

Gradu Amaierako Lana / Trabajo Fin de Grado

Erizaintzako Gradua / Grado en Enfermería

# **Claves de autocuidado para un envejecimiento saludable con Hemofilia, von Willebrand y otras coagulopatías congénitas.**

TFG en colaboración con la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia.

Egilea / Autor:

**Laura Tumas Vázquez**

Zuzendaria / Director/a:

**María José Alberdi Erice**

Donostia-San Sebastian, 2 de mayo de 2024



## **AVISO DE RESPONSABILIDAD (Grado de Enfermería, Donostia, UPV/EHU)**

Este documento es el resultado del Trabajo Fin de Grado de un/una alumno/a, y su autor/a es responsable de su contenido.

Se trata, por tanto, de un trabajo académico que puede contener errores detectados por el tribunal, y que pueden no haber sido corregidos por el autor/a en la presente edición.

Este tipo de trabajos, junto con su proceso y su defensa, pueden haber obtenido una nota que oscila entre 5 y 10 puntos, por lo que la calidad y el número de errores que puedan contener difieren en gran medida entre unos trabajos y otros.

La Universidad del País Vasco / Euskal Herriko Unibertsitatea, La Facultad de Medicina y Enfermería (sección Gipuzkoa), los miembros del Tribunal de Trabajos Fin de Grado, así como el profesor/a tutor/a no son responsables del contenido último de este Trabajo Fin de Grado



## RESUMEN

**Introducción:** uno de los principales retos que enfrenta la sociedad actual radica en garantizar una buena calidad de vida para las personas mayores, preservándola durante el mayor tiempo posible a través del autocuidado para alcanzar un envejecimiento saludable. En los últimos años, los avances en el desarrollo de tratamientos eficaces y seguros para las personas con coagulopatías, han supuesto un aumento significativo de su esperanza de vida. Esto ha conllevado que varias comorbilidades previamente no reconocidas, junto con las complicaciones comunes asociadas al envejecimiento, se manifiesten en adultos mayores que además presentan estas afecciones.

**Objetivos:** describir la dinámica de trabajo de ASHEGUI y conocer sus necesidades, definir los retos a los que se enfrentan las PCH y crear un material gráfico útil para promover el autocuidado y el envejecimiento saludable.

**Metodología:** tras una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos, se consultaron distintas páginas webs, y se revisaron varias Guías de Práctica Clínica. En paralelo, se llevaron a cabo diferentes actividades junto con ASHEGUI (entrevistas, sesiones y reuniones) para recoger información basada en el conocimiento de profesionales expertos en el tema tratado.

**Actividades y Resultados:** con las actividades llevadas a cabo, se ha conocido la dinámica y composición de la Asociación y se han identificado 3 retos principales: trabajar desde la prevención de las comorbilidades, elaborar Guías de Práctica Clínica basadas en evidencia científica y la formación de unidades de hemofilia especializadas. Finalmente se desarrolló el material gráfico.

**Reflexión personal:** realizar este TFG me ha permitido adquirir muchos conocimientos sobre la hemofilia. Además, colaborar con ASHEGUI me ha permitido entender su importancia en la realidad de las PCH. Finalmente, espero que este trabajo sirva como predecesor de otros trabajos relacionados con el tema tratado y que sea útil para la población adulta con hemofilia de cara a su envejecimiento.

---

**Palabras clave:** Envejecimiento saludable, Autocuidado, Hemofilia, Persona con Hemofilia, Prevención, Comorbilidad.

---



## ÍNDICE

|  |    |
|--|----|
| 1. INTRODUCCIÓN.....   | 1  |
| 1.1. Justificación.....  | 1  |
| 1.2. Trastornos de coagulación.....  | 2  |
| 1.3. La hemofilia.....   | 3  |
| 1.4. Asociación Guipuzcoana de Hemofilia.....  | 6  |
| 2. OBJETIVOS.....  | 6  |
| 3. METODOLOGÍA.....  | 6  |
| 3.1. Búsqueda bibliográfica.....   | 7  |
| 3.2. Entrevistas, encuentros y reuniones con ASHEGUI.....  | 8  |
| 3.3. Cronograma del proceso de elaboración.....  | 10 |
| 4. ACTIVIDADES Y RESULTADOS.....   | 10 |
| 4.1. Actividades realizadas con ASHEGUI.....   | 10 |
| 4.1.1. Reuniones con ASHEGUI.....  | 10 |
| 4.1.2. Reuniones con profesionales expertos.....   | 11 |
| 4.1.3. Sesiones formativas.....  | 14 |
| 4.1.4. ASHEGUI y las familias.....   | 14 |
| 4.2. Resultados.....   | 14 |
| 4.2.1. Problemas y retos relacionados con la salud en las PCH que envejecen.....                   | 14 |
| 4.2.2. Material Didáctico.....   | 18 |
| 5. PRÁCTICA REFLEXIVA.....   | 21 |
| BIBLIOGRAFÍA.....  | 22 |
| ANEXOS.....  | 29 |
| Anexo I: Herencia de la Hemofilia.....   | 29 |
| Anexo II: Metodología.....   | 30 |
| Anexo III: Memoria de actividades.....   | 31 |
| Anexo IV: Esquema de la entrevista realizada a un supervisor de un gerontológico de Guipúzcoa..... | 36 |

|  |    |
|--|----|
| Anexo V: Esquema de la entrevista realizada a un enfermero y persona joven con hemofilia.....                        | 38 |
| Anexo VI: Problemas de salud más frecuentes en PCH de edad avanzada y enfermedades asociadas al envejecimiento. .... | 42 |

## ÍNDICE DE TABLAS

|  |    |
|--|----|
| <b>Tabla 1.</b> Niveles de severidad de la hemofilia según el nivel de factor de coagulación presente en sangre..... | 4  |
| <b>Tabla 2.</b> Modalidades de tratamiento farmacológico según su origen biológico. ....                             | 5  |
| <b>Tabla 3.</b> Formulación de la pregunta de investigación a través del método PIO/PICO. .                          | 7  |
| <b>Tabla 4.</b> Descriptores DeCS / MeSH.....  | 7  |
| <b>Tabla 5.</b> Actividades realizadas a lo largo del proyecto. ....   | 9  |
| <b>Tabla 6.</b> Como prevenir la aparición de las comorbilidades más frecuentes en las PCH. ....                     | 17 |

## ÍNDICE DE FIGURAS

|  |    |
|--|----|
| <b>Figura 1.</b> Diagrama de Gantt .....   | 10 |
| <b>Figura 2.</b> Cuidados de enfermería en pacientes con hemofilia.....                                  | 13 |
| <b>Figura 3.</b> Diagrama de Ishikawa: causa-efecto de la mejora en la esperanza de vida de las PCH..... | 15 |
| <b>Figura 4.</b> Cartel: "Envejecer saludablemente con hemofilia". ....                                  | 19 |
| <b>Figura 5.</b> Traducción del cartel al euskera: “Zahartze osasungarria hemofiliarekin”. ..            | 20 |



# 1. INTRODUCCIÓN

## 1.1. Justificación

Uno de los mayores retos a los que se enfrenta la sociedad actual es conseguir que las personas mayores no sólo vivan más, sino que vivan mejor, es decir, que logren envejecer de forma saludable (1).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) refleja que *“La población envejece en todo el mundo con más rapidez que en el pasado, y esta transición demográfica afectará a casi todos los aspectos de la sociedad”* (2).

De la misma manera, define Envejecimiento Saludable como *“el proceso de fomentar y mantener la capacidad funcional que permite el bienestar en la vejez. La capacidad funcional consiste en tener los atributos que permiten a todas las personas ser y hacer lo que para ellas es importante”* (2, 3).

En este sentido, el concepto cuya importancia ha quedado descrita en la literatura es el autocuidado en relación con la salud física, mental y social (1). La OMS define el autocuidado como *“la capacidad de las personas, las familias y las comunidades para promover la salud, prevenir enfermedades, mantener la salud y hacer frente a enfermedades y discapacidades con o sin el apoyo de un profesional de la salud”* (4).

El envejecimiento poblacional genera retos y a la vez oportunidades. Entre otras cosas, aumentará la demanda de Atención Sanitaria Primaria y cuidados a largo plazo, exigirá más personal mejor formado y reforzará la necesidad de un entorno físico y social más favorable a las personas mayores (5).

Con respecto al grupo de población objeto de este Trabajo Final de Grado (TFG), las personas con hemofilia (PCH), enfermedad de von Willebrand (EVW) y otras coagulopatías congénitas, la esperanza de vida ha ido creciendo paulatinamente hasta alcanzar a ser la misma que la de una persona que no presenta estas patologías. Este suceso ha conllevado que varias comorbilidades previamente no reconocidas, se manifiesten en adultos mayores con hemofilia. (6)

A pesar de que las enfermeras no podemos esperar estar familiarizadas con todas las enfermedades, es importante que, además de saber cómo tratar con enfermedades comunes, conozcamos los cuidados a realizar en enfermedades crónicas poco frecuentes como la hemofilia, debido al impacto potencial de dichos cuidados en la calidad de vida de estas personas. (7)

En la actualidad, nos enfrentamos a la realidad de la presencia de personas con esta enfermedad grave que llegan a una edad avanzada, lo que plantea nuevos retos tanto en el tratamiento, como en la educación para la salud y en la prevención de complicaciones derivadas de esta patología para el envejecimiento saludable de las PCH. (8)

En los siguientes puntos de esta Introducción se describen los trastornos de coagulación, se define qué es la hemofilia y se realiza una breve presentación de la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia (ASHEGUI), Asociación en la que se enmarca este TFG.

## **1.2. Trastornos de coagulación**

La hemostasia es un mecanismo de defensa que se activa en respuesta a traumatismos o lesiones para evitar la pérdida de sangre de los vasos sanguíneos (9). Este proceso implica la activación de la cascada de coagulación, donde los factores de coagulación, proteínas plasmáticas, desencadenan reacciones químicas para formar el coágulo de fibrina, evitando así una hemorragia significativa (9,10).

En las personas con deficiencia de factor de coagulación, uno (o muy raramente varios) de los factores de coagulación falta o está presente en niveles bajos (10). Esto repercute en el proceso normal de coagulación de la sangre (10).

Dentro de los trastornos de coagulación se encuentran, entre otros; la hemofilia, la EVW y los trastornos plaquetarios. La hemofilia se considera un trastorno hemorrágico genético raro en el cual las PCH no tienen suficiente factor de coagulación en la sangre (6,11). Cabe mencionar que el trastorno hemorrágico más frecuente es la EVW, que afecta a 1 de cada 1.000 personas y requiere atención sanitaria si se produce una hemorragia (12). Sin embargo, esta enfermedad se caracteriza por presentar signos mucho más leves en comparación con otros trastornos hemorrágicos, por lo que muchas personas pueden no

ser conscientes de que la padecen (10). También existen las deficiencias raras de los factores de coagulación, que son trastornos en los que uno de los factores de coagulación es deficiente o no funciona normalmente (10). Por último, dentro de los trastornos de coagulación, se encuentran los trastornos plaquetarios hereditarios, que son afecciones en las que las plaquetas no funcionan como deberían, lo que provoca hemorragias y hematomas (10).

### **1.3. La hemofilia**

Este TFG se centrará en la hemofilia, que como se ha mencionado antes, es un trastorno hemorrágico hereditario raro causado por la deficiencia o disfunción de alguna de las proteínas de la coagulación (6,13). Su defecto provoca una generación disminuida y retardada de trombina, dando lugar a defectos en la formación de coágulos que conducen a la diátesis hemorrágica (13). Esta ausencia es asociada a episodios hemorrágicos que afectan, entre otros, a tejidos blandos, articulaciones y músculos (10).

La Federación Mundial de Hemofilia estima que la prevalencia mundial actual de la hemofilia es de 1.125.000 varones en todo el mundo, de los cuales 418.000 padecen hemofilia grave (11,14). A su vez, la hemofilia A es significativamente más frecuente que la hemofilia B y representa aproximadamente entre el 80-85% de los casos de hemofilia (15). Informes recientes indican una prevalencia mundial de hemofilia A y B cercana a 17,1 y 3,8 casos por cada 100.000 varones, respectivamente (6). Se estima que en España unas 3.000 personas padecen hemofilia, con una proporción hemofilia A: hemofilia B de 5:1 (16).

