



# Guía de apoyo al paciente hemofílico y a sus familias

AUTORES:

EVA ÁLVAREZ MARTÍNEZ

MARÍA DE LA PAZ BAYÓN TEJÓN

JULIA CARNERO PEREIRO

RAFAEL CURATS MORALES

M<sup>a</sup> ANTONIA FERNÁNDEZ CONTRERAS

CARMEN FERNÁNDEZ SARMIENTO

SARA GARCÍA BARCENILLA

ARGENTINA SÁNCHEZ MARTÍN



Las manifestaciones aquí recogidas no reflejan necesariamente la opinión sustentada por Bayer.

© 2018 De los autores

ISBN: 978-84-697-8274-3

Depósito Legal: M-34084-2017

Impreso en España/Printed in Spain

Reservados todos los derechos. No está permitida la reproducción parcial o total de este libro, su tratamiento informático, ni la transmisión de ninguna otra forma o por cualquier medio, ya sea electrónico, mecánico, por fotocopia, registro y/o métodos, sin el permiso previo y por escrito de los titulares del copyright.

ES-CEN-BAY-22617-MF



# **Guía de apoyo al paciente hemofílico y a sus familias**





# AUTORES

## **Eva Álvarez Martínez**

Diplomada en Enfermería.  
Unidad de Hemofilia.  
Hospital Universitario Vall d'Hebron.  
Barcelona.

## **María de la Paz Bayón Tejón**

Diplomada en Enfermería.  
Hospital Universitario Reina Sofía.  
Córdoba.

## **Julia Carnero Pereiro**

Diplomada en Enfermería.  
Xestión Integrada Área A Coruña.  
A Coruña.

## **Rafael Curats Morales**

Diplomado en Enfermería.  
Unidad de Hemofilia.  
Hospital Universitari i Politècnic La Fe.  
Valencia.

## **M<sup>a</sup> Antonia Fernández Contreras**

Diplomada en Enfermería.  
Unidad de Banco de Sangre.  
Hospital Universitario Río Hortega.  
Valladolid.

## **Carmen Fernández Sarmiento**

Diplomada en Enfermería.  
Unidad de Hemofilia.  
Hospital Universitario Vall d'Hebron.  
Barcelona.

## **Sara García Barcenilla**

Diplomada en Enfermería.  
Unidad de Coagulopatías Congénitas  
y Adquiridas.  
Hospital Universitario La Paz.  
Madrid.

## **Argentina Sánchez Martín**

Diplomada en Enfermería.  
Unidad de Hemofilia.  
Hospital Universitario La Paz.  
Madrid.





# ÍNDICE

Introducción	1
<b>1</b> Queremos ser padres Eva Álvarez Martínez	7
<b>2</b> Los primeros pasos de nuestro hijo Julia Carnero Pereiro, M <sup>º</sup> Antonia Fernández Contreras y Argentina Sánchez Martín	17
<b>3</b> Nuestro hijo descubre el mundo María de la Paz Bayón Tejón	27
<b>4</b> La adolescencia Julia Carnero Pereiro, M <sup>º</sup> Antonia Fernández Contreras y Argentina Sánchez Martín	35
<b>5</b> Tomando las riendas de tu vida Sara García Barcenilla y Rafael Curats Morales	41
<b>6</b> Envejeciendo con hemofilia Carmen Fernández Sarmiento	47





# INTRODUCCIÓN

## 1. ¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

La hemofilia es una **enfermedad genética y hereditaria poco frecuente que altera la correcta coagulación de la sangre. Está asociada al déficit o disminución de algún factor de coagulación**, que son las proteínas que, junto con las plaquetas, forman los coágulos que ayudan a taponar la lesión de los vasos sanguíneos y detener el sangrado. Las personas con un déficit en alguno de estos factores de coagulación tendrá sangrados más prolongados de lo habitual.

En función de cuál sea el factor de coagulación que está alterado, la hemofilia se clasifica en:

- » **Hemofilia A:** Producción deficiente o disminuida del **factor VIII (FVIII)** de la coagulación. Es aproximadamente cuatro veces más frecuente que la hemofilia B<sup>1</sup>.
- » **Hemofilia B:** Producción deficiente o disminuida del **factor IX (FIX)** de la coagulación<sup>1</sup>.

La hemofilia se clasifica en grave, moderada o leve, en función de los niveles de factor VIII o IX en sangre. Actualmente, existen diferentes mutaciones genéticas ya identificadas para cada uno de los tipos o grados de hemofilia (**Tabla 1**). Se considera que un rango normal de actividad de factor en la sangre es del 50-150%<sup>2,3</sup>.

**TABLA 1. Clasificación de la hemofilia según el porcentaje de factor en sangre**

Hemofilia A/Hemofilia B		
Tipo de hemofilia	Porcentaje de actividad de factor en sangre	Clínica hemorrágica
Hemofilia leve	Entre el 5% y el 40% de factor (FVIII/FIX)	Hemorragias asociadas a cirugía mayor y traumatismos importantes Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes
Hemofilia moderada	Entre el 1% y el 5% de factor (FVIII/FIX)	Hemorragias asociadas a cirugía menor o traumatismos Hemorragias articulares espontáneas ocasionales
Hemofilia grave	Menos del 1% de factor (FVIII/FIX)	Hemorragia desde la primera infancia Hemorragias frecuentes en articulaciones y músculos, a menudo espontáneas

## 2. ¿CÓMO SE HEREDA LA HEMOFILIA?

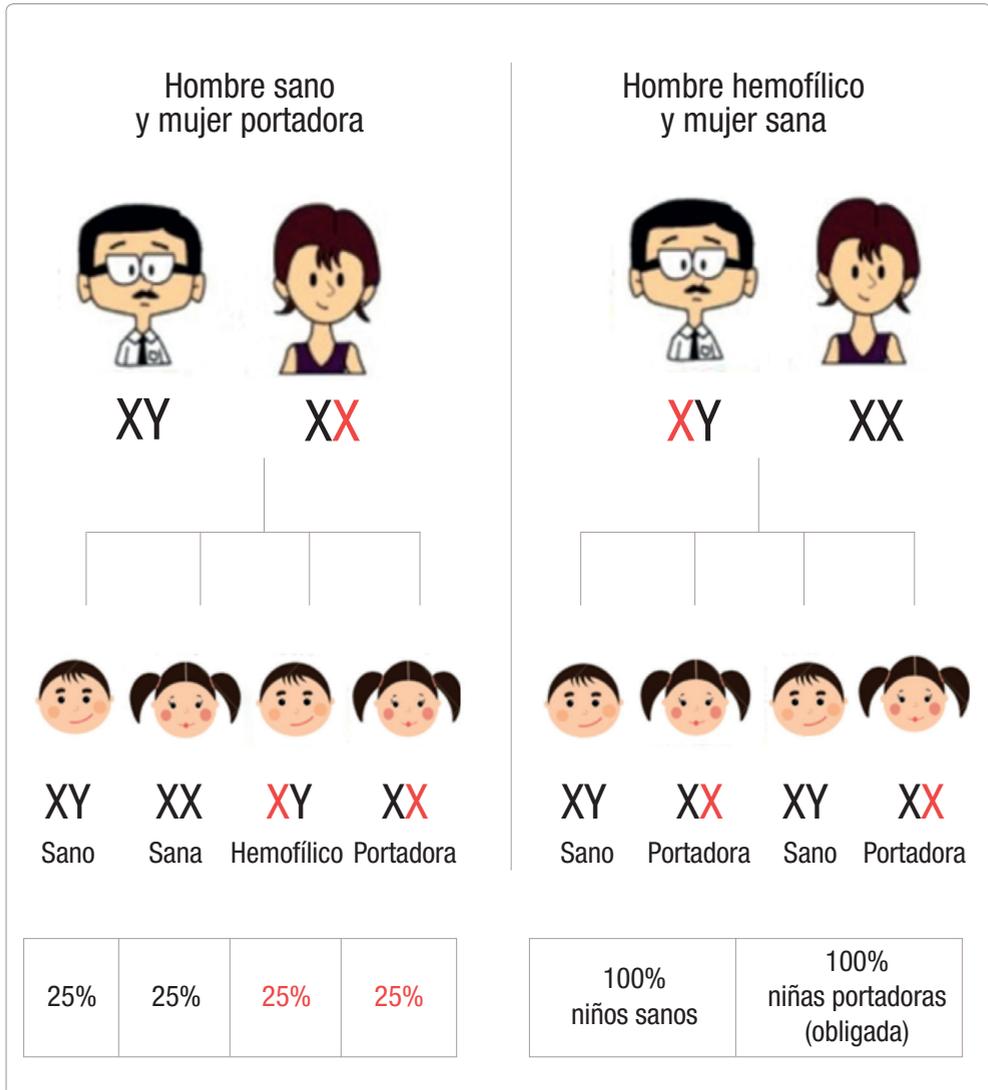
La hemofilia es una enfermedad hereditaria, se transmite de padres a hijos. Afecta mayoritariamente a los hombres, **mientras que las mujeres, aunque no suelen padecerla, pueden transmitirla (mujer portadora).**

La **información genética se encuentra localizada** en todas las células del cuerpo en unas estructuras llamadas  **cromosomas**. El ser humano posee 46 cromosomas, unidos de dos en dos, en 23 pares. Los genes que producen ambos factores de la coagulación –FVIII (**gen F8**) y FIX (**gen F9**)– están localizados en **el cromosoma “X” que forma parte del par 23.**

Cuando estos genes están alterados se produce la hemofilia, cuya **transmisión está ligada al sexo**, ya que estos cromosomas, además, son los encargados de determinar el género del bebé. Son los llamados  **cromosomas sexuales (par 23)**<sup>4</sup>.

Los **hombres (XY)** tienen un solo cromosoma X, que procederá siempre de la madre, y un cromosoma Y, que procede del padre. Por esta razón, el niño que reciba de su madre el cromosoma X con el gen F8 o F9 alterados tendrá un FVIII o FIX disminuido, y, por lo tanto, tendrá hemofilia.

Sin embargo, las **mujeres (XX)** tienen dos cromosomas X, uno de origen paterno y otro de origen materno. Aunque herede el gen defectuoso en uno de los cromosomas, este se complementa por la presencia de una copia con la información correcta del otro cromosoma X, haciendo que la mujer pueda no presentar o presente menos síntomas hemorrágicos, aunque sea portadora de hemofilia y la transmita a sus hijos (**Figura 1**).



**FIGURA 1.** Cómo se transmite la hemofilia.

Para una mujer portadora **las probabilidades de tener un niño con hemofilia son las mismas en cada embarazo**. Por tanto, en cada uno de ellos existirá la misma posibilidad que en el anterior de transmitir el gen.

### 2.1. ¿Pueden las personas en una misma familia heredar distintos niveles de hemofilia (leve, moderado o severo)?

El nivel de factor de coagulación es el mismo de una generación a otra, ya que todos heredan la misma mutación genética. De este modo, todas las hijas de un hombre que padece hemofilia grave llevarán el gen para hemofilia grave. No cambiará a leve ni a moderada. En el caso de los hijos, seguirá el mismo patrón<sup>5</sup>.

### 2.2. ¿Puede aparecer la hemofilia en una familia que no tiene precedentes?

En algunas familias no se conoce la existencia de ningún caso de hemofilia. El gen portador de la enfermedad parece haber surgido de la nada. Normalmente la enfermedad se manifiesta por primera vez en un niño. Un diagnóstico de hemofilia en estas familias representa un duro golpe, se encuentran desorientadas y confundidas, en especial cuando se trata de hemofilia grave. Puede ser porque<sup>6</sup>:

- » **La familia no conoce o no se acuerda de los parientes** que tuvieron la hemofilia.
- » **El gen de la hemofilia pudo pasar de una generación a otra por mujeres portadoras sin que nadie lo supiera.** Es posible que estas mujeres no hubieran tenido hijos varones o que, por pura casualidad, solo hubieran tenido niños sin la enfermedad. En este caso, la enfermedad no se habría manifestado.
- » La hemofilia puede aparecer en familias que no tienen un historial anterior de enfermedad cuando aparece una **mutación genética espontánea o mutación de novo**. Normalmente, los genes se copian de forma idéntica de padres a hijos y de generación en generación. Algunas veces, sin embargo, un gen se puede dañar y se produce la mutación. Así ocurre, en ocasiones, en el gen de la hemofilia. Se produce un cambio en las instrucciones del gen del factor FVIII o FIX. Este cambio o mutación puede producirse tanto en un hombre como en una mujer.

### 3. ¿CÓMO SE TRATA LA HEMOFILIA?

El principal tratamiento para la hemofilia es **la terapia de restitución del factor de coagulación deficitario**. Consiste en la infusión o inyección intravenosa lenta de concentrados de factor de coagulación VIII (para la hemofilia A) o de factor de coagulación IX (para la hemofilia B), que corrigen la ausencia o deficiencia del factor de coagulación correspondiente.

