

Guía de Autotratamiento



**Mejorando la calidad de vida y el camino a la
autonomía personal**



Colaboraciones

Dra. Arantxa Aguirre hematóloga del Hospital Universitario Donostia, D. José Javier Carrera Hernani, presidente de Ashegui-Asociación Guipuzcoana de Hemofilia y vicepresidente de Asvahe-Asociación Vasca de Hemofilia, Dña. Amaia Argárate Maiztegi presidenta de Asvahe-Asociación Vasca de Hemofilia, con una especial mención al equipo de traductores al euskera Dña. Amaia Argarate Maiztegui y Dña. Jone Iturrioz Ollo, y Dña. Idoia Careche Recacoechea, pedagoga terapeuta y psicóloga.

Agradecimientos

Queremos hacer especial mención a los miembros de la Junta Directiva de Ashegui-Asociación Guipuzcoana de Hemofilia y Asvahe-Asociación Vasca de Hemofilia, así como a las entidades que su apoyo y/o financiación han hecho posible esta publicación.



DONOSTIAKO ATALA
SECCIÓN DONOSTIA-SAN SEBASTIÁN

INDICE

Introducción

- Beneficios y riesgos
- Trabajando en equipo
- Roles y responsabilidades

Evaluando los riesgos

- Sangrados comunes
- Sangrados con riesgo en los miembros
- Sangrados con riesgo de vida/que amenazan la vida

Tratamiento de las hemorragias

- Principios generales del tratamiento
- Primeros auxilios básicos para/en sangrados/hemorragias: RICE
- Calculando las dosis
- Infusión del Factor

Consideraciones especiales

- Reacciones alérgicas
- Inhibidores
- Medicación a evitar

INTRODUCCIÓN

AL AUTOTRATAMIENTO

En el ámbito nacional, los programas de Autotratamiento para personas que padecen hemofilia y otras coagulopatías congénitas han existido desde la publicación del Ministerio de Sanidad en Decreto que se firmó en 1982 (BOE 02/06/1982, nº131, Pág. 14772. Esta publicación marcó el comienzo... y también desde esta fecha se asumió la responsabilidad de formar, informar a las asociaciones de hemofilia. Aspectos de los programas de tratamiento, como los productos, han cambiado radicalmente a través de los años, pero el objetivo principal que se centra en la asistencia a los afectados para recibir tratamiento fuera del hospital.

El autotratamiento permite tanto a las personas afectadas como a sus familiares depender menos del hospital aumentando la independencia y facilitando el tratamiento temprano de los sangrados.

Tanto si tienes un desorden de coagulación como si estas cuidando de una persona afectada, esta guía te ayudará a tratar tu desorden de coagulación de forma segura en tu propia casa. Aprenderás a evaluar y adquirirás destrezas utilizadas por los especialistas en el Hospital, pero es necesario entender que un Autotratamiento seguro depende del conocimiento de los propios límites. Puedes encontrarte en situaciones en las que se necesite tratamiento adicional, así que es muy importante estar en contacto con los especialistas que te atienden mientras que tengas incidencias de sangrado en las que necesites infundirte Factor. Aprende tanto como puedas y no tengas miedo de plantear preguntas. Tan pronto como comiences a participar en los Talleres de Autotratamiento organizados por la asociación te familiarizarás con los beneficios y riesgos del Autotratamiento, así como de los roles y responsabilidades que deberás asumir a medida que vas siendo más independiente con tu autocuidado.

Tenemos que saber gestionar nuestros episodios hemorrágicos, tanto controlando el tratamiento a utilizar como la propia infusión y el momento del mismo.



Beneficios y riesgos

Beneficios

El Autotratamiento te permite:

- ✓ Tratar los sangrados más rápidamente
- ✓ Depender menos del tratamiento en el Hospital, lo que significa menos tiempo fuera de casa, la escuela, o el trabajo.
- ✓ Participar más fácilmente en programas de profilaxis orientados a prevenir el deterioro de las articulaciones.
- ✓ Normalizar la participación en actividades, incluyendo los deportes recomendados por los especialistas, y disfrutar de mayor independencia.
- ✓ Minimizar las secuelas y disminuir las dosis de Factor.



