

02.

**GUÍA PARA PERSONAL
Y PROFESIONALES
DEL EQUIPO DOCENTE**

H E M O F I L I A

02.

**GUÍA PARA PERSONAL
Y PROFESIONALES
DEL EQUIPO DOCENTE**

H E M O F I L I A

HEMOFILIA

Manual informativo para profesionales del equipo docente.

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 escuela no solo permite un desarrollo cognitivo en los niños (lectura, escritura, cálculo, etc.), sino que es el ambiente más propicio para que los niños desarrollen sus relaciones sociales (sociabilicen con sus pares) encuentren amigos, intercambien experiencias, comprendan el comportamiento de otros y aprendan a resolver conflictos. Por otro lado, es el lugar y espacio donde juegan, corren, hacen ejercicio y también se divierten.

La escuela debe incorporar al niño con hemofilia, como a cualquier otro niño, que en general no tiene necesidades

educativas especiales ya que tiene una inteligencia normal como cualquier otro de su edad. El trato de profesores, maestros y compañeros debe ser el estándar para permitir un buen desarrollo en todas las esferas (emocional, de conocimiento y de comportamiento social).

El proceso de escolarización permite el desarrollo del niño para convertirse en un adulto independiente, responsable y también productivo y feliz.

Actualmente el niño con hemofilia tiene acceso a tratamiento específico con medicamentos y con terapias de rehabilitación que le permiten desarrollar sus actividades en forma habitual. En ocasiones deberá faltar a clase por algún sangrado espontáneo, por traumatismo o accidente. Es importante que en esas ocasiones cuente con un grupo de amigos y compañeros que le den sentido de pertenencia y que le ayuden a no perder el ritmo de las tareas escolares acercándole las mismas a su casa.

El objetivo de esta Guía es que sirva como instrumento a la comunidad educa-

tiva, educadores, padres y niños en general para cualquier consulta, ya que se abordan los temas básicos de esta enfermedad y sus posibles complicaciones durante las actividades escolares.

Busca ser una herramienta que ayude a comprender el concepto de Hemofilia y la inserción de los niños que padecen esta enfermedad en el contexto escolar, para ayudar a plantear sin miedo y con confianza la escolarización de los niños con hemofilia.

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.

Gracias por habernos recibido con afecto y por abrir las puertas de vuestras Escuelas con generosidad y predisposición para mejorar conocimientos de la patología y estrategias para su atención e inclusión en el sistema educativo.

Asimismo, será un material que podrán usar otros profesionales de la educación si les tocara recibir a un niño con Hemofilia.

¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

La Hemofilia es una enfermedad muy poco frecuente y es raro que las escuelas tengan conocimiento de esta patología. Lo primero que debe saber la escuela es que un niño con Hemofilia puede y debe seguir una escolarización normal.

Es una alteración genética de la coagulación, la mayoría de las veces hereditaria, es decir hay antecedentes en la familia de otro pariente con hemofilia, o hasta en un 30% por mutación espontánea, es decir aparece el trastorno de coagulación sin que haya antecedentes familiares.

Esta anomalía está ligada al sexo, la padece el hombre y las mujeres portan el gen de la hemofilia.

MADRE PORTADORA



MUTACIÓN ESPONTÁNEA



PADRE CON HEMOFILIA



Paciente y portadora (herencia)

Hay dos tipos de Hemofilia y se las clasifica de acuerdo al Factor de Coagulación Deficitario:

Hemofilia A: ausencia o disminución del Factor VIII.

Hemofilia B: ausencia o disminución de Factor IX.

