

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

GPC

REHABILITACION EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA

TODAS LAS EDADES. 2° Y 3° NIVEL DE
ATENCIÓN

EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-774-15



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECCIÓN GENERAL

DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JAVIER DÁVILA TORRES

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JAIME ANTONIO ZALDÍVAR CERVERA

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL EN SEGUNDO NIVEL

DR. RAFAEL RODRÍGUEZ CABRERA

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

MTRO. DANIEL SAUL BROID KRAUZE

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI

COORDINACIÓN DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINACIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN EN SALUD

MTRA. LISA RAMÓN VAN HEEST

UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VÍCTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINACIÓN DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA

DR. ROMEO S. RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINACIÓN DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. MANUEL DÍAZ VEGA

COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO ANTONIO DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social
© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
Coordinación Técnica de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. El personal de salud que participó en su integración han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia Todas las edades. 2° y 3° Nivel de Atención.**
México: Instituto Mexicano del Seguro Social; **2 de diciembre de 2015**

Esta guía puede ser descargada de Internet en:
<http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

CIE-10: D66-D67 O CIE-9: 93.39, 93.38

GPC: REHABILITACION EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA TODAS LAS EDADES. 2° Y 3° NIVEL DE ATENCIÓN

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN

COORDINACIÓN:			
Dra. Adolfin Bergés García	Hematología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aideé Gibraltar Conde	Medicina de Rehabilitación	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico No Familiar
AUTORÍA:			
Dra. Aideé Gibraltar Conde	Medicina de Rehabilitación	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico No Familiar
TF. María Gutiérrez Cartagena	Fisioterapeuta	Instituto Mexicano del Seguro Social	Terapista Físico
Dra. Maria del Carmen Miranda Ruiz	Medicina de Rehabilitación	DIF CREE San Luis Potosí	Medico especialista A
Dra. Alejandra del Rosario Torres Serrano	Medicina de Rehabilitación	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico no familiar
VALIDACIÓN:			
Guía de Práctica Clínica Protocolo de Búsqueda			
Dr. Felipe Querol	Medicina Física y Rehabilitación	Hospital de La Fé, Valencia, España	Catedrático Universidad de Valencia, España. Jefe de Hospital de La Fé, Valencia, España
Guía de Práctica Clínica			
Dr. Francisco González Martínez	Medicina Física y Rehabilitación	Federación Hemofilia de la República Mexicana	Asesor médico Federación Hemofilia de la República Mexicana

ÍNDICE

1.	Clasificación	6
2.	Preguntas a Responder	7
3.	Aspectos Generales	8
3.2	Justificación.....	8
3.2	Objetivo	10
3.3	Definición	11
4.	Evidencias y Recomendaciones.....	12
4.1	Función de la Rehabilitación en Pacientes con Hemofilia	13
4.2	Tratamiento de Hemorragias Musculoesqueléticas	13
4.2.1	Hemartrosis.....	13
4.2.2	Hematomas	17
4.3	Tratamiento de las Complicaciones Musculoesqueléticas	19
4.3.1	Sinovitis Crónica.....	19
4.3.2	Artropatía hemofílica.....	19
4.3.3	Osteoporosis.....	21
4.4	Evaluaciones Musculoesqueléticas y Funcionalidad	21
4.5	Recomendaciones para la Actividad Física, Ejercicio y Deporte	23
4.5.1	Actividad Física	23
4.5.2	Ejercicio	24
4.5.3	Deporte.....	24
4.6	Tratamiento del Dolor	26
4.7	Recomendaciones Generales.....	26
4	Criterios de referencia y Contrareferencia	27
5	Anexos.....	29
5.2	Protocolo de Búsqueda.....	29
5.1.1	Estrategia de búsqueda.....	29
5.1.1.1	Primera Etapa.....	29
5.2	Escalas de Gradación.....	31
5.3	Cuadros o figuras.....	33
5.4	Diagramas de Flujo.....	36
5.5	Listado de Recursos	40
5.5.5	Tabla de Medicamentos	40
5.6	Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica	48
6.	Glosario	50
7.	Bibliografía.....	51
8.	Agradecimientos.....	54
9.	Comité Académico.....	55

1. CLASIFICACIÓN

CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-774-15

Profesionales de la salud	1.20-Hematología, 1.24-Medicina Física y Rehabilitación http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/ANEXOS_METODOLOGIA_GPC.pdf .
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: D66-D67
Categoría de GPC	Nivel(es) de atención de la enfermedad: segundos y terceros niveles (3.1.2, 3.1.3, 3.6, 3.12).
Usuarios potenciales	Médicos especialistas (4.12), Terapeutas ocupacionales (4.29)
Tipo de organización desarrolladora	Código de Organización(es) gubernamental(es), no gubernamental(es) o privada(s) en la(s) que laboran los expertos que desarrollaron la guía: 6.6. UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez"- Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Norte, Hospital de Pediatría- CMN Siglo XXI, Banco Central de Sangre- UMAE HE CMN Siglo XXI. DIF CREE San Luis Potosí.
Población blanco	Desde 7.1 a 7.8. 7.9
Fuente de financiamiento / Patrocinador	6.6. Instituto Mexicano del Seguro Social.
Intervenciones y actividades consideradas	CIE-9MC: NCOC: 93.39, 93.38, 00.C0, 00.C1, 00.C2, 00.C3, 00.C4
Impacto esperado en salud	Disminuir riesgo del daño articular y en los casos que ya exista incidir en la recuperación y mejorar la calidad de vida
Metodología¹	Adopción o elaboración de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: 33 Guías seleccionadas: 2. Revisiones sistemáticas: 1 Cohorte 2. Estudios observacionales: 4 Revisión: 21 Otras fuentes seleccionadas: web=3.
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: <Instituto Mexicano del Seguro Social >. Validación de la guía: Federación hemofilia de la República Mexicana, Hospital De La Fé, Valencia, España..
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro	IMSS-774-15
Actualización	Fecha de publicación: 2 de diciembre de 2015. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

¹ Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1º, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

2. PREGUNTAS A RESPONDER

1. ¿Cuál es la función de la rehabilitación en el paciente con hemofilia?
2. ¿Cuál es el tratamiento de rehabilitación en las hemorragias musculoesqueleticas del paciente con hemofilia?
3. ¿Cuál es el tratamiento de rehabilitación en las complicaciones musculoesqueleticas del paciente con hemofilia?
4. ¿Cómo se evalua el sistema musculoesqueletico y la funcionalidad del paciente con hemofilia?
5. ¿Cuáles son las recomendaciones para la actividad física, ejercicio y deporte en el paciente con hemofilia?
6. ¿Cuales son las opciones de tratamiento para el control del dolor en el paciente con hemofilia?
7. ¿Cuáles son las recomendaciones generales de rehabilitación para el paciente con hemofilia?

3. ASPECTOS GENERALES

3.2 Justificación

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica, hereditaria, causada por la deficiencia de factores de la coagulación VIII (hemofilia A), o del factor IX (hemofilia B). Clínicamente se manifiesta por la presencia de hemorragias, principalmente en músculos y articulaciones. Es un padecimiento que se hereda ligado al cromosoma X, por lo que los hombres son los principales afectados, y las mujeres quienes la transmiten (Srivastava A, 2012).

La incidencia mundial de la hemofilia A se ha estimado en 1:10,000 y en el caso de la hemofilia B 1:30,000 hombres nacidos vivos. De acuerdo a la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) hasta el 2013 se encontraban registrados 176, 211 pacientes con hemofilia en 107 países. Sin embargo, se estima que deben existir 400,000 personas con hemofilia en todo el mundo. En nuestro país, de acuerdo a cifras proporcionadas por la Federación de Hemofilia de la República Mexicana al lero de enero del 2014 se tienen resgistrados 5,040 pacientes (FMH,2014, FHRM, 2015)

Los sitios de hemorragia más frecuentes son las articulaciones (70-80%), siendo más común en rodillas, tobillos y codos, menos común en hombros y caderas. Siguen en frecuencia las hemorragias musculares (10-20%), otras hemorragias mayores en otros sitios (5-10%) y en, sistema nervioso central menor al 5% (Srivastava A, 2012).

Los pacientes con hemofilia grave, no tratada, que sufren hemorragias articulares recurrentes, presentan sinovitis crónica, asociada a cambios como aumento de volumen, dolor articular, atrofia muscular y deformidad. Otras manifestaciones clínicas, en especial, en pacientes con hemorragias musculoesqueléticas frecuentes incluyen contracturas en flexión, marcha anormal y balance alterado; la combinación de estos signos y síntomas puede conllevar a una disminución de la capacidad física y una pobre calidad de vida. Con la llegada del tratamiento profiláctico con la aplicación del factor de la coagulación deficiente se ha disminuido la frecuencia de las hemorragias y sus consecuencias, sin embargo es necesario para lograr una mejor calidad de vida que estas personas se encuentren en programas de actividad física, esta idea se desarrolló desde los años de 1970 cuando los concentrados de la coagulación fueron introducidos (Negrier C, 2013).

En un estudio de pacientes jóvenes con hemofilia sometidos a un programa intensivo de fisioterapia con reemplazo de factor, se reportó una disminución en las escalas de dolor y discapacidad. Presentaron también incremento en los rangos de movimiento de las rodillas, codos y tobillos (Negrier C, 2013).

Para mantener la salud musculoesquelética en las personas con hemofilia (PCH) es necesario acompañar cada elemento de la función articular y muscular. Es importante conocer que tipo de actividad puede minimizar las hemorragias musculares y articulares, y que rehabilita la estructura y función tanto de los huesos como de los tejidos blandos. Para esto se requiere de los cuidados de expertos en fisioterapia con entrenamiento en enfermedades hemorrágicas (Blamey 2010).

Los objetivos del tratamiento de rehabilitación en el paciente con hemofilia son: disminuir dolor, recuperar la movilidad, prevenir y tratar la atrofia muscular, recuperar la propiocepción, disminuir deformidades, mantener el patrón de marcha, reducir la frecuencia de hemartrosis, mejorar la función, disminuir el impacto de la discapacidad y mejorar la calidad de vida (De la Corte-Rodríguez H, 2013).

A pesar de las mejoras en el tratamiento hematológico de la hemofilia, en nuestro país se sigue presentado una alta frecuencia de artropatía hemofílica y otras complicaciones musculoesqueléticas que generan discapacidad. Por lo que se precisa la necesidad de realizar la elaboración de guía de práctica clínica (GPC) con el objetivo de estandarizar los diferentes protocolos de manejo de rehabilitación del PCH, estrategia que pretende disminuir las complicaciones musculoesqueléticas y la discapacidad en este grupo de pacientes.

El presente instrumento pretende ayudar al médico y paramédico de los servicios de rehabilitación en la toma de decisión razonada y sustentada en la mejor evidencia disponible, para disminuir la variabilidad en la elección de los esquemas de tratamiento y permitir más eficiencia en el manejo de los recursos, alcanzando un mayor impacto positivo en la salud de los pacientes, su familia y los servicios de salud, de forma que logre disminuir las complicaciones musculoesqueléticas y la discapacidad.

