



ORIGINAL

## Hemofilia: naturaleza de las visitas a urgencias pediátricas

Paula García Sánchez<sup>a,\*</sup>, Julia Martín Sánchez<sup>a</sup>, María Isabel Rivas Pollmar<sup>b</sup>,  
María Teresa Álvarez Román<sup>b</sup> y Víctor Jiménez Yuste<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Urgencias Pediátricas, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Recibido el 20 de enero de 2019; aceptado el 26 de abril de 2019

Disponibile en Internet el 3 de junio de 2019

### PALABRAS CLAVE

Hemofilia;  
Atención en  
urgencias;  
Factor;  
Profilaxis;  
Hemartros;  
Infección de catéter  
venoso central;  
Inhibidor

### Resumen

**Introducción:** La hemofilia es una enfermedad rara, por lo que su abordaje en Urgencias puede suponer un reto para los pediatras.

**Objetivos:** Describir la frecuencia y motivos de consulta de los niños hemofílicos en Urgencias.  
**Material y métodos:** Estudio retrospectivo longitudinal realizado en Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel. Se incluyeron hemofílicos A y B, desde el nacimiento hasta los 16 años, que consultaron por cualquier motivo durante 6 años (2011-2016). Se analizaron: edad, tipo y gravedad de hemofilia, motivo de consulta, profilaxis domiciliaria frente a sangrados, pruebas complementarias, diagnóstico establecido, tratamiento y número de visitas a Urgencias.

**Resultados:** Se analizaron 116 varones con un total de 604 visitas. La media de edad fue de 5,5 años y la mediana de 5,3. De ellos, 101 pacientes eran hemofílicos A (38 leves, 4 moderados, 59 graves) y 15 hemofílicos B (9 leves, 3 moderados, 3 graves). Los principales motivos de consulta (clasificados en triaje) fueron: problema musculoesquelético/traumático o sangrado (66,7%), causas no relacionadas con hemofilia (29%), sospecha de infección de catéter central (2,8%) y administración rutinaria de factor (1,5%). Se realizaron pruebas complementarias en 335 visitas (55,5%). Del total, 317 consultas (52,5%) requirieron factor; 103 episodios (17,1%) precisaron ingreso, cuyos principales motivos fueron: traumatismo craneoencefálico (35,9%), infección de catéter venoso central (13,6%), hemartrosis (8,7%), hematoma muscular (6,8%) y hematuria (5,8%).

**Conclusión:** Los pacientes consultaron por causas habituales de la edad pediátrica, pero también lo hicieron por motivos específicos de su enfermedad; lo más frecuente fue el problema musculoesquelético/traumático o sangrado. El Servicio de Urgencias es un componente indispensable en su atención.

© 2019 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [paula.garsa@gmail.com](mailto:paula.garsa@gmail.com) (P. García Sánchez).

**KEYWORDS**

Haemophilia;  
Emergency care;  
Factor;  
Prophylaxis;  
Haemarthrosis;  
Central venous  
catheter infection;  
Inhibitor

**Haemophilia: Reasons for visits to the paediatric emergency department****Abstract**

*Introduction:* Haemophilia is a rare disease and its management can pose a challenge to Emergency Department paediatricians.

*Aim:* To describe the frequency and reasons for consultation by haemophilic children in the ED.

*Materials and methods:* Longitudinal retrospective study was conducted in a paediatric Emergency Department of a tertiary care hospital. The study included haemophiliacs A and B, ages 0 to 16 years old, and who had consulted the Emergency Department for whatever reason over a span of 6 years (2011-2016). The data analysed include: age, type and severity of haemophilia, reason for query, prophylactic status, complementary examinations, established diagnosis, treatment, and number of visits to the Emergency Department.

