 	TTPa sí corrige	TTPa se prolonga								
<ul style="list-style-type: none"> • Sospecha la presencia de anticuerpo adquirido 	TTPa no corrige	TTPa se acorta								
<ul style="list-style-type: none"> • Solicita en presencia de TTPa prolongado que corrige con PFC: <ul style="list-style-type: none"> - Actividad de Factor VIII y Factor IX. • Confirma diagnóstico de Hemofilia A o B cuando: <ul style="list-style-type: none"> - El nivel de Factor VIII o Factor IX es < 40% • Investiga otras deficiencias de la coagulación cuando: <ul style="list-style-type: none"> - Nivel del Factor VIII o Factor IX es > 40%. • Clasifica la gravedad de la HH en: leve, moderada y grave de acuerdo con el porcentaje plasmático del Factor deficiente (cuadros 1 y 2). • Solicita inhibidor contra Factor VIII para Hemofilia A o Factor IX para Hemofilia B. • Considera inhibidor positivo cuando el título es ≥ 0.6 UB/ml en 2 determinaciones consecutivas con intervalo al menos de 7 días entre las determinaciones. • Clasifica el inhibidor en: <ul style="list-style-type: none"> - Alta respuesta, si el título es > 5 UB/ml. - Baja respuesta, si el título es < 5 UB/ml. • Solicita en la mujer portadora probable o portadora obligada: 										

<ul style="list-style-type: none"> - BH - TTPa y TP y - Actividad de Factores VIII o IX <ul style="list-style-type: none"> • Solicita estudios para VHB, VHC y VIH antes de iniciar la aplicación de los CFC, como parte de la evaluación integral de la persona. <p>(Srivastava A, 2020, Ljung R. 2018, GPC IMSS-141-2018, Bertamino M, 2017, Makris M, 2001; Australian Haemophilia Centre Directors' Organization, 2016; Blanchette V, 2014, GPC IMSS-178-17, Zimmerman B, 2013, De Moerloose P, 2012, Kitchen S, 2010).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Escribe con letra legible en la "Cartilla Nacional de Salud" de la persona con diagnóstico de HH, en el área de Detección de Enfermedades: Tipo de hemofilia (A o B) y gravedad (leve, moderada o grave) de ésta, así como si tiene inhibidor de alta respuesta (> 5 UB). • Informa a la persona y/o familiar las características de la HH (eventos hemorrágicos o aparición de inhibidor de alta respuesta) y las potenciales complicaciones mediante folletos, trípticos, talleres o en campamentos con personas que padecen HH. 	
<ul style="list-style-type: none"> • Refiere a la persona con HH para evaluación integral a los servicios de Medicina de Rehabilitación, Enfermería, Trabajo Social, Estomatología y Psicología. A los menores de 18 años cada 6 meses y a los mayores de 18 años cada 12 meses. 	



Químico Clínico

Acción	Nivel de exigencia
<p>Toma las muestras sanguíneas y realiza todos los estudios solicitados (siguiendo las recomendaciones internacionales y la normatividad vigente) por el especialista en Hematología para corroborar y clasificar la HH. (Kitchen S, 2010; InDRE-Secretaría de Salud, 2020; OMS, 2011; WHO, 2010).</p>	




3. Tratamiento

3.1 Segundo y Tercer Nivel de Atención

Profilaxis con Agentes Hemostáticos



Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<p>En persona con HH sin inhibidor de alta respuesta:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Establece la modalidad del tratamiento acorde con los antecedentes y/o datos hemorrágicos de la persona (cuadro 3). • Prescribe tratamiento profiláctico para: <ul style="list-style-type: none"> - Hemofilia tipo A.- Factor VIII origen plasmático/recombinante. - Hemofilia tipo B.- Factor IX origen plasmático/recombinante. (cuadros 4-6) Con fenotipo grave: <ul style="list-style-type: none"> - Hemofilia A.- Factor VIII a dosis de 25 a 40 UI/Kg, 3 veces por semana. - Hemofilia B.- Factor IX, a dosis de 30 a 60 UI/Kg, 2 veces por semana. • Indica la aplicación vía intravenosa del Factor deficiente (Factor VIII o Factor IX) preferentemente por la mañana para cubrir la mayor parte del día, aunque en algunos casos puede establecer la hora de administración de acuerdo con las actividades diarias de la persona. • Verifica que los esquemas de profilaxis cubran al menos 45 semanas del año para lograr un tratamiento efectivo. <p>(Srivastava A, 2020; Bertamino M, 2017; Fischer K, 2017; Lieuw K, 2017; Carcao M, 2016; Blanchette V, 2014, Gouw S, 2013; Franchini, M, 2013, Kulkarni R, 2011).</p>	
<p>Evalúa de forma individual la pertinencia de colocar dispositivos de acceso venoso central en personas con HH que tienen accesos venosos difíciles, con la finalidad de favorecer la adherencia al tratamiento.</p> <p>(Srivastava A, 2020; Fischer K, 2017; Santagostino E, 2010; Mancuso M, 2009).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Considera como candidatos a profilaxis con emicizumab a personas con Hemofilia A grave, que cumpla cualquiera de los criterios establecidos en los cuadros 7-8. • Calcula las dosis de emicizumab con base en el peso corporal actual de la persona, para la dosis de impregnación y la dosis de mantenimiento (cuadro 9). • Solicita la validación de prescripción de emicizumab al Grupo de Expertos en Hemofilia Hereditaria (GEHHer) mediante correo electrónico a la División de Excelencia Clínica de la Coordinación de Innovación en Salud. <p>(Rodríguez-Merchan E, 2019; Blair H, 2019; Franchini M, 2019; Collins P, 2018, Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	

<ul style="list-style-type: none"> • Informa a la persona que la administración de emicizumab debe realizarse únicamente en el hospital. • Recomienda al personal de enfermería que aplicará emicizumab: <ul style="list-style-type: none"> - Seguir las indicaciones de manejo y administración que establece el fabricante. - No mezclar emicizumab proveniente de frascos con concentraciones diferentes con la intención de completar la dosis indicada, debido a que se afecta la eficacia. - Debe usar agujas diferentes para cada frasco, para mantener la bioseguridad. 	
<ul style="list-style-type: none"> • Suspende emicizumab en cualquiera de las siguientes situaciones: <ul style="list-style-type: none"> - Reacción alérgica. - Sin respuesta clínica favorable después del primer mes de tratamiento. - Cuando no acudan a la aplicación del medicamento cada mes. • Registra los motivos de suspensión en el expediente clínico y notifica a las jefaturas de las áreas médicas y administrativas de la Unidad. <p>(Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Solicita carta de consentimiento bajo información suscrita por la persona, padres o representante legal, mediante el formato que está disponible en la Comunidad de Hemofilia que se encuentra en intranet: http://comunidades:106/sites/dpm/hemofilia/Paginas/inicio.aspx • Explica a la persona con HH y en su caso a los padres o representantes legales: <ul style="list-style-type: none"> - Los beneficios de la adherencia al tratamiento de profilaxis. - La importancia de acudir a las citas programadas para revisión y aplicación del medicamento en las instalaciones del hospital, así como acudir a las citas de Nutrición o de Medicina de Rehabilitación, según sea el caso. <p>(Young G, 2018; Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	
<p>Evita agregar al tratamiento de profilaxis: agentes puente (rFVIIa o CCPa) en personas con hemofilia A grave e inhibidor de alta respuesta que reciben emicizumab.</p> <p>(Collins P, 2018; Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	





Jefe de servicio de Hematología

Acción	Nivel de exigencia
<p>Verifica que la dotación de emicizumab este disponible y completa en la farmacia de la Unidad antes de la cita médica programada para la administración del medicamento en cada persona con HH.</p> <p>(Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	

Tratamiento Episódico con Agentes Hemostáticos



Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<p>En episodio hemorrágico espontáneo o secundario a traumatismo:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Instruye a la persona a aplicarse el Factor deficiente (Factor VIII o Factor IX) dentro de las 2 primeras horas después del evento. • Recomienda aplicar el Factor deficiente ante la duda sobre la presencia de hemorragia. • Evalúa y prescribe las dosis terapéuticas del Factor deficiente acorde con la localización del episodio hemorrágico (cuadro 10). • Indica Factor VIII para Hemofilia A y Factor IX para Hemofilia B en personas sin inhibidor y con inhibidor de baja respuesta (cuadro 10). • Usa agentes puente para tratamiento en la persona con inhibidor de alta respuesta, independientemente del tratamiento que recibe ITI o emicizumab (cuadros 11-12). 	
<p>Persona con HH e inhibidor de alta respuesta que no recibe tratamiento con emicizumab:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Usa cualquier agente puente (cuadro 11-12): <ul style="list-style-type: none"> - Primera opción: <ul style="list-style-type: none"> Mayores de 18 años: Factor rVIIa: 90 mcg/kg cada 4 h por 3 dosis. Menores de 18 años: 120 mcg/Kg cada 4 h o 270 mcg/kg dosis única. - Segunda opción: CCPa: 75-100 UI/kg cada 8-12 h (sin exceder 200 UI/kg en 24 h). <p>Persona con Hemofilia B e inhibidor de alta respuesta:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Usa de preferencia, rFVIIa para disminuir el riesgo de reacción alérgica a Factor IX. <p>Persona con Hemofilia A e inhibidor de alta respuesta que no esté recibiendo tratamiento con emicizumab y no responde a los agentes puente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Considera combinar los mismos de forma secuencial, iniciando siempre con rFVIIa. <p>Persona con Hemofilia A grave e inhibidor de alta respuesta con tratamiento de emicizumab que presenta episodio hemorrágico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomienda acudir de forma inmediata a la unidad hospitalaria, de preferencia, donde recibe el medicamento para su atención médica. • Considera que la dosis de los agentes puente puede ser más baja a la recomendada, y dependerá de la localización y magnitud de la hemorragia. • Indica de preferencia, rFVIIa a 90 mcg/kg por dosis, valore respuesta al tratamiento y considere la continuidad de la profilaxis. • Registra los episodios hemorrágicos y dosis aplicadas en el expediente clínico. <p>(Srivastava A, 2020; GPC-IMSS-141-18; GPC-IMSS-178-17; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; Ljung R. 2018; Collins P, 2018; Kulkarni M, 2011; Schneiderman J, 2007, Rodríguez-Merchan E, 2019; Blair H, 2019; Franchini M, 2019; Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	

<p>En presencia de hemorragia mucocutánea:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Agrega terapia antifibrinolítica al uso de rFVIIa. <p>Persona con Hemofilia A grave e inhibidor de alta respuesta en tratamiento de profilaxis con emicizumab, si no se dispone del rFVIIa para controlar el episodio hemorrágico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Valora el uso del CCPa, a dosis no mayor a 50 UI/kg de peso corporal y realiza vigilancia clínica continua. En caso de que la hemorragia no se controle con la dosis inicial, valora la administración de dosis adicionales de este agente puente bajo estricta supervisión médica, considerando que la dosis total no debe ser superior a 100 UI/kg en las primeras 24 h, y deberá personalizarse la vigilancia y la atención de persona. <p>(Lillicrap D, 2020; Rodríguez-Merchan E, 2019; Collins P, 2018).</p>	
<p>Procedimientos quirúrgicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Establece la preparación hemostática con CFC o agentes puente por el tipo de HH y con o sin inhibidor, así como por el tipo de procedimiento quirúrgico (cuadros 13-15). <p>(Srivastava A, 2020; GPC-IMSS-141-18; GPC-IMSS-178-17; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; Ljung R, 2018; Collins P, 2018; Kulkarni M, 2011).</p>	
<p>En mujer portadora probable o portadora obligada, con evento hemorrágico inusual en procedimientos invasivos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Valora la indicación del factor deficiente a dosis recomendada para Hemofilia A o para Hemofilia B, según la localización y la magnitud del evento (cuadros 4-6, 13-14). 	

Inducción a la Tolerancia Inmune con Factor VIII



Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<p>Persona con Hemofilia A e inhibidor de alta respuesta:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Considera ITI, antes de contemplar profilaxis con emicizumab. • Inicia de forma temprana ITI en el momento que se confirme por 2 determinaciones el inhibidor de alta respuesta, independientemente si el título del inhibidor es mayor o menor a 10 UB/ml (cuadros 16-17). <p>Persona con Hemofilia A con respuesta exitosa a ITI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inicia profilaxis con Factor VIII a dosis de 50 UI/Kg por día, 3 veces por semana, valorando la respuesta y considerando ajustar la dosis acorde con las necesidades de la persona con HH. <p>Considera que existe tolerancia al Factor VIII completa, parcial o falla de acuerdo con los criterios de éxito (cuadro 18).</p>	

<p>Persona con Hemofilia A con criterios de fracaso a ITI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Considera incrementar Factor VIII a dosis de 100-200 UI/Kg por día 3 veces por semana o diario, individualizando el caso. <p>(Santagostino E, 2019; Ljung R, 2018; Collins P, 2018; Collins P, 2013; DiMichele 2011; DiMichele 2007; Hay R, 2012; Witmer C, 2013, Lillicrap D, 2020; Nakar C, 2019).</p>	
<p>En Hemofilia A e inhibidor de alta respuesta con fenotipo hemorrágico grave:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Considera la profilaxis con agentes puente como una opción para reducir el riesgo potencial y la frecuencia de episodios hemorrágicos e incluso asociado a ITI. 	
<p>Solicita en personas con ITI determinación de inhibidor e IVR de 48 h de manera mensual por 6 meses, después cada 2 meses hasta que termine el tratamiento de ITI.</p>	

Entrega Domiciliaria de Concentrados de Factores de la Coagulación



Jefe de Servicio de Hematología / División del Área Médica

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Privilegia la entrega domiciliaria de CFC en personas con HH y fenotipo grave. • Verifica que la Unidad Médica cumpla con los requisitos para incluir a personas con HH en la entrega domiciliaria de CFC, que pueden consultarse en (Comunidad Hemofilia): http://comunidades:106/sites/dpm/hemofilia/Paginas/inicio.aspx <p>(IMSS, 2020; Megías-Vericat J, 2018).</p>	







Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<p>Identifica, evalúa e incorpora a personas con HH candidatas a la entrega domiciliaria de tratamientos con CFC acorde con los criterios que pueden consultarse en Intranet (Comunidad Hemofilia): http://comunidades:106/sites/dpm/hemofilia/Paginas/inicio.aspx</p> <p>(IMSS, 2020).</p>	

Tratamiento adyuvante con otros agentes hemostáticos




Hematología/Hematología Pediátrica/ Traumatología y Ortopedia

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Considera prescribir acetato de desmopresina (1-deamino-8-D-arginina vasopresina), también conocida como DDAVP como opción terapéutica, para controlar los episodios hemorrágicos en personas con Hemofilia A leve o moderada, y en personas con Hemofilia A que respondan al medicamento con base en el porcentaje plasmático alcanzado del Factor VIII (si se cuenta con el medicamento). • Indica DDAVP a dosis de 0.3 mcg/kg de preferencia vía intravenosa o subcutánea, ya que su absorción vía nasal es errática, vigila los posibles efectos adversos como retención hídrica con hiponatremia. (Srivastava A, 2020; Castaman G, 2008; Collins P, 2018; Ozgönel B, 2007; Loomans I, 2018; Stoof S, 2014). 	
<p>Evita prescribir DDAVP en las siguientes situaciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Persona con Hemofilia B. • Personas menores de 2 años por riesgo de crisis convulsivas secundario a retención hídrica con hiponatremia. (Ozgönel B, 2007; Stoof S, 2014; Loomans J, 2018; Castaman G, 2008) 	
<p>Indica tratamiento con antifibrinolíticos en intervenciones dentales o hemorragias mucocutáneas:</p> <p>Personas mayores de 18 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ácido tranexámico, a dosis de 10 mg /kg vía intravenosa o 10 a 20 mg/kg vía oral. • Ácido aminocapróico 4-5 g vía intravenosa para infusión de 1 h (dosis de carga) seguida de una infusión de 1 g/h. <p>Personas menores de 18 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ácido aminocapróico 100 mg/kg o 3 g/m² para 1 h (dosis de carga) seguido de una infusión continua de 33.3 mg/kg por hora o 1 g/m² por h. (Van Galen K, 2015; Tengborn L, 2015). 	
<p>Evita usar ácido tranexámico en hemorragias de tracto urinario. (Srivastava A, 2020; Ljung R, 2018).</p>	

Terapia de Infusión de Concentrados de Factores de la Coagulación





Enfermería

Acción	Nivel de exigencia
<p>Orienta y capacita a la persona con HH, familiares y/o representante legal sobre:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cuidados específicos que disminuyen episodios hemorrágicos. • Actuación en caso de episodios hemorrágicos y cuando acudir al servicio de Urgencias o Admisión Continua. • Principios esenciales en la prevención de infecciones como las medidas higiénicas necesarias y la técnica de lavado de manos previa a la aplicación de la terapia endovenosa. • Preparación y manejo de CFC (preparación, diluciones, velocidad de infusión y características de los medicamentos). • Canalización de la persona por el mismo o por su familiar. • Aplicación del CFC vía endovenosa de acuerdo con la prescripción médica. • Manejo y cuidados del acceso vascular (catéteres venoso central), tunelización de venas, técnica correcta de infusión, así como el manejo y uso de los CFC en quienes serán candidatos a entrega domiciliaria. • Probables eventos adversos que puedan estar asociados a la administración de medicamentos a través del acceso vascular (flebitis pérdida del catéter, infiltración, extravasación, oclusión, infección, trombosis, o hematoma), y la importancia de acudir inmediatamente a la unidad médica, donde recibe la atención por HH. • Forma correcta de desechar el material punzocortante. <p>(Srivastava A, 2020, Secretaría de Salud, 2020, Escobar A, 2018, Harrington C, 2016, Calizzani G, 2013, Procedimiento IMSS Clave 2660-003-052).</p>	

Tratamiento del Dolor



Hematología/Hematología Pediátrica/ Medicina de Rehabilitación / Traumatología y Ortopedia

Acción	Nivel de exigencia
<p>Considera cuatro escenarios principales de dolor en personas con HH:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Agudo y crónico en persona pediátrico. • Agudo y crónico en personas adultos. • Posquirúrgico. • Dolor neuropático. <p>En personas mayores de 18 años prescribe analgésicos, en el siguiente orden (cuadro 19):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol. • Parecoxib, celecoxib, lumiracoxib, meloxicam. • Codeína con paracetamol. • Tramadol con paracetamol. <p>(López –Arroyo J, 2021; Srivastava A, 2020; Roussel N, 2018; Riley R; 2011).</p>	
<p>Dolor agudo sin comorbilidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inicia con paracetamol sí, no hay mejoría agrega tramadol o codeína, así como, un inhibidor selectivo COX-2. <p>Dolor articular o muscular:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Indica paracetamol y/o inhibidores selectivos de COX-2. <p>Dolor posoperatorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Planea analgesia efectiva entre el equipo quirúrgico, el especialista en Hematología, Anestesiología, y un experto de la Clínica del Dolor (si se dispone de este experto en la unidad). • Usa analgésicos opioides, dependiendo de la intensidad del trauma quirúrgico, duración y procedimientos anteriores. <p>Dolor por artropatía agudo o crónico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Primera opción: prescribe paracetamol. • Segunda opción: indica un opioide débil como el tramadol más paracetamol cuando no hay disminución del dolor. • Valorar ingreso hospitalario para administración de tramadol y paracetamol intravenoso en caso de no haber mejoría. <p>Dolor crónico y hepatopatía:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inicia con paracetamol sí, no hay mejoría agrega metamizol, su actividad sobre la COX 1 es menor en comparación a otros AINES. Ajustar las dosis en las personas adultas mayores, acordes con su condición general. 	

<p>Dolor neuropático:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Combina analgésicos con opioide débil como tramadol, así como con gabapentinoides. Si no hay mejoría agregar antidepresivos como amitriptilina. Esta combinación ofrece, una analgesia adecuada, en caso de presentar dolor neuropático. <p>(López Arroyo J, 2021; Srivastava A, 2020; Auerswald G, 2016; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; IMSS GPC 141-18; IMSS GPC 178-17; Riley R, 2011; Pérez D, 2017).</p>	
<p>Considera completar el tratamiento farmacológico con terapia cognitivo-conductual para mejorar el control del dolor en personas menores de 18 años con dolor crónico asociado con artropatía.</p> <p>(Srivastava A, 2020; Riley R, 2011).</p>	
<p>Evita:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Usar opioides debido a que el metabolismo de estos depende directamente de su actividad, sobre las enzimas hepáticas en personas mayores de 18 años con dolor crónico y hepatopatía. • Prescribir codeína en menores de 12 años. • Usar ácido acetilsalicílico y AINE para el manejo del dolor debido a su efecto antiagregante plaquetario. <p>(López Arroyo J, 2021; Srivastava A, 2020; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-178-17; Srivastava A, 2013).</p>	

4. Atención de complicaciones Músculoesqueléticas

4.1. Segundo y Tercer Nivel de Atención



Cuerpo de Gobierno de las Unidades Médicas que atienden personas con Hemofilia Hereditaria

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Identifica a los profesionales de la salud que participarán en la atención interdisciplinaria de personas con complicaciones musculoesqueléticas: <ul style="list-style-type: none"> - Especialistas en Hematología, Medicina de Rehabilitación, Traumatología y Ortopedia. - Personal de Enfermería, Trabajo Social, Psicología y de laboratorio clínico. • Establece vínculo y gestiona con las unidades de apoyo para la referencia a los servicios involucrados en la atención integral cuando no se dispongan en la unidad, en donde recibe el tratamiento. • Coordina y planea con las autoridades y jefes de los servicios de la misma unidad o de la unidad de referencia: programación de cirugía, ingreso hospitalario y programa de rehabilitación y la preparación hemostática en personas candidatas a procedimiento ortopédico electivo. 	

(Srivastava A, 2020; Escobar M, 2018; Calizzani G, 2013; De Moerloose P, 2012; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-141-2018; GPC IMSS-178-17).



Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> Envía a la persona con HH y artropatía a valoración por Medicina de Rehabilitación, Traumatología y Ortopedia para establecer plan terapéutico. Indica a la persona con tratamiento profiláctico que la infusión intravenosa de la dosis prescrita del agente hemostático debe aplicarse el mismo día de la sesión terapéutica de rehabilitación. <p>(Rodríguez-Merchan E, 2012).</p>	
<p>Persona con HH candidata a procedimiento ortopédico electivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> Notifica al jefe de servicio o del departamento clínico la preparación hemostática que requiere para que realice la gestión de los medicamentos. Solicita al Químico Clínico, la determinación de inhibidores contra Factor VIII o Factor IX antes y después de la cirugía. Envía a la persona con Hemofilia con personal de enfermería para instruir/verificar la técnica de lavado de manos y de infusión de agentes hemostáticos Envía a la persona con Hemofilia a Trabajo Social para identificar redes de apoyo. 	




Ortopedia y Traumatología

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> Realiza exploración física completa con especial atención en: flexibilidad, propiocepción, equilibrio, trefismo, fuerza muscular, estabilidad articular, arcos de movimiento, alineación de ejes, desviaciones axiales, y acortamiento de extremidades inferiores, así como verifica postura y marcha. Determina la necesidad de realizar estudios por imagen (rayos X, ultrasonido y/o Resonancia Magnética) para establecer el estado articular y el plan terapéutico. <p>(Srivastava A, 2020; Blamey G. 2010; Roland, 2020; Heijnen L, 2005).</p>	
<p>Persona con HH candidata a procedimiento quirúrgico electivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> Solicita estudios de laboratorio y valoración preoperatoria. Verifica que las comorbilidades: crónicas degenerativas, patología hepática o presencia de infecciones se encuentran controladas y/o corregidas. Verifica con el especialista en Hematología la disponibilidad de suficientes agentes hemostáticos para el pre, trans y postoperatorio. 	

<ul style="list-style-type: none"> • Verifica la disponibilidad de hemocomponentes que se puedan requerir para la intervención quirúrgica en banco de sangre. • Maneja el dolor peri-operatorio. • Considera la realización sinovectomía artroscópica cuando falla el tratamiento de sinoviortesis radioactiva, con 90Y (Itrio) o 186Rhe (Renio) que es el tratamiento de primera línea en adultos jóvenes, adolescentes y niños con sinovitis. siempre y cuando se disponga de personal calificado. • Considera artroplastia en artropatía avanzada en personas adultas. • Planea las cirugías para la corrección de las complicaciones en conjunto con el especialista en Hematología y de Medicina de Rehabilitación. • Programa el procedimiento ortopédico de preferencia entre lunes y jueves para contar con el apoyo del especialista en Hematología y del personal involucrado en la atención interdisciplinaria, ante cualquier eventualidad. • Solicita a Enfermería verificar la técnica de lavado de manos y de infusión de agentes hemostáticos con la persona, familiares y/o representantes legales. <p>(Srivastava, 2020; Rodríguez-Merchan 2012; Bakeer N, 2019; De la Corte-Rodríguez H, 2018; Seuser A, 2018; Escobar M, 2018; Auerswald G, 2016; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; De Moerloose P, 2012; GPC IMSS-178-17, GPC IMSS 141-18, Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	
--	--




Medicina de Rehabilitación

Acción	Nivel de exigencia
<p>Después de la lesión (o hemorragia) muscular y/o articular:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Indica PRICE (Protección-carga óptima, reposo, hielo, compresión y elevación), alentando a la persona a equilibrar el descanso con la movilización temprana y el soporte gradual de peso (carga) para prevenir posibles complicaciones asociadas con la inmovilización. • Evalúa y prescribe sesiones de rehabilitación después del cese de la hemorragia. • Registra la indicación del agente hemostático indicado por Hematología. <p>Antes y después de un procedimiento ortopédico electivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Realiza valoración clínica completa del sistema musculoesquelético. • Prescribe rehabilitación durante el preoperatorio y/o posoperatorio para recuperar los arcos de movilidad y fuerza muscular y prescribe programa domiciliario. • Envía a Psicología para evaluación y seguimiento del tratamiento. <p>(Srivastava A, 2020; Escobar M, 2018; IMSS GPC 774-15; Blamey G. 2010; Roland, 2020, Heijnen L, 2005).</p>	



Terapeuta Físico y Ocupacional



Acción	Nivel de exigencia
<p>Verifican que la persona con HH se haya aplicado el agente hemostático de acuerdo con la indicación médica, antes de iniciar cada sesión terapéutica.</p> <p>Terapeuta físico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Aplica el tratamiento de rehabilitación acorde con la indicación médica que se basa en la aplicación de agentes físicos y enseñanza de ejercicios terapéuticos. <p>Terapeuta ocupacional:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Aplica el tratamiento de rehabilitación acorde con la indicación médica que se basa en la enseñanza de actividades para mejorar la función y calidad de vida. <p>(IMSS GPC 774-15; IMSS Procedimiento Clave 2680-003-001).</p>	

5. Atención Materna y Salud Reproductiva

5.1 Segundo y Tercer Nivel de Atención



Gineco-Obstetricia

Acción	Nivel de exigencia
<p>En mujer portadora de HH:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Orienta sobre la consejería preconcepcional y planificación familiar. • Identifica a los especialistas que participaran de forma conjunta en la atención gineco-obstetra y neonatal. <p>(Escobar M, 2018; Leebeek F, 2020; Mauser-Bunschoten E, 2008; Wiinikoff R, 2010 Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	
<p>En la embarazada con sospecha o portadora obligada de Hemofilia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Identifica el embarazo como de alto riesgo. • Determina en conjunto con el especialista en Hematología, el plan de seguimiento del embarazo. • Solicita ultrasonido en el segundo trimestre del embarazo para determinar el sexo del producto. 	

<ul style="list-style-type: none"> • Comunica al especialista en Hematología el reporte del ultrasonido que identifica el sexo del producto. Si es hombre, analiza con el equipo de atención integral las ventajas y desventajas de las modalidades para el desenlace obstétrico. • Establece plan de atención materno-perinatal con los especialistas en Hematología, Pediatría, personal de Enfermería y Trabajo Social cuando el producto de la concepción tiene la probabilidad de presentar Hemofilia, al inicio del tercer trimestre del embarazo. • Verifica la suficiencia del Factor VIII o Factor IX para aplicar a la madre o a la persona recién nacida, durante la atención del parto, cuando proceda. <p>(Srivastava A, 2020; Leebeek F, 2020; Moorehead P, 2018; Pavord S, 2017; Mauser-Bunschoten E, 2008; Gouw S, 2013, Chalmers E, 2004).</p>	
<p>Evita durante el parto, el uso de fórceps/vacum (ventosas) y aplicación de maniobra de Kristeller.</p> <p>(Leebeek F, 2020; Moorehead P, 2018).</p>	




Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Identifica a la mujer portadoras de HH y la envía a gineco-obstetricia para control prenatal y a Genética para consejo genético. • Recomienda vigilar la presencia de eventos hemorrágicos que pudieran ocurrir antes, durante y después del parto. • Valora el tratamiento sustitutivo de CFC previo al desenlace obstétrico con base en los resultados solicitados de BHC, TTPa y el porcentaje plasmático del Factor deficiente (Factor VIII o Factor IX) • Considera aplicar el factor deficiente en caso de hemorragia periparto, si tiene un familiar con diagnóstico de HH. <p>(Srivastava, 2020; Moorehead P, 2018). (Leebeek F, 2020; Srivastava A, 2020; Escobar M, 2018, Pavord S, 2017; Mauser-Bunschoten E, 2008; IMSS Procedimiento Clave 2660-003-052 y 2430-003-0016)</p>	




Pediátrica Médica

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> Retrasa la profilaxis de vitamina K (intramuscular) hasta que se confirme o descarte el diagnóstico de HH. En caso de confirmarse el diagnóstico de HH, indica la administración de la vitamina K vía oral. Realiza con precaución la toma del tamiz neonatal en la persona recién nacida con probabilidad de HH, y recomienda aplicar presión por más de 10 minutos en el sitio de la punción del talón. Solicita ultrasonido transfontanelar en la persona recién nacida, hijo de madre portadora de HH, con una o más de las siguientes condiciones: hematomas faciales o hemorragia en alguna otra parte del cuerpo, prematuro, parto difícil y/o nacimiento vía vaginal instrumentado. Solicita valoración del especialista en Hematología a los recién nacidos con HH cuando los padres soliciten la circuncisión, antes de realizar el procedimiento. <p>(Srivastava A, 2020, Moorehead P, 2018, Chalmers E, 2004).</p>	



Genética


Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> Otorga consejo genético a mujer portadora probable o portadora obligada de HH, que se encuentra en edad reproductiva. Ofrece pruebas genéticas de diagnóstico según disponibilidad de recursos y personal calificado en la unidad. <p>(Srivastava A, 2020; Leebeek F, 2020; Moorehead P, 2018; Pavord S, 2017; Mauser-Bunschoten E, 2008).</p>	

6. Rehabilitación

6.1 Segundo y Tercer Nivel de Atención



Medicina de Rehabilitación


Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Evalúa a personas con HH, cada 6 meses si son menores de 18 años y cada 12 meses, a mayores de 18 años para identificar de forma oportuna complicaciones musculoesqueléticas. • Promueve la actividad física, ejercicios terapéuticos y deportes de manera individualizada. • Orienta sobre la higiene postural, higiene articular y uso de calzado acorde con la edad, y en caso necesario el desempeño de las actividades de la vida diaria. <p>(De la Corte Rodríguez H, 2018; Blamey G. 2010; Srivastava A, 2020; Heijnen L, 2005; Escobar M, 2018; Feldman B, 2011, IMSS GPC 774-15; Procedimiento Clave 2680-003-001).</p>	

7. Seguimiento

7.1. Segundo y Tercer Nivel



Hematología/Hematología Pediátrica

Acción	Nivel de exigencia
<p>Realiza evaluación integral (cuadro 20) cada 6 meses a menores de 18 años y cada 12 meses a los mayores de edad, debe:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Revisar el registro de infusiones para evaluar adherencia al tratamiento, frecuencia de episodios hemorrágicos o hemartrosis, así como episodios adversos asociados a los medicamentos. • Revisar el resultado de la prueba de inhibidor, panel de VHC, VHB, VIH, independientemente del tipo de factor utilizado y solicita los mismos para la siguiente consulta. • Identificar comorbilidades, en caso de presentar alguna envía a la persona a medicina interna o pediatría. 	

<ul style="list-style-type: none"> • Referir a Traumatología y Ortopedia a la persona con daño articular. • Referir a la UOPSI para la prescripción social a personas mayores de 6 años con HH (Hemofilia A o B), que están en tratamiento de profilaxis con CFC o emicizumab (cuadro 21). • Indica a la persona con HH en tratamiento con CFC que se aplique la dosis en su domicilio, 1 o 2 h antes de recibir la rehabilitación o realizar el programa de ejercicios. • Recomienda a la persona con HH que cuando asista a su programa de ejercicios, lleve una dosis extra del CFC en condiciones adecuadas y el equipo de infusión incluyendo el material para la asepsia, para que se lo aplique en caso de presentar una eventualidad. <p>(Srivastava A, 2020; Coppola A, 2013; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-178-17; GPC IMSS 141-18; Collins P, 2013; De Moerloose P, 2012, Makris M, 2001, Gilbert M, 1993; Schrijvers L, 2016; IMSS, 2020, Collins P, 2013; GPC IMSS-178-17; Roland M, 2020).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Investiga enfermedad de von Willebrand en persona con Hemofilia A leve o moderada cuyo fenotipo es grave y que no responde al tratamiento con Factor VIII recombinante. 	




Traumatología y Ortopedia

Acción	Nivel de exigencia
<p>Valora si existe daño sionovial en personas con más de una hemartrosis mediante ultrasonido (preferentemente) o radiografías utilizando la escala de Pettersson o Arnold and Hilgartner.</p> <p>(Srivastava, 2020; Rodriguez-Merchan, 2012; Bakeer N, 2019; De la Corte-Rodríguez H, 2018; Seuser A, 2018; De Moerloose P, 2012; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-178-17; GPC IMSS 141-18).</p>	




Enfermería

Acción	Nivel de exigencia
<p>Verifica anualmente que la persona con HH, familiares o representante legal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Realice de forma adecuada la técnica de lavado de manos antes de la aplicación de CFC. • Realice correctamente la técnica de infusión de CFC, la tunelización de venas, así como, el cuidado y mantenimiento del acceso venoso. • Deseche de forma correcta el material punzocortante. • Realice de forma correcta la técnica de infusión, el manejo y uso de los medicamentos indicados en personas que se encuentran en el programa de entrega domiciliaria del CFC. • Acuda inmediatamente a la unidad médica cuando identifiquen eventos adversos asociados a la administración de medicamentos por el acceso vascular. <p>(Procedimiento IMSS Clave 2660-003-052, Harrington C, 2016, Escobar A, 2018, Calizzani G, 2013 Srivastava A, 2020, Secretaría de Salud, Subsecretaría de Integración y Desarrollo del Sector Salud, Dirección General de Calidad y Educación en Salud, 202, 2012; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-178-17; GPC IMSS 141-18).</p>	




Psicología

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Realiza evaluación individualizada a los menores de 18 años cada 6 meses y a mayores de 18 años cada 12 meses. • Identifica las expectativas de la persona y/o familiares, respecto a la HH. • Inicia tratamiento psicológico en personas con HH que lo requieran. • Informa a la persona con HH, padres o representante legal sobre el impacto emocional y físico que ocasiona en las actividades de la vida diaria de quienes viven con Hemofilia y en su red de apoyo. • Informa que se pueden presentar sentimientos de negación, confusión, frustración, culpa y miedo hacia el futuro y lo que se debe hacer si se presentan. <p>(Sanz J, 2014; Srivastava A, 2020; IMSS Procedimiento 2660-A03-048, IMSS Procedimiento Clave 2660-A03-048)</p>	



Trabajo Social

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Informa a la persona con HH y al familiar sobre los recursos con que se cuenta en la unidad para su atención. • Identifica y fortalece las redes de apoyo de las personas que viven con HH, principalmente sobre como reforzar el aspecto emocional y la adherencia al tratamiento. • Programa actividades educativas en las que participan personas con HH y familiares, para que alguno de los integrantes del equipo interdisciplinario responda dudas sobre la enfermedad. • Enfatiza la importancia de la adherencia al tratamiento para prevenir los episodios hemorrágicos en quienes se encuentran recibiendo CFC en su domicilio. • Interactúa con la persona que vive con HH y/o su familiar de contacto para indagar los motivos de inasistencia a su consulta, cuidando siempre la confidencialidad y los derechos de las personas. • Efectúa visita domiciliaria cuando exista alguna problemática o desapego al tratamiento o cuando proceda por indicación médica para su ingreso a entrega domiciliaria de CFC • Promueve la cooperación con instancias diferentes al IMSS para resolver problemas sociales o familiares de las personas que viven con HH (en caso necesario). • Gestiona por indicación del especialista en Hematología, la incorporación de la persona mayor de 6 años con HH candidata al PASS en las UOPSI. <p>(IMSS Procedimientos: 3110-003-060 (PASS), IMSS Procedimientos claves: 2660-003-071, 2660-003 027).</p>	

8. Código Hemofilia

8.1. Urgencias o Admisión Continua de Segundo y Tercer Nivel




Coordinador del Código JHemofilia: Jefe del Servicio de Urgencias o Admisión Continua

Actividad/Acción	Nivel de Exigencia
<p>Tiene la responsabilidad de:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Conocer e involucrarse en todas las actividades del Código Hemofilia. • Definir las acciones para la difusión y capacitación en Código Hemofilia para todo el personal del servicio de urgencias o admisión continua. • Gestionar en conjunto con el coordinador o jefe a cargo de los Servicios de Hematología/ Hematología Pediátrica: <ul style="list-style-type: none"> - Infraestructura: <ul style="list-style-type: none"> ○ Asignar el espacio físico para la atención de personas con HH, de acuerdo con la clasificación del Triage. ○ Asignar el lugar de resguardo con red fría para guarda y custodia, de los agentes hemostáticos que garantice el acceso inmediato al tratamiento inicial. - Insumos: <p>Asegurar al inicio de cada turno, la suficiencia y el acceso a los agentes hemostáticos 24/7 los 365 días del año:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Factor VIII ○ Factor IX ○ Factor VII recombinante (rFVIIa) ○ Concentrado de Complejo Protrombínico Activado (CCPa). - Recursos humanos: <ul style="list-style-type: none"> ○ Informar al personal de salud del servicio de urgencias o admisión continua que serán los responsables de realizar las acciones del “Código Hemofilia” de acuerdo con su área asignada. ○ Capacitar sobre las acciones del Código Hemofilia al personal de salud que realizará las acciones. • Supervisar la referencia de las personas con HH al servicio que amerite, de la misma unidad, unidad de referencia o alta según su condición. <p>(Consenso de expertos clínicos del PAI, IMSS, 2019).</p>	




Vigilante

Actividad/Acción	Nivel de Exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Da prioridad de acceso al Triage a quien se identifica como persona que vive con HH que solicita atención de urgencias. • Orienta sobre la ruta para llegar al Triage. 	

Triage



Médico y/o Enfermera General o Auxiliar



Actividad/Acción	Nivel de Exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Clasifica la prioridad de atención, considerando que para la persona con HH siempre inicia a partir del nivel 3 (Amarillo), es decir nunca deberá clasificarse como nivel 4 (Verde) o 5 (Azul). • Mide y registra los signos vitales, peso y talla (estos últimos si las condiciones de la persona lo permiten). • Interroga a la persona o el familiar el tipo y la gravedad de la HH así como el tratamiento que recibe. • Activa el “Código Hemofilia” que consiste en informar inmediatamente al coordinador médico en turno o al responsable del Código Hemofilia en turno la presencia de una persona con HH y el área donde recibirá la atención. • Supervisa que se lleven a cabo las acciones establecidas. • Informa a la persona o al acompañante el nivel de gravedad y el área donde recibirá la atención. <p>(IMSS Procedimiento Clave 2660-003-045).</p>	




Área de Corta Estancia, Observación o Consultorio

Nivel 3 - Amarillo



Médico

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Sospecha hemorragia en presencia de dolor, aumento de volumen, parestesias, limitación funcional, signos y síntomas neurológicos o alarma abdominal, con antecedente o no de traumatismo (cuadro 22). • Indaga la hora de inicio del episodio hemorrágico o del trauma para delimitar el tiempo entre el inicio del episodio hemorrágico y el momento de la aplicación del agente hemostático. <ul style="list-style-type: none"> - Pregunta si se aplicó el CFC posterior al episodio hemorrágico y la hora de aplicación. • Define la gravedad de la HH y la localización de la hemorragia (cuadros 1-2). • Indica agente hemostático de acuerdo con: <ul style="list-style-type: none"> - Tipo de hemofilia. - Presencia o no de inhibidor. - Localización y gravedad de la hemorragia. • Administra de forma inmediata el agente hemostático en caso de no haber recibido dosis previas y adecuadas (cuadros 10-11). • Evita administrar de forma inmediata el agente hemostático si se aplicó dosis adecuada después del episodio hemorrágico. • Define el área de destino para continuar la atención con base en la reclasificación: <ul style="list-style-type: none"> - Amarillo pasa a corta estancia u observación - Naranja o rojo pasa a choque • Informa al familiar o acompañante la condición de la persona con HH y el área donde continuará la atención. 	
<p>Persona con hemartrosis o hemorragia muscular superficial o hemorragias en mucosas que no cedan a medidas locales:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Supervisa que la administración del agente hemostático se haya realizado conforme a la indicación inicial. • Agrega al tratamiento PRICE (Protección-carga óptima, reposo, hielo, compresión y elevación). • Considera los siguientes criterios para el egreso a domicilio: <ul style="list-style-type: none"> - La evaluación de respuesta a aplicación de agentes hemostáticos (cuadro 21). - Control o cese de la hemorragia aguda. - Disminución del dolor. - No exista evidencia de compromiso neurovascular o hemodinámico. • A su egreso del servicio de Urgencias o Admisión Continua: <ul style="list-style-type: none"> - Refiere a consulta externa de Hematología y de Medicina de Rehabilitación en los siguientes 7 días. - Otorga certificado de incapacidad temporal para el trabajo, en caso necesario. 	