3.2 Objetivo

La Guía de Práctica Clínica **“Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia Todas las edades. 2° y 3° Nivel de Atención”** forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Evaluación y Gestión de Tecnologías para la Salud, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del **segundo y tercer nivel** de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales acerca de:

- **Proporcionar recomendaciones razonadas con sustento en medicina basada en evidencia sobre el tratamiento de rehabilitación de pacientes con hemofilia**
- **Contribuir a mejorar la capacidad funcional y calidad de vida del paciente con hemofilia.**
- **Servir de instrumento para estandarizar los esquemas de tratamiento rehabilitatorio en el paciente con hemofilia.**

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica contribuyendo, de esta manera, al bienestar de las personas y de las comunidades, el cual constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 Definición

La rehabilitación del paciente con hemofilia es una entidad dinámica que se desarrolla, mejora y luego declina a través de los ciclos de la vida. Puede ser la respuesta a un daño agudo o ejercicios profilácticos de rutina. Se debe tener en cuenta que cualquier programa de ejercicios terapéuticos que se vaya a aplicar a este tipo de paciente siempre deberá regir el principio de no dañar. (Blamey, 2013)

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y/o Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la(s) escala(s): **NICE**.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:

Evidencia




Recomendación






Punto de buena práctica



En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del/la primer(a) autor(a) y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:


EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de “BRADEN” tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud.	la Shekelle <i>Matheson S, 2007</i>

4.1 Función de la Rehabilitación en Pacientes con Hemofilia


EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La medicina física y rehabilitación se encarga de prevenir, diagnosticar y tratar la discapacidad en el paciente con hemofilia.	3 NICE <i>De la Corte H, 2013 Heijnen L, 2008</i>
	El médico de rehabilitación, fisioterapeuta y/o terapeuta ocupacional están involucrados en el manejo integral del paciente con hemofilia y permanecen en contacto desde el diagnóstico y a lo largo de su vida para evitar en el paciente la discapacidad. En paciente pediátricos es necesario realizar evaluaciones musculoesqueléticas cada 6 meses.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	En el tratamiento integral al paciente con hemofilia se recomienda que sea valorado y tratado por el médico de rehabilitación, fisioterapeuta y/o terapeuta ocupacional quienes deberán involucrarse desde su diagnóstico y a lo largo de su vida.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	En paciente pediátricos se recomienda realizar evaluaciones musculoesqueléticas cada 6 meses.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i>

4.2 Tratamiento de Hemorragias Musculoesqueléticas

4.2.1 Hemartrosis

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	En el paciente con Hemofilia grave o moderada La primera hemartrosis espontánea típicamente ocurre cuando el paciente comienza a gatear y caminar, por lo general antes de los 2 años.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i>

	<p>La hemartrosis aguda es la colección de sangre dentro de una articulación sana.</p> <p>Las hemartrosis subagudas se asocian con una sinovitis previa o artropatía.</p> <p>Las articulaciones que se afectan con mayor frecuencia son rodillas, tobillos y codos, en menor frecuencia hombros y caderas.</p>	<p>3 NICE <i>Rodriguez- Merchan E, 2008</i></p>
	<p>El desarrollo de la artritis hemofílica ocurre en 3 estadios:</p> <ul style="list-style-type: none"> Hemartrosis aguda Sinovitis crónica Artritis degenerativa 	<p>3 NICE <i>Knobe K, 2011</i></p>
	<p>La hemartrosis provoca lesión en el tejido sinovial, cartílago articular y hueso subcondral.</p>	<p>3 NICE <i>Jansen N, 2008</i></p>
	<p>La hemorragia articular (hemartrosis) se caracteriza por una pérdida rápida de la movilidad articular en relación a la movilidad previa, asociada con algunos de los siguientes síntomas: dolor, inflamación e hipertermia.</p>	<p>3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i></p>
	<p>Se recomienda sospechar hemartrosis ante la presencia de pérdida rápida de la movilidad articular en relación a la movilidad previa, asociada con algunos de los siguientes síntomas: dolor, inflamación e hipertermia.</p>	<p>D NICE <i>Srivastava A, 2012</i></p>
	<p>El paciente con hemartrosis puede manifestar un “aura” cosquilleo en la articulación que precede a la aparición de los signos.</p>	<p>3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i></p>
	<p>Es conveniente que el equipo de rehabilitación instruya al paciente en el reconocimiento de los síntomas y signos tempranos de la hemartrosis: el “aura” con cosquilleo. Para aplicación temprana y oportuna del tratamiento de reemplazo</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>El resangrado es el empeoramiento de la condición física durante el tratamiento de reposición del factor, o dentro de las primeras 72 horas después de haberlo suspendido</p>	<p>3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i></p>
	<p>Se define como articulación diana o blanco cuando una misma articulación presenta cuando menos 3 o más hemorragias espontáneas en un periodo de 6 meses consecutivos.</p>	<p>3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i></p>

	Se recomienda que se vigile la evolución de las hemorragias buscando signos de empeoramiento durante el tratamiento o después de las primeras 72 horas de haberlo suspendido	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	Es recomendable determinar si el paciente presenta una o más articulaciones blancas	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	El manejo de las hemartrosis agudas se basa en el concepto RRICE: <ul style="list-style-type: none"> • Reemplazo de factor • Reposo, • Hielo (Ice) • Compresión • Elevación 	3 NICE <i>Dolan G, 2014</i>
	La crioterapia se puede utilizar mediante aplicación de compresas frías, inmersiones en agua fría o criocompresión (cryocuff) de 15 a 20 minutos cada 4 a 6 horas durante las primeras 24 a 48 horas de iniciada la hemartrosis.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	La inmovilización de la articulación afectada se recomienda por 3 días.	3 NICE <i>Knobe K, 2011</i>
	En hemartrosis aguda, se recomienda aplicación del concepto RRICE: <ul style="list-style-type: none"> • Reemplazo de factor, • Reposo • Hielo (Ice), • Compresión • Elevación. 	D NICE <i>Dolan G, 2014</i>
	Se recomienda crioterapia mediante la aplicación de compresas frías, inmersiones en agua fría o criocompresión (CryoCuff) de 15 a 20 minutos cada 4 a 6 horas durante las primeras 24 a 48 horas, así como inmovilización de la articulación afectada por no más de 3 a 4 días.	D NICE <i>Knobe K, 2011</i> <i>Srivastava A, 2012</i>
	Es importante que la crioterapia, en especial si es hielo o compresas congeladas, no se aplique directamente sobre la piel. Siempre cubrir el área de aplicación	Punto de buena práctica

E	La rehabilitación en fase subaguda comienza cuando la hemorragia se detiene. Se inicia con ejercicios isométricos, seguidos de ejercicios isotónicos concéntricos, excéntricos, ejercicios de cadena abierta y posteriormente de cadena cerrada.	2 NICE <i>Cuesta-Barriuso, R 2013</i> 3 NICE <i>Knobe K, 2011</i> <i>Gomis M, 2009</i>
E	Se puede complementar con estimulación eléctrica transcutánea (TENS), electroestimulación muscular, ultrasonido pulsátil e hidroterapia. Se continua con ejercicios de fortalecimiento y propiocepción, así como reeducación de la marcha, iniciando con descarga parcial de peso, apoyado en bastones o muletas hasta la descarga completa.	2 NICE <i>Cuesta-Barriuso, R 2013</i> 3 NICE <i>Knobe K, 2011</i> <i>Gomis M, 2009</i>
E	En la hemartrosis subaguda se inicia fisioterapia por 6 a 8 semanas y el tratamiento debe enfocarse a mantener movilidad, mejorar la flexibilidad, incrementar la fuerza, recuperar la marcha, manejo del dolor y programa de casa.	3 NICE <i>Knobe K, 2011</i>
R	Cuando la hemorragia se detiene se inicia rehabilitación en fase subaguda durante 6-8 semanas. En esta etapa se recomiendan ejercicios isométricos, seguidos de ejercicios isotónicos concéntricos y excéntricos, ejercicios de cadena abierta y posteriormente de cadena cerrada.	C NICE <i>Cuesta-Barriuso R, 2013</i> D NICE <i>Knobe K, 2011</i> <i>Gomis M, 2009</i>
R	Se puede complementar con estimulación eléctrica transcutánea (TENS), electroestimulación muscular, ultrasonido pulsátil e hidroterapia. Se continua con ejercicios de fortalecimiento y propiocepción, así como reeducación de la marcha, con descarga parcial de peso hasta la descarga completa.	C NICE <i>Cuesta-Barriuso R, 2013</i> D NICE <i>Knobe K, 2011</i> <i>Gomis M, 2009</i>






4.2.2 Hematomas

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Los síntomas de las hemorragias musculares (hematomas) son: dolor que incrementa al estiramiento, dolor al realizar contracción, inflamación, tensión a la palpación y posición antialgica. Las hemorragias intramuscular representan aproximadamente del 10–25% de de todas las hemorragias en los PCH	3 NICE <i>Rodriguez- Merchan E, 2008 Beyer, 2010</i>
E	El tratamiento oportuno de los hematomas previene contracturas, resangrado y formación de pseudotumores.	3 NICE <i>Jansen N, 2008 Beyer R, 2010</i>
E	Los músculos que más se afectan son el iliopsoas, cuádriceps, tríceps sural y glúteos, Estas hemorragias pueden condicionar un compromiso neurovascular.	3 NICE <i>Srivastava, A 2012 Lopez- Cabarcos C, 2009 Beyer R, 2010</i>
R	Se recomienda sospechar clínicamente de hematomas, ante la presencia de: <ul style="list-style-type: none"> • Dolor que incrementa a la extensión y contracción • Inflamación • Tensión a la palpación • Posición antialgica 	D NICE <i>Rodriguez- Merchan E, 2008 Jansen N, 2008 Beyer R, 2010</i>
R	Para prevenir contracturas, resangrado y formación de pseudotumores se recomienda tratar los hematomas de manera oportuna con dosis del factor de reemplazo adecuadas, así como el tiempo de tratamiento	D NICE <i>Jansen N, 2008</i>
E	El tratamiento en la etapa aguda es la reposición del factor deficiente reposo, elevación, colocación de férula en posición antialgica y posteriormente férula en posición funcional. Aplicación de compresas frías de 15-20 minutos cada 6 a 8 horas (no directo a la piel).	3 NICE <i>Srivastava A, 2012 Beyer R, 2010</i>


	El tratamiento en la etapa subaguda consiste en ejercicios isométricos del grupo muscular antagonista y posteriormente del músculo afectado, cuando el dolor lo permita.	3 NICE <i>López –Cabarcos C, 2009</i> <i>Beeton K, 2012</i>
	Se recomienda realizar ejercicios de extremidades no afectadas. Inicio de la marcha con descarga parcial de peso con auxiliares de marcha. Se puede complementar el tratamiento con ultrasonido pulsátil, electroestimulación muscular e hidroterapia.	3 NICE <i>López –Cabarcos C, 2009</i> <i>Beeton K, 2012</i>
	En la etapa aguda del hematoma muscular se recomienda reposición del factor deficiente, reposo, elevación, colocación de férula en posición antalgica y posteriormente férula en posición funcional. Así como aplicación de compresas frías de 15-20 minutos cada 6 a 8 horas (no directo a la piel). Es necesario solicitar la valoración a Medicina Física y Rehabilitación al momento del diagnóstico.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Beeton K, 2012</i> <i>Beyer R, 2010</i>
	Para la etapa subaguda ejercicios isométricos del grupo muscular antagonista y posteriormente del músculo afectado, cuando el dolor lo permita, ejercicios de las extremidades no afectadas, inicio de la marcha con descarga parcial de peso con auxiliares de marcha. Se puede complementar el tratamiento con ultrasonido pulsátil, electroestimulación muscular e hidroterapia.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Beeton K, 2012</i>
	En el hematoma del iliopsoas, la rehabilitación se inicia cuando el dolor disminuya y mejore la extensión de la cadera.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	En hematoma del iliopsoas se recomienda iniciar la rehabilitación cuando el dolor disminuya y mejore la extensión de la cadera. Sin embargo es conveniente solicitar la valoración por MFyR al momento del diagnóstico.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Beyer R, 2010</i>

4.3 Tratamiento de las Complicaciones Musculoesqueléticas



4.3.1 Sinovitis Crónica

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La hemartrosis recurrente lleva a la sinovitis crónica, donde se establece el círculo vicioso de hemartrosis – sinovitis – hemartrosis lo que de no controlarse llevará a la artropatía hemofílica y a la discapacidad.	3 NICE <i>Raffini L, 2007</i>
	Clinicamente se manifiesta como aumento de volumen, temperatura normal, no dolorosa y sin afectar el arco de movimiento.	3 NICE <i>Raffini L, 2007</i>
	El tratamiento de la sinovitis requiere sustitución del factor, terapia antiinflamatoria y fisioterapia.	3 NICE <i>López-Cabarcos C, 2009</i>
	Se recomienda sospechar sinovitis crónica cuando el paciente presenta en una articulación aumento de volumen, temperatura normal, no dolorosa y sin afectar el arco de movimiento El tratamiento requiere de sustitución del factor, terapia antiinflamatoria y fisioterapia	D NICE <i>Raffini L, 2007</i> <i>López-Cabarcos C, 2009</i>
	Orientar al paciente en el diagnóstico diferencial de hemartrosis y sinovitis crónica.	Punto de buena práctica





