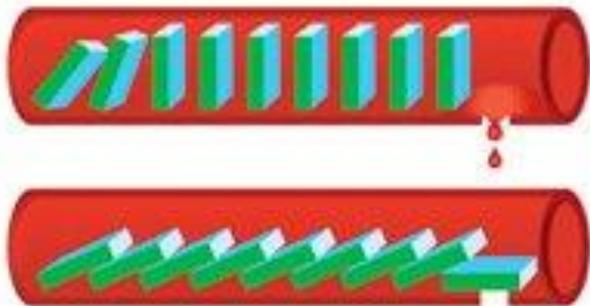


# HEMOFILIA

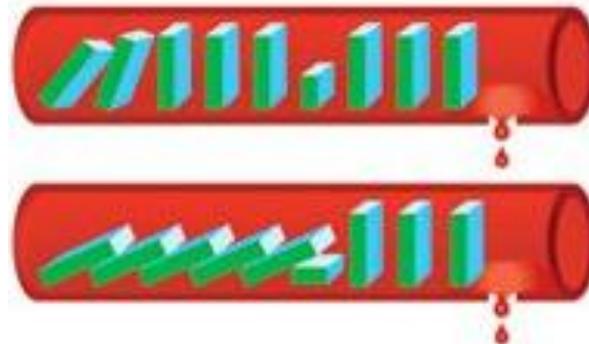
Es una deficiencia congénita de un factor de la coagulación, que interviene en la formación de la fibrina, dando lugar a la dificultad de detener la hemorragia.

La hemofilia se transmite por herencia, está ligada al cromosoma X, por lo que las mujeres son las portadoras, pero no padecen la enfermedad. Se caracteriza por la clínica hemorrágica, fundamentalmente sobre el aparato locomotor.

**Coagulación normal**



**Hemofilia**



## TIPOS DE HEMOFILIA

Hemofilia A: Déficit de factor VIII (85%)

Hemofilia B: Déficit de factor IX (15%)

