¿QUÉ SON LAS DEFICIENCIAS POCO COMUNES DE FACTORES DE LA COAGULACIÓN?



FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
Tratamiento para todos

Publicado por la **Federación Mundial de Hemofilia (FMH)**
© World Federation of Hemophilia, 2009

La FMH alienta la redistribución de sus publicaciones por organizaciones de hemofilia sin fines de lucro con propósitos educativos.

Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación, por favor comuníquese con el Departamento de Comunicación a la dirección indicada abajo.

Esta publicación se encuentra disponible como archivo PDF en inglés, francés, español, árabe, ruso y chino en la página Internet de la Federación Mundial de Hemofilia, www.wfh.org.

También pueden solicitarse copias adicionales a:
Federación Mundial de Hemofilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Correo electrónico: wfh@wfh.org
Página Internet: www.wfh.org

La Federación Mundial de Hemofilia no se involucra en el ejercicio de la medicina y bajo ninguna circunstancia recomienda un tratamiento en particular para individuos específicos. Las dosis recomendadas y otros regímenes de tratamiento son revisados continuamente, conforme se reconocen nuevos efectos secundarios. La FMH no reconoce, de modo explícito o implícito alguno, que las dosis de medicamentos u otras recomendaciones de tratamiento en esta publicación sean las adecuadas. Debido a lo anterior, se recomienda enfáticamente al lector buscar la asesoría de un consejero médico y/o consultar las instrucciones impresas que proporciona la compañía farmacéutica, antes de administrar cualquiera de los medicamentos a los que se hace referencia en esta monografía. La Federación Mundial de Hemofilia no respalda productos de tratamiento o fabricantes específicos; cualquier referencia al nombre de un producto no implica su respaldo por parte de la FMH.

ÍNDICE

Introducción 2

Deficiencia de factor I (fibrinógeno) 3

Deficiencia de factor II (protrombina) 6

Deficiencia de factor V 8

Deficiencia combinada de factor V y factor VIII 10

Deficiencia de factor VII 12

Deficiencia de factor X 14

Deficiencia combinada de los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K 16

Deficiencia de factor XI 18

Deficiencia de factor XIII 20

Opciones de tratamiento 22

Consejos para quienes padecen deficiencias de factores de la coagulación 25

Cuadro 1: Características de las deficiencias poco comunes de factores de la coagulación 28

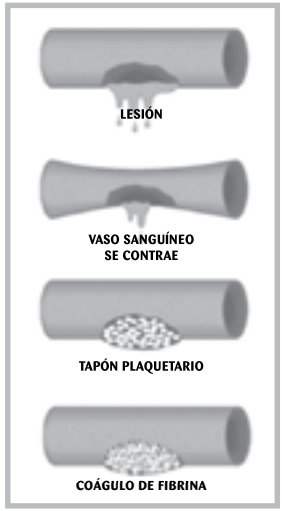
Cuadro 2: Síntomas hemorrágicos de las deficiencias poco comunes de factores de la coagulación 29

Introducción

¿QUÉ SON LOS FACTORES DE LA COAGULACIÓN?

Los factores de la coagulación son proteínas de la sangre que controlan las hemorragias.

Cuando un vaso sanguíneo se lesiona, sus paredes se contraen para limitar el flujo de sangre al área afectada. Entonces, pequeñas células sanguíneas llamadas plaquetas se pegan al sitio de la lesión y se distribuyen a lo largo de la superficie del vaso sanguíneo para detener la hemorragia. Al mismo tiempo, pequeños sacos al interior de las plaquetas liberan señales químicas que atraen a otras plaquetas al sitio de la lesión y provocan su aglutinamiento para formar lo que se conoce como tapón plaquetario.



En la superficie de estas plaquetas activadas, muchos factores de la coagulación diferentes trabajan en conjunto en una serie de complejas reacciones químicas (conocidas como la cascada de la coagulación) a fin de formar un coágulo de fibrina. El coágulo funciona como una red que detiene la hemorragia.

Los factores de la coagulación circulan en la sangre sin estar activados. Cuando un vaso sanguíneo sufre una lesión se inicia la cascada de la coagulación y cada factor de la coagulación se activa en un orden específico para dar lugar a la formación del coágulo sanguíneo. Los factores de la coagulación se identifican con números romanos (e. g. factor I o FI).

¿QUÉ SON LAS DEFICIENCIAS POCO COMUNES DE FACTORES DE LA COAGULACIÓN?

Si cualquiera de los factores de la coagulación faltara o no funcionara adecuadamente, la cascada de la coagulación se interrumpe. Cuando esto ocurre, no se forma el coágulo sanguíneo y la hemorragia continua durante más tiempo del que debiera.

Las deficiencias de factor VIII y factor IX son conocidas como hemofilia A y B, respectivamente. Las deficiencias poco comunes de factores de la coagulación son trastornos hemorrágicos en los que uno o más de los otros factores (i. e. factores I, II, V, V+VIII, VII, X, XI o XIII) faltan o no funcionan adecuadamente. El conocimiento que se tiene de estos trastornos es menor porque se diagnostican muy raramente. De hecho, muchos de ellos solo se han descubierto durante los últimos 40 años.

