

HEMOSTASIA & HEMOFILIA

Guía para el paciente - Entendiendo la hemostasia

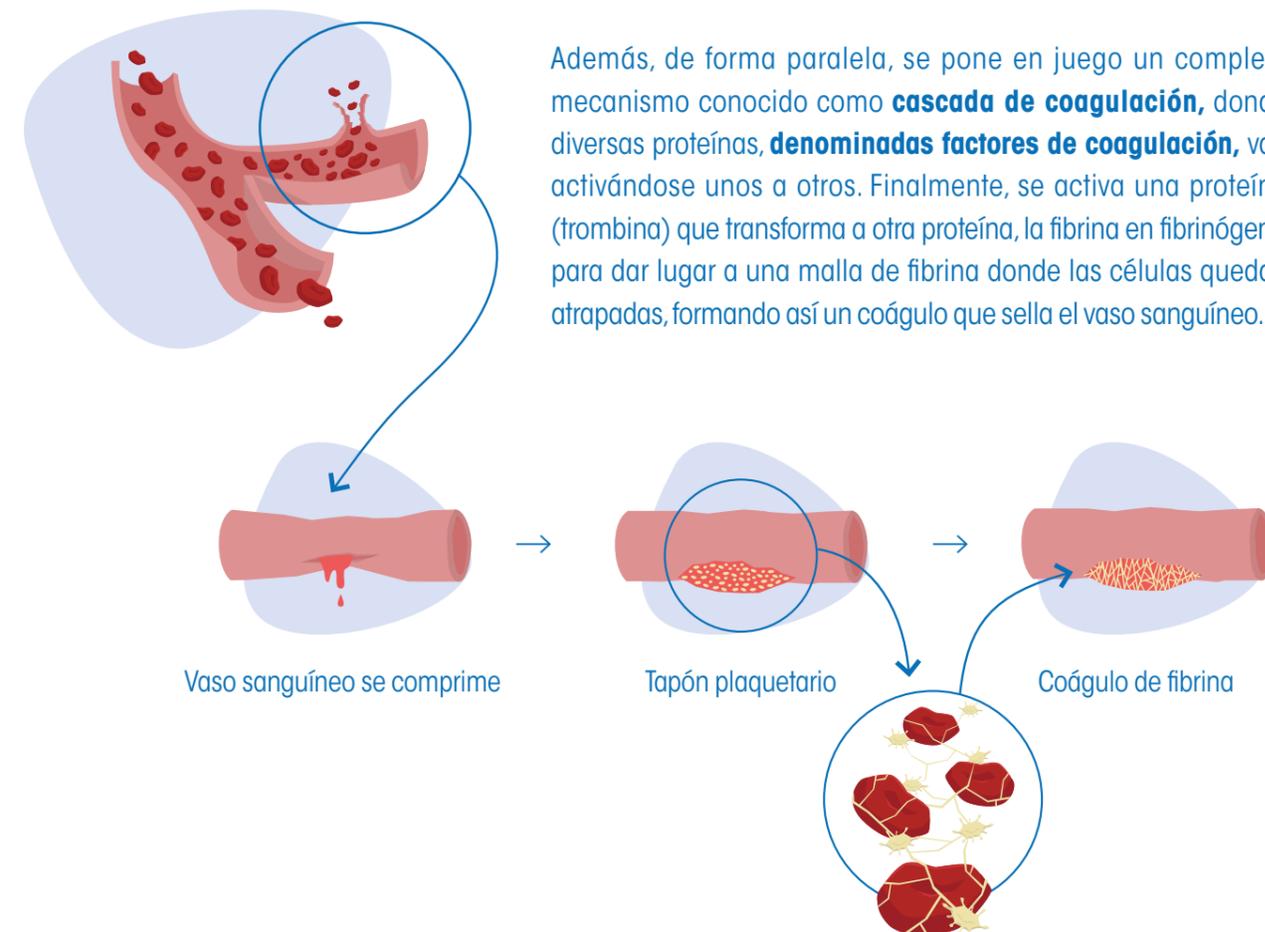
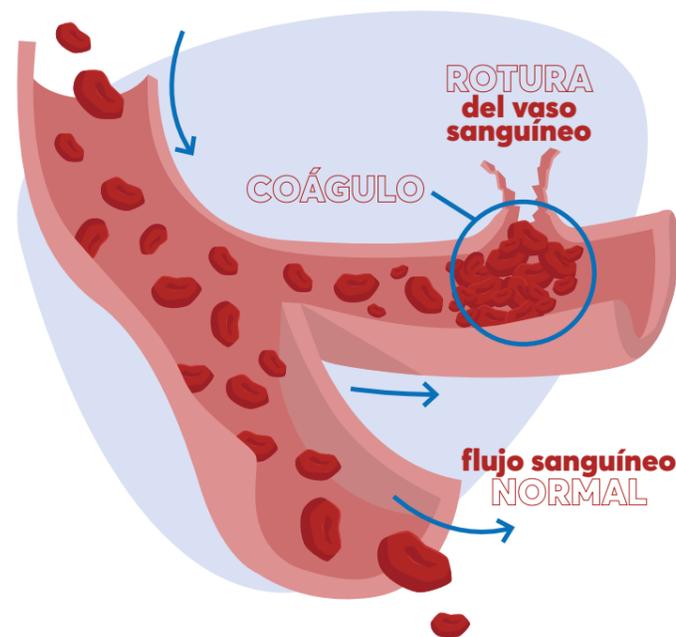