4.3.2 Artropatía hemofílica

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La artropatía hemofílica se caracteriza por una movilidad incompleta, atrofia muscular, alteraciones de la propiocepción y en el caso de miembros inferiores alteraciones de la marcha. En algunos casos puede haber deformidades angulares.	3 NICE <i>Dolan G, 2014</i> <i>Solimeno L, 2012</i> <i>López-Cabarcos C, 2009</i> <i>Hill K, 2010</i>

R	Se recomienda sospechar artropatía hemofílica cuando el paciente presente movilidad incompleta, atrofia muscular, alteraciones en la propiocepción y en el caso de miembros inferiores alteraciones de la marcha y en algunos casos la presencia de deformidades angulares.	D NICE <i>Dolan G, 2014</i> <i>Solimeno L, 2012</i> <i>López-Carbarcos C, 2009</i> <i>Hill K, 2010</i>
E	El tratamiento de rehabilitación de la artropatía hemofílica consiste en ejercicios isométricos, isotónicos, de cadena abierta, de cadena cerrada y con resistencia progresiva. Así como ejercicios de estiramiento muscular y de estimulación propioceptiva. Se puede complementar con termoterapia, electroterapia (TENS, corrientes interferenciales, estimulación muscular), ultrasonido pulsátil, hidroterapia, reeducación de la marcha y ortésis.	3 NICE <i>López-Carbarcos C, 2009</i> <i>Dolan G, 2014</i> <i>Solimeno L, 2012</i>
E	Dentro de las órtesis que se utilizan son: modificaciones al calzado, plantillas y soportes elásticos articulares. El zapato debe de ser de ajuste completo, preferiblemente de cuero, y si es deportivo de material antitranspirante. El contrafuerte y enfranque de la suela interna deben ser firmes.	3 NICE <i>Heijnen L, 2008</i> <i>Solimeno L, 2012</i>
R	Se recomienda que el paciente use zapatos de ajuste completo, preferiblemente de cuero, y si es deportivo de material antitranspirante. El contrafuerte y enfranque de la suela interna deben ser firmes.	D NICE <i>Heijnen L, 2008</i> <i>Solimeno L, 2012</i>
R	El tratamiento de rehabilitación recomendado para la artropatía hemofílica consiste en ejercicios isométricos, isotónicos, de cadena abierta, de cadena cerrada y con resistencia progresiva. Así como ejercicios de estiramiento muscular y de estimulación propioceptiva. Se puede complementar con termoterapia, electroterapia (TENS, corrientes interferenciales, estimulación muscular), ultrasonido pulsátil, hidroterapia, reeducación de la marcha y ortésis.	D NICE <i>López-Carbarcos C, 2009</i> <i>Dolan G, 2014</i> <i>Solimeno L, 2012</i>







	La viscosuplementación puede ayudar a disminuir el dolor de la artropatía de la rodilla cuando el tratamiento oral, tópico y la fisioterapia han fallado. Se recomiendan 3-5 aplicaciones con intervalo de una semana. Antes del tratamiento el paciente debe de tener los niveles de factor en 100 UI/dl.	3 NICE <i>Rodriguez-Merchan E, 2012</i> <i>Raffini L, 2007</i>
	Después de la rehabilitación se recomienda aplicar crioterapia	Punto de buena práctica

4.3.3 Osteoporosis

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La hemofilia se ha asociado con osteoporosis, ambas enfermedades alteran la calidad de vida del paciente.	3 NICE <i>Franco P, 2012</i>
	Es importante la vigilancia de la alimentación, la exposición solar y consumo de suplementos de vitamina D, así como motivar al paciente a practicar un deporte.	3 NICE <i>Franco P, 2012</i>
	Cuando la densidad ósea está disminuida los ejercicios con carga de peso pueden mejorarla.	3 NICE <i>Philpott J, 2010</i>
	Se recomienda la vigilancia de la alimentación, la exposición solar y el consumo de suplementos de vitamina D, así como motivar al paciente a practicar un deporte con cargas de peso.	D NICE <i>Franco P, 2012</i> <i>Philpott J, 2010</i>

4.4 Evaluaciones Musculoesqueléticas y Funcionalidad

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La Clasificación Internacional de la funcionalidad, discapacidad y la salud (CIF) es una herramienta disponible para evaluar al paciente con hemofilia.	3 NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i>

	Para la evaluación clínica de la artropatía hemofílica en pacientes adultos se utiliza la escala de Gilbert y en paciente pediátricos la “ <i>Hemophilia Joint Health Score 2.1 (HJHS)</i> ”	1b NICE <i>Feldman BM, 2011</i> 3 NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i>
	La funcionalidad del paciente adulto con hemofilia se evalúa con la hemophilia activities list (HAL) y para niños se utiliza su versión pediátrica. Otra escala que se utiliza para evaluar la funcionalidad es Functional Independence Score in Haemophilia (FISH)	3 NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i>
	La valoración radiológica de la artropatía hemofílica se realiza con la escala de Petterson. Otros estudios de imagen para evaluar la artropatía hemofílica son el ultrasonido y la resonancia magnética. Para diagnosticar y realizar seguimiento en hematomas se sugiere el ultrasonido y la tomografía axial	3 NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i> <i>Chan MW, 2014</i> <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Doria A, 2010</i>
	Las radiografías muestran cambios osteocondrales tardíos y el ultrasonido o la resonancia magnética muestran cambios tempranos en tejidos blandos y osteocondrales.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Chan MW, 2014</i>
	Las escalas recomendadas para evaluar clínicamente al paciente con hemofilia son: <ul style="list-style-type: none"> • Clasificación internacional de la funcionalidad, discapacidad y la salud (CIF), • Gilbert (adultos) (anexo), • Hemophilia Joint Health Score 2.1 (HJHS) en pacientes pediátricos (anexo). • Escalas de funcionalidad “(<i>hemophilia activities list (HAL)</i>)” en adultos y en su versión pediátrica para niños. 	A NICE <i>Feldman BM, 2011</i> D NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i>
	Para la valoración radiológica se recomienda la escala de Petterson. Para diagnosticar y realizar seguimiento en hematomas se sugiere el ultrasonido y la tomografía axial	D NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i> <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Doria A, 2010</i>

R	Para evaluar cambios tempranos en tejidos blandos y osteocondrales se recomiendan ultrasonido, resonancia magnética y tomografía axial, interpretados por personal con experiencia	D NICE <i>Blanchette V, 2014</i> <i>Boehlen F, 2014</i> <i>Chan MW, 2014</i> <i>Srivastava A, 2012</i>
----------	--	---

4.5 Recomendaciones para la Actividad Física, Ejercicio y Deporte

4.5.1 Actividad Física







EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	La actividad física en el paciente con hemofilia es indispensable ya que incrementa fuerza muscular, flexibilidad, equilibrio y capacidad cardiovascular. Así también aumenta el trofismo, mejora la densidad ósea, el metabolismo, y disminuye el dolor y el estrés.	3 NICE <i>Negrier C, 2013</i> <i>Blamey G, 2010</i>
R	Se recomienda que el paciente con hemofilia realice actividad física	D NICE <i>Negrier C, 2013</i> <i>Blamey G, 2010</i>
E	Después de un evento hemorrágico la actividad física se retoma al disminuir el dolor y la inflamación.	3 NICE <i>Philpott J, 2010</i>
R	Después de un evento hemorrágico se recomienda retornar a la actividad física al disminuir el dolor y la inflamación.	D NICE <i>Philpott J, 2010</i> <i>Srivastava A, 2012</i>

4.5.2 Ejercicio



EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Previo a la practica de ejercicio es necesario realizar una evaluacion que determine la función musculoesquelética y cardiovascular del paciente	3 NICE <i>De la Corte-Rodriguez H, 2013 Blamey G, 2010</i>
E	El ejercicio se enfocará a mejorar la movilidad, flexibilidad, fuerza, propiocepción, coordinación y equilibrio.	3 NICE <i>Negrier C, 2013 Blamey G, 2010 Llinas A, 2010</i>
E	Es relevante la practica del ejercicio de 30 -120 minutos de 2 a 4 veces por semana.	3 NICE <i>Llinas A, 2010</i>
E	El incremento de la fuerza muscular periarticular puede disminuir la incidencia de hemartrosis, el daño articular e incrementar la estabilidad articular.	3 NICE <i>Philpott J, 2010 Negrier C, 2013</i>
R	Se recomienda que previo a la practica de ejercicio se le realice al paciente una evaluacion que determine la función musculoesquelética y cardiovascular	D NICE <i>De la Corte-Rodriguez H, 2013 Blamey G, 2010</i>
R	Se recomienda enfocar el ejercicio para mejorar la movilidad, flexibilidad, fuerza, propiocepción, coordinación y equilibrio. Es relevante la practica del ejercicio de 30 -120 minutos de 2 a 4 veces por semana	D NICE <i>Negrier C, 2013 Blamey G, 2010 Llinas A, 2010</i>

4.5.3 Deporte


EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Antes de iniciar cualquier deporte es conveniente una valoración que incluya edad, peso, lesiones previas, capacidad y habilidades físicas y antecedentes de práctica deportiva. Además, se requiere tener en cuenta la biomecánica del deporte elegido, el nivel de dificultad para aprender la técnica, el riesgo de lesiones, los intereses del paciente y los recursos.	3 NICE <i>De la Corte-Rodriguez H, 2013 Negrier C, 2013</i>




	<p>Se recomienda que antes de iniciar cualquier deporte al paciente se le realice una valoración que incluya:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Edad • Peso • Existencia de lesiones previas • Capacidad y habilidades físicas • Antecedentes de práctica deportiva. <p>Es necesario tener en cuenta la biomecánica del deporte elegido, el nivel de dificultad para aprender la técnica, el riesgo de lesiones, los intereses del paciente y los recursos.</p>	<p>D NICE</p> <p><i>De la Corte-Rodriguez H, 2013</i> <i>Negrier C, 2013</i></p>
	<p>Los deportes adecuados en personas con hemofilia son los de bajo impacto, como:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Natación, • Caminata • Ciclismo con protección adecuada. <p>Evitar los deportes de contacto y de alta velocidad como el fútbol, basquetbol y box así como los que implican lanzare de alturas ej trampolin, paracaidismo, <i>bungee</i></p>	<p>3 NICE</p> <p><i>Negrier C, 2013</i></p>
	<p>Se recomiendan deportes de bajo impacto, como:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Natación, • Caminata • Ciclismo con protección adecuada <p>No se recomiendan los deportes de contacto, ni de alta velocidad como el fútbol, basquetbol y box, tampoco se recomiendan los que implican lanzare de alturas ej trampolin, paracaidismo, <i>bungee</i>.</p>	<p>D NICE</p> <p><i>Negrier C, 2013</i></p>
	<p>Para disminuir el riesgo de lesiones, antes de iniciar practicas deportivas, es importante que reciban tratamiento de reemplazo, además de usar equipo de protección adecuado.</p>	<p>3 NICE</p> <p><i>Philpott J, 2010</i></p>
	<p>Se recomienda que los niños que practican deporte reciban tratamiento profiláctico con reposición de factor y además que utilicen equipo de protección adecuado.</p>	<p>D NICE</p> <p><i>Philpott J, 2010</i></p>
	<p>Es necesario iniciar el ejercicio con un 60-75% de la frecuencia cardiaca máxima y despues de 6 meses de entrenamiento realizar al 85%</p>	<p>Punto de buena práctica</p>

4.6 Tratamiento del Dolor



EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	Las opciones farmacológicas para el dolor musculoesquelético son paracetamol , inhibidores de la COX-2 o la combinación de paracetamol con tramadol. Puede complementarse con fisioterapia (hidroterapia, electroterapia y termoterapia) además de apoyo psicológico.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Goodyear M, 2012</i>
	Para el tratamiento del dolor musculoesquelético se recomienda <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol • Inhibidores de la COX-2 • Combinación de paracetamol con tramadol. Puede complementarse con fisioterapia (hidroterapia, electroterapia y termoterapia) además de apoyo psicológico.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i> <i>Goodyear M, 2012</i>