<ul style="list-style-type: none"> - Explica a la persona con HH o familiar que en caso de presentar incremento del dolor o nueva hemorragia acuda inmediatamente al servicio de Urgencias o Admisión Continua. - Indica continuar el plan de manejo del evento agudo y al término reiniciar profilaxis establecida previamente. <p>(Srivastava A, 2020; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-141-18; IMSS GPC 774-15, Consenso de expertos clínicos del PAI, Srivastava A, 2013; Loomans J, 2018; Stoof S, 2014).</p>	
<ul style="list-style-type: none"> • Identifica si la persona con HH tiene alguno de los siguientes criterios de gravedad. <ul style="list-style-type: none"> - Traumatismo craneoencefálico/columna vertebral sin descompensación hemodinámica. - Hemorragia muscular profunda - Hemorragia en cuello y/o garganta. - Hemorragia en cualquier localización más inhibitor de alta respuesta. - Hematuria: <ul style="list-style-type: none"> o Prioriza indicar hiperhidratación vía intravenosa a dosis de 2,500 a 3,000 ml/m²SC por día. o Una vez instalada la hiperhidratación indica agentes hemostáticos a dosis terapéutica recomendada. o Indica reposo absoluto. • Después de la aplicación del agente hemostático, solicita los estudios de gabinete complementarios. • Indica ingreso hospitalario. 	
<p>Persona con episodio hemorrágico que pone en riesgo la vida (cuadro 2):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Valora si se requiere el traslado a otra unidad si no se cuenta con Hematología o atención especializada, y cuando la persona se encuentre clínicamente estable para su traslado y haya recibido tratamiento con agentes hemostáticos. <p>(IMSS Procedimientos claves 2660-003-045, 2660-003-062, Srivastava A, 2020; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; GPC IMSS-141-18, IMSS Procedimientos Claves 2660-003-045, 2660-B03-062 Consenso de expertos clínicos del PAI).</p>	
<p>Evita en persona con hematuria:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Administrar terapia adyuvante con agentes antifibrinolíticos como: ácido tranexámico o ácido épsilon aminocapróico. <p>(Srivastava A, 2020; Loomans J, 2018; Stoof S, 2014).</p>	

Área de choque

Nivel 2 - Naranja o Nivel 1 - rojo





Médico

Acción	Nivel de exigencia
<ul style="list-style-type: none"> Realiza las acciones propias de soporte vital, básicas y avanzadas para estabilizar a la persona. Indica la administración inmediata del agente hemostático correspondiente de acuerdo con el tipo Hemofilia y presencia o no de inhibidor una vez logrado el acceso vascular. La dosis inicial del agente hemostático no está supeditada a la valoración de Hematología/Hematología Pediátrica, ni a la realización de estudios de laboratorio o gabinete. En personas con HH sin inhibidor de alta respuesta calcula la dosis de CFC (Factor VIII o Factor IX) de acuerdo con la localización y gravedad de la hemorragia (cuadro 10). En personas con Hemofilia A o B con inhibidor de alta respuesta, utilizar agentes puente (cuadro 11). Solicita ultrasonido para diferenciar entre hemartrosis y artropatía cuando la respuesta no sea satisfactoria, posterior a la aplicación del agente hemostático (en Unidades que cuenten con este recurso). Indica dosis subsecuentes del agente hemostático sólo si el tratamiento es inicial (cuadros 10 y 11). Solicita los estudios de laboratorio o gabinete, que considere necesarios hasta que el agente hemostático se haya administrado. <p>(Procedimiento IMSS Clave 2660-003-045; Schwartz K, 2015; Singleton T, 2010, Srivastava A, 2020; Bertamino M, 2017; Collins W, 2013, IMSS, 2019).</p>	
<p>Evita:</p> <ul style="list-style-type: none"> Supeditar la aplicación del agente hemostático a la valoración de Hematología/Hematología pediátrica o a la realización de estudios de laboratorio o gabinete. Solicitar tiempos de coagulación en personas con diagnóstico establecido de Hemofilia que respondieron satisfactoriamente a la aplicación del CFC. Solicitar radiografías para establecer el diagnóstico de hemartrosis. 	



Enfermera de Urgencias o Admisión Continua

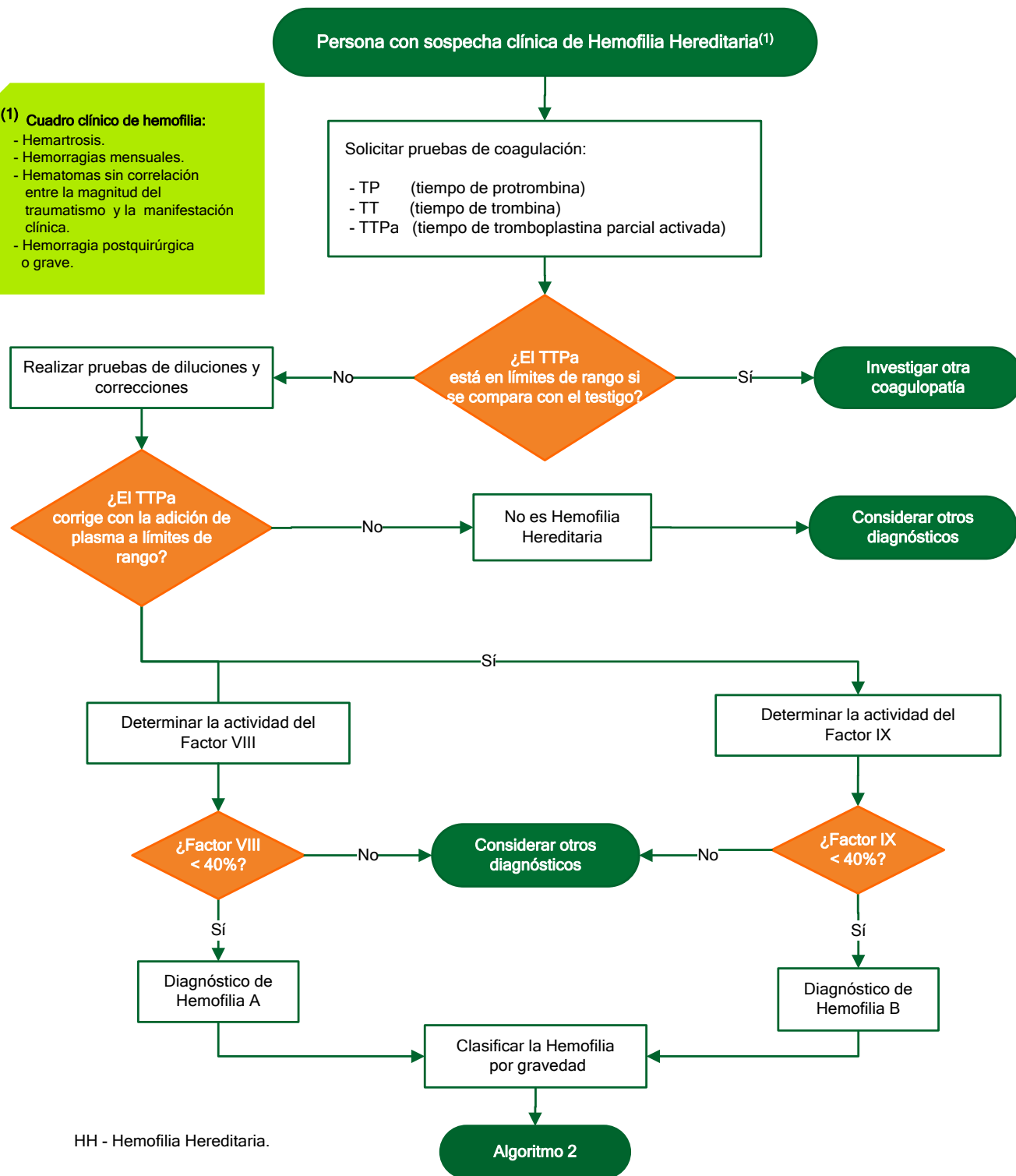
Actividad/Acción	Nivel de Exigencia
<ul style="list-style-type: none"> • Identifica correctamente a la persona, toma signos vitales. • Notifica inmediatamente al médico asignado sobre el ingreso de la persona con HH. • Realiza el correcto lavado de manos y la técnica aséptica para manipular el acceso vascular periférico en las personas que lo tengan. • Canaliza vía venosa (preferentemente del dorso de la mano, evitando punciones profundas). • Prepara, administra y registra los agentes hemostáticos indicados en la dosis, presentación, dilución, velocidad de infusión y periodicidad con estricto apego a los horarios establecidos en las indicaciones médicas. • Cumple con el resto de las indicaciones médicas. <p>(Srivastava A, 2020, Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016, GPC IMSS-141-18, Bertamino M, 2017, Secretaría de Salud, 2020, Consenso de expertos clínicos del PAI, IMSS 2019)</p>	
<p>Evita multipuncionar para lograr el acceso venoso adecuado.</p>	

Algoritmos

Algoritmo 1. Abordaje Clínico y Diagnóstico de Hemofilia Hereditaria

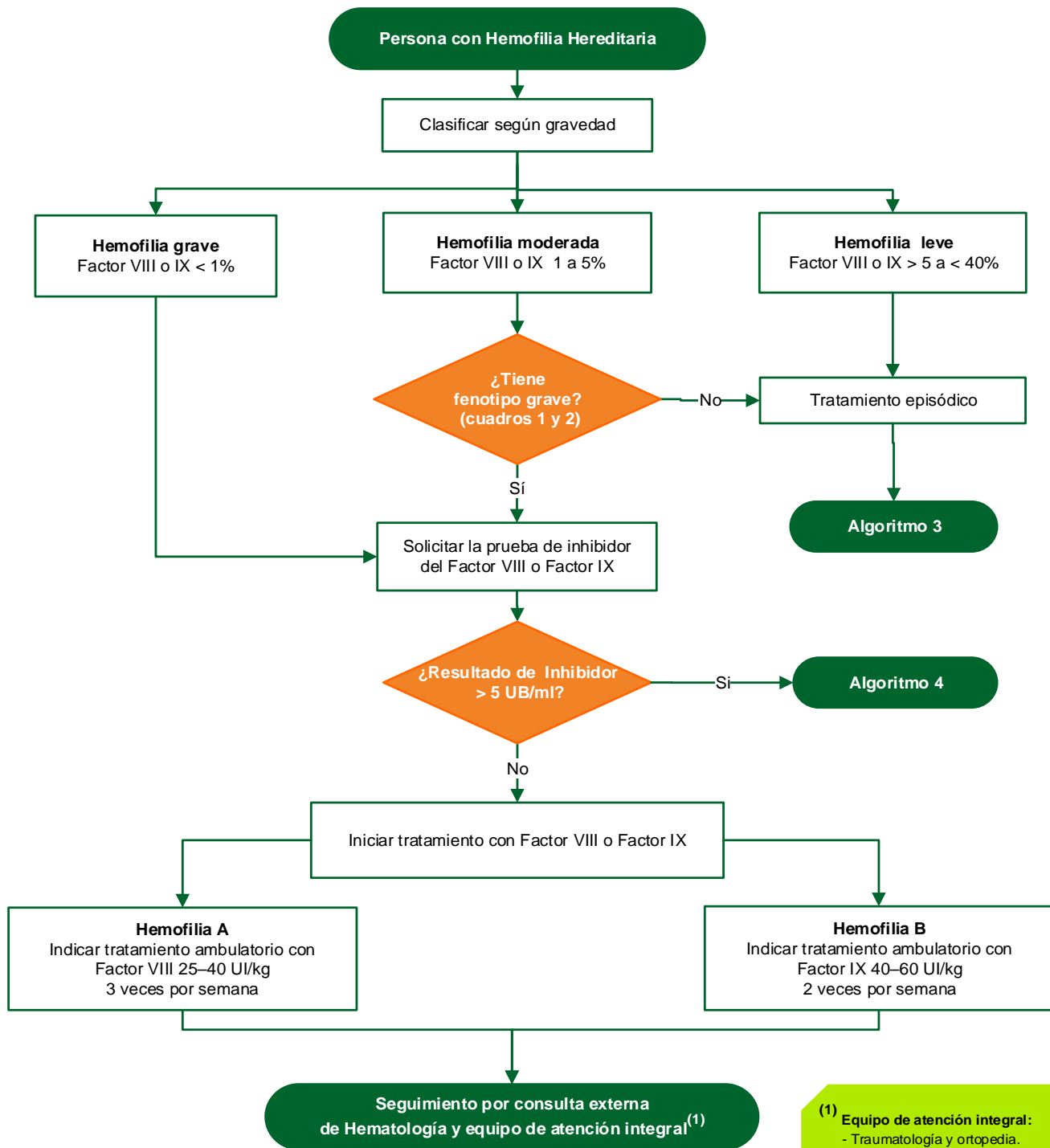
(1) Cuadro clínico de hemofilia:

- Hemartrosis.
- Hemorragias mensuales.
- Hematomas sin correlación entre la magnitud del traumatismo y la manifestación clínica.
- Hemorragia postquirúrgica o grave.



HH - Hemofilia Hereditaria.

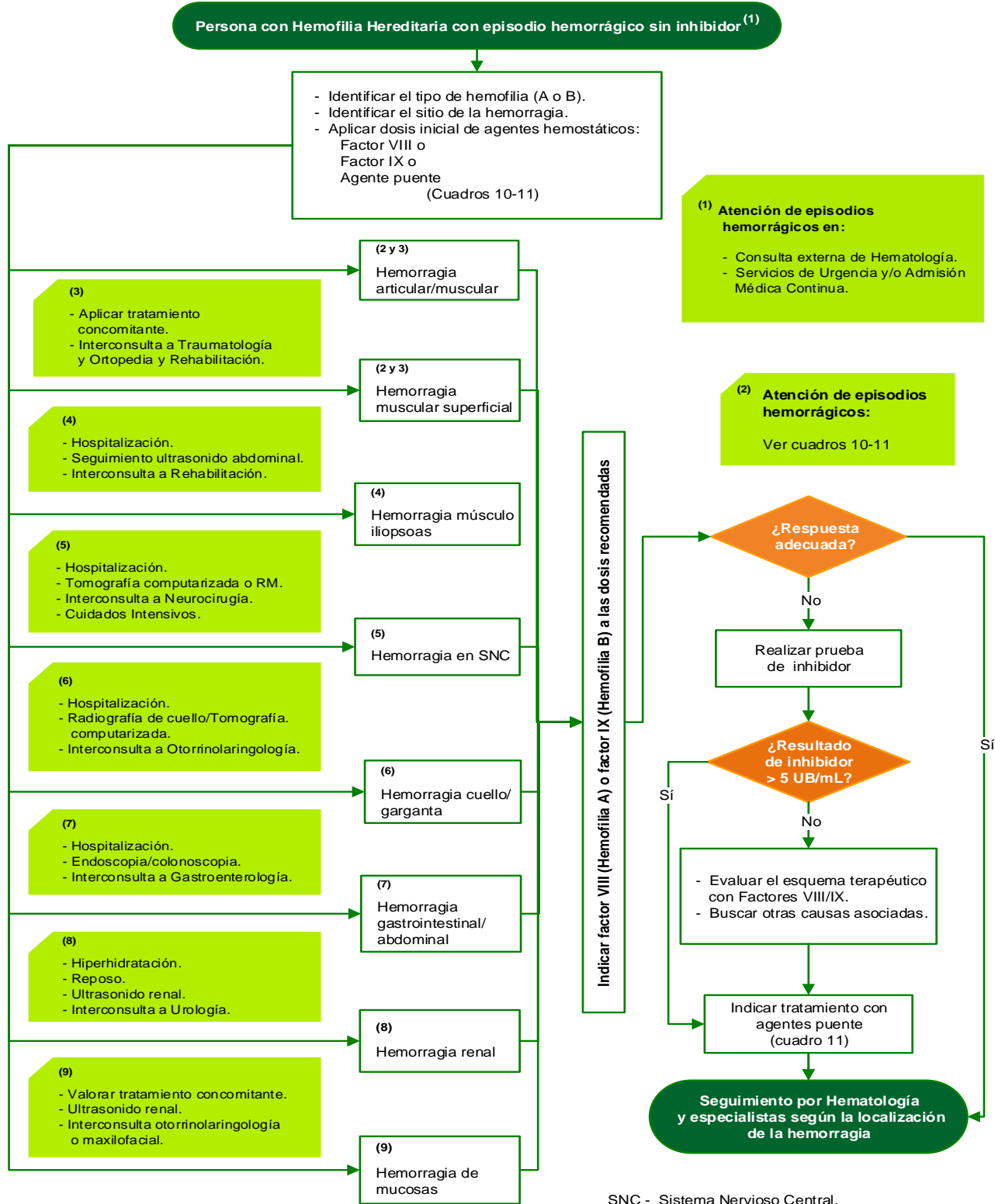
Algoritmo 2. Clasificación y Tratamiento de Hemofilia Hereditaria



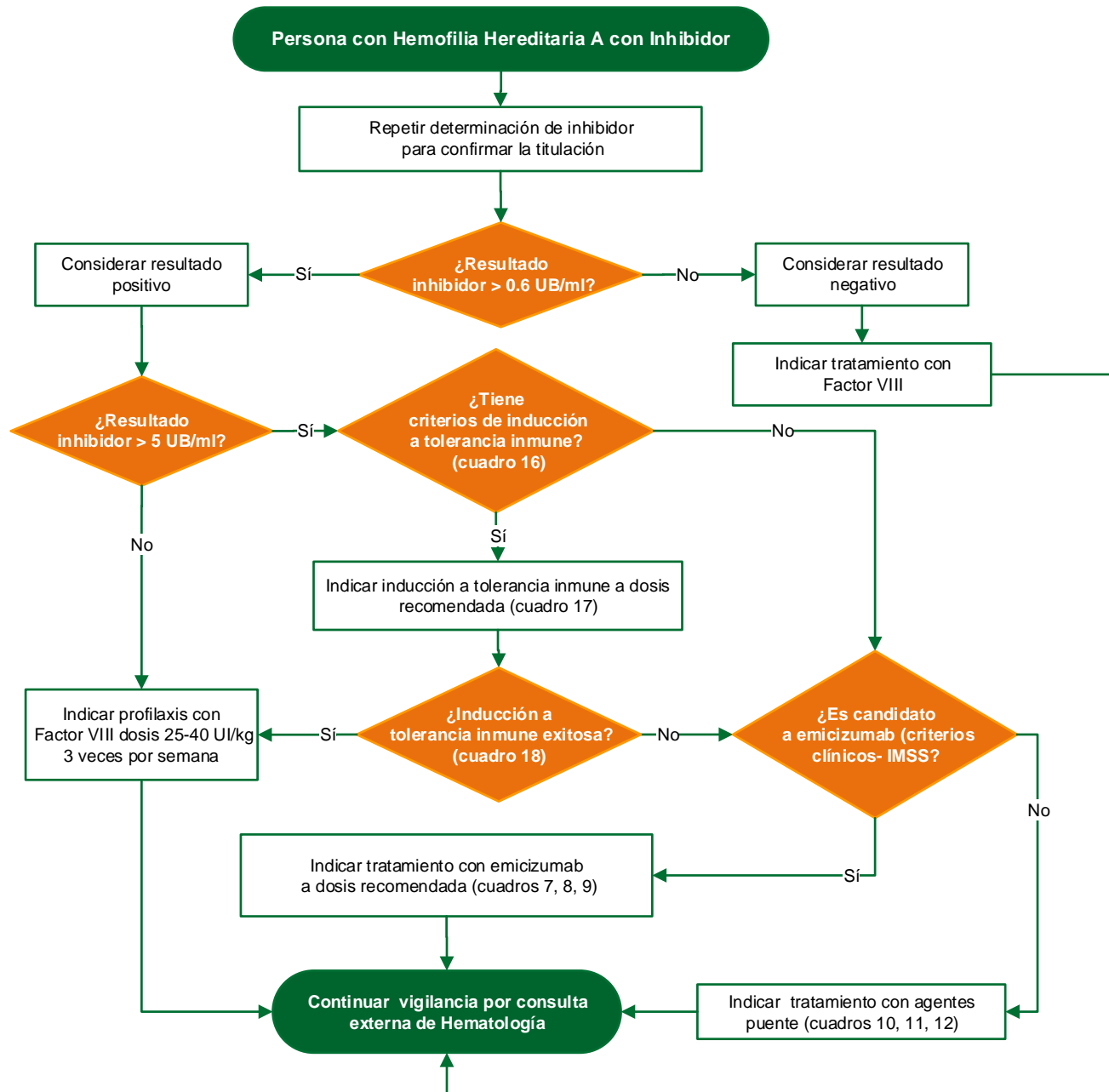
EH - Episodio Hemorrágico.
HH - Hemofilia Hereditaria.

(1) **Equipo de atención integral:**
- Traumatología y ortopedia.
- Rehabilitación.
- Enfermería.
- Trabajo Social.
- Estomatología.