*Results:* The analysis included 116 males with a total of 604 Emergency Department visits. The mean age was 5.5 years, and the median age was 5.3 years. A total of 101 patients were categorised as haemophiliac A (38 mild, 4 moderate, 59 severe), and 15 as haemophiliac B (9 mild, 3 moderate, 3 severe). The main reasons for initial Emergency Department visits (ranked by triage) were: musculoskeletal problems/injury or bleeding (66.7%), causes unrelated to haemophilia (29%), suspected central venous catheter related infection (2.8%), and routine clotting factor infusion (1.5%). Additional tests were conducted during 335 visits (55.5%). Factor replacement was undertaken in 317 visits (52.5%). A total of 103 episodes (17.1%) required hospital admission, due to: head trauma (35.9%), central venous catheter-related infection (13.6%), haemarthrosis (8.7%), muscle haematoma (6.8%), and haematuria (5.8%).

*Conclusion:* Haemophilic patients went to the Emergency Department for common paediatric causes, but also requested consultation on specific problems related to haemophilia, with musculoskeletal problems/injury or bleeding being the main issues. The paediatric Emergency Department is an indispensable component of haemophilia care.

© 2019 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Introducción**

La hemofilia es un trastorno hereditario que afecta a la coagulación. Se origina por el déficit o ausencia de función del factor VIII (hemofilia A) o del factor IX (hemofilia B). La incidencia es de 1/5.000 para la hemofilia A y 1/30.000 para la hemofilia B; las formas severas son más frecuentes en la tipo A. Su herencia es recesiva ligada al cromosoma X, aunque un tercio de las mutaciones aparecen *de novo*<sup>1-3</sup>.

La clínica es idéntica en ambas formas de la enfermedad. Las manifestaciones clínicas características son las hemorragias articulares y musculares, y una de las más graves es la hemorragia intracraneal, menos frecuente que el sangrado a otros niveles, pero con importante morbimortalidad. En caso de potencial sangrado, la administración precoz de factor sustitutivo es fundamental.

En la actualidad los principales aspectos de tratamiento y profilaxis de episodios en los que pueda existir un potencial sangrado son manejados en las unidades de hematología e incluso en domicilio, pero en determinadas situaciones los pacientes acuden al Servicio de Urgencias, donde su manejo puede suponer un reto<sup>4-8</sup>.

Publicaciones previas han analizado la frecuencia de visitas a Urgencias por niños hemofílicos, como Morgan et al. en 1993<sup>5</sup>, Nuss et al. en 2002<sup>6</sup> y, más recientemente, Özgönel et al. en 2013<sup>7</sup>, y destacan la importancia del Servicio de Urgencias en su abordaje.

El objetivo principal del presente estudio fue describir los principales motivos de consulta de los pacientes hemofílicos que acuden a nuestro Servicio de Urgencias y sus características clínicas, además de analizar las pruebas complementarias realizadas, aspectos relacionados con el tratamiento y la profilaxis domiciliaria, número de visitas de cada paciente y manejo general en Urgencias.

**Materiales y métodos**

Se trata de un estudio retrospectivo observacional, realizado en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un hospital universitario de tercer nivel, que alberga un Centro de Tratamiento Integral para los pacientes hemofílicos. Se incluyó a varones con diagnóstico de hemofilia A y B, con edades comprendidas entre el nacimiento y los 16 años, que acudieron a Urgencias durante un periodo de estudio de 6 años (desde enero de 2011 hasta diciembre de 2016). Todos los pacientes tenían el diagnóstico previo de hemofilia.

La identificación de los pacientes se hizo a través del sistema de codificación de nuestro hospital. Se realizó una recopilación de datos exhaustiva a través de la revisión de historias clínicas informatizadas, incluyendo edad, tipo y gravedad de la hemofilia, motivo de consulta en Urgencias, profilaxis domiciliaria con factor, pruebas complementarias, diagnóstico final, tratamiento y número total de visitas a

**Tabla 1** Motivos de consulta distribuidos por rangos de edad

Edad en años	Problema traumático o sangrado en %	Posible infección de catéter en %	Infusión de factor en %	Causas generales pediátricas en %
<1	72,88	0	3,39	23,73
De 1 a 6	59,78	1,09	1,81	37,32
De 6 a 12	71,82	5,91	0,45	21,82
>12	75,51	2,04	2,04	20,41

Urgencias. El estudio fue valorado y aprobado por el Comité Ético de nuestro centro.