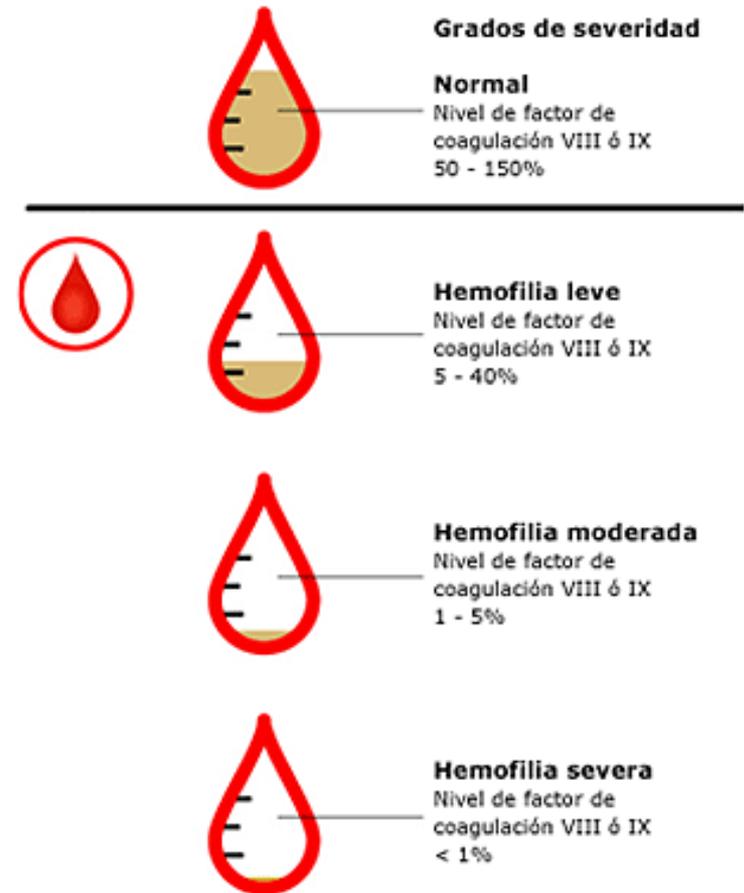
## NIVELES DE GRAVEDAD

Grave: < 1 UI /dL

Moderada: 1 - 5 UI /dL

Leve: < 5 - 50 UI /dL

Valor normal: 60 – 140 UI /dL

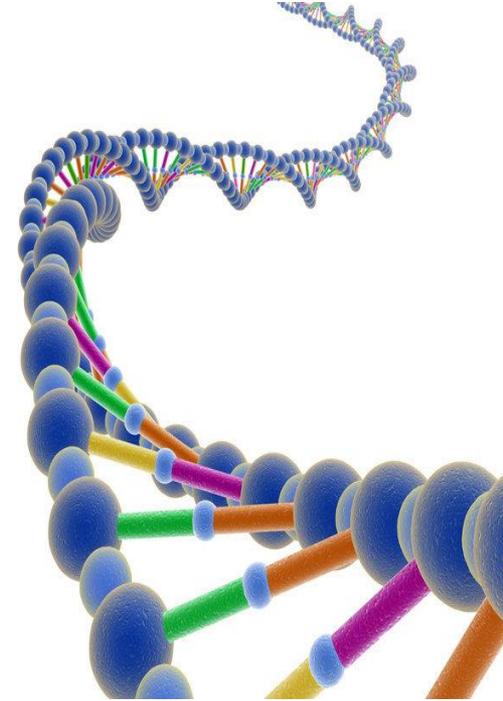


## TRANSMISIÓN DE LA ENFERMEDAD

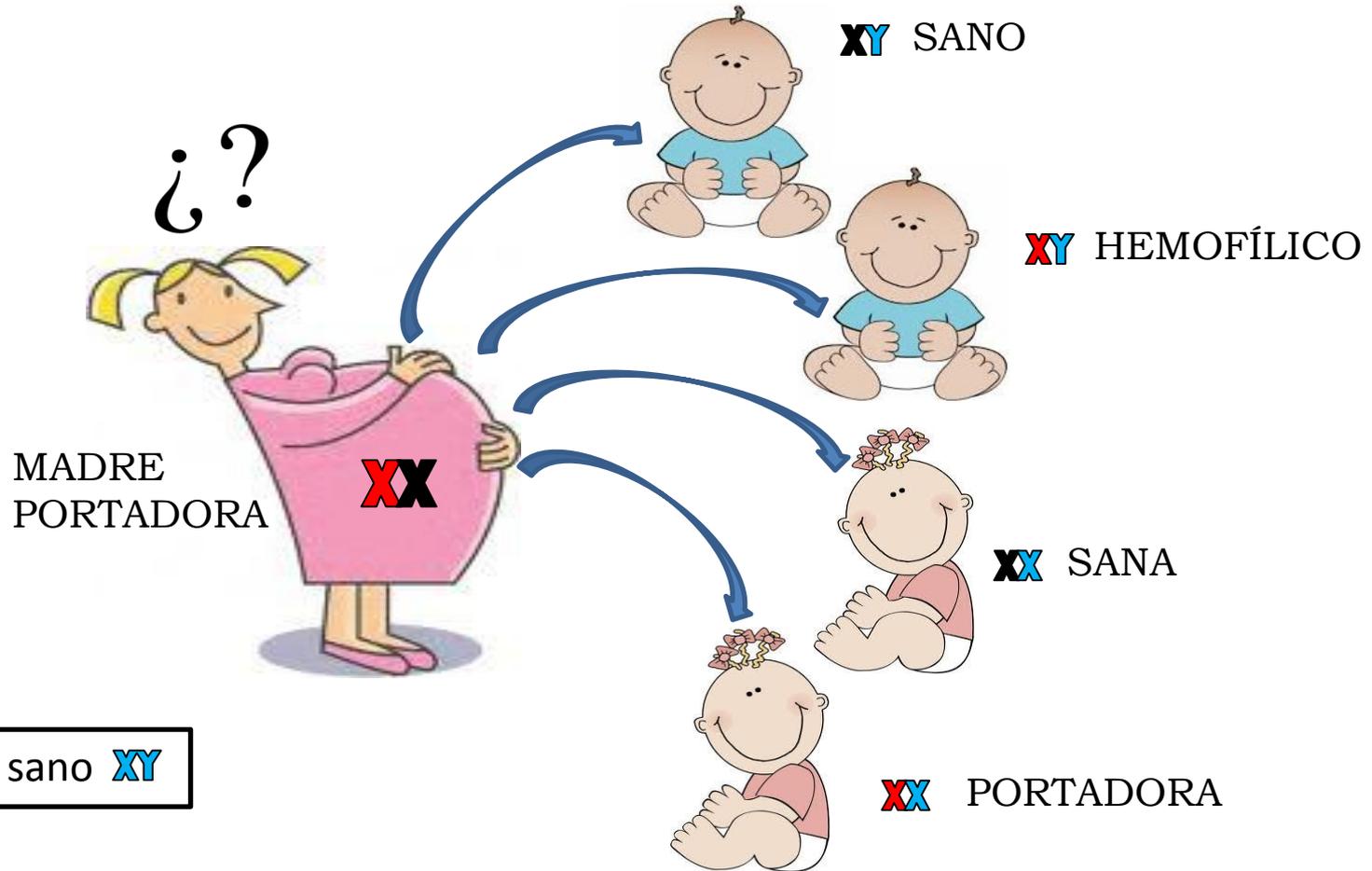
- Informar sobre la probabilidad de transmisión de la enfermedad a su descendencia.
- Diagnóstico precoz mediante:
  - Consejo genético.
  - Diagnóstico prenatal.
- Interrupción del embarazo (según ley).