Deficiencia de factor I (fibrinógeno)

La deficiencia de factor I (también llamado fibrinógeno) es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor I. Ya sea por que el cuerpo produzca menos fibrinógeno del que debiera o debido a que el fibrinógeno no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor I es un término que abarca diversos trastornos relacionados, conocidos como defectos congénitos del fibrinógeno. La afibrinogenemia (ausencia total de fibrinógeno) y la hipofibrinogenemia (bajas concentraciones de fibrinógeno) son efectos cuantitativos; es decir que la cantidad de fibrinógeno en la sangre es anormal. La disfibrinogenemia es un defecto cualitativo en el que el fibrinógeno no funciona de la manera en que debiera. La hipodisfibrinogenemia es un defecto combinado que incluye tanto bajas concentraciones de fibrinógeno como alteraciones en su función.

La afibrinogenemia es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. Como todos los trastornos autosómicos recesivos, la afibrinogenemia se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes. La hipofibrinogenemia, disfibrinogenemia e hipodisfibrinogenemia pueden ser ya sea recesivas (ambos padres son portadores del gen) o dominantes (solo uno de los padres es portador y transmisor del gen). Todos los tipos de deficiencia de factor I afectan tanto a varones como a mujeres.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la deficiencia de factor I varían dependiendo del tipo de trastorno que tenga cada persona.

AFIBRINOGENEMIA

Síntomas comunes

- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragias musculares
- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer

- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales
- Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto
- Hemorragia anormal posterior a la circuncisión
- Problemas durante el embarazo (incluyendo abortos)

Otros síntomas reportados

- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)
- Formación de coágulos (trombosis)

HIPOFIBRINOGENEMIA

Los síntomas son similares a los observados en la afibrinogenemia. Como regla general, entre menos concentración de factor I haya en la sangre de una persona, mayor será la frecuencia y/o gravedad de los síntomas.

DISFIBRINOGENEMIA

Los síntomas dependen de la manera en la que esté funcionando el fibrinógeno (que se encuentra presente en concentraciones normales). Algunas personas no presentan ningún síntoma. Otras personas padecen hemorragias (similares a las observadas en casos de afibrinogenemia) y otras muestran signos de trombosis (coágulos anormales en los vasos sanguíneos) en vez de hemorragias.

HIPODISFIBRINOGENEMIA

Los síntomas varían y dependen de la cantidad de fibrinógeno producida y de la manera en la que esté funcionando.

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor I se diagnostica mediante diversas pruebas sanguíneas, entre ellas una prueba específica que mide la cantidad de fibrinógeno en la sangre. No obstante, bajas concentraciones de fibrinógeno o su función anormal podrían ser señales de otras enfermedades, como trastornos hepáticos o renales, que deberían descartarse antes de diagnosticarse un trastorno hemorrágico. Las pruebas de diagnóstico deben ser realizadas por un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO

Hay tres tratamientos disponibles para la deficiencia de factor I. Todos se fabrican a partir de plasma humano.

- Concentrado de fibrinógeno
- Crioprecipitado
- Plasma fresco congelado (PFC)

También puede administrarse tratamiento para evitar la formación de coágulos sanguíneos, ya que esta complicación puede ocurrir luego de la terapia de reemplazo de fibrinógeno.

Muchas personas con hipofibrinogenemia o disfibrinogenemia no necesitan tratamiento. Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor I pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia de factor II (protrombina)

La deficiencia de factor II (también llamado protrombina) es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor II. Ya sea por que el cuerpo produzca menos protrombina de la que debiera o debido a que la protrombina no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor II es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. La deficiencia de factor II es muy poco común pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes.

La deficiencia de factor II puede heredarse junto con otras deficiencias de factor (véase la sección sobre "Deficiencia combinada de factores de la coagulación dependientes de la vitamina K" en la pág. 16). También puede presentarse en una etapa posterior de la vida, como resultado de enfermedad hepática, deficiencia de vitamina K o consumo de ciertos fármacos como el Coumadin®, medicamento anticoagulante. La deficiencia de factor II adquirida es más común que la deficiencia heredada.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la deficiencia de factor II son diferentes en cada persona. Como regla general, entre menor sea la concentración de factor II en la sangre de una persona, mayor será la frecuencia y/o gravedad de los síntomas.

Síntomas comunes

- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragias musculares
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales

Otros síntomas reportados

- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer
- Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto

Síntomas poco comunes

- Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)
- Sangre en la orina (hematuria)

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor II se diagnostica mediante diversas pruebas sanguíneas. El médico necesitará medir las concentraciones de factores II, V, VII y X en la sangre. Las pruebas diagnósticas debe realizarlas un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO

Hay dos tratamientos disponibles para la deficiencia de factor II. Ambos se fabrican a partir de plasma humano.

- Concentrado de complejo de protrombina (CCP)
- Plasma fresco congelado (PFC)

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor II pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia de factor V

La deficiencia de factor V es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor V. Ya sea por que el cuerpo produzca menos factor V del que debiera o debido a que el factor V no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor V es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. La deficiencia de factor V es muy poco común pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la deficiencia de factor V son generalmente leves. Algunas personas podrían no presentar ningún síntoma. No obstante, los niños con una deficiencia grave de factor V pueden presentar hemorragias a una edad muy temprana. Algunos pacientes han presentado hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal) en una fase muy temprana de la vida.