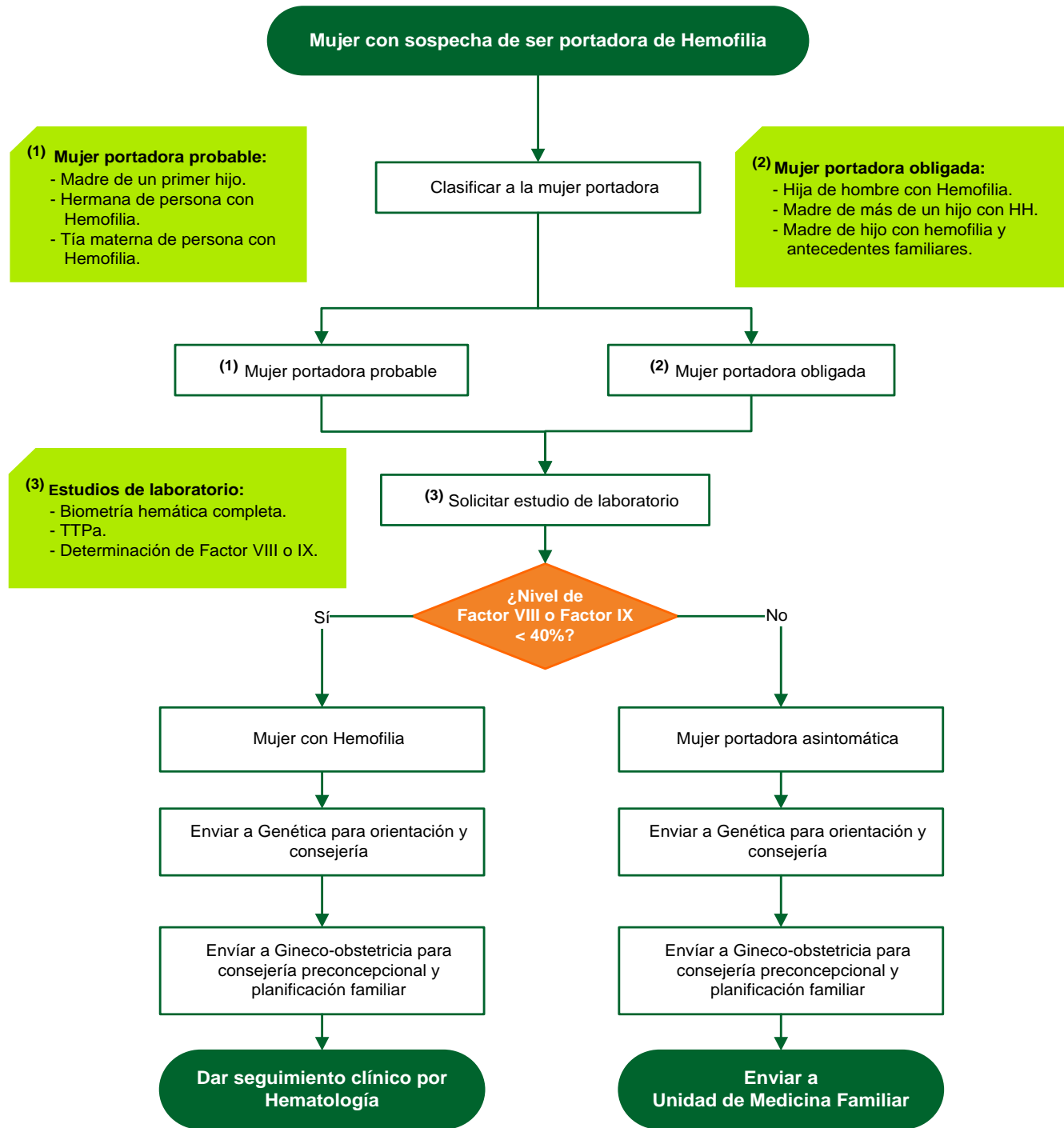
Algoritmo 3. Tratamiento Episódico en Hemofilia Hereditaria



Algoritmo 4. Tratamiento en Hemofilia Hereditaria e Inhibidor

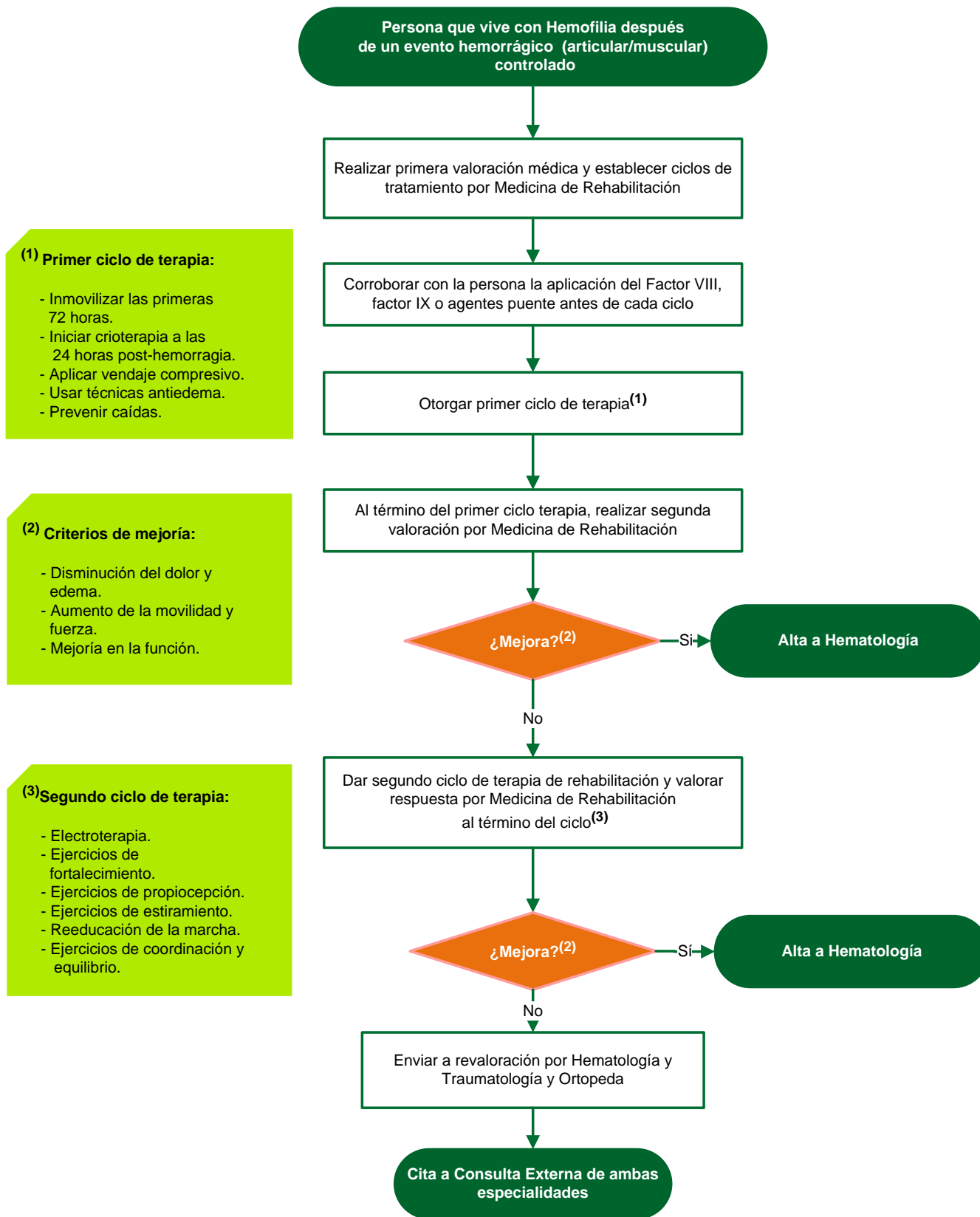


Algoritmo 5. Atención a la mujer con sospecha de ser portadora de Hemofilia Hereditaria

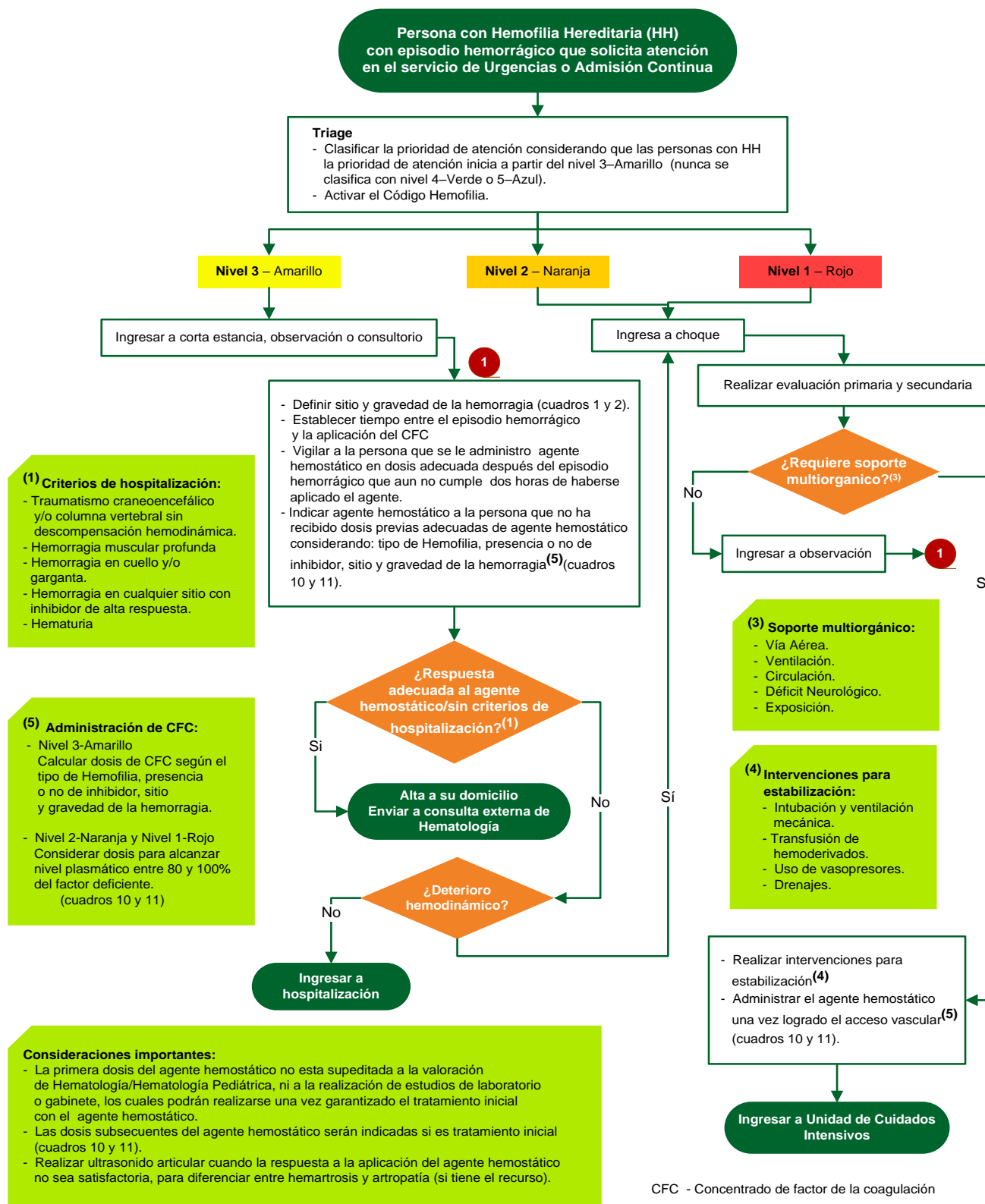


HH: Hemofilia Hereditaria.

Algoritmo 6. Tratamiento de Medicina de Rehabilitación



Algoritmo 7. Código Hemofilia



Cuadros

Cuadro 1. Clasificación de la gravedad de la Hemofilia por porcentaje plasmático del factor deficiente (Factor VIII o Factor IX) y tipo de episodios hemorrágicos.

Gravedad	Porcentaje plasmático del Factor deficiente	Tipo de episodios hemorrágicos
Grave	< 1%	<ul style="list-style-type: none"> Hemorragias espontáneas en articulaciones o en músculos
Moderada	1 – 5%	<ul style="list-style-type: none"> Hemorragias espontáneas ocasionales Hemorragia excesiva ante un traumatismo menor
Leve	> 5 – < 40%	<ul style="list-style-type: none"> Hemorragias graves ante traumatismo mayor o procedimientos quirúrgicos Hemorragias espontáneas son raras

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046>, Zimmerman B, Valentino LA. Hemophilia: In Review. Pediatrics in Review (Internet). 2013;34(7):289-95. Disponible en: <http://pedsinreview.aappublications.org/cgi/doi/10.1542/pir.34-7-289>

Cuadro 2. Gravedad, localización y frecuencia de episodios hemorrágicos

Gravedad	Localización	Frecuencia
Grave	Hemartrosis (articulaciones)	70-80%
	<ul style="list-style-type: none"> Más común: Tobillos, rodillas, codos Menos común: Hombros, caderas, muñecas 	
	Músculos, especialmente en compartimentos profundos (iliopsoas, pantorrilla o antebrazo)	10-20%
Riesgo de muerte	<ul style="list-style-type: none"> Intracraneal Cuello Gastrointestinal 	< 5%

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046>, Zimmerman B, Valentino LA. Hemophilia: In Review. Pediatrics in Review (Internet). 2013;34(7):289-95. Disponible en: <http://pedsinreview.aappublications.org/cgi/doi/10.1542/pir.34-7-289>

Cuadro 3. Modalidades de tratamiento en Hemofilia Hereditaria

Modalidad	Definición
Tratamiento episódico	Aplicación del CFC cuando hay evidencia clínica de un episodio hemorrágico, o cuando se requiere en procedimientos invasivos o quirúrgicos.
Profilaxis primaria	Aplicación del CFC regular y continuo* que inicia en ausencia de enfermedad articular documentada por examen físico y/o estudios de imagen, y antes de que exista evidencia clínica de una segunda hemorragia en alguna articulación grande**, y antes de los 3 años.
Profilaxis secundaria	Aplicación del CFC regular continuo* que inicia después de que se han producido 2 o más hemorragias en alguna articulación grande** y antes del inicio de una enfermedad articular documentada por examen físico y/o estudios de imagen.
Profilaxis terciaria	Aplicación del CFC regular y continuo* que inicia después de documentar enfermedad articular por examen físico y radiografías simples de las articulaciones afectadas
Notas: *Continuo se define como la intención de aplicar un tratamiento durante 52 semanas por año y recibir un mínimo de infusiones con una frecuencia definida a priori durante por lo menos 45 semanas (85% del año en consideración). **Articulaciones grandes: tobillos, rodillas, caderas, codos y hombros. CFC concentrado de Factor de coagulación.	

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046>

Cuadro 4. Agentes hemostáticos: concentrados de factores de la coagulación Factor VIII y Factor IX

Medicamento	Claves	Descripción
Hemofilia A		
Factor VIII Recombinante	Factor VIII Simoctocog alfa	6216 Simoctocog Alfa VIII, 250 UI/envase
		6217 Simoctocog Alfa VIII, 500 UI/envase
		6218 Simoctocog Alfa VIII, 1000 UI/envase
	Factor VIII Turoctocog alfa	6061 Turoctocog Alfa VIII, 250 UI/envase
		6062 Turoctocog Alfa VIII, 500 UI/envase
		6063 Turoctocog Alfa VIII, 1000 UI/envase
	Factor VIII Octocog alfa	5850 Octocog alfa VIII, 250 UI/envase
5851 Octocog alfa VIII, 500 UI/envase		
Factor VIII Derivado plasmático	Factor VIII	4239 Factor antihemofílico humano 250 UI/envase
Hemofilia B		
Factor IX	Derivado plasmático	5238 Factor IX 400 A 600 UI/envase
	Recombinante	5343 Factor IX Recombinante 500 UI/envase
		5344 Factor IX Recombinante 1,000 UI/envase

Fuente: Consejo de Salubridad General. Compendio Nacional de Insumos para la Salud. 2019. Actualización 2021.

Cuadro 5. Concentrados de factores de la coagulación: Consideraciones de Uso por Factor VIII y claves en Hemofilia A

Factor VIII recombinante			Factor VIII derivado plasmático
Simoctocog alfa	Turoctocog alfa	Octocog alfa	
Claves: 6216, 6217 y 6218	Claves: 6061, 6062 y 6063	Claves 5850 y 5851	
Puede combinarse diferentes claves del mismo producto. A partir del esquema establecido en UI, se puede considerar:	Puede combinarse diferentes claves del mismo producto. A partir del esquema establecido en UI, se puede considerar:	Puede combinarse diferentes claves del mismo producto. A partir del esquema establecido en UI, se puede considerar:	A partir del esquema establecido en UI, considerar:
<ul style="list-style-type: none"> 1 pieza de la clave 6218 (1,000 UI) para sustituir 2 piezas de la clave 6217 (500 UI) o viceversa 2 piezas de la clave 6216 (250 UI) para sustituir 1 pieza de la clave 6217 (500 UI), o viceversa 4 piezas de la clave 6216 (250 UI) para sustituir 1 pieza de la clave 6218 (1,000 UI), o viceversa 	<ul style="list-style-type: none"> 1 pieza de la clave 6063 (1,000 UI) para sustituir 2 piezas de la clave 6062 (500 UI), o viceversa. 2 piezas de la clave 6061 (250 UI) para sustituir 1 pieza de la clave 6062 (500 UI) o viceversa. 4 piezas de la clave 6061 (250 UI) para sustituir 1 pieza de la clave 6063 (1,000 UI) o viceversa. 	<ul style="list-style-type: none"> A partir del esquema establecido en UI, se puede considerar: 2 piezas de la clave 5850 (250 UI) para sustituir 1 pieza de la clave 5851 (500 UI) o viceversa 	<ul style="list-style-type: none"> 1 pieza de la clave 4324 (500 UI) para sustituir 2 piezas de la clave 4239 (250 UI)

Nota: Los Factores VIII recombinantes son equiparables en cuanto a eficacia y seguridad.

Acorde con las características clínicas y con los requerimientos en UI para el tratamiento de los personas, utilizar las claves disponibles del Factor VIII (verificando inventarios existentes), toda vez que dichas claves tienen la misma indicación terapéutica. Fuente: Elaborado por expertos clínicos del PAI.

Cuadro 6. Concentrados de factores de la coagulación: uso por equivalencias en Unidades Internacionales (UI) del Factor VIII recombinante en Hemofilia A

MEDICAMENTO/ CLAVE		SIMIOCTOCOG 250 UI	SIMIOCTOCOG 500 UI	SIMIOCTOCOG 1,000 UI	TUROCTOCOG 250 UI	TUROCTOCOG 500 UI	TUROCTOCOG 1,000 UI	OCTOCOG 250 UI	OCTOCOG 500 UI
		6216	6217	6218	6061	6062	6063	5850	5851
SIMIOCTOCOG 250 UI	6216				250 UI			250 UI	
SIMIOCTOCOG 500 UI	6217					500 UI			500 UI
SIMIOCTOCOG 1,000 UI	6218						1000 UI		
TUROCTOCOG 250 UI	6061	250 UI						250 UI	
TUROCTOCOG 500 UI	6062		500 UI						500 UI
TUROCTOCOG 1,000 UI	6063			1000 UI					
OCTOCOG 250 UI	5850	250 UI			250 UI				
OCTOCOG 500 UI	5851		500 UI			500 UI			

- En este cuadro, se muestran las claves que son equivalentes por UI de los productos del Factor VIII recombinante
- Las concentraciones de dichas claves están expresadas en UI y representadas por colores: azul para 250 UI; amarillo para 500 UI y morado para 1,000 UI.
- No utilizar dos o más claves de distintos proveedores (productos) al momento de la aplicación del FVIII para completar la dosis prescrita en UI, ya sea que lo administre el personal de salud, familiar, tutor legal o el mismo usuario.
- Cuando se requiera una siguiente aplicación del Factor VIII, se puede sustituir con la(s) clave(s) del otro proveedor (otro producto o medicamento), cuando así se requiera.

Cuadro 7. Agente Hemostático: mimético del Factor VIII

Medicamento	Claves	Descripción
Emicizumab	6199	Emicizumab 30 mg. Frasco ampula 1 ml
	6200	Emicizumab 60 mg. Frasco ampula 0.4 ml
	6201	Emicizumab 105 mg. Frasco ampula 0.7 ml
	6202	Emicizumab 150 mg. Frasco ampula 1 ml

Fuente: Consejo de Salubridad General. Compendio Nacional de Insumos para la Salud. 2019. Actualización 2021.

Cuadro 8. Profilaxis con Emicizumab para Hemofilia A grave

Criterios	Características
Con inhibidor de alta respuesta que presente todas las siguientes características:	<ul style="list-style-type: none"> • Persona no candidata a ITI. • Nivel de inhibidor > 5 UB/ml en 2 determinaciones consecutivas con intervalo al menos de 7 días (la última determinación con menos de 6 meses de vigencia).
Con inhibidor de alta respuesta que inició tratamiento con ITI más cualquiera de las siguientes características:	<ul style="list-style-type: none"> • Falla a ITI al tipo y dosis de CFC recomendado y tiempo establecido (registrado en expediente clínico). • Alcanzo la negativización del inhibidor, pero no tiene respuesta aparente al tratamiento con Factor VIII, confirmado mediante prueba de recuperación a Factor VIII (resultado positivo: < 66%).
Con inhibidor de alta respuesta negativo, y elevación de éste después de cada exposición al Factor VIII	<ul style="list-style-type: none"> • Presencia del inhibidor >5 UB/ml a los 7 días de la aplicación del Factor, demostrado mediante prueba de exposición (o reto inmunológico).

Fuente: Srivastava A, 2020; Rodríguez-Merchan E, 2019; Carcao M, 2019; Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, 2016; Consenso de expertos clínicos del PAI.

Cuadro 9. Etapas de la profilaxis con Emicizumab en Hemofilia A grave

Etapas	Prescripción
1. Impregnación	3 mg/kg por dosis una vez por semana, vía subcutánea hasta completar 4 semanas.
2. Mantenimiento	6 mg/kg por dosis cada mes, vía subcutánea, a partir de la 5ta. semana. No suspender ninguna aplicación mensual, a menos que presente alguna condición médica que contraindique su aplicación.

Nota: Para iniciar la administración de emicizumab considerar la aplicación después de 24 h de la última aplicación del rFVIIa, o 5 días después de la última dosis administrada de CCPa.

Fuente: (Rodríguez-Merchan E, 2019; Blair H, 2019; Franchini M, 2019; Yu J, 2021; Collins P, 2018, Consenso de expertos clínicos del PAI).0

Cuadro 10. Tratamiento episódico con Factor VIII o Factor IX, sin inhibidor de alta respuesta

Dosis terapéutica por etapas y por localización de hemorragia	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Factor VIII Dosis	Días de tratamiento	Factor IX Dosis	Días de tratamiento
Articular (hemartrosis)				
Dosis inicial y mantenimiento	20-30 UI/kg ¹ (40-60%) ²	1-2 o más días ³	40-60 UI/kg ¹ (40-60%) ²	1-2 o más días ³
Muscular superficial sin compromiso vasculonervioso				
Dosis inicial y mantenimiento	20-30 UI/kg ¹ (40-60%) ²	2-3 o más días ³	40-60 UI/kg ¹ (40-60%) ²	2-3 o más días ³
Músculos profundos (Iliopsoas/compromiso vasculonervioso o pérdida sanguínea importante)				
Inicial	40-50 UI/kg ¹ (80-100%) ²	1-2	60-80 UI/kg ¹ (60-80%) ²	1-2
Mantenimiento	15-30 UI/kg ¹ (30-60%) ²	3-5 días, puede requerir más dependiendo de la profilaxis utilizada	30-60 UI/kg ¹ (30-60%) ²	3-5 días, puede requerir más dependiendo de la profilaxis utilizada
Cráneo y/o Sistema Nervioso Central				
Inicial	40-50 UI/kg ¹ (80-100%) ²	1-7	60-80 UI/kg ¹ (60-80%) ²	1-7
Mantenimiento	25 UI/kg ¹ (50%) ²	8-21	50 UI/kg ¹ (50%) ²	8-21
Cuello y/o garganta				
Inicial	40-50 UI/kg ¹ (80-100%) ²	1-7	60-80 UI/kg ¹ (60-80%) ²	1-7
Mantenimiento	25 UI/kg ¹ (50%) ²	8-14	30 UI/kg ¹ (30%) ²	8-14
Gastrointestinal				
Inicial	40-50 UI/kg ¹ (80-100%) ²	1-6	60-80 UI/kg ¹ (60-80%) ²	1-6
Mantenimiento	25 UI/kg ¹ (50%) ²	7-14	30 UI/kg ¹ (30%) ²	7-14
Renal				
Dosis inicial y mantenimiento	25 UI/kg ¹ (50%) ²	3-5	40 UI/kg ¹ (40%) ²	3-5
Herida				
Dosis inicial y mantenimiento	25 UI/kg ¹ (50%) ²	5-7	40 UI/kg ¹ (40%) ²	5-7
Hemorragia en mucosas				
Dosis inicial y mantenimiento	25 UI/kg ¹ (50%) ²	5-7	40 UI/kg ¹ (40%) ²	5-7

¹ La frecuencia o el intervalo de las dosis subsecuentes depende de la vida media del Factor (in vivo): Factor VIII de 8 a 12 h – Factor IX de 18 a 24 h.