Todo esto lleva a situaciones de miedo, ansiedad, depresión, dudas, culpabilidad, etc.

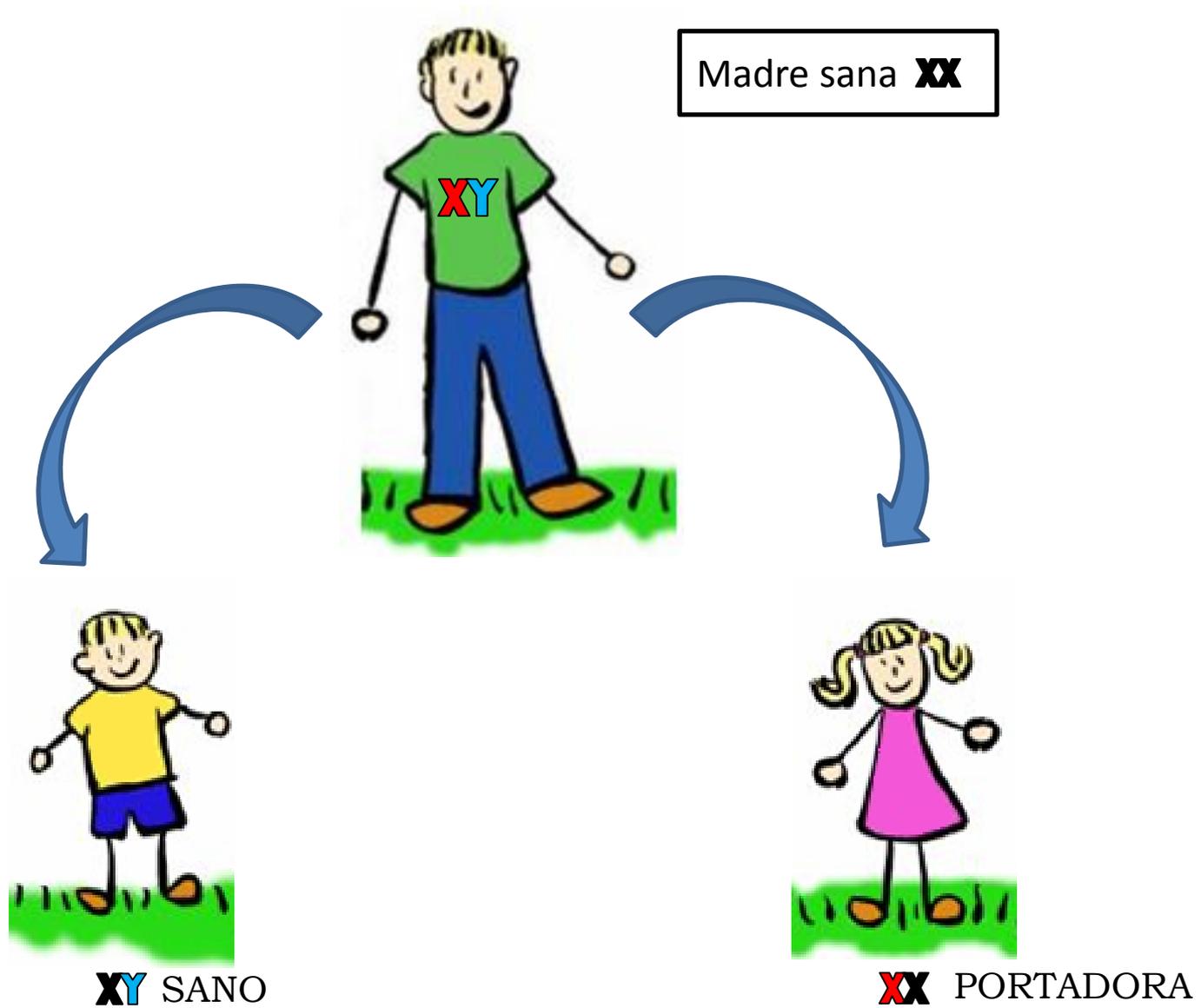
Por lo cual deben contar con ayuda psicosocial, que les ayude en aceptación y enfrentamiento racional al problema.