4.7 Recomendaciones Generales

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	Es importante educar a los pacientes, sus familiares y personas cercanas sobre la enfermedad, sus cuidados y los beneficios del ejercicio para proveer el tratamiento y estimular al paciente a su completa participación en la sociedad.	3 NICE <i>Heijnen L, 2008</i>
	En caso de los pacientes pediátricos es necesario que el personal escolar informe sobre las actividades deportivas disponibles para el niño. Es importante que conozcan los cuidados inmediatos en caso de hemorragia y la necesidad de modificación de actividades después de un episodio hemorrágico.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	Se recomienda educar al paciente, sus familiares y cuidadores sobre la enfermedad para promover las actividades y participación física del paciente. En caso de los pacientes pediátricos se recomienda verificar que el personal escolar da a conocer las actividades deportivas disponibles para el niño y que conocen los cuidados inmediatos en caso de hemorragia y la necesidad de modificación de actividades después de un episodio hemorrágico.	D NICE <i>Heijnen L, 2008</i> <i>Srivastava A, 2012</i>

	Es necesaria la aplicación del factor deficiente antes de las sesiones de fisioterapia.	3 NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	Se recomienda la aplicación del factor deficiente antes de las sesiones de fisioterapia.	D NICE <i>Srivastava A, 2012</i>
	Es necesario que para el paciente con mayor grado de artropatía se realicen adaptaciones al hogar, escuela y/o trabajo, así como al medio ambiente para facilitar las actividades y participación del paciente.	3 NICE <i>Heijnen L, 2008</i>
	Para el paciente con mayor grado de artropatía se recomienda realizar adaptaciones al hogar, escuela y/o trabajo, así como al medio ambiente para facilitar sus actividades y su participación.	D NICE <i>Heijnen L, 2008</i>
	Realizar escanometría o medición radiológica de miembros pélvicos ante la sospecha clínica de acortamiento para su compensación.	Punto de buena práctica
	Se recomienda evitar los juegos mecánicos de alta velocidad.	Punto de buena práctica

4 Criterios de referencia y Contrareferencia

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	Es necesario solicitar valoración a Medicina Física y Rehabilitación para el paciente con hemofilia que presente hemorragias en sistema musculoesquelético de magnitud moderada a grave.	Punto de buena práctica
	Solicitar valoración a Medicina Física y Rehabilitación para el paciente con hemofilia que presente secuelas en sistema musculoesquelético	Punto de buena práctica
	En edad pediátrica enviar al paciente a valoración a Medicina Física y Rehabilitación, cuando menos una o dos veces al año, aun cuando no presente ningún daño articular.	Punto de buena práctica



Una vez terminada la valoración o tratamiento de fisioterapia, el paciente es contrareferido a su unidad de origen. Con nota médica refiriendo la evaluación física con las escalas correspondientes, terapia física recomendada, entre otros, para ser anexada al expediente clínico del paciente

Punto de buena práctica

5 ANEXOS

5.2 Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos acerca de la temática **Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia**.

La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **idioma(s) Inglés y Español**
- Documentos publicados los últimos **10 años**

Documentos enfocados **a la rehabilitación en el paciente con hemofilia**

Criterios de exclusión:

- Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

5.1.1 Estrategia de búsqueda

5.1.1.1 Primera Etapa

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema **Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia** en PubMed. La búsqueda se limitó a estudios en humanos, documentos publicados durante los últimos 10 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó los términos **MeSh hemophilia, rehabilitation y physical therapy**. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio **# 53** resultados, de los cuales se utilizaron **33** documentos para la elaboración de la guía.

BÚSQUEDA	RESULTADO
((("haemophilia"[All Fields] OR "hemophilia a"[MeSH Terms] OR "hemophilia a"[All Fields] OR "hemophilia"[All Fields]) AND ("physical therapy modalities"[MeSH Terms] OR ("physical"[All Fields] AND "therapy"[All Fields] AND "modalities"[All Fields]) OR "physical therapy modalities"[All Fields] OR "physiotherapy"[All Fields]) AND ("rehabilitation"[Subheading] OR "rehabilitation"[All Fields] OR "rehabilitation"[MeSH Terms])) AND ((Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp] OR Comparative Study[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Practice Guideline[ptyp] OR Randomized Controlled Trial[ptyp] OR systematic[sb] OR Controlled Clinical Trial[ptyp] OR Electronic Supplementary Materials[ptyp]) AND "2005/10/09"[PDat] : "2015/10/06"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND (English[lang] OR Spanish[lang]))	53 documentos obtenidos

Algoritmo de búsqueda:

1. Haemophilia, hemophilia, physical therapy modalities [MeSH Terms]
2. Physical therapy "[Subheading]
3. Rehabilitation"[Subheading]
4. Physiotherapy""[Subheading]
5. #2 OR #3 OR # 4
6. #1 OR #5
7. 2005/10/09[PDat]: 2015/10/06[PDat]
8. #6 AND #7
9. humans"[MeSH Terms]
10. #8 AND #9
11. English[lang]
12. #10 AND #11
13. Spanish[lang]
14. #12 AND #13
15. Clinical Trial[ptyp]
16. Review[ptyp]
17. Comparative Study[ptyp]
18. Guideline[ptyp]
19. Meta-Analysis[ptyp]
20. Practice Guideline[ptyp]
21. Randomized controlled Trial[ptyp]
22. Systematic[sb]
23. Controlled Clinical Trial[ptyp]
24. Electronic Supplementary Materials[ptyp]
25. #15 OR #16 OR 17 OR #18 OR #19 OR #20 OR #21OR #22 OR # 23 OR # 24
26. #14 AND # 25
27. # 1 AND (#2 OR #3 OR # 4) AND #7 AND # 9 AND (# 11) AND (# 13) AND (#15 AND #16 AND 17 AND #18 AND #19 AND #20 AND #21 AND #22 AND # 23 AND # 24)

5.2 Escalas de Gradación

NIVELES DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DE TERAPIA POR NICE**

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgos*
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo*
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos
4	Opinión de expertas/os

*Los estudios con un nivel de evidencia con signos “-” no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación., Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

**National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005. The guidelines manual 2009.

GRADOS DE RECOMENDACIÓN PARA ESTUDIOS DE TERAPIA (NICE)

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	INTERPRETACIÓN
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
B	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+
C	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía

Niveles de Evidencia, para estudios de Diagnóstico Oxford Centre for Evidence-based Medicine (OCEBM) 2009*

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	NIVEL DE EVIDENCIA	DIAGNÓSTICO
A	1a	Revisiones Sistemáticas de estudios diagnósticos de nivel 1 (alta calidad), con homogeneidad**, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y en diferentes centros clínicos
	1b	Estudios de cohortes que validen la calidad de una prueba específica, con estándar de referencia adecuado (independientes de la prueba) o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico o probado en un centro clínico
	1c	Pruebas diagnósticas con especificidad tan alta que un resultado positivo confirma el diagnóstico y con sensibilidad tan alta que un resultado negativo descarta el diagnóstico
B	2a	Revisiones sistemáticas de estudios diagnósticos de nivel 2 (mediana calidad) con homogeneidad
	2b	Estudios exploratorios que, a través de una regresión logística, determinan factores significativos, y validados con estándar de referencia adecuado (independientes de la prueba) o a partir de algoritmos de categorización del diagnóstico
	3a	Revisiones sistemáticas con homogeneidad de estudios 3b y de mejor calidad
	3b	Comparación enmascarada y objetiva de un espectro de una cohorte de pacientes que podría normalmente ser examinado para un determinado trastorno, pero el estándar de referencia no se aplica a todos los pacientes del estudio. Estudios no consecutivos o sin la aplicación de un estándar de referencia
C	4	Estudio de casos y controles, con escasos o sin estándares de referencia independiente, los estándares de referencia no son objetivos, cegados o independientes, o las pruebas positivas y negativas son verificadas usando estándares de referencia diferentes.
D	5	Opinión de expertas/os sin evaluación crítica explícita, ni basada en fisiología, ni en trabajo de investigación juicioso ni en "principios fundamentales"

*Adaptado de Oxford Centre for Evidence-based Medicine (OCEBM) Centre for Evidence Based Medicine-Levels of Evidence (March 1009). Available from: <http://www.cebm.net/index.aspx?oO1025>. Visitado 28 agosto 2014

**Estudios con homogeneidad : se refiere a que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección

5.3 Cuadros o figuras

Valoración radiográfica con escala de Petterson

Tipo de Cambio	Hallazgos	Puntuación
Osteoporosis	Ausente	0
	Presente	1
Ensanchamiento Epifisiario	Ausente	0
	Presente	1
Superficie subcondral irregular	Ausente	0
	Parcial	1
	Total	2
Estrechamiento del espacio articular	Ausente	0
	Espacio articular >1mm	1
	Espacio articular <1	2
Formación de Quistes Subcondrales	Ausente	0
	1 Quiste	1
	>1 Quiste	2
Erosión de márgenes articulares	Ausente	0
	Presente	1
Incongruencia de los extremos óseos que articulan	Ausente	0
	Poca	1
	Pronunciada	2
Deformidad articular	Ausente	0
(Angulación y/o desplazamiento Entre huesos que articulan)	Poca	1
	Pronunciada	2
Posible puntuación de la escala		0-13

Petterson H, 1981

Escala de Gilbert

Paciente:		Fecha nacimiento:				Fecha exploración:										
Score de Gilbert		Codos		Rodillas		Tobillos		Observaciones								
	Score	R	L	R	L	R	L									
Fecha última hemartrosis →																
1.- Hinchazón 0: No 2: Presente S: AÑADIR a la valoración en caso de sinovitis crónica		0-2														
2.- Atrofia muscular 0: No o mínima (< 1 cm) 1: Presente		0-1														
3.- Deformidad axial Medición sólo en rodilla o tobillo <table border="0"> <tr> <td>Rodilla</td> <td>Tobillo</td> </tr> <tr> <td>0: Normal = 0-7° varo</td> <td>0: No deformidad</td> </tr> <tr> <td>1: 8-15 valgo o 0-5° varo</td> <td>1: ≤ 10° valgo o ≤ 5° varo</td> </tr> <tr> <td>2: > 15 valgo o > 5° varo</td> <td>2: > 10° valgo o > 5° varo</td> </tr> </table>		Rodilla	Tobillo	0: Normal = 0-7° varo	0: No deformidad	1: 8-15 valgo o 0-5° varo	1: ≤ 10° valgo o ≤ 5° varo	2: > 15 valgo o > 5° varo	2: > 10° valgo o > 5° varo	0-1-2						
Rodilla	Tobillo															
0: Normal = 0-7° varo	0: No deformidad															
1: 8-15 valgo o 0-5° varo	1: ≤ 10° valgo o ≤ 5° varo															
2: > 15 valgo o > 5° varo	2: > 10° valgo o > 5° varo															
4.- Crepitantes 0: NO 1: Presentes		0-1														
5.- Recorrido articular deficitario 0: Pérdida del 10% del total FROM 1: Pérdida del 10-33.3% del total FROM 2: Pérdida > del 33.3% del total FROM		0-1-2														
6.- Contractura en flexión Medición sólo en cadera, rodilla o tobillo 0: > 15° FFC 2: ≥ 15° FFC en cadera o rodilla o equino en tobillo		0-2														
7.- Inestabilidad 0: NO 1: Observada durante el examen pero no interfiere la función o requiere compresivo o férula (Bracing) 2: Inestabilidad que crea un déficit funcional o requiere compresivo o férula		0-1-2														
Total score		12														

Abreviaturas: R: Derecha (Right); L: Izquierda (Left); **FROM**: Rango completo de recorrido articular (Full Range of Motion); **FFC**: Contractura fija en flexión (Fixed Flexion Contracture)

Gilbert MS, 1993

Hemophilia Joint Health Score (HJHS) versión 2.1 Nota: Existe un manual de instrucciones y hojas necesarias para su aplicación. Feldman BM, 2011.