Síntomas comunes

- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales

Otros síntomas reportados

- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragias musculares
- Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto

Síntomas poco comunes

- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor V se diagnostica mediante una serie de pruebas sanguíneas que debe realizar un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación. En las personas con concentraciones anormales de factor V también deberían verificarse las concentraciones de factor VIII a fin de descartar la posibilidad de una deficiencia combinada de factor V y factor VIII, lo que constituye un trastorno totalmente diferente (consulte la pág. 10).

TRATAMIENTO

El tratamiento para la deficiencia de factor V generalmente solo se requiere en casos de hemorragias graves o antes de cirugías. El plasma fresco congelado (PFC) es el tratamiento usual porque no existe un concentrado que contenga exclusivamente factor V. Las transfusiones de plaquetas, que contienen factor V, también constituyen una opción en algunos casos.

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor V pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia combinada de factor V y factor VIII

La deficiencia combinada de factor V y factor VIII es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por bajos niveles de factor V y factor VIII. Debido a que la cantidad de estos factores en el cuerpo es menor a la normal, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma. Esta deficiencia combinada es totalmente independiente de la deficiencia de factor V y de la deficiencia de factor VIII (hemofilia A).

La deficiencia combinada de factor V y factor VIII es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. Esta deficiencia es muy poco común pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes. La mayoría de los casos se encuentran en la región del Mar Mediterráneo, particularmente en Israel, Irán e Italia.

Normalmente, el trastorno es provocado por un solo defecto genético que afecta la capacidad del cuerpo para transportar factor V y factor VIII fuera de la célula y hacia el torrente sanguíneo, y no por un problema con el gen de cualquiera de los factores.

SÍNTOMAS

La deficiencia combinada de factor V y factor VIII no parece provocar más hemorragias que las que se presentarían si solo uno u otro de los factores estuviera afectado. Los síntomas de la deficiencia combinada de factor V y factor VIII generalmente son leves.

Síntomas comunes

- Hemorragias cutáneas
- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales
- Hemorragia posterior a la circuncisión
- Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto

Otros síntomas reportados:

- Hemorragias nasales (epistaxis)

Síntomas poco comunes

- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragias musculares

DIAGNÓSTICO

La deficiencia combinada de factor V y factor VIII se diagnostica mediante una variedad de pruebas sanguíneas a fin de determinar si las concentraciones de ambos factores son inferiores a las normales. Estas pruebas debería realizarlas un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO

Hay tres tratamientos disponibles para la deficiencia combinada de factor V y factor VIII.

- Concentrado de factor VIII
- Plasma fresco congelado (PFC)
- Desmopresina

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia combinada de factor V y factor VIII pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia de factor VII

La deficiencia de factor VII es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor VII. Ya sea por que el cuerpo produzca menos factor VII del que debiera o debido a que el factor VII no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor VII es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. La deficiencia de factor VII es muy poco común pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes.

La deficiencia de factor VII puede heredarse junto con otras deficiencias de factor (véase la sección sobre "Deficiencia combinada de factores de la coagulación dependientes de la vitamina K" en la pág. 16). También puede presentarse en una etapa posterior de la vida, como resultado de enfermedad hepática, deficiencia de vitamina K o consumo de ciertos fármacos como el Coumadin®, medicamento anticoagulante.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la deficiencia de factor VII varían dependiendo de cada persona. Como regla general, entre menor sea la concentración de factor VII en la sangre de una persona, mayor será la frecuencia o gravedad de los síntomas. Las personas con concentraciones muy bajas de factor VII pueden presentar síntomas muy graves.

Síntomas comunes

- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales
- Hemorragias en la cabeza (neonatos)
- Hemorragia abundante durante la circuncisión

Otros síntomas reportados

- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragias articulares (hemartrosis)

- Hemorragias musculares
- Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)
- Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto

Síntomas poco comunes

- Sangre en la orina (hematuria)
- Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor VII se diagnostica mediante una serie de pruebas sanguíneas que debe realizar un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO

Hay varios tratamientos disponibles para la deficiencia de factor VII.

- Concentrado de factor VIIa recombinante (FVIIa)
- Concentrado de factor VII
- Concentrado de complejo de protrombina (CCP) que contenga factor VII
- Plasma fresco congelado (PFC)

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor VII pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia de factor X

La deficiencia de factor X es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor X. Ya sea por que el cuerpo produzca menos factor X del que debiera o debido a que el factor X no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor X es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. La deficiencia de factor VII es uno de los trastornos de la coagulación menos comunes pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes.

La deficiencia de factor X también puede heredarse junto con otras deficiencias de factor (véase la sección sobre "Deficiencia combinada de factores de la coagulación dependientes de la vitamina K" en la pág. 16).

SÍNTOMAS

Como regla general, entre menor sea la concentración de factor X en la sangre de una persona, mayor será la frecuencia y/o gravedad de los síntomas. Las personas con una deficiencia importante de factor X pueden presentar episodios hemorrágicos graves.