# PORTADORA DE HEMOFILIA



# PADRE HEMOFÍLICO



# TRATAMIENTO

El tratamiento para el paciente hemofílico sólo puede administrarse vía intravenosa.

Dependiendo del tipo de Hemofilia, se administrará el factor deficitario:

HEMOFILIA A → FACTOR VIII

HEMOFILIA B → FACTOR IX

FOTO FACTOR



## TRATAMIENTO

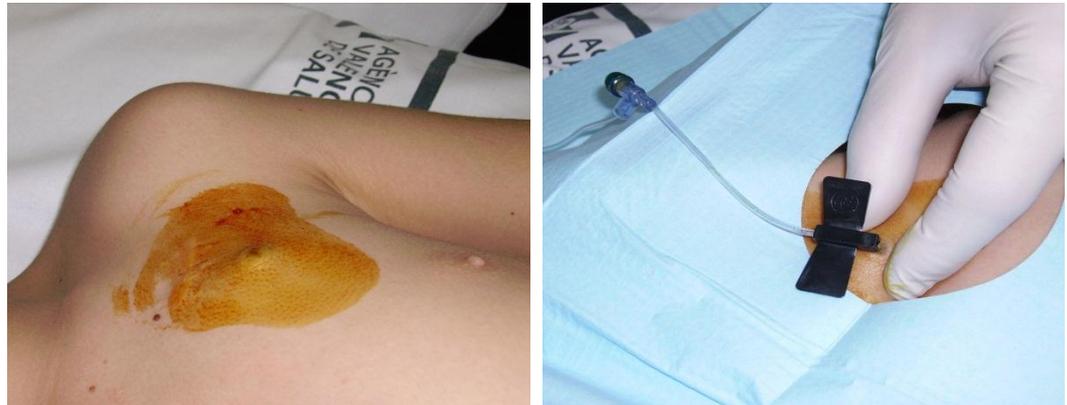
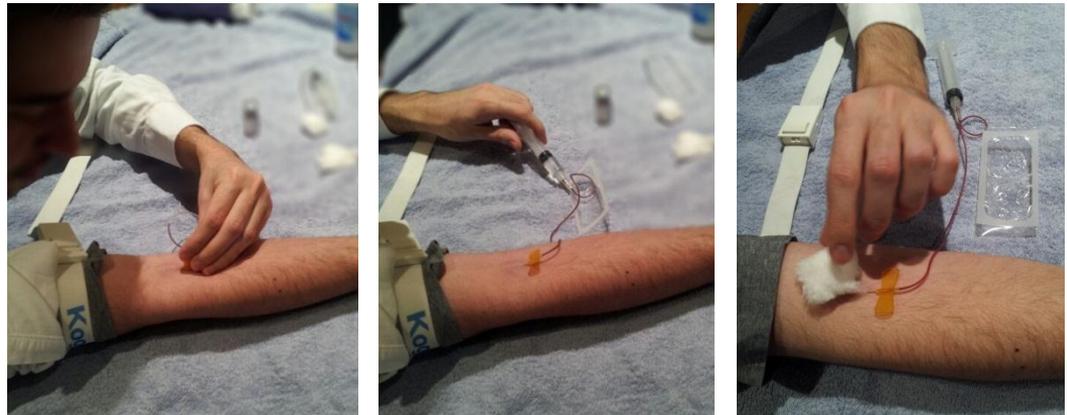
- Tener un centro de tratamiento integral.
- Personal sanitario especializado.
- Protocolos actualizados.
- Concentrados de factor seguros.

## LUGAR DE ADMINISTRACIÓN

- Centro hospitalario.
- Centros de salud.
- Autotratamiento (domiciliario).

## LUGAR DE INYECCIÓN

- Intravenosa.
- Catéteres.