Durante muchos años, se creía que únicamente los varones podían tener síntomas de hemofilia y que las mujeres portadoras del gen de la hemofilia no experimentaban síntomas de la misma. Sin embargo, hoy en día se sabe que muchas mujeres y niñas sí experimentan estos síntomas. (17)

En cuanto a su origen, se conoce que se encuentra en mutaciones ligadas al cromosoma X en los genes que codifican los factores de coagulación (6). La Federación Mundial de Hemofilia (FMH), presenta en su página web el esquema reflejado en el **Anexo I** sobre la herencia de la patología (17).

Hay tres diferentes niveles de severidad en los que se clasifica la hemofilia (**Tabla 1**). Las personas con un nivel de actividad del factor inferior al 40% se consideran PCH. (17)

**Tabla 1.** Niveles de severidad de la hemofilia según el nivel de factor de coagulación presente en sangre.

| <b>Severidad</b>                                 | <b>Niveles de factor</b>                                     | <b>Episodios hemorrágicos</b>  |
|--|--|--|
| <b>Normalidad/<br/>Ausencia de<br/>hemofilia</b> | Entre el 150%-40%<br>de factor.                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>No presenta episodios hemorrágicos anormales.</li> </ul>  |
| <b>Hemofilia<br/>leve</b>                        | Entre el 5% y <40%<br>de la normalidad<br>(0.05-0.40 UI/mL). | <ul style="list-style-type: none"> <li>Puede sangrar durante mucho tiempo después de una intervención quirúrgica, una extracción dental o una lesión muy grave.</li> <li>Rara vez sangra a menos que se lesione (rara vez tiene hemorragias espontáneas).</li> </ul> |
| <b>Hemofilia<br/>moderada</b>                    | Entre el 1-5% (0.05-<br>0.01 UI/MI).                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>Puede sangrar durante mucho tiempo después de una intervención quirúrgica, una lesión grave o una intervención dental.</li> <li>Podría sangrar sin motivo aparente (hemorragia espontánea ocasional).</li> </ul>              |
| <b>Hemofilia<br/>severa</b>                      | <1% (<0.01 UI/mL).   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Suelen sangrar en las articulaciones y a veces en los músculos.</li> <li>Puede sangrar sin motivo aparente (hemorragia espontánea).</li> </ul>  |

**Fuente:** Directrices de la FMH para el tratamiento de la hemofilia, 3ª edición (17).

El síntoma más típico de la hemofilia es la tendencia a sufrir sangrados (18). La mayoría de las hemorragias son internas y se producen en las articulaciones (70-80% de todas las hemorragias) o en los músculos (18). Además, las PCH pueden sufrir hemorragias de las mucosas de la boca, las encías, la nariz y el tracto genitourinario, e incluso hemorragias intracraneales, del cuello o la garganta y del tracto gastrointestinal, que pueden poner en peligro la vida (18).

Con respecto al tratamiento farmacológico de la hemofilia, existen diversas alternativas para los pacientes con hemofilia, las cuales se reflejan en la **Tabla 2**. (13,19,20)

**Tabla 2.** Modalidades de tratamiento farmacológico según su origen biológico.

La terapia principal para la hemofilia es la terapia de reemplazo, que implica la administración del factor de coagulación deficiente para lograr una hemostasia adecuada, aplicada tanto a demanda como de manera profiláctica. La dosificación, frecuencia y número de infusiones del concentrado varían según el paciente, el tipo de sangrado y la gravedad de la hemofilia.

|   |  |
|---|--|
| <i>Preparados derivados del plasma (hemoderivados o plasmáticos):</i> | Producidos a partir de sangre humana, como; el crioprecipitado (derivado de la sangre que contiene una moderada concentración de factor VIII) y el plasma fresco congelado (del que se han eliminado los eritrocitos dejando únicamente las proteínas sanguíneas y los factores de coagulación). |
| <i>Productos recombinantes:</i>                                       | Utilizando células modificadas genéticamente portadoras del gen del factor humano, como; la desmopresina (una hormona sintética que estimula la liberación del factor VIII) o los anticuerpos terapéuticos (moléculas creadas en laboratorios que se administran por vía subcutánea).            |

**Fuente:** Adaptado de la página web “Hemofilia”, de la Federación Española de Hemofilia (19).

En el caso de la hemofilia, los pacientes pueden autoadministrarse la medicación siguiendo las instrucciones de su profesional sanitario o solicitar que otra persona lo haga por ellos (19). Como queda reflejado en la página de la Federación Española de Hemofilia (Fedhemo), la posibilidad de autotratamiento está regulada por la Resolución del 28 de abril de 1982 de la Subsecretaría de Sanidad (BOE 02/06/1982, núm.131), lo que le confiere a la población con hemofilia una mayor autonomía y reduce la dependencia y las limitaciones propias de su enfermedad (19).

Con respecto a los cuidados de enfermería de las PCH, cabe señalar que las enfermeras desempeñan un papel crucial a la hora de educar a las personas con coagulopatías en relación con su autocuidado. Dado que los trastornos hemorrágicos suelen detectarse a una edad temprana, la educación de los niños y sus cuidadores suele ser una tarea importante que realizan las enfermeras. Queda descrito en la literatura que el desarrollo de una relación terapéutica adecuada y el apoyo sanitario continuo por parte de enfermería, es un fuerte desencadenante de una adecuada adherencia al tratamiento y gestión de la patología. (21)

## **1.4. Asociación Guipuzcoana de Hemofilia**

ASHEGUI es una Asociación sin ánimo de lucro orientada a ofrecer apoyo social y emocional a los pacientes con coagulopatías y a sus familiares, favorecer la integración social y profesional de las personas afectadas, garantizar su normalización y ofrecer un soporte biopsicosocial. Para ello, ASHEGUI trabaja junto con un equipo multidisciplinar que, además, se encuentra en estrecha relación con profesionales del ámbito sanitario. (22,23)

Cabe destacar el convenio marco de colaboración entre la UPV/EHU y ASHEGUI, a través del cual, queda regulada la colaboración entre ambas instituciones para la realización de Trabajos de Fin de Grado orientados a que el alumnado de la Facultad de Medicina y Enfermería, Sección Donostia, conozca la dinámica de trabajo de la Asociación, participe en cuantas actividades proponga la misma y realice estudios y proyectos de interés para mejorar el bienestar de las PCH. (24) Es en este marco, en el que se resguarda este TFG, siendo la temática propuesta por la Asociación para este curso, el envejecimiento en la hemofilia.

## **2. OBJETIVOS**

Se consensuaron con ASHEGUI los siguientes objetivos del TFG:

1. Describir la dinámica de trabajo de la Asociación de Hemofilia de Guipúzcoa y conocer cuáles son sus necesidades.
2. Definir los retos a los que se enfrenta la población con hemofilia.
3. Crear un material gráfico útil que sirva como referencia a la población con hemofilia adulta, sobre las pautas más adecuadas a seguir en relación a su autocuidado para alcanzar un envejecimiento saludable.

## **3. METODOLOGÍA**

En cuanto a la metodología para llevar a cabo este proyecto, se desplegaron dos principales líneas de trabajo:

### 3.1. Búsqueda bibliográfica

Para comenzar con el estudio, se realizó una búsqueda bibliográfica siguiendo estos pasos. Primeramente, se redactó la pregunta de investigación a través del método PIO/PICO (**Tabla 3**).

**Tabla 3.** Formulación de la pregunta de investigación a través del método PIO/PICO.

|                                  |  |
|----------------------------------|--|
| <b>PIO</b>                       | Paciente con hemofilia , autocuidado, envejecimiento saludable   |
| <b>Pregunta de investigación</b> | ¿Cuáles son las pautas de autocuidado más adecuadas para el envejecimiento saludable de los adultos mayores con hemofilia? |

**Fuente:** Elaboración propia.

A continuación, la estructuración de las estrategias de búsqueda se realizó a través de los “Descriptores de Ciencias de la Salud” (DeCS) y los “Medical Subject Headings” (MeSH) (**Tabla 4**). Seguidamente, se fijaron los filtros para concretar los resultados de la búsqueda, estableciéndose en publicaciones de hasta hace 10 años, escritas en cualquier idioma, e incluyendo revisiones sistemáticas, revisiones y metaanálisis. Finalmente, se seleccionaron y utilizaron las bases de datos Pubmed, Biblioteca Virtual de la Salud (BVS), Dialnet y Cochrane (**ver Anexo II**).

**Tabla 4.** Descriptores DeCS / MeSH.

| PIO/PICO            | DESCRIPTORES                   |                         |
|---------------------|--------------------------------|-------------------------|
|                     | DECS                           | MESH                    |
| <i>Paciente</i>     | Anciano                        | Aged                    |
|                     | Hemofilia A                    | Hemophilia A            |
|                     | Enfermedades de von Willebrand | Von Willebrand Diseases |
| <i>Intervención</i> | Atención de Enfermería         | Nursing Care            |
|                     | Cuidados a Largo Plazo         | Long-Term Care          |
|                     | Autocuidado                    | Self Care               |
|                     | Automanejo                     | Self-Management         |
|                     | Enfermería                     | Nursing                 |
|                     | Aislamiento Social             | Social Isolation        |
| <i>Objetivo</i>     | Envejecimiento Saludable       | Healthy Aging           |
|                     | Envejecimiento                 | Aging                   |

**Fuente:** Elaboración propia.

Asimismo, para ampliar los resultados de búsqueda, se consultaron las páginas web de la Federación Mundial de Hemofilia y Federación Española de Hemofilia. A continuación, se realizó una búsqueda inversa en los artículos seleccionados.

### **3.2. Entrevistas, encuentros y reuniones con ASHEGUI**

En paralelo a esta búsqueda, se llevaron a cabo diferentes actividades para recoger información basada en el conocimiento de profesionales expertos en el tema tratado.

Estas interacciones han sido fundamentales para obtener perspectivas valiosas y conocimientos especializados relacionados con la hemofilia, permitiéndome profundizar en aspectos clave de mi proyecto (**ver Anexo III**). En la siguiente **Tabla 5** se resumen las actividades realizadas.