Riesgos

Los riesgos en el Autotratamiento incluyen/son:

- Dolor innecesario, sufrimiento, incapacidad debida a un tratamiento retrasado.
- Dosificación inadecuada de Factor, problemas para reconocer los sangrados graves o para notificar a los especialistas del Hospital.
- Problemas para reconocer las reacciones adversas por la administración del Factor.
- Pérdida de efecto del Factor debido a un inadecuado almacenamiento del producto.
- Infección o deterioro de las venas, ports, o cualquier otro dispositivo de acceso Central a las venas (CVADs).
- Daños producidos por colocación inapropiada de la aguja en vena.

Trabajando con el equipo

Existen muchas maneras de minimizar los riesgos del Autotratamiento.

Incluimos los siguientes:

- Teniendo un buen entendimiento del desorden de coagulación.
- Tomando parte de los talleres y cursos organizados por tu asociación para mejorar tus capacidades evaluativas y habilidad/experiencia.
- Trabajando en estrecha colaboración con los especialistas. Esto incluye discusiones sobre evaluación y autotratamiento. Incluyendo la venopunción (inyecciones en vena/inserción de las agujas en vena).
- Registrando todos los datos sobre cada autotratamiento y revisando estos datos con los especialistas regularmente.
- Visitando a los especialistas del Hospital.

Mantenimiento de los registros/Guardando los registros

Registra cada tratamiento en las Hojas de Autotratamiento o en el Registro Electrónico que te ha facilitado/instruido para usar tu Asociación. Asegurarte que has incluido la siguiente información:

- Fecha y hora del tratamiento
- Causa del tratamiento (descripción del accidente hemorrágico: trauma, espontáneo o profilaxis)
- Localización del sangrado (incluyendo la información sobre el dolor, movimiento, hinchazón).
- Nombre del concentrado de Factor.
- Lote del producto
- El número de unidades administradas
- Comentarios sobre la efectividad del tratamiento.
- Cualquier otra información válida, tal como la descripción de los primeros auxilios, otras medicaciones, o medida del miembro afectado en el lugar del sangrado).

Toda esta información ayuda a tu hematólogo a asegurarse que estás recibiendo el mejor tratamiento para tus necesidades. También ayuda a mantener la información actualizada del producto que utilizas.



Roles y responsabilidades

En el Programa de Autotratamiento, tu Centro de Tratamiento para Hemofilia ofrecerá a ti y tu familia lo siguiente:

- ☀ Información sobre tu desorden de coagulación, el tratamiento que requiere y los productos antihemofílicos a tu disposición.
- ☀ Información sobre Autotratamiento, incluyendo cómo obtener el Factor, almacenarlos de forma adecuada y disponer de los equipos utilizados de forma segura.
- ☀ Sesiones de aprendizaje (Talleres educativos) sobre cómo preparar y administrar el Factor de forma segura, incluyendo la técnica de venopunción o el uso de CVADs.
- ☀ Enseñanza actualizada sobre evaluación de las hemorragias y tratamientos, incluyendo información sobre cuando contactar con el SERVICIO DE HEMATOLOGÍA.

Antes de comenzar el programa, debes demostrar que puedes:

- Describir tu coagulopatía con precisión
- Describir los síntomas de los diferentes tipos de sangrados, y la mejor manera de tratarlos.
- Preparar y administrar el Factor adecuadamente.
- Almacenar el concentrado de Factor adecuadamente.
- Disponer del equipo usado con seguridad.
- Describir cuando será necesario contactar con tu Servicio de Hematología para contrastar/discutir sobre el episodio de sangrado.
- Mantener una rutina regular de visita a los especialistas del Hospital.
- Mantener registros de tratamiento precisos y presentarlos en las fechas acordadas.