¿Qué es la HEMOSTASIA?

Se entiende por **hemostasia** los **diferentes mecanismos** que tienen lugar en el interior del cuerpo humano (interacciones entre células, proteínas circulantes en el plasma, paredes de los vasos sanguíneos...) que tienen como objetivo:^{1,2}

- Permitir que la sangre circule de forma fluida por el interior de los vasos **sin formar coágulos**.^{1,2}
- Evitar hemorragias en el caso de que exista un vaso lesionado, **generando coágulos**.^{1,2}

Como consecuencia de estos procesos (coagulantes vs anticoagulantes) **“opuestos”**, en condiciones normales las personas mantenemos un **mecanismo hemostático** en un **perfecto equilibrio**, siendo el sistema de la coagulación el eje central del mismo.^{1,2}



Además, de forma paralela, se pone en juego un complejo mecanismo conocido como **cascada de coagulación**, donde diversas proteínas, **denominadas factores de coagulación**, van activándose unos a otros. Finalmente, se activa una proteína (trombina) que transforma a otra proteína, la fibrina en fibrinógeno, para dar lugar a una malla de fibrina donde las células quedan atrapadas, formando así un coágulo que sella el vaso sanguíneo.^{4,5}

¿Qué mecanismos hay implicados en la HEMOSTASIA?

El **equilibrio hemostático**, se consigue con la implicación de varios procesos coagulantes/anticoagulantes que se **activan y retroalimentan** entre sí.³