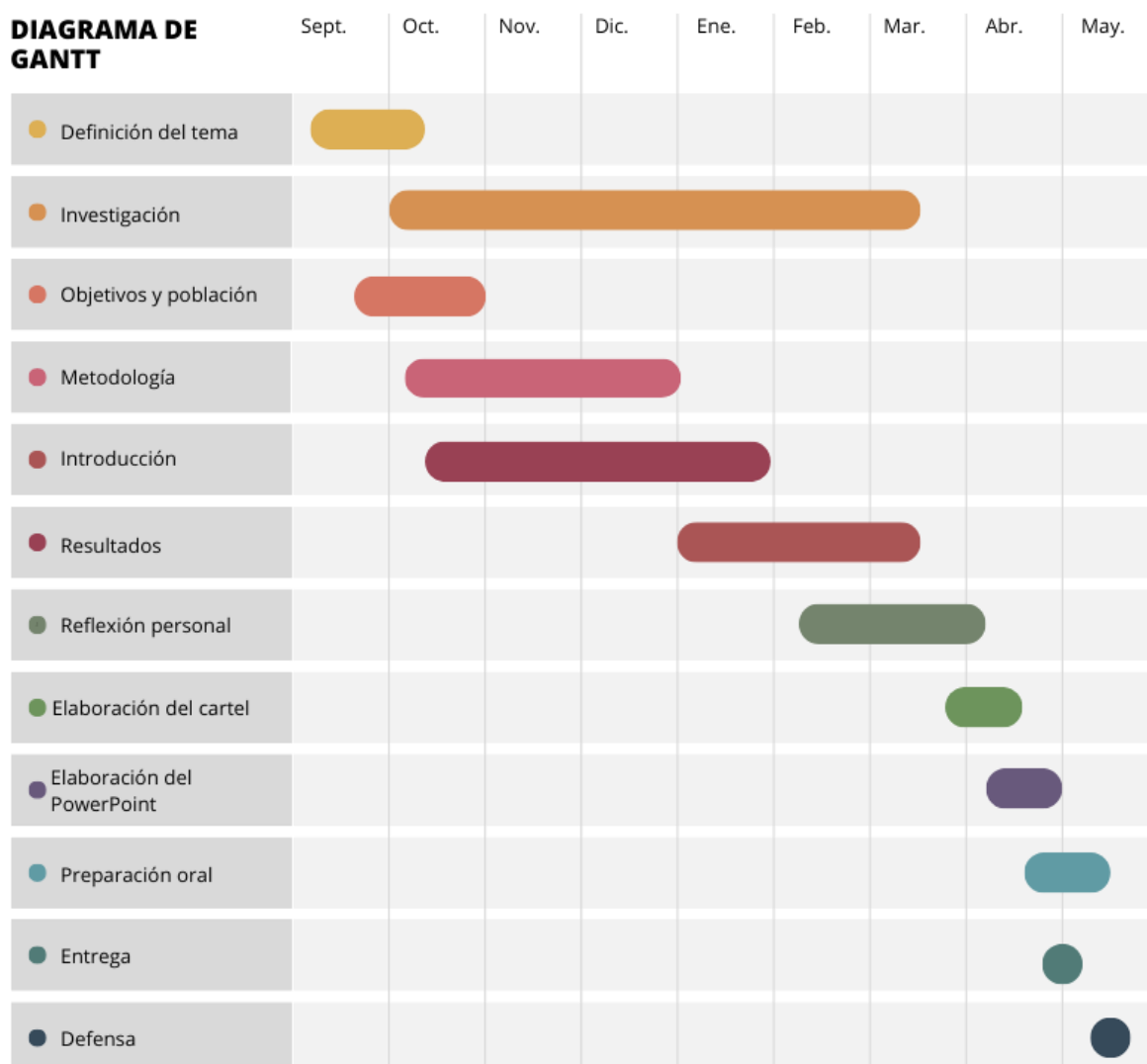


**Tabla 5.** Actividades realizadas a lo largo del proyecto.

| FECHA         | ACCIÓN  |  |  | TEMAS TRATADOS   |
|---------------|---|--|--|--|
|               | REUNIÓN   | TALLER   | ENTREVISTA   |  |
| 24-10-2023    | Psicóloga y pedagoga de ASHEGUI.                  |  |  | Definición del tema del TFG.   |
| 24/25-10-2023 |   | Taller sobre Hemofilia, EVW y otras coagulopatías congénitas.                |  | Cancelado.   |
| 18-11-2023    |   | Técnica de administración de medicación endovenosa impartido por enfermeras. |  | Dirigido a familias: técnica aséptica de venopunción y administración de medicación por vía venosa periférica y Port-a-Cath (técnica estéril).   |
| 28-11-2023    |   |  | Supervisor de enfermería gerontológica.                        | Disposición de gerontológicos para acogida de PCH ancianos.  |
| 29-11-2023    | Tutora de TFG, psicóloga y presidente de ASHEGUI. |  |  | Puesta en común de avances realizados, definición de población diana, propuesta de cartel como material didáctico y definición de próximos encuentros.   |
| 09-01-2024    |   |  | Hematóloga referente de ASHEGUI.                               | Seguimiento del paciente con hemofilia y funcionamiento de la unidad de hematología.   |
| 01-02-2024    | Psicóloga y presidente de ASHEGUI.                |  |  | Actualización del TFG y entrevista al presidente como persona con hemofilia.   |
| 01-02-2024    |   |  | Enfermera del servicio de hematología del HUD.                 | Cuidados de enfermería realizados a pacientes con coagulopatías en la consulta de enfermería del servicio de hematología.  |
| 20-02-2024    |   |  | Enfermera gestora de casos del Hospital Sant Pau de Barcelona. | Cuidados de enfermería a pacientes con coagulopatías, funciones como enfermera gestora de casos, funcionamiento y coordinación de una unidad de hemofilia                                      |
| 01-03-2024    |   | Neurociencia y hemofilia.  |  | Cancelado.   |
| 18-04-2024    |   |  | Enfermero joven con hemofilia.                                 | Aspectos biopsicosociales de la hemofilia y efecto en su desarrollo.<br><br>Aspectos a mejorar en la atención sanitaria de las PCH desde el punto de vista de usuario y profesional sanitario. |

### 3.3. Cronograma del proceso de elaboración

En la siguiente **Figura 1** queda reflejado el cronograma del TFG.



**Figura 1.** Diagrama de Gantt

**Fuente:** Elaboración propia.

## 4. ACTIVIDADES Y RESULTADOS

### 4.1. Actividades realizadas con ASHEGUI

#### 4.1.1. Reuniones con ASHEGUI

En el transcurso de los últimos meses, se participó en diversos encuentros con ASHEGUI en los cuales se delineó de manera conjunta los objetivos a alcanzar con el TFG.

Asimismo, tratamos las preocupaciones que presentan las personas mayores con hemofilia; como los problemas de movilidad o la falta de seguridad percibida sobre los profesionales sanitarios cuando acuden a sus centros de Atención Primaria (AP).

En estos encuentros también se consultó el enfoque que le darían los integrantes de ASHEGUI al proyecto y al material gráfico, llegando a la conclusión de que la prevención de las complicaciones sería el tema más atractivo para tratar el envejecimiento con hemofilia.

#### *4.1.2. Reuniones con profesionales expertos*

A través de la Asociación, contacté con una profesional del servicio de hematología del HUD y con una enfermera gestora de casos de la unidad de hemofilia del Hospital Sant Pau de Barcelona.

En el encuentro con la hematóloga, se me explicó el funcionamiento del servicio de hematología, junto con su capacidad para afrontar la asistencia sanitaria a las PCH. Me explicó también el funcionamiento de otros hospitales referentes como el Hospital Universitario La Paz de Madrid o la unidad de hemofilia del Hospital Universitario Vall d'Hebron de Barcelona.

Además, se me facilitó el contacto de una enfermera especializada en hemofilia, con la que concerté una reunión telefónica para hablar sobre los cuidados de enfermería a prestar en una consulta de enfermería en la que se realicen seguimientos programados de las PCH.

Como queda descrito en la bibliografía, dicha enfermera me explicó que una enfermera gestora de casos desarrolla un papel esencial en la coordinación y comunicación entre profesionales de diferentes servicios para el abordaje multidisciplinar del paciente con hemofilia (18).

Una de las funciones que desarrolla en su unidad es la de enlace interprofesional entre el personal que conforma la Unidad de Hemofilia y el personal de planta o quirófano cuando un paciente se encuentra hospitalizado o debe someterse a una operación quirúrgica. De esta manera, se encarga de formar a dicho personal para asegurar el correcto manejo del

paciente con hemofilia. Además, en estos casos, se comunica con el sanitario responsable de la preparación del factor y su administración para garantizar la trazabilidad del mismo.

También me explicó que, en Cataluña, las PCH grave son vistas cada 6 meses, mientras que las PCH leve son vistas anualmente. En estas revisiones se realiza una analítica sanguínea, se pasa consulta con enfermería y con hematología. Finalmente, cabe resaltar que se ha iniciado un programa para prevenir el riesgo de desarrollo de enfermedades cardiovasculares en PCH mayores de 40 años, ya que tienen un mayor riesgo de sufrir complicaciones y desajustes en su patología al presentarlas.

Para este TFG me comuniqué personalmente con diversos expertos cuyas contribuciones han enriquecido el proyecto. A través de una enfermera referente del servicio de hematología del HUD, pude conocer cuáles eran los cuidados de enfermería realizados en las consultas externas de enfermería del servicio de hematología. Me resaltó que, a pesar de haber poca información y una gran ausencia de Guías de Práctica Clínica (GPC) en la que se recojan los cuidados de enfermería estandarizados que se deben realizar en una consulta de hemofilia, sobre todo, cuando tenía oportunidad de contactar con los pacientes, trataba: la profilaxis y la técnica de administración del fármaco, la identificación de signos y síntomas de hemartros, la gestión del dolor, la escucha activa de su situación personal y los estilos de vida saludables.

En esta misma línea, hay referencias (7,25) que también exponen los cuidados de enfermería en pacientes con hemofilia (**Figura 2**).

A su vez, contacté con un supervisor de enfermería de un gerontológico de Guipúzcoa, y me comentó que, a pesar de no haber tenido la posibilidad de trabajar con ningún residente con hemofilia, sería de agradecer recibir formación como sesiones informativas para el reciclaje del equipo multidisciplinar (**ver Anexo IV**).

Finalmente, realicé una entrevista a un enfermero joven con hemofilia que me aportó su experiencia personal y su perspectiva sobre las mejoras que percibe como necesarias en nuestro entorno sanitario (**ver Anexo V**).



**Figura 2.** Cuidados de enfermería en pacientes con hemofilia.

**Fuente:** Información extraída de “Barry DG, Hibner S. Care of the chronically ill patient with a bleeding disorder” y “Lee Mortensen G, Strand AM, Almén L. Adherence to prophylactic haemophilic treatment in young patients transitioning to adult care: A qualitative review” (7,25).

#### *4.1.3. Sesiones formativas*

Debido a la posibilidad de realizar este proyecto de innovación, se participó en las sesiones de difusión del conocimiento organizadas por ASHEGUI.

Entre ellas se encuentra la sesión impartida por dos enfermeras en la sala de procedimientos de la facultad de Medicina y Enfermería, la cual estuvo dirigida a las PCH y a sus familias. En esta sesión se trató la apropiada técnica de administración de medicación endovenosa.

#### *4.1.4. ASHEGUI y las familias*

El objetivo principal de ASHEGUI parte de brindar apoyo social y emocional a los pacientes con hemofilia/von Willebrand y a sus familias. Asimismo, promueve la integración social, profesional y personal de los afectados y abre nuevas vías de comunicación en su entorno familiar y social.

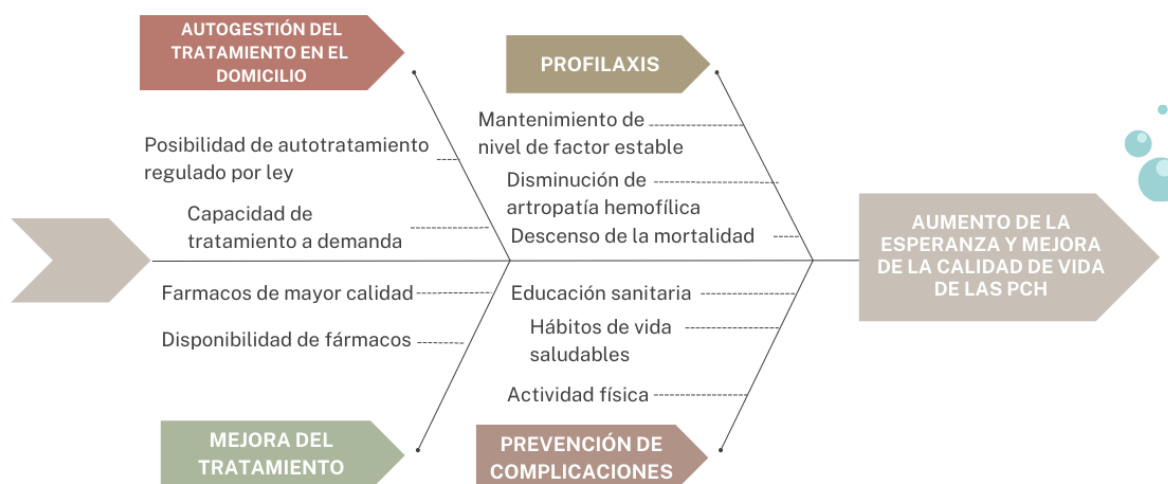
Para ello, la Asociación crea redes de apoyo y de ayuda intergrupala entre los afectados a través de sesiones de educación. Además, la Asociación establece una comunicación directa con los afectados y facilita asesoramiento a todos los asociados que lo necesitan.

## **4.2. Resultados**

#### *4.2.1. Problemas y retos relacionados con la salud en las PCH que envejecen*

La esperanza de vida de las PCH se acerca cada vez más a la media de la población, e incluso en algunos países europeos, esta, se iguala. Hay varias razones que explican esta mejora, las cuales quedan reflejadas en el siguiente diagrama de Ishikawa (**Figura 3**).

## Diagrama de Ishikawa



**Figura 3.** Diagrama de Ishikawa: causa-efecto de la mejora en la esperanza de vida de las PCH.  
**Fuente:** Elaboración propia.

Las PCH enfrentan desafíos adicionales al envejecer, como la artropatía hemofílica, la insuficiencia renal y el dolor crónico, además de un mayor riesgo de desarrollar hipertensión, accidentes cerebrovasculares, osteoporosis y ciertos tipos de cáncer debido a coinfecciones virales. Los problemas psicológicos también son comunes debido a la carga emocional y física asociada con la gestión de la hemofilia. Aunque la prevalencia de ciertas enfermedades como la dislipemia, la obesidad y la diabetes es similar a la población general, el tratamiento y las complicaciones representan desafíos significativos para este grupo (ver Anexo VI). (26)

El impacto de las comorbilidades en las PCH es más pronunciado en la edad adulta y especialmente en la vejez, de ahí la necesidad de un tratamiento adecuado en esta etapa y una adecuada educación sobre la prevención de la aparición de estas patologías. (26)

Todo esto representa un nuevo reto tanto para los profesionales de la salud como para las propias PCH. Además de **abordar los cuidados necesarios para los problemas más comunes en este grupo, es imprescindible trabajar desde la prevención con el fin de evitar las posibles complicaciones asociadas al envejecimiento.** En la **Tabla 6** se exponen las recomendaciones relacionadas con la prevención de las comorbilidades más prevalentes en las PCH.

