

La hemofilia

Cuadernillo informativo
para profesores



fedhemo

Federación Española de Hemofilia

Índice

1. DEFINICIÓN.....	04
2. CÓMO SE TRANSMITE.....	06
3. SIGNOS PRINCIPALES DE LA ENFERMEDAD	07
4. TRATAMIENTO	08
5. ¿CÓMO ACTUAR ANTE PEQUEÑOS INCIDENTES?	10
6. CÓMO ACTUAR DE FORMA MÁS ESPECÍFICA ANTE INCIDENTES	11
6.1 Pequeñas heridas abiertas	11
6.2 Otras pequeñas hemorragias externas. Boca, encías, etc.	11
6.3 Pequeñas hemorragias subcutáneas	11
6.4 Hematomas importantes	11
6.5 Hemartrosis o Hemorragia articular	11
6.6 Hematuria o sangre en orina	12
6.7 Traumatismo craneal	12
6.8 Vómitos con sangre y rectorragias	12
7. DEPORTE Y HEMOFILIA.....	13
8. CALENDARIO VACUNAL EN EL NIÑO CON HEMOFILIA.....	13
9. FICHA PARA EL PROFESORADO	14
10. RECOMENDACIONES GENERALES.....	15

Edita:

Federación Española de Hemofilia

Colabora:

OBRA SOCIAL
CAJA MADRID



Revisado por:

Comisión Científica de la RFVE

Diseño y realización:

Calle Mayor / www.callemayor.es

+
información

**FEDERACIÓN
ESPAÑOLA
DE HEMOFILIA**

C/ Sinesio Delgado, 4 – Pab. 16
Instituto de Salud Carlos III
28029 Madrid

T.: 91 314 65 08 / 91 314 78 09

Web: www.hemofilia.com

Email: fedhemo@hemofilia.com

Presentación

La **FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE HEMOFILIA (FEDHEMO)** es una entidad no gubernamental, sin ánimo de lucro, cuyo principal fin es representar y defender los derechos sociosanitarios de las personas con hemofilia, otras coagulopatías congénitas, las mujeres portadoras y sus familiares.

FEDHEMO fue constituida en 1971 como Asociación Española de Hemofilia, que con el paso del tiempo y la creación de Asociaciones provinciales y autonómicas, derivó en 1989 en la actual Federación Española de Hemofilia. Declarada de Utilidad Pública en el año 2.000. Está integrada por 21 asociaciones autonómicas y provinciales y su Presidenta de Honor es S.A.R. la Infanta Dña. Margarita de Borbón, Duquesa de Soria.

Trabajamos en tres vertientes:

1. En constante diálogo con la Administración Pública y los agentes sanitarios para incidir en políticas de mejora sociosanitaria.
2. Educación y apoyo psicosocial a las personas con hemofilia y sus familiares.
3. Sensibilización a la sociedad.

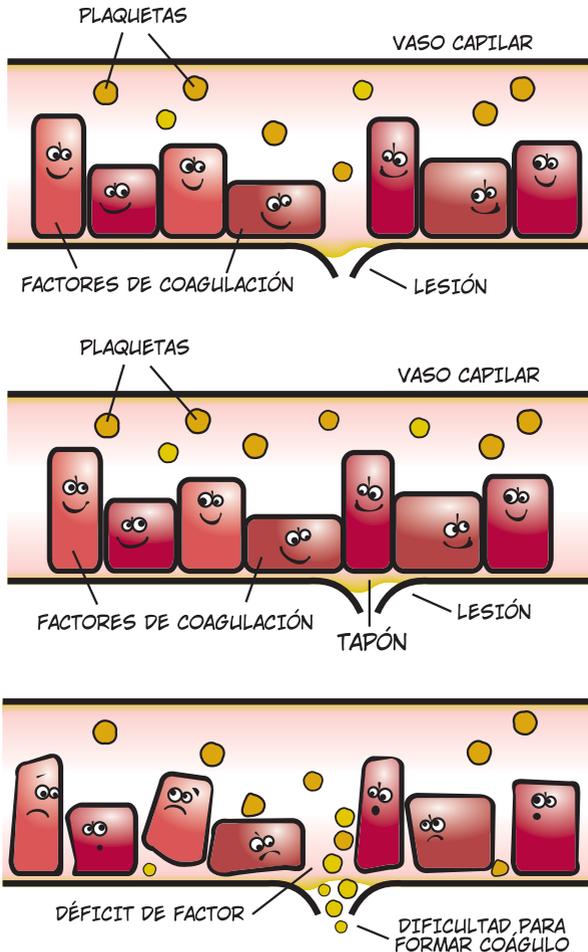
Desde la Federación Española de Hemofilia consideramos fundamental ofrecer una información clara y sencilla que oriente a los profesionales de la Educación. Un mayor conocimiento sobre la enfermedad y criterios básicos de actuación, podrán guiar a los profesores a lograr, junto con los familiares y amigos, que el niño con hemofilia lleve una vida normalizada, que haga que su enfermedad no sea un freno a su desarrollo personal, educativo y/o profesional.