La gravedad de la enfermedad se clasificó teniendo en cuenta la actividad del factor: leve para una actividad 5-40%, moderada entre 1-5% y grave < 1%.

Las visitas a Urgencias se dividieron en 4 categorías, relacionadas con: 1) problema musculoesquelético/traumático o sangrado; 2) sospecha de infección de catéter venoso central; 3) infusión rutinaria de factor y 4) causas pediátricas generales no relacionadas con hemofilia.

La descripción de los datos cuantitativos se realizó mediante media  $\pm$  desviación típica, mediana, P25 y P75. Los datos cualitativos se describieron a partir de las frecuencias absolutas y porcentajes.

## Resultados

### Población de estudio

Durante el periodo de estudio se analizaron 604 visitas correspondientes a 116 niños, con un rango de edad de 7 días a 15,14 años (media de 5,5 años y mediana de 5,3 años).

En cuanto a la gravedad de la enfermedad, 101 pacientes estaban diagnosticados de hemofilia A (87,1%) y 15 pacientes de hemofilia B (12,9%). Dentro del grupo de hemofílicos A, 38 presentaron formas leves de la enfermedad (32,8%), 4 moderadas (3,4%) y 59 graves (50,9%). De los pacientes con hemofilia B, 9 presentaron formas leves (7,7%), 3 moderadas (2,6%) y 3 graves (2,6%). Hubo 6 pacientes con inhibidores, 5 de ellos eran pacientes con hemofilia A grave y uno con hemofilia A leve.

### Visitas a Urgencias

La media de visitas a Urgencias por paciente fue de 5,2. El paciente que consultó en más ocasiones registró 26 visitas; 34 pacientes consultaron una vez, 16 pacientes 2 veces, 11 pacientes 3 veces, 8 pacientes 4 veces, 8 pacientes 5 veces, y el resto acudieron a Urgencias en más de 5 ocasiones.

Los niños con hemofilia A supusieron el 91,1% de todas las visitas, mientras que los pacientes con hemofilia B fueron el 8,9%. Atendiendo a la gravedad de la enfermedad, las formas graves representaron el 56% de las consultas, las moderadas el 4,6% y las leves el 39,4%. Los pacientes con inhibidores comprendieron 44 visitas (7,28% del total).

Los principales motivos de consulta (clasificados a su llegada a Urgencias en triaje) fueron los siguientes:

problema musculoesquelético/traumático o sangrado en 66,7% (n = 403), sospecha de infección relacionada con catéter venoso central en 2,8% (n = 17) e infusión rutinaria de factor en 1,5% (n = 9). El 29% de las visitas a Urgencias (n = 175) correspondieron a causas generales pediátricas no relacionadas con hemofilia (como diarrea, dificultad respiratoria, faringitis, etc.). Los 6 pacientes con inhibidores presentaron 15 episodios de sangrado. La [tabla 1](#) refleja los motivos de consulta distribuidos por rangos de edad.

### Pruebas complementarias

Del total, 335 consultas requirieron algún tipo de examen complementario. Se realizaron análisis de sangre en 80 episodios (13,2%), análisis de orina en 16 visitas (2,6%), examen de heces en 9 (1,5%), cultivo faríngeo o muestras respiratorias en 19 (3,1%). Otras 266 consultas precisaron pruebas de imagen (44%): ecografía musculoesquelética en 134 (22,2%), radiografía musculoesquelética en 81 (13,4%), tomografía computarizada (TC) craneal en 36 (6%), radiografía torácica en 17 (2,8%), ecografía abdominal en 19 (3,1%), radiografía de cráneo en 14 (2,3%), TC abdominal en 1 (0,2%), radiografía cervical y TC cervical en 1 (0,2%).