Los objetivos principales del tratamiento son prevenir el sangrado y tratar las hemorragias.

### 4. ¿DÓNDE PUEDO ACUDIR PARA OBTENER MÁS INFORMACIÓN?

Los profesionales sanitarios del hospital o centro de salud (médicos y enfermeras) pueden ofrecer asesoramiento sobre la hemofilia y ampliar la información necesaria en cada momento.

Las asociaciones de pacientes, tanto a nivel nacional como provincial, son un buen referente y apoyo para las personas con hemofilia y sus familias.

### 5. ¿CÓMO SERÁ LA VIDA CON HEMOFILIA?

Esta cuestión es el motivo principal de elaboración de esta Guía, que está desglosada en diferentes capítulos que representan las etapas en la vida de una persona con hemofilia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Home - World Federation of Hemophilia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=492>
2. ¿Cómo se contrae la hemofilia? // Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://ashemadrid.org/como-se-contrae-la-hemofilia/>
3. Hemophilia A | National Hemophilia Foundation [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.hemophilia.org/Bleeding-Disorders/Types-of-Bleeding-Disorders/Hemophilia-A>

4. hemophilia - Genetics Home Reference [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/hemophilia#inheritance>
5. Cómo se hereda la hemofilia > Genética > HoG Handbook > Hemophilia of Georgia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hog.org/handbook/esp/section/2/how-hemophilia-is-inherited>
6. Trastornos de la coagulación sin un historial familiar > Genética > HoG Handbook > Hemophilia of Georgia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hog.org/handbook/esp/section/2/bleeding-disorders-with-no-family-history>





# 1

## Queremos ser padres

Eva Álvarez Martínez

### 1. INTRODUCCIÓN

La idea de tener un bebé parece ser instintivamente el siguiente paso para una pareja. Se trata de una decisión muy personal, y más cuando se le suma la posibilidad de transmitirle a tu hijo un trastorno genético como la hemofilia. Por ello, conocer en qué consiste, cómo se transmite y entender qué significa ser mujer portadora resulta imprescindible a la hora de tomar decisiones tan importantes como la de ser padres. Realizar una planificación con tiempo y un correcto asesoramiento genético en los centros especializados ayudará a reducir el desconocimiento y la incertidumbre inicial.

### 2. SER MUJER PORTADORA

En la actualidad distinguimos dos tipos:

- » **Portadora asintomática:** mujer que tiene una alteración en los genes encargados de codificar los factores de coagulación FVIII o FIX. **No tiene síntomas de la hemofilia, aunque sí puede transmitirla a su descendencia.**
- » **Portadora sintomática:** mujer que, **además de poder transmitir la hemofilia** a su descendencia, puede **presentar sangrados anormales**. Representa el 20% del total de portadoras y sus niveles de FVIII o FIX están disminuidos (inferior al 50%).

Estas mujeres tienen hematomas con mayor facilidad tras contusiones; sus menstruaciones son más abundantes y prolongadas (menorragia); se producen sangrados prolongados después de cualquier tipo de cirugía (extracciones dentales, cesáreas, cirugía mamaria...), o pruebas diagnósticas, como biopsias, y tienen mayor riesgo de hemorragias postparto.

¿Pueden portadoras de una misma familia presentar diferentes niveles de factor si la mutación que heredan es la misma? La respuesta es sí. Esto podría explicarse por un **proceso fisiológico**, llamado **lionización**, que ocurre por igual en todas las mujeres, ya sean portadoras o no. Cuando se produce en mujeres portadoras puede dar como resultado diferencias significativas en sus niveles de FVIII o FIX haciendo que estos puedan ser desde normales a bajos.

### 2.1. Cuándo saber si soy portadora

Decidir cuál es el momento adecuado para realizar las pruebas resulta un tema muchas veces complicado.

La decisión sobre cuándo realizar las pruebas genéticas estará influenciada por múltiples factores. No hay una edad concreta para realizar este tipo de pruebas, y cada caso debe tratarse de modo particular y personal.

### 2.2. Cómo saber si soy portadora

Para realizar un correcto diagnóstico de portadora se dispone de las siguientes pruebas:

#### 2.2.1. *Árbol genealógico familiar*

Consiste en realizar un historial familiar detallado de forma que se consiga **información de tres generaciones**: abuelos; padres y tíos; hijos y primos. El objetivo es identificar tanto a las **portadoras obligadas** (se tiene la seguridad de que portan el gen de la hemofilia) como a las **portadoras probables** (cabe la posibilidad de ser portadoras)<sup>1</sup>.

#### 2.2.2. *Niveles sanguíneos de los factores de coagulación*

Se trata de una prueba de laboratorio específica que mide la cantidad de FVIII o FIX en la sangre de una persona. Para ello es necesario realizar una **extracción sanguínea convencional**<sup>2</sup>. Estas pruebas deberían realizarse a todas las portadoras tanto conocidas como probables.

No podemos olvidar que no todas las portadoras tiene niveles normales de factor. Por ello, es recomendable realizar una dosificación de factor VIII o IX en sangre, preferiblemente antes de la aparición de la primera regla o previo a una intervención quirúrgica o cualquier prueba agresiva que suponga

un riesgo de sangrado. Aunque la información que aporta es útil, los niveles de factor por sí solos nunca pueden servir para confirmar un diagnóstico definitivo de portadora.

### 2.2.3. Pruebas de ADN

El diagnóstico definitivo debe realizarse, siempre que sea posible, mediante estudios del ADN que permitirán identificar directamente en el gen alterado la mutación que causa la hemofilia en cada una de las familias.

Los estudios genéticos se hacen habitualmente en el ADN extraído de **leucocitos de la sangre periférica** tras realizar una extracción de sangre convencional o de las células bucales obtenidas mediante frotis o cepillado de la mucosa **bucal**.

## 3. OPCIONES PARA SER MADRE

La información a una pareja que desea tener un hijo cuando hay riesgo de transmitir la hemofilia debe ser **clara y concisa**. Su elección estará marcada por consideraciones religiosas y culturales, así como su visión y experiencia personal con la hemofilia<sup>3,4</sup> (Tabla 1).

**TABLA 1. Concepción natural, técnicas de reproducción asistida y otras alternativas**

### Concepción natural

- Sin ningún tipo de seguimiento en relación con la hemofilia (**NO recomendado si hay riesgo de transmitir la enfermedad**)
- Con seguimiento en relación con la hemofilia. Si el feto es niño:
  - Hacer el diagnóstico después del parto
  - Hacer un diagnóstico prenatal, enfocado a poder tomar medidas de cara al parto

### Técnicas de reproducción asistida

- Fecundación *in vitro* con diagnóstico preimplantacional:
  - Sexo (selección solo de embriones niña afectos o no)
  - Genético (selección de embriones no afectos de cualquier sexo)
- Fecundación *in vitro* con ovodonación o donación de esperma, en caso de mujeres portadoras u hombres con hemofilia

### Otras alternativas

Optar por la adopción o decidir no tener hijos

## 4. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO GENÉTICO

### 4.1. Diagnóstico genético prenatal

Las parejas que han concebido de manera natural podrían desear saber antes del nacimiento si el bebé tendrá hemofilia o no.

Esta información resultará útil para poder tomar decisiones importantes de cara a cómo orientar el parto, cómo disminuir el riesgo de posibles complicaciones o incluso para que la pareja pueda decidir sobre la posibilidad de seguir adelante o no con el embarazo. En el momento actual la ley vigente permite el aborto hasta las 22 semanas de gestación<sup>5</sup>.

Entre las pruebas que se llevan a cabo destacan:

#### 4.1.1 Determinación del sexo del feto

El sexo del feto es la prueba más temprana y menos invasiva de las que se disponen. Puede determinarse de dos maneras: con el **test DETESEX** o similares, realizando una extracción de sangre a la madre a partir de las 7-9 semanas de embarazo, o mediante **ecografía** a partir de la semana 15 de gestación.

Aunque **no determina si el bebé tendrá hemofilia, sí ofrece información muy útil:**

- » **Si el feto fuera niña**, no sería necesario seguir adelante con más pruebas de diagnóstico prenatal, ya que aunque la niña fuera portadora, existen muy pocas probabilidades de complicaciones en el bebé relacionadas con la hemofilia durante el parto.
- » **Si el feto fuera niño**, pueden realizarse otras pruebas diagnósticas más invasivas, que sí determinan si el feto tiene hemofilia.

#### 4.1.2. Pruebas de diagnóstico prenatal invasivo

El **diagnóstico prenatal definitivo** sobre si el feto porta el gen de la hemofilia o no solo puede ofrecerse con técnicas como la biopsia **de vellosidades coriónicas** (entre las semanas 10-12) o la **amniocentesis** (entre las semanas 16-18). Estas pruebas, aunque recomendables, no están exentas de riesgos y posibles complicaciones tanto para la madre como para el feto.

Se pondrá especial atención en aquellas mujeres portadoras con tasas de FVIII o FIX bajo previas al embarazo, a quienes se recomendará llevar un seguimiento en un centro especializado en hemofilia para asegurar que sus niveles de factor son los adecuados antes de realizar estas pruebas<sup>5</sup>.

Si una **portadora elige no realizar** las pruebas de diagnóstico prenatal o si estas no pudieran hacerse y el feto fuera varón, los médicos deberían planear el parto como si el feto estuviera afecto de hemofilia, a fin de minimizar al máximo la posibilidad de complicaciones hemorrágicas en el bebé.

#### 4.1.3. Test prenatal no invasivo

Desde hace unos años se dispone de una técnica que supone una alternativa a la amniocentesis. Consiste en un análisis de sangre a la madre a partir de la décima semana de gestación y detecta si el bebé tiene alguna de las alteraciones cromosómicas más frecuentes (Síndrome de Down...). Aunque supone un gran avance, **de momento no permite realizar un diagnóstico de hemofilia.**

## 4.2. Diagnóstico genético preimplantacional

La fecundación in vitro (FIV) se ha convertido en una **alternativa para aquellas parejas que deciden tener un hijo no afecto de hemofilia**, ya que gracias a ella y a las técnicas de diagnóstico genético preimplantacional (DGP) es posible realizar una selección de los embriones sanos<sup>6</sup>.

Es importante remarcar que durante el proceso de la FIV, y más concretamente, en la fase de obtención de folículos, será necesario preparar previamente a aquellas portadoras que tengan tasas de FVIII o FIX bajo. De no hacerlo, podrían producirse complicaciones hemorrágicas relacionadas con el procedimiento que podrían dificultar el embarazo.

#### 4.2.1. Diagnóstico genético preimplantacional para patologías hereditarias

El DGP es una técnica utilizada en reproducción asistida que ayuda a identificar embriones sanos. El diagnóstico se puede obtener de dos formas diferentes:

- » **DGP con óvulos:** Permite detectar patologías genéticas o cromosómicas en el óvulo antes de que se forme el embrión. Esta técnica analiza una parte concreta del óvulo, por lo que solo puede detectar patologías hereditarias de origen materno. En nuestro caso estaría orientado exclusivamente a las portadoras.

- » **DGP con embriones:** Una vez realizada la fecundación in vitro y antes de transferir el embrión al útero, se estudia su material genético. Se extrae una o dos células de cada uno de los embriones para analizar su ADN con el fin de detectar si hay alguna mutación. De esta forma es posible seleccionar solo los embriones sanos, transfiriéndose al útero un máximo de dos, y descartando todos aquellos que presenten la mutación de la hemofilia. Habitualmente el embrión compensará la ausencia de esa célula extraída y seguirá multiplicándose de manera natural. No obstante, supone una manipulación, por lo que puede afectar a su evolución.

### **4.2.2. ¿Los tratamientos de reproducción asistida con diagnóstico genético preimplantacional están incluidos en la Seguridad Social?**

En España el tratamiento de la infertilidad es una de las prestaciones del Sistema Nacional de Salud pública, aunque el acceso al mismo dependerá de los requisitos de cada comunidad autónoma.

**Los costes del DGP son muy elevados**, ya que necesita una infraestructura técnica muy compleja. Por este motivo, la mayoría de los centros de la Seguridad Social no pueden ofrecer esta técnica a las parejas que realizan un tratamiento de fecundación in vitro. En algunos hospitales sí existe esta opción, pero con unas indicaciones muy restringidas.

## **5. MANEJO DEL EMBARAZO EN MUJERES PORTADORAS**

La mayoría de las portadoras tienen embarazos normales sin ninguna complicación hemorrágica, si bien su gestación es un periodo de riesgo (Tabla 2). Es recomendable que exista una estrecha comunicación entre el obstetra y el hematólogo.

Durante la gestación se producen una serie de cambios en la hemostasia, ya que los niveles de factor VIII aumentan considerablemente. Así, aquellas portadoras que anteriormente tenían niveles bajos de factor VIII, durante el embarazo suelen normalizarlos. Estos suelen aumentar a partir de la semana 18 de gestación, alcanzando su nivel máximo entre las semanas 28 y 35. A pesar de que se produzca este proceso fisiológico, resulta necesario realizar controles analíticos, especialmente previo al parto para confirmar que los niveles que se alcanzan son los adecuados.