Es importante desarrollar estrategias adecuadas de autocuidado para vivir con la enfermedad. En este sentido, la educación para la salud dirigida por enfermeras puede ayudar a las PCH a superar estos retos. Sin embargo, la ausencia de GPC estandarizadas sobre cuidados de enfermería, genera confusión sobre qué necesidades educativas se deben abordar en consulta (18).

De la misma manera, a pesar de que la educación del paciente se considera una tarea esencial del personal de enfermería en el tratamiento de la hemofilia, la práctica demuestra que esta tarea tiende a realizarse de forma secundaria, a menudo como una tarea adicional durante las visitas rutinarias (21). **Es por tanto un reto la elaboración de una Guía de Práctica Clínica que detalle los cuidados de enfermería así como los contenidos educativos a impartir en las consultas.**

Como se ha indicado anteriormente, en el HUD no existe una unidad de hemofilia, lo que dificulta considerablemente la atención de estos pacientes y su abordaje multidisciplinar. La ausencia de unas revisiones periódicas para el seguimiento de las PCH, así como la falta de comunicación y coordinación con los centros de AP, produce además la imposibilidad de realizar actividades de carácter educativo y preventivo.

**La atención integral de la hemofilia requiere el establecimiento de centros de referencia que reúnan a profesionales sanitarios expertos en la patología para la creación de Unidades de Hemofilia.** Las funciones de estas unidades especializadas para el tratamiento de la hemofilia consistirían en coordinar y proporcionar una atención multidisciplinar adecuada a estos pacientes, tanto en régimen hospitalario como en los centros de AP. De esta manera, la prevención de las patologías más frecuentes en el envejecimiento de las PCH, podría abordarse desde esa perspectiva preventiva y así intentar evitar su aparición (**ver Tabla 6**). (18)



**Tabla 6.** Como prevenir la aparición de las comorbilidades más frecuentes en las PCH.

| PATOLOGÍA                        | PREVENCIÓN  |
|----------------------------------|---|
| <i>Artropatía hemofílica</i>     | <p>Iniciar, continuar o reiniciar la profilaxis (a la edad más temprana posible) para prevenir las hemorragias articulares, preservar la función de las mismas y retrasar el daño causado (26).</p> <p>Acudir a revisiones periódicas de fisioterapia especializada en hemofilia y realizar un programa de ejercicios y rehabilitación poniendo el foco en las articulaciones más afectadas (8, 26).</p>  |
| <i>Dolor crónico</i>             | <p>A pesar de la dificultad de prevenir la aparición del dolor, pueden seguirse una serie de recomendaciones específicas para paliarlo:</p> <p>Tomar fármacos inhibidores del COX-2 (celecoxib, rofecoxib, valdecoxib, etoricoxib y lumiracoxib) antes que AINES inhibidores del COX-1 para el control del dolor cuando sea necesario (8, 27).</p> <p>Solicitar información a su especialista para un tratamiento individualizado del dolor, evitando principalmente la vía intramuscular y algunos fármacos que pueden aumentar el riesgo de sangrado (Ácido acetilsalicílico) (26).</p> <p>Los estudios reflejan una disminución del dolor cuando se sigue un programa de actividades articulares (28).</p> |
| <i>Insuficiencia Renal</i>       | <p>Vigilar la función renal a través de analíticas periódicas que se deberán hacer al menos una vez al año en su centro de AP (8, 26).</p>  |
| <i>Hipertensión Arterial</i>     | <p>Según los criterios de cribado, cobertura y buena atención (CBA) fijados y reflejados por Osakidetza en su programa de Oferta Preferente (OP), los adultos mayores de 40 años deberían tomarse la tensión arterial (TA) cada 2 años (8, 29).</p> <p>Evitar el consumo de alcohol y tabaco (8).</p> <p>Restricción del consumo de sal, aumento de la actividad física y disminución de peso a través de medidas higiénico-dietéticas (26).</p>  |
| <i>Accidente cerebrovascular</i> | <p>Se recomienda al menos cada 4 años valorar el riesgo cardiovascular (mujeres &gt;45 años y varones &gt;40 años) (29)</p> <p>Controlar la hipertensión en caso de padecerla es un factor imprescindible debido a que los pacientes con hemofilia y HTA tienen una mayor probabilidad de padecer hemorragias intracraneales (HIC) (30,31).</p>   |

|                                 |   |
|---------------------------------|---|
| <i>Dislipemia</i>               | Realizar analíticas sanguíneas cada 4 años para el control de los niveles de colesterol (mujeres >45 años y varones >35 años) (8,29).   |
| <i>Obesidad</i>                 | Control de peso y talla cada 4 años (29).<br><br>Llevar a cabo una dieta saludable rica en fibra y alimentos de origen vegetal (8).<br><br>Según el programa Aktibili de Osakidetza, los adultos de entre 18 y 64 años de edad deberán realizar un mínimo de 150 minutos de actividad física moderada semanales o 75 minutos de actividad física intensa. (8, 29)   |
| <i>Diabetes Mellitus Tipo 2</i> | A partir de los 45 años de edad se debe realizar una medición de glucemia plasmática al menos cada 4 años (29).   |
| <i>Osteoporosis</i>             | Medir la densidad mineral en pacientes con hemofilia que presenten artropatía significativa (8).<br><br>Se recomienda realizar ejercicio físico de forma regular, evitar un estilo de vida sedentario y una ingesta adecuada de calcio y vitamina D (26, 30).   |
| <i>Cáncer</i>                   | Ofrecer a todas las personas con hemofilia y hepatitis C activa, tratamiento y agentes apropiados, además de realizar revisiones periódicas con el hepatólogo. (8)  |
| <i>Problemas psicológicos</i>   | Se recomienda a las PCH prestar atención a sus sentimientos y pensamientos. Acudir y consultar a su especialista de referencia frente a síntomas de depresión y/o ansiedad (8).<br><br>Las intervenciones psicológicas (cognitivas, conductuales, emocionales, de última generación...) sugieren mejoría en el estado mental de las PCH (32).<br><br>El conocimiento de la enfermedad y el dominio de habilidades prácticas como la autoinyección tienen probabilidad de producir cambios a mejor en el caso de los adultos (32). |

**Fuente:** Elaboración propia.

#### 4.2.2 Material Didáctico.

Con el fin de transmitir las recomendaciones preventivas para una vejez saludable de las PCH, se acordó con ASHEGUI, elaborar un cartel educativo que reflejase, de manera estética (uso de imagen y texto), unas pautas dirigidas a los adultos con hemofilia que no padecen comorbilidades (**Figura 4 y Figura 5**) (33).

# ENVEJECER SALUDABLEMENTE CON HEMOFILIA



## PROBLEMAS PSICOLÓGICOS

Preste atención a sus pensamientos y sentimientos. Realice técnicas de relajación frente a situaciones o periodos estresantes. Consulte con su especialista ante síntomas de depresión y/o ansiedad.

## DIABETES MELLITUS

A partir de los 45 años de edad, revise su glucemia al menos cada 4 años en su Centro de Salud.

## OBEIDAD

Controle su peso cada 4 años. Si tiene entre 18 y 64 años de edad, realice un mínimo de 150 minutos de actividad física moderada o 75 minutos de actividad física intensa semanal. Además, lleve a cabo una dieta rica en fibra y alimentos de origen vegetal.

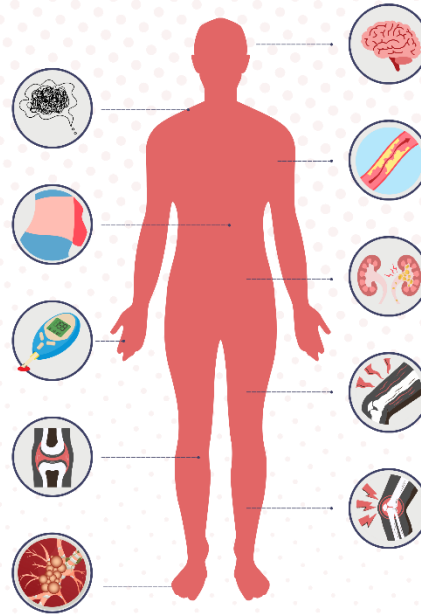
## ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

Inicie, continúe o reinicie la profilaxis para prevenir hemorragias articulares. Acuda a revisiones periódicas con su fisioterapeuta y rehabilitador.

## CÁNCER

Si padece hemofilia y ha sufrido una infección por hepatitis C, tome su tratamiento regularmente y acuda a las revisiones previstas por sus referentes sanitarios.

## ¿Cómo puedo prevenir las complicaciones asociadas al envejecimiento con hemofilia?



## ACCIDENTE CEREBROVASCULAR

A partir de los 40 años (45 en mujeres), acuda a revisiones al menos cada 4 años para valorar su riesgo cardiovascular.

## DISLIPEMIA E HIPERTERSIÓN ARTERIAL

Realícese analíticas sanguíneas al menos cada 2 años a partir de los 40 años. Controle sus niveles de tensión arterial y cuide su alimentación. Evite el consumo de alcohol y drogas.

## INSUFICIENCIA RENAL

Realícese al menos una analítica sanguínea anual para controlar la función renal de sus riñones.

## OSTEOPOROSIS

Si sufre de artropatía, intente mantener un estilo de vida activo. Realice una ingesta adecuada de calcio y vitamina D.

## DOLOR CRÓNICO

Solicite información a su médica sobre los fármacos adecuados para el tratamiento del dolor. Siga un programa personalizado de ejercicios para aumentar la fuerza articular.



Figura 4. Cartel: "Envejecer saludablemente con hemofilia".

Fuente: Elaboración propia.

# ZAHARTZE OSASUNGARRIA HEMOFILIAREKIN

**ARAZO PSIKOLOGIKOAK**  
Erreparatu zure pentsamendu eta sentimenduei.  
Egin itzazu estresa eragiten duten egoerak lasaitzeko teknikak.  
Kontsultatu zure espezialistari depresio- edo/eta antsietate-sintomak izanez gero.

**DIABETES MELLITUSA**  
45 urtetik aurrera, gutxienez 4 urtean behin berrikusi zure glukemia zure Osasun-Zentroan.

**OBSESITATEA**  
Kontrolatu zure pisua 4 urtean behin.  
18 eta 64 urte bitartean badituzu, egin ezazu gutxienez 150 minutuko jarduera fisiko moderatua edo 75 minutuko jarduera fisiko bizia astean.  
Gainera, zuntz eta landare-jatorriko elikagai ugari dieta egin.

**ARTROPATÍA HEMOFILIKOA**  
Hasi, jarraitu edo berrabiarazi profilaxia artikulazioetako odoljarioak prebenitzeko. Joan aldizkako azterketetara zure fisioterapeuta eta errehabilitatzailearekin.

**MINBIZIA**  
Hemofilia baduzu eta C hepatitisak eragindako infekzioa izan baduzu, hartu tratamendua aldizka eta joan zure osasun-erreferenteek emandako azterketetara.

**Nola sahiestu ditzaket hemofilia eta zahartzearekin erlazionatuta dauden gaixotasunak?**

**ISTRIPU ZEREBROBASKULARRA**  
40 urtetik aurrera (45 emakumen kasuan), gutxienez 4 urtean behin zure arrisku kardiobaskularra aztertu.

**DISLIPEMIA ETA HIPERTENSIO ARTERIALA**  
Egin odol-analisiak gutxienez 2 urtean behin 40 urtetik aurrera.  
Kontrolatu zure tentsio arterialaren mailak eta zaindu zure elikadura.  
Ez hartu alkoholik eta drogarik.

**GILTZURRUN-GUTXIEGITASUNA**  
Urtean behin odol-analitika bat egin ezazu, giltzurrunen funtzioa kontrolatzeko.

**OSTEOPOROSIA**  
Artropatia baduzu, saiatu bizimodu aktiboari eusten.  
Kaltzioa eta D bitamina behar bezala hartu.

**MIN KRONIKOA**  
Eskatu zure medikuari minaren tratamendurako farmako egokiei buruzko informazioa.  
Jarrai ezazu artikulazio-indarra areagotzeko ariketa-programa pertsonalizatua.



**Figura 5.** Traducción del cartel al euskera: “Zahartze osasungarria hemofiliarekin”.  
**Fuente:** Elaboración propia.

