

HEMOFILIA

Guía práctica
para enfermería



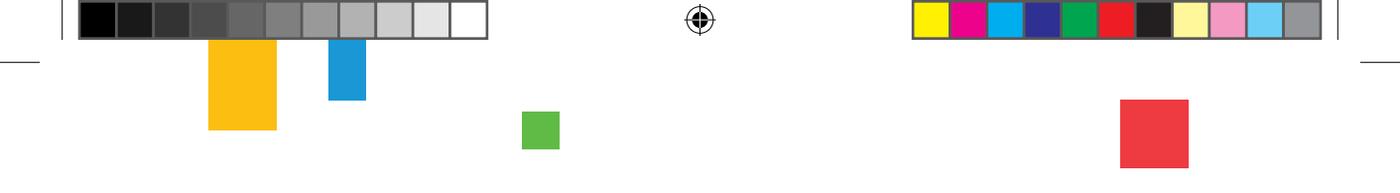
Título original: Hemofilia. Guía práctica para enfermería
©2016 Content Ed Net Communications, S.L.



Esta publicación no puede ser reproducida ni total, ni parcialmente y en ningún formato, ni electrónico, ni mecánico, incluyendo fotocopias, grabación y cualquier sistema, sin el permiso por escrito de los titulares del copyright.

ES-BAY-BAY-058614-MF





Autores

Eva Álvarez

Diplomada en Enfermería. Unidad de Hemofilia del Hospital Universitario Vall d'Hebrón (UHVH), Barcelona.

María de la Paz Bayón

Diplomada en Enfermería. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Julia Carnero

Diplomada en Enfermería. Xestión Integrada Area A Coruña.

Rafael Curats

Diplomado en Enfermería. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

Carmen Fernández

Diplomada en Enfermería. Unidad de Hemofilia del Hospital Universitario Vall d'Hebrón (UHVH), Barcelona.

Argentina Sánchez

Diplomada en Enfermería. Hospital Universitario La Paz, Madrid.



Índice

7

1. ASPECTOS BÁSICOS DE LA COAGULACIÓN

10

2. HEMOFILIA Y ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

14

3. TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

25

4. ADMINISTRACIÓN

36

5. QUÉ HACER Y QUÉ NO HACER CON UN PACIENTE CON HEMOFILIA

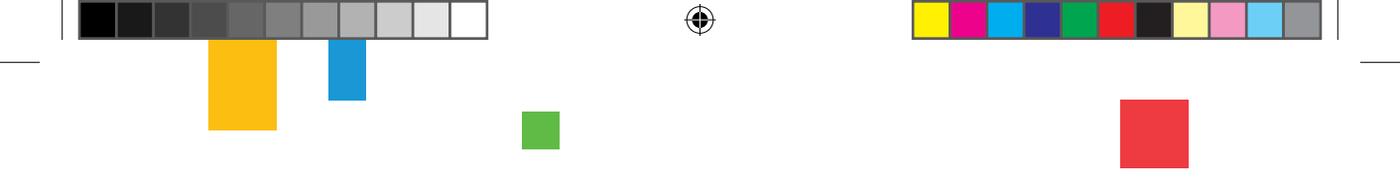
38

6. LECTURAS RECOMENDADAS

39

7. BIBLIOGRAFÍA





Hemofilia: guía práctica para enfermería

1

ASPECTOS BÁSICOS DE LA COAGULACIÓN

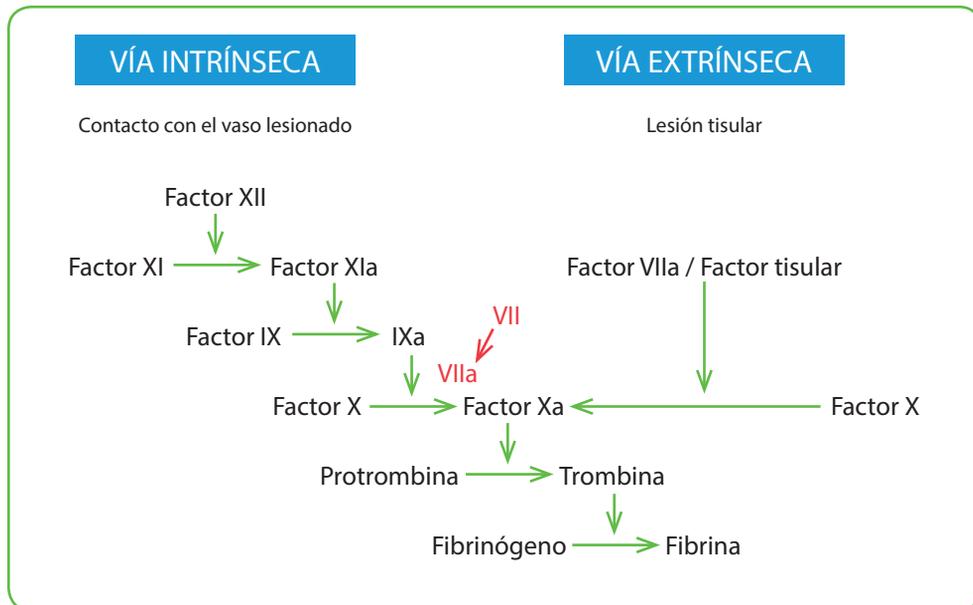
1.1.- Introducción

La hemostasia es un mecanismo de defensa que protege al organismo de las pérdidas sanguíneas que se producen tras una lesión vascular. Clásicamente la hemostasia se ha dividido en primaria y secundaria. Dentro de la hemostasia primaria se encuentran los componentes vascular y plaquetario. La hemostasia secundaria está constituida por la coagulación sanguínea. En el proceso de coagulación se producen una serie de reacciones en cadena en las que participan varios tipos celulares y proteínas solubles de la sangre con el objetivo de formar un coágulo para evitar la pérdida excesiva de sangre.

1.2.- Cascada clásica de la coagulación

El proceso de la coagulación es complejo. Según esta interpretación, para que este proceso se produzca es necesaria la actividad de numerosos factores, que de forma secuencial se van activando para provocar la coagulación. Existen dos rutas de activación de la cascada de coagulación, conocidas como vía extrínseca y vía intrínseca. Hacen referencia al lugar donde se inicia la cascada de coagulación: el interior de un vaso sanguíneo (intrínseca) o fuera de un vaso sanguíneo (extrínseca). La vía extrínseca está formada por el factor tisular (FT) y el factor VII, y la vía intrínseca, por los factores XII, XI, IX, y VIII. Ambas vías convergen en la activación del factor Xa. El complejo protrombinasa, compuesto por el factor Xa, Ca^{++} y factor Va, favorece la generación de trombina a partir de la protrombina en superficies fosfolipídicas. En el siguiente paso, a partir del fibrinógeno (una proteína soluble del plasma) la trombina es capaz de generar fibrina, (una proteína insoluble) que es el componente estructural del coágulo (Figura 1). Por lo tanto, el factor X es común para ambas vías.

Figura 1. Esquema simplificado de la cascada clásica de la coagulación



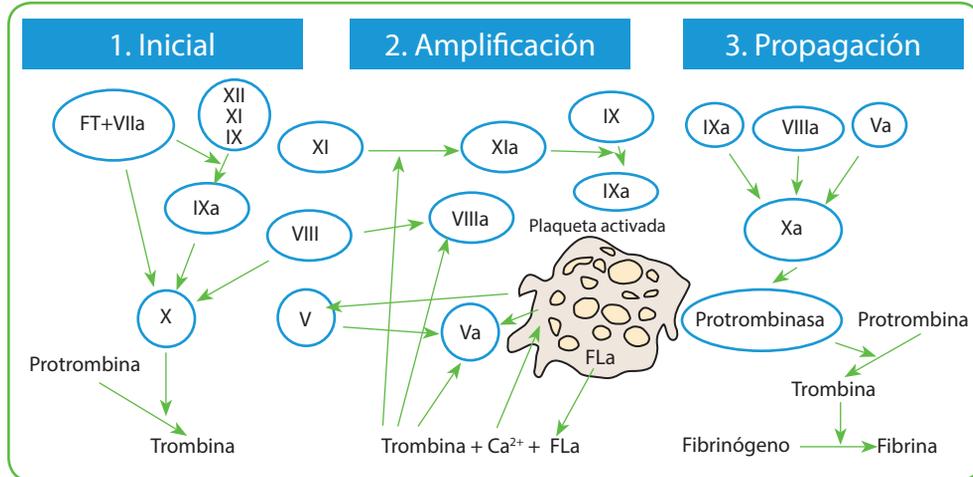
Reproducido con permiso de Páramo JA, et al. Rev Med Univ Navarra. 2009;53:19-23.

1.3.- Modelo celular de la coagulación

La cascada clásica de la coagulación sirve para explicar las pruebas clínicas de coagulación más empleadas: el tiempo de protrombina (TP, vía extrínseca) y el tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa, vía intrínseca). Sin embargo, la realidad es que ambas vías no actúan de forma independiente. Así, el complejo FT/VIIa no solo activa el FX, sino también el FIX. Por otra parte, las deficiencias en determinados factores, aunque actúen dentro de la misma vía, no conllevan el mismo riesgo de hemorragia.

Los componentes principales que participan en el modelo celular se resumen en la (Figura 2).

Figura 2. Fases de la coagulación según la teoría celular



Reproducido con permiso de Pérez-Gómez F et al. Rev Esp Cardiol. 2007; 60:1217-9.
Ca²⁺, calcio; FLa, fosfolípidos ácidos; FT, factor tisular.

1.4.- Factores de coagulación

Los factores de coagulación son todas aquellas proteínas originales de la sangre que participan y forman parte del coágulo sanguíneo. Los factores de coagulación son trece (Tabla 1) y necesitan cofactores de activación como el calcio y los fosfolípidos.