### Evaluación de hemorragia intracraneal: tomografía computarizada craneal

La TC craneal se empleó en 36 episodios (31 de ellos correspondientes a traumatismos craneoencefálicos, en un caso de politraumatismo, en un paciente con crisis convulsiva afebril y en 3 casos de vómitos persistentes). En 7 casos se objetivó sangrado intracraneal (1,16% de todas las visitas): 5 hematomas subdurales (4 tras traumatismo craneales y 1 en un paciente con vómitos persistentes) y 2 hematomas epidurales (ambos tras traumatismo craneal). En la [tabla 2](#) se resumen brevemente los pacientes con hemorragia intracraneal secundaria a traumatismo. En todos los casos se administró factor a su llegada a Urgencias y antes de la realización de pruebas de imagen. Únicamente un paciente requirió intervención quirúrgica.

### Aproximación diagnóstica en Urgencias

Tras la evaluación en Urgencias, los principales diagnósticos aparecen recogidos en la [tabla 3](#). En el 47,8% de los episodios, el diagnóstico establecido al alta o al ingreso correspondió a causas pediátricas generales no relacionadas con hemofilia.

**Tabla 2** Pacientes con traumatismo craneoencefálico y hemorragia intracraneal

n	Edad (años)	Tipo de hemofilia	Prof.	Mecanismo	Síntomas	TC craneal	Tratamiento
1	4,05	HAG	Sí	Caída 0,5 m	Cefalea	Hematoma subdural	Factor Ingreso en planta
2	8,91	HAL	No	Traumatismo con barra	Cefalea	Hematoma subdural	Factor Ingreso en planta
3	3,49	HBL	No	Caída 1,7 m	Somnolencia	Hematoma epidural y fractura	Factor Craniectomía y evacuación de hematoma
4	1,24	HAG	Sí	Caída 0,3 m	Vómitos	Hematoma subdural	Factor Ingreso en planta
5	14,52	HAG	Sí	Traumatismo frontal con objeto	Visión borrosa	Hematoma subdural	Factor Ingreso en planta
6	6,37	HAM	No	Caída de la bicicleta	Vómitos, somnolencia	Hematoma epidural	Factor Ingreso en UCIP (no requirió cirugía)

HAG: hemofilia A grave; HAL: hemofilia A leve; HAM: hemofilia A moderada; HBL: hemofilia B leve; Prof: profilaxis; UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos.

**Tabla 3** Diagnósticos en Urgencias

Diagnóstico	N.º de episodios (%)
Causas pediátricas no relacionadas directamente con hemofilia	289 (47,8)
Traumatismo craneoencefálico	85 (14,1)
Sangrado ORL o facial	53 (8,8)
Hematoma de tejidos blandos	36 (6)
Hemartrosis	33 (5,5)
Hematoma muscular	27 (4,5)
Traumatismo facial	19 (3,1)
Herida sangrante	19 (3,1)
Infección de catéter central	17 (2,8)
Hematuria	10 (1,7)
Infusión de factor	9 (1,5)
Sangrado gastrointestinal	4 (0,7)
Hematoma abdominal	2 (0,3)
Hematoma subdural (sin traumatismo craneal)	1 (0,2)

### Hemartros y hemorragia muscular

Fueron diagnosticados de hemartros 33 episodios (5,5%) y de hematoma muscular 27 (4,5%) (uno de ellos con síndrome compartimental). El 27,3% de las hemorragias articulares y el 22,2% de los sangrados musculares precisaron ingreso hospitalario.

### Infección relacionada con el catéter venoso central

Hubo 14 episodios (2,3%) debidos a una infección de catéter venoso central confirmada microbiológicamente; se aislaron en el 1% bacterias grampositivas y 7 (50%) requirieron retirada de la vía.