Las portadoras de hemofilia B incrementan **los niveles de factor IX levemente durante el embarazo**, por lo que deben realizar un seguimiento y control más estrecho por parte del hematólogo<sup>7</sup>.

El seguimiento del embarazo y el parto de mujeres **portadoras con niveles bajos de factor** o cuando se sospeche que el futuro **bebé es hemofílico** deberían realizarse **en un centro especializado en el tratamiento de hemofilia**.

**TABLA 2. Situaciones de mayor riesgo de hemorragias durante el embarazo**

<b>En el 1.º trimestre</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Abortos espontáneos, legrados</li> <li>• Diagnóstico molecular prenatal (biopsias, amniocentesis...)</li> </ul>
<b>Entre el 2.º y 3.º trimestre</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Riesgo de desprendimiento placentario por placenta previa o tras prueba diagnóstica de cordocentesis para extraer sangre fetal</li> </ul>
<b>Final de la gestación</b> (y momento del parto)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anestesia aplicada (epidural o general)</li> <li>• Tipo de parto (vaginal o cesárea)</li> </ul>
<b>Durante el puerperio</b> (5-6 semanas postparto)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sangrado cuando los niveles de factor revierten a su nivel basal</li> </ul>

## 6. PARTO Y ALUMBRAMIENTO

En el momento del parto, **la mujer portadora debe ser atendida por un grupo multidisciplinar** formado por obstetras, anestesistas, matronas, neonatólogos, hematólogos y enfermeras, con un protocolo de actuación conjunto, analizando cada caso de forma individualizada.

Independientemente de los niveles de FVIII o FIX de la portadora, **el parto puede ser por vía vaginal o mediante cesárea**. Esta última vía debería ser indicada por el ginecólogo por motivos propios al parto, y no por el hecho de ser portadora.

Se debería **evitar un parto prolongado**, así como **técnicas agresivas** como electrodos en el cuero cabelludo del feto y la obtención de muestras de sangre fetal. **También está contraindicado el uso de ventosas y fórceps**, ya que pueden ocasionar daños al bebé y/o favorecer posibles lesiones a la madre.

Muchos especialistas consideran que la mejor opción para portadoras que esperan un niño con hemofilia grave es una cesárea electiva.

El tipo de anestesia que se utilice deberá ser una decisión tomada conjuntamente entre la propia mujer (previa información de los riesgos y otorgamiento del consentimiento informado), el anestesista y el hematólogo<sup>8</sup>.

## 7. ATENCIÓN POSTPARTO

En los días posteriores al parto los niveles sanguíneos de FVIII o FIX descienden a las cifras anteriores al embarazo y el riesgo de hemorragia aumenta hasta seis semanas después del parto. La madre portadora debe consultar a un médico de inmediato si hay una hemorragia excesiva durante este periodo. En algunos casos puede recomendarse tratamiento como medida preventiva.

## 8. ATENCIÓN NEONATAL

Después de un parto hospitalario existe una serie de procedimientos rutinarios que se realizan al recién nacido<sup>9-11</sup>. En caso de tratarse de un niño con hemofilia, sería conveniente modificar algunos para evitar problema de sangrado (Tabla 3).

**TABLA 3. Peculiaridades de la atención neonatal**

<b>Profilaxis de la enfermedad hemorrágica del recién nacido</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Administración de vitamina K</b> en las primeras 2-4 horas de vida En caso de tratarse de un niño con hemofilia, debe administrarse oralmente. <b>NO administrar vía intramuscular</b>, ya que puede haber riesgo de provocar un hematoma muscular</li></ul>
<b>Prueba del talón</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Útil para diagnosticar hasta <b>19 patologías metabólicas al recién nacido</b>. A partir de las 48 h del nacimiento.</li><li>• Es necesaria la obtención de una muestra de sangre mediante <b>una punción con aguja</b>, <b>NO utilizar una lanceta</b>. Después realizar presión sobre el punto de punción durante <b>10 minutos</b> o hasta que cese el sangrado. <b>Aplicar frío local</b></li></ul>

## 8.1. Diagnóstico de hemofilia en el recién nacido

Para determinar si el niño tiene hemofilia o no suele ser suficiente con realizar una **determinación del factor deficitario (FVIII o FIX) mediante análisis de la sangre de cordón umbilical**. De este modo se evita realizar un pinchazo en un neonato con un trastorno de coagulación. Es necesario ser muy cuidadoso en la obtención de la muestra, ya que si esta se contaminara con sangre materna, podría falsear los resultados.

Hasta que no se conozcan los resultados de estas pruebas debería evitarse inyecciones intramusculares al bebé y otros procedimientos quirúrgicos. **En general, no debe realizarse ningún procedimiento agresivo sin consultar antes con el hematólogo especialista.**

## 8.2. Cuidados del cordón umbilical

**El cuidado del cordón en el recién nacido con hemofilia es el mismo que el resto de los niños.** La forma más extendida es con alcohol de 70 grados empapado en una gasa (mejor que algodón y nunca directamente sobre la piel) que debe envolver el cordón. Al alcohol también se le puede añadir un antiséptico como la clorhexidina. De todas formas, en el hospital indicarán a los padres el mejor procedimiento a seguir.

Es importante dejar que el cordón se caiga por sí solo, nunca tirar de él, aunque creamos que esté a punto de caer. Un pequeño sangrado puede deberse al roce del pañal, pero una hemorragia, sangrado activo, fiebre, pus e hinchazón son motivo de consulta con el pediatra, igual que si, pasado un mes, el cordón aún no se ha caído.

## 8.3. Pendientes en una niña portadora de hemofilia

El hecho de ser niña portadora de hemofilia no supone ninguna contraindicación para la colocación de pendientes. Hay clínicas donde realizan los orificios en las orejas en los días que pasa en la maternidad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnóstico de portadora - World Federation of Hemophilia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/abd/carriers/diagnostico-de-portadora>
2. Controversias en coagulopatías congénitas | Haematologica [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-haematologica-49-articulo-controversias-coagulopatias-congenitas-13050082>
3. pdf-1284.pdf [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1284.pdf>
4. Terminología - Centro de Medicina Embrionaria (CME) [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: [http://www.pgdcm.com/terminologia/hemofilia\\_a.html](http://www.pgdcm.com/terminologia/hemofilia_a.html)
5. Hemofilia y embarazo [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.reproduccionasistida.org/hemofilia-y-embarazo/>
6. Portadoras: Opciones de concepcion - World Federation of Hemophilia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/abd/carriers/portadoras-opciones-de-concepcion>
7. PLANIFICACIÓN FAMILIAR Y DEL EMBARAZO - Fedhemo [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://fedhemo.com/portadoras/planificacion-familiar-y-del-embarazo>
8. Portadoras: parto y alumbramiento - World Federation of Hemophilia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/abd/carriers/portadoras-parto-y-alumbramiento>
9. Chalmers EA. Haemophilia and the newborn. *Blood Rev.* 2004;18:85-92.
10. Kenet G, Chan AKC, Soucie JM, Kulkarni R. Bleeding disorders in neonates. *Haemoph Off J World Fed Hemoph.* 2010;16(Suppl 5):168-75.
11. Chalmers E, Williams M, Brennand J, Liesner R, Collins P, Richards M, et al. Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate. *Br J Haematol.* 2011;154(2):208-15.



## 2

# Los primeros pasos de nuestro hijo

Julia Carnero Pereiro, M<sup>a</sup> Antonia Fernández Contreras y Argentina Sánchez Martín

## 1. LA INFANCIA

Los niños con hemofilia comparten características y etapas madurativas propias de la edad infantil (Tabla 1). El tiempo de juego es un canal de expresión de sus inquietudes, emociones y miedos, por lo que debemos fomentar su invención y evitar llenar ese espacio de creatividad solo con tecnología<sup>1</sup>.

TABLA 1. Características y necesidades de los niños por tramos de edad

Rango de edad	Características	Necesidades
Hasta los 2 años	<ul style="list-style-type: none"><li>• Enérgicos, activos, curiosos (exploración) y poco egoístas</li><li>• Les gusta imitar los sonidos y las acciones de otras personas</li><li>• Quieren ser independientes y hacer las cosas por sí mismos</li><li>• Tienen una duración de atención muy corta</li><li>• Comienzan a ver en qué son parecidos</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Oportunidades para tomar sus propias decisiones</li><li>• Límites claros y razonables</li><li>• Actividades que les permitan tocar, probar, oler, escuchar y ver cosas nuevas</li><li>• Oportunidades para aprender sobre las 'causas y efectos' y para desarrollar sus destrezas</li></ul>
Entre el año 2 y el 3	<ul style="list-style-type: none"><li>• Son más conscientes del mundo que les rodea</li><li>• Suelen ser tercos y a veces les dan rabietas</li><li>• Pueden caminar, correr, saltar, brincar, rodar y trepar</li><li>• Comienzan a hacer garabatos que parecen letras y ya distinguen entre los dibujos y la escritura</li><li>• Prestan atención a la escritura (escogen sus cuentos favoritos) y comienzan a contar</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Desarrollar la habilidad manual.</li><li>• Hacer más cosas por sí mismos, como vestirse solos</li><li>• Hablar, cantar y desarrollar su lenguaje</li><li>• Jugar con otros niños y ampliar sus relaciones sociales</li><li>• Aprender más sobre la escritura y los libros</li><li>• Hacer cosas que les ayuden a incrementar su vocabulario y su conocimiento para aprender más sobre el mundo y sobre sí mismos</li></ul>

## 2. DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA

Antes de llegar al diagnóstico de hemofilia, el médico necesita saber ciertos datos del niño:

- » **Problemas de salud** que tiene o haya tenido.
- » Detalles de los **episodios de sangrado**.
- » **Antecedentes familiares** de hemofilia u otros problemas de sangrado.

Además, es necesario realizar ciertas pruebas para saber cómo funcionan las plaquetas y evaluar los **niveles plasmáticos de los factores de coagulación** del niño. En ocasiones se puede solicitar un **estudio genético**.

Las características de la hemofilia del hijo, la manera de ser de los padres, su actitud para afrontar las circunstancias y la cantidad de ayuda que reciban serán aspectos que influirán en la superación de esta etapa de su vida.

En muchas ocasiones el **diagnóstico de la hemofilia se realiza tras un problema hemorrágico del niño**, con la consecuente preocupación de los padres, que pueden sufrir un bloqueo físico y psíquico: *«¿Por qué a mí?»;* *«¿Cómo es posible que nos ocurra una cosa así?».*

El desconocimiento de la hemofilia puede aumentar la preocupación de los padres. De ahí que la información ofrecida por el personal sanitario sea una ayuda fundamental para empezar a trabajar y a concienciarse. La preocupación, la rabia, la decepción, la culpabilización o la pena son estados de ánimo comunes a todas las personas que han pasado por su misma experiencia<sup>2</sup>.

*"La primera reacción fue como que el mundo se nos vino encima. Primero, porque pensamos que en casa nunca podía pasar nada de todo esto y, además, era una cosa que nunca habíamos oído, ni sabíamos qué era"*

(Elena, madre de un niño con hemofilia diagnosticada a los dos años).

"Mi primera reacción fue de rabia, impotencia y mucho dolor por haber transmitido algo que nosotros desconocíamos. La palabra **hemofilia** nos sonaba a enfermedad muy grave, muy peligrosa y a algo muy malo"

(María Jesús, madre de dos niños con hemofilia).

### 3. CÓMO EXPLICAR LA HEMOFILIA

El propio niño es quien indica cuándo y cómo explicarle la hemofilia. Los padres deben estar atentos a sus preguntas y responderlas en el momento necesario en función de su madurez.

#### 3.1. ¿Cómo saber de estos tiempos?

El niño va comprendiendo, principalmente por sus percepciones y experiencias, el concepto 'hemofilia', en qué consiste el déficit de factor, qué síntomas deben alertarle o cuándo necesita factor y cómo administrárselo<sup>2</sup>.

#### 3.2. ¿Cómo vamos a explicarle qué es la hemofilia?

El niño pequeño enseguida se da cuenta de que ir al hospital, pincharse y tener hematomas forma parte de su vida y **lo acepta como algo "normal" mientras tiene corta edad**. Al hacerse mayor se preguntará por qué debe pincharse y por qué debe seguir con un tratamiento periódico. **Sobre los 3-4 años de edad** empieza a **comprender explicaciones simples sobre qué es la hemofilia**, y así **poco a poco irá entendiendo en qué consiste** e irá estableciendo una relación entre sus actos, las lesiones y sus consecuencias<sup>3</sup>. Ilustrar la hemofilia a través del dibujo o el juego puede ayudar al niño a comprenderla mejor.