Puntuación de salud articular en hemofilia 2.1 – Hoja resumen de puntuación

	Codo izquierdo		Codo derecho		Rodilla izquierda		Rodilla derecha		Tobillo izquierdo		Tobillo derecho	
Inflamación		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Duración (inflamación)		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Atrofia muscular		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Crepitantes en el movimiento		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Pérdida de flexión		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Pérdida de extensión		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Dolor articular		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Fuerza		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE		<input type="checkbox"/> NE
Total de articulaciones												

Suma del total de articulaciones

NE = No evaluable

Puntuación de la marcha global

+

(☐ NE incluido en los ítems de la marcha)

Puntuación HJHS total

Inflamación

0 = Sin inflamación

1 = Leve

2 = Moderada

3 = Intensa

Crepitantes en el movimiento

0 = Ninguna

1 = Leve

2 = Intensa

Pérdida de flexión**Lado contralateral:**

0 = < 5 grados

1 = Pérdida de 5 a 10°

2 = Pérdida de 11 a 20°

3 = Pérdida de > 20°

Tablas normativas:

0 = Dentro del rango

1 = Pérdida de 1 a 4°

2 = Pérdida de 5 a 10°

3 = Pérdida de > 10°

Duración

0 = Sin inflamación

o < 6 meses

1 = ≥ 6 meses

Atrofia muscular

0 = Ninguna

1 = Leve

2 = Severa

Pérdida de extensión (desde hiperextensión)**Lado contralateral:**

0 = < 5 grados

1 = Pérdida de 5 a 10°

2 = Pérdida de 11 a 20°

3 = Pérdida de > 20°

Tablas normativas:

0 = Dentro del rango

1 = Pérdida de 1 a 4°

2 = Pérdida de 5 a 10°

3 = Pérdida de > 10°

Dolor articular

0 = Sin dolor en el rango de movimiento activo

1 = Sin dolor en el rango de movimiento activo; solamente dolor en la presión suave o en la palpación

2 = Dolor en el rango de movimiento activo

Fuerza (usando la escala de Daniels & Worthingham)

Dentro del rango de movimiento disponible

0 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia máxima (gr. 5).

1 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia moderada (pero cede cuando hay una resistencia máxima) (gr. 4).

2 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia mínima (gr. 3+), o mantiene la posición de la prueba contra la gravedad (gr. 3).

3 = Capaz de completar parcialmente el rango de movimiento contra la gravedad (gr. 3-2+), o capaz de moverla a través del rango de movimiento con gravedad eliminada (gr. 2), o a través de gravedad parcial el rango de movimiento eliminada (gr. 2-).

4 = Indicios (gr. 1) o sin contracción muscular (gr. 0).

NE = No evaluable.

Marcha global (caminar, escaleras, correr, salto sobre una pierna)

0 = todas las habilidades se encuentran en los límites normales.

1 = una habilidad no está dentro de los límites normales.

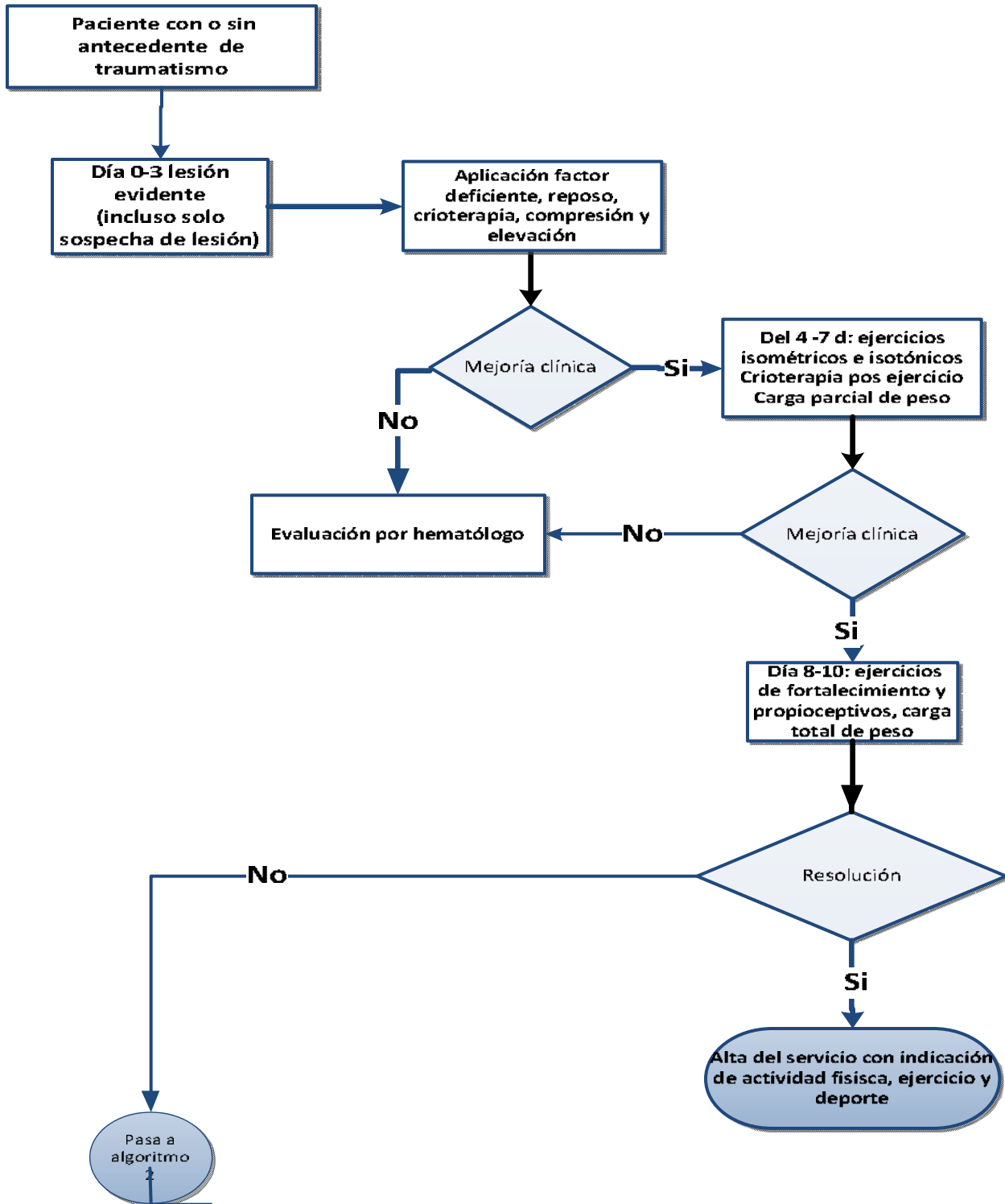
2 = dos habilidades no están dentro de los límites normales.

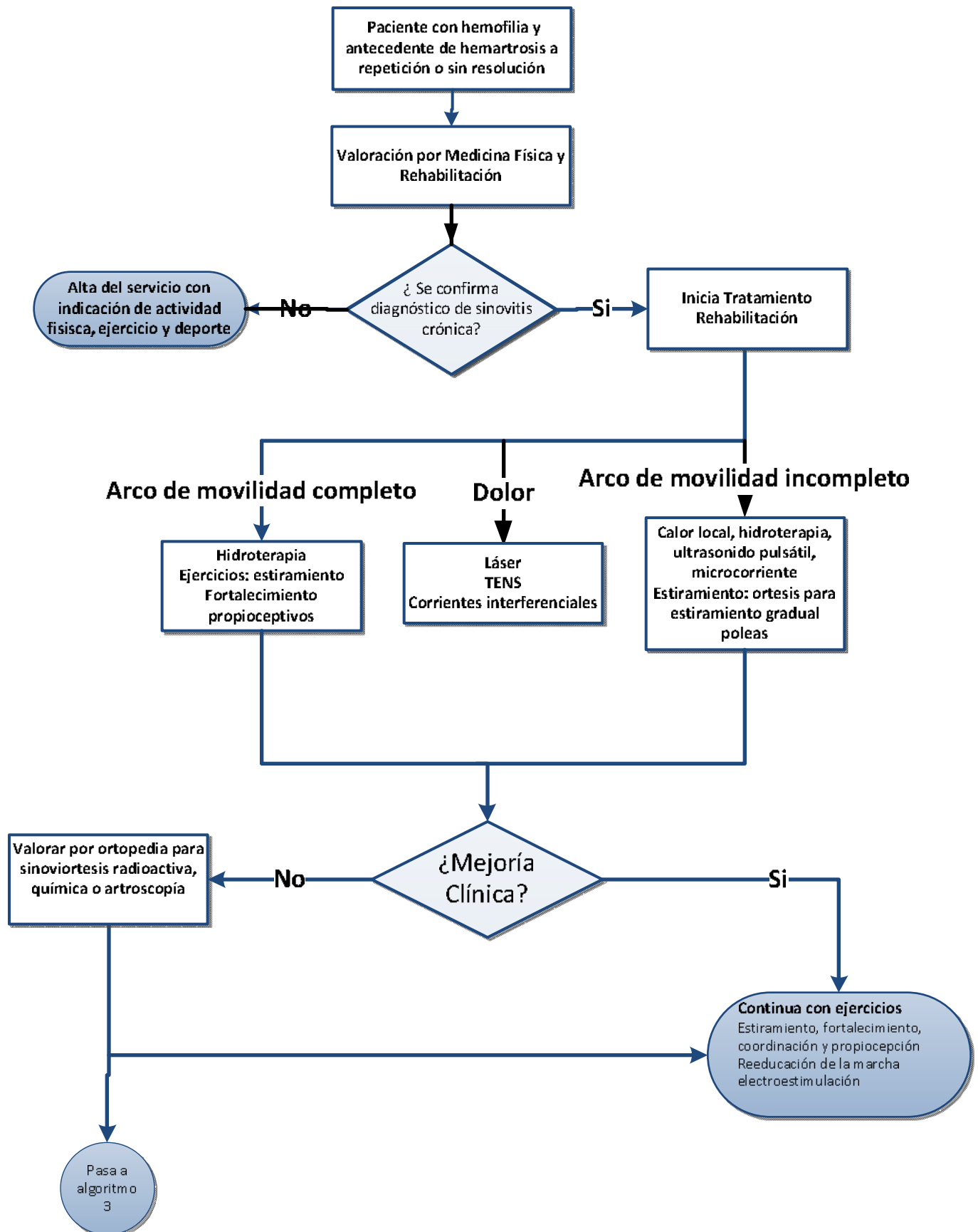
3 = tres habilidades no están dentro de los límites normales.

