



Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|---|--|---|---|
| <p>Diagnóstico Unidad Médica con Pediatra , Hematólogo</p> | <p>Estudios de laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa, con cuenta de plaquetas. ▪ Estudio de hemostasia: tiempo de trombina (TT), tiempo de sangrado, tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina parcial (TTPa), cuantificación de factor VIII (y Von Willebrand) y IX ▪ Determinación del Inhibidor contra factor faltante (VIII ó IX). <p>En pacientes previamente transfundidos:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Perfil Viral: HIV,HCV y HBV <p>Valoración por los servicio de hematología, ortopedia, odontología y psicología.</p> | | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba |
| <p>Tratamiento profiláctico</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemofilia A ó B en menores de tres años con al menos una hemorragia | <p>Profilaxis Primaria (ambulatoria)</p> <p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa, con cuenta de plaquetas. Cada 6 meses ▪ Determinación del factor VIII o IX, y detección de inhibidores contra factor VIII o IX bajo el siguiente esquema: Primer año 3 veces al año Segundo año 2 veces al año A partir del tercer año 1 vez al año | <p>Hemofilia A. Grave o moderada (menos del 2% de actividad del Factor VIII)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Factor Antihemofílico Humano (factor VIII, viralmente inactivado) o factor VIII recombinante a dosis de 30 UI/kg tres veces por semana, vía intravenosa. <p>Hemofilia B Grave o moderada (menos del 2% de actividad del Factor IX)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Factor IX (viralmente inactivado) o factor IX recombinante a dosis de 40UI/kg dos veces a la semana, vía intravenosa. | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Catéter puerto e insumos |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|--|--|--|---|
| <p>Tratamiento</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paciente mayor de 3 años con Daño articular <p>Medicina Física y Rehabilitación</p> | <p>Profilaxis secundaria</p> <p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa, con cuenta de plaquetas. Cada 6 meses ▪ Determinación del factor VIII o IX, y detección de inhibidores contra factor VIII o IX bajo el siguiente esquema: Primer año 2 veces al año A partir del segundo año 1 vez al año <p>Estudios de gabinete: En paciente con manifestaciones clínicas y hemorrágicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiografías de articulaciones ▪ Ultrasonido abdominal y de articulaciones(opcional) ▪ Tomografía axial computarizada cráneo, tórax y abdomen.(opcional) ▪ Valoración por ortopedia con artroscopía o sinoviortesis(química o radiactiva)(opcional). ▪ Valoración por medicina física y rehabilitación <ul style="list-style-type: none"> • Sesiones de terapia física y rehabilitación (Aproximadamente 10 al año) | <p>Hemofilia A Grave o moderada</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Factor Antihemofílico Humano (factor VIII, viralmente inactivado) o factor VIII recombinante a dosis de 30 UI/kg Tres veces por semana, vía intravenosa. <p>Hemofilia B Grave o moderada (menos del 2% de actividad del Factor IX)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Factor IX (viralmente inactivado) o factor IX recombinante a dosis de 40UI/kg dos veces a la semana, vía intravenosa. | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo de Rayos X y placas. ▪ Equipo de ultrasonido. (opcional) ▪ Tomógrafo. (opcional) • Equipo y material necesario para la administración de medicamentos • Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba • Medicina nuclear (opcional) • Artroscopio (opcional) • Catéter puerto e insumos • Servicio de terapia física y rehabilitación con equipo básico. |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|--|---|---|------------------------------|