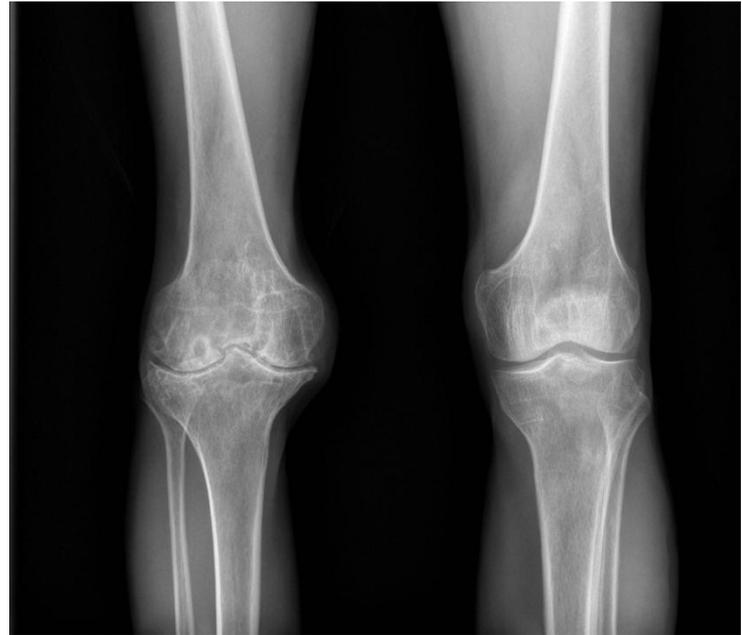


**FOTO UNIDAD**

## TIPOS DE TRATAMIENTO

### Profilaxis:

- Primaria: se inicia antes de los 2 años o después de la 1ª hemartrosis. Hoy en día la profilaxis primaria se inicia antes de la aparición de lesiones articulares.
- Secundaria: a partir de los 2 años o la que se realiza de forma intermitente por hemorragias frecuentes. En este caso ya existe lesión articular.



Uno de los problemas de la profilaxis es el alto coste de la medicación.

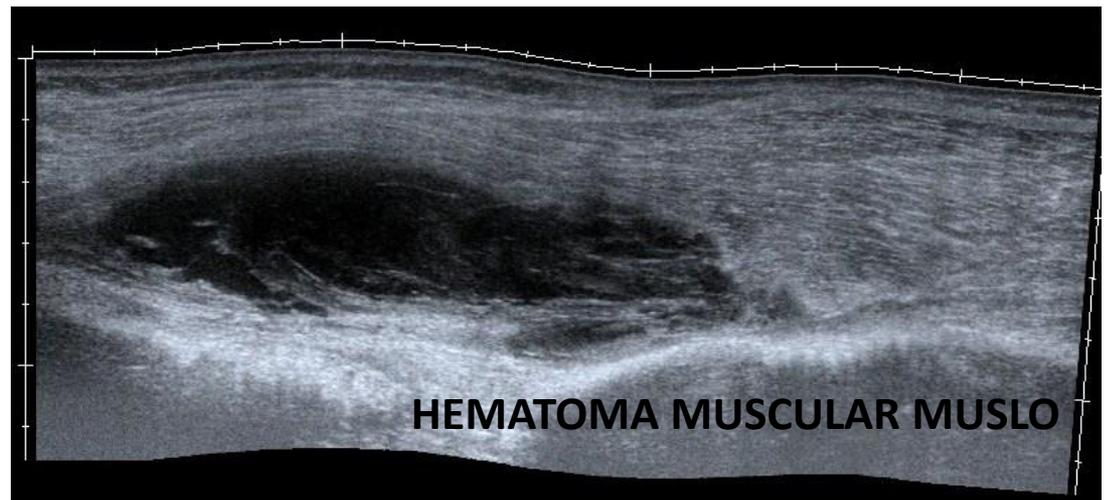
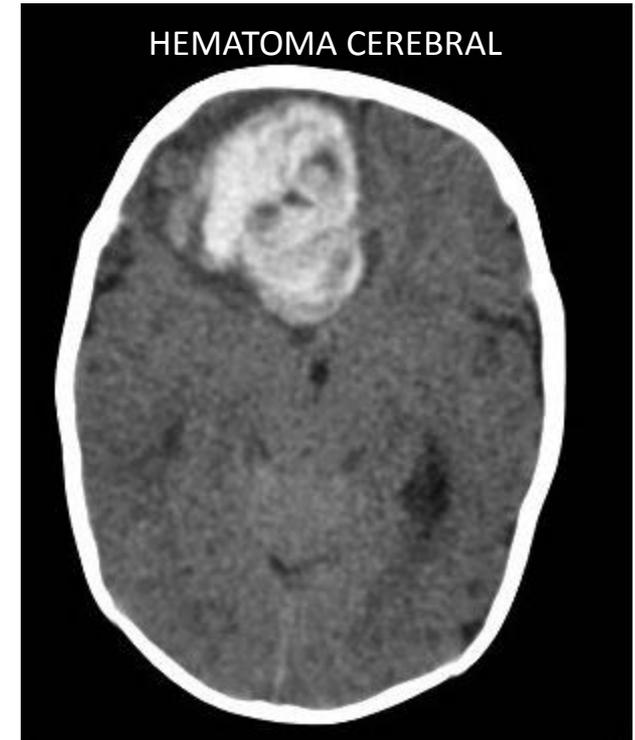
A demanda:

Los pacientes sólo se administran factor cuando tienen un problema hemorrágico.



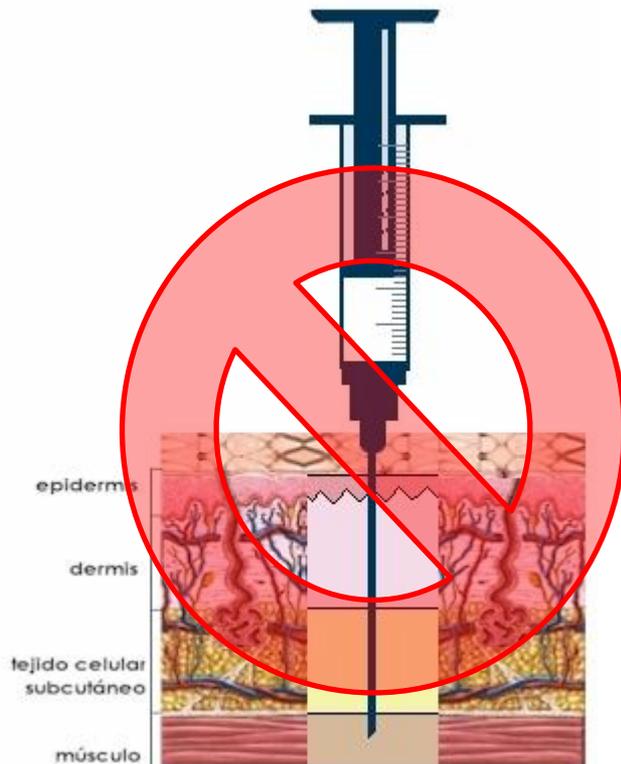
## Pueden presentar:

- Hemartros
- Hematomas
- Epistaxis
- Gingivorragias
- Hematurias
- Hemorragias digestivas
- Hemorragias del Sistema Nervioso, etc.

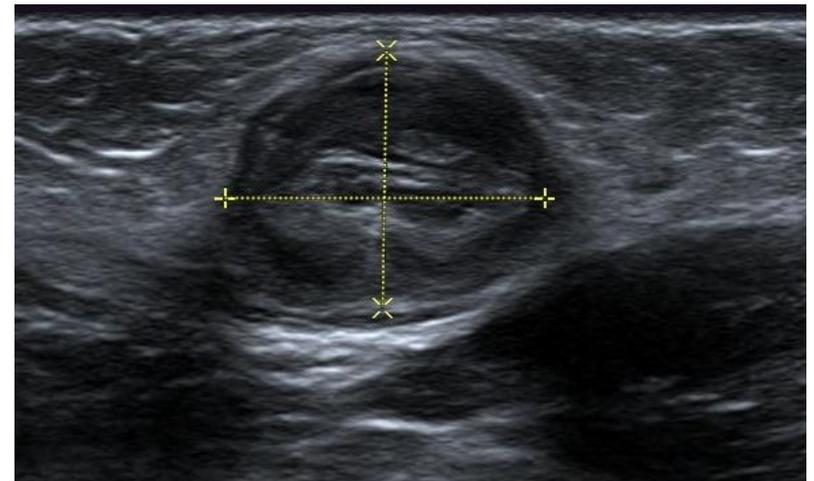


PROHIBIDO las inyecciones intramusculares!!!!

Las inyecciones deben ponerse vía SUBCUTÁNEA!!!