Síntomas comunes

- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragias musculares
- Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales
- Hemorragias durante o después de lesiones o cirugías

Otros síntomas reportados

- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragia posterior a la circuncisión
- Hemorragia anormal o prolongada después del parto
- Aborto durante el primer trimestre del embarazo (aborto espontáneo)
- Sangre en la orina (hematuria)
- Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor X se diagnostica mediante una serie de pruebas sanguíneas que debe realizar un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO

Hay dos tratamientos disponibles para la deficiencia de factor X. Ambos se fabrican a partir de plasma humano.

- Concentrado de complejo de protrombina (CCP) que contenga factor X
- Plasma fresco congelado (PFC)

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor X pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia combinada de factores de coagulación dependientes de la vitamina K

La deficiencia combinada de factores de la coagulación dependientes de la vitamina K (VKCFD, por sus siglas en inglés) es un trastorno hemorrágico hereditario muy poco común provocado por un problema con los factores de coagulación II, VII, IX y X. Para que la reacción en cadena de la coagulación pueda continuar, estos cuatro factores necesitan activarse en una reacción química en la que participa la vitamina K. Cuando esta reacción no ocurre como debiera, la reacción de coagulación se interrumpe y el coágulo sanguíneo no se forma.

La VKCFD es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. Esta deficiencia es muy poco común pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes.

La VKCFD también puede presentarse en una etapa posterior de la vida, como resultado de trastornos gastrointestinales, enfermedad hepática, deficiencia de vitamina K o consumo de ciertos fármacos como el Coumadin®, medicamento anticoagulante. La deficiencia adquirida es más común que la deficiencia heredada. Algunos bebés recién nacidos presentan una deficiencia transitoria de vitamina K que puede corregirse administrando suplementos luego del nacimiento.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la VKCFD varían considerablemente de una persona a otra, pero generalmente son leves. Los primeros síntomas podrían presentarse al nacimiento o en una etapa posterior de la vida. Los síntomas al nacer deben diferenciarse de la deficiencia adquirida. Las personas con deficiencias importantes pueden presentar episodios hemorrágicos graves, pero los síntomas más graves generalmente son poco comunes y solo se presentan en personas con concentraciones de factor muy bajas.

Síntomas reportados

- Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer
- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragia en tejidos blandos y músculos
- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)

- Propensión a los moretones
- Hemorragia excesiva después de cirugías

Síntomas poco comunes

- Hemorragia en el cerebro (hemorragia intracraneal)
- Anormalidades esqueléticas y pérdida del oído medio (en casos graves)

DIAGNÓSTICO

La VKCFD se diagnostica mediante una serie de pruebas sanguíneas que debe realizar un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación. Debe tenerse cuidado, particularmente en el caso de recién nacidos, de excluir la probabilidad de una deficiencia de vitamina K adquirida o de la exposición a ciertos medicamentos.

TRATAMIENTO

Hay tres tratamientos disponibles para la VKCFD.

- Vitamina K
- Concentrados de complejo de protrombina (CCP)
- Plasma fresco congelado (PFC)

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia de factor XI

La deficiencia de factor XI es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor XI. Ya sea por que el cuerpo produzca menos factor XI del que debiera o debido a que el factor XI no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor XI también se conoce como hemofilia C. Difiere de la hemofilia A y B por el hecho de que no hay hemorragias en articulaciones y músculos. La deficiencia de factor XI es el más frecuente de los trastornos hemorrágicos poco comunes y el segundo trastorno hemorrágico que más comúnmente afecta a las mujeres (después de la enfermedad de von Willebrand).

Algunas personas han heredado la deficiencia de factor XI cuando solo uno de los padres es portador del gen. Este trastorno es más común entre los judíos Askenazi, es decir, judíos cuya ascendencia proviene de Europa del Este.

SÍNTOMAS

La mayoría de las personas con deficiencia de factor XI presentará pocos o nulos síntomas. La relación entre la cantidad de factor XI en la sangre de una persona y la gravedad de sus síntomas no es clara; personas con solo una deficiencia leve de factor XI pueden presentar episodios hemorrágicos graves. Los síntomas de la deficiencia de factor XI varían considerablemente, aun entre miembros de una misma familia, lo cual puede dificultar su diagnóstico.

Síntomas comunes

- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto

Otros síntomas reportados

- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales
- Sangre en la orina (hematuria)

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor XI se diagnostica mediante una serie de pruebas sanguíneas que debe realizar un especialista en un centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO

Hay varios tratamientos disponibles para ayudar a controlar hemorragias en personas con deficiencia de factor XI.

- Concentrado de factor XI
- Fármacos antifibrinolíticos
- Goma de fibrina
- Plasma fresco congelado (PFC)

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor XI pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Deficiencia de factor XIII

La deficiencia de factor XIII es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con el factor XIII. Ya sea por que el cuerpo produzca menos factor XIII del que debiera o debido a que el factor XIII no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma.