### 4. SÍNTOMAS DE LA HEMOFILIA

Si el niño con hemofilia no ha sido diagnosticado desde el nacimiento, probablemente su pediatra solicite las pruebas diagnósticas oportunas. El médico debe indicar a los padres dónde deben efectuarse estas pruebas

(**centros de referencia**), ante la advertencia de síntomas durante el primer año de vida. Una cojera, alteración en el movimiento de un brazo o una palpación dolorosa puede hacer pensar que se ha producido un sangrado en esa zona.

El principal síntoma en los niños con hemofilia es un sangrado más frecuente y abundante de lo normal. Aunque los sangrados pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, los más habituales son los sangrados en encías (dentición), nariz y mucosas. Igualmente, cuando el niño comienza a gatear pueden aparecer hematomas.

**La comunicación entre los padres y el equipo médico es fundamental.** Los profesionales sanitarios les pondrán al tanto sobre toda la información, los servicios y recursos existentes<sup>4</sup>, algo **fundamental para que los niños y sus padres reconozcan los sangrados y sepan cómo actuar.**

**La magnitud del sangrado dependerá de lo grave que sea la hemofilia.** En casos leves es posible que no se presenten signos, a menos que tenga sangrado excesivo por una intervención dental, un accidente o una cirugía. Los varones con hemofilia grave pueden sangrar abundantemente después de un traumatismo, lesión o cirugía si no se les administra tratamiento previo, y existe la posibilidad de que aparezcan **sangrados espontáneos** (sin causa justificada). Aparte del tipo de sangrado comentado previamente cabe destacar otros de mayor relevancia<sup>5</sup>:

### 4.1. Sangrados de relevancia clínica en la persona con hemofilia

- » **4.1.1. El sangrado articular** (rodillas, codos, tobillos, etc.) es una forma común de sangrado interno en personas que sufren hemofilia y puede presentarse sin que haya una lesión previa. Con el tiempo, puede llegar a perderse temporalmente la movilidad de la articulación e, incluso, si no se administra tratamiento rápido, puede llegar a lesionarse la articulación de forma irreversible.
- » **4.1.2. El sangrado interno en el cerebro** es una complicación muy grave de la hemofilia. Puede suceder después de un simple golpe en la cabeza o de una lesión más grave. Entre los signos y síntomas más importantes del sangrado cerebral destacan el dolor de cabeza intenso, los vómitos incesantes, la somnolencia, las alteraciones de la conducta, la visión doble, las convulsiones, etc.

## 5. PREGUNTAS FRECUENTES

### 5.1. ¿Cómo serán los primeros años de vida de un niño con hemofilia?

Los primeros años de vida de un niño son casi siempre los más difíciles y los más sacrificados para los padres, en general, y de forma especial por las atenciones específicas que requiere la hemofilia<sup>6</sup>.

Quando el bebé empieza a caminar, el riesgo de sufrir una lesión aumenta. Debe lograrse un equilibrio entre la vigilancia atenta del niño y su libertad. Los padres deben saber que **las lesiones más graves no son las que se deben a los golpes** (a no ser que sean en la cabeza), sino las hemorragias internas que se producen en órganos o articulaciones de forma espontánea.

De alguna manera **la hemofilia condiciona la manera de educar**. A veces, el miedo a las lesiones hace que se vigile en exceso la conducta del niño y también se produce una excesiva permisividad<sup>7,8</sup>.

### 5.2. ¿Tendrá que ser ingresado muchas veces en el hospital?

Hay niños con hemofilia que apenas pisan el hospital, depende de la gravedad de la hemofilia, cirugías, lesiones, etc.<sup>9</sup>. Es importante decidir, por ejemplo, **quién acompañará al niño al hospital cuando lo necesite**, y avisar previamente en la escuela.

## 6. TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

### 6.1. Consideraciones especiales

El tratamiento de restitución del factor de la coagulación deficitario (FVIII y FIX para la hemofilia A y B, respectivamente), en el caso de niños de corta edad (donde los accesos venosos son más complicados), va a precisar de un personal de enfermería especializado para su administración.

### 6.2. ¿Cuándo se inicia el tratamiento?

Una vez diagnosticada la hemofilia, el niño iniciará el tratamiento a partir del momento en que se produzca la aparición de algún problema de san-

grado grave, ya sea en alguna articulación, ya hematomas importantes. El **inicio del tratamiento en la hemofilia grave** no tiene una fecha ni un periodo predeterminado. Será diferente en cada niño, pero siempre se iniciará cuando el niño sea aún pequeño (**alrededor del año de vida**).

Inicialmente, el tratamiento solo será preciso para la resolución de los problemas hemorrágicos puntuales que aparezcan (**tratamiento a demanda**). Cuando la aparición de estos episodios hemorrágicos es muy frecuente, o bien se repite una segunda vez en la misma articulación, se iniciará el **tratamiento profiláctico o profilaxis**, que consiste en recibir tratamiento de restitución periódicamente una, dos e incluso tres veces por semana para prevenir el sangrado, especialmente el de las articulaciones.

El tratamiento profiláctico tiene como objetivo la **prevención de hemorragias**, así como **evitar la degeneración y destrucción ósea** que con el tiempo provocarían los continuos sangrados. De no evitarlos, podrían causar alteración de la articulación (artropatía hemofílica) y otras limitaciones funcionales de la articulación afectada, así como dolor crónico<sup>10</sup>. **El cumplimiento riguroso de la profilaxis es de vital importancia para evitar estas secuelas.**

### 6.3. ¿Cómo introducir el tratamiento en la rutina de padres y niños?

La hemofilia implica para el niño y para su familia una relación necesaria con el hospital, que puede ser **de mayor o menor dependencia en función de la evolución particular de cada niño y de la rapidez de aprendizaje de la familia**. Los talleres organizados por las unidades de hemofilia y las asociaciones de afectados son de gran ayuda.

**El tratamiento requiere de cierto tiempo y dedicación.** Hay que incorporarlo a la actividad diaria de la familia. Para reducir la impresión del pinchazo, se puede dar juguetes al niño que le permitan **estar entretenido durante la administración del tratamiento**.

Una vez finalizado el tratamiento, utilizaremos **el refuerzo positivo**, halagar al niño con comentarios como «eres un campeón», «eres un valiente» o «estamos muy contentos por lo bien que te has portado». De este modo, el niño se convierte en el protagonista y se siente importante<sup>4,10</sup>.

Conforme el niño va creciendo, **le haremos partícipe de su tratamiento** para convertirle en sujeto activo. Además de ayudarle a integrar el pinchazo en su rutina diaria, también le servirá para iniciar la aceptación de su particularidad, favoreciendo su **autonomía y su autocuidado**.

#### **6.4. ¿Dejamos que muestre sus preocupaciones?**

Los niños también necesitan expresar sus sentimientos. Los síntomas propios de la hemofilia, los ingresos hospitalarios, los tratamientos y los controles pueden causar una sensación de agobio, de descontrol y de rabia tanto en padres como en niños.

Algunos niños tienden a llorar y muestran **conductas de rechazo** o aparentan frustración o tristeza. **Los sentimientos** son una parte importantísima que hay que atender en su vida, ya que si se ignoran pueden causar decepción.

#### **6.5. ¿Cuándo acudir al hospital?**

**Ante la presencia de sangrados, hematomas y golpes**, el niño debe acudir siempre al hospital, aunque los padres sepan administrarle el tratamiento. Los profesionales sanitarios deben valorar la importancia de las lesiones para indicar las actuaciones adecuadas.

#### **6.6. Programas del 'Niño Sano'**

El niño con hemofilia debe realizar las mismas visitas al pediatra que el resto de la población infantil, si bien es conveniente que los profesionales sanitarios que le atiendan fuera del hospital conozcan sus circunstancias. En definitiva, debe seguir los programas del Niño sano y el **calendario de vacunaciones**.

La vía de administración de la vacuna siempre debe ser subcutánea y posteriormente se debe realizar una buena compresión, al menos durante 10 minutos, para evitar sangrados. Si las vacunas se ponen fuera del centro de referencia, los padres deben informar a la enfermera de la hemofilia del niño<sup>11</sup>.

## 7. EL JARDÍN DE INFANCIA

### 7.1. ¿Cómo será esta etapa?

El niño con hemofilia puede ir al jardín de infancia y no va a precisar ningún centro de atención individualizada; no obstante, sí es conveniente hablar de las circunstancias de su hijo con los cuidadores. Es aconsejable dejar varios teléfonos de contacto.

### 7.2. ¿Qué hay que tener en cuenta para ayudarle a crecer?

Más que prohibir actividades a un niño con hemofilia, resulta mucho mejor darle alternativas y proponerle otras ideas más adecuadas. Educar a un niño siempre implica indicar directrices.

### 7.3. ¿Estaré sobreprotegiendo a mi hijo?

Ante el temor de sufrir lesiones, a los padres les puede resultar más cómodo **prohibir a su hijo que haga ciertas actividades propias de su edad**. Es importante **distinguir entre prevención y sobreprotección, entre riesgos normales e innecesarios**. Si no se permite al niño gatear, caminar o correr normalmente, se volverá inseguro y miedoso, y posiblemente aún más propenso a lesiones debido a la falta de experiencia.

La inactividad y la sobreprotección con frecuencia pueden dar lugar a problemas como el aislamiento debido a una **mala interacción social** y problemas de sobrepeso provocados por la falta de ejercicio. Las medidas y dispositivos de protección (como cascos y almohadillas para codos y rodillas) ayudan a proteger las articulaciones de lesiones y hemorragias.

Al mismo tiempo, un niño pequeño tiene que ser capaz de sentir su cuerpo, aprender a confiar en sus sensaciones y controlar sus movimientos<sup>12</sup>.

## 8. EL RESTO DE LA FAMILIA

### 8.1. ¿Cómo va a entender la hemofilia el resto de la familia?

El diagnóstico de hemofilia de un niño afecta directamente a toda la familia. **En caso de no existir antecedentes, es aconsejable que el resto de los familiares se someta a las pruebas de detección**, especialmente las mujeres. Las asociaciones de pacientes suelen tener grupos de trabajo para fomentar el apoyo entre padres e hijos<sup>12</sup>.

### 8.2. ¿Cómo podremos atender a nuestros otros hijos?

Repartir la dedicación entre todos los hijos por igual no es tarea fácil si uno de ellos tiene hemofilia. Es importante que los padres hagan partícipes a los hermanos y les permitan expresar sus sentimientos.

### 8.3. ¿Cómo organizar la hemofilia con nuestro trabajo, con nuestro tiempo?

Las ausencias debidas al trabajo u otros motivos pueden ser vividas por los padres como traiciones o abandonos hacia su hijo con hemofilia. Esta sensación puede evitarse si se logra:

- » Confiar en el apoyo de otras personas que queden a cargo de su hijo cuando sea necesario.
- » Suplir las ausencias con una relación de calidad en los momentos que estén con el niño. No hay necesidad de recompensar con regalos, sino con afecto y comunicación.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Hemophilia update [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hemofilia.cat/castellano/publica/p-infancia.html#22>
2. Balcells i Forrellad M. El niño con hemofilia y su familia. Una historia diferente. Madrid: Acción Médica; 2010.
3. Guía Práctica para Padres de un Niño con Hemofilia – Hemofilia en Chile [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://hemofiliaenchile.cl/guia-practica-para-padres-de-un-nino-con-hemofilia/>
4. Hemofilia En Niños Care Guide Information En Espanol [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: [https://www.drugs.com/cg\\_esp/hemofilia-en-ni%C3%B1os.html](https://www.drugs.com/cg_esp/hemofilia-en-ni%C3%B1os.html)
5. ¿Cuáles son los signos y síntomas de la hemofilia? - NHLBI, NIH [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/health-spanish/health-topics/temas/hemofilia/signs>
6. G MO. Repercusiones biopsicosociales en los padres que tienen un hijo con hemofilia. Rev Investig En Psicol. 2017;19(2):111-21.
7. Grau C, Fernández Hawrylak M. Familia y enfermedad crónica pediátrica. Anales del Sistema Sanitario de Navarra [Internet]. SciELO Espana; 2010 [Citado 23 de abril de 2017]. p. 203–12. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272010003300008](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272010003300008)
8. Osorio Guzmán M, Olvera González S, Bazán Riverón GE, Gaitán Fitch RC. Calidad de vida percibida por pacientes pediátricos con hemofilia y sus padres. Rev Psicol Salud [Internet]. 2016 [Citado 23 de abril de 2017];26(1). 32. ¿Qué es la hemofilia? - NHLBI, NIH [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/health-spanish/health-topics/temas/hemofilia>
9. Living with Haemophilia. Fifth Edition. Oxford, New York: Oxford University Press; 2002. 342 p.
10. WFH-TG 2e ES-F Web\_copyright.pdf - pdf-1514.pdf [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1514.pdf>
11. De Sanidad SS, Igualdad E. Hemofilia. 2012 [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: [http://msssi.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia\\_GuiaTerapeutica.pdf](http://msssi.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf)
12. Cassis F. Atención psicosocial para personas con hemofilia. Recuperado Httpwww1 Wfh Orgpublicationfilespdf-1199 Pdf Links [Internet]. 2007 [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1199.pdf>



# 3

## Nuestro hijo descubre el mundo

María de la Paz Bayón Tejón

### 1. INTRODUCCIÓN

El desarrollo biológico y social de los niños pasa por diferentes fases, empezando por sentirse parte integrante de la madre, y luego como individuos independientes en un proceso madurativo constante.

