

01.

**GUÍA PARA
PROFESIONALES
DEL EQUIPO DE SALUD**

H E M O F I L I A

01.

**GUÍA PARA
PROFESIONALES
DEL EQUIPO DE SALUD**

H E M O F I L I A

HEMOFILIA

Manual informativo para profesionales del equipo de salud.

En el marco del Proyecto entre la Fundación de la Hemofilia Novo Nordisk con sede en Suiza, CARDHE (Centro Asistencial Regional de Hemoterapia/Hemofilia) de la ciudad de Bahía Blanca y la Región Sanitaria I de la Provincia de Buenos Aires, hemos desarrollado a lo largo de un año y medio este Proyecto de Optimización de la Atención de la Hemofilia en nuestra ciudad y la región de forma integral, creando redes interdisciplinarias e interinstitucionales, abarcando el sistema de salud y el educativo.

La siguiente Guía de Manejo de la Hemofilia en forma Integral, pretende ser una herramienta que oriente y ayude a médicos, enfermeros, bioquímicos y personal de salud en general a atender adecuadamente a pacientes con hemofilia que puedan consultar en lugares de baja complejidad para saber cómo actuar frente a diferentes escenarios, complejidades y complicaciones que pueda presentar el paciente con esta enfermedad. Lo que ofrecemos como herramienta en esta Guía es el resultado del trabajo en equipo a lo largo de este Proyecto y significa para nosotros el inicio de nuevos

desafíos, para seguir trabajando cada vez más por una atención integral y completa de nuestros pacientes con hemofilia.

Esperamos sea de interés y de utilidad para cada uno de ustedes, pues son un eslabón muy importante en esta "cadena" de atención integral entre lugares de baja complejidad y nuestra ciudad con CARDHE y el Hospital Interzonal Dr. José Penna como referentes.

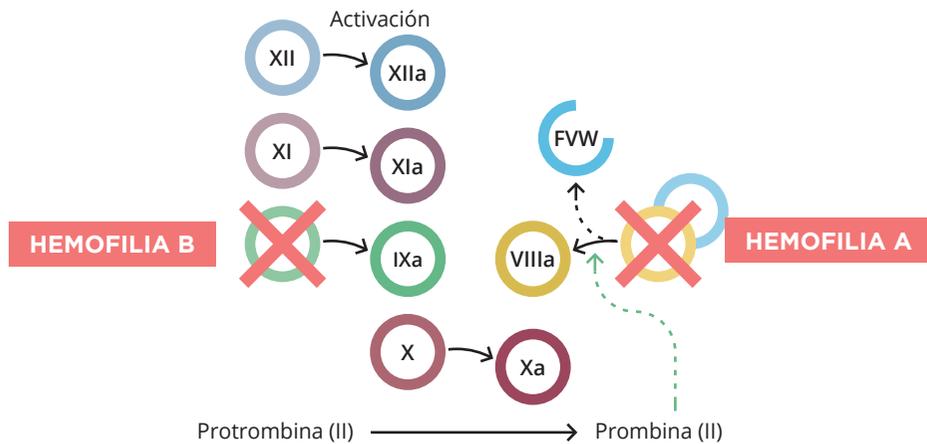
Gracias por habernos recibido con afecto y por abrir las puertas de los Hospitales o sedes de atención con generosidad y predisposición para mejorar conocimientos de la patología y estrategias para su atención.

¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

Es una alteración en la coagulación de la sangre causada por un defecto genético, lo que provoca ausencia o disminución de algunos de los factores de la coagulación. Según el grado de deficiencia serán las manifestaciones clínicas, siendo más frecuentes y de mayor

gravedad cuando hay ausencia total del factor de coagulación. Sin embargo la hemofilia es una enfermedad poco frecuente.

Hemofilia A: 1/10.000 personas.
Hemofilia B: 1/50.000 personas.



En Argentina se estiman 3.000/4.000 pacientes con hemofilia, mientras que en el mundo se estiman unas 400.000 personas.

El fenotipo de esta enfermedad es hemorrágico, se observan sangrados en

diversos sitios del organismo especialmente en articulaciones y músculos, condicionados fundamentalmente por los niveles del factor deficiente.

TIPOS DE HEMOFILIA



CLASIFICACIÓN DE LA HEMOFILIA

Hemofilia A: ausencia o disminución del factor VIII.

Hemofilia B: ausencia o disminución del factor IX.

GRADOS DE HEMOFILIA

a) *Severa:* menos del 1% de Factor VIII o IX

b) *Moderada:* entre un 1 y un 5%

c) *Leve:* entre un 5 y un 40%

ESTUDIOS FAMILIARES EN HEMOFILIA

La hemofilia se transmite de padres a hijos. Es una anomalía hereditaria ligada al sexo, al cromosoma "X". La padece, casi exclusivamente, el sexo masculino, y la pueden transmitir ambos padres a sus hijos.

Las mujeres portadoras pueden transmitirla a hijos, que estarán afectados, y a hijas, que serán portadoras.

Los hombres con hemofilia tienen hijos varones sanos, pero todas las hijas mujeres serán portadoras.