I. Definición

La Hemofilia es una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X, que no se contagia y que afecta a uno de cada 10.000 nacidos. La padecen solo los varones, pudiendo ser las mujeres solo portadoras de la misma.

Se trata de una enfermedad en la que el sistema de coagulación de la sangre no funciona adecuadamente, por lo que la sangre coagula más lentamente.

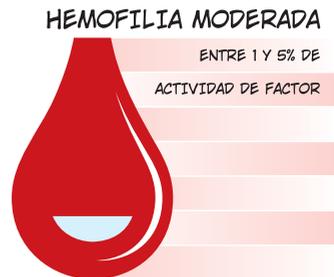


El sistema de coagulación funciona gracias a 13 factores coagulantes que trabajan conjuntamente en lo que se llama la **“cascada de coagulación”**. Si uno de estos factores no funciona bien, la cascada se interrumpe y se forma más lentamente el coágulo que impide el sangrado. Como consecuencia de esta interrupción en la cascada de coagulación, **las lesiones o heridas sangran durante más tiempo del debido, pudiéndose producir hemorragias internas y externas.**

Cada factor tiene asignado el nombre de un número romano y hay diferentes **tipos** de Hemofilia:

- **Hemofilia A:** déficit del factor VIII.
- **Hemofilia B:** déficit del Factor IX.
- **VON WILLEBRAND:** es otro tipo de coagulopatía que no está ligada al sexo, en donde se da la ausencia o deficiencia de las funciones fisiológicas del factor Von Willebrand. Las manifestaciones más características de esta enfermedad son las hemorragias mucosas espontáneas o aparentemente espontáneas que aparecen a menudo y con intensidad, le siguen hemorragias nasales, hemorragias bucales por las encías, sangre en la orina, vómitos de sangre, etc. Veremos cómo tratar estas hemorragias, pues no es muy complicado.
- **Otras coagulopatías:** déficit de factor I, II, III, IV, V, VI, VII, X, XI, XII y XIII.

Y según la **cantidad** de factor deficitario:

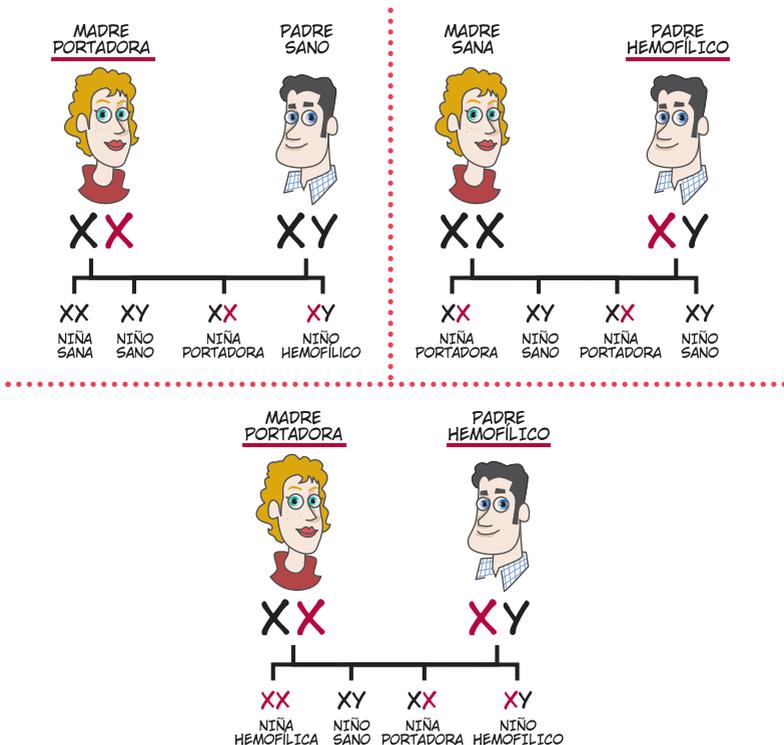


2. Cómo se transmite

Hemofilia es una enfermedad hereditaria. Es decir, los cromosomas procedentes del padre y de la madre contienen la información genética que define cómo somos y si tendremos alguna patología hereditaria. Y dentro de los cromosomas están los llamados **Cromosomas sexuales** que definen el sexo, son los cromosomas **X** e **Y**. La herencia genética de la hemofilia se asocia al cromosoma **X**.

En el hombre, al tener sólo un cromosoma **X (XY)** si éste está dañado, sufrirá la enfermedad ya que su otro cromosoma, el **Y**, no tiene capacidad para producir factor VIII/IX. Los hombres no pueden ser meros portadores, si su cromosoma **X** está dañado, padecen la enfermedad.

En el caso más frecuente de mujeres sanas y hombre con hemofilia, la descendencia nunca padecerá la enfermedad, aunque las mujeres serán todas portadoras.





3. Signos principales de la enfermedad

La Hemofilia se manifiesta a través de hemorragias.

Hemorragia es la pérdida de sangre que puede ser:

- **Interna**, cuando la sangre sale desde los vasos sanguíneos y queda en el interior del cuerpo. Las hemorragias internas ocurren con mayor frecuencia que las externas, pero éstas no siempre son apreciables. Aunque generalmente los niños informan de sus hemorragias, en ocasiones pueden no hacerlo por miedo a que se les regañe por haber llevado a cabo una conducta de riesgo o por querer parecer igual al resto de los compañeros.
- **Externa**, por un orificio natural del cuerpo (como la nariz, boca, oídos, etc.) o a través de una herida.

Las localizaciones más frecuentes son las hemorragias en mucosas (nasales, de las encías, etc.) y las hemorragias articulares. Los pequeños **Hematomas** (también llamados “morados” o “cardenales”) se producen por pequeños golpes. Estos pequeños golpes se dan con mucha frecuencia en niños hasta los 6 años, por lo que no debe extrañar que el niño pueda tener, constantemente, pequeños hematomas en las piernas o brazos, incluso con colores llamativos.

4. Tratamiento

El tratamiento consiste en aportar a la sangre el factor de coagulación del que es deficitario. Esto se hace mediante la inyección por vía intravenosa de dicho factor. La cantidad de factor (medicación) y la frecuencia con que debe ser administrado, varía de unos niños a otros, dependiendo del tipo de hemofilia y el grado de severidad de la misma, del tipo de hemorragia y de su localización, por lo que la inyección no siempre es necesaria.

El propio niño o familiar aplica el tratamiento (factor) previas indicaciones del facultativo. Regulado por la Resolución del 28 de Abril de 1982 de la Subsecretaría de Sanidad (BOE 02/06/1982, núm.131).

Tratamiento a demanda.

Es el tratamiento utilizado una vez que se ha producido la herida o hemorragia. En este caso si fuera necesario el factor, éste se administra en la dosis y periodicidad adecuada para detener la hemorragia.

Tratamiento en profilaxis.

Se trata de la administración del factor de coagulación varias veces a la semana para mantener unos niveles aceptables y constantes de factor. Este tratamiento puede iniciarse desde los primeros años de vida, antes de que se puedan iniciar hemorragias repetidas en las articulaciones, y entonces se le llama tratamiento profiláctico primario.

Reservorio Port-a-Cath.