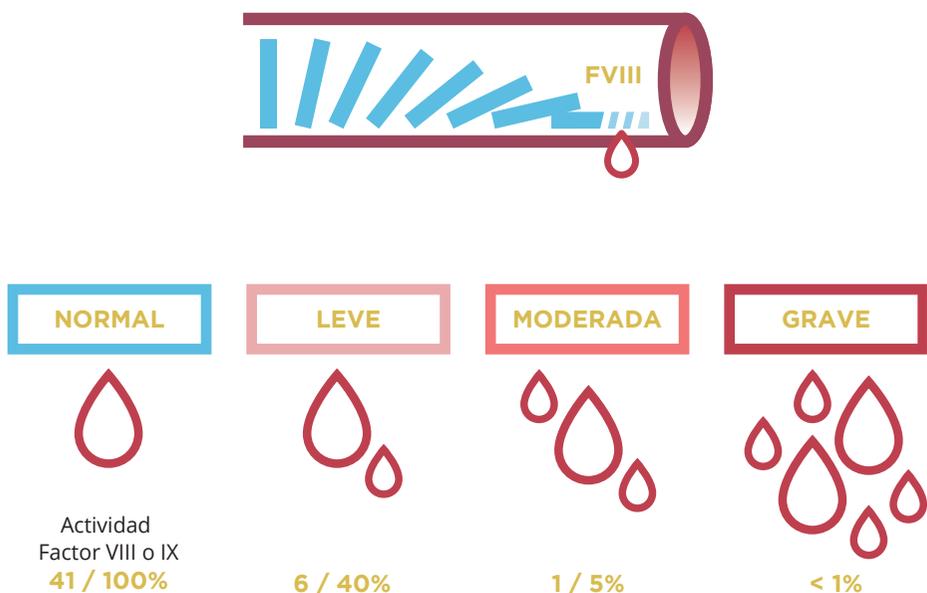
A su vez, la severidad de la enfermedad está dada por el nivel del Factor deficitario.

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

Moderada: entre un 1 y un 5 % de Factor (VIII o IX).

Leve: entre un 5 y un 40% DE Factor (VIII o IX).

LAS CONSECUENCIAS CLÍNICAS PUEDEN SER MÁS O MENOS GRAVES EN FUNCIÓN DEL GRADO DE SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA.



MANIFESTACIONES DE LA ENFERMEDAD

Dado que es un trastorno de la coagulación, frente a heridas o traumatismos, en el niño con Hemofilia no se logra formar bien el coágulo, éste es menos consistente y no se logra detener en forma efectiva la hemorragia.

La Hemofilia se manifiesta mediante he-

morragias que pueden ser externas o internas y, que a su vez, pueden producirse de manera espontánea o provocada.

La severidad de estos episodios está relacionada en forma directa con el grado de déficit de Factor.



TRATAMIENTO

Dado que es una enfermedad genética, hasta el momento la hemofilia no tiene cura, pero sí tiene tratamiento que puede ser muy efectivo para controlar o prevenir los episodios de hemorragia. El tratamiento de estos episodios dependerá de la gravedad y de la zona donde se produzcan.

Ante una hemorragia grave debe aplicarse el factor deficitario por vía intravenosa. Lo habitual en los niños pequeños es que la medicación se aplique en el hospital o institución especializada. A partir de los dos años aproximadamente se instruye a los padres para que aprendan

a punzar a sus hijos y la administración del factor se hace en el domicilio. A partir de la adolescencia se alienta a los jóvenes pacientes para que aprendan a autoinfundirse el factor. Esto es muy importante porque le permite al joven la total autonomía e independencia.

No es necesario que el Factor esté disponible en la escuela, ya que cada familia cuenta con la medicación en su casa, pero sí es muy importante que en la Escuela se conozcan qué cuidados específicos se requieren ante los diferentes episodios hemorrágicos que puedan suceder.

CÓMO ACTUAR FRENTE A DIFERENTES SITUACIONES

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.

Al finalizar la jornada escolar avisar a los padres para que controlen al niño. Si el sangrado persiste, hay que valorar si hay que administrar factor. Comunicarse con los padres para que decidan si es necesario acudir al hospital.



HERIDAS QUE NECESITAN SUTURA.

Si las heridas son abiertas, un poco profundas y pasan de 1 cm en su extensión, es probable que haya que suturar (coser).