En casos muy excepcionales, también la mujer puede padecer la enfermedad.

En un 70% de los casos hay antecedentes de hemofilia en otros miembros de la familia y en un 30% son casos nuevos y el defecto genético puede aparecer en el embrión en gestación (mutación espontánea).

Por lo tanto, los trastornos ligados al cromosoma X tienen un patrón fácil de reconocer. Este patrón demuestra que la deficiencia será padecida por el sexo masculino, sin embargo, existen portadoras, con bajo nivel de factor VIII, que son sintomáticas y que pueden comportarse con clínica de hemofilia leve.

El gen puede permanecer encubierto en mujeres portadoras no afectadas durante varias generaciones, y aparecer después en el nacimiento de un varón afectado.

Una mujer que lleve el gen de la hemofilia puede tener entonces: hijo sin hemofilia, hijo con hemofilia, hija portadora o hija no portadora.

MADRE PORTADORA



MUTACIÓN ESPONTÁNEA



PADRE CON HEMOFILIA



Paciente y portadora (herencia)

¿CÓMO SE MANIFIESTA LA HEMOFILIA?

A través de hemorragias, que pueden ser externas o internas, provocadas o espontáneas. Las hemorragias más frecuentes son las que se producen en las articulaciones (hemartrosis) y las más graves son

en cerebro, ojos, lengua, garganta, riñones, así como las hemorragias digestivas y las genitales, además de las hemorragias en ciertos músculos que requieren especial atención (hematoma en psoas ilíaco).

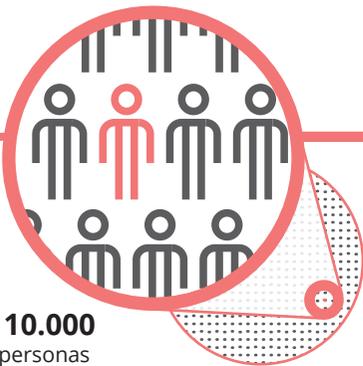


La sangre carece uno de los factores (VIII o IX) para una correcta coagulación sanguínea

DIAGNÓSTICO

Se diagnostica tomando una muestra de sangre y midiendo el grado de actividad del factor.

1 / 10.000
personas
en el mundo



GRADOS

_leve
_moderada
_grave o severa

CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LA HEMOFILIA

CLASIFICACIÓN	GRAVE	MODERADA	LEVE
Actividad del factor VIII ó IX	< 1%	1 - 5%	6 - 24%
Frecuencia	50 - 70%	10%	30 - 40%
Causa de la hemorragia	<i>Espontánea.</i>	<i>Traumatismos poco importantes, rara vez espontánea.</i>	<i>Traumatismos importantes, cirugías.</i>
Frecuencia de la hemorragia	<i>2-4 veces/mes.</i>	<i>4-6 veces/año.</i>	<i>Infrecuente.</i>
Características de la hemorragia	<i>Articular Tejidos blandos. Después de la circuncisión Hemorragia intracraneal neonatal</i>	<i>Articular Tejidos blandos +/- Después de la circuncisión +/- Hemorragia intracraneal neonatal</i>	<i>Articular Tejidos blandos +/- Después de la circuncisión</i>

ACTIVACIÓN DE LOS FACTORES DE COAGULACIÓN CUANDO EL SISTEMA DE COAGULACIÓN FUNCIONA NORMAL:

La activación de los factores de la coagulación se produce en cascada, sin interrupción, al producirse la rotura del vaso o capilar sanguíneo. Cada factor activa al siguiente junto con las plaquetas y otros productos, hasta llegar a formar el coágulo consolidado que es lo que detiene la hemorragia.

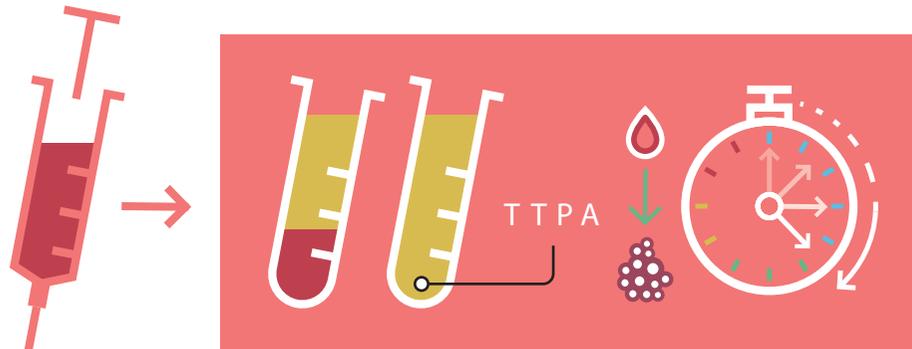
ACTIVACIÓN DE LOS FACTORES DE COAGULACIÓN CUANDO EL SISTEMA DE COAGULACIÓN NO FUNCIONA NORMAL:

El problema se presenta cuando esta activación de los factores de la coagulación se detiene por la existencia de un factor deficitario o ausente, sin poder completarse adecuadamente el proceso. Aunque se haya formado un coágulo, este coágulo no queda consolidado y al más mínimo esfuerzo, roce o movimiento continuará la pérdida de sangre.