Cuando el niño empieza a relacionarse con otros pequeños, adopta los elementos socioculturales de su medio ambiente, y esta experiencia enriquecedora le fortalece para afrontar los distintos vínculos en los que va a ir creciendo, ya sean escolares o laborales.

En el inicio de su escolarización, **el enfoque que den los padres sobre la hemofilia en la escuela influirá en la respuesta que den los docentes y los compañeros.**

### 2. EL NIÑO VA A LA ESCUELA

El colegio **supone el inicio de una nueva etapa de la vida**, tanto para el niño con hemofilia como para sus padres. Surgen preguntas respecto a si el niño estará suficientemente atendido y vigilado, si se integrará en el grupo o si en la escuela entenderán qué es la hemofilia.

A la hora de escolarizar a un niño con hemofilia es necesario establecer **una buena comunicación entre la familia y el entorno escolar**. Para conseguirlo, los padres deben ofrecer una **información clara y sencilla** sobre este trastorno de la coagulación, teniendo presente que **la decisión de informar es responsabilidad exclusiva de los padres.**

## 2.1. ¿A quién me dirijo?

La información debe llegar a las personas que vayan a estar en contacto directo con el niño durante su jornada escolar, es decir, los que van a ayudar al niño ante cualquier problema que surja, como caídas, heridas, rasguños, etc. Entre estas personas están los **profesores, los cuidadores, el personal del comedor o los vigilantes de recreo. También se incluye al personal directivo del centro**, que en caso de necesidad tendrán que tomar decisiones sobre la atención del niño<sup>1</sup>.

Los profesionales sanitarios deben **promover la realización de talleres, seminarios y charlas** que ayuden a los docentes en la tarea de educar a los niños con hemofilia, así como para comprender esta patología. Igualmente, otra fuente de información y ayuda son las asociaciones nacionales y provinciales de pacientes con hemofilia.

## 2.2. ¿Qué información es aconsejable dar?

A continuación, se detalla la información que es aconsejable dar a aquellas personas que vayan a estar en contacto con el niño durante su jornada escolar:

- 1) **Datos de la hemofilia**, en qué consiste y cómo se manifiesta (síntomas).
- 2) **Teléfonos de personas de contacto para casos de emergencias y ayuda inmediata**, como pueden ser los padres, los abuelos y otros familiares o tutores del menor.
- 3) **Información sobre primeros auxilios** ante caídas, pequeñas heridas, contusiones, etc., que no revistan gravedad.
- 4) **Pedir que en el botiquín** se tengan algunos productos para taponamientos de la nariz, hielo mezclado con alcohol, etc.
- 5) Indicar qué **tipo de ejercicio físico o deporte** puede o no realizar el niño.

## 3. ACTIVIDAD FÍSICA Y PRÁCTICA DE DEPORTE

En la escuela el niño puede sentirse presionado por el entorno a la hora de compartir juegos con sus compañeros. **Tener que renunciar a algunas actividades por el riesgo que le suponen puede hacer que se sienta apar-**

**tado y discriminado del resto del grupo.** Es preciso que pueda encontrar, si es posible, otras funciones dentro de esa misma actividad, y **evitar proponerle alternativas al margen o para entretenerle mientras tanto.**

Con el tratamiento en profilaxis, hoy en día el abanico de posibilidades es muy amplio en la práctica deportiva. **Se recomienda adaptar la pauta profiláctica al tipo de deporte que vayan a desarrollar los niños y los días que estén programadas estas actividades.** De este modo, se puede administrar el factor en su régimen de profilaxis justo los días en que la actividad física del niño sea más intensa, con el objetivo de evitar el riesgo de sangrado.

Los ejercicios físicos y los juegos infantiles en la escuela se pueden realizar con colchonetas, arena, triciclos, etc. Los niños bailan, nadan o realizan manualidades, y se pueden adaptar estas actividades a las necesidades individuales del niño con hemofilia.

Los **límites físicos y el tipo de ejercicio o actividad recomendada deben ser valorados por el médico responsable del niño con hemofilia.** En todo caso, los padres deben transmitir a los profesores que se huya de la sobreprotección y la estigmatización, ya que pueden suponer el aislamiento del niño al “sentirse diferente de los demás”.

La **práctica de ejercicio físico** y el deporte<sup>2</sup> son una forma amena de mantener el tono muscular, puesto que protegen las articulaciones. Además, es una excelente forma de relación social.

En la **Tabla 1** se muestran algunas recomendaciones.

**TABLA 1. Recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia sobre el ejercicio físico**

Recomienda	Considera peligrosos
Natación, tenis de mesa	<b>Deportes que conlleven violencia</b> (boxeo, judo, motociclismo, kárate)
Senderismo, baile, ciclismo, pesca	<b>Deportes que conlleven contacto físico</b> (balonmano, baloncesto, fútbol)

## 4. CÓMO AYUDAR A MI HIJO PARA QUE NO FALTE AL COLEGIO

Los niños con hemofilia, en su gran mayoría, son tratados por sus padres con un fuerte sentido de protección en cuanto reciben el diagnóstico.

A medida que van conviviendo con este trastorno de la coagulación, y con la ayuda de los profesionales sanitarios (médicos, personal de enfermería, psicólogos, rehabilitadores), van ganando confianza y fortaleza, de manera que desarrollan **hábitos de normalidad en la vida de sus hijos** y en todos los entornos posibles: familiar, escolar y social.

Las consultas, revisiones, análisis frecuentes y los ingresos hospitalarios hacen que estos niños falten al colegio más que otros niños.

### 4.1. ¿Cómo evitar el incremento del absentismo escolar?

Se deben poner las medidas necesarias para que el niño falte al colegio lo menos posible:

- » **Las lesiones leves** que no lo requieran (herida en un pie o un brazo, por ejemplo) **no deben ser motivo para faltar al colegio.**
- » **Los amigos son también un apoyo fundamental** para dar continuidad a la actividad escolar, sobre todo cuando es indispensable faltar al colegio.
- » **Compartiendo las tareas y creando una red de ayuda entre compañeros.** Es fundamental para que el niño lleve al día sus tareas escolares y, de paso, siga en contacto con sus compañeros y evite el aislamiento. Del mismo modo, debe evitarse que el niño utilice la hemofilia y consiga ventajas en relación con otros niños de su edad.

Los padres son los responsables de que el niño con hemofilia vaya al colegio con regularidad. Darle normalidad a este tipo de actuación le fortalecerá como parte integrante de la comunidad escolar, ya que tiene que aprender a sobrevivir con travesuras y juegos.

## 5. PREADOLESCENCIA Y AUTOTRATAMIENTO

Durante la preadolescencia el joven empieza a tener conocimiento sobre sí mismo, y la imagen corporal adquiere gran importancia: se producen

cambios de voz, el cuerpo se modifica y la estatura desempeña un papel determinante en cuanto que los estirones que se producen afectan a las articulaciones y la musculatura.

**En esta etapa el niño debe aprender a controlar la hemofilia y desempeñar un papel activo en su tratamiento.**

Las personas con hemofilia reconocen los primeros **síntomas de una hemorragia** antes de que aparezca, como si fuera un **cosquilleo u hormigueo**. No obstante, en algunas ocasiones **los niños pueden esconder las lesiones** para evitar estrés y discusiones con los padres (evitar la ansiedad que provocan en sus familias), o simplemente para llevar a cabo actividades programadas con sus compañeros y que saben que no pueden hacer si sus padres se enteran.

### 5.1. Autotratamiento

El **autotratamiento** consiste en la **administración vía intravenosa del factor** de coagulación deficiente llevada a cabo **por el propio paciente**.

El tratamiento previo que efectúan los padres durante la infancia en el domicilio familiar facilita el camino al niño para empezar a ponerse el factor por sí mismo<sup>3</sup>.

La Resolución del 28 de abril de 1982 de la Subsecretaría de Sanidad **autoriza el autotratamiento en las personas con hemofilia**, dada la urgencia que se pueda presentar ante una hemorragia a la que ellos mismos puedan hacer frente. El autotratamiento **está regulado por ley (BOE 02/06/1982)**<sup>4</sup>.

### 5.2. Mi hijo quiere ponerse factor

Es prudente esperar a que el niño pida que se le enseñe a ponerse el factor. Aunque no es aconsejable una decisión impuesta por los padres o personal sanitario, **se debe animar a los niños a implicarse en su tratamiento y en el cuidado de su salud**.

El autotratamiento va a suponer un cambio significativo en su vida, ya que va a asimilar que es una persona con hemofilia y supone **asumir responsabilidades**.

**TABLA 2. Enseñanza del autotratamiento**

<b>Medidas higiénicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Protocolo de <b>higiene de manos</b></li> <li>• Elección de <b>lugar de preparación (zona limpia)</b></li> </ul>
<b>Manejo del producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Identificación del factor (nombre del producto, dosis y fecha de caducidad)</li> <li>• Familiarizarse con el kit del factor</li> <li>• <b>Conservación de la medicación</b> (2-8 °C en frigorífico, separado de los alimentos)</li> </ul>
<b>Cómo reconstituir el producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sacar el factor de la nevera y dejar a temperatura ambiente durante unos minutos</li> <li>• Mezclar el disolvente con el polvo siguiendo las indicaciones del prospecto</li> <li>• Una vez trasvasado el disolvente, <b>dejar reposar la solución</b>. No agitar para evitar que se forme espuma</li> <li>• Inspeccionar la solución. <b>Debe ser transparente y libre de partículas en suspensión</b></li> <li>• Extraer el preparado con la jeringa y retirar las burbujas de aire</li> </ul>
<b>Accesos venosos</b>	<p><b>a) Acceso venoso periférico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Identificación de venas</li> <li>• Elección de venas</li> <li>• Técnica de venopunción</li> <li>• Cuidados postpunción</li> </ul> <p><b>b) Acceso venoso central</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Familiarización con el reservorio</li> <li>• Localización del reservorio</li> <li>• Técnica de punción en reservorio</li> <li>• Técnica de heparinización de reservorio</li> </ul>
<b>Administración del factor</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Conectar la jeringa en el extremo de la palomilla</li> <li>• <b>Administrar la solución lentamente</b></li> <li>• Retirar la palomilla</li> <li>• <b>Comprimir con una torunda seca durante unos 5 minutos</b></li> </ul>
<b>Retirada de residuos</b>	<p><b>Material punzante</b> Se retirará en contenedores que se le suministrarán en el centro y una vez llenos lo traerán en la siguiente visita</p> <p><b>Restos de producto</b> Los restos del producto administrado se devolverán o bien al servicio de Farmacia del hospital, si así se lo indican, o se retirarán en la red de oficinas de Farmacia Comunitaria, donde el ciudadano tiene a su disposición un Punto SIGRE en el que deshacerse de los envases y residuos de medicamentos de manera cómoda y segura</p>
<b>Registros de la administración</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Se debe registrar la <b>fecha de administración, producto, dosis y número de lote</b></li> <li>• Registrar problema hemorrágico asociado y la pauta de profilaxis</li> </ul>

### 5.3. Recomendaciones para iniciar el autotratamiento

Para iniciar el autotratamiento, es recomendable:

- » **Acudir a las unidades de hemofilia hospitalarias**, donde el personal de enfermería se hará cargo de la formación inicial.
- » Facilitar y **promover la asistencia a talleres o campamentos de verano**, donde el niño entrará en contacto con otros jóvenes con hemofilia y será más fácil el aprendizaje. También se dará cuenta de que hay más niños con este tipo de trastorno.

El mensaje que se debe dar es que el **autotratamiento** aporta al niño **independencia, autonomía y libertad**, por lo que podrá hacer y programar actividades sin necesidad de contar con el hospital o con sus propios padres. También es el momento de empezar a transferir la responsabilidad del cuidado del niño y de su tratamiento<sup>5</sup>.

En la **Tabla 2** se muestran las distintas fases en las que se puede dividir la enseñanza del autotratamiento.

En la **Tabla 3** se muestran las ventajas del autotratamiento, que supone también **una mejora de la calidad de vida de la familia**.