Poner una solución desinfectante, tapar la herida con gasa estéril y avisar cuanto antes a los padres para que se administre factor e ir al hospital antes de que pasen 6 horas.

HEMORRAGIAS SUBCUTÁNEAS (HEMATOMAS PEQUEÑOS).

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 (hielo) 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. Notificar a los padres cuando retiren al niño.

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. Avisar a los padres en forma inmediata.



TRAUMATISMO CRANEAL (GOLPE EN LA CABEZA).

Un traumatismo craneal siempre es grave y se debe trasladar al niño al Hospital. Si el traumatismo es considerable, se debe administrar factor. Se debe avisar a los padres en forma inmediata y entre tanto aplicar hielo en la zona del golpe.

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 docentes o personal de la escuela sospecha que ha sido un golpe importante. Avisar a los padres en forma inmediata.

Si ha sido un golpe en la cabeza pero el niño no se queja ni hay hematomas asociados, poner hielo en la zona del golpe y avisar a los padres cuando retiren al niño.

HEMORRAGIAS BUCALES.

En el primer momento se debe aplicar hielo.

Si se ve que el hematoma aumenta, avisar de forma inmediata a los padres, aunque no suelen ser graves, a veces es necesario administrar factor.

HEMORRAGIAS NASALES (EPISTAXIS).

En hemorragia nasal (epistaxis), el uso de ácido tranexámico, si se cuenta con esta medicación, y aplicado con una ga-

sa, haciendo presión o un taponamiento, puede solucionar el episodio. Si no se cuenta con este medicamento, puede ayudar hacer un taponaje con gasa o algodón embebido en agua fría.

Hacer presión en la parte superior de la nariz con la cabeza erguida.

PROBLEMAS ARTICULARES (HEMARTROSIS).

Ante la seguridad de una hemorragia articular, lo primero que hay que hacer es poner hielo, mantener la zona en reposo.

Avisar a los padres para la administración de una dosis de factor.

Si hay mucho dolor y limitación de movimiento, se puede administrar un analgésico como paracetamol 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®).

HEMATURIA (SANGRE EN LA ORINA).

Si se detecta una hematuria, en lo posible, indicar beber agua o jugos en forma abundante, mantener al niño en reposo y avisar a los padres lo antes posible.

CÓMO ACTUAR ANTE UNA EMERGENCIA

El tratamiento con Factor que el niño necesita solo está disponible en algunos Hospitales de referencia (Hospital Interzonal Dr. José Penna) Centros asistenciales especializados (como CARDHE, ambos de la ciudad de Bahía Blanca). También cada familia cuenta con Factor en su domicilio.

Ante una emergencia no se tiene que perder el control, el niño con hemofilia no sangra más rápido que los demás, por lo tanto no se desangrará. Se debe mantener la serenidad, trasladar al niño al Hospital principal de la localidad o Unidad Sanitaria si se halla en la zona, allí se coordinará el traslado a Bahía

Blanca si fuera necesario y, a su vez, avisar simultáneamente a los padres.

Si hay una herida tapparla y presionarla, si hay traumatismo poner hielo y hacer presión.

Los padres deben dar autorización a la escuela para que el personal de ésta pueda trasladar al niño al Hospital o Unidad Sanitaria si no los localizan rápido. El traslado es mejor hacerlo en ambulancia, pero también puede hacerse en taxi o en auto particular y el niño siempre debe ir acompañado por una persona adulta, además del conductor.



¿CUÁLES SON LAS EMERGENCIAS EN HEMOFILIA?

Son situaciones de emergencia que requieren avisar a los padres y traslado al hospital son las siguientes:

- *Traumatismos craneales.*
- *Hematemesis (vómitos de sangre).*
- *Caída importante que haga pensar en fractura o esguince.*
- *Traumatismo abdominal.*
- *Corte profundo que requiera sutura.*

Simultáneamente se puede avisar al Hospital o Unidad Sanitaria que se está trasladando al niño y el motivo por el cual necesita atención con urgencia.