DIAGNÓSTICO

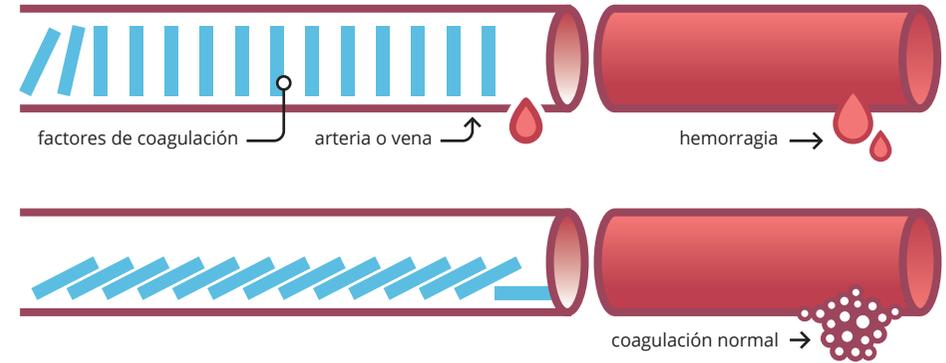
Las pruebas de detección de laboratorio señalarán un tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) en casos graves y moderados, aunque podrían no señalar prolongación en caso de hemofilia leve.

El diagnóstico definitivo depende de la prueba de factor para demostrar la deficiencia de FVIII ó FIX y el estudio de las mutaciones genéticas que pueda presentar el paciente.



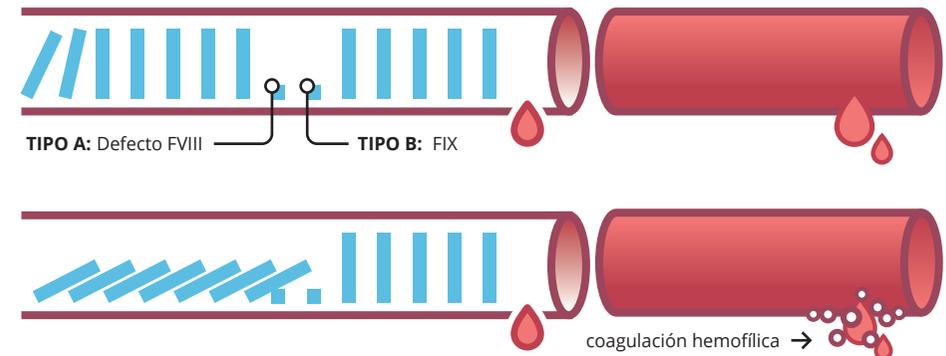
COAGULACIÓN NORMAL

Cuando se produce una herida, las 13 proteínas o factores de coagulación que hay en la sangre caen como piezas de dominó hasta detener la hemorragia.



COAGULACIÓN EN HEMOFÍLICOS

De los 13 factores existentes, si el VIII o el IX presentan alguna deficiencia el proceso de taponamiento de la herida se prolonga en el tiempo.



SEVERIDAD DE LAS HEMORRAGIAS

CONSIDERADAS GRAVES:

- Los traumatismos craneales (hemorragias cerebrales).
- Las hemorragias digestivas.
- El hematoma del músculo psoas.
- Los hematomas de piso de la boca y laringe.

CONSIDERADAS MODERADAS:

- Hemartrosis.
- Hematomas musculares de extremidades.

CONSIDERADAS LEVES:

- Los hematomas subcutáneos.
- Las epistaxis (hemorragias nasales).
- Las hemorragias de las encías (gingivitis)
- Las hematurias (sangre en orina). A menos que persista por varios días.
- Las hemorragias que no son de articulaciones y que no presentan limitación de movimiento.

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

En la actualidad existen medios adecuados para tratar la hemofilia. No hay por qué preocuparse si los recursos disponibles son aplicados correctamente en el momento en que se necesitan.

Si se hace un buen uso de las infraestructuras y servicios creados para tratar la hemofilia y de los productos que actualmente hay en el mercado, no tiene por qué existir secuelas físicas, consecuencia de los episodios hemorrágicos repetidos.