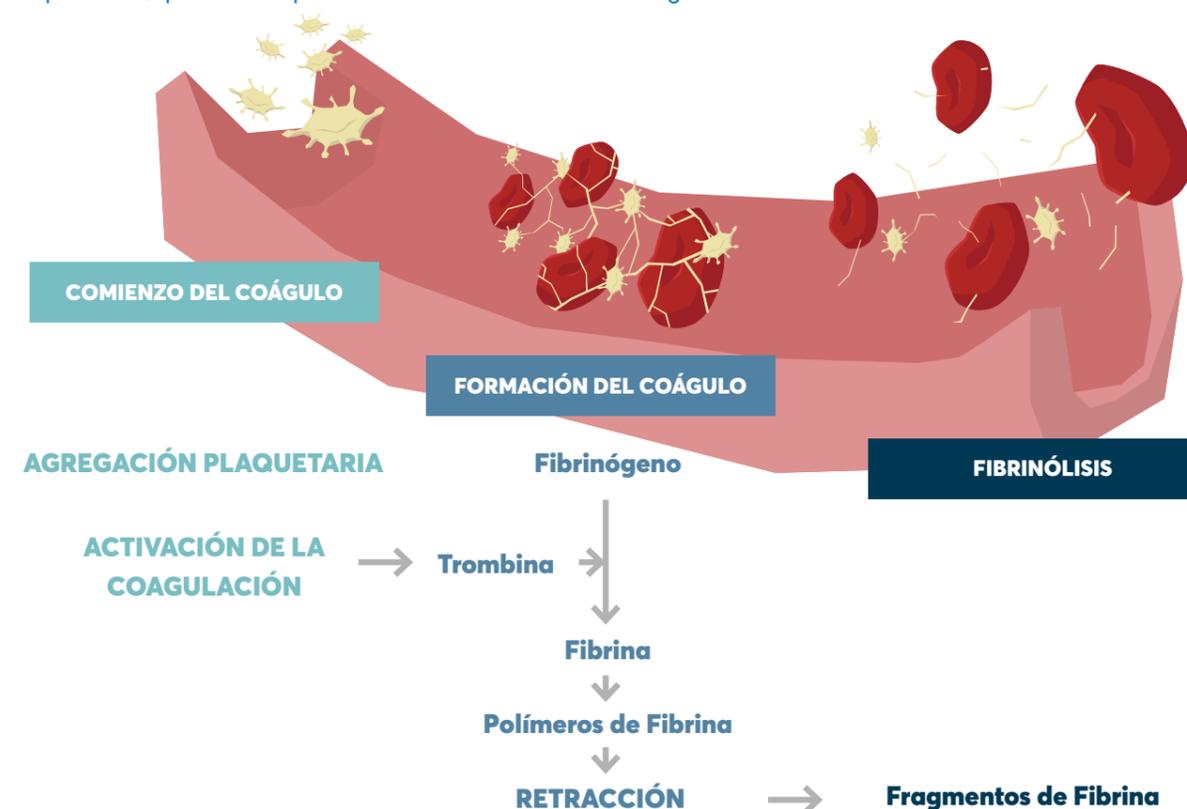
ACTIVIDAD COAGULANTE

Ante la rotura de un vaso sanguíneo intervienen **procesos físicos**, como puede ser una vasoconstricción que reducirá el flujo sanguíneo o la adhesión/agregación de plaquetas a la pared del vaso y procesos **“químicos/enzimáticos”** donde varias proteínas desarrollan una función “adhesiva” favoreciendo la agregación de plaquetas, formándose el denominado **“tapón plaquetario”**.^{4,5}



ACTIVIDAD ANTICOAGULANTE

La formación de un coágulo desencadena un proceso en cascada en el que se activan e inhiben diferentes proteínas, entre ellas la plasmina, que acaban provocando la destrucción del coágulo de fibrina.^{4,5}



¿Por qué se dice que las personas con hemofilia tienen la

HEMOSTASIA ALTERADA?

En las personas con hemofilia, el **equilibrio hemostático** desaparece al verse afectado parte de los mecanismos anticoagulantes que participan en la hemostasia.^{4,6,7}

La **hemofilia** es un trastorno hereditario, poco frecuente, provocado por una mutación genética que tiene como consecuencia una **pérdida parcial o total de la funcionalidad** de 2 de las proteínas que participan en la "cascada de la coagulación", **los factores VIII y IX**. Esta disfunción provoca una situación de elevado riesgo de sangrado dado que la formación normal de coágulos se ve alterada.^{4,6,7}

El nivel del factor en sangre determina la gravedad de la hemofilia, así se considera:

- grave, si el nivel del factor es < 1%;
- moderada, si el nivel del factor es 1-5%;
- leve, si el nivel del factor es > 5%.



GRAVE
si la actividad es < 1%⁴

MODERADA
entre 1-5%⁴

LEVE
si es > 5%⁴

En los pacientes con hemofilia, el sangrado puede ocurrir:

- Espontáneamente, principalmente en articulaciones y músculos y también en otros órganos como el cerebro.
- Como consecuencia de golpes, traumatismos o cirugías.^{4,6,7}

Además, se pueden producir microsangrados espontáneos que pueden pasar desapercibidos dejando importantes secuelas.^{4,6,7}

¿Qué consecuencias implica tener una HEMOSTASIA ALTERADA?

Una hemostasia alterada implica una serie de complicaciones derivadas de las hemorragias externas y las hemorragias no visibles, que ocurren en el interior del organismo. Como por ejemplo:

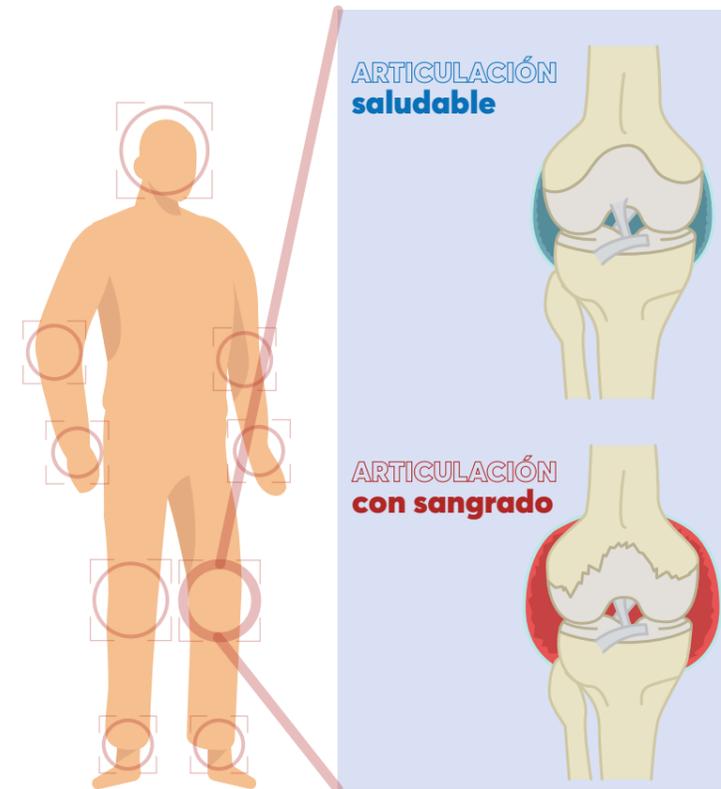
Hemartros

Se denominan hemartros o hemartrosis las hemorragias que tienen lugar en articulaciones y músculos.^{4,7-9}

Este tipo de sangrado es característico de la hemofilia. Constituyen entre el 70-80% de todas las hemorragias y pueden provocar dolor y complicaciones que afectan a la **movilidad de la articulación afectada, limitando así la posibilidad de realizar actividades de la vida diaria.**^{4,7-9}

Las rodillas, codos y tobillos son las articulaciones más afectadas. El diagnóstico se basa fundamentalmente en los datos obtenidos durante la exploración física, pudiendo ser confirmado con ecografías y otras pruebas de imagen.^{4,7-9}

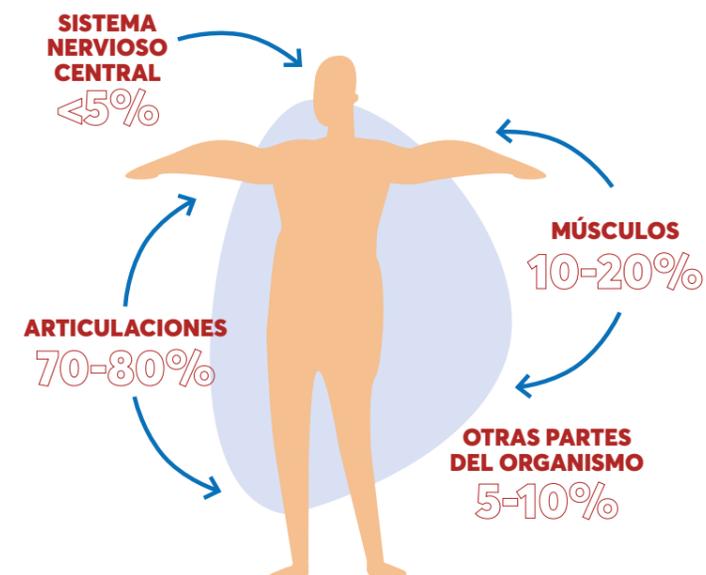
Las **hemartrosis repetidas** por un mal control de la hemostasia, provocan un engrosamiento de la membrana sinovial, (membrana que recubre la parte interior de la articulación donde se localiza el líquido sinovial que lubrica y nutre la articulación), al ser incapaz de reabsorber la sangre. Este engrosamiento provoca una inflamación (sinovitis) que puede pasar de aguda (2 semanas de duración) a crónica con debilidad muscular y disminución de la masa muscular. Y en los casos más graves, aparecen **las artropatías hemofílicas** desencadenando un daño progresivo en la articulación. Se caracterizan por dolor, disminución de la masa muscular, rigidez o deformidades en la articulación, inestabilidad, y pérdida de movilidad.⁹



Otras complicaciones a tener en cuenta

Las hemorragias o sangrados aunque sean leves, según los órganos afectados, **pueden provocar graves complicaciones.**³

Por ejemplo, sangrados gastrointestinales, intracraneales o en las mucosas.³



¿Cómo intentar alcanzar una HEMOSTASIA ESTABLE?