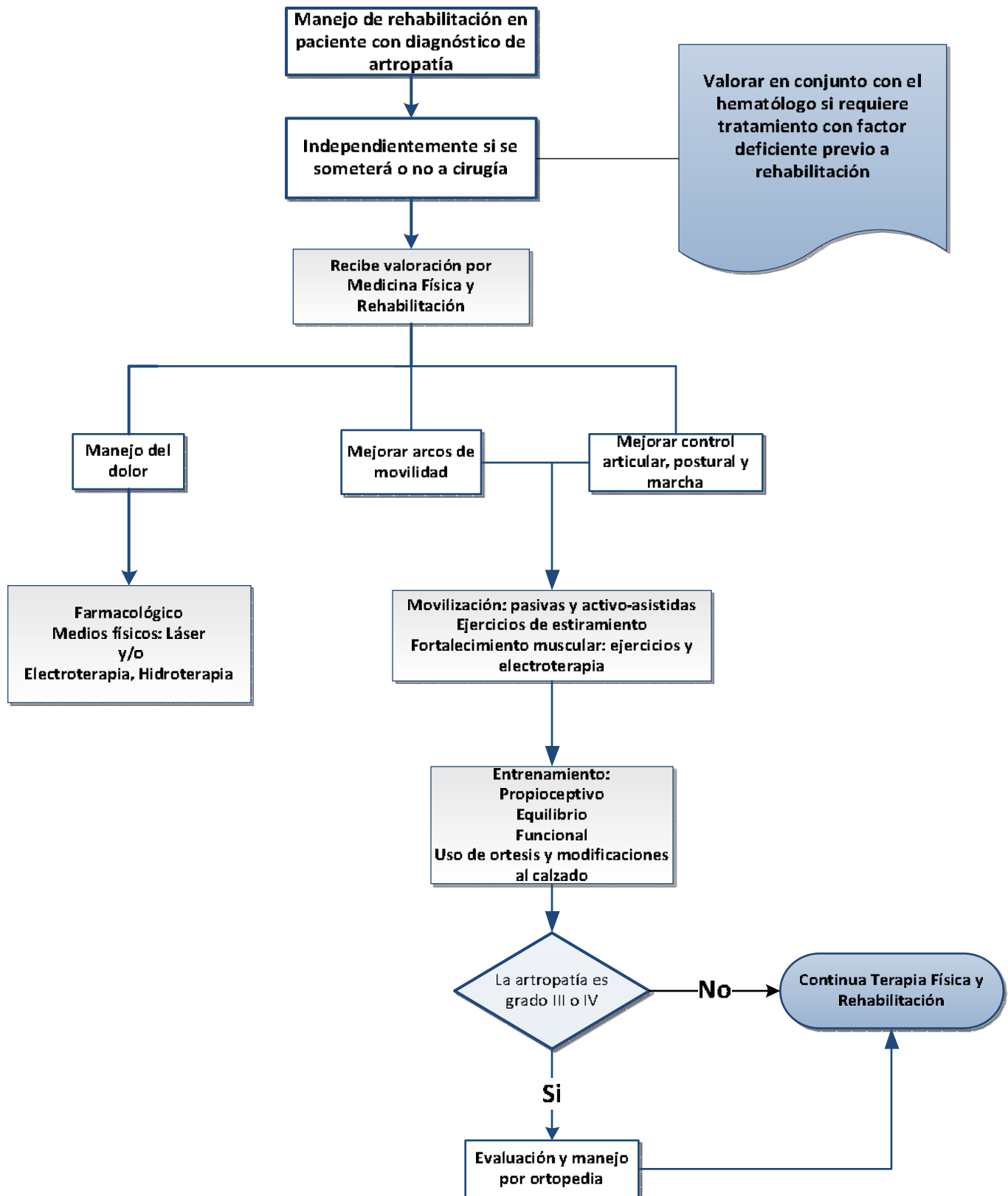
4 = ninguna habilidad está dentro de los límites normales.

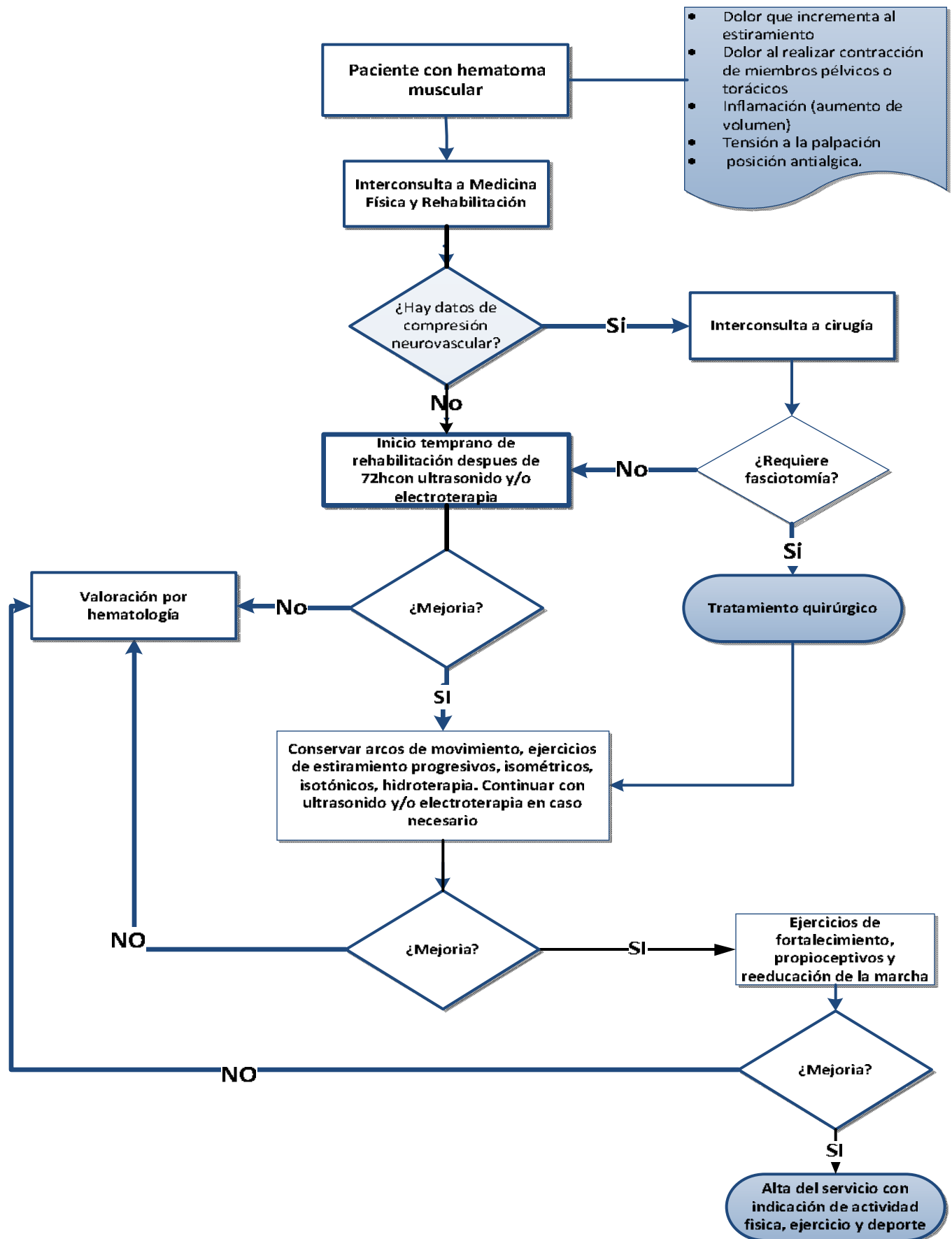
NE = No evaluable.

5.4 Diagramas de Flujo









5.5 Listado de Recursos

5.5.5 Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de **hemofilia A y B** del **Cuadro Básico del IMSS**

Clave	Principio activo	Dosis recomendada	Presentación	Efectos adversos	Interacciones	Contraindicaciones
010.000.4219.00	Complejo coagulante anti-inhibidor del factor VIII Inhibidor de las proteasas séricas y tisulares (tripsina, plasmina y calicreína) que participan en los sistemas de coagulación y fibrinolítico, mediante la formación de uniones aprotinina proteinasa y efecto anti inflamatorio por inhibición en la liberación de IL-6.	Intravenosa (2 U FEIBA/kg/min) Niños y adultos: Dosis de orientación según la gravedad y respuesta clínica: 50-100 U/kg, sin exceder una dosis diaria de 200 U/kg.	SOLUCIÓN INYECTABLE Complejo coagulante anti inhibidor del factor VIII 1000 U FEIBA. Proteína plasmática humana 400-1200 mg Envase con frasco ampula con liofilizado y un frasco con 20 ml de diluyente.	Lesión miocárdica en pacientes con patología coronaria previa, fenómenos trombóticos; mediastinitis; disfunción renal temporal y, ocasionalmente reacciones alérgicas.	Con heparina incrementa el tiempo de coagulación y puede potenciar el efecto bloqueador neuromuscular de la succinilcolina.	Hipersensibilidad a la carne, debido a que el medicamento se prepara de pulmón bovino
010.000.4238.00 010.000.4238.01	Estructuralmente muy similar al factor VII activado derivado del plasma humano. Diseñado para el tratamiento de pacientes hemofílicos que han desarrollado inhibidores a los factores VIII (FVIII) y IX (FIX) de la coagulación y es obtenido mediante tecnología recombinante a través de la	Intravenosa. Adultos: 90 g/kg de peso corporal primera dosis. Sangrados graves aplicar dosis subsiguientes de 90 g/kg de peso corporal cada 3 a 6 horas. Niños: 90 a 120 g/kg de peso corporal primera dosis. Subsecuentes 90 a 120 g/kg de peso corporal	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampula con liofilizado contiene: Factor de coagulación VII alfa recombinante 60 000 UI (1.2 mg) o 1 mg (50 KUI). Envase con un frasco ampula con liofilizado (1.2 mg) y un frasco ampula con 2 ml de diluyente, y equipo para su administración. Envase con un frasco ampula con liofilizado (1mg) y un frasco ampula con 1 ml de diluyente.	Dolor, fiebre, cefalea, náuseas y vómitos, cambios en la presión arterial y rash cutáneo. Se han reportado eventos trombóticos y trastornos de la coagulación como plaquetopenia, disminución del fibrinógeno y presencia del dímero D.	Ninguna de importancia clínica.	Hipersensibilidad a proteínas de bovino hámster o de ratón. Precauciones: Aterosclerosis avanzada, politraumatismos y septicemia en las que el factor tisular pudiera estar sobre expresado con riesgo potencial de desarrollar eventos trombóticos o inducir coagulación intravascular diseminada (CID); hemorragias leves o

010.000.4245.00 010.000.4245.01	clonación y expresión de genes en células renales de hámster recién nacido.	cada 3 a 6 horas Episodios hemorrágicos y prevención de sangrado excesivo relacionado con cirugía en pacientes con hemofilia hereditaria o adquirida que han desarrollado inhibidores a los factores VIII y IX de la coagulación	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampula con liofilizado contiene: Factor de coagulación VII alfa recombinante 120,000 UI (2.4 mg) ó 2 mg (100 KUI) Envase con un frasco ampula con liofilizado (2.4 mg) y un frasco ampula con 4 ml de diluyente, y equipo para su administración. Envase con un frasco ampula con liofilizado (2 mg) y un frasco ampula con 2 ml de diluyente.			moderadas. La duración del tratamiento ambulatorio no debe exceder de 24 horas. Si el episodio hemorrágico no cede debe remitirse de inmediato al centro hospitalario.
010.000.4250.00 010.000.4250.01	Estructuralmente muy similar al factor VII activado derivado del plasma humano. Diseñado para el tratamiento de pacientes hemofílicos que han desarrollado inhibidores a los factores VIII (FVIII) y IX (FIX) de la coagulación y es obtenido mediante tecnología recombinante a través de la clonación y expresión de genes en células renales de hámster recién nacido.		SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampula con liofilizado contiene: Factor de coagulación VII alfa recombinante 240000 UI (4.8 mg) o 5 mg (250 KUI). Envase con un frasco ampula con liofilizado (4.8 mg) y un frasco ampula con 8 ml de diluyente, y equipo para su administración. Envase con un frasco ampula con liofilizado (5 mg) y un frasco ampula con 5 ml de diluyente			
010.000.4239.00	El factor anti hemofílico (Factor VIII) es una glicoproteína de alto peso molecular que funciona como cofactor en la cascada de la	Tratamiento o prevención de la hemorragia en pacientes con Hemofilia A (carencia de factor VIII) Intravenosa	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampula con liofilizado que contiene: Factor anti hemofílico Humano 250 UI Envase con un frasco ampula, frasco ampula con	Dolor en el sitio de inyección, cefalea, vértigo, reacciones alérgicas.	Ninguna de importancia clínica.	Hipersensibilidad al fármaco, la administración de dosis altas puede producir hemólisis a pacientes con grupo sanguíneo A, B, o AB, no utilizar

	coagulación.	lenta. Adultos y niños: 10 a 20 UI/kg, seguido de 10 a 25 UI/kg cada 8-12 horas, hasta que la hemorragia sea controlada.	diluyente y equipo para administración.			jeringa de vidrio para su administración
010.000.5238.00		Intravenosa lenta. Adultos y niños: Las unidades que se requieren se calculan multiplicando 0.8 a 1/peso corporal en Kg/% de aumento deseado en la concentración del factor IX en venoclisis o inyección lenta. Dosis individualizada según grado de eficiencia valor del factor IX, peso del paciente y gravedad de la hemorragia.	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampula con liofilizado contiene: Factor IX 400 a 600 UI Envase con un frasco ampula y diluyente.	Tromboembolia, hemolisis intravascular en pacientes con tipo sanguíneo A, B o AB, fiebre, rubor, hormigueo, hipersensibilidad, cefalea.	Ninguna de importancia clínica.	Hipersensibilidad al fármaco. Hepatopatía, coagulación intravascular, fibrinólisis.
010.000.4237.00	Inhibe a las sustancias activadoras del plasminógeno y en menor grado bloquea la actividad antiplasmina por inhibición de la fibrinólisis.	Infusión intravenosa. Adultos: Inicial: 5 g/hora, continuar con 1 a 1.25 g/hora hasta controlar la hemorragia. Dosis máxima: 30 g/ día. Niños: 100 mg/kg de peso corporal/ hora, continuar con 33.3 mg/kg de peso corporal /hora hasta	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampula contiene: Acido aminocaproico 5 g Envase con un frasco ampula con 20 ml.	Mareo, náusea, diarrea, malestar, cefalea, hipotensión, bradicardia, arritmias, tinitus, obstrucción nasal, lagrimeo, eritema, trombosis generalizada.	Los estrógenos y anticonceptivos orales aumentan la probabilidad de trombosis. Su uso junto con agentes antifibrinolíticos en el manejo de la hemorragia subaracnoidea aumenta la presencia de hidrocefalia, isquemia cerebral.	Hipersensibilidad al fármaco y evidencia de coagulación intravascular activa.

