



RECOMENDACIÓN TRATAMIENTO

INFORME DE BÚSQUEDA Y SÍNTESIS DE EVIDENCIA DE EFECTOS DESEABLES E INDESEABLES

Guía de Práctica Clínica de Hemofilia - 2019

A. PREGUNTA CLÍNICA

En personas con hemofilia y hemorragias de riesgo vital como del SNC o digestiva ¿Se debe “administrar dosis de ataque de liofilizado factor VIII o IX hasta llegar entre el 80% y 100% de factor deficitario” en comparación a “administrar dosis de ataque de liofilizado factor VIII o IX menor al 80%”?

Análisis y definición de los componentes de la pregunta en formato PICO

Población: Personas con hemofilia y hemorragias de riesgo vital como del SNC o digestiva.

Intervención: Administrar dosis de ataque de liofilizado factor VIII o IX hasta llegar entre el 80% y 100% de factor deficitario.

Comparación: Administrar dosis de ataque de liofilizado factor VIII o IX menor al 80%.

Desenlaces (outcomes): Mortalidad, secuelas, calidad de vida, días de hospitalización.

B. MÉTODOS

Se realizó una búsqueda general de revisiones sistemáticas sobre hemofilia (ver Anexo 1: estrategia de búsqueda). Las bases de datos utilizadas fueron: Cochrane database of systematic reviews (CDSR); Database of Abstracts of Reviews of Effectiveness (DARE); HTA Database; PubMed; LILACS; CINAHL; PsycINFO; EMBASE; EPPI-Centre Evidence Library; 3ie Systematic Reviews and Policy Briefs Campbell Library; Clinical Evidence; SUPPORT Summaries; WHO institutional Repository for information Sharing; NICE public health guidelines and systematic reviews; ACP Journal Club; Evidencias en Pediatría; y The JBI Database of Systematic Reviews and Implementation Reports. No se aplicaron restricciones en base al idioma o estado de publicación. Dos revisores de manera independiente realizaron la selección de los títulos y los resúmenes, la evaluación del texto completo y la extracción de datos. Un investigador o clínico experimentado resolvió cualquier discrepancia entre los distintos revisores. Finalmente, se seleccionaron las revisiones sistemáticas (y los estudios incluidos en éstas) correspondientes a la temática y se clasificaron en función de las preguntas a las que daban respuesta.

Los resultados de la búsqueda se encuentran alojados en la plataforma Living Overview of the Evidence (L-OVE), sistema que permite la actualización periódica de la evidencia.

C. RESULTADOS

Resumen de la evidencia identificada

Se buscaron revisiones sistemáticas que analizan estudios en que a un grupo de pacientes con hemofilia A o B y hemorragias de riesgo vital como del SNC o digestiva, se administra concentrados de factor VIII en esquemas más intensivos comparado con esquemas menos intensivos. Debido a que no se encontraron revisiones sistemáticas se amplió la búsqueda a pacientes con hemofilia A o B y complicaciones hemorrágicas agudas. Se identificó una revisión sistemática que no identificó estudios relevantes.

Tabla 1: Resumen de la evidencia identificada

Revisiones sistemáticas	1 [1]
Estudios primarios	0

Selección de la evidencia

Dado que no se identificaron revisiones sistemáticas, se extendió la búsqueda a través de síntesis amplias (concepto que incluye guías clínicas, revisiones panorámicas, entre otras), evaluando los siguientes:

- Consenso español 2016 [2]
- World Federation of Hemophilia (WFH) 2012 [3]
- Guía de National Hemophilia Foundation 2017 [4]

Se encontró una guía [3] que aborda la pregunta de interés, la cual no identificó estudios permitan estimar el efecto de la intervención.

Estimador del efecto

No aplica.

Metanálisis

No aplica.

Tabla de Resumen de Resultados (Summary of Findings)

ADMINISTRAR DOSIS DE ATAQUE DE LIOFILIZADO FACTOR VIII O IX HASTA LLEGAR ENTRE EL 80% Y 100% DE FACTOR DEFICITARIO EN HEMOFILIA Y HEMORRAGIAS DE RIESGO VITAL COMO DEL SNC O DIGESTIVA			
Población	Personas con hemofilia y hemorragias de riesgo vital como del SNC o digestiva.		
Intervención	Administrar dosis de ataque de liofilizado factor VIII o IX hasta llegar entre el 80% y 100% de factor deficitario.		
Comparación	Administrar dosis de ataque de liofilizado factor VIII o IX menor al 80%.		
Desenlaces	Efecto	Certeza de la evidencia (GRADE)	Mensajes clave en términos sencillos
Impacto clínico*	No se identificaron estudios que evalúen la pregunta de interés.	--	--

GRADE: Grados de evidencia Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation.

*Impacto clínico se refiere a cualquier desenlace que tenga impacto directo o indirecto en el manejo de los pacientes (tales como mortalidad, secuelas, calidad de vida, días de hospitalización).

Fecha de elaboración de la tabla: Octubre, 2019.

REFERENCIAS

1. Zeng Y, Zhou R, Duan X, Long D, Yang S. Interventions for treating acute bleeding episodes in people with acquired hemophilia A. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2014;8(8):CD010761
2. López-Fernández MF, Altisent Roca C, Álvarez-Román MT, Canaro Hirnyk MI, Mingot-Castellano ME, Jiménez-Yuste V, Cid Haro AR, Pérez-Garrido R, Sedano Balbas C. Spanish Consensus Guidelines on prophylaxis with bypassing agents in patients with haemophilia and inhibitors. *Thromb Haemost*. 2016 May 2;115(5):872-95
3. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, Ludlam CA, Mahlangu JN, Mulder K, Poon MC, Street A; Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013 Jan;19(1):e1-47
4. National Hemophilia Foundation: for all bleeding disorders. Guidelines for emergency department management of individuals with hemophilia and other bleeding disorders. 2017

ANEXO 1: ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

- #1 (haemophili* OR hemophili* OR ((fVIII OR fXI OR f-VIII OR f-IX OR "f VIII" OR "f IX" OR factorVIII OR factorIX OR factor-VIII OR factor-IX OR "factor VIII" OR "factor IX") AND (deficienc* OR hereditar* OR acquire*)))
- #2 (recombinant* AND (factorVIII OR "factor-VIII" OR "factor VIII" OR fVIII OR "f-VIII" OR "f VIII" OR factor8 OR "factor-8" OR "factor 8" OR f8 OR "f-8" OR "f 8")) OR Xyntha* OR Advate*
- #3 (recombinant* AND (factorIX OR "factor-IX" OR "factor IX" OR fIX OR "f-IX" OR "f IX" OR factor9 OR "factor-9" OR "factor 9" OR f9 OR "f-9" OR "f 9")) OR Benefix* OR Rixubis*
- #4 (("plasma derived" OR "plasma-derived") AND (factorIX OR "factor-IX" OR "factor IX" OR fIX OR "f-IX" OR "f IX" OR factor9 OR "factor-9" OR "factor 9" OR f9 OR "f-9" OR "f 9")) OR Monofix*
- #5 #2 OR #3 OR #4
- #6 #1 OR #5