| <p>HEMOFILIA A (FVIII)</p> <p>Tratamiento oportuno a demanda</p> | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Terapia sustitutiva y antifibrinolítica. <p>Tipo de Hemorragia:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Articular (nivel de factor de 40-60%) 2. Muscular (excepto iliopsoas) (nivel de factor de 40-60%) 3. Iliopsoas <ol style="list-style-type: none"> 3.1 Inicial (nivel de factor de 80-100%) 3.2 Mantenimiento (nivel de factor de 30-60%) 4. SNC/Cabeza <ol style="list-style-type: none"> 4.1 Inicial (nivel de factor de 100%) 4.2 Mantenimiento (nivel de factor de 60%) 5. Cuello y garganta <ol style="list-style-type: none"> 5.1 Inicial (nivel de factor de 100%) 5.2 Mantenimiento (nivel de factor de 60%) 6. Gastrointestinal <ol style="list-style-type: none"> 6.1 Inicial (nivel de factor de 80-100%) 6.2 Mantenimiento (nivel de factor de 50%) | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Factor Antihemofílico Humano (factor VIII, viralmente inactivado) o factor VIII recombinante <ol style="list-style-type: none"> 1. Dosis 20-30 UI/kg por día por 1-2 días 2. Dosis 20-30 UI/kg por día por 2-3 días 3. Iliopsoas <ol style="list-style-type: none"> 3.1 Dosis 40-50 UI/kg/8 hrs de 1-2 días 3.2 Dosis 15-30 UI/kg por día de 3-12 4. SNC/Cabeza <ol style="list-style-type: none"> 4.1 Dosis 50 UI/kg/8 horas por 2-7 días. 4.2 Dosis de 30UI/kg por día a completar 21 días (pasa a profilaxis secundaria). 5. Cuello y garganta <ol style="list-style-type: none"> 5.1 Dosis 50 UI/kg/8 horas de 2-7 días 5.2 Dosis de 30UI/kg por día a completar 10 días 6. Gastrointestinal <ol style="list-style-type: none"> 6.1 Dosis 40-50 UI/kg/12 hrs por 1-2 días 6.2 Dosis de 30UI/kg por día a completar 7 a 10 días. | |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|------------------|---|---|------------------------------|
| | <p>7. Renal (nivel de factor de 50-60%)</p> <p>8. Cirugía mayor 8.1 Preoperatorio (nivel de factor de 80-100%) 8.2 Postoperatorio (60-80%) 8.3 Postoperatorio (40-60%) 8.4 Postoperatorio (30-50%)</p> <p>9. Extracción dental (nivel de factor 40-60%)</p> <p>10. Medicina física y rehabilitación (nivel de factor 40-60%)</p> <p>11. Procedimientos invasivos menores (40-60%)</p> <p>Terapia adyuvante:</p> <p>Hemorragia leve y previo a procedimientos invasivos menores en respondedores a desmopresina</p> | <p>7. Dosis de 30UI/kg por día de 1-5 días</p> <p>8. Cirugía mayor 8.1 Dosis de 40-50 UI/kg una hora antes del procedimiento 8.2 Dosis 30-40 UI/kg/8 hrs de 1 a 3 días 8.3 Dosis de 20-30 UI/kg por día por 4-6 días 8.4 Dosis 15-25 UI/kg por día de 7 a 10 días</p> <p>9. Dosis 20-30 UI/kg previo al procedimiento, cada 12 horas por un día y cada 24 horas por 3-5 días</p> <p>10. Dosis 20-30 UI/kg previo a terapia</p> <p>11. Dosis 20-30 UI/kg previo al procedimiento dosis única.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Desmopresina solución, aplicación intranasal 5-40 µg/día, dividida en día, 3 aplicaciones, según respuesta ó Desmopresina 0.3 µg/kg/dosis, por infusión intravenosa en 30 a 50 ml de solución salina en 15 a 30 minutos. Puede repetirse cada 6 horas, no más de 3 días. | |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|--|---|--|---|