## **5. PRÁCTICA REFLEXIVA**

Realizar este TFG sobre la hemofilia ha sido una experiencia enriquecedora desde el punto de vista tanto académico, como personal.

A nivel personal, esta experiencia me ha permitido tomar conciencia de la realidad de las personas afectadas por coagulopatías congénitas. En cuanto a mi formación académica y al desarrollo de mis habilidades como futura enfermera, el encuentro con personas afectadas ha sido un aspecto clave para el reconocimiento de la importancia de comprender la realidad de las personas con patologías poco comunes para tratarlas y cuidarlas como profesional de enfermería.

Además, a lo largo de mi proyecto, he tenido el privilegio de trabajar conjuntamente con ASHEGUI y con destacados profesionales relacionados con la hemofilia. Participar en las actividades me ha permitido comprender mejor los retos a los que se enfrentan las personas con hemofilia y sus familias. En resumen, me siento afortunada y agradecida por haber podido participar con ASHEGUI y con todo el equipo interdisciplinar ligado a la Asociación, en la promoción de la conciencia y el entendimiento sobre la hemofilia.

Finalmente, me enorgullece pensar que la elaboración de este proyecto puede ser útil para el beneficio de los adultos con coagulopatías y contribuir a la generación de otros proyectos enfocados al envejecimiento con hemofilia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Campos García A, Oliver A, Tomás JM, Galiana L, Gutiérrez M. Autocuidado: Nueva evidencia sobre su medida en adultos mayores. [Internet]. Rev Esp Geriatr Gerontol. 2018 [consulta, 05/03/2024]; 53(6): 326-331. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-geriatria-gerontologia-124-articulo-autocuidado-nueva-evidencia-sobre-su-S0211139X18300702>
2. Organización Mundial de la Salud. Década del Envejecimiento Saludable 2020-2030 [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2019 [consulta, 05/03/2024]. Disponible en: [https://www.who.int/docs/default-source/documents/decade-of-health-ageing/decade-healthy-ageing-update1-es.pdf?sfvrsn=d9c40733\\_0](https://www.who.int/docs/default-source/documents/decade-of-health-ageing/decade-healthy-ageing-update1-es.pdf?sfvrsn=d9c40733_0)
3. Organización Mundial de la Salud. Década del Envejecimiento Saludable [Internet]. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2022 [consulta, 05/03/2024]. Disponible en: <https://www.who.int/es/initiatives/decade-of-healthy-ageing>
4. Organización Mundial de la Salud. Directrices de la OMS sobre intervenciones de autocuidado para la salud y el bienestar, revisión 2022: resumen ejecutivo [Internet]. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2022 [consulta, 05/03/2024]. Disponible en: <https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/357180/9789240052253-spa.pdf?sequence=1>
5. Organización Mundial de la Salud. Envejecimiento [Internet]. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2022 [consulta, 05/03/2024]. Disponible en: [https://www.who.int/es/health-topics/ageing#tab=tab\\_3](https://www.who.int/es/health-topics/ageing#tab=tab_3)
6. Hodroj MH, El Hasbani G, Al-Shamsi HO, Samaha H, Musallam KM, Taher AT. Clinical burden of hemophilia in older adults: Beyond bleeding risk. Blood Rev [Internet]. 2022 [consulta, 08/11/2023] ;53:100912. doi: 10.1016/j.blre.2021.100912. Epub 2021 Dec 5. PMID: 34887154. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0268960X21001181?via%3Dihub>

7. Barry DG, Hibner S. Care of the chronically ill patient with a bleeding disorder [Internet]. Rehabil Nurs. 2015 [consulta, 13/02/2024]; 40(3): 197-206. doi: 10.1002/rnj.129. Epub 2013 Oct 29. PMID: 24170334. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24170334/>
8. Shapiro S, Makris M. Haemophilia and ageing. Br J Haematol [Internet]. 2019 [consulta, 19/03/2024]; 184(5):712–20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/bjh.15745>
9. Clínica Universidad de Navarra. Pruebas de Coagulación, Hemostasia y Trombosis [Internet]. [consulta, 03/01/2024]. Disponible en: <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/pruebas-diagnosticas/coagulacion-hemostasia-trombosis>
10. World Federation of Hemophilia. e-Learning Centres: Inherited Bleeding Disorders [Internet]. 2020 [consulta, 05/03/2024]. Disponible en: [https://elearning.wfh.org/elearning-centres/inherited-bleeding-disorders/?\\_ga=2.237675655.628328483.1701618254-818921405.1700159058&\\_gl=1\\*iuuxt3\\*\\_ga\\*ODE4OTIxNDA1LjE3MDAxNTkwNTg.\\*\\_ga\\_7974KH9LH5\\*MTcwMTYxODI1NC40LjEuMTcwMTYxODI2Ni4wLjAuMA](https://elearning.wfh.org/elearning-centres/inherited-bleeding-disorders/?_ga=2.237675655.628328483.1701618254-818921405.1700159058&_gl=1*iuuxt3*_ga*ODE4OTIxNDA1LjE3MDAxNTkwNTg.*_ga_7974KH9LH5*MTcwMTYxODI1NC40LjEuMTcwMTYxODI2Ni4wLjAuMA)
11. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, W.Pipe S, et al. Guías de la FMH para el tratamiento de la Hemofilia. Haemophilia [Internet]. 2020 [consulta, 05/12/2023];26(Suppl6):1-158. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/hae.14046>
12. Connell NT, Flood VH, Brignardello-Petersen R, Abdul-Kadir R, Arapshian A, Couper S, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the management of von Willebrand disease. Blood Adv [Internet]. 2021 [consulta, 05/12/2023];5(1):301–25. Disponible en: <https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/1/301/474884/ASH-ISTH-NHF-WFH-2021-guidelines-on-the-management>
13. Peyvandi F, Garagiola I, Young G. The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. The Lancet [Internet]. 2016 [consulta, 09/11/2023]:

187-197. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(15\)01123-X/fulltext?rss%3Dyes=388.10040](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(15)01123-X/fulltext?rss%3Dyes=388.10040)

14. Iorio A, Stonebraker JS, Chambost H, Makris M, Coffin D, Herr C, et al. Establishing the prevalence and prevalence at birth of hemophilia in males: a meta-analytic approach using national registries [Internet]. *Ann Intern Med.* 2019 [consulta, 30/11/2023]; 171(8):542-546. doi:10.7326/M19-1208. Disponible en: [https://www.acpjournals.org/doi/10.7326/M19-1208?url\\_ver=Z39.88-2003&rfr\\_id=ori:rid:crossref.org&rfr\\_dat=cr\\_pub%20%20pubmed](https://www.acpjournals.org/doi/10.7326/M19-1208?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed)

15. World Bleeding Disorders Registry. Data Report 2019 [Internet]. World Federation of Hemophilia; 2019 [consulta, 15/11/2023]. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1786.pdf>

16. Aznar JA, Altisent C, Álvarez-Román MT, Bonanad S, Mingot-Castellano ME, López MF. Moderate and severe haemophilia in Spain: An epidemiological update [Internet]. *Haemophilia.* 2018 [consulta, 30/10/2023];24(3):e136-e139. doi:10.1111/hae.13462. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.13462>

17. World Federation of Hemophilia. e-Learning Centres: Hemophilia [Internet]. 2020 [consulta, 14/10/2023]. Disponible en: [https://elearning.wfh.org/elearning-centres/hemophilia/?\\_ga=2.190268717.766038685.1700159058-818921405.1700159058&\\_gl=1\\*1o67bi2\\*\\_ga\\*ODE4OTIxNDA1LjE3MDAxNTkwNTg.\\*\\_ga\\_7974KH9LH5\\*MTcwMDE1OTA1Ny4xLjEuMTcwMDE2MDMzNi4wLjAuM](https://elearning.wfh.org/elearning-centres/hemophilia/?_ga=2.190268717.766038685.1700159058-818921405.1700159058&_gl=1*1o67bi2*_ga*ODE4OTIxNDA1LjE3MDAxNTkwNTg.*_ga_7974KH9LH5*MTcwMDE1OTA1Ny4xLjEuMTcwMDE2MDMzNi4wLjAuM)  
A

18. García S, González I, Montoro JB, Núñez R, Poveda JS, Rambla M, et al. Guía para la mejora de la coordinación asistencial inter e intracentros en el abordaje de la hemofilia [Internet]. Madrid, España: RFVE; 2022 [consulta, 30/10/2023]. Disponible en: <https://rfve.es/guia-para-la-mejora-de-la-coordinacion-asistencial-inter-e-intracentros-en-el-abordaje-de-la-hemofilia/>



19. Hemofilia [Internet]. Fedhemo. 2021 [consulta, 03/12/2023]. Disponible en: <https://fedhemo.com/que-es-la-hemofilia/>
20. Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica AUGE: Hemofilia – Descripción y Epidemiología [Internet]. 2013 [consulta, 13/11/2023]. Disponible en: [https://diprece.minsal.cl/garantias-explicitas-en-salud-auge-o-ges/hemofilia/descripcion-y-epidemiologia/#:~:text=La%20hemofilia%20tiene%20una%20frecuencia,10.000%20nacidos%20vivos%20\(8\)](https://diprece.minsal.cl/garantias-explicitas-en-salud-auge-o-ges/hemofilia/descripcion-y-epidemiologia/#:~:text=La%20hemofilia%20tiene%20una%20frecuencia,10.000%20nacidos%20vivos%20(8))
21. Ballmann J, Ewers M. Nurse-led education of people with bleeding disorders and their caregivers: A scoping review [Internet]. Haemophilia. 2022 [consulta, 14/01/2024];28(6):e153-e163. doi: 10.1111/hae.14629. Epub 2022 Jul 18. PMID: 35850204. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14629>
22. Asociación de Hemofilia de Gipuzkoa [Internet]. Donostia-San Sebastián; [consulta, 19/03/2024]. Misión y valores; [aproximadamente 1 pantalla]. Disponible en: <https://www.hemofiliagipuzkoa.org/es/mision-y-valores/>
23. Asociación de Hemofilia de Gipuzkoa [Internet]. Donostia-San Sebastián; [consulta, 19/03/2024]. Creación y objetivos; [aproximadamente 2 pantallas]. Disponible en: <https://www.hemofiliagipuzkoa.org/es/creacion-y-objetivos/>
24. Asociación de Hemofilia de Gipuzkoa [Internet]. Donostia-San Sebastián; [consulta, 19/03/2024]. Facultad de Medicina y Enfermería del País Vasco; [aproximadamente 1 pantalla]. Disponible en: <https://www.hemofiliagipuzkoa.org/es/facultad-de-medicina-y-enfermeria-de-la-universidad-del-pais-vasco/>
25. Lee Mortensen G, Strand AM, Almén L. Adherence to prophylactic haemophilic treatment in young patients transitioning to adult care: A qualitative review [Internet]. Haemophilia. 2018 [consulta, 14/01/2024];24(6):862-872. doi: 10.1111/hae.13621. PMID: 30485633. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.13621>
26. Álvarez Martínez E, Bayón Tejón MP, Carnero Pereiro J, Curats Morales R, Fernández Contreras MA, Fernández Sarmiento C, et al. Guía de apoyo al paciente

hemofílico y a sus familias [Internet]. Content Ed Net. 2018 [consulta, 14/01/2024]. Disponible en: [https://www.consejogeneralenfermeria.org/docs\\_revista/Hemofilia/GuiaHemofiliaPacientes.pdf](https://www.consejogeneralenfermeria.org/docs_revista/Hemofilia/GuiaHemofiliaPacientes.pdf)

27. Miao X-P, Li J-S, Ouyang Q, Hu R-W, Zhang Y, Li H-Y. Tolerability of selective cyclooxygenase 2 inhibitors used for the treatment of rheumatological manifestations of inflammatory bowel disease. Cochrane Libr [Internet]. 2014 [consulta, 17/03/2024]; Disponible en: [https://www.cochrane.org/es/CD007744/IBD\\_tolerabilidad-de-los-inhibidores-selectivos-de-la-ciclooxigenasa-2-cox-2-utilizados-para-el](https://www.cochrane.org/es/CD007744/IBD_tolerabilidad-de-los-inhibidores-selectivos-de-la-ciclooxigenasa-2-cox-2-utilizados-para-el)

28. Strike K, Mulder K, Michael R. Exercise for haemophilia. Cochrane Libr [Internet]. 2016 [consulta, 19/03/2024];2016(12). Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/es/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD011180.pub2/full/es>