**TABLA 3. Ventajas del autotratamiento**

<b>Rapidez en la administración del factor ante un episodio hemorrágico</b>	<b>Mayor independencia y autonomía para el niño hemofílico</b>
<b>Disminución de las visitas hospitalarias</b>	<b>Menos situaciones de alteración en la rutina de la vida escolar, deportiva, ocio, etc.</b>
<b>Reducción de la ansiedad que provoca el entorno hospitalario</b>	<b>En algunas familias se reducen los costes económicos que conllevan las visitas hospitalarias y los desplazamientos en algunos casos del medio rural al urbano</b>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Osorio G M. Repercusiones biopsicosociales en los padres que tienen un hijo con hemofilia. *Rev Investig En Psicol.* 2017;19(2):111-21.
2. Querol F, Pérez-Alenda S, Gallach JE, Devís-Devís J, Valencia-Peris A, Moreno LMG. Hemofilia: ejercicio y deporte. *Apunts Med Esport.* 2011;46(169):29-39.
3. Cassis F. Atención psicosocial para personas con hemofilia. Recuperado [Httpwww1 Wfh Orgpublicationfilespdf-1199 Pdf Links](http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1199.pdf) [Internet]. 2007 [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1199.pdf>
4. Resolución de 28 de abril de 1982, de la Subsecretaría para la Sanidad, por la que se autoriza el autotratamiento en los enfermos hemofílicos. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.boe.es/boe/dias/1982/06/02/pdfs/A14771-14772.pdf>
5. Protocolos para el tratamiento de la hemofilia y de la enfermedad von Willebrand. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1138.pdf>





# 4

## La adolescencia

Julia Carnero Pereiro, M<sup>º</sup> Antonia Fernández Contreras  
y Argentina Sánchez Martín

### 1. INTRODUCCIÓN

La adolescencia es el periodo de la vida que transcurre entre la infancia y la edad adulta. Este periodo se caracteriza fundamentalmente por los profundos cambios físicos, psicológicos, sexuales y sociales que se producen. Es imposible establecer la franja exacta de edad en la que transcurre la adolescencia, pero la Organización Mundial de la Salud considera que esta etapa va **desde los 10 hasta los 19 años**.

Durante esta etapa de **transformación del niño en adulto** se produce el **descubrimiento de la propia identidad psicológica y sexual**, así como de la propia autonomía individual.

### 2. LA IMAGEN CORPORAL

La imagen corporal adquiere una especial importancia durante la adolescencia. De ahí que sea muy importante **aceptar nuestro propio cuerpo para tener confianza en uno mismo** y abrirse a los demás sin miedo. Vivimos en la sociedad de la imagen y de la figura corporal, hoy más que nunca somos imagen. **Nuestra figura corporal mediatiza nuestros pensamientos, deseos, afectos y conductas** debido a la influencia de los cánones de belleza que impone la sociedad.

Igual que las limitaciones físicas o funcionales pueden hacer que los niños pequeños sientan timidez y vergüenza, o provocar burlas de otros niños, tener hemofilia puede suscitar del mismo modo la invención de apodos, algunas veces hirientes. Los **especialistas en desarrollo psicosocial** pueden ayudar a los adolescentes a aprender a tomar su trastorno con normalidad y a estar mejor **preparados para enfrentarse a las burlas**.

Los adolescentes no siempre pueden evitar encontrarse con personas acosadoras, pero pueden **aprender cómo responder a la provocación** y a no sentirse asustados o intimidados por un abusón. Al mismo tiempo, **es importante que aprendan a ser firmes respecto a no involucrarse en peleas físicas**. Es fundamental que los adolescentes con hemofilia aprendan a cuidar de sí mismos y a no arriesgarse a padecer hemorragias<sup>1</sup>.

En el aspecto emocional, la llegada de la adolescencia significa la **eclosión de la capacidad afectiva** para sentir y desarrollar emociones que se identifican o tienen relación con el amor. El adolescente **puede hacer uso de su autonomía y comenzar a elegir a sus amigos y a las personas que quiere**. Hasta entonces no ha podido escoger, ya que al nacer conoció a sus padres, hermanos y el resto de sus familiares; después, de alguna manera, sus padres fueron eligiendo a sus compañeros de clase y a su entorno más cercano. Al llegar a la adolescencia es cuando el joven desarrolla cierta **capacidad de elección**, quiere ser diferente al resto de las personas que le rodean y personaliza sus sentimientos<sup>2,3</sup>.

### 3. SEXUALIDAD Y HEMOFILIA

En la adolescencia empiezan a producirse una serie de **cambios hormonales** que se manifiestan de diferente modo en función del sexo del individuo. Comienza un largo periodo de **cambios emocionales**; por ejemplo, se ven aumentados los impulsos sexuales, generando cambios en la interacción afectiva. Por esta razón **los padres deben estar al lado de sus hijos para transmitirles que estos cambios son normales** y que no hay nada malo en ellos. También es importante tener una pequeña charla sexual durante la adolescencia. Debemos comentar todos los tipos de protección que existen cuando se mantiene una relación sexual, por motivos de salud (evitar enfermedades de transmisión sexual-ETS) y para evitar embarazos no deseados.

**En el adulto con hemofilia hay que tener presente que:**

- » Puede mantener relaciones sexuales de manera normal.
- » La actividad sexual a veces puede tener como consecuencia alguna **hemorragia muscular**.

El adolescente con hemofilia puede tener **problemas de autoestima** originados por el hecho de padecer un trastorno crónico. Es recomendable acudir a un profesional que le ayude a desarrollar estrategias que faciliten la gestión de sus emociones y la comprensión de la hemofilia<sup>4,5</sup>.

## 4. AUTONOMÍA DEL ADOLESCENTE

En esta etapa la autonomía del adolescente con hemofilia es completa. El tratamiento ha pasado de ser recibido en el hospital o por sus padres a administrárselo él mismo<sup>6</sup>. No obstante, el joven tiende a renegar y a rebelarse contra todo lo que le rodea. El adolescente empieza a sentirse menos inclinado a escuchar a sus padres respecto a sus cuidados y prueba sus límites.

Padres, hijos y profesionales de la salud deben trabajar juntos para identificar las actividades, el grado de libertad y las limitaciones que el joven puede manejar, teniendo en cuenta su nivel de madurez y disposición psicológica. En este sentido, **el personal de enfermería es clave por su papel de confidente y nexos entre padres, médicos e hijos**<sup>7</sup> (Tabla 1).

## 5. ADHERENCIA AL TRATAMIENTO

Durante la adolescencia, algunos jóvenes ignoran o infravaloran sus episodios hemorrágicos. **El tratamiento con factor, al interferir con sus actividades diarias, puede provocar un sentimiento de rechazo y desembocar en una inadecuada adherencia al tratamiento**<sup>8</sup>. Los adolescentes podrían también dejar de practicar la fisioterapia o los ejercicios de rehabilitación recomendados, e incluso podrían no atender a las recomendaciones que los especialistas le dan en relación con el tipo de actividad física que pueden desempeñar.

Los padres y profesionales sanitarios (enfermeros, farmacéuticos, médicos, rehabilitadores, ...) deben ayudar a los afectados a comprender la **importan-**

**TABLA 1. Atención psicosocial para adolescentes con hemofilia**

Es necesario animarle a **desempeñar un papel activo en el tratamiento de su trastorno de la coagulación, responsabilizarse de su salud y evitar riesgos y situaciones peligrosas**

**Ayuda para enfrentarse a los sentimientos sobre cambios físicos y emocionales**

**Identificación del grado de libertad y limitación del adolescente: se debe orientar a los adolescentes hacia objetivos académicos y vocacionales que no impliquen un riesgo físico importante**

**Fomento del ejercicio físico aconsejado**

cia del tratamiento sobre su trastorno de la coagulación. El estilo de vida repercutirá en su estado articular en unos años e influirá en la adherencia al tratamiento. En definitiva, es clave **fomentar la autonomía, el autocontrol y la independencia del joven con hemofilia.**

## 6. LA ORIENTACIÓN PROFESIONAL

Durante los años medios y finales de la adolescencia, **los jóvenes toman decisiones sobre su educación y preparación para el mundo laboral. Debemos orientar al adolescente hacia objetivos académicos y vocacionales que no impliquen un riesgo físico importante**<sup>9</sup>. Los jóvenes pueden pensar que por tener hemofilia va a tener más dificultades que los demás, en un mundo laboral complicado para todos.

Una vez elegida una profesión que no implique riesgos físicos, el joven debe tener claro que **en su trabajo será decisión personal el hecho de que sus compañeros conozcan o no la existencia de su trastorno.**

## 7. TATUAJES Y PIERCING

La imagen corporal tiene una gran importancia en la vida de cualquier adolescente, como ya hemos explicado. Algunos jóvenes se sienten “diferentes” si no pueden hacerse tatuajes y piercings<sup>10</sup>, incluso estudios recientes indican que este tipo de prácticas tienen un impacto positivo en el refuerzo del ego y en la confianza del propio adolescente<sup>11,12</sup>.

En cualquier caso, es aconsejable que el joven consulte con su médico la posibilidad de hacerse un tatuaje o un piercing para valorar los riesgos. Asimismo, los profesionales que realizan estas técnicas deben retrasar sistemáticamente el procedimiento y remitirles a su especialista<sup>13</sup>.

## 8. VIAJES

La adolescencia es una etapa de cambios, nuevos amigos y descubrimientos **que la persona con hemofilia debe explorar acorde a la etapa vital, sin olvidar las posibles precauciones que tener en cuenta debido a su patología.**

Antes de viajar deben tenerse en cuenta todos los aspectos relacionados con la medicación y su administración, así como la prevención de hemorragias y problemas derivados.

A la hora de planificar un viaje se recomienda siempre **consultar al equipo multidisciplinar del Centro de Tratamiento de Hemofilia (CTH)**, que proporcionará ayuda y consejo para viajar de forma segura. Además, la Federación Mundial de Hemofilia dispone de un listado de CTH para poder consultar el centro más cercano en caso de necesidad<sup>14</sup>.

A la hora de planificar un viaje es de gran ayuda realizar una lista para comprobar que no se olvida nada importante relacionado con el tratamiento. Por norma general, el viajero con hemofilia debe llevar consigo:

- » Informe médico.
- » Factor y kit de infusión (recordar no facturar).
- » Compresor.
- » Contenedor para material punzante.
- » Acumuladores de hielo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Coleman JC, Hendry LB. Psicología de la adolescencia. Madrid: Ediciones Morata; 2003. 296 p.
2. HIV-associated Changes in Adaptive, Emotional, and Behavioral Functioning in Children and Adolescents With Hemophilia: Results From the Hemophilia Growth and Development Study - Journals - NCBI [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/articles/11085758/>
3. Santrock JW. Psicología del desarrollo en la adolescencia. Madrid: McGraw-Hill; 2004. 487 p.
4. El Congreso abre la puerta para hablar de sexualidad - Hemophilia World [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hemophiliaworld.org/es/2014/10/congress-opens-the-door-to-talk-about-sexuality/>
5. Sexualidad. Consejos a los adultos con trastornos de la coagulación. Sentimientos y reacciones. HoG Handbook. Hemophilia of Georgia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hog.org/handbook/esp/article/6/25/sexuality>
6. Cassis F. Atención psicosocial para personas con hemofilia. Recuperado Httpwww1 Wfh Orgpublicationfilespdf-1199 Pdf Links [Internet]. 2007 [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1199.pdf>
7. Aspectos psicológicos del niño y padres. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.seri.es/index.php/component/phocadownload/category/3-ponencias?download=49:apoyo-psicologico-del-nino-y-padres>

8. Adherencia al Tratamiento - Fedhemo [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://fedhemo.com/que-es-la-hemofilia/tratamiento/adherencia-al-tratamiento/>
9. Hemofilia: Cuidados en jóvenes de 16 a 18 años - Univision [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.univision.com/noticias/hemofilia/hemofilia-cuidados-en-jovenes-de-16-a-18-anos>
10. Khair KHolland M, Pollard. The experience of girl and young women with inherited bleeding disorders. *Haemophilia*. 2013; doi 10.1111/hae.12155.
11. Kluger N, Aldasouqui S. The motivations and benefits of medical alert tattoos in patients with diabetes. *Endocr Pract*. 2013;19:373-6.
12. Kluger N. Decorative tattooing after mastectomy for breast cancer: an uprising coping strategy. *Ann Chir Plast Esthet*. 2016;61:868-71.
13. Kluger N. Tattooing, piercing and inherited coagulation disorders. *Haemophilia* 2013;16:e358-e396.
14. Búsqueda en el Directorio Mundial de Centros de Tratamiento [Internet].2017. [Citado el 23 de agosto de 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/page.aspx?pid=1265>





# 5

## Tomando las riendas de tu vida

Sara García Barcenilla y Rafael Curats Morales

### 1. LA PATERNIDAD

La paternidad **conlleva una serie de responsabilidades**, como **ofrecer los cuidados necesarios al hijo, educarle y resolver** sus dudas. Además, es necesario proporcionarle la **confianza** suficiente para garantizar una **comunicación** clara, abierta y directa.