### Manejo general en Urgencias

El 51,2% de los episodios correspondieron a pacientes que recibían factor en domicilio como profilaxis de episodios en los que podría existir sangrado de manera potencial (n = 309). En cuanto al tratamiento, 317 visitas (52,5%) requirieron administración de factor, según las indicaciones del Servicio de Hematología. Tras la evaluación en Urgencias, 501 casos (82,9%) fueron dados de alta a domicilio y 103 episodios (17,1%) precisaron ingreso. Los principales motivos de ingreso fueron: traumatismo craneoencefálico (35,9%), infección relacionada con catéter venoso central (13,6%), hemartrosis (8,7%), hematoma muscular (6,8%), hematuria (5,8%), hematoma de partes blandas (2,9%), sangrado ORL (2,9%), sangrado gastrointestinal (2,9%), fractura (2,9%), traumatismo facial (1,9%) y hematoma abdominal (1,9%). El 12,6% fueron ingresos debidos a causas no relacionadas con hemofilia (neumonía, bronquiolitis, apendicitis, etc.). Un paciente fue hospitalizado tras objetivar sangrado intracraneal sin antecedente traumático (1%).

### Discusión

#### Aspectos generales

Los pacientes hemofílicos frecuentemente acuden a Urgencias por diferentes motivos, incluyendo causas pediátricas generales y problemas específicos derivados de su enfermedad, por lo que este servicio constituye un componente indispensable en su manejo.

El registro de pacientes hemofílicos de nuestro hospital (centro de referencia para hemofilia) comprende al menos 600 niños con hemofilia. La mayor parte de ellos son seguidos únicamente en nuestro hospital, aunque un menor porcentaje realizan seguimiento en otros hospitales y acuden a revisiones semestrales/ anuales en nuestro centro. Ante

situaciones de urgencia/emergencia (sobre todo en casos relaciones con traumatismo o sangrado), los pacientes pueden acudir al Servicio de Hematología, y fuera del horario habitual es frecuente que consulten en el Servicio de Urgencias. Además, en caso de precisar pruebas complementarias, es útil la derivación a Urgencias.

Estudios anteriores han analizado la frecuencia de visitas a Urgencias por niños hemofílicos. Morgan et al. publicaron en 1993 un estudio realizado en 36 niños hemofílicos, con un total de 126 visitas a Urgencias de un único centro durante 10 años<sup>5</sup>. Posteriormente, en 2002, Nuss et al. describieron 125 consultas en Urgencias de 35 hemofílicos (tanto niños como adultos) durante un año de estudio en 25 hospitales<sup>6</sup>. La publicación más reciente sobre este tema fue realizada por Özgönel et al. en 2013, que describieron 536 visitas a Urgencias de 84 pacientes hemofílicos (0-21 años) durante un periodo de estudio de 5 años en un único centro<sup>7</sup>. En todos los casos los principales motivos de consulta fueron los problemas traumáticos o hemorrágicos y los estudios concluyen resaltando la importancia del Servicio de Urgencias en el manejo del paciente hemofílico y la necesidad de conocer sus problemas fundamentales.

Desde los primeros estudios hasta la actualidad, la profilaxis con factor frente a posibles sangrados ha quedado bien establecida, con una importante mejora en el cuidado de estos pacientes. En nuestra población de estudio, el 51,2% de los episodios (n = 309) correspondía a pacientes con profilaxis domiciliaria (299 formas graves, 7 moderadas y 7 leves). Los pacientes y cuidadores reciben educación sobre la enfermedad y los principales aspectos de profilaxis y tratamiento, lo que supone una reducción en la morbimortalidad, aunque las visitas al Servicio de Urgencias continúan siendo frecuentes.