En ocasiones es necesario un reservorio subcutáneo implantado bajo la piel mediante una pequeña intervención quirúrgica, es el denominado Port-a-Cath y está conectado a una vena profunda de la zona subclavia (debajo de la clavícula). Está indicado sobre todo en niños afectados de Hemofilia con un difícil acceso para la administración del factor en las venas, así como en edades tempranas para facilitar un tratamiento en profilaxis.



Inhibidores.

Los inhibidores son anticuerpos capaces de neutralizar el factor administrado condicionando que el tratamiento sea ineficaz. Aparecen sobretodo en algunos afectados de Hemofilia muy jóvenes, después de recibir concentrados del factor correspondiente. Se trata de una de las complicaciones más graves de las personas afectadas de Hemofilia, por lo que su tratamiento requiere un seguimiento especial.

5. ¿Cómo actuar ante pequeños incidentes?

- **Hemorragias Externas:** Lavar, desinfectar y presionar para que deje de sangrar, normalmente la hemorragia remite a los pocos minutos.
- **Golpes Pequeños:** Aplicar hielo para evitar el hinchazón y mantener la parte afectada en reposo.
- **Observar** durante un par de horas que las heridas o golpes siguen un curso normal sin sangrado o hinchazón llamativo, si no es así, avisar a los padres.
- **Comunicar a los padres** a la salida de clase, cuando vayan a recoger al niño, esa herida o golpe pequeño aunque no haya sido necesario actuar de un modo especial.
- **AVISAR A LOS PADRES SIEMPRE QUE...:**
 - Se producen golpes en la cabeza.
 - Ante sangrados que no cesan.
 - Hinchazón de alguna parte del cuerpo.
 - Se queje de dolor desmesurado.
 - Cualquier otra anomalía observada.
- **No tomar nunca Acido acetilsalicílico (ASPIRINA NO).**



6. ¿Cómo actuar de forma más específica ante incidentes?

6.1 Pequeñas heridas abiertas.

- Lavar con agua y jabón.
- Desinfectar con algún preparado yodado o agua oxigenada y tapar con una tirita o gasa estéril.
- Presionar con una venda si es necesario.

6.2 Otras pequeñas hemorragias externas: boca, encías, nariz, etc.

- Hemorragia nasal: limpiar con agua fría y taponar con una gasa o algodón. Hacer presión en la parte superior de la nariz con la cabeza un poco inclinada hacia abajo.
- Boca, encías, etc:
- Aplicar gasa mojada sobre el punto de sangrado.
- Presionar o taponar.
- Aplicar agua fría o hielo.



6.3 Pequeñas hemorragias subcutáneas.

- Aplicar algo frío y hacer presión.
- Aplicar pomada antitrombótica.

6.4 Hematomas importantes.

- Aplicar hielo.
- Si el hematoma aumenta de forma considerable avisar a los padres por si hubiera que administrar medicación.

6.5 Hemartrosis o Hemorragia articular.

- Son las más frecuentes y se caracterizan por dolor, aumento del tamaño de la articulación, calor y pérdida de movimiento. Las articulaciones más afectadas suelen ser rodillas, tobillos y/o codos. En estas situaciones debemos estar atentos a cualquier signo de comportamiento que nos ayude a identificar y localizar esta hemorragia articular.

Estos signos pueden ser:

- El niño encoge uno de sus miembros para evitar el dolor.
- No utiliza la articulación que le duele.
- Se retrae y se encierra en sí mismo.
- No juega con los compañeros.
- Está de mal humor.

La mejor medida:

- Poner hielo.
- Mantener la zona en reposo.
- Llamar a los padres.
- Si hay mucho dolor y problemas de movilidad, se puede administrar un analgésico, pero nunca Acido acetilsalicílico (por ejemplo Aspirina No).

6.6 Hematuria o sangre en orina.

- Beber agua o zumos más a menudo de lo habitual para aumentar la eliminación de orina.
- Reposo.
- Avisar a los padres.
- Acudir al hospital.



6.7 Traumatismo craneal.

- Avisar a los padres y acudir rápidamente al hospital.
- Administrar factor y aplicar hielo en la zona del golpe

6.8 Vómitos con sangre y rectorragias (sangre roja en la deposición).

- Avisar a los padres.
- Aplicar medicación.
- Acudir al hospital cuanto antes.