| | <p>Hemorragia mucocutánea o postquirúrgica :</p> <p>En caso de inhibidores de Factor VIII:</p> <p>Tratamiento de erradicación de inhibidores ó inducción de tolerancia inmune:</p> | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ácido Aminocapróico 50-60 mg/kg tópico o intravenoso, cada 4 a 6 horas, según respuesta, no más de 10 días (contraindicado en caso de hematuria) ▪ Concentrados de Proteínas humanas coagulables tópico de 1 a 3 días. ▪ Concentrado de complejo protrombínico activado 50 a 100 UI/kg/dosis, cada 12 horas, según respuesta, de 1 a 10 días ▪ ó ▪ Factor VIIa recombinante. Niños 90 a 120 µg /kg cada 3 a 6 horas, de 1 a 10 días. ▪ Factor Antihemofílico Humano (factor VIII, viralmente inactivado) o factor VIII recombinante, 50UI/kg tres veces por semana por un año. | |
| <p>HEMOFILIA B (FIX)</p> <p>Tratamiento oportuno a demanda</p> | <p>Terapia sustitutiva y antifibrinolítica:</p> <p>Tipo de Hemorragia:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Articular (nivel de factor de 40-60%) 2. Muscular (excepto iliopsoas) (nivel de factor de 40-60%) 3. Iliopsoas <ol style="list-style-type: none"> 3.1 Inicial (nivel de factor de 80-100%) | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Factor IX (viralmente inactivado) o Factor IX recombinante. <ol style="list-style-type: none"> 1. Dosis 30-60 UI/kg/día por 1-2 días 2. Dosis 30-60 UI/kg/día por 2-3 días 3. Iliopsoas <ol style="list-style-type: none"> 3.1 Dosis 80-100 UI/kg/12 hrs de 1-2 días | <ul style="list-style-type: none"> • Equipo y material necesario para la administración de medicamentos • Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|------------------|---|---|------------------------------|
| | <p>3.2 Mantenimiento (nivel de factor de 30-60%)</p> <p>4. SNC/Cabeza 4.1 Inicial (nivel de factor de 80-100%) 4.2 Mantenimiento (nivel de factor de 50%)</p> <p>5. Cuello y garganta 5.1 Inicial (nivel de factor de 80-100%) 5.2 Mantenimiento (nivel de factor de 30%)</p> <p>6. Gastrointestinal 6.1 Inicial (nivel de factor de 80-100%) 6.2 Mantenimiento (nivel de factor de 30%)</p> <p>7. Renal</p> <p>8. Cirugía mayor 8.1 Preoperatorio (nivel de factor de 80-100%) 8.2 Postoperatorio (60-80%) 8.3 Postoperatorio (40-60%) 8.4 Postoperatorio (30-50%)</p> <p>9. Extracción dental (nivel de factor 40-60%)</p> <p>10. Medicina física y rehabilitación (nivel de factor 40-60%)</p> | <p>3.2 Dosis 30-60 UI/kg/día hasta completar 10 días.</p> <p>4. SNC/Cabeza 4.1 Dosis 80-100 UI/kg/12 horas por 2-7 días. 4.2 Dosis de 50UI/kg por día a completar 21 días (pasa a profilaxis secundaria).</p> <p>5. Cuello y garganta 5.1 Dosis 80-100 UI/kg/12 horas de 2-7 días 5.2 Dosis de 30UI/kg por día a completar 10 días</p> <p>6. Gastrointestinal 6.1 Dosis 80-100UI/kg/12 hrs por 1-2 días 6.2 Dosis de 30UI/kg/día a completar 7 a 10 días.</p> <p>7. Dosis de 30UI/kg/día de 1-5 días</p> <p>8. Cirugía mayor 8.1 Dosis de 80-100 UI/kg una hora antes del procedimiento 8.2 Dosis 60-80 UI/kg/12 hrs por un día 8.3 Dosis 40-60 UI/kg/día por 4-6 días 8.4 Dosis 30-50 UI/kg/día de 7 a 10 días</p> <p>9. Dosis 40-60 UI/kg previo al procedimiento, cada 12 horas por un día y cada 24 horas por 3-5 días</p> <p>10. Dosis 40-60 UI/kg previo a terapia</p> | |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|------------------------------------|---|---|------------------------------|