Tabla 1. Factores de la coagulación

Factor	Nombre
I	Fibrinógeno
II	Protrombina
III	Tromboplastina (tromboquinasa)
IV	Calcio
V	Proacelerina (factor lábil, globulina acelerada, Ac-G)
VI	Igual que el factor V (este término se utiliza generalmente)
VII	Proconvertina (factor estable, acelerador de la conversión de la protrombina del suero, SPCA)
VIII	Globulina antihemofílica (factor antihemofílico A, AHG)
IX	Componente de la tromboplastina del plasma (Factor Christmas, factor antihemofílico B, PTC)
X	Factor Stuart-Provver (autoprotrombina C)
XI	Antecedente de la tromboplastina del plasma (factor antihemofílico C, PTA)
XII	Factor Hageman (factor contacto, factor cristal, "glass factor")
XIII	Factor estabilizador de la fibrina (fibrinasa, factor Laki-Lorand)

Existen diversas enfermedades derivadas de fallos en algunos de los elementos que participan en el proceso de coagulación. Pueden tener un origen genético o no y ser reversibles o no. Los factores de coagulación son esenciales para que se produzca la coagulación, y su ausencia puede dar lugar a trastornos hemorrágicos graves. Entre los más importantes se encuentran:

- **Déficit de FVIII:** su ausencia produce **hemofilia A**
- **Déficit de FIX:** su ausencia provoca **hemofilia B**
- **Déficit del FvW:** su ausencia provoca la **enfermedad de von Willebrand**

2

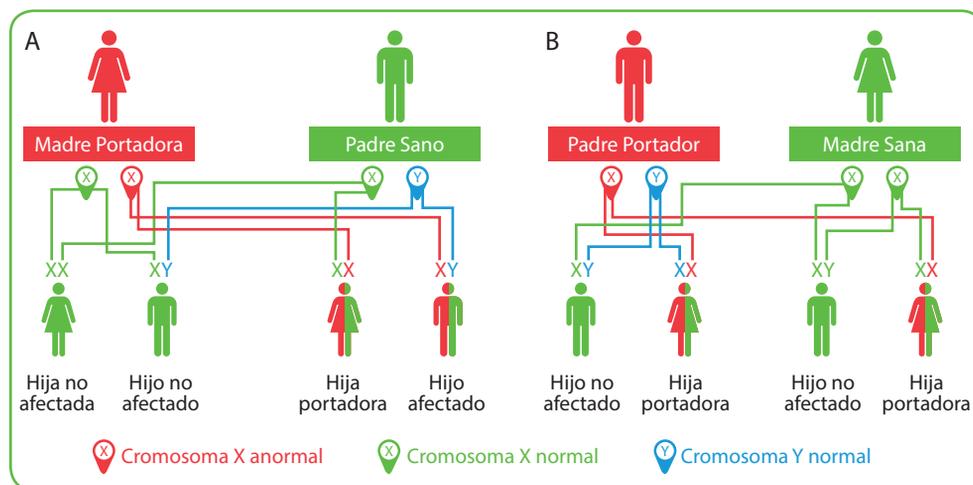
HEMOFILIA Y ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

2.1.- HEMOFILIA

Epidemiología

La hemofilia es una enfermedad de origen genético, de herencia recesiva y ligada al cromosoma X, en la que se encuentran alterados los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX. La prevalencia aproximada es de 1 caso/10.000 varones para la hemofilia A y de 1/50.000 para la hemofilia B. La enfermedad se hereda en aproximadamente un 70% de los casos, mientras que en el otro 30% es consecuencia de una mutación "de novo", que será heredada en su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado al cromosoma X (Figura 3).

Figura 3. Patrones de herencia en la hemofilia



Reproducido con permiso de García-Chávez J, et al. Gac Med Mex. 2013; 149:308-21.

Clasificación de la hemofilia

Las hemofias se clasifican según el porcentaje de actividad de factor en la sangre que tenga el paciente (Tabla 2).

Tabla 2. Clasificación de la hemofilia

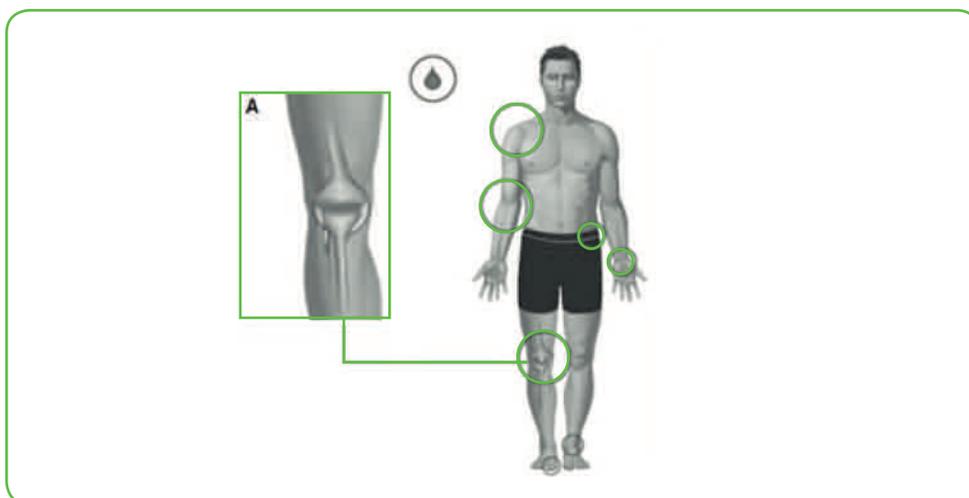
Nivel	Porcentaje de actividad del factor en la sangre
Rango normal	50-150%
Hemofilia leve	5-40%
Hemofilia moderada	1-5%
Hemofilia grave	<1%

Clínica

La hemofilia se caracteriza por la aparición de hemorragias internas y/o externas debido a la deficiencia total o parcial del factor de coagulación FVIII (hemofilia A) o FIX (hemofilia B). Cuando hay carencia o déficit de algún factor de coagulación, la sangre tarda más tiempo en formar el coágulo y, aunque este llegue a formarse, no es lo suficientemente consistente para detener totalmente la hemorragia.

Estos eventos hemorrágicos pueden ser espontáneos y postraumáticos. La mayoría de las hemorragias tienen lugar en las articulaciones (hemartros), particularmente en las rodillas, los codos y los tobillos (Figura 4); y en los músculos (hematomas musculares), especialmente del brazo, del antebrazo, el músculo psoas, músculos de la pantorrilla, etc.)

Figura 4. Principales sitios de afección articular en la hemofilia



Reproducido con permiso de García-Chávez J, et al. Gac Med Mex. 2013; 149:308-21.

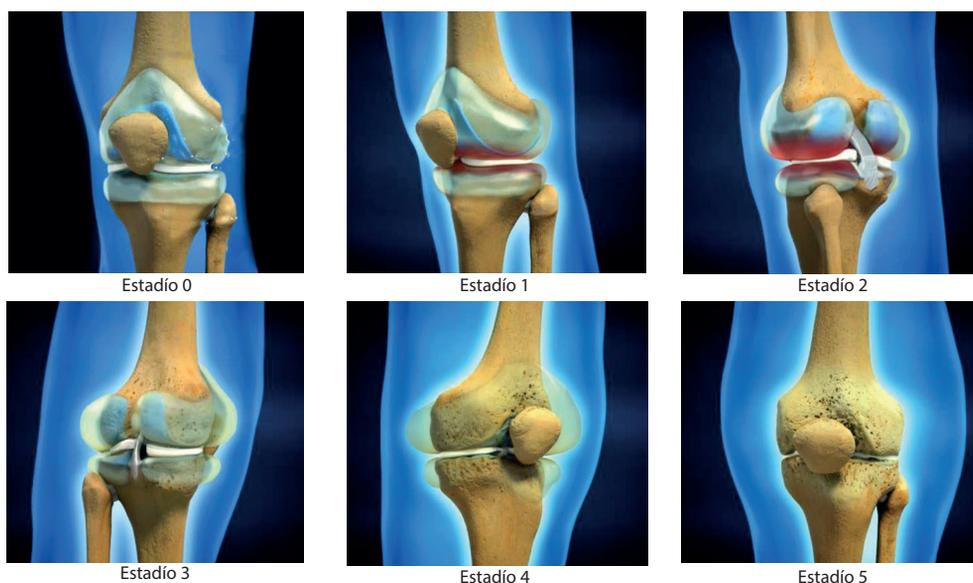
Aunque el hemartros y el hematoma muscular son las manifestaciones más frecuentes, los sangrados pueden producirse en cualquier parte del cuerpo (epistaxis, gingivorragias, hemorragias digestivas, hematomas, etc.). De estas hemorragias, la más grave es la **hemorragia intracraneal**.

ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

Es la degeneración de las estructuras articulares como consecuencia de sangrados repetidos en una misma articulación (articulación diana) (Figura 5).

Figura 5. El proceso de afección articular crónica en la hemofilia

Copyright © Bayer Hispania, S.L.



Diagnóstico

Para poder realizar un diagnóstico adecuado deberá tenerse en cuenta la historia clínica del paciente, incluyendo la semiología de la hemorragia, la exploración física y los antecedentes familiares (hemorragias en familiares y patrón de herencia), así como los exámenes de laboratorio, tanto de cribaje como confirmatorios.

Los exámenes de laboratorio para el diagnóstico de la **hemofilia A** se resumen a continuación:

A) TTPa ALARGADO

B) DOSIFICACIÓN DE FVIII:

Los métodos utilizados para determinar los niveles de FVIII son los coagulativos (en una etapa o en dos) y los cromogénicos.

B.1.- Métodos coagulativos (FVIII:C):

B.1.1.- Método coagulativo en una etapa (*one-stage assay*)

B.1.2.- Método coagulativo en dos etapas

B.2.- Método cromogénico (FVIII:Cr)

El diagnóstico de la **hemofilia B** es más sencillo y se realiza por la clínica, el TTPa alargado y la dosificación del FIX por métodos coagulativos.

2.2.- ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

Epidemiología

Estos pacientes presentan alteraciones en el factor von Willebrand (FvW), que es un factor que favorece la aglutinación de las plaquetas durante la formación del coágulo tras la lesión de un vaso sanguíneo.