² Porcentaje plasmático requerido para favorecer hemostasia.

³ Continuar el tratamiento con FVIII o FIX cuando el dolor es grave y/o la hemorragia persiste.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. 2020. GPC IMSS-141-2018, GPC IMSS-178-17.

Cuadro 11. Tratamiento episódico por tipo de Hemofilia Hereditaria con inhibidor

Tipo de Hemofilia	Inhibidor	Agente hemostático	Personas < 18 años Dosis Terapéutica	Personas ≥ 18 años Dosis Terapéutica
A (deficiencia de Factor VIII)	Alta respuesta > 5 UB/ml	CCPa	50-100 UI/kg cada 12 h (sin pasar de 200 UI/kg en 24 h)	50-100 UI/kg cada 12 h (sin pasar de 200 UI/kg en 24 h)
		rFVIIa	120-270 mcg/kg dosis inicial y a partir de las 2 h valorar dosis subsecuentes a 90-120 mcg/kg	90-270 mcg/kg dosis inicial y a partir de las 2 h valorar dosis subsecuentes a 90 mcg/kg
	Baja respuesta < 5 UB/ml	FVIII*	(cuadro 10)	(cuadro 10)
B (deficiencia de Factor IX)	Alta respuesta > 5 UB/ml	rFVIIa	120-270 mcg/kg dosis inicial y a partir de las 2 h valorar dosis subsecuentes, a 90-120 mcg/kg	90-270 mcg/kg dosis inicial y a partir de las 2 h valorar dosis subsecuentes, a 90 mcg/kg
	Baja respuesta < 5 UB/ml	FIX*	(cuadro 10)	(cuadro 10)

*La frecuencia o el intervalo de las dosis siguientes depende de la vida media del Factor (in vivo): FVIII de 8 a 12 h - FIX de 18 a 24 h.

En personas con Hemofilia A e inhibidor de alta respuesta en tratamiento con emicizumab que presentan episodios hemorrágicos y requieren de atención por Código Hemofilia, las dosis de los agentes puente se recomiendan bajas.

Utilizar de preferencia, rFVIIa, a dosis de 90 mcg/kg de peso corporal.

Cuando no se disponga del rFVIIa, considerar el uso de CCPa, a dosis no mayor de 50 UI/kg con vigilancia clínica estrecha y continua. En caso de que la hemorragia no se controle con la primera dosis de CCPa, valorar y aplicar dosis subsecuente con supervisión médica estricta. La dosis total de CCPa no debe exceder a 100 UI/kg en las primeras 24 h posteriores al inicio del tratamiento, por lo que, el tratamiento y la atención deberá individualizarse para cada caso en particular.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020; GPC IMSS-141-2018; GPC IMSS-178-17

Cuadro 12. Agentes Hemostáticos: Agentes Puente

Medicamento	Claves	Descripción
Eptacog Alfa	4238	Factor VII Alfa recombinante 60 000 UI (1.2 mg) o 1 mg (50 kUI)
	4254	Factor VII Alfa recombinante 120 000 UI (2.4 mg) o 2 mg (100 kUI)
	4250	Factor VII Alfa recombinante 240 000 UI (4.8 mg) o 5mg (250 kUI)
Concentrado de Complejo Protrombínico Activado	4218	Complejo coagulante anti-inhibidor del Factor VIII 500 U Feiba 200-600 mg
	4219	Complejo coagulante anti-inhibidor del Factor VIII 1,000 U Feiba 400-1,200 mg

Fuente: Consejo de Salubridad General. Compendio Nacional de Insumos para la Salud. 2019. Actualización 2021.

Cuadro 13. Clasificación de Procedimientos Quirúrgicos

Clasificación	Cirugía General	Ortopédico	Otros
Mayor	Ectomías y Otomías Pseudotumor	Osteotomía/artrodesis Sinovectomía Artroscópica Reducción de fractura Osteosíntesis Artroscopia, Amputación	Dental (mayor de 3 piezas dentales y cirugía de tercer molar)
Menor	Colocación o retiro de CVC Circuncisión Realización de Fístula arterio-venosa, lipomas, etc.	Sinoviortesis radioactiva	Dental (menor de 3 piezas dentales) Cataratas-LIO

Cuadro 14. Preparación hemostática con Factor VIII y Factor IX según el procedimiento quirúrgico en Hemofilia Hereditaria sin inhibidor de alta respuesta

Tipo de Procedimiento	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Factor VIII Dosis terapéutica (Porcentaje plasmático requerido para hemostasia)	Tiempo de tratamiento (días)	Factor IX Dosis terapéutica (Porcentaje plasmático requerido para hemostasia)	Tiempo de tratamiento (días)
Procedimiento Quirúrgico Mayor				
Preoperatorio	40-50 UI/kg (80-100%)	Previo a la cirugía	60-80 UI/Kg (60-80%)	Previo a la cirugía
Postoperatorio	30-40 UI/kg (60-80%)	De 1 a 3 días	40-60 UI/kg (40-60%)	De 1 a 3 días
	20-30 UI/Kg (40-60%)	De 4 a 6 días	30-50 UI/kg (30-50%)	De 4 a 6 días
	15-25 UI/kg (30-50%)	De 7 a 14 días	20-40 UI/kg (20-40%)	De 7 a 14 días
Procedimiento Quirúrgico Menor				
Preoperatorio	25-40 UI/kg (50-80%)	Previo a la cirugía	50-80 UI/Kg (50-80%)	Previo a la cirugía
Postoperatorio	15-40 UI/kg (30-80%)	De 1 a 5 días dependiendo del procedimiento y la respuesta al tratamiento	30-80 UI/kg (30-80%)	De 1 a 5 días dependiendo del procedimiento y la respuesta al tratamiento

Nota: Vida Media (in vivo): Factor VIII de 8 a 12 h y Factor IX de 18 a 24 h.

Fuente: Solimeno L, Escobar M, Krassova S, Seremetis S. Major and minor classifications for surgery in people with hemophilia: A literature review. *Clinical Applied Thrombosis/Hemostasis* 2018;4(24):549-559.

Blanchette V, Key N, Ljung L, Manco-Johnson M, van den Berg H, Srivastava A. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *Journal of Thrombosis and Hemostasis* (Internet). 2014 Nov 1;12(11):1935-9. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/jth.12672>

Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046>,

Hemophilia A, Directors C, Authority NB. Guidelines for the management of hemophilia in Australia A joint project between Australian Hemophilia Centre Directors' Organization, and the National Blood Authority, Australia (Internet). 2016. Disponible en: www.ahcdo.org.au

Cuadro 15. Preparación hemostática con agentes puente según el procedimiento quirúrgico en Hemofilia Hereditaria con Inhibidor de alta respuesta

Agentes Puente					
Opción A: Factor VII activado recombinante					
Procedimiento	Preoperatorio	Primeras 48 h	Días 3-5	Días 6-8	Días 8-14/alta
Cirugía Mayor	90-120 µg/kg bolo inicial	90-120 µg/kg cada 2 h	90-120 µg/kg cada 2 a 4 h	90 µg/kg cada 3 a 4 h	90 µg/kg cada 4 a 6 h
Cirugía Menor	90-120 µg/kg bolo inicial	90-120 µg/kg cada 2 a 6 h	90 µg/kg cada 2 a 6 h	90 µg/kg cada 2 a 6 h de acuerdo con evolución	90 µg/kg cada 2 a 6 h o PRN
Opción B: CCPa					
Procedimiento	Preoperatorio	Primeras 48 h	Días 3-7	Días 8-21	Semanas 4 a 6 rehabilitación
Cirugía mayor	75-100 UI/kg	75-100 UI/kg cada 8 h	75-100 UI/kg cada 8 h	75-100 UI/kg cada 12 h	75 UI/kg/día por 1 semana, cada tercer día por 5 a 6 semanas
Cirugía menor	50-100 UI/kg	50-100 UI/kg cada 12 a 24 h	50-100 UI/kg cada 12 a 24 h	N/A	N/A

Nota: N/A: no aplica

Fuente: Blanchette V, Key N, Ljung L, Manco-Johnson M, van den Berg H, Srivastava A. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. Journal of Thrombosis and Hemostasis 2014 Nov 1;12(11):1935–9. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/jth.12672>

Cuadro 16. Factores pronósticos de éxito en inducción a la tolerancia inmune

Buen pronóstico	Mal pronóstico
Título de inhibidor previo a la ITI < 10 UB/ml	Título de inhibidor previo a la ITI > 10 UB/ml
Pico histórico de inhibidor < 200 UB/ml	Pico histórico de inhibidor > 200 UB/ml
Pico de inhibidor durante la ITI < 100 UB/ml	Pico de inhibidor durante la ITI > 100 UB/ml
Tiempo desde el diagnóstico del inhibidor al inicio de la ITI < 5 años	Tiempo desde el diagnóstico del inhibidor al inicio de la ITI > 5 años
ITI sin interrupciones	Interrupción de la ITI > 2 semanas

Fuente: Ljung R. How I manage patients with inherited hemophilia A and B and Factor inhibitors. British Journal of Hematology (Internet). 2018 Feb 1;180(4):501–10. Disponible en <http://doi.wiley.com/10.1111/bjh.15053>

Cuadro 17. Tratamiento Recomendado en inducción a la tolerancia inmune

Pico histórico de inhibidor	Esquema inicial de tratamiento
< 5 UB/ml	Iniciar con Factor VIII 50 UI/kg en días alternos. Para el tratamiento de las hemorragias intercurrentes aumentar inicialmente la frecuencia de administración del Factor y posteriormente la dosis de Factor para el tratamiento de los sangrados intercurrentes. Si el título de inhibidor aumenta por encima de 40 UB/ml, aumentar la dosis a 100 UI/kg/día y si aumenta por encima de 200 UB/ml, aumentar inmediatamente a 200 UI/kg/día.
5-200 UB/ml	Iniciar con dosis intermedias de Factor VIII 100 UI/kg/día Si el título de inhibidor aumenta por encima de 200 UB/ml, aumentar la dosis de Factor a 200 UI/kg/día.
> 200 UB/ml	Iniciar con dosis altas de Factor VIII de 200 UI/kg/día.

Fuente: Collins P, Chalmers E, Hart D, Liesner R, Rangarajan S, Talks K, et al. Diagnosis and treatment of Factor VIII and IX inhibitors in congenital hemophilia: (4th edition). British Journal of Hematology. 2013 Jan 1;160(2):153–70. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/bjh.12091> (Consulta 3 marzo 2021).

Cuadro 18. Criterios de Éxito en inducción a la tolerancia inmune

Respuesta clínica	Criterios de éxito
Respuesta completa	Título de inhibidor <0.6 UB/ ml a los 12 meses de la ITI Recuperación de Factor VIII > 66% de lo esperado Vida Media > 6 h
Respuesta parcial	Título de in Título de inhibidor <5 UB/ ml a los 12 meses de la ITI Recuperación de Factor VIII < 66% de los esperado Vida Media < 6 h
Fracaso	Inhibidor persistente > 5 UB/ml

Fuente: DiMichele D, Hoots W, Pipe S, Rivard G, Santagostino E. International workshop on immune tolerance induction: consensus recommendations. Hemophilia (Internet). 2007 Jul 13(s1):1–22. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2516.2007.01497.x> DiMichele D. Immune tolerance therapy for Factor VIII inhibitors: Moving from empiricism to an evidence-based approach. Journal of Thrombosis and Hemostasis (Internet). 2007;5(SUPPL. 1):143–50. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/j.1538-7836.2007.02474.x> (Consulta: 14 marzo 2021).

Cuadro 19. Medicamentos para el control del dolor

Medicamento	Presentación	Dosis	Vida media	Efectos adversos	Precauciones
Paracetamol	Tabletas 500 mg	Persona Adulta: Paso 1: 500 mg VO cada 8 h	2 h	Reacciones de hipersensibilidad, erupción cutánea, neutropenia, pancitopenia, necrosis hepática, necrosis túbulo-renal, insuficiencia renal grave e hipoglucemia	Hipersensibilidad al fármaco, disfunción hepática e insuficiencia renal grave. Si existe disfunción hepática se monitorizará la función del hígado
Metamizol	Ámpula inyectable 1 g	Persona Adulta: Paso 2: 1 g IV cada 12 h	7 a 9 h	Reacciones de hipersensibilidad, agranulocitosis, leucopenia, trombocitopenia, anemia hemolítica	Hipersensibilidad al fármaco y pirazonas, insuficiencia renal o hepática, discrasias sanguíneas, úlcera duodenal. Si existe disfunción hepática se monitorizará la función del hígado
Celecoxib	Cápsula 200 mg	Persona Adulta: Paso 2: 200 mg VO cada 24 h	8 a 24 h	Dolor abdominal, diarrea, dispepsia, flatulencia, náusea, dolor lumbar, edema, cefalea, vértigo, rinitis, faringitis y sinusitis	Hipersensibilidad al fármaco y a los antiinflamatorios no esteroideos. Indicado si existe daño con monitoreo de la función renal
Ibuprofeno	Tabletas 200 mg	Persona Adulta: Paso 2: 400 mg VO cada 8 h	2 h	Epigastralgias, náuseas, mareos, pirosis, sensación de plenitud en tracto intestinal, trombocitopenia, erupciones cutáneas, cefalea, visión borrosa, ambliopía tóxica y retención de líquidos	Hipersensibilidad al fármaco. Indicado si existe daño con monitoreo de la función renal. Evitar su uso prolongado
Tramadol	Ampolleta 100 mg	Persona Adulta Paso 3: 50 a 100 mg IV cada 24 h	1.2 h	Náusea, mareo, bochornos, taquicardia, hipotensión arterial, sudoración, depresión respiratoria	Hipersensibilidad a los fármacos, alcohol, hipnóticos, analgésicos con acción central, opioides o drogas psicotrópicas
	Gotas de 100 mg/ml	Paso 3: 5 a 10 mg VO cada 8 h	2.2 h		

Fuente: Srivastava A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046>, Cuadro elaborado por Equipo Técnico del PAI

Cuadro 20. Seguimiento para la Atención Integral en Hemofilia Hereditaria

Intervención	Parámetros	Actividades	Frecuencia
Registro de persona que vive con HH	Registro de infusión del Factor de coagulación	<ul style="list-style-type: none"> Revisar el registro de infusión Verificar las dosis y frecuencia de aplicación del FVIII Contrastar el registro de consumo de Factor VIII con las dosis prescritas Comprobar el lote y número de los frascos vacíos, cuando proceda Ratificar la capacitación de la infusión, proporcionado a la persona y al familiar (padres/tutores), por el personal de Enfermería 	Cada 6 a 12 meses
	Episodios hemorrágicos	Solicitar a la persona el registro de todos los episodios hemorrágicos, identificando tipo, naturaleza, localización, gravedad y duración, así como la respuesta al tratamiento y cambios en el patrón o comportamiento reciente	Cada 6 a 12 meses
	Episodios adversos	Reportar los episodios adversos al Factor VIII o Factor IX o agentes hemostáticos, a las áreas correspondientes del IMSS (farmacovigilancia).	Cuando proceda
	Registro de actividad física	<ul style="list-style-type: none"> Investigar las prácticas deportivas Aconsejar un plan de ejercicios de acuerdo con las recomendaciones contenidas en este PAI 	Cada 6 a 12 meses
	Días de escuela perdidos	Ofrecer apoyo psicológico a la persona, incluyendo padres/representante legal	Cuando proceda
	Tabaquismo/ingesta de alcohol	<ul style="list-style-type: none"> Investigar sobre el consumo de tabaco y alcohol Enviar a la persona con HH a grupos de apoyo en la unidad médica 	Cuando se requiera
	Entrega domiciliaria	Valorar continuidad de entrega en domicilio de CFC en la persona de caso subsecuente	Cada 6 a 12 meses
Evaluación clínica	Signos vitales, peso y talla	Tomar signos vitales, presión arterial sistémica, datos antropométricos e índice de masa corporal, con apoyo del personal de Enfermería	Cada 6 a 12 meses
	Evaluación Integral	<ul style="list-style-type: none"> Verificar y ajustar el régimen de profilaxis de acuerdo con el peso corporal actual Identificar la presencia de daño articular Solicitar la valoración y atención del especialista (Ortopedia y/o Medicina de Rehabilitación) 	Cada 6 a 12 meses
	Acceso Venoso	<ul style="list-style-type: none"> Revisar el estado de las venas periféricas y de dispositivos venosos centrales Proveer adiestramiento específico y orientación para la identificación de accesos venosos alternos, con apoyo del personal de Enfermería Evaluar la necesidad de programa de ejercicios para fortalecimiento muscular 	Cada 6 a 12 meses
	Valoración del dolor	Aplicar escala categórica o visual analógica	Cuando se requiera.
	Valoración psicológica	Solicitar, propiciar y dar seguimiento a la evaluación por el especialista	Cuando proceda
	Salud bucal	Valoración y atención por el servicio de Estomatología	Cada 6 a 12 meses



Intervención	Parámetros	Actividades	Frecuencia
	Comorbilidades (según la condición clínica)	<ul style="list-style-type: none"> • Evaluar el crecimiento y desarrollo del niño • Investigar presencia de otras enfermedades asociadas • En la persona adulta joven o mayor, efectuar valoración del riesgo cardiovascular, incluyendo medición de la presión arterial sistémica y mediciones antropométricas • Investigar hipertensión arterial, diabetes, infecciones u otras comorbilidades • Medicamentos nefrotóxicos • Presencia de hematuria • Valoración integral de los especialistas, cuando proceda 	Cada 6 a 12 meses Mínimo cada 12 meses
	Estado musculoesquelético	<ul style="list-style-type: none"> • Identificar presencia de daño articular • Aplicar escala de evaluación clínica (HJHS, en niños y Gilbert, en adultos) • Dar seguimiento para osteoporosis y osteopenia, en caso necesario • Solicitar valoración del especialista (Ortopedia y/o de Rehabilitación), según el estado de la articulación o condición concomitante 	Cada 6 a 12 meses
Estudios Clínicos Complementarios (servicios de apoyo)	Estudios de laboratorio	<ul style="list-style-type: none"> • Realizar los siguientes estudios: <ul style="list-style-type: none"> ◦ Biometría hemática completa ◦ Química sanguínea ◦ Pruebas de funcionamiento hepático. • Determinación de Factores de coagulación FVIII y FIX • Realizar perfil de lípidos, cuando proceda • Efectuar panel viral para enfermedades transmitidas por transfusión (VHC, VHB, VIH), independiente del tipo de CFC que se administra a la persona 	Cada 12 meses
	Determinación de inhibidores	<ul style="list-style-type: none"> • Realizar estudio de inhibidores, utilizando el mismo método en todas las pruebas requeridas (Bethesda o Nijmegen, o ambas) en unidades médicas que dispongan de los recursos necesarios. • Con un resultado positivo para inhibidor de alta respuesta, repetir el estudio, con una semana de intervalo, con la misma técnica. Si la segunda determinación de inhibidores es: <ul style="list-style-type: none"> ◦ < 5 UB/ml, con base en los datos clínicos y en los resultados de laboratorio, continuar o ajustar el esquema de profilaxis ◦ ≥ 5 UB/ml suspender la profilaxis ◦ Baja respuesta, continuar la profilaxis con vigilancia estrecha de inhibidores • Realizar inhibidores antes de cualquier procedimiento invasivo (extracción dental, endoscopias, cirugías, entre otros), después de un tratamiento intensivo (5 días), antes de cambiar de un CFC plasmático a recombinante, o al cambiar de un producto a otro, o cuando la condición clínica lo requiera 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede realizarse cada 6 a 12 meses. • Antes del inicio de la profilaxis • En el niño o niña, no tratado previamente con CFC, realizar la prueba mínima cada 10 E, de preferencia cada 5 E, hasta llegar a los 20 primeros E; tomar la muestra sanguínea para realizar la prueba 72 h después de la última aplicación del CFC (periodo-lavado) • A partir del 21 E mínimo cada 15 E, de preferencia cada 10 E hasta los 50 E; a partir de los 50 E seguir cada 6 meses, hasta los 150 E, y continuar cada año (Al menos, realizar siete pruebas de determinación de inhibidores en la persona NTP en el PP, en los primeros 12 meses de tratamiento)

Intervención	Parámetros	Actividades	Frecuencia
			<ul style="list-style-type: none"> • Antes de cirugía y después de las 4 semanas de realizada • En tratamiento intensivo, dentro de las 4 semanas después de la última infusión
	Estudios de gabinete	<ul style="list-style-type: none"> • Valoración del estado articular: Tomar estudios radiológicos de 6 articulaciones mayores (rodillas, codos y tobillos), utilizando la escala de evaluación de Petterson. 	En intervalos de 5 años, iniciando a la edad de 8 años, o antes si la persona lo requiere
Plan terapéutico	Evaluación integral	<ul style="list-style-type: none"> • Basado en la evaluación clínica, identificar la presencia de situaciones que condicionen la suspensión del tratamiento • Valorar la continuidad o suspensión (temporal o definitiva) de esta modalidad de tratamiento, según el caso • Analizar el seguimiento propuesto a la persona y la periodicidad con que se tomarán los estudios • Enviar a persona mayor de 6 años, que recibe tratamiento de profilaxis con CFC o emicizumab al grupo que le corresponde para la prescripción social (estilos de vida saludables y actividad física) 	Cada 6 a 12 meses

Nota: HJHS: Hemophilia Joint Health Score (por sus siglas en inglés).