El objetivo fundamental en hemofilia es **intentar mantener la hemostasia estable**. La forma de conseguirlo es mediante la profilaxis, para así evitar el desequilibrio hemostático y prevenir los sangrados, con el objetivo último de permitir a las personas con hemofilia tener una vida similar a la de las personas sin hemofilia.^{3,10}



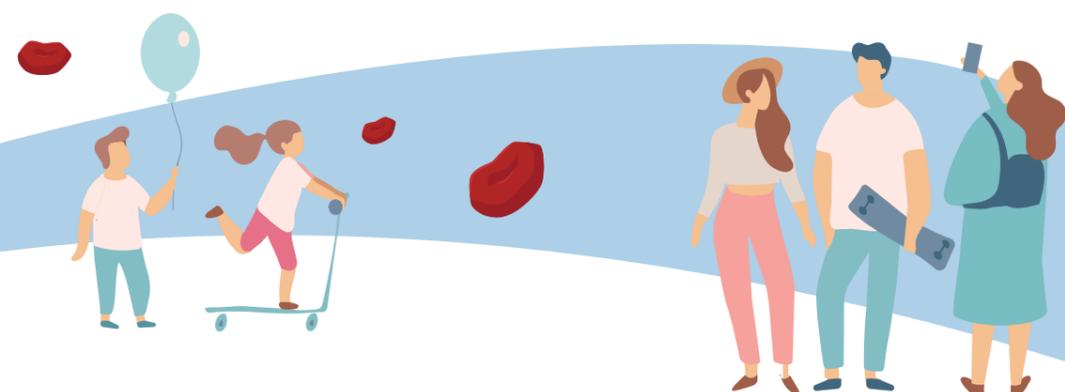
La profilaxis se considera estándar de tratamiento y busca que las personas con hemofilia lleven una vida activa y de calidad.^{3,10}



¿Qué beneficios tiene el alcanzar una hemostasia estable?

Una correcta **profilaxis**, permitirá reducir e incluso evitar sangrados y hemorragias en articulaciones u otros órganos.

A largo plazo, se evitarán las complicaciones derivadas del acúmulo de sangre en forma de hemartros, artropatías, dolores musculares y óseos, visitas hospitalarias, limitación en la funcionalidad de las articulaciones que deriven en la necesidad de ayudas ortopédicas o incluso cirugía.^{3,10}





Roche

La información recogida en esta guía, es de carácter general y no puede sustituir la recomendación de su profesional sanitario (médico, enfermera). Consulte con ellos cualquier pregunta o cuestión.

1. Iruin Irulegui G, Sierra Aisa C, Moretó Quintana A, *et al.* Alteraciones del sistema hemostático. Estrategias diagnósticas de la patología hemorrágica. Coagulopatías congénitas. *Medicine* vol12, Num 22, DOI: 10.1016/j.med.2016.10.019.
2. Grimaldo-Gómez FA. Fisiología de la hemostasia. *Rev Mex Anest.* 2017;40(Suppl: 2):398-400.
3. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia.* 2020;26(Suppl 6):1–158.
4. Cervera Bravo A. Fisiopatología y trastornos de la coagulación hereditarios más frecuentes. *Pediatr Integral* 2012; XVI(5): 387-398
5. G. Espinosa G, Reverter JC. Formación continuada del médico práctico. Coagulación y fibrinólisis plasmática. Estados de hipercoagulabilidad. *Medicina Integral*, Vol. 38, Núm. 4, Septiembre 2001
6. Berndtsson M, Zetterberg E, Holmström M *et al.* Does the intensity and quality of treatment and not only the factor VIII level influence global hemostasis in patients with hemophilia A? *Thrombosis Research* 144 (2016) 133–135
7. García Sánchez P, Marín Sánchez J, Rivas Pollmar M^ª *et al* Hemofilia: naturaleza de las visitas a urgencias pediátricas. *An Pediatr (Barc).* 2019;91(6):394-400
8. Montalvo Martínez R. Problemas articulares y musculares en hemofilia. Publicado en <http://fedhemo.com/problemas-articulares-y-musculares-en-hemofilia/>. Último acceso 30-octubre-2020
9. Rodríguez-Merchán EC. Las hemorragias articulares (hemartrosis) en la hemofilia. El punto de vista de un cirujano ortopeda. *Tratamiento de la hemofilia*. Segunda edición. Abril de 2008 N° 23.
10. Cuidados generales y tratamiento de la hemofilia. 2012. Federación Mundial de Hemofilia.