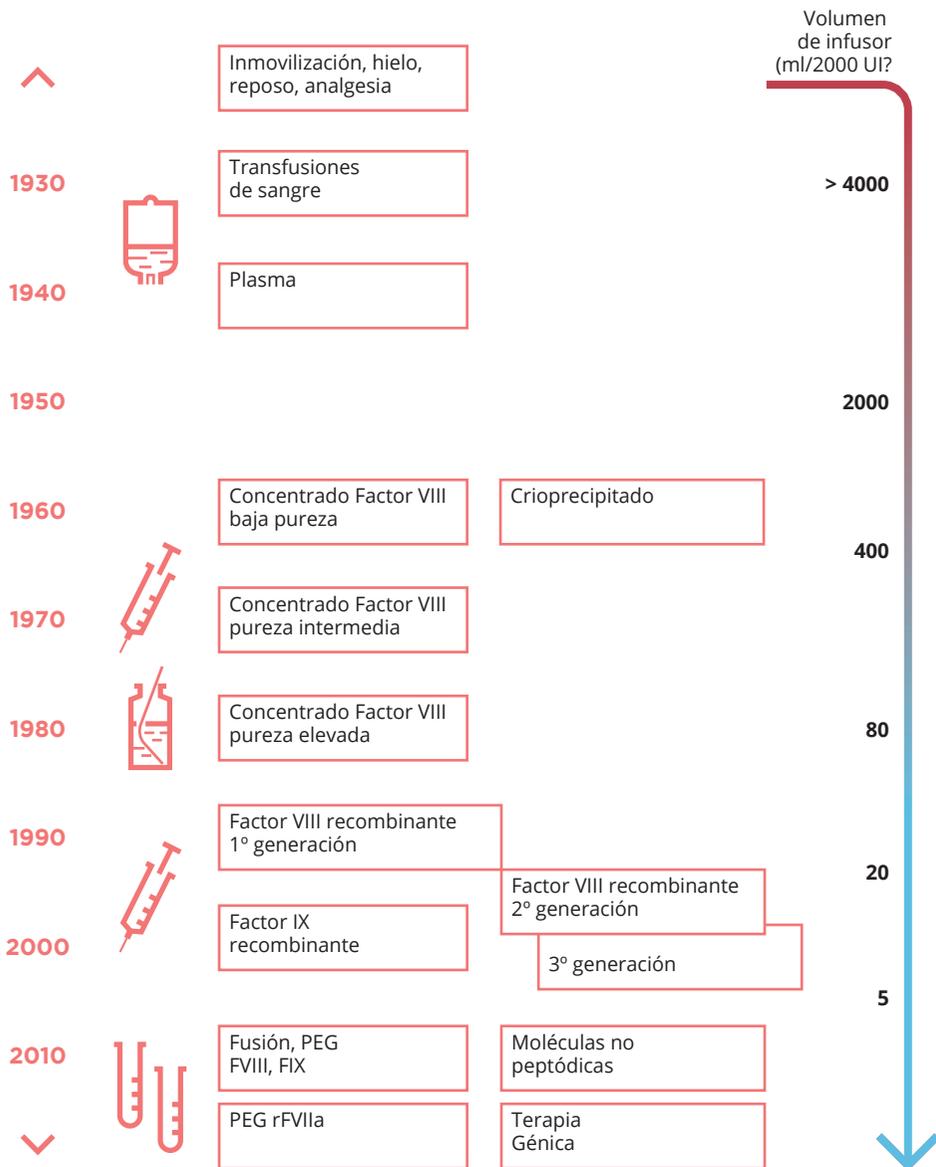
“ El tratamiento farmacológico de la hemofilia está dirigido a prevenir o detener los episodios hemorrágicos y a reducir la morbimortalidad asociada, mejorando la calidad de vida de los pacientes.

Como ocurre con otras áreas de la terapéutica, es posible mejorar los resultados del tratamiento en términos de efectividad clínica, seguridad de uso, coste-efectividad y conveniencia para el paciente. ¡Este es el desafío!

Hasta hace poco más de 50 años los pacientes hemofílicos solo podían ser tratados con sangre completa o plasma cuyo contenido en factor VIII ó IX era insuficiente para detener hemorragias graves.

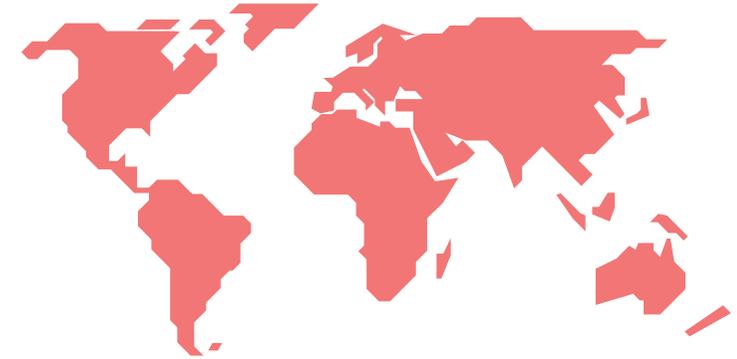
En 1964 Judith Pool, una fisióloga americana, encontró que en la fracción crioprecipitada del plasma contenía cantidades elevadas de factor VIII. Este descubrimiento fue publicado en la revista Nature en 1964 y en N Engl J Med en 1965.

Evolución de los factores de coagulación.



Sin embargo, aún hoy hay mucha desigualdad en la accesibilidad al Factor VIII o IX en el mundo.

Al menos el 75% de las personas con hemofilia en todo el mundo no tienen acceso a los tratamientos.



El proyecto GAP (Global Alliance Progress) impulsado por la Federación Mundial de Hemofilia desarrolló un programa a 10 años (2003-2013) para tratar de conseguir un tratamiento sostenible en 20 países en vías de desarrollo. En el año 2013 se ha iniciado una segunda fase del proyecto (2013-2022) que incluye otros 20 países. ”

Presentación de A. Domínguez-Gil Hurlé (2012) "Factores de coagulación: avances en el desarrollo farmacéutico y su impacto en el Sistema Sanitario", adgh@usal.es.