Clasificación de la enfermedad de von Willebrand

Hay tres tipos principales de enfermedad de von Willebrand.

La enfermedad de von Willebrand se clasifica en:

A.- Déficit cuantitativo de FvW

Tipo 1: Déficit parcial de FvW. Es la forma más común.

Tipo 3: Déficit completo de FvW. Es la más grave.

B.- Déficit cualitativo de FvW

Tipo 2: Se caracteriza por un defecto en la estructura del FvW.

Los síntomas generalmente son moderados.

- Tipo 2A
- Tipo 2B:
 - Tipo 2M
 - Tipo 2N

¿Cómo se adquiere la enfermedad de von Willebrand?

La enfermedad de von Willebrand generalmente se hereda. Se transmite a través de los genes de cualquiera de los padres a los hijos de cualquier sexo. No está ligada a una alteración del cromosoma X.

Clínica

Muchas personas con enfermedad de von Willebrand presentan pocos o ningún síntoma; son las afecciones menos graves. Los casos más graves pueden tener problemas hemorrágicos más frecuentes e importantes.

Los principales síntomas son:

- Propensión a desarrollar hematomas
- Hemorragias nasales frecuentes o prolongadas
- Hemorragia de las encías
- Hemorragia prolongada en pequeños cortes
- Periodo menstrual abundante o prolongado
- Hemorragias en el tracto gastrointestinal superior e inferior
- Hemorragia prolongada después de lesiones, cirugías, trabajos dentales o partos

Hay más mujeres que varones con síntomas de esta enfermedad.

Diagnóstico:

El diagnóstico se hace por la historia clínica de sangrado, los antecedentes familiares y los test de laboratorio, que incluyen pruebas de cribaje (*screening*), específicas, y discriminativas.

3

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

3.1.- Principios generales en el tratamiento del paciente con hemofilia

Los objetivos principales del tratamiento son prevenir y tratar las hemorragias, principalmente con el factor de coagulación deficiente específico.

El régimen del tratamiento de las hemofilias A y B puede ser de dos tipos (Tabla 3):

- A. A demanda:** tratamiento del sangrado en el momento que ocurre, infundiendo productos para reemplazar el factor de coagulación faltante
- B. Profilaxis:** es el tratamiento sustitutivo continuado, generalmente de larga duración, mediante la administración intravenosa de concentrados de factor dos o tres veces por semana con el objetivo de mantener los niveles de FVIII o FIX por encima de 1UI/dl y, de este modo, prevenir la aparición de hemorragias espontáneas y el desarrollo de artropatía hemofílica.

Tabla 3. Protocolos de terapia con factores de coagulación

Protocolo		Definición
Tratamiento a demanda (durante los episodios)		Tratamiento que se administra en caso de hemorragia clínicamente evidente
Profilaxis continua	Profilaxis primaria	Tratamiento regular y continuo que comienza a administrarse en ausencia de enfermedad articular osteocartilaginosa documentada y antes de una segunda hemorragia en alguna articulación grande y antes de los 3 años de edad
	Profilaxis secundaria	Tratamiento regular continuo que comienza a administrarse después de 2 o más hemorragias en alguna articulación grande y antes del inicio de enfermedad articular documentada
	Profilaxis terciaria	Tratamiento regular continuo que comienza a administrarse tras el inicio de la enfermedad articular
	Profilaxis intermitente o periódica	Tratamiento que se administra durante periodos no superiores a 45 semanas por año

Datos procedentes de Hubbard AR et al. J Thromb Haemost. 2013;11:988-9. Srivastava A et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. 2013;19:e1-47.

Es importante destacar que existen muchos protocolos de tratamiento, por lo que las vías de administración y las frecuencias de la dosis deben individualizarse en función de la edad, el acceso venoso, el fenotipo hemorrágico, la actividad y la disponibilidad de concentrados de factor de coagulación. Se recomienda aplicar la profilaxis por la mañana a fin de cubrir las actividades del día.

3.2.- Tratamiento de las hemorragias en el paciente con hemofilia

La hemorragia en el paciente con hemofilia supone siempre una urgencia. La cantidad de factor necesario se calcula según el peso del paciente y las necesidades que tiene de aumentar el porcentaje de los factores deficitarios. El porcentaje normal de factores VIII y IX se sitúa entre el 50% y el 150%.

3.2.1.- Tipos de concentrados

En la actualidad, la administración de los factores de la coagulación constituye la base del tratamiento de las coagulopatías congénitas.

Estos se obtienen a partir del fraccionamiento de plasma de donantes sanos (factor plasmático) o bien mediante procedimientos biotecnológicos (factor recombinante). (Tabla 4).

3.2.2.- Praxis de enfermería

Concentrados de FVIII y FIX

Concentrados de FVIII

Los concentrados de factor VIII se presentan en dosis que varían entre 250 y 3.000 unidades cada uno. Se estima que, en ausencia de inhibidores, por cada unidad por kilogramo de peso (U/kg) de FVIII que se administre por vía intravenosa, se incrementará el nivel plasmático de dicho factor en 2 UI/dl. Para el cálculo de la dosis se recomienda emplear la siguiente fórmula: (peso del paciente [Kg] x 0,5 x aumento deseado del nivel de factor [UI/dl]). Para evitar los efectos secundarios debidos a una infusión intravenosa rápida del concentrado, esta debe ser lenta, aproximadamente a un ritmo <3 ml/minuto en el adulto y <100 unidades/minuto en los niños pequeños.

Concentrados de FIX

Existen dos tipos de concentrados de FIX: los puros, que solo contienen FIX y que pueden ser derivados del plasma o recombinantes; y aquellos concentrados que además contienen otros factores (II, VII, IX y X) denominados concentrados de complejo de protrombina. En los pacientes con hemofilia B, siempre serán preferibles los puros.

Los concentrados de FIX se presentan en dosis que varían entre 250 y 2.000 unidades cada uno. Por cada unidad/kg de FIX que se administre por vía intravenosa, se incrementará el nivel plasmático de dicho factor en 1 UI/dl. El FIX recombinante tiene una respuesta menor que los productos derivados del plasma, con incrementos de aproximadamente 0,8 UI/dl en adultos y 0,7 UI/dl en niños, por cada unidad/kg de FIX. Para calcular la dosis, se multiplicará el peso en kg del paciente por el aumento deseado del nivel de factor en UI/dl. La infusión intravenosa del concentrado debe ser lenta, aproximadamente a una velocidad <3 ml/minuto en adultos y <100 unidades/minuto en niños pequeños. La velocidad debería reducirse a la mitad en caso de emplear concentrados de complejo de protrombina.

Conservación

La mayoría de los factores de coagulación deben conservarse en nevera (entre 2 °C y 8 °C). En caso de rotura de la cadena de frío la caducidad de los factores se reduce, por lo que se deberá consultar en la ficha técnica de cada producto el nuevo periodo de caducidad. Además, deberá anotarse la nueva fecha de caducidad en el embalaje exterior (Ver Tabla 4). En el caso de tener que mantenerse a temperatura ambiente, se recomienda no superar los 25 °C o 30 °C. No congelar, por lo que se debe tener especial cuidado de no situarlos pegados a la parte posterior de la nevera.

Tabla 4. Temperaturas máximas permitidas y periodo de caducidad a temperatura ambiente (según las fichas técnicas de los diferentes concentrados de factor)

Concentrados de factor	Tª ambiente
Concentrados de FVIII recombinante	
Kogenate® Bayer (octocog alfa)	<25 °C durante 12 meses
ReFacto AF® (morococog alfa)	<25 °C durante 3 meses, después no volver a refrigerar
Advate® (octocog alfa)	<25 °C durante 6 meses, después no volver a refrigerar
Helixate NG® (octocog alfa)	<25 °C durante 12 meses
NovoEight® Novonordisk	≤30°C un solo periodo de hasta 9 meses
Nuwiq® Octapharma	<25°C un único periodo no superior a 1 mes
Concentrados de FVIII derivados del plasma	
Fanndi®	<30 °C durante 3 años
Haemate P®	<25 °C fecha de caducidad indicada en etiqueta
Beriate P®	<25 °C durante 1 mes
Octanate®	<25 °C durante 12 meses <30 °C durante 6 meses
Wilate®	<25 °C durante 2 meses
Haemoclin®	<25 °C
Concentrados de FIX recombinante	
Benefix® (Nonacog alfa)	<30 °C fecha de caducidad indicada en etiqueta
Concentrados de FIX derivados del plasma	
Factor IX Grifols	<25 °C durante 3 meses No volver a refrigerar
Berinin P®	<25 °C durante 5 meses, después no volver a refrigerar
Immunine®	<25 °C durante 3 meses, después no volver a refrigerar
Mononine®	<25 °C durante un mes, después no volver a refrigerar
Octanine®	<25 °C fecha de caducidad indicada en la etiqueta
Otros concentrados	
Feiba®	<25 °C fecha de caducidad indicada etiqueta
Factor VIIa (eptacog alfa activado)	<25 °C fecha de caducidad indicada en la etiqueta 25-30 °C durante 12 meses 30-40 °C durante 6 meses
Factor X	No es posible mantener a Tª ambiente
Factor XI	No es posible mantener a Tª ambiente
Factor XIII (catridecog)	No es posible mantener a Tª ambiente
Prothromplex®	<25 °C hasta 6 meses
Riastap®	<25 °C fecha de caducidad indicada en la etiqueta

Para mayor información consultar las fichas técnicas de los diferentes factores de coagulación.

Tª, temperatura.

3.3.- Otros fármacos útiles en el tratamiento de las hemorragias en el paciente con hemofilia

Además de los concentrados de factores VIII y IX hay otros productos farmacológicos que pueden ser útiles en el manejo de la hemofilia.

DESMOPRESINA (DDAVP)

Es una sustancia sintética análoga a la vasopresina (hormona antidiurética o ADH), que actúa induciendo la liberación de FVIII y factor von Willebrand (FvW) de las células endoteliales al torrente sanguíneo, elevando así los niveles plasmáticos de estos factores, pero sin aumentar los de FIX.