He leído lo anteriormente expuesto, entiendo los beneficios y riesgos del Autotratamiento y estoy de acuerdo con los roles y responsabilidades descritos.

Evaluación de las hemorragias

Hemorragias comunes

Tejidos blandos/sangrados en músculos

Qué buscar:

- Una hemorragia/sangrado que aumente de tamaño. Utiliza una cinta métrica para medir el área en cuestión en unas pocas horas. También compara la parte izquierda y derecha del cuerpo. Si no tienes una cinta métrica, observa/chequea cada poco tiempo la zona para ver si el área está aumentando de tamaño.
- Un moratón que aumente de tamaño. Utiliza un bolígrafo para marcar la línea/contorno del moratón y chequea cada cierto tiempo para ver si está aumentando de tamaño.
- Un músculo que se está poniendo más firme, tenso o prieto. Compara la zona derecha e izquierda para evaluar las diferencias. Puedes sentir un bulto? Como de grande es? Esta masa, puede moverse o su movimiento es limitado?
- Dolor en un área en particular que empeora con el tiempo, incluso con signos no visibles que ayuden a localizar el sangrado.

Qué hacer:

- Hacer que la persona afectada se mantenga quieta, que pare sus actividades.
- Tratar con D.HI.C.E. y concentrado de Factor de acuerdo con las directrices de sus especialistas.
- Observar muy de cerca los signos de mejora, incluyendo menos hinchazón, cambio de color en los moratones de verde a amarillo, o menos dolor.
- Notificar a tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA si la hemorragia no está mejor en 24 horas.
- Aplicar hielo.

Si por alguna razón tienes dudas sobre cómo evaluar la hemorragia, contacta con tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA para pedir orientación o acercarte a urgencias del hospital de referencia. Pedir ayuda es una buena manera de aprender más sobre tu desorden de coagulación y su manejo.



Hemorragias en las articulaciones

El personal sanitario puede evaluar el movimiento de las articulaciones, tales como rodillas, tobillos, codos, observando, tocando suavemente y midiendo. Revisa las articulaciones diariamente, especialmente con niños pequeños que no son capaces de decir/comunicar que esa articulación les duele. Anima a los niños mayores a decirte rápidamente si tiene alguno de los síntomas que describimos a continuación.

Qué buscar:

- Una articulación con menos movilidad de lo normal. Compara el movimiento de las articulaciones de la izquierda y derecha.
- Dolor o rigidez en la articulación, con o sin presencia de moratones.
- Articulación inflamada o caliente, con o sin área morada.
- Quejas inusuales y lloros en los bebés o niños pequeños y/o negativa a usar un miembro en el modo en el que lo hacía previamente (por ejemplo gatear con la pierna rígida, cuando previamente lo hacía doblando las dos).
- Pesadez en la articulación y/o extremidad.

Qué hacer:

- Hacer que la persona afectada se mantenga quieta y que pare sus actividades.
- Tratar con RICE y concentrado de Factor de acuerdo con las directrices de sus especialistas.
- Informar sobre todos los sangrados de articulaciones a tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA.
- Notificar a tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA si la hemorragia no está mejor en 24 horas.
- Aplicar hielo.

Punto de interés: Sabes cómo mantener tus articulaciones sanas?

- Prevención de las hemorragias a través de actividades alternativas
- Tratamiento de las hemorragias rápidamente y apropiadamente
- Descansando y haciendo rehabilitación tras las hemorragias

Hemorragias de las membranas mucosas

Sangrados de la boca

Qué buscar:

- ☀ Sangrados obvios de las encías y lengua
- ☀ Hematomas en las encías
- ☀ Tragar continuo o muy frecuente
- ☀ Sabor metálico o salado en la boca



Qué hacer:

- ☀ Mantener la calma- si el afectado es un niño o niña trate de distraerlo.
- ☀ Hágale tomar comidas frías, como helados.
- ☀ **Póngale el Factor** siguiendo las indicaciones de los clínicos.
- ☀ **Póngale antifibrinolíticos (Anchafibrin)**, esto es muy importante en los sangrados de boca.
- ☀ **Busque atención médica de inmediato** si el episodio se debe a un trauma específico, si no para en 20 minutos, o si el episodio de sangrado continúa.
- ☀ Evite tomar comidas picantes ya que pueden irritar las encías, especialmente encías que han estado sangrando previamente.
- ☀ Evite tomar comidas con bordes afilados (como taco chips) y usar pajitas para beber ya que pueden causar tanto sangrado de encías como volver a lesionar encías que han estdo sangrando previamente.
- ☀ Atención a la palidez en la piel, dificultad en la respiración al hacer ejercicio, mareos así como con las heces negras u oscuras.
- ☀ Dormir con la cabeza elevada.

Sangrados de nariz



Qué buscar:

- Sangrado por uno o los dos orificios de la nariz.
- Sangre en el pañuelo o klinex cuando se está sonando la nariz.
- Tragar continuo o muy frecuente.
- Sabor metálico o salado en la boca.

Qué hacer:

- Mantener la calma si el afectado es un niño o niña trate de distraerle.
- Apretar por encima de las alas nasales con el pulgar e índice e inclinar la cabeza algo hacia delante. Es preferible si duerme con la cabecera algo inclinada (una o dos almohadas).
- Apretar firmemente la nariz por debajo del puente. Manténgase apretando al menos 10 minutos después de administrar el tratamiento.
- Poner una toalla en la parte posterior del cuello y cámbiela cuando empiece a calentarse.
- **Póngale el Factor** siguiendo las indicaciones de los clínicos
- **Póngale antifibrinolíticos (Anchafibrin)**, tal y como se lo ha indicado su especialista.
- Atención a la palidez en la piel, dificultad en la respiración al hacer ejercicio, mareos así como con las heces negras u oscuras.
- Busque atención médica inmediatamente si el sangrado de nariz ocurrió por un trauma específico, si no para en 20 minutos después del tratamiento, o si ocurren más sangrados de nariz en pocas horas y no paran en pocos minutos.
- Compresas, toallas claras para que se vea la sangre.

Hemorragias en las extremidades

Los músculos contienen una gran cantidad de vasos sanguíneos. Un pellizco, un golpe o un movimiento brusco pueden desgarrar el tejido del músculo, dando lugar a un sangrado/hemorragia en esos vasos. Debido a que los músculos se extienden/estiran fácilmente, se puede derramar mucha sangre desde los vasos lesionados a los tejidos circundantes antes de notar ningún síntoma o signo de sangrado. Dada la cantidad de sangrado que puede ocurrir en algunos casos, y la localización del mismo, puede producirse un daño severo.

Un sangrado en el músculo resulta ser peligroso cuando el hinchazón en el área lesionada produce presión en los vasos sanguíneos o nervios de la extremidad. La presión en los vasos sanguíneos impide la circulación sanguínea y puede provocar la muerte de tejidos en la extremidad afectada. Por otro lado, la presión en los nervios interfiere en el movimiento y en la sensación. Esto es conocido como “Síndrome Compartimental”. Si es severo puede conducir a necesitar cirugía para liberar la compresión de los vasos y nervios para prevenir daños permanentes en la extremidad.

Las hemorragias en las extremidades es más fácil que ocurran (o son más frecuentes) en los músculos del antebrazo, las pantorrillas y los del psoas.

Qué buscar:

- Sensación de opresión en el músculo dañado o en la extremidad.
- Sensación de hormigueo o entumecimiento en o cerca del área afectada.
- Hinchazón, brillantez o piel tersa.
- Dolor
- El área debajo de la hemorragia más pálida comparada con la otra parte.
- Calor o frío inusual en el área afectada comparado con el otro lado.
- El Síndrome Compartimental da mucho dolor, hormigueo, palidez de la extremidad, falta de sensibilidad, pero el síntoma más importante es el dolor. ES UNA URGENCIA MÉDICA.