La administración del Factor se hace en dos modalidades: a demanda o en forma profiláctica.

A demanda es cuando ocurre un episodio de hemorragia/hemartrosis y se administra factor por unos días hasta solucionar el episodio.

La profilaxis consiste en administrar Factor en forma regular dos o tres veces por semana con el objeto de mantener un mínimo nivel de Factor VIII o IX y evitar de ese modo interurrencias hemorrágicas. La dosis se calcula por kg/peso y se ade-

cúa también al tipo de hemorragia sufrida, en la actualidad, cada vez más se tiende a personalizar esa dosis de acuerdo a la farmacocinética de cada paciente. En nuestro país la legislación establece que se puede iniciar profilaxis a partir de los 2 años y se mantiene solo hasta los 18 años.

PAUTAS DE PROCEDIMIENTOS FRENTE A HEMORRAGIAS

CÓMO ACTUAR EN LAS PEQUEÑAS HERIDAS ABIERTAS.

Las heridas se deben lavar bien con agua y jabón, desinfectar con algún preparado yodado, agua oxigenada, o cualquier otro desinfectante y tapar con un parche o una gasa estéril; si conviene, se utiliza una venda para hacer presión. Si el sangrado persiste, hay que valorar si hay que administrar factor. Se ha de tener en cuenta la zona donde se produce la herida, su tamaño y su aspecto por si fuera necesario hacer sutura; en este caso, lo primero que se debe hacer es administrar factor y a continuación llevar al paciente al hospital antes de que pasen las seis horas después de producirse la herida.

CÓMO ACTUAR EN OTRAS PEQUEÑAS HEMORRAGIAS EXTERNAS.

Las hemorragias en la boca, sobre todo en la caída de los dientes de leche, así como en heridas superficiales de lengua y en hemorragia nasal (epistaxis), el uso de ácido tranexámico aplicado con una gasa, haciendo presión o un taponamiento, puede solucionar el episodio. También ayuda a disminuir el sangrado aplicar agua fría en la boca. Si se produce la rotura del frenillo del labio superior o si hay heridas de la lengua, sí que es necesario poner factor e incluso se debe suturar en algunos casos.

Las hemorragias de laringe, que se dan con muy poca frecuencia, cuando coinciden con irritación de la laringe o amigdalitis, conllevan cierto peligro. La tumefacción y el coágulo que se pueden formar en la zona pueden obstruir las vías respiratorias, y la hemorragia en esta zona puede ser confundida con una parotiditis.

En estos casos, si hay un sangrado de la laringe y sobre todo si se observa dificultad respiratoria, hay que trasladar al paciente al hospital de referencia lo más rápido posible. Se trata de una situación de emergencia en que hay que dirigirse al hospital sin pérdida de tiempo.

CÓMO ACTUAR EN LAS PEQUEÑAS HEMORRAGIAS SUBCUTÁNEAS.

Los pequeños hematomas se producen sobre todo en los niños con hemofilia por pequeños golpes. Si se está con el niño en el momento en que se golpea, el mejor tratamiento consiste en aplicar algo frío y hacer presión. Estos pequeños golpes se dan con mucha frecuencia en niños hasta los 6 años, por lo que no debe extrañar que el niño tenga constantemente pequeños hematomas en las piernas o brazos.

CÓMO ACTUAR EN LOS HEMATOMAS IMPORTANTES.

En el primer momento aplicar hielo; si a

medida que pasa el tiempo el hematoma aumenta de forma considerable, se ha de valorar la administración de factor.

Si se sabe distinguir si el hematoma es en el músculo psoas, en los gemelos, en los bíceps o en los antebrazos, administrar una dosis de factor lo antes posible.

CÓMO ACTUAR ANTE HEMARTROSIS INTERFALÁNGICAS (MANOS).

Aplicar hielo o agua fría; también se puede inmovilizar el dedo sujetándolo con el de al lado.

La presión que se hace con la gasa de sostén debe ser moderada, sólo se trata de dejar el dedo en reposo.

Si la lesión es en los dedos de los pies, se actúa igual que en el caso anterior.

Si el dolor y la inflamación aumenta o persiste, ir al hospital para hacer una evaluación.

En caso de disponer de férulas para los dedos de las manos, se han de poner dando la curvatura fisiológica del dedo. No se debe colocar la férula recta, porque fuerza la postura normal del dedo, causa dolor y puede ser perjudicial si se ha de llevar muchos días.

Cuando se pone una férula, la fijación con la gasa debe ser también uniforme, no hay que dejar espacios sin cubrir ni presionar demasiado; si se presiona, se dificulta la circulación de retorno, cuando lo que interesa es no impedir el retorno sanguíneo para vaciar el estancamiento o hematoma que se ha producido, y mantener el dedo en reposo.

CÓMO ACTUAR ANTE LA CONVICCIÓN DE UNA HEMARTROSIS.