La deficiencia de factor XIII es un trastorno autosómico recesivo, lo cual quiere decir que ambos padres deben ser portadores del gen defectuoso a fin de transmitirlo a sus hijos. También implica que el trastorno afecta tanto a varones como a mujeres. La deficiencia de factor XIII es muy poco común pero, como todos los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra con mayor frecuencia en regiones del mundo donde los matrimonios entre parientes cercanos son comunes.

SÍNTOMAS

La mayoría de las personas con deficiencia de factor XIII presenta síntomas desde el nacimiento, a menudo con hemorragias del muñón del cordón umbilical. Los síntomas tienden a presentarse a lo largo de toda la vida. Como regla general, entre menor sea la concentración de factor XIII en la sangre de una persona, mayor será la frecuencia y/o gravedad de los síntomas.

Síntomas comunes

- Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer
- Hemorragias nasales (epistaxis)
- Propensión a los moretones
- Hemorragias articulares (hemartrosis)
- Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)
- Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales
- Mala cicatrización de heridas y cicatrización anormal
- Hemorragia en tejidos blandos
- Problemas durante el embarazo (incluyendo abortos recurrentes)
- Hemorragia posterior a la circuncisión
- Hemorragia anormal durante o después de lesiones o cirugías

Otros síntomas reportados

- Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia)
- Sangre en la orina (hematuria)
- Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal)
- Hemorragias musculares

Síntomas poco comunes

- Hemorragia en bazo, pulmones, oídos u ojos

DIAGNÓSTICO

La deficiencia de factor XIII es difícil de diagnosticar. Las pruebas de coagulación sanguíneas regulares no detectan la deficiencia, y muchos laboratorios no tienen a su disposición pruebas más especializadas que puedan medir la concentración de factor XIII en una muestra de sangre o qué tan bien éste está funcionando. La elevada tasa de hemorragias al nacer generalmente resulta en un diagnóstico temprano.

TRATAMIENTO

Hay varios tratamientos disponibles para ayudar a controlar hemorragias en personas con deficiencia de factor XIII.

- Concentrado de factor XIII
- Crioprecipitado
- Plasma fresco congelado (PFC)

Los periodos menstruales abundantes en mujeres con deficiencia de factor XIII pueden controlarse con anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) o con fármacos antifibrinolíticos.

Más información sobre **OPCIONES DE TRATAMIENTO** en la página 22.

Opciones de tratamiento

CONCENTRADOS DE FACTOR

Cuando se encuentran disponibles, los concentrados de factor constituyen el tratamiento ideal y más seguro para los trastornos hemorrágicos poco comunes. Desafortunadamente, solo hay concentrados individuales de los factores I, VII, VIII, XI y XIII. Los concentrados de factor para los trastornos hemorrágicos poco comunes generalmente se fabrican a partir de plasma humano y reciben tratamiento a fin de eliminar virus como el VIH y los de la hepatitis B y C. También están disponibles el factor VIII recombinante y el factor VIIa recombinante. Estos últimos se fabrican en el laboratorio y no a partir de plasma humano, de modo que no conllevan riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas. Los concentrados de factor se administran por vía intravenosa.

CONCENTRADO DE COMPLEJO DE PROTROMBINA (CCP)

Este concentrado se fabrica a partir de plasma humano y contiene una mezcla de concentrados de factor, entre ellos los factores II, VII, IX y X (no obstante, algunos productos no contienen los cuatro factores). El CCP es adecuado para el tratamiento de deficiencias individuales de factor II y factor X, así como el de la deficiencia combinada hereditaria de factores de la coagulación dependientes de la vitamina K (VKCFD). El concentrado recibe tratamiento para eliminar virus como el VIH y los de la hepatitis B y C. Se ha informado que algunos CCP podrían provocar peligrosos coágulos sanguíneos (trombosis). El CCP se administra por vía intravenosa.

PLASMA FRESCO CONGELADO (PFC)

El plasma es la fracción de la sangre que contiene todos los factores de la coagulación, así como otras proteínas sanguíneas. El PFC se utiliza para el tratamiento de trastornos hemorrágicos poco comunes cuando los concentrados para el tratamiento del factor específico faltante no se encuentran disponibles. El PFC es el tratamiento usual para la deficiencia de factor V. Sin embargo, generalmente no es sometido a procesos de inactivación viral, de modo que el riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas es mayor. El PFC sometido a inactivación viral está disponible en algunos países y es preferible. La sobrecarga circulatoria constituye un problema potencial de este tratamiento: dado que en el PFC la concentración de cada factor de coagulación es baja, debe administrarse un volumen considerable durante varias horas a fin de lograr una elevación adecuada en la concentración del factor faltante. Esta necesidad de una gran cantidad de PFC puede sobrecargar al sistema circulatorio y forzar

al corazón. El tratamiento con PFC puede presentar otras complicaciones, particularmente reacciones alérgicas o problemas pulmonares (lesiones pulmonares provocadas por transfusiones sanguíneas). Estos problemas son mucho menos comunes si se utilizan lotes de PFC sometido a inactivación viral. El PFC se administra por vía intravenosa.