		controlar la hemorragia. Dosis máxima: 18 g/día. Administrar diluido en soluciones intravenosas envasadas en frascos de vidrio.				
010.000.5169.00	Análogo de la vasopresina que aumenta la permeabilidad de los túbulos contorneados y promueve la reabsorción de agua produciendo aumento de la osmolaridad de la orina y disminución del volumen urinario. Aumenta el factor de von Willebrand y acorta el tiempo de hemorragia.	Intravenosa. Adultos: 0.3 µg/kg de peso corporal. Puede repetirse a las 6 horas.	SOLUCION INYECTABLE Cada ampolleta contiene: Acetato de desmopresina 15µg. Envase con 5 ampolletas con 1 ml.	Dolor abdominal, náusea, rubor facial durante la administración, palidez, cefalea.	La carbamazepina, clorpropamida y antiinflamatorios no esteroideos incrementan el efecto antidiurético.	Hipersensibilidad al fármaco, enfermedad de von Willebrand tipo Ib, enfermedad coronaria, hipertensión arterial, hemofilia, congestión nasal.
010.000.4248.00	Agente hemostático formado por un crioprecipitado de proteínas coagulables, principalmente fibrinógeno, y de trombina, que al combinarse, generan fibrina y factor VIII Activado. El resultado es la formación de una capa de gel hemostático sobre los tejidos lesionados por la cirugía. Sello hemostático	Tópico. Adultos y niños: Aplicación sobre la superficie de la herida a coagular.	SOLUCIÓN Cada frasco ampulita I contiene: Concentrado de proteínas humanas coagulables 80 a 120 mg. Cada frasco ampulita II contiene: Trombina humana 1800 a 2200 UI Cloruro de calcio 11.2 a 12.4 mg. Envase con dos frascos ampulita (I y II) con 2 ml cada uno, dos jeringas previamente ensambladas y un tubo de aire con un filtro de 0.2 µm.		Ninguna de importancia clínica.	Reacciones de hipersensibilidad a los componentes del compuesto. Cirugía que involucre las meninges. Precauciones: Pueden ocurrir reacciones alérgicas secundarias a la aplicación del compuesto.
010.000.4279.00			SOLUCIÓN Cada frasco ampulita I contiene: Concentrado de proteínas humanas			

	auxiliar en quirúrgicos procedimientos		coagulables 200 a 300 mg. Cada frasco ampula II contiene: Trombina humana 4500 a 5500 UI Cloruro de calcio 28 a 31 mg Envase con dos frascos ampula (I y II) con 5 ml cada uno, dos jeringas previamente ensambladas y un tubo de aire con un filtro de 0.2µm.			
010.000.4284.00			SOLUCIÓN Cada ml de solución reconstituida contiene: Fibrinógeno 70-110 mg. Plasma fibronectina 2-9 mg. Factor XIII 10-50 UI. Plasminógeno 0-120 µg. Aprotinina 3000 UIK. Trombina 4 UI ó Trombina 500 UI. Cloruro de calcio 40 µmol Envase con un frasco ampula de 2.0 ml con liofilizado de fibrinógeno con 140-220 mg, plasma fibronectina con 4-18 mg, factor XIII con 20- 100 UI y plasminogeno con 0-240 g; un frasco ampula de aprotinina 6000 UIK en 2 ml; un frasco ampula con liofilizado de trombina de 8 UI; un frasco ampula con liofilizado de trombina de 1000 UI; un frasco ampula con cloruro de calcio con 80 mol en 2 ml y envase con dos jeringas ensambladas y accesorios para reconstitución y aplicación.			
010.000.4288.00			SOLUCIÓN Cada frasco ampula 1 contiene: Liofilizado total			

			<p>de fibrinógeno. Concentrado 345-698 mg. Fibrinógeno (fracción de proteína de Plasma humano) 195-345 mg Factor XIII 120-240 U. Cada frasco ampula 2 contiene: Aprotinina de pulmón bovino 3000 KIU correspondiente a 1.67 PEU En 3.0 ml Cada frasco ampula 3 contiene: Trombina sustancia seca total 14.7-33.3 mg. Fracción de proteína de plasma humano con actividad de trombina 1200-1800 UI. Cada frasco ampula 4 contiene: Cloruro de calcio deshidratado 44.1 mg en 7.5 ml. Envase con los frascos ampula 1 y 2 y los frascos ampula 3 y 4 unidos a través de un dispositivo de transferencia.</p>			
010.000.0104.00	<p>Cada tableta contiene: Paracetamol 500 mg</p>	<p>Oral. Adultos: 250-500 mg cada 4 ó 6 horas.</p>	<p>Envase con 10 TABLETAS</p>	<p>Reacciones de hipersensibilidad: erupción cutánea, neutropenia, pancitopenia, necrosis hepática, necrosis túbulo renal e hipoglucemia.</p>	<p>El riesgo de hepatotoxicidad al paracetamol aumenta en pacientes alcohólicos y en quienes ingieren medicamentos inductores del metabolismo como: fenobarbital, fenitoína y carbamazepina. El metamizol aumenta el efecto de anticoagulantes orales.</p>	<p>Hipersensibilidad al fármaco, disfunción hepática e insuficiencia renal grave. Precauciones: No deben administrarse más de 5 dosis en 24 horas ni durante más de 5 días</p>
010.000.0106.00	<p>SOLUCIÓN ORAL Cada ml contiene:</p>	<p>Oral. Niños:</p>	<p>Envase con 15 ml, GOTERO calibrado a 0.5</p>	<p>Reacciones de hipersensibilidad: erupción</p>	<p>El riesgo de hepatotoxicidad al</p>	<p>Hipersensibilidad al fármaco, disfunción</p>

	Paracetamol 100 mg	De 10 a 30 mg/kg de peso corporal, cada 4 ó 6 horas.	y 1 ml, integrado o adjunto al envase que sirve de tapa	cutánea, neutropenia, pancitopenia, necrosis hepática, necrosis túbulo renal e hipoglucemia	paracetamol aumenta en pacientes alcohólicos y en quienes ingieren medicamentos inductores del metabolismo como: fenobarbital, fenitoína y carbamazepina. El metamizol aumenta el efecto de anticoagulantes orales.	hepática e insuficiencia renal grave. Precauciones: No deben administrarse más de 5 dosis en 24 horas ni durante más de 5 días
010.000.0105.00	SUPOSITORIO Cada supositorio contiene: Paracetamol 300 mg	Rectal. Adultos: 300-600 mg cada 4 ó 6 horas. Niños: De 6 a 12 años: 300 mg cada 4 ó 6 horas. De 2 a 6 años: 100 mg cada 6 u 8 horas. Mayores de 6 meses a un año: 100 mg cada 6 u 8 horas.	Envase con 3 SUPOSITORIOS	Reacciones de hipersensibilidad: erupción cutánea, neutropenia, pancitopenia, necrosis hepática, necrosis túbulo renal e hipoglucemia	El riesgo de hepatotoxicidad al paracetamol aumenta en pacientes alcohólicos y en quienes ingieren medicamentos inductores del metabolismo como: fenobarbital, fenitoína y carbamazepina. El metamizol aumenta el efecto de anticoagulantes orales	Hipersensibilidad al fármaco, disfunción hepática e insuficiencia renal grave. Precauciones: No deben administrarse más de 5 dosis en 24 horas ni durante más de 5 días
040.000.2096.00	Tramadol es un analgésico de acción central. Tiene dos mecanismos de acción, unión de un metabolito M1 a receptores -- opioides e inhibición débil de la recaptura de norepinefrina y serotonina. El paracetamol es otro analgésico de acción central. Su mecanismo de	Adultos y mayores de 16 años de edad: 37.5 mg / 325 mg a 75 mg / 650 mg cada 6 a 8 horas, hasta un máximo de 300 mg / 2600 mg por día.	TABLETA Envase con 20 tabletas. Cada tableta contiene: Clorhidrato de Tramadol 37.5 mg Paracetamol 325.0 mg	Vértigo, náusea y somnolencia	Inhibidores de la MAO y de la recaptura de serotonina, Carbamazepina, Quidina,	Hipersensibilidad a los fármacos, alcohol, hipnóticos, analgésicos con acción central, opioides o drogas psicotrópicas. No se debe coadministrar en pacientes que estén recibiendo inhibidores MAO o quienes los hayan tomado durante 14 días anteriores.

	acción es a través de la inhibición del canal de óxido nítrico y mediado por la gran variedad de receptores neurotransmisores que incluyen el N-metil-D aspartato y la sustancia P					
010.000.5505.00	Capsulas: Cada capsula contiene celecoxib 100 mg	Oral. Adulto: Una o dos capsulas cada 12 ó 24	Envase con 20 CAPSULAS	Dolor abdominal, dispepsia, diarrea, flatulencias, nausea, dolor lumbar, edema, cefalea, vértigo, rinitis, faringitis, sinusitis. En menos del 2% de los pacientes presenta melena, hipertensión, anemia, reacciones alérgicas y en menos del 0.1% perforación intestinal, hepatitis, arritmias y daño renal.	Aumenta efectos adversos de otros AINES y anticoagulantes. Contraresta efectos de antihipertensivos.	Hipersensibilidad al fármaco y a los antiinflamatorios no esteroideos
010.000.5506.00	Capsulas: Cada capsula contiene celecoxib 200 mg	Oral. Adulto: Una o dos capsulas cada 12 ó 24	Envase con 10 capsulas	Dolor abdominal, dispepsia, diarrea, flatulencias, nausea, dolor lumbar, edema, cefalea, vértigo, rinitis, faringitis, sinusitis. En menos del 2% de los pacientes presenta melena, hipertensión, anemia, reacciones alérgicas y en menos del 0.1% perforación intestinal, hepatitis, arritmias y daño renal	Aumenta efectos adversos de otros AINES y anticoagulantes. Contraresta efectos de antihipertensivos	Hipersensibilidad al fármaco y a los antiinflamatorios no esteroideos