29. Gutiérrez ML, Berraondo I, Bilbao JL, Gorroñoigoitia AI, Gutiérrez M, Gutiérrez B, et al. Análisis y desarrollo del plan de actividades preventivas de Atención Primaria. Revisión de la oferta preferente y del programa informático de soporte (PAP). Investigación Comisionada [Internet]. Vitoria-Gasteiz. Departamento de Sanidad y Consumo. Gobierno Vasco, 2011[consulta, 11/04/2024]. Informe nº Osteba D-11-01. Disponible en: [https://www.euskadi.eus/contenidos/informacion/2011\\_osteba\\_publicacion/es\\_def/adjuntos/D-11-01%20Plan%20de%20actividades%20preventivas.pdf](https://www.euskadi.eus/contenidos/informacion/2011_osteba_publicacion/es_def/adjuntos/D-11-01%20Plan%20de%20actividades%20preventivas.pdf)

30. Álvarez Román MT, Bernardo Gutiérrez A, Berrueco Moreno R, Bonand Boix S, Butta Coll N, de la Corte Rodríguez H, et al. Real Fundación Victoria Eugenia. Guías españolas para el manejo del paciente con hemofilia [Internet]. Castellón, España: Arán Ediciones; 2022 [consulta, 15/01/2024]. Disponible en: [https://rfve.es/wp-content/uploads/GUIAS-espanolas-hemofilia-RFVE-26\\_06.pdf](https://rfve.es/wp-content/uploads/GUIAS-espanolas-hemofilia-RFVE-26_06.pdf)

31. Pinto MT. El envejecimiento y las comorbilidades: un problema emergente en hemofilia. Hematología: Volumen 19 Número Extraordinario XXII Congreso [Internet]. Sociedad Argentina de Hematología; 2015 [consulta, 17/03/2024]. p. 98-103. Disponible

en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5944666/#:~:text=Disorder%20of%20joints%2C%20hemophilia%2Drelated,result%20in%20increased%20social%20burden>.

32. Palareti L, Melotti G, Cassis F, Nevitt SJ, Iorio A. Psychological interventions for people with hemophilia. Cochrane Libr [Internet]. 2020 [consulta, 17/03/2024];2020(3).

Disponible

en:

<https://www.cochranelibrary.com/es/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD010215.pub2/full/es?highlightAbstract=hemofili%7Chemofilia>

33. Euroinnova Business School. Cómo hacer un cartel educativo [Internet]. Euroinnova Business School. 2020 [consulta, 17/03/2024]. Disponible en:

<https://www.euroinnova.edu.es/blog/como-hacer-un-cartel-educativo>

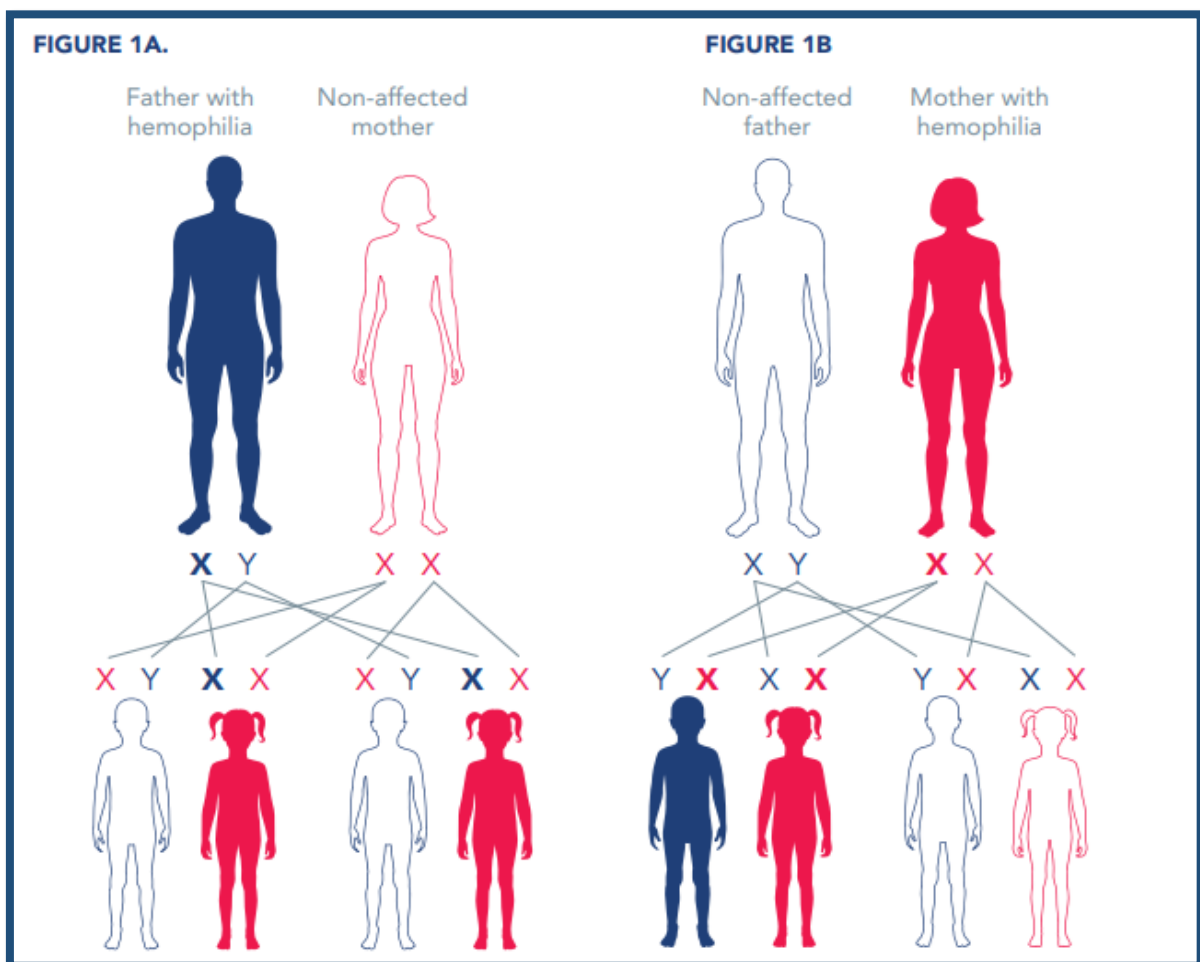


## ANEXOS

### Anexo I: Herencia de la Hemofilia

Según esta imagen, todas las hijas de un padre con hemofilia heredarán su copia alterada del cromosoma X. Sin embargo, ninguno de los hijos varones estará afectado, porque heredan su único cromosoma X de la madre (Figura 1A). (17)

Las madres con un gen normal y otro alterado tienen un 50% de probabilidades de transmitir el gen alterado a cada hijo (Figura 1B). Los niños que hereden el gen alterado de su madre tendrán hemofilia; las niñas que hereden el gen alterado de su madre tendrán también una copia normal de su padre. Por lo tanto, ellas serán portadoras de hemofilia. (17)



**Fuente:** World Federation of Hemophilia (17).

## Anexo II: Metodología.

*Estrategias de búsqueda (resultado total sin filtros / con filtros /seleccionados)*

| BASE DE DATOS           | ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA                              | RESULTADOS TOTALES | RESULTADOS CON FILTROS | ARTÍCULOS SELECCIONADOS |
|-------------------------|---|--------------------|------------------------|-------------------------|
| <b>PubMed</b>           | ("Hemophilia A"[Mesh]) AND "Aging"[Mesh]            | 74                 | 10                     | 2                       |
|                         | ("Hemophilia A"[Mesh]) AND "Self Care"[Mesh]        | 139                | 3                      | 0                       |
|                         | ("Hemophilia A"[Mesh]) AND "Long-Term Care"[Mesh]   | 15                 | 1                      | 0                       |
|                         | ("Hemophilia A"[Mesh]) AND "Self-Management"[Mesh]  | 6                  | 1                      | 0                       |
|                         | ("von Willebrand Diseases"[Mesh]) AND "Aging"[Mesh] | 17                 | 2                      | 1                       |
|                         | ("Hemophilia A"[Mesh]) AND "Nursing"[Mesh]          | 55                 | 1                      | 1                       |
|                         | ("Hemophilia A"[Mesh]) AND "Social Isolation"[Mesh] | 9                  | 0                      | 0                       |
|                         | <b>Cochrane</b>                                     | Hemofilia          | 20                     | -                       |
| Exercise AND hemophilia |   | 1                  | -                      | 1                       |
| <b>Dialnet</b>          | Autocuidado y envejecimiento                        | 119                | -                      | 1                       |
| <b>BVS</b>              | (Hemofilia A) AND (self-care)                       | 283                | 37                     | 2                       |
|                         | (Hemofilia A) AND (Social Isolation)                | 48                 | 3                      | 0                       |

### **Anexo III: Memoria de actividades.**

a. Reunión con la psicóloga y pedagoga de ASHEGUI (24-10-2023).

Esta primera reunión se llevó a cabo en la sede de ASHEGUI en el HUD. En ella, me presenté como la alumna de 4. curso de enfermería que estaría trabajando con la Asociación para llevar a cabo este TFG. Se consensuó cual sería el tema a tratar en el proyecto. Para ello, pregunté qué carencias se percibían desde la Asociación. Se me explicó que el envejecimiento de las PCH era un tema reciente, del que se estaba empezando a escribir y que necesitaba ser más visibilizado. Finalmente, me recomendaron algunas fuentes de las que podría obtener más información sobre el tema, y decidimos mantenernos en contacto mientras teníamos la primera reunión en conjunto con la tutora del TFG.

b. Taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas en la Facultad de Medicina y Enfermería (24/25-10-2023)

Tras varias semanas de la noticia de la puesta en marcha del taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas por parte de la Asociación y mi posterior inscripción, recibimos un mensaje informándonos de la cancelación del mismo debido a la baja participación del alumnado.

c. Contacto con un enfermero con hemofilia (04-11-2023) y un supervisor de enfermería de un gerontológico de Guipúzcoa (17-11-2023)

Para comenzar, me puse en contacto con un enfermero de Araba, el cual, tiene hemofilia. Le expliqué en que iba a consistir el proyecto que estamos llevando a cabo, y me mostró su predisposición para participar en él.

A continuación, contacté con un supervisor de enfermería de un gerontológico de Guipúzcoa. Tras exponerle el trabajo, me comentó que estaba dispuesto a realizar una entrevista conmigo para dar a conocer su perspectiva sobre el tema.

d. Taller de ASHEGUI sobre técnicas de administración de medicación endovenosa dirigido a las familias asociadas (18-11-2023)

El taller impartido por dos enfermeras en la sala de procedimientos de la facultad de Medicina y Enfermería, estuvo dirigido a las PCH y a sus familiares. Asistieron alrededor de 30 personas y estuvo enfocado en la administración del factor de coagulación endovenoso por diferentes medios (capacitación).

Esta sesión constó de dos partes:

En la primera parte, se realizó una exposición oral acompañada por un soporte gráfico (Power-Point + vídeos explicativos) sobre la correcta técnica de administración de medicación endovenosa. Por un lado, una enfermera nos explicó cómo realizar una buena técnica de administración a través de una vía venosa periférica. Por el otro lado, la otra enfermera, basó su explicación en el dispositivo Port-a-Cath.

A continuación, en la segunda parte, tuvo lugar la puesta en práctica de las técnicas expuestas. Para ello, nos dedicamos a practicar con las familias la canalización de vías venosas periféricas en los brazos de simulación, la enseñanza de la correcta canalización de un reservorio venoso y de la preparación y uso del campo estéril.

e. Propuesta de realizar un cartel como material gráfico

Se planteó el tema de realizar un cartel informativo como material para dar a conocer los cuidados que deben llevar a cabo las PCH adultas para envejecer saludablemente.

Un cartel didáctico es una herramienta educativa visual diseñada para transmitir información de manera clara y concisa sobre un tema específico. Por lo general, está compuesto por imágenes, gráficos y texto breve que resumen conceptos clave o pasos a seguir relacionados con el tema en cuestión. Los carteles didácticos se utilizan comúnmente en entornos educativos, como aulas escolares, museos, centros de exposiciones y otros espacios públicos, con el objetivo de facilitar el aprendizaje y la comprensión de ciertos temas. Su diseño suele ser atractivo y llamativo para captar la atención del espectador y facilitar la asimilación de la información presentada (33).



f. Entrevista a un supervisor de gerontológico de Guipúzcoa (28-11-2023)

Se realizó una entrevista a un supervisor de enfermería de una residencia de Guipúzcoa. En ella se abordó el tema de cómo estaría preparada la residencia para los usuarios mayores dependientes con hemofilia y que herramientas tiene el gerontológico para hacerle frente a esta situación.

g. Reunión con la tutora del TFG, la psicóloga y el presidente de ASHEGUI (29-11-2023)

En esta tutoría se presentó el trabajo que se había realizado hasta la fecha. Compartí la información que se había tratado en la primera entrevista realizada. A partir de esta puesta en común salió a coalición la normativa recogida en el BOE sobre la autoadministración del factor de coagulación, importante a tener en cuenta para futuros encuentros.