En el ámbito de la hemofilia nos encontramos con dos situaciones: por un lado, la persona con hemofilia que quiere ser padre y, por otro, la mujer portadora que quiere ser madre. En este capítulo se va a tratar la visión del padre hemofílico.

Un varón con hemofilia puede plantearse formar una familia; sin embargo, su estado de salud o la presencia de comorbilidades pueden generar dudas y **posibles sentimientos de culpa**, lo que dificulta la toma de decisiones<sup>1</sup>. El equipo multidisciplinar puede ayudarle y orientarle a realizar la planificación familiar para que logre un adecuado cuidado de sus hijos, si finalmente toma la decisión de ser padre.

En la actualidad, la información está al alcance de todos. Las redes sociales, las asociaciones de pacientes, los grupos de mensajería instantánea, las infografías, etc., son de gran ayuda para poner en contacto a personas con la misma patología. De esta forma, pueden buscar apoyo, expresar preocupaciones y compartir experiencias vitales con personas que han pasado por las mismas situaciones; sin embargo, **el canal más adecuado de transmisión de información es el equipo multidisciplinar de los Centros de Tratamiento de Hemofilia.**

## 2. ¿PODRÉ JUGAR CON MIS HIJOS?

Sí, por supuesto, **un padre puede jugar con sus hijos siempre que siga las recomendaciones del equipo multidisciplinar** en relación con el tratamiento y las actividades más recomendables.

Los avances en el tratamiento de la hemofilia en los últimos años han permitido que la **calidad de vida** de estas personas sea similar a la de la población general, y mejor que la percibida por otras que padecen otras patologías crónicas<sup>1</sup>.

Numerosas variables pueden afectar a la calidad de vida, como el dolor, los sangrados espontáneos, la administración profiláctica del tratamiento, etc. Todos estos factores pueden provocar una pérdida de control de la rutina diaria e incrementar el sentimiento de 'ser diferente'. **La administración del tratamiento pautado es crucial para realizar actividades cotidianas de forma segura**, e involucrar a la familia en este momento puede ser de gran ayuda para crear dinámicas positivas de adaptación.

Puede resultar beneficioso que otros miembros de la familia actúen como soporte a la hora de planificar actividades físicas en momentos donde el factor asegura una mayor cobertura frente a hemorragias, normalizar el momento del pinchazo, por ejemplo. También puede ser una buena idea dejar que los hijos vean cómo se administra el tratamiento el padre, ya que les hará sentirse partícipes del cuidado, además de fomentar la adherencia del padre al tratamiento. A pesar de los grandes beneficios personales y emocionales que aporta compartir diferentes aspectos de la hemofilia con el entorno, **la decisión de hacerlo o no es totalmente personal y libre de juicios**.

## 3. LAS ASOCIACIONES DE PACIENTES

Establecer relaciones con asociaciones de personas con la misma condición proporciona numerosos beneficios<sup>2</sup>.

- » Comparten inquietudes e intereses y **se fomenta el conocimiento de la hemofilia en la sociedad**.
- » Proporcionan soporte, información y favorecen la comunicación.
- » Facilitan **el intercambio de experiencias vitales** y cuestiones importantes para las personas con hemofilia.

- » Realizan actividades útiles para conocer la hemofilia, talleres de formación, de autotratamiento, convivencias, campamentos, etc.
- » Proporcionan **asistencia y ayuda** en momentos difíciles.
- » Favorecen la **integración en el entorno** a las personas con hemofilia, y les ayudan a manejar los diversos aspectos de la patología.

Las asociaciones de pacientes tienen un papel fundamental en el cuidado integral de las personas con hemofilia, ya que contribuyen activamente a la mejora de su calidad de vida y la de sus familias. Es muy recomendable que se acerquen a su asociación y vean todos los servicios que tienen a su disposición.

## 4. LA PERSONA QUE TRABAJA

**Hay una gran diferencia entre la hemofilia de hace 40 años y la que existe hoy en día.** Gracias a los nuevos fármacos, al tratamiento preventivo y a la profilaxis (siempre y cuando se tenga una buena adherencia al tratamiento) es posible compaginar el trabajo con la asistencia hospitalaria requerida. **El tratamiento actual disminuye notablemente tanto el número de hemorragias como la degeneración articular, la inmovilidad y el dolor asociado.**

Cerca de un 80% de los afectados consideran que la hemofilia tiene un impacto negativo en el trabajo<sup>3</sup>; sin embargo, **siguiendo el tratamiento y las recomendaciones del equipo multidisciplinar** (hematólogo, enfermero, trabajador social, psicólogo, fisioterapeuta, ...), una persona con hemofilia no debería tener problemas en su inserción en el mundo laboral.

Buscar trabajo es complicado, y más si queremos uno específico que tenga que ver con nuestra formación profesional y que no suponga ningún riesgo adicional. El mayor contratiempo es la competitividad, por lo que hay que superar el miedo y lanzarse a nuevos retos con ganas y esfuerzo, transmitiendo una imagen positiva de nosotros mismos desde el primer momento. **Las personas con hemofilia se enfrentan a desafíos adicionales (Tabla 1)**, como es la divulgación de su estado de salud, pero deberían restarle importancia, ya que:

- » **La hemofilia no es contagiosa** y no representa ningún riesgo para los demás.
- » El trabajador con hemofilia leve o moderada, e incluso con hemofilia grave con buen control de la misma, **no tiene por qué acudir al hospital con excesiva frecuencia.**

**TABLA 1. Inconvenientes del trabajador con hemofilia**

Absentismo laboral debido a posibles lesiones relacionadas o no con el trabajo o por necesidad de tratamiento	Problemas de movilidad si hubiera daños articulares o musculares
Posibles limitaciones en el desarrollo de la carrera profesional	Prejuicios y discriminación por parte de los compañeros

Muchas veces puede plantearse la duda acerca de revelar la hemofilia en el entorno de trabajo. Si bien es una decisión personal, será de gran ayuda a la hora de recibir comprensión por parte de los compañeros ante posibles ausencias derivadas de complicaciones, necesidad de tratamiento o bien en el momento de actuar ante una urgencia<sup>4</sup>.

#### 4.1. Posibles problemas en el trabajo

En la actualidad, un alto porcentaje de personas con hemofilia poseen una profesión que pueden desarrollar con absoluta normalidad. Incluso, algunas empresas ofertan puestos de trabajo a personas que presentan algún grado de discapacidad, como la hemofilia<sup>5</sup>. No obstante, sí es importante **ofrecer orientación en cuanto a la formación académica y posterior carrera profesional** para realizar **trabajos que impliquen un menor riesgo físico y puedan ser compatibles con sus capacidades físicas**.

Es vital incidir desde edades tempranas en la importancia de la educación y formación a los niños con hemofilia, para que de adultos tengan mayores posibilidades a la hora de elegir un trabajo. En muchas ocasiones es mejor evitar trabajos que impliquen cargas o demasiada actividad física, para prevenir daños articulares y hemorragias.

Finalmente, cabe resaltar la importancia de mantener la profilaxis pautada a pesar de las posibles limitaciones de tiempo que conlleva la vida adulta, ya que seguir el régimen prescrito implica un aumento en la calidad de vida autopercebida y una reducción en el número de sangrados<sup>6</sup>. Reevaluar periódicamente el conocimiento y las habilidades de las personas con hemofilia que se administran tratamiento ayudará a comprobar que siguen haciéndolo de forma correcta<sup>7</sup>.

## 5. DISCAPACIDAD

Mientras que los mayores de 40 años pueden tener afectadas las articulaciones y presentar dolor crónico y problemas de movilidad asociados, en la actualidad, gracias a la profilaxis y al tratamiento preventivo, las personas con hemofilia pueden hacer prácticamente una vida normal. De hecho, la esperanza de vida es comparable con la del resto de la población gracias a los tratamientos, como ya se ha comentado. **Para evitar la discapacidad, los objetivos actuales son<sup>8</sup>:**

- » La **instauración de un tratamiento preventivo** que evite el dolor crónico, la movilidad disminuida, el sangrado intraarticular y tanto los hematomas como las hemorragias graves.
- » **Lograr una formación adecuada sobre la hemofilia y su manejo.**
- » Conseguir una **elevada adherencia al tratamiento** y la correspondiente autonomía.

Las asociaciones de pacientes pueden ayudar y orientar sobre la discapacidad, o cómo conseguir el reconocimiento de discapacidad en personas con hemofilia<sup>9</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Torres-Ortuño A, Cid-Sabatel R, Barbero J, García-Dasí M. Life experience of the adult and ageing patient with haemophilia. Practical aspects for psychological support. *Vox Sang.* 2017;112(4):301-9.
2. Rolstad E. Perceptions of Men with Moderate to Severe Hemophilia Regarding the Management of Their Chronic Disorder and Utilization of Community-Based Support. *Am J Mens Health.* 2015;9(6):486-95.
3. Forsyth A, Gregory M, Nugent D, Garrido C, Pilgaard T, Cooper D, et al. Haemophilia Experiences, Results and Opportunities (HERO) Study: survey methodology and population demographics. *Haemophilia.* 2014;20(1):44-51.
4. Hemofiliahoy.com. Hemofiliahoy - Preguntas frecuentes [online]. [Citado 2 de septiembre de 2017]. Disponible en: <http://www.hemofiliahoy.com/es/viviendo-con-hemofilia/adultos/preguntas-frecuentes/index.php>; 2017.
5. HemofiliaMur. La Federación Española de Hemofilia (Fedhemo) presenta la plataforma digital de búsqueda de empleo Hemojobs, con la colaboración de Bayer e Infojobs [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hemofiliamur.com/hemojobs-plataforma-empleo/>

6. Sun H, McIntosh K, Squire S, Yang M, Bartholomew C, Gue D, et al. Patient powered prophylaxis: A 12-month study of individualized prophylaxis in adults with severe haemophilia A. *Haemophilia*. 2017;23:877-83.
7. Mulders G, De Wee E, Vahedi Nikbakht-Van de Sande M, Kruip M, Elfrink E, Leebeek F. E-learning improves knowledge and practical skills in haemophilia patients on home treatment: a randomized controlled trial. *Haemophilia*. 2012;18(5):693-8.
8. Problemas ortopédicos del paciente hemofílico adulto | Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-cirurgia-ortopedica-traumatologia-129-articulo-problemas-ortopedicos-del-paciente-hemofilico-13013711>
9. Fedhemo. Reconocimiento de Discapacidad - Fedhemo. 2017 [Internet]. [Citado 26 de agosto de 2017]. Disponible en: <http://fedhemo.com/aspectos-psicosociales-de-la-hemofilia/reconocimiento-de-discapacidad/>





# 6

## Envejeciendo con hemofilia

Carmen Fernández Sarmiento

### 1. INTRODUCCIÓN

La esperanza y la calidad de vida de las personas con hemofilia congénita cada vez se acercan más a la media de la población e, incluso, en algunos países europeos se igualan. Estas mejoras se deben, entre otros motivos, a los avances **en el tratamiento** y principalmente a la disponibilidad de concentrados de coagulación de alta calidad, la aplicación de los **auto-tratamientos domiciliarios** y las **pautas de profilaxis** actuales. Otro factor importante para la mejora en el control de la hemofilia es el **desarrollo de unidades de atención específica**.

El aumento de la esperanza de vida de las personas con hemofilia conlleva la aparición de otras patologías de tipo crónico-degenerativo asociadas con la edad. En la **Tabla 1** se mencionan los problemas de salud más frecuentes de la población hemofílica al envejecer y, por otra parte, las enfermedades asociadas a la edad más frecuentes.

### 2. ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

Los adultos con hemofilia desarrollan en muchas ocasiones **artropatía hemofílica**. El sangrado en la articulación provoca una inflamación de la membrana que la recubre (membrana sinovial), aumentando las posibilidades de resangrado y produciendo más inflamación en la articulación. Todo ello desencadena un círculo vicioso que se agrava y acaba convirtiendo a la articulación en lo que se denomina **articulación diana**.

Esta articulación afectada progresará, debido a los reiterados sangrados, hacia una degeneración que dará lugar a inmovilizaciones y disminución

**TABLA 1. Problemas específicos de la hemofilia vs. enfermedades asociadas a la edad**

Problemas específicos de la hemofilia	Enfermedades asociadas a la edad
Discapacidad causada por la artropatía hemofílica y dolor crónico asociado	Hipertensión arterial y enfermedades cardiovasculares
Problemas relacionados con la coinfección por VIH (sida) o VHC (hepatitis C)	Cáncer, insuficiencia renal, obesidad
Problemas asociados a la aparición de inhibidores frente al FVIII	Otros

de su uso. A su vez, todo ello podrá provocar una **atrofia muscular y una disminución permanente de la movilidad de la articulación** en los casos más avanzados (Figura 1).

**Iniciar el tratamiento profiláctico a una edad temprana**, antes de que se produzcan las primeras hemorragias articulares, **previene la aparición de la artropatía**. De hecho, el mayor porcentaje y gravedad de las artropatías se da en hemofílicos adultos que durante su infancia no pudieron beneficiarse del tratamiento profiláctico y que, por tanto, sufrieron muchos sangrados articulares.

