# CIRUGÍA EN PACIENTES CON TRASTORNOS HEMORRÁGICOS CONGÉNITOS POCO FRECUENTES

Etxebarria Bahillo, Leire¹; Fernández Cuezva, Laura¹; Ordás Miguelez, Marta¹; Villarroya Martínez, Laura¹; Fernández Mosteirín, Nuria¹; Calvo Villas, José Manuel¹ ¹Servicio Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

## INTRODUCCIÓN

El tratamiento hemostático de las personas diagnosticadas de un trastorno hemorrágico poco frecuente o "Rare Bleeding Disorder" (RBD) suponen un reto cuando precisan una cirugía o un parto.

#### OBJETIVOS

- Describir el tratamiento hemostático periquirúrgico y periparto en los pacientes con un RBD.
- Evaluar la eficacia del tratamiento hemostático en pacientes con un RBD.

## METODOLOGÍA

- ¿Qué? Estudio observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo.
- ¿Dónde? Servicio Hematología y Hemoterapia del Hospital Universitario Miguel Servet
- ¿Cómo? Se incluyeron 102 pacientes con diagnóstico de RBD sometidos a intervenciones quirúrgicas o partos, atendidos entre 2010 y 2023.

### **RESULTADOS**

Se incluyeron 81 pacientes (79,4%) intervenidos quirúrgicamente y 21 mujeres (20,6%) con una gestación a término.

- Los pacientes intervenidos quirúrgicamente fueron 47 (58,1%) con déficit de FVII y su tratamiento hemostático periquirurgico incluyó antifibrinolíticos en 28 pacientes (59,6%), rFVIIa junto con antifibrinolíticos en 11(23,4%) y 8 (17%) no recibieron tratamiento durante la cirugía. Estos pacientes tuvieron 1 complicación hemorrágica tras adenoidectomía que cedió con hemostasia local. Además, fueron sometidos a cirugías, 17 pacientes (20,9%) con déficit de FXI, 8 (9,8%) con déficit de FXIII. (7,4%) con déficit de FX, 2 (2,4%) con déficit de FV y, por último, 1 (1,2%) con déficit de FXIII.
- Con respecto al subgrupo de las mujeres gestantes, 12 de ellas (57,1%) fueron un déficit de FVII, dentro de éstas se registraron 2 complicaciones hemorrágicas; una sin tratamiento hemostático previo y otra con rFVIIa junto con antifibrinolítico, ambas se atribuyeron a complicaciones intrínsecas del parto.

### **CONCLUSIONES**

En nuestra experiencia el tratamiento hemostático empleado en los pacientes con RBD que sufren cirugía o parto ha resultado eficaz y seguro. La mayoría de los pacientes fueron formas leves de RBD que se manejaron con éxito durante la cirugía o el parto con tratamiento hemostático que incluía ácido tranexámico sólo o en combinación. Son necesarios estudios prospectivos que aporten evidencia sobre la atención a los pacientes con RBD en la cirugía o el parto.