CRIOPRECIPITADO

Fabricado a partir de plasma humano, el crioprecipitado contiene factor VIII, fibrinógeno (factor I) y algunas otras proteínas importantes para la coagulación de la sangre. El crioprecipitado no es sometido a inactivación viral y solo debería utilizarse cuando el concentrado de factor no se encuentre disponible. En comparación con el PFC, contiene mayores concentraciones de algunos de los factores de la coagulación (pero no de todos), de modo que el volumen requerido es menor. Solo es adecuado para unas cuantas deficiencias. El crioprecipitado se administra por vía intravenosa.

DESMOPRESINA

La desmopresina es una hormona sintética que eleva las concentraciones de factor VIII en pacientes con deficiencia combinada de factor V y factor VIII. Dado que es sintética, no hay riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas. La desmopresina no afecta las concentraciones de ninguno de los otros factores de coagulación. Puede administrarse por vía intranasal o intravenosa.

FÁRMACOS ANTIFIBRINOLÍTICOS

Los fármacos antifibrinolíticos, ácido tranexámico y ácido aminocaproico, se utilizan para mantener un coágulo en su lugar en algunas partes del cuerpo tales como boca, vejiga y útero. También son muy útiles en diversas situaciones; por ejemplo, durante trabajos dentales, pero no son eficaces en casos de hemorragia interna grave o cirugía. Los fármacos antifibrinolíticos son particularmente útiles para pacientes con deficiencia de factor XI. También se utilizan para ayudar a controlar el flujo menstrual excesivo. Los fármacos antifibrinolíticos pueden administrarse por vía oral o mediante inyección.

COLA DE FIBRINA

La cola o goma de fibrina puede usarse para el tratamiento de lesiones externas y durante trabajos odontológicos tales como extracciones dentales. No se utiliza en caso de hemorragias mayores o cirugías. Se aplica en el sitio de la hemorragia.

TRANFUSIONES DE PLAQUETAS

Las plaquetas son pequeñas células sanguíneas que participan en la formación de coágulos y en la reparación de vasos sanguíneos lesionados. Algunos concentrados de factor, entre ellos el factor V, se almacenan en pequeños sacos al interior de las plaquetas. Las transfusiones de plaquetas algunas veces se utilizan para el tratamiento de la deficiencia de factor V.

VITAMINA K

El tratamiento con vitamina K (ya sea en tabletas o con inyecciones) puede ayudar a controlar síntomas de la deficiencia combinada hereditaria de los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K (VKCFD). Sin embargo, no todas las personas responden a este tipo de tratamiento. Las personas que no responden a la vitamina K y presentan una hemorragia o requieren cirugía necesitarán terapia de reemplazo de factor.

ANTICONCEPTIVOS HORMONALES

Los anticonceptivos hormonales (pastillas para el control de la natalidad) ayudan a controlar los periodos menstruales.

Estos tratamientos pueden tener efectos secundarios, de modo que las personas con deficiencias poco comunes de factores de la coagulación deben hablar con sus médicos sobre los posibles efectos colaterales del tratamiento.

Consejos para personas con deficiencias de factor de coagulación

ENFRENTAR EL DIAGNÓSTICO

Saber que usted o su hijos padecen un trastorno hemorrágico es muy perturbador y usted podría experimentar una gama de emociones diferentes. Para algunas personas, el diagnóstico inspira miedo y ansiedad, mientras que para otras, poder darle un nombre a los síntomas con los que han vivido durante años puede ser un gran alivio. Los padres podrían sentirse culpables de saber que su hijo ha heredado un trastorno genético. Todos estos sentimientos son normales y es probable que se modifiquen con el transcurso del tiempo, conforme usted aprende más sobre el trastorno y el impacto que tendrá en su vida.

Hablar con otras personas –amigos, padres, profesionales de la salud y otros pacientes con trastornos hemorrágicos– puede resultar muy consolador. Aprender tanto como pueda acerca del trastorno también le ayudará a sentirse más confiado y a calmar sus miedos. Comuníquese con su organización de pacientes o centro de tratamiento de hemofilia/trastorno de la coagulación local para hacer preguntas y hablar sobre sus opciones.

VIDA SANA

Las personas con trastornos hemorrágicos deberían inscribirse en un centro de tratamiento especializado en el diagnóstico y tratamiento de estos trastornos, ya que es probable que dichos centros sean los que ofrezcan las mejores normas de atención e información.

Una dieta sana y ejercicio cotidiano ayudan a mantener al cuerpo saludable y fuerte. El ejercicio también puede ayudar a disminuir el estrés, la ansiedad y la depresión, así como la frecuencia y gravedad de hemorragias articulares. Las personas con sobrepeso imponen un esfuerzo adicional a sus articulaciones (particularmente rodillas y tobillos), haciéndolas más susceptibles a hemorragias.

Las personas con trastornos hemorrágicos graves que corren el riesgo de padecer hemorragias articulares deberían evitar actividades y deportes de alto impacto, tales como fútbol, luchas y patineta. Idealmente, los ejercicios para las personas con trastornos hemorrágicos debería recomendarlos un médico o fisioterapeuta competente y con experiencia.