¿CUÁNDO DEBEMOS AVISAR A LOS PADRES?

Además de las emergencias mencionadas en las que siempre se debe avisar a los padres, existen otras situaciones que debemos comunicar siempre a los padres.

- *Hematuria (orina con sangre).*
- *Hemartrosis (si el niño refiere dolor o no mueve una articulación, o renguea al caminar).*
- *Hematomas importantes.*
- *Rotura del frenillo de boca.*
- *Algún malestar que manifieste el niño.*



Hay otras situaciones que, si bien no es necesario llamar a los padres, sí es aconsejable comunicárselos cuando vengan a retirar al niño a la escuela. Por ejemplo: heridas leves que se hayan solucionado con un apósito, taponaje o vendaje.

Por ejemplo: sangrados de nariz o dientes, sospecha de dolor por dificultades en los movimientos de manos, brazos, piernas.

Mantener una buena comunicación con los padres y la familia acerca de los episodios que el niño sufre en la escuela, debe convertirse en una rutina. Esta información ayudará a mantener al niño controlado, sobre todo en los primeros años de escuela y afianzará también la confianza entre equipo docente y familia.

BOTIQUÍN

EN ESTE BOTIQUÍN HAY QUE TENER:

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

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

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



ESCOLARIZACIÓN

El niño con hemofilia es un niño más en la clase, una persona con sus propias características y necesidades. No existe un "patrón de niño hemofílico".

Por lo tanto, serán positivas para el niño todas aquellas situaciones que lo traten con normalidad y que fomenten la normalidad.

Se debe evitar que el niño se sienta tratado de manera diferente por tener hemofilia.



ASISTENCIA ESCOLAR

Con los tratamientos de los que se dispone actualmente, el niño hemofílico no tiene por qué faltar mucho a la escuela. Aunque seguramente puede presentar más episodios de ausentismo escolar de lo que es habitual en comparación con sus compañeros de clase.

Lo importante es que el niño falte sólo cuando sea estrictamente necesario. Es muy importante la comunicación con los padres para decidir en conjunto qué actuaciones facilitan el regreso del niño a la escuela.

Si los padres tienen confianza en el equipo de profesionales de la escuela, valorarán que el hijo vuelva a la escuela y no pierda horas de clase ni convivencia con sus compañeros, aun cuando necesite algunos "cuidados específicos".

Valorarán que los maestros respeten los desplazamientos innecesarios, permitir que no haga gimnasia hasta que se recupere totalmente, ponerle una silla accesorio para que apoye un pie, dejarle a asistir a clase sin tener que escribir si tuviera problemas de articulaciones de mano o codo, ahorrarle ciertos movimientos (subir escaleras), permitir que permanezca en el aula en los recreos jugando con otro compañero, etc.

Otras veces el profesor o maestro ayudará al niño a que se incorpore sin complejos, por ejemplo si tiene que volver con muletas o con un hematoma importante, haciendo comentarios que favorezcan la aceptación por parte de sus compañeros.

Es de mucha ayuda la buena y fluida comunicación entre maestros y padres pa-

ra que se conozcan las causas del ausentismo y para desarrollar la mejor estrategia para que el niño no pierda el ritmo escolar.

Es importante fomentar en el resto de los compañeros el sentido de solidaridad que incluye acercarle los deberes y tareas a su casa, hacerle compañía o simplemente llamar por teléfono interesándose por su estado de salud.

EDUCACIÓN FÍSICA, DEPORTE O GIMNASIA EN LA ESCUELA

El niño con hemofilia puede y debe participar en forma activa de las clases de educación física, siempre que no exista contraindicación médica. La actividad física es muy beneficiosa para fortalecer su musculatura y entrenar sus articulaciones.