Desmopresina tiene diferentes presentaciones, aunque las más utilizadas en el tratamiento de la hemofilia son:

- Ampollas de 1 ml con 4 µg de desmopresina acetato, inyectable para administración intravenosa
- Frasco con 2,5 ml de solución para pulverización nasal de 1,5 mg/ml. Cada pulsación libera 150 µg de desmopresina acetato

La conservación de este fármaco, en la presentación de ampolla, debe ser en nevera a temperatura 2 °C y 8 °C. La presentación de pulverizador nasal puede conservarse a una temperatura no superior a 25 °C, aunque tras la primera apertura el periodo de validez del fármaco se reduce a 6 meses. **Anotar nueva fecha de caducidad en el envase.**

INSTRUCCIONES DE USO

Este fármaco puede utilizarse tanto en la preparación previa a intervenciones quirúrgicas o pruebas terapéuticas que entrañen riesgo de sangrado (gastroscopias, punción lumbar...), como para el tratamiento de hemorragias en pacientes con hemofilia A leve y enfermedad von Willebrand tipo I (con una actividad de FVIII:C >5%).

El incremento de los niveles de FVIII:C puede ser de hasta 5 veces los niveles basales. Sin embargo, la respuesta al tratamiento es individual, por lo que es aconsejable realizar una prueba terapéutica previa para comprobar la respuesta individualizada en cada paciente.

Puede repetirse la dosis inicial 2 o 3 días consecutivos a intervalos de 24 h. Sin embargo, la eficacia del tratamiento disminuirá, ya que el incremento del FVIII se obtiene a partir de los depósitos contenidos en las células.

Desmopresina ampollas 4 µg

1. Cargue en una jeringa el contenido de las ampollas que corresponda a la dosis pautaada
2. Disuelva en 50-100 ml de suero fisiológico
3. Tómense las constantes previas
4. Canalice una vena periférica para la administración intravenosa del tratamiento. Se recomienda inyectar mediante infusión lenta en 30-45'. En caso de disponer de bomba de infusión el ritmo sería 133 ml/h
5. Tómense las constantes después del tratamiento

Desmopresina para pulverización nasal de 1,5 mg/ml

1. Quite el tapón protector del aplicador
2. Sujete el frasco con los dedos pulgar, índice y medio como se indica en la Figura 6.1
3. Purgue el circuito presionando el dosificador hasta que se visualice la salida del fármaco
4. Inclíne ligeramente la cabeza hacia atrás mientras se inserta el aplicador directamente en el orificio nasal como se indica en la Figura 6.2. Inicie la nebulización tapando, simultáneamente, el otro orificio nasal. Inhale suavemente el producto en cada dosificación
5. Repita la administración en el otro orificio nasal, cuando sea necesario (Figura 6.3)
6. Vuelva a colocar el tapón protector. Almacene el frasco siempre en posición vertical

Figura 6. Administración de desmopresina para pulverización nasal

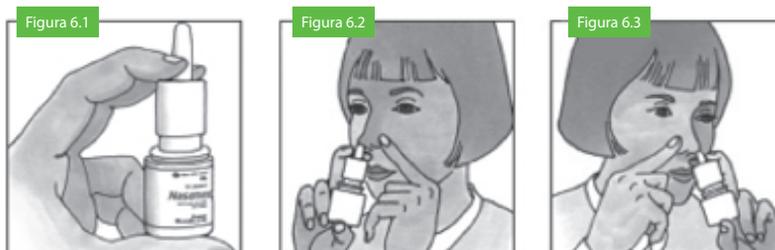


Imagen extraída de Google

EFFECTOS SECUNDARIOS

Los efectos secundarios son los siguientes:

- rubor facial, molestias oculares como picor
- frío en extremidades, especialmente en aquella por la que se está administrando el tratamiento
- cansancio
- molestias gástricas: dolor de estómago, náuseas
- en las presentaciones con aerosol nasal: congestión nasal, rinitis y epistaxis
- hiponatremia

Estos efectos son transitorios y su aparición tiene relación directa con la velocidad de infusión. De ahí que se aconseje la infusión lenta. Si durante la infusión las manifestaciones son muy molestas, puede reducirse aún más la velocidad. Infundir en 1 hora.

Es aconsejable reducir la ingesta hídrica 1 hora antes del tratamiento y hasta 8 horas después para evitar la retención de líquidos. Tener especial cuidado en niños. Debemos controlar la presión arterial previa y posterior al tratamiento.

CONTRAINDICACIONES

Desmopresina está contraindicada en:

- mujeres embarazadas
- personas con enfermedades cardiovasculares, hipertensión arterial no controlada o arterioesclerosis
- personas mayores de 70 años y menores de 2 años.

FÁRMACOS ANTIFIBRINOLÍTICOS (Amchafibrin® y Caproamin®)

Ácido tranexámico o Amchafibrin® y ácido épsilon-aminocaproico o Caproamin® son fármacos que pertenecen al grupo de medicamentos denominados antifibrinolíticos.

Amchafibrin® se presenta en ampollas inyectables de 500 mg en 5 ml y **Caproamin®** en ampollas de 4 g en 10 ml.

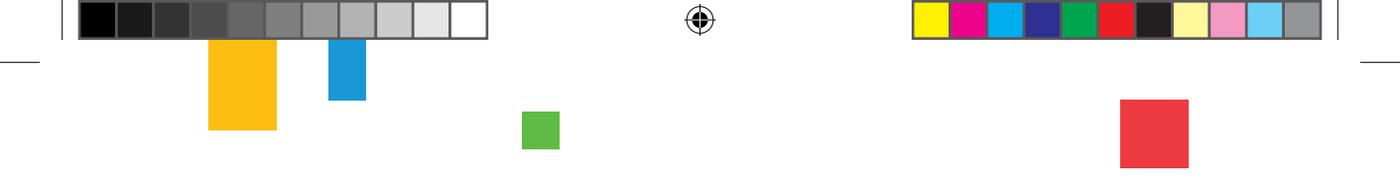
Su conservación es a temperatura ambiente no superior a 25 °C. Deben mantenerse en el embalaje original.

Se utilizan en el tratamiento y prevención de hemorragias anormalmente excesivas y están indicados como tratamiento coadyuvante en pacientes con hemofilia A, hemofilia B y enfermedad de von Willebrand con sangrados orofaríngeos, gastrointestinales o metrorragias.

Son muy útiles también como enjuague bucal en caso de manipulaciones dentales o sangrados de mucosa bucal en general.

También como tratamiento y profilaxis de las hemorragias post-quirúrgicas en las que se sospeche un aumento de la fibrinólisis local o general.

En hemofilia se usan habitualmente por vía oral y la dosis suele ser entre 3-6 ampollas/día a intervalos regulares (1 o 2 ampollas cada 8 horas). La dosis se calcula en función del peso del paciente.



Se pueden administrar en monoterapia o en combinación con los factores de sustitución, pero no en pacientes con deficiencia de FIX en tratamiento con concentrados de protrombina. En estos casos aumentaría el riesgo de tromboembolismo, por lo que debería esperarse por lo menos 12 horas tras la última dosis.

Se han de utilizar con precaución en personas con la función renal alterada y si presenta hematuria por la posible formación de trombos que impedirían la salida de la orina.

Si se toman anticonceptivos orales, aumentaría el riesgo de trombosis.

3.4.- Manejo de las hemorragias en el paciente con hemofilia

Cuando se produce una hemorragia articular o muscular el acúmulo de sangre provoca dolor e inflamación. El tratamiento de las hemorragias debe iniciarse lo más rápido posible (Tabla 5).

Si el paciente presenta hemartrosis (la manifestación clínica más frecuente), el tratamiento debe ser precoz, para evitar lesiones articulares degenerativas posteriores.

Como medida de soporte ante una hemorragia, es importante aplicar los siguientes procedimientos:

RICE R: *Rest* (Reposo articular)
I: *Ice* (Hielo)
C: *Compression* (Vendaje compresivo solo en caso de hemartrosis)
E: *Elevation* (Elevación de la extremidad)

Las hemorragias intracraneales y del sistema nervioso central deben ser tratadas de manera inmediata e intensiva.

En caso de hematuria, el paciente debe guardar reposo e ingerir abundantes líquidos. En caso de hemorragia digestiva, la endoscopia es de gran utilidad.

Después de una hemorragia, debe intentarse la reanudación gradual de la actividad física. En este contexto, la fisioterapia o la rehabilitación son especialmente importantes para la recuperación funcional tras un episodio de hemorragia musculoesquelética o para pacientes con artropatía hemofílica establecida. En general, se debe fomentar la práctica de actividades físicas para promover una buena condición física y un desarrollo neuromuscular normal.

Tabla 5. Recomendaciones de nivel pico de factor plasmático y de la duración de la administración según el tipo de hemorragia

TIPO DE HEMORRAGIA	HEMOFILIA A		HEMOFILIA B	
	NIVEL DESEADO (UI/DL)	DURACIÓN (DÍAS)	NIVEL DESEADO (UI/DL)	DURACIÓN (DÍAS)
Articular	40-60	1-2, puede ser más si la respuesta es inadecuada	40-60	1-2, puede ser más si la respuesta es inadecuada
Muscular superficial /sin compromiso nervioso (excepto iliopsoas)	40-60	2-3, a veces más si la respuesta es inadecuada	40-60	1-2, a veces más si la respuesta es inadecuada
Iliopsoas y muscular profundo con lesión nerviosa o considerable pérdida de sangre				
• inicial	80-100	1-2	60-80	1-2
• mantenimiento	30-60	3-5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia	30-60	3-5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia
SNC/cabeza				
• inicial	80-100	1-7	60-80	1-7
• mantenimiento	50	8-21	30	8-21
Cuello y garganta				
• inicial	80-100	1-7	60-80	1-7
• mantenimiento	50	8-14	30	8-14
Gastrointestinal				
• inicial	80-100	7-14	60-80	7-14
• mantenimiento	50		30	
Renal	50	3-5	40	3-5
Laceración profunda	50	5-7	40	5-7
Cirugía (mayor)				
• preoperatorio	80-100		60-80	
• postoperatorio	60-80	1-3	40-60	1-3
	40-60	4-6	30-50	4-6
	30-50	7-14	20-40	7-14
Cirugía (menor)				
• preoperatorio	50-80		50-80	
• postoperatorio	30-80	1-5, según el tipo de procedimiento	30-80	1-5, según el tipo de procedimiento

Reproducido con permiso de Srivastava A et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. 2013;19:e1-47.