Nuestro Servicio de Urgencias forma parte de un hospital de tercer nivel que cuenta con un centro de referencia especializado en el tratamiento de hemofilia, por lo que el número de visitas registrado en nuestro estudio es mayor que en otros servicios de urgencias generales. Describimos 604 visitas a Urgencias durante un periodo de 6 años, lo que supone 100,7 visitas al año (una consulta en Urgencias cada 3-4 días).

El principal motivo de consulta (en triaje) fueron los problemas musculoesqueléticos/traumáticos o sangrado en 66,7% (n = 403), seguido de causas generales no relacionadas con hemofilia, como diarrea, dificultad respiratoria, faringitis, etc. (29%). El traumatismo o sangrado también fue el motivo de consulta más frecuentemente descrito en los estudios mencionados<sup>5-7</sup>.

### Hemartrosis y sangrado muscular

Las hemorragias articulares y musculares son las manifestaciones más características de la hemofilia. Las rodillas y tobillos son las articulaciones más afectadas y el antecedente traumático no siempre está presente. El diagnóstico de hemartros se basa fundamentalmente en los datos obtenidos de la anamnesis y exploración física, que es confirmado con ecografía con frecuencia. El sangrado muscular puede ser extenso en los pacientes hemofílicos y, en ocasiones, podría llegar a producirse un síndrome compartimental<sup>3</sup>.

El tratamiento de ambos consiste en la administración precoz de factor sustitutivo. En nuestro grupo de estudio, 33 episodios (5,5%) fueron diagnosticados de hemartros y 27 (4,5%) de hematoma muscular (uno de ellos con síndrome compartimental). El 27,3% de las hemorragias articulares y el 22,2% de los sangrados musculares precisaron ingreso hospitalario.

### Hemorragia intracraneal

La hemorragia intracraneal (sangrado más peligroso en hemofilia) fue descrita en 7 pacientes (1,16% de todas las visitas a Urgencias y 19,5% de todas las TC realizadas). En pacientes hemofílicos este sangrado puede ocurrir de forma espontánea (infrecuente, salvo en casos con antecedente reciente de hemorragia o en caso de lesión anatómica que predisponga al sangrado) o, más típicamente, tras un traumatismo craneal<sup>9-11</sup>. En nuestra población de estudio, solo hubo un caso de sangrado sin antecedente traumático, correspondiente a un paciente de un año con vómitos persistentes). En caso de sospecha de hemorragia intracraneal, la prueba de elección en Urgencias es la TC craneal, teniendo presente que la administración de factor no debe retrasarse<sup>12,13</sup>. La indicación de TC craneal a todo paciente hemofílico que sufre un traumatismo craneal ha sido muy discutida. En nuestra muestra, todos los pacientes con sangrado intracraneal presentaron algún tipo de sintomatología, por lo que recientemente publicamos un artículo limitando las indicaciones de TC a aquellos pacientes sintomáticos o con algún otro factor de riesgo: requieren periodos de observación más prolongados que otros pacientes (incluso hasta 24 h)<sup>14</sup>.

### Infección relacionada con catéter venoso central

Dado que la profilaxis domiciliaria con factor ha supuesto uno de los principales avances en el cuidado del paciente hemofílico en los últimos años, muchos pacientes son portadores de catéter central para su administración. Este dispositivo suele colocarse a partir del año de edad y el uso de esta vía es frecuente, particularmente en las formas severas de la enfermedad. Está descrito un porcentaje de infección de catéter de hasta el 44% en hemofílicos portadores de esta vía<sup>7</sup>. Por tanto, ante un paciente hemofílico con catéter central y fiebre sin foco, debe sospecharse una infección relacionada con el catéter y se debe comenzar antibioterapia empírica tras recogida de cultivos. Las bacterias grampositivas (como *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus epidermidis*) son los principales agentes implicados en este tipo de infecciones, seguidos de bacterias gramnegativas (*P. aeruginosa*, *K. pneumoniae*, *E. coli*) y especies de *Candida*<sup>15-17</sup>.