7. Deporte y hemofilia

La **Educación Física** escolar es muy recomendable, evitando ejercicios de riesgo como el salto de altura, de longitud y los aparatos, y en función también del tipo de hemofilia. Por lo que es muy aconsejable mantener una comunicación fluida entre el profesor de Educación Física y los padres.

No hay que olvidar la importancia del mantenimiento físico, el fortalecimiento de las articulaciones mediante un buen desarrollo muscular y una alimentación saludable.

Entre los DEPORTES más RECOMENDABLES en Hemofilia están la natación, el ciclismo, el tenis de mesa, caminar, pescar, bailar, badminton...

Entre los DEPORTES NO ACONSEJABLES están aquellos que conllevan gran contacto físico: fútbol, rugby, kárate, lucha, judo, balonmano, boxeo, baloncesto, hockey...

Es recomendable:

- Evitar sobrecargas.
- No seguir practicando deporte si existe el más mínimo síntoma de lesión.
- Iniciar el deporte de manera progresiva, con calentamiento.
- La actividad deportiva está contraindicada cuando el niño tenga un proceso hemorrágico, y serán los padres o su médico los que indicarán el momento de reanudar la actividad física y/o deportiva.

8. Calendario vacunal en el niño con Hemofilia

Los niños con hemofilia deben completar su calendario vacunal como cualquier otro niño. Siempre que sea posible en la administración de las vacunas se sustituirá la vía intramuscular por la subcutánea. Si esto no es posible, antes de la administración de las vacunas se inyectará factor. En todo caso se consultará con los padres y/o el médico.

9. Ficha para el profesorado

NOMBRE Y APELLIDOS DEL ALUMNO:

.....

FECHA DE NACIMIENTO:

.....

DOMICILIO ACTUAL:

.....

PROFESOR / TUTOR:

.....

CON QUIÉN CONTACTAR EN CASO DE NECESIDAD/TELÉFONO:

.....

QUÉ TRATAMIENTO SIGUE (tipo de factor, dosis, periodicidad, otros...)

.....

HOSPITAL Y MÉDICO DE REFERENCIA:

.....

ASOCIACIÓN DE HEMOFILIA DE REFERENCIA:

.....

CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS:

.....

10. Recomendaciones generales

Normalmente los niños con hemofilia se dan cuenta muy pronto de qué tipo de actividades físicas pueden realizar y cuáles de ellas le perjudican. Por tanto, lo más aconsejable para conseguir una situación lo más normalizada posible es:

- Realizar las mismas actividades que sus compañeros, que asista a las excursiones organizadas por la escuela.
- Que practique **deporte** teniendo en cuenta los consejos anteriormente citados.
- Que **juegue** con otros niños y que no se le culpe en caso de que tenga alguna lesión.
- Tened en cuenta que **la Aspirina y sus derivados están absolutamente PROHIBIDOS** ya que son anticoagulantes. En su lugar en caso necesario **administrar Paracetamol**.
- Disponer de **hielo** por si fuera preciso aplicar frío tras un golpe, caída, hematoma, etc. Se puede utilizar un par de guantes congelados, llenos la mitad de agua y la otra mitad de alcohol.
- Están **CONTRAINDICADAS las inyecciones intramusculares**, salvo casos estrictamente necesarios con administración previa de factor.
- No son necesarias adaptaciones curriculares específicas o significativas, pero es aconsejable estar atento a periodos de absentismo escolar por enfermedad o por revisiones médicas.
- En ocasiones desde las distintas asociaciones de Hemofilia se realizan campañas de sensibilización y mentalización escolar sobre la Hemofilia para un mayor **conocimiento**, aceptación y tolerancia de la enfermedad en el seno de las aulas.
- Es muy importante una buena **comunicación** entre padres y cuerpo docente, que favorezca un clima de cooperación entre las familias y la comunidad educativa.
- **Ante cualquier duda avisen a los padres.**



**Donde unos ven exclusión,
nosotros vemos oportunidad.**



CAJA MADRID
OBRA SOCIAL