3.5.- Inhibidores

En ocasiones, tras la administración de factores de la coagulación (FVIII y FIX), el sistema inmunitario reconoce a estas proteínas como extrañas y produce anticuerpos (IgG) denominados inhibidores, los cuales son capaces de neutralizar el factor administrado haciendo que el tratamiento sea ineficaz.

Actualmente, esta es la mayor complicación en el tratamiento de los pacientes con hemofilia.

Las recomendaciones para evaluar la presencia de inhibidores son las siguientes:

- Niños:
 - Una vez cada 5 días de exposición hasta los 20 días de exposición.
 - Una vez cada 10 días de exposición entre los 21 y 50 días de exposición.
 - Al menos dos veces por año hasta los 150 días de exposición.
- Adultos:
 - Con más de 150 días de exposición: en caso de falta de respuesta en un paciente que anteriormente respondía al tratamiento.
- En todos los pacientes que hayan sido tratados intensivamente durante más de 5 días, dentro de las cuatro semanas de la última infusión.
- Antes de cirugías o si los análisis de recuperación no muestran los resultados esperados, así como cuando la respuesta clínica al tratamiento de la hemorragia es menor a la esperada durante el postoperatorio.

3.6.-Vacunas

Zona de aplicación de las vacunas

Las vacunas inyectables deben administrarse en las zonas de menor riesgo de lesión nerviosa o vascular. Las vacunas suelen tener volúmenes pequeños (de hasta 1cm³), por lo que pueden administrarse en las siguientes zonas:

1. La cara anterolateral del muslo, en la zona del **vasto externo**, en niños menores de un año. Algunos profesionales siguen administrándolas en esta zona hasta los 18 meses.
2. La parte superior del brazo, en la **región deltoidea**, en niños mayores de un año y adultos. NO se recomienda la administración de vacunas en la región glútea por los siguientes motivos:
 - Se corre riesgo de lesión del nervio ciático.
 - Los niños que no deambulan tiene una elevada proporción de grasa en la zona. Si administramos la vacuna en tejido graso subcutáneo, podría disminuir la inmunogenicidad de la misma.
 - En los lactantes queda después cubierto por el pañal, hecho que puede facilitar la infección local posterior.

Las vacunas en general suelen pincharse vía intramuscular. No obstante, en los pacientes hemofílicos, que tienen un trastorno en la coagulación, estaría indicado administrarlas vía subcutánea para evitar que se produzca un hematoma muscular.

Debe evitarse la administración de concentrados de factor el mismo día de la administración de vacunas. Se recomienda, si es posible, separar 24-48 horas su administración para reducir el riesgo de aparición de anticuerpos contra el concentrado de factor.

Técnica

- Lávese las manos.
- Prepare el material necesario y la vacuna según las recomendaciones del prospecto.
- Elija el lugar donde se realizará la punción. La piel debe estar sana, sin lesiones ni inflamación y sin vasos sanguíneos visibles.
- Póngase los guantes.
- Una vez localizado dónde pinchar, limpie la piel con un antiséptico y deje secar.
- Tome una pizca de piel con los dedos índice y pulgar (Figura 7).

Figura 7. Pellizco de la piel e inserción de la aguja para vacunas inyectables



- Introduzca la aguja con el bisel hacia arriba con un ángulo de 45° respecto a la piel (Figura 7).
- aspire levemente. Si no sale sangre, administre la vacuna lentamente.
- Suelte la piel y retire la aguja rápidamente. Comprima con una gasa en el sitio de punción durante al menos 5 minutos para evitar sangrados. Si al cabo de estos minutos, al retirar la gasa, continúa sangrando, siga haciendo compresión hasta que cese el sangrado. Aplique frío local protegiendo la piel.
- Recoja el material empleado adecuadamente.
- Lávese las manos después del procedimiento.

Posibles efectos adversos

Locales

Dolor, induración, eritema y calor en la zona de punción.

Sistémicos

Serán los propios de cada vacuna administrada, aunque como efectos generales más frecuentes pueden destacarse los siguientes: fiebre, somnolencia, irritabilidad, malestar general, dolor de cabeza...

Ante la aparición de estos efectos adversos, se aconseja acudir a un centro sanitario para descartar que la reacción local no sea un hematoma. Aplicar frío local (crioterapia) sobre la zona inflamada.

Para los efectos secundarios sistémicos, puede administrarse un antitérmico tipo paracetamol.

4

ADMINISTRACIÓN

4.1.- Administración de factores de la coagulación

4.1.1.- Preparación del profesional

- Preparar material necesario para la técnica.
- Comprobar fármaco y dosis a administrar.
- Realizar lavado higiénico de manos.

4.1.2.- Preparación del paciente

- Preguntar nombre y apellidos.
- Comprobar que los datos del paciente corresponden con los de la medicación y dosis pautada.
- Informar al paciente y/o cuidador del procedimiento. Procurar disminuir los miedos y fomentar la seguridad.
- Proporcionar un ambiente tranquilo e íntimo en la medida que sea posible.
- Colocar al paciente en la posición más adecuada, preferentemente sentado en un lugar cómodo y luminoso. Mantener la extremidad sobre una superficie plana o soporte adecuado.

4.1.3.- Material necesario

- Batea
- Gasa
- Solución antiséptica para la limpieza de la piel
- Palomita de 25 G
- Cinta de compresión
- Jeringa con el factor de coagulación
- Jeringa cargada con suero fisiológico (se recomienda que sea de tamaño diferente a la del factor para evitar errores)
- Guantes no estériles de un solo uso
- Apósito oclusivo o tiritas
- Contenedor rígido para desechar las agujas

4.2.- Ejecución

4.2.1.- Preparación o reconstitución del factor

El factor de coagulación puede tener diferentes presentaciones:

- Vial liofilizado/vial disolvente
- Vial liofilizado/jeringa precargada con disolvente
- Jeringa precargada con liofilizado y disolvente

Cada fabricante indica de forma detallada en la ficha técnica del fármaco el procedimiento a seguir para su correcta reconstitución, además de incluir el material necesario en el envase.

A continuación se describe el proceso de una forma genérica:

- 1-Comprobar nombre del fármaco y dosis prescrita. Retirar el factor de la nevera unos minutos antes para atemperarlo, pero sin superar los 25 °C.
- 2-Comprobar fecha de caducidad. No utilizar después de la fecha indicada en la etiqueta o en el embalaje en caso de haber sido almacenado a temperatura ambiente.
- 3-Realizar un lavado higiénico de manos. Preparar una zona de trabajo limpia. Tanto la reconstitución como la administración de este medicamento deben realizarse en condiciones asépticas.
- 4-Para la reconstitución del fármaco, utilizar únicamente el material incluido en cada envase. Si alguno de los componentes está abierto o dañado, no usarlo. En caso de tratarse del disolvente el elemento dañado, no utilizar otro que no haya sido suministrado por la misma casa comercial.
- 5-Desprecintar los viales (liofilizado y/o disolvente), desinfectando los tapones con una toallita de alcohol.
- 6-Utilizar los adaptadores o trasvasadores para transferir el disolvente (vial o jeringa precargada) al vial del liofilizado. Comprobar que se haya transferido la totalidad del disolvente.
- 7-Girar suavemente el vial, **sin agitar** (para evitar espuma) hasta la total disolución. En caso de que se produzca espuma, dejar reposar unos minutos para que desaparezca. Después de la reconstitución la solución debe ser transparente, incolora y no presentar partículas en suspensión.
- 8-Transferir la solución resultante a una jeringa. Colocarla sobre la batea ya preparada de forma que la punta no toque ninguna superficie y evitar así su contaminación.

Para la reconstitución, utilizar solo la jeringa precargada que se encuentra en el envase. Para la administración, es posible utilizar otras jeringas estériles desechables con cierre Luer.

Tras su reconstitución, desde el punto de vista microbiológico, el fármaco debe utilizarse inmediatamente, aunque es estable química y físicamente durante un periodo variable (Tabla 6).

Tabla 6. Tiempo de estabilidad del factor reconstituido

Factor	Estabilidad del factor reconstituido
Kogenate® Bayer (octocog alfa)	3 horas a T ^a
ReFacto AF® (morococog alfa)	3 horas a T ^a
Advate® (octocog alfa)	3 horas a T ^a
Helixate NG® (octocog alfa)	3 horas a T ^a
Fanhdi® (FVIII/ FvW)	24 horas entre 2-8 °C
Haemate-P®	3 horas a T ^a
Beriate-P®	Uso inmediato
Octanate®	Uso inmediato
Wilate®	12 horas a T ^a
Haemoctin®	Uso inmediato
Benefix® (Nonacog alfa)	3 horas a T ^a
Factor IX Grifols	3 horas a T ^a
Berinin P®	8 horas a T ^a
Immunine®	Uso inmediato
Mononine®	Uso inmediato
Octanine®	24 horas refrigerado
Feiba®	Uso inmediato
Factor VIIa (eptacog alfa activado)	24 horas entre 2-8 °C
Factor X	8 horas a T ^a
Factor XI	24 horas a 25 °C
Factor XIII (catridecacog)	Uso inmediato
Prothromplex®	3 horas más 25 °C
Riastap®	8 horas a T ^a
Nuwiq®	24 horas a T ^a
NovoEight®	24 hs entre 2-8° y 4 hs a ≤30°C

