

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	<ul style="list-style-type: none"> ■ Concentrado de fibrinógeno ■ Crioprecipitado ■ Plasma fresco congelado
Factor II	1 en 2 millones	Autosómico recesivo **	Generalmente leve	<ul style="list-style-type: none"> ■ Concentrado de complejo de protrombina ■ Plasma fresco congelado
Factor V	1 en 1 millón	Autosómico recesivo	Generalmente leve	<ul style="list-style-type: none"> ■ Plasma fresco congelado
Factor V y factor VIII combinados	1 en 1 millón [†]	Autosómico recesivo [‡]	Generalmente leve	<ul style="list-style-type: none"> ■ Plasma fresco congelado ■ Concentrado de factor VIII ■ Desmopresina
Factor VII	1 en 500,000	Autosómico recesivo **	Grave cuando las concentraciones de factor son bajas	<ul style="list-style-type: none"> ■ 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	<ul style="list-style-type: none"> ■ 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	<ul style="list-style-type: none"> ■ 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	<ul style="list-style-type: none"> ■ Concentrado de factor XI ■ Medicamentos antifibrinolíticos ■ Cola de fibrina ■ Plasma fresco congelado
Factor XIII	1 en 3 millones	Autosómico recesivo	Grave	<ul style="list-style-type: none"> ■ 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	