Ante la seguridad de una hemorragia articular, lo primero que hay que hacer es

poner hielo, mantener la zona en reposo y administrar una dosis de factor. Se recomendará consultar más tarde o al día siguiente al profesional de referencia u hospital para que el especialista haga una evaluación adecuada y establezca continuidad en el tratamiento. Si hay mucho dolor y limitación de movimiento, se puede administrar un analgésico y dar suaves masajes con cubitos de hielo en la zona de la articulación afectada.

A una persona con hemofilia nunca se le debe administrar ácido acetilsalicílico (aspirina®).

Desde el momento en que se observa que no hay dolor, es conveniente empezar a hacer movimientos suaves, hasta llegar a la normalización del rango articular.

Es importante evitar las inmovilizaciones prolongadas sin necesidad y establecer ni bien se haya recuperado del episodio, la comunicación con CARDHE para iniciar rehabilitación kinésica.

CÓMO ACTUAR ANTE UN TRAUMATISMO CRANEAL.

Si el traumatismo es considerable, inmediatamente administrar factor más hielo en la zona del golpe, y trasladar al paciente al hospital de referencia lo antes posible.

Es importante observar los detalles del traumatismo: impacto, altura, pérdida de conocimiento, mareo, vómitos, etc., son detalles que orientarán la valoración del tratamiento.

Si no se ha visto el golpe y el paciente es un niño y se queja, es importante toda la información que se pueda recoger, pero sin pérdida de tiempo, sobre todo si los padres sospechan que ha sido un golpe importante.

CÓMO ACTUAR EN LAS HEMATEMESIS Y RECTORRAGIAS.

Trasladar al paciente al hospital de referencia lo más rápido posible; si se dispone de factor y se tiene práctica en ponerlo, hay que aplicar una dosis en casa antes de ir al hospital.

CÓMO ACTUAR FRENTE A UNA HEMATURIA.

Si se detecta una hematuria, en lo posible, indicar beber agua o jugos en forma abundante y sugerir el traslado al hospital para hacer una evaluación y establecer el tratamiento.

En estos casos está contraindicado dar antifibrinolíticos como el ácido tranexámico.

¿QUÉ SITUACIONES PUEDEN SER UNA EMERGENCIA EN HEMOFILIA?

SON SITUACIONES DE EMERGENCIA QUE REQUIEREN TRASLADO AL HOSPITAL LOS SIGUIENTES CASOS:

- Traumatismos craneales.
- Hematemesis (vómitos de sangre).
- Rectorragias (pérdidas de sangre por vía rectal).
- Hemorragias de laringe.
- Traumatismo renal.
- Traumatismo hepático.

En todos estos casos se puede administrar factor antes de ir al hospital con lo que se adelanta en frenar la hemorragia en zonas peligrosas.

CÓMO ACTUAR ANTE UNA EMERGENCIA

Sin perder el control, primero se administra una dosis de factor y después se traslada al paciente al hospital; mientras, otra persona puede avisar a la unidad de tratamiento (Hospital Interzonal Dr. José Penna y/o CARDHE de la ciudad de Bahía Blanca) para tener informado al personal que lo atenderá.

Se debe tener claro que, ante una emergencia por traumatismo en hemofilia, la primera acción de urgencia debe ser la administración de factor; más adelante, se valoran todas las cosas que convergan, pero lo primero que se debe hacer es frenar la hemorragia.

COMPLICACIONES CRÓNICAS DE LA HEMOFILIA

COMPLICACIONES MÚSCULO ESQUELÉTICAS:

Artropatía hemofílica crónica, Sinovitis crónica, Artropatía deformante, contracturas, formación de pseudotumores (en huesos y tejidos blandos), fracturas.



DESARROLLO DE INHIBIDORES:

Se denomina inhibidor al anticuerpo (inmunoglobulina) que neutraliza la acción de algún factor de coagulación VIII o IX. Se detecta un posible inhibidor cuando, tras varios días de tratamiento adecuado para resolver un episodio hemorrágico, no hay mejoría. A partir de este momento es necesario comprobar la actividad del factor en el paciente con hemofilia para determinar si hay anticuerpos que neutralizan la actividad del factor.

La frecuencia de aparición de los inhibidores, según estudios realizados en grandes grupos de afectados, indican que la frecuencia global se sitúa entre el 4 y el 6%. Dado que las hemofilias moderadas rara vez presentan inhibidores, la frecuencia en las hemofilias severas (menos del 1% de factor VIII o factor IX) es más significativa y asciende aproximadamente al 10%. -12%. A pesar de los avances logrados en el tratamiento de la hemofilia, la aparición de un inhibidor para el factor VIII o factor IX sigue constituyendo un serio problema.

INFECCIONES VIRALES:

HIV, Hepatitis B, Hepatitis C. Actualmente los factores VIII y IX son sometidos a diferentes procesos de inactivación viral que prácticamente no permiten su transmisión. Pero en nuestro país hay varios pacientes que padecen algunas de estas enfermedades virales por haber recibido productos contaminados (década del 80).

LA ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR

CONSERVACIÓN DEL FACTOR.

Lo ideal es conservarlo en la heladera a la temperatura indicada en cada envase, que normalmente es de 4 a 8°C.

Sin embargo, ya hay algunos productos que se pueden guardar a temperatura ambiente lo que ha facilitado su traslado y almacenamiento. Deben leerse las especificaciones técnicas o consultarlo con el médico especialista.