En nuestra población de estudio, 14 episodios (2,3%) correspondieron a una infección de catéter venoso central confirmada microbiológicamente, con el aislamiento en el 1% de bacterias grampositivas; 7 pacientes (50%) requirieron retirada de la vía.

## Desarrollo de inhibidores

La complicación más importante de los pacientes con formas graves de la enfermedad es el desarrollo de inhibidores (autoanticuerpos que se producen en respuesta al factor administrado y que neutralizan su actividad)<sup>18</sup>. Aparecen en el 30% de los pacientes con hemofilia A grave y en el 3-9% de las hemofilias B graves. En nuestra muestra, hubo 6 pacientes con inhibidores (5 eran niños con hemofilia A grave y uno con hemofilia A leve). De las 44 visitas correspondientes a estos pacientes (7,28% del total), 15 fueron debidas a sangrado. Las formas graves recibían profilaxis domiciliaria con factor y el tratamiento de los episodios hemorrágicos en urgencias se realizó con agentes *bypass*.

## Cuidado y manejo de la hemofilia

Existen diferentes guías publicadas sobre el manejo de Urgencias en hemofilia<sup>19,20</sup> que deben conocerse, incluyendo la consulta con el Servicio de Hematología. En nuestro Servicio de Urgencias contamos con protocolos específicos de los principales problemas del paciente hemofílico en Urgencias (traumatismo craneal facial, abdominal, de extremidades)<sup>21-24</sup>.

En caso de sospecha de sangrado, debe administrarse factor sin demora. Las dosis y duración del tratamiento depende del tipo de hemofilia y de la hemorragia<sup>25,26</sup>. La familia y los cuidadores deben ser educados en este aspecto. En general, se recomienda a los padres tener el factor en casa ante una posible urgencia y, en caso de traumatismo o sangrado, administrarlo tan pronto como sea posible (incluso antes de acudir a Urgencias si están entrenados). En el Servicio de Urgencias se intentará utilizar el mismo tipo de factor que el paciente use habitualmente.

Las principales limitaciones de este estudio son el diseño retrospectivo y el desarrollo en un único centro. Estudios multicéntricos aportarían mayor información.

## Conclusión

En nuestro estudio, el principal motivo de consulta de los niños hemofílicos fue el problema musculoesquelético/traumático o sangrado (66,7%), seguido de causas pediátricas generales no relacionadas con hemofilia (29%). El manejo global del paciente hemofílico es llevado a cabo en centros especializados con unidades de hemofilia, sin embargo, el Servicio de Urgencias es un componente indispensable de la atención de estos pacientes, por lo que los pediatras deben conocer sus principales problemas y manejo. El tratamiento de los episodios de potencial sangrado requiere rápida infusión de factor y manejo multidisciplinar, incluyendo al pediatra de Urgencias y al hematólogo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Al Departamento de Estadística del Hospital La Paz.