Fuente: Tomado del Protocolo IMSS 2019, basado en las Guías de Práctica Clínica de Hemofilia.
<http://comunidades106/sites/dpm/hemofilia/Paginas/inicio.aspx>

Cuadro 21. Intervenciones del Programa de Atención Social a la Salud (PASS)

Grupo de personas	Intervenciones
 <ul style="list-style-type: none"> - Prediabetes - Diabetes - Hipertensión arterial - Sobrepeso - Obesidad - Hemofilia (claves CIE-10 autorizadas, ver enfermedades consideradas) 	<p>Educativas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Organización para la salud. - Educación para la salud en enfermedades crónicas. - Alimentación en enfermedades crónicas. - Elaboración de platillos saludables. - Grupos de autoayuda. - Tanatología. <p>Deportivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ejercicio físico para la salud. - Yoga. - Mi primera carrera IMSS. <p>Culturales:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Arte y salud. - Danza.
 <ul style="list-style-type: none"> - Salud mental. - Ansiedad. - Hemofilia (claves CIE-10 autorizadas, ver enfermedades consideradas) 	<p>Educativas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Grupos de autoayuda. - Técnicas de habilidades sociales. - Manualidades (lanaterapia) y ocupación terapéutica. - Ocupación terapéutica en el rediseño de los estilos de vida activa, saludable y productiva. <p>Deportivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ejercicio físico para la salud. - Yoga. - Tai Chi Chuan. <p>Culturales:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Arte y salud. - Danza.
<p>Enfermedades consideradas:</p>	
<p>M12.5 - Artropatía Traumática M12.8 - Otras Artropatías Específicas, No Clasificadas En Otra Parte M13.1 - Monoartritis No Clasificadas. En Otra Parte M13.8 - Otras Artritis Especificadas M14.8 - Artropatía En Otras Enfermedades Especificadas, Clasificadas M15 - M19 - Artrosis M20-M25 - Otros Trastornos Articulares</p>	<p>M24.1 - Otros Trastornos Del Cartílago Articular M24.5 - Contractura Articular M24.9 - Desarreglo Articular No Especificado M25.6 - Rigidez Articular, No Clasificada En Otra Parte M25.9 - Trastorno Articular No Especificado M71 - Otras Bursopatias M79.1 - Mialgia M95.8 - Otras Deformidades Adquiridas del Sistema Osteomuscular Tejido conjuntivo</p>
<p>Las intervenciones de Prescripción Social (PS) potencialmente brindan herramientas a los profesionales de la salud para responder ante las necesidades de las personas con HH con enfoque integral, lo cual podría resultar en una reducción de la demanda de atención, reducir el aislamiento social y favorecer el pronto retorno laboral (Bickerdike oth A, 2017) o escolar. El objetivo de la prescripción social es dar a los médicos acceso a intervenciones que reduzcan prescripciones innecesarias y referencias a segundo y tercer nivel, además de alentar a las personas a asumir la responsabilidad de su salud dándoles la capacidad y la oportunidad para emplear sus recursos personales, los de sus familias y comunidades a favor de su salud.</p>	

Fuente: Roland M, Everington S, Marshall M. (2020). Social Prescribing — Transforming the Relationship between Physicians and Their Patients. *New England Journal of Medicine*, 383(2), 97-99. Doi:10.1056/nejmp1917060. https://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMp1917060?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub++0pubmed (Consulta 25 mayo 2021).

Cuadro 22. Atención en Urgencias o Admisión Continua según Localización del Episodio Hemorrágico

Localización del episodio hemorrágico	Manifestaciones	Tratamiento episódico (inicial)	Tratamiento adyuvante	Otros cuidados	Estudios (diagnóstico de hemorragia)	Área/Servicio de atención	Interconsulta a otros servicios especializados
Articular	Dolor, aumento de volumen, sensación de calor e incapacidad funcional	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia y respuesta	PRICE (por sus siglas en inglés); corresponden a: - P (protection) protección de carga - R (rest) reposo relativo - I (ice) aplicación de frío local - C (compression) aplicación de vendaje elástico - E (elevation) elevación de la extremidad afectada a 30° grados	--	Paso 2. Ante duda diagnóstica: Ultrasonido para diferenciar	Urgencias. Hospitalización, en caso de hemorragia aguda con dolor que no ceda o disminuya con analgesia	Traumatología y Ortopedia Medicina de Rehabilitación
Muscular	Dolor, aumento de la circunferencia, incapacidad funcional, parestesias o paresia. Descartar compromiso vascular o nervioso	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia y respuesta	PRICE (por sus siglas en inglés)	--	Paso 2. Ultrasonido o Tomografía Computarizada	Urgencias. Hospitalización, en caso de hematoma muscular profundo y/o sospecha de síndrome compartimental	Traumatología y Ortopedia Medicina de Rehabilitación
Psoas	Dolor en abdomen bajo, ingle o espalda baja, imposibilidad para deambulación, y para extensión de la cadera, parestesias en cara interna del muslo. Puede semejar apendicitis	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia y mantener tratamiento hasta que no exista evidencia de hemorragia por imagenología	Tratamiento de analgesia	Reposo absoluto	Paso 2. Ultrasonido o Tomografía Computarizada a abdominal. Seguimiento ultrasonido abdominal BH completa	Urgencias y Hospitalización	Medicina de Rehabilitación
Sistema Nervioso (Intracraneal o medula espinal)	Cefalea, vómitos, convulsiones, irritabilidad, y alteraciones del estado de alerta	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia (ver esquemas correspondientes)	Transfusión de concentrado de hematies en caso de choque hipovolémico	Protección de vías aéreas, Reposo	Paso 2. Tomografía Computarizada o Resonancia Magnética. BH completa	Urgencias. Hospitalización, en caso de confirmarse hemorragia del SNC (piso o Unidad de Cuidados Intensivos)	Neurocirugía

Localización del episodio hemorrágico	Manifestaciones	Tratamiento episódico (inicial)	Tratamiento adyuvante	Otros cuidados	Estudios (diagnóstico de hemorragia)	Área/Servicio de atención	Interconsulta a otros servicios especializados
Cuello y garganta	Dolor faríngeo, sensación de cuerpo extraño	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia (ver esquemas correspondientes)			Paso 2. Radiografía lateral de cuello o Tomografía Computarizada de cabeza y cuello	Urgencia y Hospitalización (piso o Unidad de Cuidados Intensivos)	Otorrinolaringología. Maxilofacial.
Gastro-Intestinal (alto o bajo)	Manifestaciones similares a cualquier persona sin Hemofilia	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia			Paso 2. BH completa Endoscopia o colonoscopia	Urgencias y Hospitalización	Gastroenterología
Renal (hematuria)	Manifestaciones similares a cualquier persona sin Hemofilia	Paso 2. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia	Paso 1. Hidratación 2,500-3,000 ml /m ² SC por día vía IV	Reposo Evitar uso de antifibrinolíticos	Examen general de orina, urocultivo Ultrasonido renal	Urgencias y Hospitalización	Urología, Medicina Interna o Pediatría
Mucosas	Hemorragia que persiste cuando no ha cedido con medidas locales, como compresión del sitio de la hemorragia	Paso 1. Aplicar dosis de acuerdo con el tipo de Hemofilia y respuesta	Ácido épsilon aminocapróico o ácido tranexámico para personas con deficiencia de FVIII y con deficiencia de FIX (cuando se disponga) Si es parenteral no utilizarlo si están recibiendo tratamiento con CCPa	Si es en cavidad oral: Ingerir alimentos fríos (nieve de limón) No consumir alimentos sólidos Evitar, en lo posible uso de biberón.	No requiere estudios	Urgencias. Hospitalización, en caso de datos de descompensación hemodinámica	Maxilofacial y/o Otorrinolaringología, dependiendo de la localización: cavidad oral o vías respiratorias altas.
<p>Notas:</p> <ul style="list-style-type: none"> Los pasos 1 y 2 del cuadro corresponden al orden de las acciones para brindar la atención en episodios hemorrágicos, dependiendo de su localización. Fórmulas recomendadas para cálculo en metros cuadrados de la superficie corporal (m²SC): <ul style="list-style-type: none"> Opción 1: Menor de 10 kg = (peso x 4 + 9) / 100 Opción 2: Mayor 10kg = (peso x 4 + 7) / (Peso + 90) Opción 3: Adultos = [(cm x Kg) / 3600] = Raíz cuadrada del resultado Opción 4: Mayores de 28Kg = [(cm - 60) + Kg] / 100 Opción 5: SC = (cm x cm) / 16666 + 0.06. Basada solo en la talla, puede usarse en niños y adultos. 							

Fuente: IMSS. Lineamientos operativos para la atención de personas con Hemofilia en servicios de urgencias (o Admisión Médica Continua) 2019. Disponible en:
<http://comunidades.imss.gob.mx:106/sites/dpm/Hemofilia/Programa%20Hemofilia%20y%20Documentos/Forms/AllItems.aspx>

Cuadro 23. Evaluación de respuesta a la aplicación del CFC en Hemartrosis

Respuesta	Datos clínicos para evaluar
Excelente	Total, alivio del dolor dentro de las primeras 8 horas y/o desaparición de los síntomas de la hemorragia después de la dosis inicial, sin que sea necesaria otra terapia de reemplazo, dentro de las 72 h.
Buena	Significativo alivio del dolor y/o mejoría de los síntomas de la hemorragia dentro de las 8 horas aproximadamente de haber aplicado una sola dosis, pero requiriendo más de una dosis dentro de las 72 h para lograr una resolución completa.
Moderada	Moderado alivio del dolor y/o mejoría de los síntomas de la hemorragia dentro de las 8 horas aproximadamente de haber aplicado una sola dosis inicial y requiriendo más dosis dentro de las 72 h, pero sin resolución completa.
Ninguna	Sin mejoría o con mejoría mínima, o empeoramiento de la condición, dentro de las 8 h aproximadamente después de haber aplicado la dosis inicial.

Fuente: Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. (Internet) 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046>

Glosario de Términos

Agente hemostático: Agentes que previenen la hemorragia, como los concentrados de Factores de la coagulación y terapias innovadoras.

Articulación diana o blanco: Es la que presenta tres o más hemorragias espontáneas en un periodo de 6 meses consecutivos.

Caso específico: Estudio o análisis de un caso en específico en una persona con Hemofilia Hereditaria que es una situación médica particular, con el fin de evaluar de forma integral su condición clínica actual para el establecimiento de la atención interdisciplinaria que requiera.

CFC: Concentrado de Factores de la Coagulación: Factor VIII y Factor IX (plasmático o recombinantes) y agentes puente (Concentrado de Complejo Protrombínico activado y Factor VII recombinante activado).

Control hemostático: es la detención de una hemorragia por medio de Factor VIII, Factor IX o agentes puente.

Dolor agudo: se caracteriza por presencia de dolor menos de tres meses de duración.

Dolor crónico: Más de tres meses de duración.

Dolor neuropático: Ocurre por lesión por lesión, enfermedad o disfunción de las fibras nerviosas somatosensoriales. Suele generar descriptores clínicos, como descarga eléctrica, alodinia, frío doloroso, hiperalgesia, hipoestesia, prurito, sensación urente. Se puede utilizar el Test DN4, para poder cribar, de forma adecuada la presencia del mismo. Puede asociarse a una disfunción o enfermedad, no solo de las fibras somatosensoriales periféricas, sino también en estructuras corticales y subcorticales que presentan anomalías en su funcionamiento y generan transición a dolor crónico.

Entrega domiciliaria: Consiste en el suministro en casa y la aplicación oportuna del tratamiento sustitutivo en personas que viven con Hemofilia. Permite tener acceso inmediato al Factor de coagulación y, por lo tanto, al tratamiento óptimo y oportuno, lo que implica menos dolor, disfunción e incapacidad por largos periodos, además de disminuir los ingresos hospitalarios para tratar las complicaciones. Esta terapia mejora la calidad de vida, dando oportunidad a participar en actividades físicas, con menor ausentismo y mayor estabilidad escolar.

Estudios especiales: Para fines de este documento, constituyen la concentración del Factor VIII y la determinación de inhibidores.

Exposición: Un día calendario en que se administra el CFC, independientemente del número de aplicaciones en ese día.

Episodios hemorrágicos: Episodios (o eventos) de hemorragia inusual de gran magnitud o volumen sanguíneo que puede ameritar atención de urgencias u hospitalización para su control hemostático.

Episodios vitales de la vida: Son los acontecimientos biográficos, generalmente negativos, que pueden tener repercusión en la salud mental de la persona.

Familograma: Es una herramienta que permite graficar la estructura familiar y sus relaciones. Sirve para conocer el ciclo vital por el que está pasando la familia, acontecimientos vitales vividos, dinámicas familiares y relaciones afectivas.

Factor deficiente: referencia al Factor VIII o al Factor IX, cuyos niveles plasmáticos se encuentran por debajo de los rangos de referencia.

Horas doradas: Hace referencia a las primeras 2 horas después que se inició el episodio hemorrágico, para la aplicación oportuna del agente hemostático.

Hemocomponentes: se refiere a los componentes que constituyen a la sangre como el plasma, eritrocitos, plaquetas y crioprecipitados. e integral para resolver la condición del caso específico.

Lanaterapia: es el acto de tejer como medida terapéutica; entrelazar fibras de manera mecánica o a mano.

Medicamento: Concentrado de Factores de la Coagulación (Factor VIII y Factor IX, plasmático o recombinantes).



Mujer portadora de Hemofilia probable: cuando se trate de madre de un hijo con Hemofilia sin antecedentes familiares de Hemofilia, hermana de persona con Hemofilia o tía materna de persona con Hemofilia.

Mujer portadora de Hemofilia obligada: cuando se trate de hija de hombre con Hemofilia, madre de más de 1 hijo con Hemofilia o madre de 1 hijo con Hemofilia y antecedentes familiares.

Nivel deseado: Hace referencia al nivel plasmático que se espera alcanzar en los rangos de referencia del Factor deficiente (Factor VIII o Factor IX) mediante la aplicación de las dosis terapéuticas prescritas de agentes hemostáticos (Factor VIII, Factor IX o agentes puente), con la finalidad de evitar o controlar la hemorragia en la persona con Hemofilia Hereditaria.

Programa domiciliario: Entrenamiento y enseñanza a la persona con HH y familiar sobre la realización de los ejercicios terapéuticos y técnicas específicas de acuerdo con las necesidades personales, así como las recomendaciones y cuidados necesarios para continuar la rehabilitación de la persona en su domicilio.

Preparación hemostática: Establecimiento del esquema de tratamiento con CFC o agentes puente por el especialista en Hematología para un procedimiento quirúrgico (menor o mayor, ver cuadros 13-14), tratamiento de Medicina de Rehabilitación (programado), y/o en la Prescripción Social (programa de ejercicios).

Posición antiálgica: Mantener la extremidad en una posición fija en contractura en flexión.

Producto: Marca del Concentrado de Factores de la Coagulación (Factor VIII y Factor IX).

Representante legal: Es la persona que realiza una tutela, la guarda de personas o bienes. La figura del Tutor Legal, el representante legal del menor o del incapacitado en el ejercicio de las funciones de tutela, y puede ser, según cada legislación, una persona física o una persona jurídica.

Responsable: Personal de salud asignado por la unidad para ejecutar las acciones necesarias en la entrega domiciliaria de los CFC.

Sesión terapéutica: conjunto de modalidades de tratamiento que se aplican en una persona en un área específica ya sea de terapia física, terapia ocupacional y/o terapia de lenguaje por día de asistencia.

Sinoviortesis: Aplicación intraarticular de una sustancia química o radioactiva con la finalidad de destruir o esclerosar la membrana sinovial.

Tratamiento con agentes hemostáticos: Administración de un agente hemostático con seguridad y efectividad, con la finalidad de prevenir hemorragias y lograr que la persona pueda mantener una vida activa.

Unidad (médica): Establecimiento o unidad hospitalaria (segundo o tercer nivel) donde se otorga atención a la persona que vive con Hemofilia hereditaria.

Unidad Operativa de Prestaciones Sociales Institucionales (UOPSI): son instalaciones deportivas de prestaciones institucionales, se imparten cursos y talleres de promoción de la salud, cultura física y deporte, cultura, capacitación y adiestramiento, en específico, Centros de Seguridad Social y Unidades Deportivas.

Abreviaturas

BHC	Biometría hemática completa
CCPa	Concentrado de complejo protrombínico activado.
CFC	Concentrado de Factores de la coagulación (Factor VIII/Factor IX)
DDAVP	Acetato de desmopresina
DE	Días de exposición al Factor deficiente
DU	Dosis única
ED	Entrega domiciliaria del Factor deficiente (Factor VIII y Factor IX)
Factor IX/ FIX	Factor IX plasmático o recombinante.
Factor VIII/FVIII	Factor VIII plasmático o recombinante.
HH	Hemofilia Hereditaria
HIC	Hemorragia intracraneal
IMSS	Instituto Mexicano del Seguro Social.
ITI	Inducción a tolerancia inmune
IV	Intravenosa
IVR	Recuperación in vivo (in vivo recovery)
PASS	Programa de atención social a la salud
PFC	Plasma Fresco Congelado (PFC)
PCH	Persona/paciente con Hemofilia hereditaria
PP	Profilaxis primaria
PRICE	P: Protección-carga óptima- R: Reposo I: Hielo C: Compresión E: Elevación
PS	Prescripción social
PS	Profilaxis secundaria
PT	Profilaxis terciaria
rFVIIa	Factor VII recombinante activado
TP	Tiempo de protrombina
TT	Tiempo de trombina
TTPa	Tiempo de tromboplastina parcial activado
UB	Unidades Bethesda
UI	Unidades Internacionales
UOPSI	Unidad Operativa de Prestaciones Sociales Institucionales

Bibliografía

1. Abed H, Ainousa A. Dental management of patients with inherited bleeding disorders: a multidisciplinary approach. *Gen Dent*. 2017;65(6):56-60.
2. Anderson J, Brewer A, Creagh D, Hook S, Mainwaring J, McKernan A, Yee T, et al. Guidance on the dental management of patients with haemophilia and congenital bleeding disorders. *Br Dent J*. 2013;215(10):497-504. doi: 10.1038/sj.bdj.2013.1097.
3. Auerswald G, Dolan G, Duffy A, Hermans C, Jiménez-Yuste V, Ljung R, Morfini M, et.al. Pain and pain management in haemophilia. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2016;27(8):845-854. doi: 10.1097/MBC.0000000000000571.
4. Australian Haemophilia Centre Directors Organisation. Guidelines for the management of haemophilia in Australia. 2016 disponible en: <https://www.blood.gov.au/system/files/HaemophiliaGuidelines-interactive-updated-260317v2.pdf>
5. Bakeer N, Shapiro A. Merging into the mainstream: the evolution of the role of point-of-care musculoskeletal ultrasound in hemophilia. Version 1. *F1000Res*. 2019; 8: F1000 Faculty Rev-1029. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6619375/pdf/f1000research-8-17516.pdf> (Consulta 14 marzo 2021).
6. Bertamino M, Riccardi F, Banov L, Svahn J, Molinari A. Hemophilia Care in the Pediatric Age. *J Clin Med*. 2017 May 19;6(5):54. doi: 10.3390/jcm6050054.
7. Bickerdike L, Booth A, Wilson PM, Farley K, Wright K. Social prescribing: less rhetoric and more reality. A systematic review of the evidence. *BMJ Open*. 2017;7(4):e013384. doi: 10.1136/bmjopen-2016-013384.
8. Blair H. Emicizumab: A Review in Haemophilia A. *Drugs*. 2019;79(15):1697-1707. doi: 10.1007/s40265-019-01200-2.
9. Blamey G, Forsyth A, Zourikian N, Short L, Jankovic N, De Kleijn P, Flannery T. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia--a global perspective. *Haemophilia*. 2010;16 Suppl 5:136-45. doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02312.x.
10. Blanchette V, Key N, Ljung L, Manco-Johnson M, van den Berg H, Srivastava A; Subcommittee on Factor VIII, Factor IX and Rare Coagulation Disorders of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Hemostasis. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost*. 2014;12(11):1935-9. doi: 10.1111/jth.12672.
11. Calizzani G, Vaglio S, Arcieri R, Menichini I, Tagliaferri A, Antoncicchi S, Carloni M, et al. Models for institutional and professional accreditation of haemophilia centres in Italy. *Haemophilia*. 2013;19(4):e248-55. doi: 10.1111/hae.12141.
12. Carcao M, Escuriola-Ettingshausen C, Santagostino E, Oldenburg J, Liesner R, Nolan B, Bátorová A, et.al. Future of Immunotolerance Treatment Group. The changing face of immune tolerance induction in haemophilia A with the advent of emicizumab. *Haemophilia*. 2019;25(4):676-684. doi: 10.1111/hae.13762.
13. Carcao M, Srivastava A. Factor VIII/Factor IX prophylaxis for severe hemophilia. *Semin Hematol*. 2016;53(1):3-9. doi: 10.1053/j.seminhematol.2015.10.006.
14. Carpenter S, Soucie J, Presley RJ, Ragni M, Wicklund B, Silvey M, Davidson H; Hemophilia Treatment Center Network Investigators. Hepatitis B vaccination is effective by subcutaneous route in children with bleeding disorders: a universal data collection database analysis. *Haemophilia*. 2015;21(1):e39-43. doi: 10.1111/hae.12569.
15. Castaman G. Desmopressin for the treatment of haemophilia. *Haemophilia*. 2008;14 Suppl 1:15-20. doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01606.x.
16. Chalmers E. Haemophilia and the newborn. *Blood Rev*. 2004;18(2):85-92. doi: 10.1016/S0268-960X(03)00062-6.
17. Collins P, Chalmers E, Hart D, Liesner R, Rangarajan S, Talks K, Williams M, et.al. UK Haemophilia Centre Doctors. Diagnosis and treatment of Factor VIII and IX inhibitors in congenital haemophilia: (4th edition). UK Haemophilia Centre Doctors Organization. *Br J Haematol*. 2013;160(2):153-70. doi: 10.1111/bjh.12091.
18. Collins P, Liesner R, Makris M, Talks K, Chowdary P, Chalmers E, Hall G, et.al. Treatment of bleeding episodes in haemophilia A complicated by a Factor VIII inhibitor in patients receiving Emicizumab. Interim guidance from UKHCDO Inhibitor Working Party and Executive Committee. *Haemophilia*. 2018;24(3):344-347. doi: 10.1111/hae.13495. PMID: 30070072
19. Consejo General de Salubridad. Compendio Nacional de Insumos para la Salud. 2019. Actualización 2021. Secretaría de Salud.
20. Coppola A, Santoro C, Franchini M, Mannucci C, Mogavero S, Molinari AC, Schinco P, Tagliaferri A, Santoro RC. Emerging issues on comprehensive hemophilia care: preventing, identifying, and monitoring age-related comorbidities. *Semin Thromb Hemost*. 2013;39(7):794-802. doi: 10.1055/s-0033-1354424.