Se definió el grupo diana y hacia donde queríamos ir con este trabajo. Se decidió que iría dirigido a la población joven y adulta (rango de edad de entre 20 - 65 años) con hemofilia, con el fin de prevenir complicaciones durante la vejez.

Además, se fijó un encuentro con una hematóloga del HUD en una fecha pendiente de concretar, en la que participaríamos los presentes.

Finalmente, se mencionó una reunión que se realizaría a principios de 2024 sobre neurociencia y hematología (con fecha pendiente de concretar).

h. Reunión con una hematóloga en estrecha relación con ASHEGUI (09-01-2024)

El día 9 de enero de 2024 se realizó una reunión en el despacho de la Asociación con una hematóloga del HUD, la tutora del TFG, la psicóloga y el presidente de ASHEGUI.

Durante la reunión, se abordaron una serie de cuestiones cruciales relacionadas con el seguimiento de las PCH y su frecuencia. Se comentó cuáles eran los temas tratados en estas consultas, que van desde la evaluación del estado de la enfermedad hasta el manejo de complicaciones y el apoyo emocional necesario. Además, se exploraron cuáles eran las prácticas de examen físico realizadas en estas consultas, destacando los puntos clave

de interés en la anamnesis de los pacientes, tales como la historia de sangrados recurrentes, estado general articular, tratamientos previos y posibles desafíos en la gestión de la enfermedad. También se profundizó en las principales comorbilidades asociadas con cada tipo de coagulopatía (en el caso de la hemofilia se habló sobre las enfermedades cardiovasculares), reconociendo la importancia de comprender cómo estas condiciones pueden afectar el curso y el tratamiento de la hemofilia. Finalmente, se exploró cómo enfrentar el cuidado de pacientes mayores con hemofilia, considerando los desafíos adicionales que surgen con el envejecimiento y la gestión de múltiples condiciones médicas simultáneamente. Esta consulta proporcionó una mayor visión sobre el cuidado integral de las personas con hemofilia en diferentes etapas de la vida.

i. Reunión con la psicóloga y el presidente de ASHEGUI.

Esta reunión tenía como propósito informar sobre los avances realizados en la búsqueda de fuentes de información. Semanas atrás compartí por correo electrónico la “*Guía para la mejora de la coordinación asistencial inter e intracentros en el abordaje de la hemofilia*”, la que comenté que me parecía muy interesante para utilizar como fuente de información para el trabajo. Comenzamos la reunión revisando los puntos clave de dicha Guía. Se explicó que esta sería una de las fuentes de referencia para enumerar las complicaciones más comunes que presentan las PCH. Junto con la misma, se expusieron las GPC: “*Guía de apoyo al paciente hemofílico y a sus familias*” y “*Guías españolas para el manejo del paciente con hemofilia*”. Tras ello, se realizó una entrevista con el presidente de la Asociación como persona con hemofilia.

j. Reunión con una enfermera de la unidad de hematología del HUD (01/02/2024).

El día 1 de febrero me reuní con una enfermera del servicio de hematología en su despacho ubicado en el HUD. Durante la reunión se abordaron diversos temas relacionados con los cuidados de enfermería en consulta de las PCH. Se trataron las técnicas de captación de los pacientes para realizar un seguimiento efectivo, destacando la importancia de la comunicación regular y el apoyo emocional. Desde su perspectiva, se identificaron los principales problemas de salud que enfrentan las personas mayores con hemofilia, incluyendo complicaciones articulares, riesgos cardiovasculares y desafíos en la gestión de enfermedades concomitantes. Además, se exploraron propuestas para

mejorar la atención sanitaria hacia este grupo poblacional, enfatizando la necesidad de la elaboración de programas de educación continuada para profesionales de la salud, el acceso a tratamientos especializados y la promoción de un enfoque holístico en la atención integral de las personas con hemofilia, especialmente en etapas avanzadas de la vida.

k. Entrevista a una enfermera gestora de casos del Hospital Sant Pau de Barcelona (20/02/2024).

Con el fin de ampliar la información recopilada sobre los cuidados de enfermería prestados por las enfermeras gestoras de casos en hospitales con unidades de hemofilia, ASHEGUI me facilitó los datos de contacto de una la enfermera gestora de casos del Hospital Sant Pau de Barcelona.

Nos pusimos en contacto a través de WhatsApp, y concretamos una llamada telefónica en la que me explicaría el funcionamiento y las labores que lleva a cabo en su puesto como enfermera de referencia en una Unidad de Hemofilia.

Para terminar, le expliqué cuál era el enfoque dado al trabajo, los cuidados de enfermería descritos y compartí los avances realizados en la investigación.

l. Entrevista a un enfermero joven con hemofilia (18/04/2024).

Se realizó una entrevista a un enfermero joven con hemofilia de Araba. En la entrevista se trataron temas relacionados con su gestión de la enfermedad, el efecto que tenía en su vida y su perspectiva de cara a futuro, su visión como sanitario sobre el tratamiento de la patología y los aspectos a mejorar en nuestro entorno sanitario cercano.

## **Anexo IV: Esquema de la entrevista realizada a un supervisor de un gerontológico de Guipúzcoa.**

### ***1. ¿Qué trabajo desempeña?***

Trabajo como supervisor de enfermería en el gerontológico Guipúzcoa.

### ***2. ¿Desde cuando trabaja en la residencia de ancianos?***

Llevo trabajando ahí alrededor de 15 años. Empecé como enfermero y ahora estoy como coordinador, llevando más el tema de la gestión.

### ***3. En el tiempo que lleva trabajado en la residencia, ¿ha conocido a algún residente con hemofilia?***

Que yo recuerde, no hemos tenido ningún residente con hemofilia.

### ***4. ¿Están preparados en la residencia para acoger a los futuros usuarios mayores con hemofilia? Como / Por qué:***

Desde mi punto de vista sí que estamos preparados. La residencia está bastante bien equipada. Lo que pienso es que los pacientes con hemofilia recibirían el tratamiento en el hospital y que en la residencia nos encargaremos del tratamiento posthospitalario.

### ***5. ¿Se plantea un abordaje multidisciplinar?***

Tenemos un equipo bastante amplio que incluye a dos psicólogas, dos fisioterapeutas, un gerontólogo, un equipo de enfermeras y una animadora de tiempo libre.

### ***6. ¿Existe la comunicación con el HUD?***

Cada vez más. Debido a la implementación de Osabide en el sistema informático de la residencia hace dos años, se mantiene una comunicación prácticamente diaria con los profesionales del HUD.

De hecho, cuando se da la situación en la que un residente con patologías crónicas sufre un estado de agudización de sus procesos, se abre una línea de comunicación directa con el edificio Amara para que no tengan que pasar por urgencias.

***7. ¿Qué podría ayudar a dar una mejor atención a estos pacientes en la residencia?***

Nos sentimos respaldados por Osakidetza, tanto por el equipo de hospitalización a domicilio que son los encargados de venir a la residencia a poner terapias endovenosas en los casos precisos, como el pase terapéutico, y las consultas que se realizan a los profesionales del hospital.

Sin embargo, siempre está bien recibir charlas para que el equipo se recicle y más cuando se tratan de estos temas que todavía se están descubriendo.

## **Anexo V: Esquema de la entrevista realizada a un enfermero y persona joven con hemofilia.**

### ***1. ¿Cómo describirías tu relación con la hemofilia? ¿Cómo te sientes respecto a tener esta enfermedad?***

Al principio como toda enfermedad crónica, la relación que se tiene con ella es complicada. Sí que es verdad que la hemofilia se padece desde que uno nace y la percepción que tienes de ella es diferente; no conoces una vida que no haya sido sin tener esa patología.

A día de hoy la llevo muy controlada y no me limita en absoluto para realizar ninguna cosa.

Cuando era pequeño me sentía diferente a los demás niños, no conocía a nadie con la misma enfermedad que la mía. Eso me hacía sentirme algo desplazado; más por las barreras que yo podía crear a raíz de la enfermedad que por lo que otros dijese de mí.

### ***2. ¿Cuántos años tenías cuando te diagnosticaron hemofilia?***

Me diagnosticaron hemofilia desde el momento que nací. Fui consciente de que padecía la enfermedad aproximadamente sobre los 5-6 años; cuando tuve mi primer hemartros en una rodilla.

### ***3. ¿De qué manera crees que la hemofilia ha condicionado tu vida cotidiana y tus actividades diarias?***

Sinceramente creo que la hemofilia ha moldeado mucho mi personalidad y ciertos aspectos de mi vida cotidiana a lo largo de los años.

La hemofilia te “obliga” a actuar de forma responsable ante muchas situaciones, te condiciona a tomar ciertas decisiones y a pensarte las cosas más de una vez. Aparte de lo básico, que son evitar realizar actividades peligrosas que puedan generar traumatismos o hemorragias; la hemofilia te enseña a cuidarte más con premisas a largo plazo (evitar complicaciones relacionadas con la hemofilia). Estas premisas hacen que puedas

desarrollar un sentido de la responsabilidad mayor, así como aprender a valorar mucho más los momentos en los que uno está bien (aprendes a valorar el ahora).

***4. ¿Has experimentado algún desafío particular en tus relaciones sociales debido a la hemofilia? ¿Cómo has afrontado estos desafíos?***

En la actualidad no me supone ninguna dificultad para establecer relaciones sociales, sin embargo; en un pasado sí que lo suponía. Más que por lo que la hemofilia me podía condicionar; se trataba más de la condición y limitaciones que yo preestablecía. Muchas veces nos centramos más en el “qué pensarán” o en los juicios de valor que alguien puede realizar sobre nosotros y sobre nuestra enfermedad que en realizar lo que nos limita esta misma. El primer paso para convivir con ella es la aceptación. Una vez que lo haces (puede tardar años incluso), empiezas a vivir en paz contigo y con la patología.

Un ejemplo de ello era la posibilidad de rechazo o de debilidad que podía transmitir el tener hemofilia a posibles parejas que tuviese. El pensar en ello me limitaba a conocer personas o limitaba mis relaciones sociales; actuando de forma introvertida, por miedo. Cuando trabajas en ello y rompes esas barreras que ejerces sobre ti, empiezas a ver que quien tenía un problema con la enfermedad eras tú, y no los demás.

***5. ¿Cómo te sientes acerca de la perspectiva de envejecer con hemofilia? ¿Existen miedos específicos que tengas sobre el envejecimiento con esta condición?***

Me siento afortunado de pensar en que voy a poder envejecer con cierta calidad de vida y rodeado de la gente que quiero teniendo hemofilia. Si miramos hacia atrás, se puede ver que la calidad de vida de las PCH no era la misma hace años. Antes, las personas con hemofilia morían del VIH, complicaciones derivadas de inhibidores etc. Debido a los grandes avances que ha habido, la calidad de vida ha aumentado mucho, y se prevé que una persona con hemofilia (si realiza los cuidados bien y se mantiene en forma) puede envejecer prácticamente como una persona sin esta patología.

Siempre existe el miedo de desarrollar inhibidores ante el factor que utilizamos, así como poder fallecer desangrado por un traumatismo grave. Sin embargo, nada de esto me limita actualmente a la hora de vivir como quiero.

**6. *¿Conoces las complicaciones comunes asociadas a envejecer con hemofilia?***

Las más comunes podrían ser los hemartros (sangre dentro de las articulaciones), las cuales pueden derivar en enfermedades articulares crónicas y dolor.

**7. *¿Cuál es tu opinión sobre el nivel de atención sanitaria disponible para pacientes con hemofilia en el sistema sanitario del País Vasco? ¿Cómo evaluarías la coordinación entre diferentes especialistas en el cuidado de pacientes con hemofilia?***

Por mi parte solo podría decir que la actuación sanitaria en la CAPV hacia las personas con hemofilia es muy buena. El trato por parte de hematología siempre ha sido muy bueno y cercano; han abogado por el autocuidado y la prevención de complicaciones en pacientes hemofílicos.