Ecografía



Hematoma muscular

## CLÍNICA HEMORRÁGICA

Los pacientes con Hemofilia, padecen episodios hemorrágicos desde muy temprana edad.

La clínica hemorrágica puede ser: Inesperada, dolorosa, incapacitante, repetitiva y frecuente.

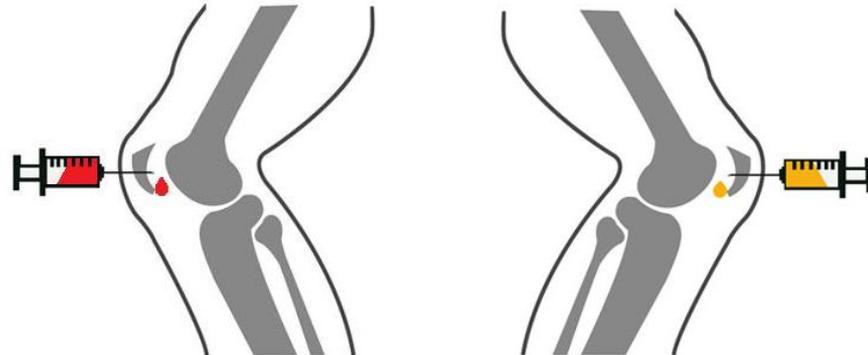
Además con complicaciones: Musculoesqueléticas, odontológicas, quirúrgicas, etc.



# EVITAR DAÑOS ARTICULARES

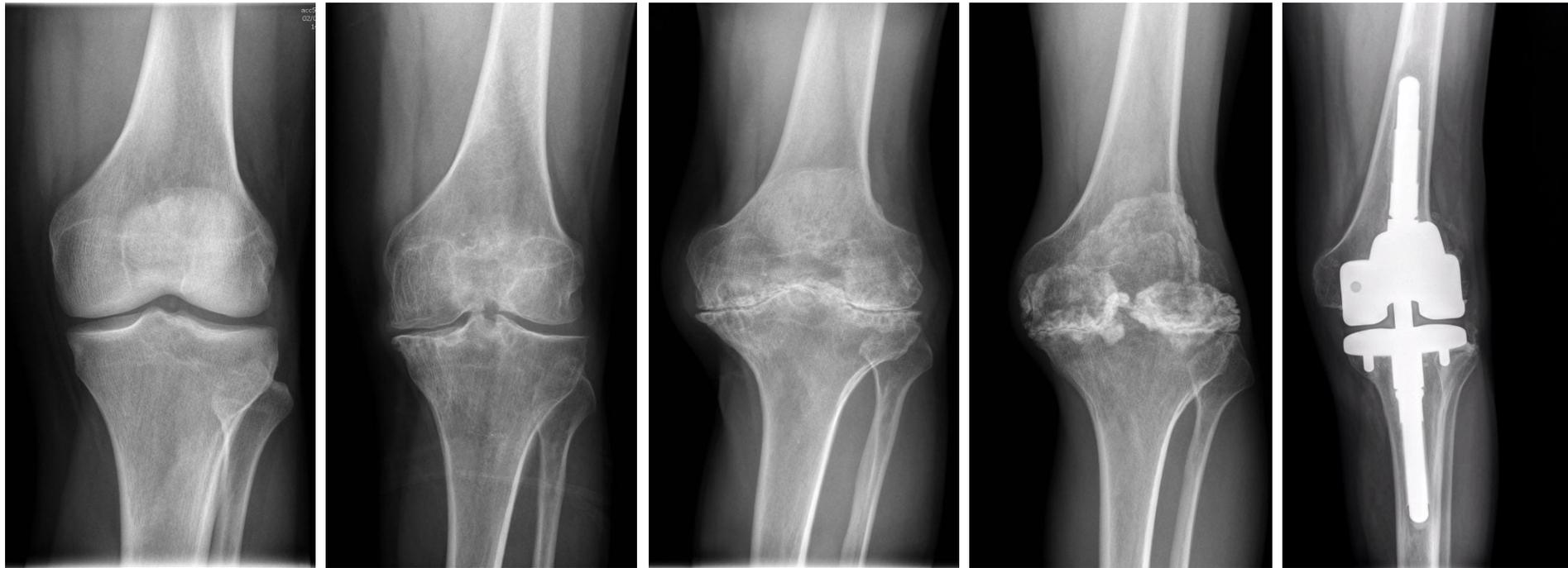
1º- Hemartrosis.