CUIDADOS DENTALES

Una buena higiene oral es indispensable para evitar caries dentales y enfermedades de las encías. Para las personas con trastornos hemorrágicos es muy importante mantener una buena salud bucal a fin de disminuir la necesidad de intervenciones y cirugías que pueden complicarse por hemorragias excesivas o prolongadas. Las personas con trastornos de la coagulación deberían:

- Cepillarse los dientes por lo menos dos veces al día.
- Usar hilo dental cotidianamente.
- Utilizar una pasta de dientes con fluoruro.
- Visitar periódicamente al dentista.

Cualquier tipo de procedimiento invasor, como una extracción dental o una endodoncia, puede provocar una hemorragia en personas con trastornos de la coagulación. El dentista debería consultar al centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación a fin de identificar riesgos potenciales y planear el procedimiento adecuadamente. Podría ser necesaria la administración de medicamentos antes del procedimiento para ayudar a controlar la hemorragia y garantizar una recuperación segura.

VACUNAS

Las personas con trastornos hemorrágicos deben recibir vacunas, pero éstas deben administrarse bajo la piel (por vía subcutánea) y no directamente al músculo. Las vacunas contra las hepatitis A y B son particularmente importantes para personas que reciben tratamiento con plasma fresco congelado y cualquier otro producto que no haya sido sometido a inactivación viral. Los miembros de la familia que manipulan productos de tratamiento también deberían vacunarse, aunque esto es menos importante en el caso de personas que usan productos que han sido sometidos a inactivación viral.

MEDICAMENTOS QUE DEBEN EVITARSE

Verifique todos los medicamentos con su médico. Algunas medicinas vendidas sin receta deben evitarse porque interfieren con la coagulación. Las personas con trastornos hemorrágicos no deberían tomar ácido acetilsalicílico (ASA o Aspirina®) o antiinflamatorios no esteroides (como ibuprofeno y naproxeno) sin supervisión médica.

TENER INFORMACIÓN MÉDICA CONSIGO EN TODO MOMENTO

Lleve consigo información sobre su trastorno, el tratamiento que le ha sido recetado y el nombre y número telefónico de su médico o centro de tratamiento. En casos de emergencia, un brazalete médico u otra

identificación, como la tarjeta médica internacional de la FMH, notifica al personal de salud sobre su trastorno de la coagulación.

Al viajar, busque las direcciones y números telefónicos de los centros de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación de su(s) lugar(es) de destino y lleve la información consigo.

ASPECTOS PARTICULARES PARA MUJERES Y NIÑAS

Las mujeres con deficiencias de factores de la coagulación tienden a presentar más síntomas que los varones debido a la menstruación y el parto. Las niñas podrían presentar flujos muy abundantes al inicio de su menstruación. Las mujeres con deficiencias de factores de la coagulación podrían tener flujos menstruales más abundantes y/o prolongados, lo que podría provocar anemia (bajos niveles de hierro que causan debilidad y cansancio).

Antes de planear cualquier embarazo, las mujeres con deficiencias de factores de la coagulación deberían recibir asesoría genética sobre los riesgos de tener un hijo que herede el trastorno, y deberían consultar a un obstetra en cuanto sospechen que pudieran estar embarazadas. El obstetra debería trabajar en estrecha colaboración con el personal del centro de tratamiento de hemofilia/trastornos de la coagulación a fin de ofrecer la mejor atención posible durante el embarazo y el parto, y para reducir al mínimo posibles complicaciones tanto para la madre como para el recién nacido.

Las mujeres con ciertas deficiencias de factor (como deficiencia de factor XIII y afibrinogenemia) pueden correr mayores riesgos de aborto y desprendimiento de placenta (la separación prematura de la placenta del útero, lo cual interrumpe el flujo de sangre y oxígeno al feto). Por lo tanto, estas mujeres requieren tratamiento durante todo el embarazo a fin de evitar tales complicaciones.

El principal riesgo relacionado con el embarazo es la hemorragia posparto. Todos los trastornos hemorrágicos están relacionados con un mayor riesgo de hemorragia después del alumbramiento. El riesgo y la gravedad de la hemorragia pueden disminuirse con el tratamiento adecuado. Este tratamiento es diferente en el caso de cada mujer y depende de su historial personal y familiar de síntomas hemorrágicos, la gravedad de la deficiencia de factor, y el tipo de parto (vaginal o cesárea). La terapia de reemplazo de factor podría ser necesaria en algunos casos.

Para obtener más información y una lista de recursos en varios idiomas visite la sección sobre trastornos de la coagulación poco comunes de la página Internet de la FMH en **www.wfh.org**.