Si es verdad que la coordinación entre profesionales sanitarios es deficiente, sobre todo cuando se acude a urgencias por un episodio hemorrágico. Es una patología muy específica que debe de ser tratada por especialistas y esta toma de decisiones debe de realizarse desde el conocimiento absoluto.

**8. *¿Hay aspectos específicos de tu atención sanitaria actual que te gustaría mejorar o cambiar de cara al futuro?***

Creo que sería muy útil apostar por una buena coordinación entre diferentes servicios médicos en las personas con hemofilia. Seguir desarrollándolo, así como creando facilidades e intercomunicaciones entre el servicio de hematología, fisioterapia y traumatología sería clave para optimizar las situaciones agudas. Un aspecto clave podría ser desarrollar una rama específica de fisioterapia y traumatología centrada en pacientes hemofílicos.

**9. *¿Cómo te gustaría que tus relaciones cercanas te apoyaran en el futuro, especialmente en relación con tu salud y bienestar?***

A expensas de futuro me gustaría envejecer sin complicaciones crónicas ni con ningún tipo de dolor adherido a problemas con la hemofilia.



Si no se diese así, me gustaría envejecer acompañado de alguien que pueda realizar mis cuidados en tal caso de que yo no pudiese realizarlos (administración de factor, suplir tareas de autocuidado en tal caso de mala movilidad etc.).

***10. ¿Qué apoyos o recursos crees que podrían ser útiles para lidiar con los desafíos asociados a la hemofilia?***

Aumento de visibilidad en la sociedad de esta patología. Quizás se debería crear más “comunidad” entre enfermos mediante diferentes instituciones o asociaciones. Por parte del profesional sanitario; fomentar la autonomía del paciente, así como la autogestión de la enfermedad. Realizar un acompañamiento y atención psicológica del paciente y familiar con hemofilia.

## **Anexo VI: Problemas de salud más frecuentes en PCH de edad avanzada y enfermedades asociadas al envejecimiento.**

### *1. Artropatía hemofílica*

En pacientes con hemofilia grave y moderada, el daño articular se desarrolla de forma casi lineal con la edad. Entre los factores que contribuyen a dicha degeneración articular se encuentran la osteoporosis y la osteopenia, el sedentarismo, el sobrepeso y la obesidad. (26)

Debido a la facilidad de las PCH a sufrir sangrados en las articulaciones, es usual que, consecuentemente, la membrana que las recubre (la membrana sinovial) se inflame, aumentando las posibilidades de sufrir sangrados de nuevo y produciendo más inflamación. Esto genera un bucle que desemboca en la generación de una articulación diana. La propensión a sufrir sangrados en esta denominada articulación diana, provoca a largo plazo una atrofia muscular y una disminución permanente de la movilidad de la misma. (26)

Para su prevención, es recomendable el inicio del tratamiento profiláctico a una edad temprana (26). Por tanto, se debe alentar a todos los pacientes con hemofilia a realizar una actividad física regular y a tener una ingesta adecuada de calcio y vitamina D (26). En los pacientes con patología ya establecida a nivel articular, el tratamiento abarca desde la analgesia y la rehabilitación, hasta en algunos casos, la cirugía (26,30). Asimismo, se aconseja llevar a cabo un seguimiento periódico por parte de un fisioterapeuta y un rehabilitador con experiencia en hemofilia (26).

En algunos casos, puede ser apropiado continuar, reiniciar o incluso iniciar la profilaxis en adultos con hemofilia para prevenir hemorragias articulares, preservar su función o retrasar la progresión del daño y realizar un programa de ejercicio y rehabilitación articular sin riesgo de resangrado con el fin de mejorar su calidad de vida. (30)

### *2. Dolor crónico*

El dolor agudo y crónico causado por la hemorragia articular afecta a las personas que lo sufren tanto física como emocionalmente. Debido a la predisposición de algunos

fármacos utilizados para la analgesia para aumentar las posibilidades de sufrir sangrados, en especial, a nivel gastrointestinal, resulta indispensable que el personal sanitario referente valore la medicación más apropiada para paliar este dolor en el caso de las PCH. (26)

### *3. Desarrollo de inhibidores*

El desarrollo de inhibidores es más frecuentemente un problema en los pacientes pediátricos que inician el tratamiento. Sin embargo, es una de las complicaciones más graves que pueden presentar las PCH. Los inhibidores son anticuerpos que bloquean la acción de los factores de coagulación administrados, lo que hace que el tratamiento sea ineficaz para detener los episodios hemorrágicos. Para controlar esto, es importante realizar analíticas sanguíneas de forma periódica y acudir a los centros de referencia si a pesar de seguir adecuadamente las pautas de tratamiento, ocurre un sangrado anormal, para dar con el tratamiento adecuado a cada persona. (26)

### *4. Coinfección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y Hepatitis C*

Anteriormente cuando las opciones de tratamiento no eran las adecuadas y los tratamientos no seguían unas buenas medidas de higiene y prevención de riesgos, ocurrió que gran parte de la población con hemofilia sufrió una coinfección de VIH o Hepatitis C. Esta transmisión se dio a través de los concentrados de factor derivados de plasma. (26)

A pesar de que, actualmente en España, la posibilidad de que se de esta transmisión a través de los tratamientos es muy reducida, hay adultos con hemofilia que sufren alguna de estas patologías, que precisan realizar un tratamiento específico indicado por su especialista. (26)

### *5. Insuficiencia renal*

Los pacientes con hemofilia corren un mayor riesgo de sufrir problemas renales debido a una serie de factores concomitantes como: la edad avanzada, la población no blanca, la HTA, antecedentes de hemorragias renales y hematuria, la infección por VIH añadida a la terapia antirretroviral combinada, las hemorragias internas y a los fármacos antifibrinolíticos que pueden llegar a causar daños renales (26,30). Por ello, es importante

controlar la función renal mediante revisiones periódicas en la unidad de referencia o en el centro de atención primaria. (30)

### *6. Hipertensión arterial*

Los estudios han demostrado que los pacientes con hemofilia tienen una mayor incidencia de hipertensión arterial (HTA), es decir, la presión arterial media de las PCH es más alta que la de la población sin hemofilia (26,30). Tienen el doble de probabilidades de padecer HTA y necesitan más fármacos antihipertensivos para controlarla que la población general (26). Debido al riesgo de hemorragia, las PCH e HTA necesitan un tratamiento adecuado y un control periódico de la tensión arterial (26). A su vez, la HTA es un factor de riesgo para otras complicaciones vasculares como los ictus hemorrágicos (30). El uso de las medidas higiénico-dietéticas recomendadas y los cambios en el estilo de vida, pueden reducir estos riesgos como, por ejemplo: la disminución del peso a través del aumento de consumo de alimentos saludables como frutas y verduras, la reducción de la ingesta de grasas, la restricción del consumo de sal, el no consumo de bebidas alcohólicas y el aumento del ejercicio físico (30).

### *7. Accidente cerebrovascular*

Los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías corren un mayor riesgo de sufrir un ictus hemorrágico, que es una de las complicaciones más graves y que pueden poner en riesgo la vida de las PCH. No obstante, también se han notificado accidentes cerebrovasculares isquémicos (26).

El accidente cerebrovascular hemorrágico representa la forma más grave de hemorragia en personas con hemofilia. Los factores de riesgo significativos para este tipo de hemorragia incluyen la presencia de un inhibidor, antecedentes previos de hemorragia intracraneal (HIC), la gravedad de la hemofilia y la ocurrencia de un traumatismo craneoencefálico (TCE). Además, la profilaxis prescrita parece tener un efecto protector en pacientes con hemofilia grave no complicada. Se recomienda un seguimiento periódico para todos los pacientes con hemofilia, especialmente para aquellos con historial de HIC o hipertensión. (31)

## *8. Dislipemia*

Los pacientes con hemofilia tienen las mismas probabilidades de padecer dislipemia que la población general y deben ser tratados con la misma medicación si esta no puede corregirse siguiendo las pautas dietéticas y de higiene recomendadas. (26)

## *9. Obesidad*

Un índice de masa corporal (IMC)  $\geq 30$  kg/m<sup>2</sup> es un grave problema de salud en los pacientes con hemofilia, y cabe destacar que el número de pacientes con hemofilia obesos ha aumentado en los últimos años (26).

Aunque pocos estudios han evaluado el impacto de la obesidad en pacientes con hemofilia, existen evidencia de que la obesidad tiene un impacto negativo significativo en la amplitud de movimiento articular, la capacidad funcional y el dolor articular, lo que conlleva una reducción significativa de la calidad de vida de las PCH (26). Además, el exceso de peso corporal provoca una carga mecánica excesiva en las articulaciones y puede agravar la artropatía hemofílica (30). En ese sentido, la artropatía limita la actividad física, lo que conduce a un estilo de vida sedentario y contribuye al aumento de peso (30).

Si no fuera poco, la obesidad asociada a un IMC elevado es un claro factor de riesgo para el desarrollo de diabetes, aterosclerosis, enfermedades cardiovasculares y exacerbación a largo plazo de la artrosis (26).

Por lo tanto, es indispensable realizar una buena educación nutricional tanto a los padres de las PCH como a la propia población con hemofilia en todas sus etapas de desarrollo, ya que, una dieta equilibrada y un programa de ejercicio individual y personalizado supervisado por un fisioterapeuta, junto con otras actividades como los programas de control de peso, el apoyo psicológico, la terapia farmacológica y la cirugía bariátrica (en aquellos casos de obesidad mórbida), puede prevenir estas complicaciones (26,30).

## *10. Diabetes Mellitus*

La prevalencia de la diabetes en la población con hemofilia no está clara, pero se sabe que es mayor que en la población general (26). Sin embargo, es conocido que debe tratarse

del mismo modo; es decir, la insulina puede administrarse por vía subcutánea sin riesgo de hemorragia, solo que, tras la punción para la administración de la misma, debe realizarse una compresión durante 2-3 minutos para evitar hematomas locales y prestar atención en alternar el lugar de administración del fármaco (26,30).

### *11. Osteoporosis*

Existe una relación directa entre la hemofilia con artropatía hemofílica y la osteoporosis. La primera afecta a la movilidad de las articulaciones y provoca pérdida de masa ósea. Para prevenir este problema, se recomienda realizar actividad física y ejercicios adaptados a las lesiones articulares. Puede ayudar la toma de suplementos de calcio y vitamina D, siempre bajo previa recomendación sanitaria. (30)

### *12. Cáncer*

Los estudios demuestran que el riesgo de cáncer aumenta con la edad (30). La presencia de infecciones víricas activas (virus de la hepatitis C [VHC] y virus de la inmunodeficiencia humana [VIH]) aumenta la probabilidad de desarrollar hepatocarcinoma y linfoma no Hodgkiniano (30). Es importante que, a pesar de que la incidencia de otras neoplasias es parecida al de la población general, tener en cuenta que en los pacientes con coagulopatías y neoplasias existe riesgo de hemorragias relacionado con: la realización de procedimientos invasivos y la trombopenia derivada del tratamiento quimioterápico (30).

### *13. Problemas psicológicos y psiquiátricos*

La vida de los adultos con hemofilia puede verse afectada por ciertas limitaciones físicas, junto con la cronicidad del dolor, lo que puede provocar ansiedad y depresión. Por ello, es esencial un entorno doméstico y laboral adaptado, y un tratamiento adecuado del dolor con el fin de mejorar la calidad de vida y mantener la independencia del paciente. El equipo sanitario multidisciplinar especializado en hemofilia y/o el psicólogo también deben proporcionar un apoyo psicosocial activo para el bienestar de las PCH. (30)

Recientes estudios indican que los adultos con hemofilia que realizan actividades de relajación, tienden a sufrir menos tensión o estrés a lo largo del día, y, además, presentan

un número inferior de sangrados y visitas a urgencias (32). Los ejercicios de relajación y autohimnosis (muy parecidos a los anteriores), son los que evidencian mejores resultados en la práctica de las PCH (32). Finalmente, cabe señalar que numerosos ensayos que abordan intervenciones cognitivas, conductuales y psicoeducativas, evalúan cambios en la salud física, centrándose en la reducción del dolor y de las hemorragias (32).

#### *14. Problemas sexuales*

Algunas consecuencias de la artropatía hemofílica, como el dolor y la rigidez en las articulaciones, pueden impactar en la calidad de la vida sexual de los adultos con hemofilia, especialmente si estas molestias afectan a las caderas y las rodillas. Además, la disfunción eréctil es otro problema relacionado con el envejecimiento. En este sentido, los medicamentos pueden ser utilizados sin riesgo adicional para las personas con hemofilia, siempre bajo la recomendación de su especialista sanitario. (26)