2º- Sinovitis.



	<b>HEMARTROSIS</b>	<b>SINOVITIS</b>
Comienzo	AGUDO	INSIDIOSO
Dolor	IMPORTANTE	LIGERO
Palpación	CALIENTE Y BLANDO	CALIENTE, MENOS BLANDO
Movilidad	MUY LIMITADA	MANTENIDA
Respuesta al tto sustitutivo	RÁPIDA	LENTA
Respuesta a los corticoides y AINES	ESCASA	BUENA

3º- Artropatía progresiva: dolor, pérdida del rango articular, atrofia muscular, daño osteoarticular.



# LA INFANCIA DEL PACIENTE HEMOFÍLICO

Manifestaciones más frecuentes:

- Hematomas → caídas, golpes, cuna, etc.
- Sangrado bucal → dentición, mordeduras, rotura de frenillo, etc.
- Cuando empieza a andar → hematomas subcutáneos, hematomas musculares, hemartros, etc.

En la primera infancia el niño explora todo lo que le rodea.



## VITAL PARA SU DESARROLLO

No negarles sus actividades por miedo, le negaríamos su aprendizaje, hay que dirigirlos hacia actividades de menor riesgo y al mismo tiempo que le sean atractivas.

## ACCIDENTES SIEMPRE HAY



## SITUACIONES QUE HAY QUE ATENDER:

- Miedo del niño a ser diferente.
- Miedo de los cuidadores (colegio-guarderías).
- Miedo de los padres: superprotección, falta de disciplina, etc.

Hay que delegar en el niño, según qué edad.

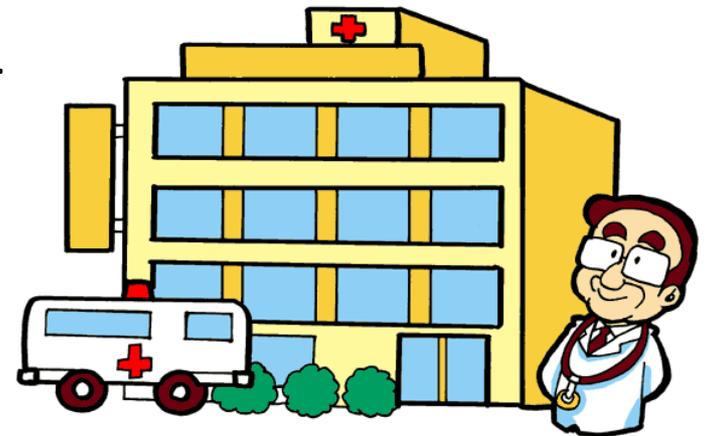


## DEFINICIÓN DE CENTRO O UNIDAD DE HEMOFILIA

Es un lugar de atención coordinada e integral para los pacientes hemofílicos y sus familiares.

PROPORCIONANDO, al ser una enfermedad congénita y hereditaria,  
CONSULTAS de:

- Diagnóstico exacto.
- Tratamiento adecuado.
- Estudios familiares.
- Estudios a sujetos portadores de la enfermedad.
- Consultas del personal sanitario.
- Revisiones periódicas.
- Enseñanza y seguimiento del autotratamiento.
- Atención psicológica.
- Asistente social.
- Etc.



La unidad de hemofilia debe coordinar al resto de Unidades Hospitalarias, con el fin de poder dar una atención integral al paciente :

- Hematología.
- Genética.
- Medicina interna.
- Rehabilitación.
- Ortopedia.
- Radiología: Rx, TAC, RMN, etc.
- Maxilofacial.
- Psicología.
- Hematología Pediátrica.
- Cirugía.
- Ginecología y Obstetricia.
- Farmacia.
- Asistente Social.



El coste de los tratamientos es importante, pero no debe de ser prioritario, ya que el mejor ahorro es el instaurar el mejor tto a la dosis mas adecuada a cada paciente.

Pienso que entre todos deberíamos ser diseñar un sistema que sea capaz de ayudar y dar consejo tanto desde el punto de vista clínico como psicológico que nos lleve a manejar de la mejor manera posible las enfermedades congénitas hereditarias crónicas, con el fin de obtener el mejor resultado posible, y además dar respuesta a las necesidades que vayan surgiendo.

Hay que pensar en un equipo que madure y lidere esta propuesta.

## **INTENTEMOS ENTRE TODOS EVITAR ESTO**