T^a, temperatura ambiente

4.3.- Administración

- Ponerse unos guantes de un solo uso.
- Cargar con suero fisiológico la otra jeringa o utilizar jeringa ya precargada.
- Desprecintar la palomita de su envoltorio original. Purgar la tubuladura de la palomita con suero fisiológico. Pinzar el circuito y realizar el cambio de jeringa conectando la jeringa que contiene el factor de coagulación.
- Colocar la cinta compresiva unos 3 cm por encima del lugar elegido para la punción. Indicar al paciente que abra y cierre la mano para aumentar la presión venosa y facilitar la visualización de las venas.
- Escoger una vena con suficiente calibre que presente la piel sana, esto es, sin inflamaciones ni heridas. Desinfectar la zona con una solución antiséptica realizando círculos concéntricos desde el centro hacia fuera y dejar secar.
- Canalizar la vena seleccionada y comprobar que existe reflujo sanguíneo en la tubuladura mediante aspiración, procurando que la sangre no entre en contacto con el factor dentro de la jeringa.
- Retirar la cinta compresiva.
- Infundir el factor de coagulación mediante infusión lenta, unos 2-3 ml/minuto (Tabla 7). Detener la infusión si se observa alguna anomalía como dificultad al paso, dolor o edema en torno al punto de punción, ya que podría haberse extravasado. En ese caso retirar la palomita, hacer presión sobre el punto de punción y buscar otra vena para la administración de la totalidad del tratamiento.
- Realizar cambio de jeringa una vez finalizada la infusión pinzando la tubuladura. Retirar el aire que haya podido quedar en la tubuladura mediante aspiración e infundir 2 ml de suero fisiológico para asegurarse que se administra la totalidad de la dosis prescrita.
- Retirar la palomita mediante un movimiento controlado suave y continuo. No ejercer presión sobre el lugar de la punción mientras se retira la aguja para evitar lesionar la pared del vaso.
- Presionar con una gasa sobre el punto de inserción de la aguja durante unos minutos hasta que cese el sangrado. Cuando se haya utilizado una vena de la flexura del codo, mantenerlo el brazo extendido mientras se aplica dicha presión.
- Colocar el apósito.
- Realizar lavado higiénico de manos una vez recogido y desechado el material utilizado.

¡Importante! en este tipo de pacientes la presión posterior a la punción debe realizarse por un tiempo más prolongado del habitual.

Tabla 7. Velocidad de infusión de los concentrados según las fichas técnicas respectivas

Factor	Velocidad de infusión
Kogenate® Bayer (octocog alfa)	Máx 2 ml/min
ReFacto AF® (morococog alfa)	Varios minutos
Advate® (octocog alfa)	Máx 10 ml/min
Helixate NG® (octocog alfa)	Máx 2 ml/min
Fanhdi® (FVIII/ FvW)	Máx 10 ml/min
Haemate P® (FVIII/ FvW)	Máx 4 ml/min
Beriate-P® (FVIII)	Lentamente
Octanate® (FVIII)	2-3 ml/min
Wilate® (FVIII/ FvW)	2-3 ml/min
Haemoctin® (FVIII)	2-3 ml/min
Benefix® (nonacog alfa)	Máx 4 ml/min
Factor IX Grifols (FIX)	3 ml/ min
Berinin P® (FIX)	Lentamente
Immunine® (FIX)	Máx 2 ml/min
Mononine® (FIX)	Máx 2 ml/min
Octanine® (FIX)	2-3 ml/min
Feiba® (complejo coagulante antiinhibidor)	2 UI/kg/min
Factor VIIa (eptacog alfa activado)	Lentamente
Factor X (FX)	Máx 2 ml/min
Factor XI (FXI)	Máx 4 ml/min
Factor XIII (catridecacog)	Máx 2 ml/min
Prothromplex® (protrombina humana)	Máx 2 ml/min
Riastap® (fibrinógeno humano)	Máx 5 ml/min
Nuwiq®	Máx 4ml/min
NovoEight®	1-2 ml/min

Para más información consultar las fichas técnicas de los factores de la coagulación.

Máx, máximo.

Es muy importante tener en cuenta los siguientes aspectos:

- **Utilizar todos los elementos del kit de inyección** (envase) que suministra cada producto para su reconstitución.
- **Utilizar los equipos tipo Butterfly que vienen con cada producto.** Algunos de estos equipos contienen filtros.
- **La administración de los factores de coagulación ha de realizarse únicamente por vía intravenosa, en forma de bolos o mediante bombas de infusión continua.**
- No deben mezclarse en una misma jeringa productos de diferentes lotes.
- **No debe mezclarse con otros medicamentos.** Conviene lavar la vía con suero fisiológico antes y después de la perfusión del factor si el paciente debe recibir infusiones de otros medicamentos o es portador de sueroterapia.
- No utilice la extremidad en la **que presente el episodio hemorrágico.**
- Cuando el factor está indicado como tratamiento de una hemorragia, es conveniente **administrarlo cuanto antes, en las primeras 2-4 horas**, para minimizar al máximo las lesiones y posibles secuelas.
- La inyección, cuando se administra en forma de bolo, debe infundirse con una velocidad que resulte cómoda para el paciente. **La velocidad de infusión suele situarse en torno a los 2-3 ml/minuto.**
- Se debe tener la precaución de que **no entre sangre al interior de la jeringa** que contiene el factor.
- **En caso de que aparezca cualquier tipo de reacción alérgica o anafiláctica, la administración debe interrumpirse y hay que avisar al médico inmediatamente.**

4.4.- Tratamiento del material y residuos

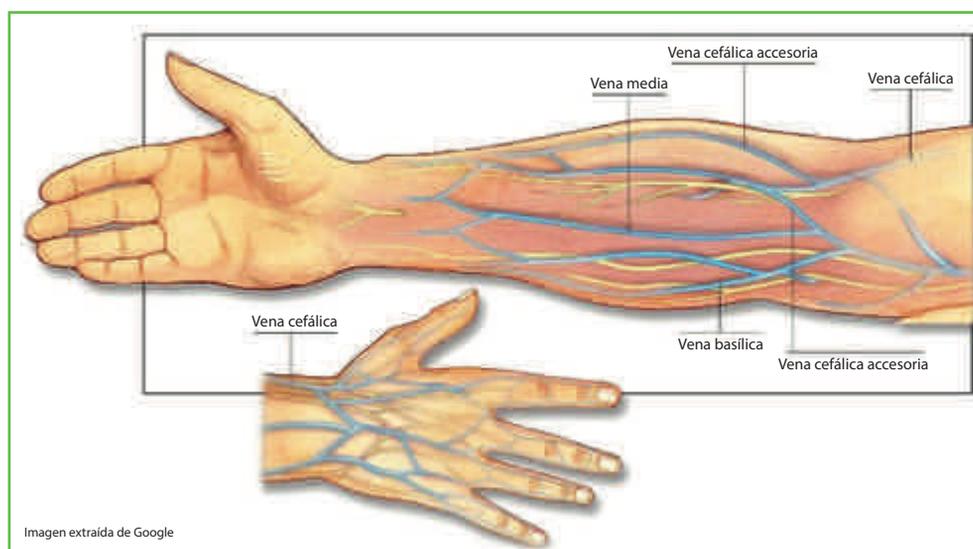
Desechar de forma segura el material utilizado de acuerdo con la normativa local.

- Eliminar el equipo de venopunción o cualquier otro material punzante o cortante depositándolo en el contenedor de residuos sanitarios con riesgo biológico (Grupo III).
- Desechar el material de un solo uso introduciéndolo en la bolsa de residuos sanitarios específicos (Grupo II).
- **Los medicamentos no utilizados no se deben tirar por el desagüe, ni a la basura.**

4.5.- Accesos venosos y cuidados

Es muy importante hacer una buena valoración de las distintas venas disponibles y utilizar aquellas que presenten las mejores condiciones para su uso (localización, profundidad, calibre...) (Figura 8).

Figura 8. Venas más adecuadas para la punción



Algunos pacientes prefieren rotar entre varias venas para así no acostumbrarse a pincharse sólo en una de ellas, minimizar el riesgo de aparición de callosidades en las paredes que dificultarían las punciones posteriores e incluso evitar la aparición de marcas en la piel que podrían estigmatizarlos.

Otros optan por utilizar repetidamente la misma vena y el mismo punto, ya que la familiarización y confianza en un sitio concreto facilitan la venopunción y por tanto la adherencia al tratamiento. Con esta práctica reiterada se consigue la "tunelización" de la vena (Figura 9), que consiste en la formación de una fístula artificial que con el tiempo facilita el acceso venoso y que presenta las siguientes características.

- Ocasionalmente engrosamiento de la vena.
- Cambio de color en el punto de punción.
- La piel del acceso se reblandece.
- La sensibilidad del punto de inyección disminuye y por consiguiente las siguientes punciones son menos dolorosas.

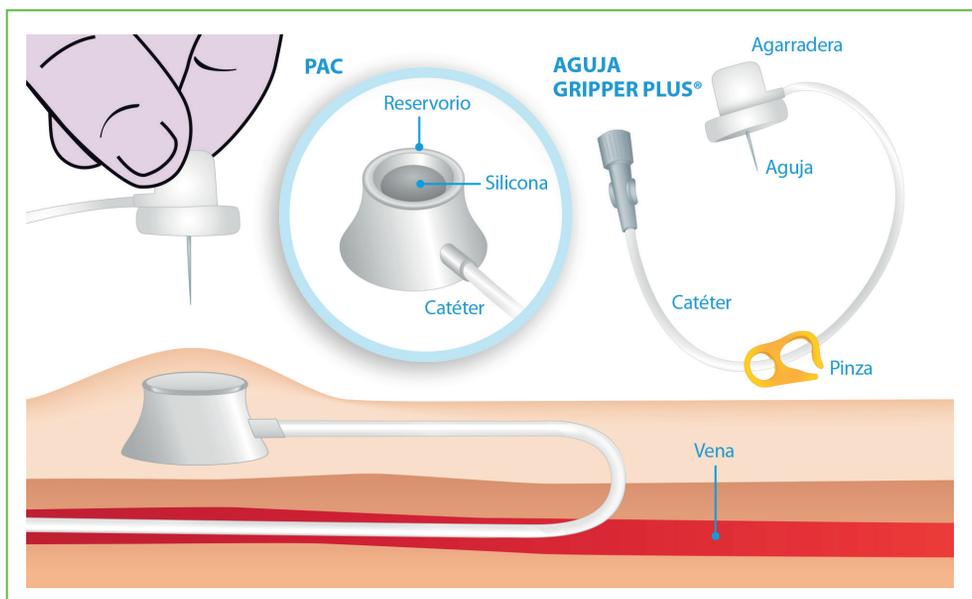
Figura 9. Tunelización venosa



Foto cedida por la Unidad de Hemofilia del Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

En ocasiones, es necesaria la colocación de un dispositivo tipo *Port-a-cath* (figura 10).