El tratamiento es complejo y abarca diferentes aspectos como la analgesia, la rehabilitación y, en algunos casos, la cirugía. Es importante establecer un estrecho contacto con el equipo multidisciplinar de la unidad de referencia para seguir un tratamiento personalizado y adecuado a su situación hemorrágica y articular<sup>1,2</sup>.



**FIGURA 1. Degeneración articular en la artropatía hemofílica.**

En algunos casos puede ser apropiado continuar, reiniciar o incluso iniciar la profilaxis en adultos con hemofilia para:

- » Prevenir la hemorragia articular.
- » Preservar la función articular o retrasar la progresión del daño articular.
- » Realizar un programa de ejercicios y rehabilitación de la articulación sin riesgo de nuevos sangrados para mejorar su calidad de vida.

### 3. DOLOR CRÓNICO

El dolor agudo y crónico que producen las hemorragias articulares afecta física y anímicamente a la persona que lo padece. Por ello, el médico debe hacer una **valoración personalizada** y dar información sobre los fármacos analgésicos que puede tomar; así como dar una pauta analgésica efectiva en casos de crisis agudas de dolor<sup>3</sup>.

**El uso de analgésicos en una persona con hemofilia está limitado**, ya que algunos fármacos usados habitualmente, como el ácido acetilsalicílico (Aspirina®) y muchos otros antiinflamatorios podrían aumentar el riesgo de sangrado gastrointestinal, principalmente. Tampoco se debe utilizar la vía intramuscular para aplicar medicación por el riesgo de sangrado muscular tras la punción.

La mejor opción es consultar con el médico el tratamiento más adecuado y, **en caso de duda, contactar con el centro de referencia.**

### 4. DESARROLLO DE INHIBIDORES

Los inhibidores son **anticuerpos capaces de bloquear la acción del factor de coagulación administrado**, haciendo que el tratamiento resulte ineficaz para la resolución de episodios hemorrágicos en la persona con hemofilia, por lo que se trata de **una de las complicaciones más graves.**

Aunque no es muy habitual y suele desarrollarse a edades tempranas tras las primeras exposiciones al factor, el desarrollo de inhibidores también puede suceder en adultos, debido, por ejemplo, a exposiciones intensivas al factor<sup>4</sup>. Por ello es necesario realizar controles analíticos periódicos y acudir al centro de referencia en caso de sangrado anormal.

## 5. COINFECCIÓN POR VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA Y HEPATITIS C

La persona con hemofilia que padece infecciones asociadas por VIH y/o hepatitis C precisa realizar un tratamiento farmacológico específico que será indicado por su médico especialista. Con anterioridad a la introducción de las técnicas de inactivación viral y hasta la aparición de los **productos recombinantes** de FVIII, los cuales son desarrollados por ingeniería genética<sup>5</sup>, era frecuente la infección por sida o virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), así como por el virus de la hepatitis C (VHC), transmitido a través de transfusiones de los concentrados de factor derivados de plasma.

Por este motivo hay **adultos** con hemofilia que sufren alguno de estos dos tipos de patologías añadidas. **Actualmente en España la posibilidad de que se transmitan estas infecciones a través de la transfusión de los hemoderivados es muy reducida<sup>6</sup>.**

En caso de coinfección por VIH o VHC, el médico especialista indicará el tratamiento farmacológico que realizar y los controles recomendados, así como pautas para llevar unos hábitos de vida saludables.

En cualquier caso, la persona con hemofilia **siempre debe consultar a su médico la posibilidad de tomar alguna medicación para otro problema de salud** con el objetivo de descartar posibles interacciones entre fármacos.

## 6. OTRAS PATOLOGÍAS ASOCIADAS A LA EDAD<sup>7,8</sup>

### 6.1. Insuficiencia renal

En las personas con hemofilia aumenta el riesgo de tener problemas renales debido a las hemorragias internas, los fármacos antifibrinolíticos o los antirretrovirales para tratar el VIH, que pueden provocar lesiones en el riñón. Por ello, es importante **vigilar la función renal mediante controles periódicos en la unidad de referencia o en el centro de Atención Primaria.**

Igualmente, se deberán controlar los factores de riesgo asociados a la insuficiencia renal como la hipertensión arterial, la dislipemia, la hematuria o las piedras renales, e intentar evitar al máximo los fármacos que puedan dañar el riñón. En caso de duda, lo mejor es consultar con el médico.

## 6.2. Hipertensión arterial

Hay estudios que demuestran una **incidencia mayor de hipertensión arterial entre personas con hemofilia**, posiblemente debido a los factores citados anteriormente. La hipertensión arterial es, a su vez, un factor de riesgo para otras complicaciones vasculares, como las hemorragias cerebrales. Aplicar las **medidas higiénico-dietéticas recomendadas y cambiar los estilos de vida reducen estos riesgos**:

- » Disminución de peso a través del aumento del consumo de frutas y verduras, y la reducción del consumo de grasas.
- » Restricción del consumo de sal.
- » Limitación del consumo de alcohol.
- » Aumento de la actividad física adecuada a sus limitaciones.

El médico de referencia es el responsable de valorar si necesita tratamiento farmacológico para el control de la hipertensión.

En las personas con hemofilia infectadas por VIH el manejo clínico de la hipertensión es similar al de la población general; sin embargo, deben tenerse en cuenta las posibles interacciones farmacológicas entre los antihipertensivos y los antirretrovirales. En cualquier caso, el médico indica el tratamiento adecuado para cada situación.

## 6.3. Dislipemia

La población con hemofilia tiene la misma incidencia de dislipemia que el resto de la población y debe tratarse con los mismos **fármacos** si no es posible corregir esta alteración siguiendo las **pautas higiénico-dietéticas** comentadas anteriormente. El médico de cabecera tiene que darle indicaciones para su control y tratamiento.

## 6.4. Obesidad

Al igual que en el resto de la población de los países industrializados, la prevalencia de la obesidad entre las personas con hemofilia va en aumento. El exceso de peso provoca una **sobrecarga mecánica en las articulaciones y puede agravar la artropatía hemofílica**. A su vez, la artropatía limita la actividad física, lleva al sedentarismo y ayuda a engordar. Por ello, es im-

portante seguir una **dieta equilibrada**, así como realizar conjuntamente un **programa de ejercicio físico personalizado**.

Los profesionales de la unidad de referencia, como el hematólogo, el rehabilitador, el fisioterapeuta y el equipo de enfermería, son las personas indicadas para orientarle.

## 6.5. Diabetes mellitus

La prevalencia de la diabetes es la misma que en la población general y debe tratarse de la misma forma que las personas sin hemofilia, pudiendo **administrarse la insulina vía subcutánea sin riesgo de sangrados (Figura 2)**. La diferencia está en realizar después de la punción para administrar la insulina una compresión de 2-3 minutos para evitar la aparición de hematomas locales y rotar las zonas de administración de la medicación.

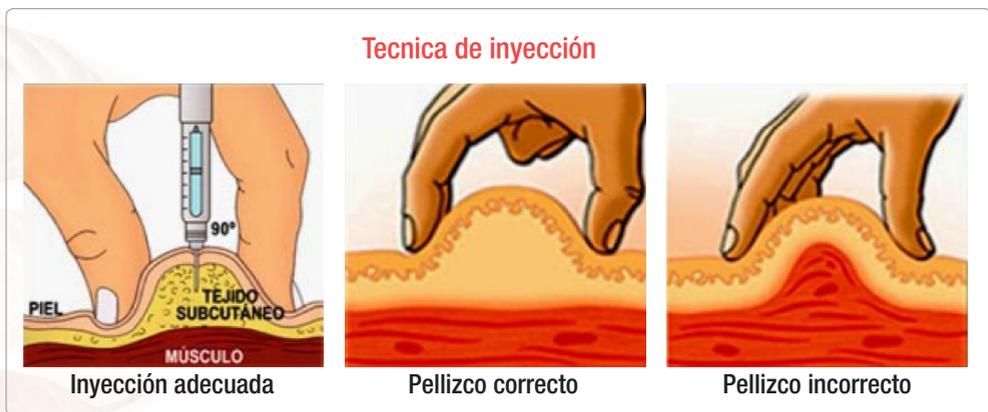


FIGURA 2. Técnica de administración de insulina.

## 6.6. Osteoporosis

Existe una relación directa entre la hemofilia con artropatía hemofílica y la osteoporosis. La primera reduce la movilidad de la articulación y ocasiona pérdida ósea. Para prevenir este problema es recomendable realizar una actividad física y ejercicios adecuados al daño articular. Es posible tomar suplementos de calcio y vitamina D, siempre con indicación del médico de cabecera.

## 6.7. Problemas psicológicos y psiquiátricos

La vida de los adultos con hemofilia y artropatías importantes puede verse afectada por ciertas limitaciones físicas, junto con la cronicidad del dolor, lo que puede provocar ansiedad y depresión.

En los casos de depresión grave se debe tener en cuenta que hay **fármacos que pueden aumentar el riesgo de sangrado por su mecanismo de acción**. Por esta razón, es fundamental que el médico tenga constancia de la hemofilia para elegir el tratamiento adecuado que evite interacciones y efectos secundarios.

En cuanto al deterioro cognitivo asociado al envejecimiento, no hay estudios que demuestren que exista un mayor riesgo en las personas con hemofilia comparado con la población general.

## 6.8. Problemas sexuales

Algunas secuelas derivadas de la artropatía hemofílica, como el dolor y la rigidez articular, pueden afectar a la calidad de vida sexual del adulto con hemofilia, sobre todo si el dolor y las contracturas afectan a las caderas y las rodillas.

Otro problema asociado al envejecimiento es la disfunción eréctil. En este caso, es posible recurrir a fármacos sin riesgo añadido para la persona con hemofilia, siempre y cuando sea consultado previamente con su médico.

## 6.9. Cáncer

La hemofilia no predispone, por sí misma, a neoplasias malignas<sup>9</sup>. Los procesos oncológicos deben ser manejados de igual manera que en la población general, aunque es importante tener en cuenta el mayor riesgo de sangrado si fuera necesaria alguna intervención quirúrgica.

En caso de cirugía, es imprescindible contactar con la unidad de referencia para que el hematólogo indique si es necesario pautar la administración extra de factor antes de realizar la intervención o si fuera conveniente ajustar la pauta en caso de que estuviera en régimen de profilaxis, además de valorar la evolución en todo momento.

En caso de aparición de estos o cualquier otro problema de salud que no se haya descrito en esta guía, la principal recomendación siempre es consultar con el médico de referencia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Problemas articulares y musculares en hemofilia - Fedhemo [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://fedhemo.com/problemas-articulares-y-musculares-en-hemofilia/>
2. Evaluación de artropatía hemofílica: un desafío en práctica. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: [http://img.medscape.com/images/826/162/826162\\_reprint\\_spa.pdf](http://img.medscape.com/images/826/162/826162_reprint_spa.pdf)
3. Manejo del dolor en pacientes con hemofilia - Fedhemo [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://fedhemo.com/manejo-del-dolor-en-pacientes-con-hemofilia/>
4. Escobar MA. Prophylaxis in hemophilia patients with high responding inhibitors. *Acta Medica Colomb.* 2015;40(4):277-8.
5. Temas clave en el tratamiento de la hemofilia: productos y atención - Preparado por la Federación Mundial de Hemofilia. *Hechos y Cifras.* 1997;1:1-30
6. Wilde JT. Coinfección con VIH y VHC en casos de hemofilia [Internet]. Federación Mundial de Hemofilia; 2003 [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1173.pdf>
7. Ruiz AGV. La hemofilia congénita y las enfermedades crónicas del adulto. *Rev Hematol Vol.* 2012;13(1):16.
8. Pinto MT. El envejecimiento y las comorbilidades: un problema emergente en hemofilia. En: *Hematología: Volumen 19 Número Extraordinario XXII Congreso* [Internet]. Sociedad Argentina de Hematología; 2015 [Citado 23 de abril de 2017]. p. 98-103.
9. Vargas-Ruiz AG. La hemofilia congénita y las enfermedades crónicas en el adulto. *Rev Hematol Mex.* 2012;13(1):16-24.





# HEMOPHILIA SOLUTIONS

# CAPTURA EL MOMENTO



## COMPROMISO DE FUTURO

Durante más de 20 años, Bayer se ha comprometido a responder las necesidades de la comunidad con hemofilia. **Hemophilia Solutions** de Bayer sigue respondiendo a los retos con un programa de manejo de la hemofilia, que incluye investigación, innovación continua en nuestros productos y un sólido programa de servicios de apoyo y educacionales.

Estamos comprometidos para ayudar a las personas con hemofilia porque en **Hemophilia Solutions**, no perdemos de vista el factor humano.



**Hemophilia Solutions**

Never Losing Sight of the Human Factor