| | <p>11. Procedimientos invasivos menores (niveles de 40-60%)</p> <p>Terapia adyuvante:</p> <p>Hemorragia mucocutánea o postquirúrgica :</p> <p>En caso de inhibidores de Factor IX:</p> <p>Tratamiento de erradicación de inhibidores ó inducción de tolerancia inmune:</p> | <p>11. Dosis 30-60 UI/kg previo al procedimiento.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ácido Aminocapróico 50-60 mg/kg tópico o intravenoso, cada 4 a 6 horas, según respuesta, no más de 10 días (contraindicado en caso de hematuria) ▪ Concentrados de Proteínas humanas coagulables tópico de 1 a 3 días. ▪ Concentrado de complejo protrombínico activado 50 a 100 UI/kg/dosis, cada 12 horas, según respuesta, de 3 a 10 días ▪ ó ▪ Factor de Coagulación VII Alfa recombinante, adultos 90 µg/kg, vía intravenoso cada 3 a 6 horas. Niños 90 a 120 µg /kg cada 3 a 6 horas, máximo 72 horas. ▪ Factor IX (viralmente inactivado) o Factor IX recombinante, 50 UI/kg tres veces por semana por un año | |
| Enfermedad de Von Willebrand (EvW) | <p>Estudios de laboratorio para confirmación:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ FvW:Ag ▪ FvW:RiCo ▪ FVIII:C ▪ Identificación de los multimeros de factor de EvW | | |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo
Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|------------------|--|---|------------------------------|
| | <p>Tratamiento médico:</p> <p>Tipo I y variantes de Tipo II (respondedores a desmopresina):</p> <p>Niveles de FvW:RCo >10 IU/dL y FVIII >20 IU/dL)</p> <p>1) Prueba para evaluar respuesta con desmopresina 1-desamino-8-D-arginina vasopresina (DDAVP),</p> <p>Terapia adyuvante:</p> <p>Tratamiento oportuno a demanda para no respondedores:</p> | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Desmopresina solución, aplicación intranasal, 3 aplicaciones, según respuesta ó Desmopresina 0.3 µg/kg/dosis, por infusión intravenosa en 30 a 50 ml de solución salina en 15 a 30 minutos. Puede repetirse cada 6 horas, no más de 3 días. ▪ Ácido Aminocapróico 50-60 mg/kg tópico o intravenoso, cada 4 a 6 horas, según respuesta, no más de 10 días (contraindicado en caso de hematuria) ▪ Concentrados de Proteínas humanas coagulables tópico de 1 a 3 días. ▪ Complejo Factor VIII-von Willebrand ó Factor VIII de derivado plasmático de pureza intermedia que contenga factor de von Willebrand: <ul style="list-style-type: none"> Dosis promedio 26 UI/kg ▪ Una hora antes de procedimientos y por lo menos cada 24 horas durante el postoperatorio (3-7 días) ▪ En el caso hemorragias activas, misma dosis por día de acuerdo al evento. (1-10días) | |



CONSEJO
DE
SALUBRIDAD GENERAL

Consejo de Salubridad General
Identificación de tratamientos y medicamentos asociados a gastos catastróficos
PROTOCOLO TÉCNICO

Categoría V. Rehabilitación de largo plazo

Enfermedad: CIE-10: D66, D67, D68.0 Hemofilia

| Fase de atención | Intervenciones | Medicamentos | Equipamiento y otros insumos |
|--------------------------------|--|--------------|------------------------------|
| SEGUIMIENTO DE PACIENTE | Valoración por el servicio de Hematología cada 6 meses. Estudios de Laboratorio: <ul style="list-style-type: none">▪ Biometría hemática completa, con cuenta de plaquetas. Cada 6 meses▪ Determinación del factor VIII, IX o FvW, y detección de inhibidores contra factor VIII o IX bajo el siguiente esquema: Primer año 3 veces al año Segundo año 2 veces al año A partir del tercer año 1 vez al año | | |