Cuadro 1: Características de las deficiencias poco comunes de factores de la coagulación

FACTOR FALTANTE	INCIDENCIA *	HERENCIA	GRAVEDAD DE LA HEMORRAGIA	TRATAMIENTO
Factor I Afibrinogenemia Hipofibrinogenemia Disfibrinogenemia	 5 en 10 millones D. n. d. 1 en 1 millón	 Autosómico recesivo Recesivo o dominante Recesivo o dominante	Generalmente leve, excepto en el caso de la afibrinogenemia	▪ Concentrado de fibrinógeno ▪ Crioprecipitado ▪ Plasma fresco congelado
Factor II	1 en 2 millones	Autosómico recesivo **	Generalmente leve	▪ Concentrado de complejo de protrombina ▪ Plasma fresco congelado
Factor V	1 en 1 millón	Autosómico recesivo	Generalmente leve	▪ Plasma fresco congelado
Factor V y factor VIII combinados	1 en 1 millón†	Autosómico recesivo‡	Generalmente leve	▪ Plasma fresco congelado ▪ Concentrado de factor VIII ▪ Desmopresina
Factor VII	1 en 500,000	Autosómico recesivo **	Grave cuando las concentraciones de factor son bajas	▪ Concentrado de factor VIIa recombinante ▪ Concentrado de factor VII ▪ Concentrado de complejo de protrombina ▪ Plasma fresco congelado
Factor X	1 en 1 millón	Autosómico recesivo	Moderada a grave cuando las concentraciones de factor son bajas	▪ Concentrado de complejo de protrombina ▪ Plasma fresco congelado
Deficiencia combinada de los factores de coagulación dependientes de la vitamina K	D. n. d.	Autosómico recesivo **	Generalmente leve, aunque algunas familias han reportado concentraciones muy bajas y síntomas más graves	▪ Vitamina K ▪ Concentrado de complejo de protrombina ▪ Plasma fresco congelado
Factor XI	1 en 100,000	Recesivo o dominante	Leve a moderada cuando las concentraciones de factor son bajas	▪ Concentrado de factor XI ▪ Medicamentos antifibrinolíticos ▪ Cola de fibrina ▪ Plasma fresco congelado
Factor XIII	1 en 3 millones	Autosómico recesivo	Grave	▪ Concentrado de factor XIII ▪ Crioprecipitado ▪ Plasma fresco congelado

D. n. d: Dato no disponible

* Solamente cálculo aproximado

** También puede aparecer en una etapa posterior de la vida debido a otro trastorno médico, ciertos medicamentos, etc.

† 1 en 100,000 en algunas poblaciones, entre ellas Israel, Irán e Italia

‡ En muy raras ocasiones, la deficiencia de factor VIII puede heredarse separadamente de sólo uno de los padres

Cuadro 2: Síntomas hemorrágicos de las deficiencias poco comunes de factores de la coagulacións[1]

SÍNTOMA	FACTOR I	FACTOR II	FACTOR V	FACTORS V+VIII	FACTOR VII	FACTOR X	FACTOR XI	FACTOR XIII
Hemorragia nasal (epistaxis)	Común	Común	Común	Ocasional	Común	Común	Común	Común
Propensión a los moretones	Común	D. n. d.	Común	Común	Común	Común	Común	Común
Periodo menstrual abundante o prolongado	Común	Común	Común	Común	Común	Ocasional	Común	Ocasional
Sangre en la orina (hematuria)	Ausente	Poco común	Ausente	Ausente	Poco común	Ocasional	Ausente	Ocasional
Hemorragia gastrointestinal (vísceras)	Ocasional	Ocasional	Ocasional	Ausente	Ocasional	Común	Ocasional	Ocasional
Hemorragia articular	Común	Común	Poco común	Poco común	Ocasional	Común	Común	Común
Hemorragia muscular	Común	Común	Ocasional	Ocasional	Ocasional	Común	Poco común	Ocasional
Hemorragia del cordón umbilical	Común	Ocasional	Ausente	Ausente	Poco común	Común	Ausente	Común
Hemorragia del sistema nervioso central (cerebro y médula espinal)	Ocasional	Poco común	Poco común	Ausente	Ocasional	Ocasional	Ausente	Común
Hemorragia de boca/encías	Común	Común	Común	Común	Común	Común	Ocasional	Común
Hemorragia durante el embarazo/parto*	Ausente	D. n. d.	Ausente	Ausente	Ocasional	Ausente ‡	Ausente	Ausente ‡
Hemorragia durante cirugía mayor*†	Ocasional	Ocasional	Ocasional	Común	Ocasional	Común	Común	Ausente
Hemorragia durante cirugía menor†	Común	Ocasional	Ocasional	Común	Común	Común	Común	Común
Otros	Poco común	D. n. d.	Poco común	Ocasional	Ausente	Ocasional	Poco común	Ausente

* El tratamiento no pudo descartarse
† Porcentajes calculados con base en el número de procedimientos
‡ Porcentaje calculado con base en un paciente

LEYENDA Poco común 0–10% de los pacientes | Ocasional 10–30% de los pacientes | Común >30% de los pacientes | Ausente Los pacientes informaron ausencia de este síntoma

ABREVIACIONES D.n.d: dato no disponible

1. Este cuadro se compiló exclusivamente con información de la base de datos internacional sobre trastornos de la coagulación poco comunes (www.rbdd.org) y no es exhaustivo. Otros síntomas reportados en la literatura se han incluido en el texto. No se dispone de información sobre la deficiencia combinada de factores de la coagulación dependientes de la vitamina K.

Federación Mundial de Hemofilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Correo-e: wfh@wfh.org
Internet: www.wfh.org

FEDERACIÓN MUNDIAL DE
HEMOFILIA
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
Tratamiento para todos