## Bibliografía

- Bolton-Maggs PH, Pasi JK. Haemophilias A and B. *Lancet*. 2003;361:1801-9.
- Cervera A. Fisiopatología y trastornos de la coagulación hereditarios más frecuentes. *Pediatría Integral*. 2012;XVI:387-98.
- Schwartz KR, Rubinstein M. Haemophilia and Von Willebrand disease in children: Emergency Department evaluation and management. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2015;12:1-20.
- Singleton T, Kruse-Jarres R, Leissinger C. Emergency Department care for patients with haemophilia and Von Willebrand disease. *J Emerg Med*. 2010;39:158-65.
- Morgan LM, Kisson N, de Vebber BL. Experience with the haemophiliac child in a pediatric emergency department. *J Emerg Med*. 1993;11:519-24.
- Nuss R, Hoffman R, Hammond L. ED visits by males with haemophilia. *Am J Emerg Med*. 2002;20(No 2):74-8.
- Özgönenel B, Zia A, Callaghan MU, Chitlur M, Rajpurkar M, Lusher JM. Emergency Department visits in children with haemophilia. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60:1188-91.
- Giordano P, Franchini M, Lassandro G, Faienza MF, Valente R, Molinari AC. Issues in pediatric haemophilia care. *Ital J Pediatr*. 2013;39:24.
- Rolf CR, Ljung RC. Intracranial haemorrhage in haemophilia A and B. *Br J Haematol*. 2007;140:378-84.
- Witmer CM. Low mortality from intracranial haemorrhage in pediatric patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2015;21:e359-63.
- De Tezanos Pinto M, Fernandez J, Perez Bianco PR. Update of 156 episodes of central nervous system bleeding in haemophiliacs. *Haemostasis*. 1992;22:259-67.
- Traivaree C, Blanchette V, Armstrong G, Floros G, Stain AM, Carcao MD. Intracranial bleeding in haemophilia beyond the neonatal period - the role of CT imaging in suspected intracranial bleeding. *Haemophilia*. 2007;13:552-9.
- Nagel K, Pai MK, Chan AK. Diagnosis and treatment of intracranial haemorrhage in children with haemophilia. *Blood Coagul Fibrinol*. 2013;24:23-7.
- García Sánchez P, Molina Gutiérrez MÁ, Martín Sánchez J, Inistera Viu L, García García S, Rivas Pollmar MI, et al. Head trauma in the haemophilic child and management in a paediatric emergency department: Descriptive study. *Haemophilia*. 2018;00:1-7.
- Valentino LA, Kawji M, Grygotis M. Venous access in the management of hemophilia. *Blood Rev*. 2011;25:11-5.
- Ljung R. Central venous catheters in children with haemophilia. *Blood Rev*. 2004;18:93-100.
- Morado M, Jiménez-Yuste V, Villar A, Quintana M, Del Castillo F, Garzón G, et al. Complications of central venous catheters in patients with haemophilia and inhibitors. *Haemophilia*. 2001;7:551-6.
- Ljung RC. How I manage patients with inherited haemophilia A and B and factor inhibitors. *Br J Haematol*. 2018;180:501-10.
- Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen NS, Llinas A, et al. Guidelines for the management of haemophilia. *Haemophilia*. 2013;19:e1-47.
- Coyne MA, Lusher J. Guidelines for emergency care of patients with hemophilia. *Emerg Med*. 2000;32:62-77.
- García-Bermejo C, Jiménez V. Manejo del accidente en hemofílicos (I): Trauma craneoencefálico. En: García García Santos, Rubio Sánchez-Tirado, Mercedes, editores. *Decisiones en urgencias pediátricas*. 1st ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 594-6.

22. Nebreda V, Baquero F. Manejo del accidente en hemofílicos (II): Trauma abdominal. En: García García S, Rubio Sánchez-Tirado M, editores. Decisiones en urgencias pediátricas. 1 st ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 597–9.
23. García-Bermejo C, Jiménez V. Manejo del accidente en hemofílicos (III): Trauma facial. En: García García S, Rubio Sánchez-Tirado M, editores. Decisiones en urgencias pediátricas. 1 st ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 600–2.
24. García-Bermejo C. Manejo del accidente en hemofílicos (IV): Traumatismo en extremidades. En: García García S., Rubio Sánchez-Tirado M., editores. Decisiones en urgencias pediátricas. 1 st ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 603–5.
25. Martín Salces M, Álvarez Román MT, Jiménez Yuste V. Síndromes de hipocoagulabilidad. En: Guerrero-fernández J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Domínguez J, editores. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. 6.ª ed. Madrid: Panamericana; 2017. p. 1193–8.
26. Keeling D, Tait T, Makris M. Guideline on the selection and use of therapeutic products to treat haemophilia and other hereditary bleeding disorders. A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation Guideline. Haemophilia. 2008;14: 671–84.