Figura 10. Implantación de catéter totalmente implantado (tipo reservorio)



Copyright © Bayer Hispania, S.L.
PAC, port-a-cath.

Es muy importante tener en cuenta los siguientes aspectos:

- Priorizar siempre los accesos venosos de las extremidades superiores.
- Elegir desde la parte más distal a la proximal, planteándose primero las del dorso de la mano, continuar por antebrazo y flexura del codo. Entre ellas, la de mejor localización y de calibre correcto.
- Emplear una técnica lo más depurada y aséptica posible. No apresurar el procedimiento. Es más probable que la venopunción tenga éxito si se hace una valoración serena, incluso en situaciones de emergencia.
- Es preferible cambiar de vena antes de hacer una búsqueda traumática cuando la canalización de la vena resulte complicada. Las consecuencias en un paciente hemofílico pueden suponer que no pueda utilizarse ese acceso venoso durante un periodo prolongado y en algunos casos dificultará que pueda cumplirse con la pauta de tratamiento. Hay que tener en cuenta que en niños pequeños estas situaciones favorecerán un mayor rechazo al pinchazo, por lo que es muy necesario evitarlas.
- Utilizar material de venopunción adecuado y siempre el de menor calibre para lesionar al mínimo los tejidos.
- Evitar zonas que presenten la integridad de la piel alterada: edema, erupciones, hematomas, etc.
- Presionar sobre el punto de punción durante unos 2-3 minutos hasta asegurarse que haya cesado el sangrado y así evitar la aparición de hematomas.
- Si la punción se ha realizado sobre la flexura del codo, el brazo debe mantenerse extendido mientras se aplica la presión. Tratar de sellar la vena mediante presión con el brazo doblado no siempre funciona.
- Al acabar la infusión, no ejercer presión con el apósito hasta que se haya retirado la aguja de la vena. De este modo, se evita dañar la pared y tejidos adyacentes, además de provocar un dolor innecesario.
- Mantener la piel bien hidratada.
- Favorecer el desarrollo de la venas en las extremidades superiores haciendo ejercicios de presión con pelotas de goma.

ASPECTOS PSICOSOCIALES: FAMILIA Y PACIENTE

FAMILIA

DIAGNÓSTICO

Cuando a unos padres se les comunica que su hijo tiene hemofilia, sufren una serie de emociones como la confusión, negación, ansiedad, enojo, culpabilidad, etc., sobre todo si no hay antecedentes familiares de esta enfermedad.

IDENTIFICANDO PROBLEMAS Y SUGIRIENDO PAUTAS DE ACTUACIÓN

Nuestra misión será desarrollar estrategias para afrontar los retos físicos, mentales, emocionales, y sociales relacionados con este trastorno de la coagulación, siempre junto a la familia y con el paciente cuando su edad lo permita.

El problema prioritario a resolver es la “**DESINFORMACIÓN**” que existe sobre la hemofilia, referida a mitos como “sangra más rápido”, creencias como “enfermedad provisional”, errores como “recibirá constantes transfusiones”, miedo a “continuos ingresos en los hospitales o por ser una enfermedad comparada con el VIH, ansiedad ante “continuos episodios hemorrágicos”, etc.

La pauta a seguir en este caso será dar “**INFORMACIÓN**” clara, sencilla, exacta y realista, con frases cortas que destierren todo lo irracional, falso y erróneo de la hemofilia.

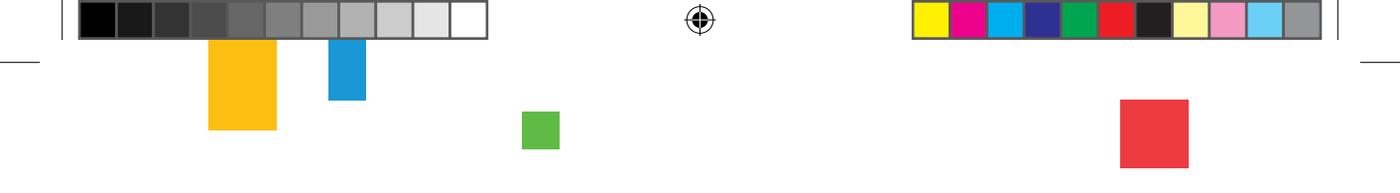
Dar excesiva información supone en estos momentos, que los padres sean incapaces de procesarla adecuadamente.

Con una adecuada información sobre la hemofilia, los padres aprenderán a conocer y observar los síntomas y manifestaciones de la enfermedad, sean fisiológicas o hemorrágicas, contusiones, inflamaciones de las articulaciones, etc.

Es el momento también de informar de todos los servicios y recursos que existen para la atención del paciente hemofílico y sus familiares.

Todos estos problemas que afronta la familia, necesitan ***soluciones diferentes para cada etapa de la vida del niño hemofílico.***

Los ***padres necesitan tiempo, para el continuo aprendizaje del cuidado de su hijo.***



Han de saber “*por qué*” hacer determinadas cosas y “*qué*” hacer para mejorarlas.

Han de fomentarse hábitos de vida saludables, con especial relevancia a la *práctica del deporte*, y estimular la autonomía e independencia del hemofílico para facilitar su integración social.

En cuanto a las relaciones con los hermanos, los padres deben incluir a estos en todo lo concerniente a la hemofilia, informarles, que ayuden en las curas... En definitiva hacer que se sientan útiles y necesarios. La gestión de los sentimientos y emociones de los padres es una ardua tarea para los profesionales de la salud; debemos constituirnos en activadores de actitudes positivas, de influencia, y ello se consigue si nos hacemos dignos de crédito y confianza, tratando a cada persona en su medio ambiente, cultural, físico, social y económico.

A la hemofilia se le debe de dar un enfoque multidisciplinar, en el que confluyan personal sanitario, familia, educadores, asistentes sociales, psicólogos, asociaciones de hemofilia, etc.

El pediatra sospechará una hemofilia si el niño se hace moratones frecuentes sin causa aparente y si sangra con facilidad.

5

QUÉ HACER Y QUÉ NO HACER CON UN PACIENTE CON HEMOFILIA

QUÉ HACER

1. ACCESO HOSPITALARIO

- 1.1 Acceder en el sistema informático del hospital a la identificación del paciente, así como a su historia clínica, donde conste qué tipo de hemofilia tiene y cuál es su tratamiento habitual. Si no es factible, pedir a la familia el informe médico donde nos informaremos de todos sus datos.
- 1.2 Seguir el protocolo hospitalario para avisar al hematólogo.
- 1.3 Permitir a un familiar que esté presente en los procedimientos asistenciales que se consideren oportunos con el fin de aportar tranquilidad al niño.
- 1.4 Proteger a la familia de los comentarios sobre la levedad o gravedad de la hemofilia.
- 1.5 Procurar transmitir seguridad y confianza a la familia, evitando preguntas sobre procedimientos asistenciales propios del personal de enfermería.

2. ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR

- 2.1. Debe recordarse que la administración de los factores de coagulación se hacen exclusivamente por VÍA INTRAVENOSA.
- 2.2 Con carácter general, la conservación de los factores debe de ser a temperatura refrigerada entre 0 °C y 8 °C.
- 2.3 Cada fabricante indica de forma detallada, el procedimiento a seguir en la reconstitución de los factores.
- 2.4 Utilizar todos los elementos del kit de inyección (envase).
- 2.5 En caso de REACCIÓN ALÉRGICA, suspender la administración del factor y avisar de forma urgente al médico.
- 2.6 Desechar de forma segura, el material utilizado, de acuerdo a la normativa hospitalaria.
- 2.7 Preguntar al niño, si la edad lo permite, si prefiere estar sentado o tumbado en la camilla durante la administración del factor.
- 2.8 Mostrar al niño cercanía, entretenerle con juegos visuales (por ejemplo, jugando al veo, veo), permitirle que nos llame por nuestro nombre, etc.

3. RICE: MEDIDAS DE SOPORTE ANTE UNA HEMORRAGIA

RICE R: *Rest* (Reposo articular)
I: *Ice* (Hielo)
C: *Compression* (Vendaje compresivo solo en caso de 1 hemartros)
E: *Elevation* (Elevación de la extremidad)

QUÉ NO HACER

1. ACCESO HOSPITALARIO

- 1.1 Mostrar desconocimiento sobre la hemofilia.
- 1.2 Aislar al niño de su familia cuando llega al hospital.
- 1.3 Hacer comentarios sobre la enfermedad del tipo “esto no es nada” o “no tiene importancia”.

2. ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR

- 2.1 Utilizar factores caducados.
- 2.2 Si alguno de los componentes del kit está abierto o dañado, usarlo.
- 2.3 Si se tienen dudas, antes de utilizar el producto, no asegurarse de su correcto uso.
- 2.4 Mezclar en la misma jeringa diferentes lotes.
- 2.5 Agitar el vial una vez reconstituido (se formará espuma).
- 2.6 ADMINISTRAR EL FACTOR EN LA EXTREMIDAD que presente el episodio hemorrágico.
- 2.7 Poner INYECCIONES INTRAMUSCULARES.
- 2.8 Dar fármacos que afecten a la función plaquetaria como ácido acetilsalicílico o antiinflamatorios no esteroideos (AINES).
- 2.9 Eliminar los medicamentos no utilizados por desagües o en la basura.