21. De la Corte-Rodriguez H, Rodriguez-Merchan E, Alvarez-Roman M, Martin-Salces M, Martinoli C, Jimenez-Yuste V. The value of HEAD-US system in detecting subclinical abnormalities in joints of patients with hemophilia. *Expert Rev Hematol*. 2018;11(3):253-261. doi: 10.1080/17474086.2018.1435269.
22. Diagnóstico y Tratamiento de Hemofilia Hereditaria en < de 16 Años. Guía de Evidencias y Recomendaciones: Guía de Práctica Clínica. México, Instituto Mexicano del Seguro Social; 2018. (IMSS-141-18) Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/quiasclinicas/141GER.pdf> (Consulta 04 marzo 2021).
23. Diagnóstico y tratamiento Hemofilia A y B en población > de 16 años del segundo y tercer nivel de atención. México, Instituto Mexicano del Seguro Social; 2017. (IMSS-178-17) Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/quiasclinicas/178GER.pdf>
24. Paciente con obesidad. Intervención Dietética. Guía de Evidencias y Recomendaciones: Guía de Práctica Clínica. México, Instituto del Mexicano del Seguro Social; 2018. (IMSS-684-13) Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/quiasclinicas/684GER.pdf> (Consulta 21 marzo 2021).
25. Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia Todas las edades. 2º y 3º Nivel de Atención. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2015. (IMSS-774-15) Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/quiasclinicas/774GER.pdf> (Consulta 04 marzo 2021).
26. De Moerloose P, Fischer K, Lambert T, Windyga J, Batorova A, Lavigne-Lissalde G, Rocino A, et.al. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2012;18(3):319-25. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02671.x.
27. DiMichele D. Immune tolerance therapy for Factor VIII inhibitors: moving from empiricism to an evidence-based approach. *J Thromb Haemost*. 2007 Jul;5 Suppl 1:143-50. doi: 10.1111/j.1538-7836.2007.02474.x.
28. DiMichele D, Hoots W, Pipe S, Rivard G, Santagostino E. International workshop on immune tolerance induction: consensus recommendations. *Haemophilia*. 2007;13 Suppl 1:1-22. doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01497.x.
29. DiMichele D. Immune tolerance induction in haemophilia: evidence and the way forward. *J Thromb Haemost*. 2011;9(Suppl1):216-25. doi: 10.1111/j.1538-7836.2011.04349.x. (Consulta: 14 marzo 2021)
30. EAHAD Nurses Committee, Harrington C, Bedford M, Andritschke K, Barrie A, Elfvinge P, Grønhaug S, Mueller-Kagi E, Leenders B, Schrijvers LH. A European curriculum for nurses working in haemophilia. *Haemophilia*. 2016;22(1):103-9. doi: 10.1111/hae.12785.
31. Escobar M, Brewer A, Caviglia H, Forsyth A, Jimenez-Yuste V, Laudenbach L, Lobet S, et.al.. Recommendations on multidisciplinary management of elective surgery in people with haemophilia. *Haemophilia*. 2018;24(5):693-702. doi: 10.1111/hae.13549.
32. Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C. Foro Virtual 2021. Disponible en URL: <https://hemofilia.org.mx/foro-virtual-2021/> (Consulta abril 2021).
33. Feldman B, Funk S, Bergstrom B, Zourikian N, Hilliard P, van der Net J, Engelbert R, et.al. Validation of a new pediatric joint scoring system from the International Hemophilia Prophylaxis Study Group: validity of the hemophilia joint health score. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63(2):223-30. doi: 10.1002/acr.20353.
34. Fischer K, Ljung R. Primary prophylaxis in haemophilia care: Guideline update 2016. *Blood Cells Mol Dis*. 2017;67:81-85. doi: 10.1016/j.bcmd.2017.02.004.
35. Fischer K, Poonnoose P, Dunn AL, Babyn P, Manco-Johnson MJ, David JA, van der Net J, Feldman B, Berger K, Carcao M, de Kleijn P, Silva M, Hilliard P, Doria A, Srivastava A, Blanchette V; participants of the International Symposium on Outcome Measures in Hemophilic Arthropathy. Choosing outcome assessment tools in haemophilia care and research: a multidisciplinary perspective. *Haemophilia*. 2017;23(1):11-24. doi: 10.1111/hae.13088.
36. Franchini M, Frattini F, Crestani S, Sissa C, Bonfanti C. Treatment of hemophilia B: focus on recombinant Factor IX. *Biologics*. 2013;7:33-8. doi: 10.2147/BTT.S31582.
37. Franchini M, Mannucci PM. The safety of pharmacologic options for the treatment of persons with hemophilia. *Expert Opin Drug Saf*. 2016;15(10):1391-400. doi: 10.1080/14740338.2016.1208747.
38. Franchini M, Marano G, Pati I, Candura F, Profili S, Veropalumbo E, Masiello F, et. al. Efficacy of emicizumab for the treatment of haemophilia A: a narrative review. *Blood Transfus*. 2019;17(3):223-228. doi: 10.2450/2019.0026-19.
39. Gargallo M, Basulto J, Bretón I, Quiles J. Recomendaciones nutricionales basadas en la evidencia para la prevención y el tratamiento del sobrepeso y la obesidad en adultos. Consenso FESNAD-SEEDO. Revista Española de Obesidad (Internet). 2011;10(1):1-80. Disponible en: <https://www.seedo.es/images/site/documentacionConsenso/Documento-Consenso-FESNAD-SEEDO-Oct2011.pdf> (Consulta: 11 abril 2019).
40. Gilbert M. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Semin Hematol*. 1993;30(3 Suppl 2):3-6. PMID: 8367740.
41. Giordano P, Franchini M, Lassandro G, Faienza M, Valente R, Molinari A. Issues in pediatric haemophilia care. *Ital J Pediatr*. 2013;39:24. doi: 10.1186/1824-7288-39-24.

42. Gouw S, van der Bom J, Ljung R, Escuriola C, Cid A, Claeysens-Donadel S, van Geet C, et.al. PedNet and RODIN Study Group. Factor VIII products and inhibitor development in severe hemophilia A. *N Engl J Med*. 2013;368(3):231-9. doi: 10.1056/NEJMoa.
43. Harrington C. On behalf of the Eahad Nurses committee, Andritschke K, Barrie A, Elfvinge P, Grønhaug S, Mueller-kagi E, et al. A European Curriculum for Nurses Working in Haemophilia Haemophilia 2016; 22,103-109.
44. Hay C, DiMichele D; International Immune Tolerance Study. The principal results of the International Immune Tolerance Study: a randomized dose comparison. *Blood*. 2012;119(6):1335-44. doi: 10.1182/blood-2011-08-369132.
45. Heijnen L, Buzzard B. The role of physical therapy and rehabilitation in the management of hemophilia in developing countries. *Semin Thromb Hemost*. 2005;31(5):513-7. doi: 10.1055/s-2005-922222.
46. Hermans C, Michele P, Dolan G. Clinical management of older persons with haemophilia. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2014;89(2):197-206. doi: 10.1016/j.critrevonc.2013.07.005.
47. IMSS. Guías de Salud Cartera de alimentación saludable y actividad física (Internet) México, IMSS; 2020. Disponible en: http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/salud/guias_salud/cartera-alimentacion.pdf (Consulta: 13 agosto 2020).
48. IMSS (Instituto Mexicano del Seguro Social). Guías de Práctica Clínica. Protocolo de Hemofilia (Internet). México, 2019. Disponible en: <http://comunidades.imss.gob.mx:106/sites/dpm/Hemofilia/Programa%20Hemofilia%20y%20Documentos/Fo rms/AllItems.aspx> (Consulta 16 de marzo 2021).
49. IMSS (Instituto Mexicano del Seguro Social). Lineamientos operativos para la atención de pacientes con Hemofilia en servicios de urgencias (o Admisión Médica Continua) (Internet) 2019. Disponible en: <http://comunidades.imss.gob.mx:106/sites/dpm/Hemofilia/Programa%20Hemofilia%20y%20Documentos/Fo rms/AllItems.aspx> (Consulta 16 de marzo 2021).
50. IMSS (Instituto Mexicano del Seguro Social). Lineamientos para la entrega domiciliaria de concentrados de Factores de la coagulación en la atención de pacientes con Hemofilia Hereditaria sin inhibidor de alta respuesta (Área médica) (Internet) 2020. Disponible en: <http://comunidades.imss.gob.mx:106/sites/dpm/Hemofilia/Programa%20Hemofilia%20y%20Documentos/Fo rms/AllItems.aspx> (Consulta 16 de marzo 2021).
51. IMSS Procedimiento 2660-003 027 Para la gestión directiva del departamento de Trabajo Social en unidades médicas de segundo nivel de atención. 2021. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: noviembre 2021):
52. IMSS. Procedimiento 2430-003-016 para la planeación, recepción, otorgamiento de citas y atención médica en consulta externa de especialidades en las unidades médicas hospitalarias de tercer nivel de atención. IMSS 10 octubre 2012. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 13 febrero 2019).
53. IMSS. Procedimiento 2430-003-040 Para la atención médica en el área de primer contacto en el servicio de admisión continua o urgencias en las unidades médicas hospitalarias de tercer nivel. IMSS. 4 noviembre 2009. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 12 marzo 2021).
54. IMSS. Procedimiento 2640-003-002 Para otorgar atención médica en unidades de medicina familiar. (Internet). IMSS. 16 nov 2012. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 16 marzo 2021).
55. IMSS. Procedimiento 2660-003-022 Para otorgar atención clínico nutricional en consulta externa de especialidades en Unidades Médicas Hospitalarias. IMSS. 28 mayo 2019. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 16 marzo 2019)
56. IMSS. Procedimiento 2660-003-045 Para la atención médica del paciente en el servicio de urgencias en las unidades médicas hospitalarias de segundo nivel de atención. (Internet). IMSS. 14 enero 2020. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 12 marzo 2021).
57. IMSS. Procedimiento 2660-003-052 Para otorgar la atención médica en la consulta externa de especialidades en unidades médicas de segundo nivel de atención. (Internet). IMSS. 8 feb 2017 Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 14 marzo 2021).
58. IMSS. Procedimiento 2660-003-056 Para la atención médica en el proceso de hospitalización en las unidades médicas hospitalarias de segundo Nivel. (Internet). IMSS. 20 abril 2011. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 16 marzo 2021).
59. IMSS. Procedimiento 2660-003-071 Para la intervención de trabajo social en unidades Médicas de Segundo Nivel de Atención (Internet). IMSS. 30 de abril 2021. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 12 noviembre 2021).

60. IMSS. Procedimiento 2660-A03-048 para otorgar atención psicológica en las unidades médicas hospitalarias del IMSS. IMSS. 26 julio 2021. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 29 octubre de 2021).
61. IMSS. Procedimiento 2660-B03-062 para el traslado de pacientes en unidades médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social. IMSS. 15 diciembre 2015. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/resultados.aspx> (Consulta: octubre de 2021).
62. IMSS. Procedimiento 2680-003-001 Para la atención ambulatoria y en hospitalización del paciente en el Servicio de Medicina Física y Rehabilitación en los tres niveles de atención. (Internet). IMSS. 15 ene 2013. Disponible en: <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx> (Consulta: 16 marzo 2021).
63. IMSS. Procedimiento 3110-003-060. Para la planeación, promoción, ejecución, y seguimiento del Programa de Atención Social a la Salud (PASS). IMSS 8 diciembre 2016 Disponible en: (Actualización en prensa) <http://intranet/normatividad/Paginas/procedimientos.aspx>
64. InDRE-Secretaría de Salud. Instituto de Diagnóstico y Referencia Epidemiológicos “Dr. Manuel Willebra Báez. Lineamientos para la toma, manejo, y envío de muestra para diagnóstico a la Red Nacional de laboratorios de salud pública, InDRE. México Secretaría de Salud, 2020.
65. Kitchen S, Mccraw A, Echenagucia M. Diagnóstico de la Hemofilia y otros trastornos de la coagulación. 2ed. Federación Mundial de Hemofilia. 2010 Disponible en: www.wfh.org (Consulta 16 marzo 2021).
66. Kizilcak H, Young G. Diagnosis and treatment of hemophilia. Clin Adv Hematol Oncol. 2019;17(6):344-351.
67. Kulkarni R, Lusher J. Perinatal management of newborns with haemophilia. Br J Haematol. 2001;112(2):264-74. doi: 10.1046/j.1365-2141.2001.02362.x.
68. Kulkarni R, Lusher J. Intracranial and extracranial hemorrhages in newborns with hemophilia: a review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol. 1999;21(4):289-95. doi: 10.1097/00043426-199907000-00009.
69. Kulkarni R, Soucie J. Pediatric hemophilia: a review. Semin Thromb Hemost. 2011;37(7):737-44. doi: 10.1055/s-0031-1297164.
70. Leebeek F, Duvekot J, Kruip M. How I manage pregnancy in carriers of hemophilia and patients with von Willebrand disease. Blood. 2020;136(19):2143-2150. doi: 10.1182/blood.2019000964. PMID: 32797211.
71. Lieuw K. Many Factor VIII products available in the treatment of hemophilia A: an embarrassment of riches? J Blood Med. 2017;8:67-73. doi: 10.2147/JBM.S103796.
72. Lillcrap D, Fijnvandraat K, Young G, Mancuso M. Patients with hemophilia A and inhibitors: prevention and evolving treatment paradigms. Expert Rev Hematol. 2020;13(4):313-321. doi: 10.1080/17474086.2020.1739518.
73. Ljung R. How I manage patients with inherited haemophilia A and B and Factor inhibitors. Br J Haematol. 2018;180(4):501-510. doi: 10.1111/bjh.15053. Epub 2017 Dec 22. PMID: 29270992.
74. Loomans J, Kruip M, Carcao M, Jackson S, van Velzen AS, Peters M, Santagostino E, et al. RISE consortium. Desmopressin in moderate hemophilia A patients: a treatment worth considering. Haematologica. 2018;103(3):550-557. doi: 10.3324/haematol.2017.180059.
75. López-Arroyo J, Pérez-Zúñiga J, Merino-Pasaye L, Saavedra-González A, Alcivar-Cedeño L, Álvarez-Vera J et al. Consenso de Hemofilia en México. Gac Med Mex. 2021;157(Supl 1):S1-S35.
76. Makris M, Baglin T, Dusheiko G, Giangrande P, Lee C, Ludlam C, Preston F, et.al. Transfusion Transmitted Infection Working Party of the UK Haemophilia Centre Directors Organization. Guidelines on the diagnosis, management and prevention of hepatitis in haemophilia. Haemophilia. 2001;7(4):339-45. doi: 10.1046/j.1365-2516.2001.00527.x.
77. Mancuso M, L. Graca, G. AuerswalDãand E. Santagostin, Haemophilia care in children – benefits of early prophylaxisfor inhibitor prevention. Haemophilia 2009;15(Suppl. 1), 8–14.
78. Mauser-Bunschoten E. Symptomatic Carriers of Hemophilia. World Federation of Hemophilia (WFH). 2008;46. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1202.pdf> (Consulta 16 marzo 2021).
79. Megías-Vericat J, Monte-Boquet E, Martín-Cerezuela M, Cuéllar-Monreal M, Tarazona-Casany M, Pérez-Huertas P, Bonanad S, Poveda-Andrés J. Pilot evaluation of home delivery programme in haemophilia. J Clin Pharm Ther. 2018;43(6):822-828. doi: 10.1111/jcpt.12718.
80. Moorehead P, Chan A, Lemyre B, Winikoff R, Scott H, Hawes S, Shroff M, et.al. A Practical Guide to the Management of the Fetus and Newborn With Hemophilia. Clin Appl Thromb Hemost. 2018;24(9_suppl):29S-41S. doi: 10.1177/1076029618807583.
81. Nakar C, Shapiro A. Hemophilia A with inhibitor: Immune tolerance induction (ITI) in the mirror of time. Transfus Apher Sci. 2019;58(5):578-589. doi: 10.1016/j.transci.2019.08.008.
82. Neutze D, Roque J. Clinical Evaluation of Bleeding and Bruising in Primary Care. Am Fam Physician. 2016;93(4):279-86. PMID: 26926815.
83. OMS SIGN: Carpeta de material sobre seguridad de las inyecciones y los procedimientos conexos. Organización Mundial de la Salud, 2011.


84. Ozgönel B, Rajpurkar M, Lusher J. How do you treat bleeding disorders with desmopressin? *Postgrad Med J*. 2007;83(977):159-63. doi: 10.1136/pgmj.2006.052118.
85. Pavord S, Rayment R, Madan B, Cumming T, Lester W, Chalmers E, Myers B, et.al. Management of Inherited Bleeding Disorders in Pregnancy: Green-top Guideline No. 71 (joint with UKHCDO). *BJOG*. 2017;124(8):e193-e263. doi: 10.1111/1471-0528.14592.
86. Pérez D, Buitrago C. Dolor en pacientes con Hemofilia: evaluación y manejo en un centro hospitalario de cuarto nivel. *Rev Colomb Anestesiol*. 2017;45(Suppl. 2):24-29.
87. Riley R, Witkop M, Hellman E, Akins S. Assessment and management of pain in haemophilia patients. *Haemophilia*. 2011;17(6):839-45. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x.
88. Rodríguez-Merchan E, Valentino L. Emicizumab: Review of the literature and critical appraisal. *Haemophilia*. 2019;25(1):11-20. doi: 10.1111/hae.13641.
89. Rodríguez-Merchan E. Aspects of current management: orthopaedic surgery in haemophilia. *Haemophilia*. 2012;18(1):8-16. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02544.x.
90. Roland M, Everington S, Marshall M. Social Prescribing - Transforming the Relationship between Physicians and Their Patients. *N Engl J Med*. 2020 Jul 9;383(2):97-99. doi: 10.1056/NEJMp1917060.
91. Roussel N. Gaining insight into the complexity of pain in patients with haemophilia: State-of-the-art review on pain processing. *Haemophilia*. 2018;24 Suppl 6:3-8. doi: 10.1111/hae.13509.
92. Santagostino E, Mancuso M. Venous access in haemophilic children: choice and management. *Haemophilia*. 2010;16 Suppl 1:20-4. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02156.x. PMID: 20059565.
93. Santagostino E, Young G, Escuriola-Ettingshausen C, Jimenez-Yuste V, Carcao M. Inhibitors: A Need for Eradication? *Acta Haematol*. 2019;141(3):151-155. doi: 10.1159/000495454.
94. Sanz, J. Recomendaciones para la utilización de la adaptación española del Inventario de Ansiedad de Beck (BAI) en la práctica clínica. *Clínica y Salud*. 2014;25(1):39-48. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.5093/cl2014a3>.
95. Schneiderman J, Rubin E, Nugent D, Young G. Sequential therapy with activated prothrombin complex concentrates and recombinant FVIIa in patients with severe haemophilia and inhibitors: update of our previous experience. *Haemophilia*. 2007;13(3):244-8. doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01451.x.
96. Schrijvers L, Schuurmans M, Fischer K. Promoting self-management and adherence during prophylaxis: evidence-based recommendations for haemophilia professionals. *Haemophilia*. 2016;22(4):499-506. doi: 10.1111/hae.12904.
97. Schwartz K, Rubinstein M. Hemophilia And Von Willebrand Disease In Children: Emergency Department Evaluation And Management. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2015;12(9):1-20; quiz 20-1. PMID: 26284379.
98. Secretaría de Salud., Subsecretaría de Integración y Desarrollo del Sector Salud, Dirección General de Calidad y Educación en Salud. Recomendaciones sobre mejores prácticas en el manejo de los catéteres venosos periféricos cortos. Secretaría de Salud. Primera edición, 2020.
99. Seuser A, Djambas K, Negrier C, Sabbour A, Heijnen L. Evaluation of early musculoskeletal disease in patients with haemophilia: results from an expert consensus. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2018;29(6):509-520. doi: 10.1097/MBC.0000000000000767.
100. Shastry S, Kaul R, Baroudi K, Umar D. Hemophilia A: Dental considerations and management. *J Int Soc Prev Community Dent*. 2014;4(Suppl 3):S147-52. doi: 10.4103/2231-0762.149022.
101. Singleton T, Kruse-Jarres R, Leissing C. Emergency department care for patients with hemophilia and von Willebrand disease. *J Emerg Med*. 2010;39(2):158-65. doi: 10.1016/j.jemermed.2007.12.024.
102. Solimeno L, Escobar M, Krassova S, Seremetis S. Major and Minor Classifications for Surgery in People With Hemophilia: A Literature Review. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2018;24(4):549-559. doi: 10.1177/1076029617715117.
103. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, Ludlam CA, Mahlangu JN, Mulder K, Poon MC, Street A; Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013;19(1):e1-47. doi: 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x.
104. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S, Carcao M, et.al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia panelists and co-authors. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020;26 Suppl 6:1-158. doi: 10.1111/hae.14046.
105. Srivastava A. Current issues in hemophilia: recognizing clinical heterogeneity, replacement therapy, and outcome assessment. *Semin Thromb Hemost*. 2015 Nov;41(8):816-8. doi: 10.1055/s-0035-1564801.
106. SS. Guía de alimentos para la población mexicana. México. Secretaria de Salud (Internet). 2010. Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/salud/guia-alimentos.pdf> (Consulta 13 mar zo2019).
107. Stoof S, Sanders Y, Cnossen M, de Maat M, Leebeek F, Kruij M. Desmopressin response in hemophilia A patients with FVIII:C < 0.10 IU ml(-1). *J Thromb Haemost*. 2014;12(1):110-2. doi: 10.1111/jth.12439. PMID: 24406067.
108. Tengborn L, Blombäck M, Berntorp E. Tranexamic acid--an old drug still going strong and making a revival. *Thromb Res*. 2015;135(2):231-42. doi: 10.1016/j.thromres.2014.11.012. Epub 2014 Nov 20. PMID: 25559460.