No debe guardarse cerca de la calefacción ni colocar los factores en el congelador o freezer.

CÓMO SE DEBE PREPARAR EL FACTOR PARA ADMINISTRARLO.

Lo primero que hay que hacer es lavarse bien las manos antes de manipular los viales y el equipo.

Colocar en una bandeja bien limpia o sobre una mesa una toalla limpia de tela o de papel desechable estéril; si no tenemos este último, la toalla limpia será suficiente y allí se colocarán los viales y el equipo necesario.

A un lado de esta superficie limpia o estéril, se coloca el algodón, la ligadura, la gasa, el alcohol y el envase con el factor y el equipo. Hay que dejar una zona despejada donde colocar, en el último momento, el brazo limpio para hacer la punción.

Siempre tener presente que se está administrando un medicamento de forma frecuente, directamente a vena, por lo que se han de tomar todas las precauciones higiénicas necesarias para evitar introducir cualquier germen en el organismo.

MANIPULACIÓN DE LOS VIALES.

1 _ El equipo contiene 2 viales: uno con el disolvente y el otro que contiene el factor liofilizado.

2 _ En lo posible antes de usar los viales retirarlos de la heladera y dejarlos a temperatura ambiente por media hora. Si se han de entibiar los viales, porque no ha habido tiempo, se pueden sumergir en agua templada cuidando de que no llegue el agua hasta las tapas metálicas que no siempre están cerradas herméticamente

3 _ Lavarse las manos y crear un área limpia para preparar el liofilizado.

4 _ Sacar las tapas metálicas y frotar los tapones de goma con algodón humedecido con alcohol.

5 _ El equipo contiene una aguja para traspasar el disolvente hacia el liofilizado por un extremo (aguja corta) y por otro para vaciarlo al liofilizado (aguja larga).

6_ Se pincha primero el vial del diluyente con la aguja corta, se invierte el vial y se pincha entonces el vial que contiene el liofilizado. El primero debe estar invertido para crear vacío y así se conserva la presión para cargar después la jeringa.

7_ Una vez que ha pasado todo el disolvente se separa la aguja junto con el vial de disolvente vacío ya que si se deja se escapará la presión del vial con el liofilizado ya preparado lo que obliga a llenar la jeringa con el aire del ambiente que no está limpio, y meterlo dentro del vial del factor para poder crear presión.

8_ Para homogeneizar el liofilizado reconstituido no se debe agitar enérgicamente como un batido de "cóctel", sino suavemente con movimientos circulares.

9_ Al realizar la extracción del factor hacia la jeringa con la aguja filtro hay que hacer la punción en la goma de forma que no coincida con el orificio anterior hecho al traspasar el disolvente, así se evita que se escape la presión y que se origine espuma. Este procedimiento permite cargar la jeringa con el factor en forma suave y estéril.

ES IMPORTANTE HACER LA INFUSIÓN LO MÁS ASÉPTICA POSIBLE

RECUERDE:

a) Al cargar el factor en la jeringa no hay que olvidar poner la aguja filtro, para filtrar cualquier partícula no diluida.

b) El factor como todo producto que se administra por vía endovenosa se ha de poner con precaución y de forma lenta.

Al terminar la administración del factor, no se debe colocar el capuchón a las agujas utilizadas para evitar pincharse. Las agujas se descartan en un contenedor especial para desecharlas. Existen presentaciones en las cuales la solución de dilución ya viene cargada en una jeringa lo que facilita uno de los pasos. Es importante siempre ceñirse a las indicaciones de los fabricantes.

BOTIQUÍN EN CASA, ESCUELA O TRABAJO

- Gasas estériles, parche curita
- Ácido tranexámico en ampolla, cápsula o comprimido.
- Alcohol yodado.
- Agua oxigenada
- Vendas
- Paracetamol

Disponer de un pequeño botiquín en casa ayuda a resolver algunas situacio-

nes. Para no estar desprevenido es mejor tener algunas cosas básicas que dan tranquilidad y autonomía.

Los pacientes tienen factor en su casa. Esto es fundamental para poder administrar una primera dosis en el momento en que se produce un traumatismo. Es muy importante actuar con rapidez, la evaluación detallada se hará después en el hospital.

Al paciente con hemofilia no se le pueden administrar ácido acetilsalicílico porque pueden producir un aumento de la hemorragia, debido a que los medicamentos que contienen este producto disminuyen la agregación plaquetaria.

También hay que tener pomadas gel, de uso tópico, con propiedades analgésicas y anti-inflamatorias que ayudan a la reabsorción de la sangre estancada.

Es importante que se tome conciencia del cuidado bucodental de los niños con hemofilia

EJERCICIO, PREVENCIÓN, CALIDAD MUSCULAR Y ARTICULAR

Desde la infancia se le debe acostumbrar a los pacientes con hemofilia a practicar algún tipo de ejercicio físico mediante juegos y deportes, estos deben practicarse también en la escuela.

Es bueno aprovechar cualquier oportunidad para que el niño juegue y se mueva, además de estimularlo a practicar la natación, ir en bicicleta, realizar juegos de pelota con raqueta, caminar por la montaña y hacer otros ejercicios que no comporten riesgo.