6 LECTURAS RECOMENDADAS

Lecturas de interés

- Brooker M. Registry of Clotting Factor Concentrates. 9th edition. Facts and Figures monograph no 6. Montreal: World Federation of Hemophilia; 2012.
- Ficha técnica KOGENATE® Bayer. Disponible en: http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000275/WC500044445.pdf
- García-Chávez J, Majluf-Cruz A. Hemofilia. Gac Med Mex. 2013; 149: 308-21.
- Gomez K, Klamroth R, Mahlangu J, Mancuso ME, Mingot ME, Ozelo MC. Key issues in inhibitor management in patients with haemophilia. Blood Transfus. 2014;12 Suppl 1:s319-29.
- Pérez-Gómez F, Bover R. La nueva cascada de la coagulación y su posible influencia en el difícil equilibrio entre trombosis y hemorragia. Rev Esp Cardiol. 2007;60:1217-9.
- Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. 2013;19:e1-47 (traducidas al castellano en <http://www.wfh.org/es/resources/guias-para-el-tratamiento-de-la-hemofilia>)

Páginas web de interés

- Robledo, S. Revisión de la terapia del paciente con hemofilia. Disponible en: <http://www.elhospital.com/temas/Revision-de-la-terapia-del-paciente-con-hemofilia+8040216>
- Balcells M, Cabré P, Grases S, Álvarez E, Fernández C. El niño con hemofilia y su familia. Barcelona: Fundació Privada Catalana de l'Hemofilia. Disponible en: <http://www.hemofilia.cat/publica/II.hemofilia.pdf>
- Atención de emergencia para la hemofilia. Disponible en: http://www.greatplainsbcd.org/edu_htm_files/Hemo%20Span.pdf
- Diagnóstico y tratamiento de hemofilia pediátrica. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/141_GPC_HEMOFILIA_PEDIATRICA/Imss_ER.pdf
- Federación Española de Hemofilia (FEDHEMO). Disponible en: <http://www.hemofilia.com>
- Sociedad Española de Hematología. Disponible en: <http://www.sehh.es/es>
- Fundació Catalana de l'Hemofilia. Disponible en: <http://www.hemofilia.cat/castellano/index.html>
- La Hemofilia. Kids Health. Disponible en: http://kidshealth.org/parent/en-espanol/medicos/hemophilia_esp.html
- Asociación Guipuzcoana de Hemofilia (ASHEGUI). Disponible en: www.hemofiliagipuzkoa.org/

7 BIBLIOGRAFÍA

- Advate. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/03271004/P_03271004.pdf
- Alquwaizani M, Buckley L, Adams C, Fanikos J. Anticoagulants: A Review of the Pharmacology, Dosing, and Complications. *Curr Emerg Hosp Med Rep*. 2013;1:83-97.
- Angeles T. Catheter selection: choosing the right size. *Nursing*. 1997;15:40-46.
- Badimón L, Martínez-González J. Endotelio en la protección vascular: nuevos conocimientos. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55 (Supl 1):17-26.
- Barrowcliffe TW. Standardization and assay. *Sem Thromb Haemost*. 1993; 19:73-79.
- Benefix. Disponible en: http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document.../WC500020390.pdf
- Beriate P. Disponible en: http://www.cslbehring.es/docs/103/17/Beriate500_PL_Jun-2012_es.pdf
- Berinin. Disponible en: www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/65406/P_65406.pdf.
- Brooker M. Registry of Clotting Factor Concentrates. 9th edition. Facts and Figures monograph no 6. Montreal: World Federation of Hemophilia; 2012.
- Buchbinder D, Ragni MV. What is the role of prophylaxis in the improvement of health-related quality of life of patients with hemophilia? *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2013;2013:52-5.
- Cantos Carrero MT. Atención de enfermería ante venoclisis o venopunción. . 1993;25:30-35.
- Coppola A, Morfini M, Cimino E, Tufano A, Cerbone AM, Di Minno G. Current and evolving features in the clinical management of haemophilia. *Blood Transfus*. 2014;12 Suppl 3:s554-62.
- Fandhi. Disponible en: <http://grifols.com/documents/10192/70894/ft-fanhdi-es-en/fdb60832-efad-47f5-ba70-8f17b7cf2ea7>.
- Lee C. Recombinant clotting factors in the treatment of haemophilia. *Thromb Haemost*. 1999; 82:516-24.
- Factor X. Disponible en: http://www.cslbehring.es/docs/979/910/FactorX_SPC_Feb-2007_es.pdf
- Feiba. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/55953/55953_p.pdf
- KOGENATE® Bayer. Disponible en: http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000275/WC500044445.pdf

- García-Chávez J, Majluf-Cruz A. Hemofilia. *Gac Med Mex.* 2013; 149: 308-21.
- Gomez K, Klamroth R, Mahlangu J, Mancuso ME, Mingot ME, Ozelo MC. Key issues in inhibitor management in patients with haemophilia. *Blood Transfus.* 2014;12 Suppl 1:s319-29.
- Haemate P. Disponible en: http://www.cslbehring.es/docs/674/605/HT_250.pdf
- Haemoctin. Disponible en: <http://www.old.health.gov.il/units/pharmacy/.../4180.pdf>
- Helixate. Disponible en: <http://www.cslbehring.es/docs/190/13/Helixate%20NG%201000.pdf>
- Hemofilia. Guía terapéutica. Ministerio de Sanidad Social e Igualdad. España.
- Hemoleven. Disponible en: www.pediamecum.es/wp-content/farmacos/Factor_XI_Hemoleven.pdf
- Hemostasis normal. En: Hillman RSA, Ault KA, Rinder HM, editor. *Hematología en la práctica clínica: guía para el diagnóstico y tratamiento.* 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España; 2007:5-12.
- Herranz P, Costa M, Bayes R, Cancio H, et al. Apoyo emocional en Hemofilia. Real Fundación Victoria Eugenia; 1996.
- Hubbard AR, Dodt J, Lee T, Mertens K, Seitz R, Srivastava A et al. Recommendations on the potency labelling of factor VIII and factor IX concentrates. *J Thromb Haemost.* 2013;11:988-9.
- Inmunine. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/69603/69603_p.pdf
- Factor IX Grifols. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/65916/FT_65916.pdf
- Lenting PJ, van Mourik JA, Mertens K. The life cycle of coagulation factor VIII in view of its structure and function. *Blood.* 1998;92:3983-96.
- Makris M, Calizzani G, Fischer K, Gatt A, Gilman E, Hollingsworth R, et al. The European Haemophilia Network (EUHANET). *Blood Transfus.* 2014;12 Suppl 3:s515-8.
- Mann KG. Biochemistry and physiology of blood coagulation. *Thromb Haemost.* 1999,82:165-74.
- Ficha técnica Minurin. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/61413/FT_61413.pdf
- Mononine. Disponible en: http://www.cslbehring.es/docs/.../pbC1758_Mononine_500_84_400x270.pdf
- Morfini M, Coppola A, Franchini M, Di Minno G. Clinical use of factor VIII and factor IX concentrates. *Blood Transfus.* 2013;11 Suppl 4:s55-63.
- Novoseven. Disponible en: <http://www.novonordisk.es/media/Prospectos/Hemostasia/NovoSeven.pdf>

- Novo Thirteen. Disponible en: [http:// www.novonordisk.es/media/Prospectos/Hemostasia/NovoThirteen.pdf](http://www.novonordisk.es/media/Prospectos/Hemostasia/NovoThirteen.pdf)
- Octanate. Disponible en: www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/66917/P_66917.pdf.
- Octanine. Disponible en: www.cslbehring.es/docs/.../pbC1758_Mononine_500_84_400x270.pdf
- Over J. Methodology of the one-stage assay of factor VIII (VIII:c). *Scand J Haematol.* 1986; 41:13-24.
- Palta S, Saroa R, Palta A. Overview of the coagulation system. *Indian J Anaesth.* 2014;58:515-23.
- Páramo JA, Panizo E, Pegenaute C, Lecumberri R. Coagulación 2009: una visión moderna de la hemostasia. *Rev Med Univ Navarra.* 2009;53:19-23.
- Pérez-Gómez F, Bover R. La nueva cascada de la coagulación y su posible influencia en el difícil equilibrio entre trombosis y hemorragia. *Rev Esp Cardiol.* 2007;60:1217-9.
- Pieters J, Lindhout T, Hemker HC. In situ-generated thrombin is the only enzyme that effectively activates factor VIII and factor V in thromboplastin-activated plasma. *Blood.* 1989;74:1021-4.
- Prothomplex. Disponible en: [http:// www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/54938/FT_54938.pdf](http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/54938/FT_54938.pdf)
- Refacto-AF. Disponible en: [http:// www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document.../WC500049008.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document.../WC500049008.pdf)
- Riastap. Disponible en: [http:// www.cslbehring.es/docs/737/473/Prospecto%20RiaSTAP,0.pdf](http://www.cslbehring.es/docs/737/473/Prospecto%20RiaSTAP,0.pdf)
- San Miguel JF, Sánchez Guijo FM. *Hematología: manual básico razonado.* 3ª Edición. Barcelona: Ed. Elsevier; 2009.
- Shapiro AD. Long-lasting recombinant factor VIII proteins for hemophilia A. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2013;2013:37-43.
- Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A et al. *Haemophilia.* 2013;19:e1-47.
- Stormorken H. A new era in the laboratory evaluation of coagulation and fibrinolysis. *Thromb Haemost.* 1976; 36:299-301.
- Torné Pérez, E. Canalización venosa. En: Vander Salm TJ, Cutler B, Brownell Wheeler H, editores. "Canalización venosa". Bruce S. Cutter . M. D.Thomas J. VandeJalm Atlas de Técnicas Quirúrgicas en Cuidados Intensivos. Barcelona: Ed. Salvat;1982.
- Versteeg HH, Heemskerk JWM, Levi M, Reitsma Ph. New fundamentals in hemostasis. *Physiol Rev* 2013; 93:327-358.
- Wilate. Disponible en: [http:// www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/71759/P_71759.pdf](http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/p/71759/P_71759.pdf)







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.



INVESTIGACIÓN



GESTIÓN



APOYO

Hemophilia Solutions
Never Losing Sight of the Human Factor