5.6 Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica

Diagnóstico(s) Clínico(s):		Hemofilia A y hemofilia B	
CIE-9-MC / CIE-10		CIE-9MC: NCOC: 93.39, 93.38, 00.C0, 00.C1, 00.C2, 00.C3, 00.C4. CIE-10: D66-D67	
Código del CMGPC:			
TÍTULO DE LA GPC			
Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia			Calificación de las recomendaciones (Cumplida: SI=1, NO=0, No Aplica=NA)
POBLACIÓN BLANCO	USUARIOS DE LA GUÍA	NIVEL DE ATENCIÓN	
Desde 7.1 a 7.8. 7.9	Médicos especialistas (4.12), Terapeutas ocupacionales (4.29)	2° y 3° nivel	
DIAGNÓSTICO CLÍNICO			
Sospecha hemartrosis ante la presencia de pérdida rápida de la movilidad articular en relación a la movilidad previa, asociada con algunos de los siguientes síntomas: dolor, inflamación e hipertermia.			
Sospechar clínicamente de hematoma muscular, ante la presencia de: Dolor que incrementa a la extensión y contracción Inflamación Tensión a la palpación Posición antiálgica			
Sospecha sinovitis crónica cuando el paciente presenta en una articulación aumento de volumen, temperatura normal, no dolorosa y sin estar afectado el arco de movimiento			
TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO			
Para el tratamiento del dolor musculoesquelético utiliza • Paracetamol • Inhibidores de la COX-2 • Combinación de paracetamol con tramadol. Y lo complementa con fisioterapia (hidroterapia, electroterapia y termoterapia) además de apoyo psicológico.			
TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO			
En hemartrosis aguda, aplica el concepto RRICE: • Reemplazo de factor, • Reposo • Hielo (Ice), • Compresión • Elevación			
Cuando la hemorragia se detiene inicia rehabilitación en fase subaguda durante 6-8 semanas. En esta etapa indica ejercicios isométricos, seguidos de ejercicios isotónicos concéntricos y excéntricos, ejercicios de cadena abierta y posteriormente de cadena cerrada			
Utiliza las siguientes escalas para evaluar clínicamente al paciente con hemofilia: • Gilbert (adultos) • Hemophilia Joint Health Score 2.1 (HJHS) en pacientes pediátricos			

Para la artropatía hemofílica recomienda como tratamiento de rehabilitación, ejercicios isométricos, isotónicos, de cadena abierta, de cadena cerrada y con resistencia progresiva. Así como ejercicios de estiramiento muscular y de estimulación propioceptiva. Y cuando se requiere los complementa con termoterapia, electroterapia (TENS, corrientes interferenciales, estimulación muscular), ultrasonido pulsátil, hidroterapia, reeducación de la marcha y ortésis	
En la etapa aguda del hematoma muscular recomienda reposición del factor deficiente, reposo, elevación, colocación de férula en posición antialgica y posteriormente férula en posición funcional. Así como aplicación de compresas frías de 15-20 minutos cada 6 a 8 horas (no directo a la piel)..	
Al paciente con hemofilia le recomienda deportes de bajo impacto, como: <ul style="list-style-type: none"> • Natación, • Caminata • Ciclismo con protección • adecuada No le recomienda deportes de contacto, ni de alta velocidad como el fútbol, basquetbol y box, tampoco le recomienda los que implican lanzare de alturas ej trampolin, paracaidismo, <i>bungee</i>	
VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO	
Una vez terminada la valoración o tratamiento de fisioterapia el paciente es contrareferido a su unidad de origen con nota médica refiriendo evaluación física con las escalas correspondientes, terapia física recomendada	
CRITERIOS DE EVALUACIÓN	
Total de recomendaciones cumplidas (1)	
Total de recomendaciones no cumplidas (0)	
Total de recomendaciones que no aplican al caso evaluado (NA)	
Total de recomendaciones que aplican al caso evaluado	
Porcentaje de cumplimiento de las recomendaciones evaluadas (%)	
Apego del expediente a las recomendaciones clave de la GPC (SI/NO)	

6. GLOSARIO

Actividad física: cualquier movimiento corporal producido por los músculos esqueléticos que den como resultado un gasto energético.

Artritis: inflamación de una articulación, en hemofilia es causada por la presencia de sangre en el espacio articular.

Artropatía: artritis crónica, en pacientes con hemofilia, es el daño articular causado por los sangrados repetitivos.

Deporte: actividad reglamentada normalmente de carácter competitivo, que mejora la condición física y psíquica.

Ejercicio concéntrico: contracción muscular que acerca los segmentos (ejemplo: contracción del bíceps cuando acerca el antebrazo al brazo, llevando a flexión de codo).

Ejercicio de cadena abierta: el extremo proximal es fijo y el extremo distal es el que se desplaza, ya que queda libre.

Ejercicio de cadena cerrada: el extremo distal es fijo y el extremo proximal es el que se desplaza con el movimiento.

Ejercicio excéntrico: contracción muscular que aleja los segmentos (ejemplo: contracción del tríceps cuando aleja el antebrazo del brazo, llevando a extensión de codo).

Ejercicio isométrico: contracción muscular sin desplazamiento articular.

Ejercicio isotónico: contracción muscular con desplazamiento articular.

Ejercicio terapéutico: actividad física, planeada, estructurada, repetitiva y dirigida con el objetivo de mejorar o mantener uno o varios de los componentes de la aptitud física.

Hemartrosis : sangrado articular.

Hematoma: sangrado en los tejidos, puede involucrar músculo o cualquier otro tejido blando.

Inhibidor: anticuerpo neutralizante dirigido contra la fracción coagulante del factor VIII o IX.

Profilaxis : tratamiento que se otorga para prevenir un sangrado.

Profilaxis primaria: administración del concentrado de factor antes de los dos años y después de la primera hemorragia en una articulación diana.

Profilaxis secundaria: administración del concentrado de factor cuando no cumple los criterios para profilaxis primaria.

Pseudotumor hemofílico: aparición de una cavidad quística progresiva que involucra músculo y hueso que es altamente destructiva. En adultos afecta huesos largos y en niños huesos distales.

Sinovitis: respuesta inflamatoria de una articulación que da lugar a aumento de volumen.

Viscosuplementación: aplicación intraarticular de ácido hialurónico, una sustancia propia de la matriz cartilaginosa.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Beeton K. Comment on: "Clinical and functional evaluation of the joint status of hemophiliac adults at a Brazilian blood center". *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013;35(1):5-6.
2. Beyer R, Ingerslev, Sørensen B. Current practice in the management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia. *Haemophilia* (2010), 16, 926–931.
3. Blamey G, Forsyth A, Zoukiran N, Short L, Jankovik N, De Kleijn P, et al. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective-. *Haemophilia.* 2010; 16 (suppl 5): 136-145.
4. Blanchette VS, O'Mahony B, Mc-James L, Mahlangus JN. Assessment of outcomes . *Haemophilia.* 2014. 20 (Suppl. 4): 114–12.
5. Boehlen F, Graf L , Berntorp E. Outcome measures in haemophilia: a systematic review. *Eur J Haematol Suppl.* 2014. 76:2–15.
6. Chan MW, Leckie A, Xavier F, Uleryk E, Tadros U, Blanchete V, et al. A systematic review of MR imaging as a tool for evaluating haemophilic arthropathy in children. *Haemophilia.* 2013; 19 (6): e324–34.
7. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, Lopez-Pina JA. Physiotherapy Treatment in Patients with Hemophilia and Chronic Ankle Arthropathy: A Systematic Review. *Rehabil Res Pract.* 2013; 2013: 305249. 1-10.
8. De la Corte-Rodríguez H, Rodríguez-Merchan EC. The role of physical medicine and rehabilitation in haemophiliac patients. *Blood Coagul Fibrinolysis.* 2013; 24(1): 1-9.
9. De la Corte-Rodríguez H, Rodríguez-Merchan EC. Treatment of muscle haematomas in haemophiliacs with special emphasis on percutaneous drainage. *Blood Coagul Fibrinolysis.* 2014 Dec;25(8):787-94.
10. Dolan G, Makris M, Bolton-Maggs PH, Rowell JA. Enhancing haemophilia care through registries. *Haemophilia.* 2014 May;20 Suppl 4:121-9.
11. Doria AS. State-of-the-art imaging techniques for the evaluation of haemophilic arthropathy: present and future. *Haemophilia.* 2010 Jul;16 Suppl 5:107-14.
12. Feldman BM, Funk SM, Bergstrom BM, Zourikian N, Hilliard P, van der Net J, 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 Feb;63(2):223-30.
13. Franco P. Osteoporosis in haemophilic patient,. rehabilitative aspects. *Clin Cases Miner Bone Metab.* 2012; 9 (2): 96-99.
14. Gilbert MS. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Semin Hematol.* 1993 Jul;30(3 Suppl 2):3-6.
15. Gomis M, González LM, Querol F, Gallach JE, Toca-Herrera JL. Effects of electrical stimulation on muscle trophism in patients with hemophilic arthropathy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2009; 90(11): 1924-30.

16. Goodyear MD., Poon MC. Pain management issues in haemophilia. *Haemophilia*. 2012. 18(3): e81-2.
17. Heijnen L, Dirat G, Chen L, Tullar A, Moysisgan L, Nassar N, et al. The role of the physiatrist in the haemophilia comprehensive care team in different parts of the world. *Haemophilia*. 2008; 14 (Suppl 3): 153-61.
18. Hill K, Fearn M, Williams S, Mudge L, Walsh C, McCarthy P et al. Effectiveness of a balance training home exercise programme for adults with haemophilia: a pilot study. *Haemophilia*. 2010 . 16(1):162-9.
19. Jansen NW, Roosendaal G, Lafeber FP. Understanding haemophilic arthropathy: an exploration of current open issues. *Br J Haematol*. 2008; 143(5): 632-40.
20. Knobe K, Berntorp E. Haemophilia and joint disease: pathophysiology, evaluation, and management. *Journal of Comorbidity* 2011;1:51-9
21. Llinás A, Silva M, Pasta G, Luck JV, Asencio JG, Fernandez Palazzi F. et al . Controversial subjects in musculoskeletal care of haemophilia: cross fire. *Haemophilia*. 2010 16 (Suppl. 5):132-5.
22. López-Cabarcos C, Querol F, Moreno S, Crespo A, Cuesta R, Alonso C, et al. Recomendaciones sobre Rehabilitación en hemofilia y otras coagulopatías. Ediciones de la Real Fundación Victoria Eugenia y Federación Española de Hemofilia 2009
23. Negrier C, Seuser A, Forysth A, Lobet S, Llinas A, Rosas M, et al. The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. *Haemophilia* 2013; 19(4): 487-98.
24. Pettersson H, Nilsson J, Hedner U, Norehn K., Ahlberg A. Radiologic evaluation of prophylaxis in severe haemophilia. *Acta Paediatr Scand* 1981; 70: 565-70
25. Philpott JF., Houghton K., Luke A. physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma, and cystic fibrosis. *Clin J Sport Med*. 2010; 20 (3): 167-72..
26. Raffini L, Manno C. Modern management of haemophilic arthropathy. *Br J Haematol*. 2007; 136 (6): 777-87.
27. Rodriguez-Merchan EC, Hedner U, Heijnen L, Jimenez-Yuste V, Lee CA, Morfini M, Querol F, et al. Prevention of haemophilic arthropathy during childhood. May common orthopaedic management be extrapolated from patients without inhibitors to patients with inhibitors? *Haemophilia*. 2008 Nov;14 Suppl 6:68-81
28. Rodriguez-Merchan EC. Intra-articular injections of hyaluronic acid (viscosupplementation) in the haemophilic knee. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2012; 23 (7): 580-3.
29. Solimeno L, Luck J, Fondanesche C, Mclaughlin P, Narayan P, Sabbour A, et al. Knee arthropathy: when things go wrong. *Haemophilia* 2012; 18 (suppl 4): 105-111
30. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013 Jan;19(1):e1-47.

Sitios Web:

1. FMH. Annual Global Survey 2013. World Federation of Hemophilia, nov. 2014. Revisado en febrero, 2015. www.wfh.org

2. FHRM. Datos de la Federación Hemofilia de la República Mexicana.. Notifilia, N°6, abril 2014. Revisado en febrero, 2015. www.hemofilia.org.mx/files/Notifilia6
3. Heijnen L, Heim M, Rob JI. Publication Library-World Federation Hemophilia, 2008. [www//.wfh.org](http://www.wfh.org).

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano Seguro Social** y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Asimismo, se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano Seguro Social, Federación Hemofilia de la República Mexicana, Hospital Fé, Valencia, España instituciones** que participaron en los procesos de **validación, verificación** su valiosa colaboración en esta guía.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria				
	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE				
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero				
	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE				

9. COMITÉ ACADÉMICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

Dr. Jaime Antonio Zaldívar Cervera	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Coordinador Técnico de Excelencia Clínica
	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Adolfina Bergés García	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Socorro Azarell Anzures Gutiérrez	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. Ana Belem López Morales	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Coordinador de Programas
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador
Lic. Ismael Lozada Camacho	Analista Coordinador