No hay que olvidar la importancia del mantenimiento físico, el fortalecimiento de las articulaciones mediante un buen desarrollo muscular y una alimentación saludable. Así lograrán llegar a la adultez con articulaciones sin secuelas.



R.G., paciente con hemofilia, primer puesto en su categoría en el Torneo de Golf de Monte Hermoso. Miembro de la comunidad de pacientes de CARDHe.

RECOMENDACIONES FINALES

- Nunca dé medicamentos que contengan ácido acetilsalicílico a un paciente que padezca hemofilia

- El equipo de salud debe recomendar a los pacientes que tengan en sus casas 1 o 2 dosis como mínimo, para afrontar emergencias.

- Ante un traumatismo craneal, no dude 1º) administrar una dosis de factor, 2º) llevar al paciente cuanto antes al servicio de urgencia.

- Mantenga unas condiciones higiénicas en el momento de preparar y administrar el factor.

- No olvide poner la aguja filtro en el momento de cargar el factor en la jeringa.

- Las revisiones del dentista deben ser como mínimo una vez al año.

- Evite las inyecciones intramusculares, pueden provocar un sangrado doloroso. Sin embargo, las vacunas son importantes y seguras para la persona con hemofilia. Deben aplicarse en forma subcutánea.

- Es bueno que los pacientes con hemofilia hagan ejercicio para mantener en forma su musculatura y, si es posible, de manera controlada por un profesional. Recomendamos establecer contacto de los pacientes de la zona con

CARDHE y la profesional especializada en kinesiología que trabaja en la Institución.

La ejercitación adecuada es la mejor herramienta para prevenir y controlar los efectos generados por la Hemofilia a nivel físico, ya que el fortalecimiento muscular protege las articulaciones reduciendo el impacto de las hemorragias. Previene también la artropatía hemofílica que es el deterioro crónico y generalizado que conlleva a la pérdida de la funcionalidad muscular y/o articular produciéndose discapacidad física como principal secuela de la enfermedad. El sedentarismo acelera el proceso de deterioro corporal ya que las respuestas metabólicas de adaptación al esfuerzo son más lentas y débiles esto hace que el cuerpo se haga más vulnerable a lesiones como las hemorragias musculares que pueden generarse por golpe, trauma o sobreesfuerzo; los músculos débiles pueden presentar fácilmente complicaciones como síndrome compartimental que es la compresión de nervios o arterias por una hemorragia muscular severa. Solicitar un plan de ejercicios, específico acorde a las necesidades y capacidades físicas de la persona, teniendo en cuenta que tanto el exceso como la insuficiencia del deporte pueden ser perjudiciales. El ejercicio regular ayuda a mejorar o mantener el rango de movimiento total de las articulaciones. Esto significa que están menos propensas a ser forzadas más allá de su

límite, lo cual puede causar sangrados. Ejercitarse regularmente mejora la resistencia cardiovascular, dando más energía y haciendo que el paciente sienta menos cansancio.

Ya que la hemofilia es una enfermedad de toda la vida, crónica y variable en su naturaleza, con problemas agudos superpuestos a los crónicos, la rehabilitación es un proceso de toda la vida.

- Colocar en lugar visible tanto en la Escuela como en el Hospital o Unidades de Asistencia, los teléfonos de profesionales referentes en Hemofilia de Bahía Blanca para establecer la red de comunicación y/o derivación.

- Si tiene dudas sobre algún tema, pida información a los diferentes profesiona-

les especialistas y referentes, al Hospital Interzonal Dr. José Penna de Bahía Blanca, Servicio de Hematología y CARDHE Centro Asistencial Regional de Hemofilia de Bahía Blanca.

En hemofilia, como en cualquier otra enfermedad crónica, para un manejo óptimo es esencial la comunicación entre el médico, el paciente y la familia, los recursos de la comunidad (escuela, club, asociaciones que nuclean pacientes, etc.) y el equipo multidisciplinario que atiende y evalúa al enfermo (psicólogos, kinesiólogos, odontólogos, ortopedista, enfermero, trabajadores sociales, etc.).

RECORDAR:

**TODA PERSONA
EN CONDICIÓN DE
HEMOFILIA U OTRO
TRASTORNO DE LA
COAGULACIÓN QUE
CONSULTE POR
URGENCIAS, DEBE
SER ATENDIDO
COMO UNA
URGENCIA VITAL.**



EQUIPO INTERDISCIPLINARIO DE CARDHE

Susana Garbiero - *Médica hematóloga de adultos*

Horacio Caferri - *Médico hematólogo pediatra*

Andrea Mutuverría - *Lic Kinesiología*

Analia Schargrotsky - *Lic Psicología*

DISEÑO EDITORIAL

Leticia Camejo

ILUSTRACIÓN

Magdalena Castría

DISEÑO DE INFOGRAFÍAS

Lucas Giono

**ESTE TRABAJO ES APOYADO POR UNA DONACIÓN
DE LA FUNDACIÓN HEMOFILIA NOVO NORDISK.**