109. Van Galen K, Engelen E, Mauser-Bunschoten E, van Es R, Schutgens R. Antifibrinolytic therapy for preventing oral bleeding in patients with haemophilia or Von Willebrand disease undergoing minor oral surgery or dental extractions. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(12):CD011385. doi: 10.1002/14651858.CD011385.pub2.
110. Vidal J. Versión actualizada de la definición de dolor de la IASP: un paso adelante o un paso atrás. *Rev. de la sociedad Española de Dolor* 2020;232-233. DOI: 10.20986/resed.2020.3839/2020.
111. WHO guidelines on drawing blood: best practices in phlebotomy. World Health Organization 2010. ISBN 978 92 4 159922 1.
112. Width M, Reinhard T. Guía Básica de Bolsillo para el Profesional de la Nutrición Clínica. España. Wolters Kluwer; 2017. Disponible en: https://www.academia.edu/34763360/Cu%C3%ADa_b%C3%A1sica_de_bolsillo_para_el_profesional_de_la_nutrici%C3%B3n_cl%C3%ADnica_Mary_Width_Tonia_Reinhard (Consulta: 09 marzo 2021).
113. Winikoff R, Lee C. Hemophilia carrier status and counseling the symptomatic and asymptomatic adolescent. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2010;23(6 Suppl): S43-7. doi: 10.1016/j.jpag.2010.08.010
114. Witmer C, Young G. Factor VIII inhibitors in hemophilia A: rationale and latest evidence. *Ther Adv Hematol.* 2013;4(1):59-72. doi: 10.1177/2040620712464509.
115. Young G, Callaghan M, Dunn A, Kruse-Jarres R, Pipe S. Emicizumab for hemophilia A with Factor VIII inhibitors. *Expert Rev Hematol.* 2018;11(11):835-846. doi: 10.1080/17474086.2018.1531701. Epub 2018 Oct 10. PMID: 30278802.
116. Yu J, Lorio A, Chelle P, Edginton A. Pharmacokinetic implications of dosing emicizumab based on vial size: A simulation study. *Haemophilia.* 2021;27(3):358-365. doi: 10.1111/hae.14292. Epub 2021 Mar 2. PMID: 33650745.
117. Zaliuniene R, Peciuliene V, Brukiene V, Aleksejuniene J. Hemophilia and oral health. *Stomatologija.* 2014;16(4):127-31.
118. Zimmerman B, Valentino LA. Hemophilia: in review. *Pediatr Rev* 2013;34(7):289-94; quiz 295. doi: 10.1542/pir.34-7-289. PMID: 23818083.

Anexos

Anexo 1. Resumen de actividades sustantivas del Protocolo de Atención Integral Hemofilia Hereditaria

Hemofilia Hereditaria		
	<p align="center">Actividades imprescindibles Medicina</p>	<p>Cumple: Si = 1 No = 2 NA = No aplica</p>
	<ul style="list-style-type: none"> Realiza interrogatorio dirigido a la presencia de formación de fácil de hematomas, hemorragia en el sistema músculo esquelético o hemorragia postquirúrgica inusual y solicita exámenes de laboratorio iniciales (BH, TP, TTPa, TT, QS y PFH donde se encuentren disponibles) 	
	<ul style="list-style-type: none"> Envía al Servicio de Hematología a personas con TTPa alargado con respecto al testigo o persona con alta sospecha clínica dónde no se cuente con laboratorio. 	
	<ul style="list-style-type: none"> Identifica a probables portadoras de la enfermedad y envía a consejería en salud reproductiva, ginecología en caso de menorragia y a seguimiento en embarazo de alto riesgo. 	
	<ul style="list-style-type: none"> Confirma diagnóstico de Hemofilia determinación de Factor y establece la gravedad de esta. 	
	<ul style="list-style-type: none"> Prescribe tratamiento de profilaxis con CFC en caso de HH con fenotipo grave sin inhibidor 	
	<ul style="list-style-type: none"> Solicita determinación de inhibidor periódicamente dependiendo de la edad y exposición de la persona a CFC. 	
	<ul style="list-style-type: none"> Inicia tratamiento de Inducción a la Tolerancia Inmune de forma temprana en personas con inhibidor de alta respuesta antes de considerar profilaxis con emicizumab. 	
	<ul style="list-style-type: none"> Instruye a la paciente en las acciones a realizar en caso de episodio hemorrágico. 	
	<ul style="list-style-type: none"> Realiza estudios de imagen (Ultrasonido o RMN) para detectar tempranamente la artropatía y prevenir su progresión. 	
	<ul style="list-style-type: none"> En el servicio de urgencia (o admisión médica continua) dispone CFC y agentes puente en resguardo para dar tratamiento inicial en caso de hemorragia 	
	<ul style="list-style-type: none"> Realiza seguimiento Hematológico, Ortopédico y de Rehabilitación en persona con HH cada 6 o 12 meses 	
	<ul style="list-style-type: none"> Envía a persona con HH mayor de 6 años a la prescripción social. 	
	<p align="center">Actividades imprescindibles Enfermería</p>	
	<ul style="list-style-type: none"> Capacita a persona con HH y sus familiares en la infusión (preparación y aplicación) del CFC o agente puente, así como en su resguardo y almacenamiento 	
	<ul style="list-style-type: none"> Orienta en adherencia al tratamiento y autocuidado 	
	<p align="center">Actividades imprescindibles Trabajo Social</p>	
	<ul style="list-style-type: none"> Identifica y aplica los procesos sustantivos: <ul style="list-style-type: none"> - Investigación Social - Educativo - Reintegración - Apoyo social 	

Hemofilia Hereditaria	
<ul style="list-style-type: none">• Evalúa las condiciones y cumplimiento de los criterios para la entrega domiciliaria del medicamento.	
 <p>Actividades imprescindibles Psicología</p>	
<ul style="list-style-type: none">• Orienta a persona con HH, padres, familiares o representante legal para manejo del diagnóstico de Hemofilia hereditaria, ya que esta condición puede generar sentimientos de negación, confusión, frustración, sentimiento de culpa y miedo hacia el futuro.	
 <p>Actividades imprescindibles Prescripcion Social</p>	
<ul style="list-style-type: none">• Proporciona la prescripción social y motiva a personas a asumir la responsabilidad de su salud dándoles la capacidad y la oportunidad para usar sus recursos personales, los de sus familias y comunidades.	

Anexo .2 Indicadores del Protocolo de Atención Integral Hemofilia Hereditaria

Indicadores	Descripción
Logro de meta de derechohabientes capacitados en Estrategias Educativas de Promoción de la Salud PreveniMSS.	(Número de personas capacitadas acumuladas al trimestre evaluado en las EEPS "Ella y Él con PreveniMSS" y "Envejecimiento Activo PreveniMSS" / Metas con base en el Instructivo para la Programación de Actividades, Insumos y Gastos, acumuladas al trimestre evaluado de las EEPS "Ella y Él con PreveniMSS" y "Envejecimiento Activo PreveniMSS") * 100
Porcentaje de mujeres conocidas como portadores de HH, en edad reproductiva que reciben consejería preconcepcional en el trimestre.	
Porcentaje de personas de primera vez atendidos con sospecha de diagnóstico de HH, confirmado por pruebas de laboratorio clínico en segundo y tercer nivel.	((Número de personas de 18 años y más con Hemofilia hereditaria (Diagnóstico CIE-10: D66) que recibieron consulta externa en el servicio de Rehabilitación acumulados al mes evaluado) / (Total de personas de 18 años y más, con Hemofilia hereditaria (Diagnóstico CIE-10: D66), atendidos en el servicio de Hematología en el mismo periodo)) X 100
Porcentaje de personas de Hemofilia de 18 años y más de edad, atendidos por el servicio de Rehabilitación en el año.	(Número de personas de 18 años y más con Hemofilia hereditaria (Diagnóstico CIE-10: D66) que recibieron consulta externa en el servicio de Traumatología y Ortopedia acumulados al mes evaluado) / (Total de personas de 18 años y más, con Hemofilia hereditaria (Diagnóstico CIE-10: D66), atendidos en el servicio de Hematología en el mismo periodo)) X 100
Porcentaje de personas de Hemofilia atendidos por el servicio de traumatología y Ortopedia en el año.	(Número de personas de 18 años y más con Hemofilia hereditaria (Diagnóstico CIE-10: D66) que recibieron consulta externa en el servicio de Psicología acumulados al mes evaluado) / (Total de personas de 18 años y más, con Hemofilia hereditaria (Diagnóstico CIE-10: D66), atendidos en el servicio de Hematología en el mismo periodo)) X 100
Porcentaje de personas con Hemofilia grave en tratamiento de profilaxis en el año.	

Directorio Instituto Mexicano del Seguro Social

Mtro. Zoé Robledo Aburto	Dirección General
Lic. Marcos Bucio Mújica	Secretario General
Dra. Célida Duque Molina	Dirección de Prestaciones Médicas
Dra. Asa Ebba Christina Laurell	Dirección de Planeación Estratégica Institucional
Mtra. Norma Gabriela López Castañeda	Dirección de Incorporación y Recaudación
Mtra. Claudia Laura Vázquez Espinoza	Dirección de Innovación y Desarrollo Tecnológico
Lic. Javier Guerrero García	Dirección de Operación y Evaluación
Mtro. Borsalino González Andrade	Dirección de Administración
Dr. Mauricio Hernández Ávila	Director de Prestaciones Económicas y Sociales
Lic. Antonio Pérez Fonticoba	Director Jurídico
Mtro. Marco Aurelio Ramírez Corzo	Director de Finanzas
Lic. Luisa Alejandra Guadalupe Obrador Garrido Cuesta	Unidad de Evaluación de Órganos Desconcentrados
Dr. Ricardo Avilés Hernández	Unidad de Planeación e Innovación en Salud
Dr. Efraín Arizmendi Uribe	Unidad de Atención Médica
Dra. Rosana Pelayo Camacho	Unidad de Educación, Investigación
Dr. Manuel Cervantes Ocampo	Unidad del Programa IMSS BIENESTAR
Dra. Gabriela Borrayo Sánchez	Coordinación de Innovación en Salud
Dra. Xóchitl Refugio Romero Guerrero	Coordinación de Vigilancia Epidemiológica
Dr. Hermilo Domínguez Zárate	Coordinación de Calidad de Insumos y Laboratorios Especializados
Dra. Karla Adriana Espinosa Bautista	Coordinación de Planeación de Servicios Médicos de Apoyo
Dr. Carlos Fredy Cuevas García	Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Rafael Rodríguez Cabrera	Coordinación de Unidades de Segundo Nivel
Dr. Ernesto Krug Llamas	Encargado de la Coordinación de Unidades de Primer Nivel
Dr. Javier Enrique López Aguilar	Coordinación de Atención Oncológica
Dra. Carolina del Carmen Ortega Franco	Coordinación de Educación en Salud
Dra. Laura Cecilia Bonifaz Alfonzo	Coordinación de Investigación en Salud
Mtra. Fabiana Maribel Zepeda Arias	Coordinación Técnica de Enfermería
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	División de Excelencia Clínica

Autores

Nombre	Categoría/Especialidad	Adscripción
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefe de Área Médica	Área de Innovación. División de Excelencia Clínica
Dr. Jaime García Chávez	Hematología	UMAE Hospital de Especialidades CMN La Raza
Dra. Adolfina Socorro de la Altagracia Bergés García	Hematología Pediátrica	Vicepresidenta Médica. Federación de Hemofilia de la República Mexicana A.C. (FHRM)
Dra. Berenice Sánchez Jara	Hematología Pediátrica	UMAE Hospital General. CMN La Raza
Dra. Ma. Teresa García Lee	Hematología	Hospital General Regional No. 1 Representación DF Sur
Dr. Juan Manuel Román Rodríguez	Hematología	Hospital General Regional No. 1. Representación Morelos
Dra. Tania Colin Martínez	Urgencias médico-quirúrgicas	UMAE Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI
Dra. María Guadalupe Ortiz Torres	Hematología Pediátrica	Hospital General. CMN La Raza
Dra. Ana María de la Luz Cano León	Hematología	Hospital General Regional No.1 Representación Querétaro
Dr. Héctor Manuel Tiznado García	Jefe de Servicio Hematología Pediátrica	UMAE Hospital de Pediatría. CMNO
Dra. Aideé Gibraltar Conde	Medicina de Rehabilitación	UMAE Hospital de Traumatología, Ortopedia y de Rehabilitación. VFN
Dra. Mónica Lozano Garcidueñas	Jefe de Servicio Hematología Pediátrica	Hospital General Zona 14. Representación Sonora
Dr. Roberto Francisco Garibaldi Covarrubias	Jefe de División Clínico-quirúrgicas	UMAE Hospital de Pediatría. CMNO
Dra. Yoriko Fabiola Rojas Sato	Traumatología y Ortopedia	Hospital General Regional No. 1. Representación DF Sur
Dr. Eduardo Terreros Muñoz	Coordinador de Programas Médicos/ Hematología	Coordinación de Calidad de Insumos y Laboratorios Especializados
Dra. Guadalupe Elena Taboada Gallardo	Jefe de Servicio de Consulta Externa	Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Siglo XXI
Lic. Hilda Guadalupe Gamboa Rochin	Coordinadora de Programas de Enfermería	Coordinación Técnica de Enfermería.
Lic. Selma Amasis Meléndez Gómez	Coordinadora de Programas de Enfermería	Coordinación Técnica de Enfermería.
Dra. Lucy Isabel Morales Marquéz	Jefe de Área Médica	Área de Prescripción Social. Prestaciones Económicas y Sociales
Dra. Celida Duque Molina	Directora	Dirección de Prestaciones Médica
Dr. Ricardo Avilés Hernández	Titular	Unidad de Planeación e Innovación en Salud
Dra. Gabriela Borrayo Sánchez	Titular	Coordinación de Innovación en Salud
Dr. Ernesto Krug Llamas	Encargado de la Coordinación	Coordinación de Unidades de Primer Nivel
Dr. Rafael Rodríguez Cabrera	Titular de la Coordinación	Coordinación de Unidades de Segundo Nivel
Mtra. Fabiana Maribel Zepeda Arias	Titular de la Coordinación Técnica	Coordinación Técnica de Enfermería.
Asesoría Metodológica y Coordinación Editorial		
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Jefa de Área Médica	Diseño de Instrumentos de Gestión Clínica. División de Excelencia Clínica
Dr. Manuel Vázquez Parrodi	Coordinador de Programas Médicos	Diseño de Instrumentos de Gestión Clínica. División de Excelencia Clínica

Revisión por pares

Nombre	Categoría/Especialidad	Adscripción
Dra. Fryda Medina Rodríguez	Titular de la Dirección	UMAE Hospital de Traumatología, Ortopedia y de Rehabilitación. VFN
Dr. Jonathan Josué González Martínez	Jefe de Servicio Traumatología y Ortopedia	UMAE Hospital de Traumatología, Ortopedia y de Rehabilitación. VFN
Dr. Fernando Palomo Farías	Jefe de Departamento Clínico Hematología	UMAE Hospital de Especialidades. CMN Puebla
Dra. Uendy Pérez Lozano	Hematología	UMAE Hospital de Especialidades. CMN Puebla
Dr. Rubén Torres González	Director Educación e Investigación / Traumatología y Ortopedia	UMAE Hospital de Traumatología, Ortopedia y de Rehabilitación VFN
Dr. Mario César Rodríguez Sepúlveda	Analista Supervisor	Prestaciones Económicas y Sociales. Nivel Central
Dr. Rodolfo Daniel Díaz Carranza	Jefe de Servicios de Prestaciones Médicas/Medicina Familiar	Representación Coahuila
Dra. Lourdes Cecilia Correa González	Hematología Pediátrica	Hospital General de Zona No.1. Representación de SLP
Lic. Rubén Rodríguez Alvarado	Enfermería	HGZ No. 14. OOAD Sonora
Dra. Adriana Michel Reveles	Jefe de Servicios de Prestaciones Médicas	Representación Jalisco
Dr. Carlos Francisco Moreno Valencia	Coordinador de Planeación y Atención a la Salud	CPAS. Representación Jalisco
Dra. Alma Delia Rodríguez Díaz	Coordinadora Auxiliar de segundo nivel	CPAS. Representación Jalisco
Dr. Cesar Martin Hernández Guadarrama	Hematología	HGR 110
Dr. José de Jesús Islas García	Jefe de Medicina Interna	HGR 110
Dr. Francisco Javier Mercado García	Hematología	HGZ 42
Dr. Flor Aide Sánchez Sandoval	Urgencias médico-quirúrgicas	HGZ 42
Dra. Celia Loeza Irigoyen	Intensivista	HGZ 42
Dra. Ivette Lenina Carrasco Martínez	Hematología	HGR 46
Dra. Claudia Medina González	Hematología	HGR 180
Dr. Porfirio Martínez Rodríguez	Hematología	HGR 180
Dr. Juan Manuel Romo Hernández	Urgencias médico-quirúrgicas	HGR 21
Dra. Marcela Gutiérrez Ruvalcaba	Trabajo Social	HGR 21
Dra. María De Los Ángeles Castrejón	Medicina Física y Rehabilitación	HGR 21
Dr. Enrique Juan Bosco Carrillo Santana	Jefe de Cirugía y Traumatología	HGR 21
Dr. Luis Rafael López Ocaña	Titular	OOAD SUR
Dra. Perla Elena Martínez García	Medicina del enfermo en estado crítico y urgencias medico quirúrgicas	UMAE Hospital de Traumatología, Ortopedia y de Rehabilitación. VFN
Dr. Adrián Vázquez Lesso	Urgencias médico-quirúrgicas	Hospital General Regional No. 1 Representación DF Sur
Mtra. Valentina García Lee	Cirujana Dentista	Facultad de Odontología. UNAM
Dr. Víctor Hugo Zúñiga Carmona	Clínica del dolor / Anestesiología	UMAE Hospital de Traumatología, Ortopedia y de Rehabilitación VFN
Dr. Francisco Omar Cortés Ibáñez	Psicología y Epidemiología Oncológica.	PhD. Universidad de Groningen. Países Bajos.
Mtra. Diana Elizabeth Rocha Quintanar	Coordinadora de Proyectos	Prestaciones Económicas y Sociales. Nivel Central

Validación Normativa

Nombre	Categoría/Especialidad	Coordinación
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Coordinador de Programas Médicos	Coordinación de Unidades de Primer Nivel
Dr. Juan Ramon de la Fuente Soto	Coordinador de Programas Médicos	Coordinación de Unidades de Segundo Nivel
Mtra. Yvon Núñez González	Coordinadora de Programas de Trabajo Social	División de Hospitales. Coordinación de Unidades de Segundo Nivel.
Dr. Noé Hernández Romero	Jefa de Área Médica	Área de Hospitalización. División de Atención Médica en UMAE
Dr. Guillermo Antonio Arguello Arévalo	Coordinador de Programas Médicos	Área de Hospitalización. División de Atención Médica en UMAE
Mtra. Erica Velázquez Becerril	Coordinadora de Programas de Trabajo Social	División de Atención Médica. Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad.
Dr. Mauricio Hernández Ávila	Director de Prestaciones Económicas y Sociales	Prestaciones Económicas y Sociales.
Dra. María Magdalena Castro Onofre	Coordinadora de Bienestar Social	Prestaciones Económicas y Sociales.
Dr. Carlos Segura Sánchez	Jefe de División de Promoción de la Salud	Prestaciones Económicas y Sociales.

Construcción de indicadores

Nombre	Categoría/Especialidad	Coordinación
Mtro. Carlos Alberto Soto Chávez	Jefe de área/ Psicología	División de Evaluación de Tecnologías en Salud
Dra. Luz Alejandra Solis Cordero	Coordinadora de Programas Médicos / Epidemiología	División de Evaluación de Tecnologías en Salud
Dra. Victoria Castellanos Xolocotzi	Coordinadora de Programas / Comunicación	División de Evaluación de Tecnologías en Salud

Agradecemos a todas las autoridades de las Representaciones y Unidades Médicas de Alta Especialidad por las gestiones realizadas para la participación de los expertos clínicos, así como a la Representación Jalisco, al personal Médico, Enfermería, Asistentes Médicas, Trabajo Social, Psicología, Laboratorio Clínico y Técnicos en Orientación y Atención al Derechohabiente, de los Hospitales Generales Regionales No. 46, 110 y 180 y Hospitales Generales de Zona No. 21 y 42 por su colaboración para la validación de este PAI. Reconocemos la colaboración del Lic. Oscar Percastegui Cerna por la revisión editorial y al Biol. Víctor Córdoba Tabares por el diseño de materiales gráficos incluidos en este PAI.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

©**Derechos reservados:** 03-2023-050311442200-01

Citación sugerida:
Protocolo de Atención Integral de Hemofilia Hereditaria.
Instituto Mexicano del Seguro Social. México. Abril, 2023.

Instituto Mexicano del Seguro Social Av. Paseo de la
Reforma #476, Col. Juárez, Alcaldía Cuauhtémoc, C. P.
06600, Ciudad de México.