Desde pequeño se debe trabajar a conciencia la psicomotricidad, esto ayudará a crear un buen esquema corporal, una lateralidad definida, etc., aspectos muy importantes para un posterior aprendizaje de la lectoescritura.

También es importante recalcar que hay ejercicios que NO son recomendables: los que implican, saltos, estiramientos o choques. Por eso es muy im-

portante que el profesor de gimnasia se ponga en contacto con los padres y con el kinesiólogo o fisioterapeuta que atiende al niño, para saber con exactitud cuáles son sus necesidades y posibilidades.

El profesor de gimnasia es clave para incluir al niño con hemofilia en las actividades con los otros niños, evitando que se sienta diferente al resto de sus compañeros.

Hay infinidad de actividades y juegos que se pueden implementar y se puede trabajar muy bien aspectos diferentes como resistencia, agilidad, coordinación, esfuerzo, etc.



OTRAS SITUACIONES

Las situaciones en las que existe más riesgo de hacerse daño son todas aquellas que se dan fuera del aula: salidas y entradas de clase, subidas y bajadas de escaleras, horas de recreo, etc.

Se necesita un mayor control en todas estas circunstancias y que se cumplan las normas de la escuela en cuanto a comportamiento en las situaciones descritas: bajar las escaleras en orden sin saltar, formar fila ordenadamente, evitar empujones, etc.

En los niños pequeños, la mirada del adulto en las ocasiones descritas es fundamental, pues si sufre un golpe se podrá valorar la importancia del mismo y facilitará saber cómo debe ser atendido.

Ante situaciones de riesgo: peleas físicas, simulación de juegos de judo o karate, juego brusco a la pelota, se deben tener estrategias para estimular al niño a hacer otras actividades que lo hagan sentir participe sin exponerlo a peligros: réferi de un partido, que lidere un juego en grupo que no implique riesgos, que controle a niños más pequeños, etc.

Si la escuela tiene posibilidades de desarrollar algún deporte, la natación es la actividad ideal para los pacientes con hemofilia.



CONCLUSIONES



Lo más importante en el momento de escolarizar a un niño con hemofilia, es lograr una muy buena comunicación entre la familia y la escuela.

Este diálogo permitirá compartir información sobre lo que es la enfermedad y lo que implica tanto a nivel social como en el aspecto físico del niño.

El equipo de profesionales de la escuela necesita tiempo para adaptarse y familiarizarse con la hemofilia, esto ayudará a perder los miedos y favorecerá la escolarización.

La escuela no solo es un ámbito de aprendizaje de conocimientos y habilidades sino el lugar donde los niños comienzan a sociabilizar y compartir experiencia y actividades con sus pares.

El concepto más importante que debe prevalecer es considerar el niño con hemofilia como un niño más y como tal se debe tratar. Esta es la única manera que el niño logre una formación escolar adecuada.



FICHA DE LA ESCUELA EN NIÑOS CON HEMOFILIA

Todas las escuelas tienen un modelo de ficha o registro de sus alumnos, donde constan datos de los padres, números de teléfono, dirección, etc.

EN LA FICHA DEL NIÑO CON HEMOFILIA NO DEBEN FALTAR LOS SIGUIENTES DATOS:

- Números de teléfono donde puedan ser localizados los padres (particular y trabajos).
- Tipo y grado de Hemofilia.
- Nombre del Hospital de referencia y/ o Centro de Atención, teléfonos y Dirección.
- Nombre del Médico u otros profesionales que atienden habitualmente al niño. Teléfono de contacto.

INDICACIONES BÁSICAS DE ATENCIÓN:

- _ **NO** aspirina.
- _ **Hielo** para golpes o traumatismos.
- _ Hacer **presión** sobre la zona afectada (heridas).
- _ Si sangra por la nariz: **hacer un tapo-naje** con gasa o algodón con agua helada y mantener **sentado** al niño.



EQUIPO INTERDISCIPLINARIO DE CARDHE

Susana Garbiero - *Médica hematóloga de adultos*

Horacio Caferrí - *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.**