Qué hacer:

Si aparece cualquiera de los síntomas descritos anteriormente, **ponte el Factor** de acuerdo con las indicaciones de tu hematólogo de referencia, y acércate a urgencias inmediatamente con tu Guía de urgencias.



Un sangrado grande en el músculo de la pantorrilla eleva el talón del pie en el lado afectado. Esto es debido a que la sangre riega el músculo, resultando difícil estirarlos y provocando que la persona afectada tenga que caminar con la punta de los dedos.

Sangrados del músculo de psoas

Los músculos del psoas (pronunciado sin el sonido de la “p”) se encuentran en el interior de los lados derecho e izquierdo del abdomen inferior, en la pelvis. Estos músculos están unidos a la zona baja de la columna, en la parte posterior del cuerpo y al fémur (muslo-huesos) en la parte frontal (ver el dibujo). Soportan tus caderas cuando te mantienes de pie. Y también son los principales músculos que utilizas cuando levantas tu muslo o te inclinas hacia delante desde la cadera. Algunos nervios y vasos sanguíneos principales que irrigan las piernas se encuentran localizados junto a los músculos del psoas.

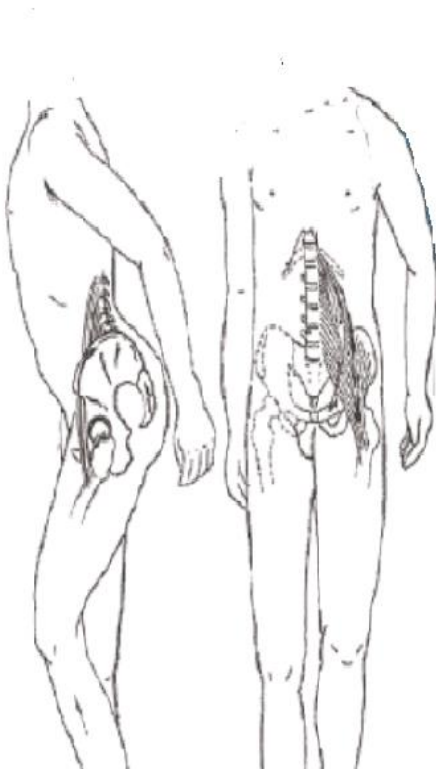
Las hemorragias en los músculos del psoas pueden causar inflamación, que a su vez ejercen presión sobre los principales nervios y vasos sanguíneos. **Este tipo de sangrado puede convertir rápidamente en un peligro para la extremidad** y a menudo es necesario ser hospitalizado con un régimen estricto de reposo en cama y tratamiento de fisioterapia intensivo.

Qué buscar:

- Andar o estar de pie en una postura inusual, como apoyándote en los dedos de un pie, con el cuerpo inclinado hacia un lado, o con el cuerpo inclinado hacia delante y las nalgas elevadas.
- Incapacidad de tumbarse sobre la espalda con las piernas estiradas.
- Dolor en la espalda, cadera, ingle, o parte anterior del muslo en el lado afectado de la persona.
- Una sensación de entumecimiento u hormigueo en la cara externa del muslo de la persona.
- **No verás inflamación, decoloración o moratones, tampoco notarás un aumento de calor en este tipo de hemorragias.** Porque los músculos del psoas están localizados profundamente dentro del cuerpo.

Qué hacer:

- **Parar las actividades de la persona inmediatamente**, y mantener reposo absoluto.
- **Tratar con concentrado de Factor** de acuerdo con las recomendaciones de tus especialistas para sangrados severos, **notificar a tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA**, e **ir a urgencias de tu hospital de referencia inmediatamente** con tu guía de urgencias.



**Postura de una
persona con
sangrado de
psoas**

Hemorragias con riesgo para la vida

NOTA IMPORTANTE: las hemorragias en las siguientes zonas pueden ser de riesgo para la vida y necesitan atención médica inmediata.

Cabeza

El cerebro es el que mantiene el control de la mayor parte de las funciones del cuerpo, así que una hemorragia en la cabeza es muy seria. Estos sangrados pueden causar daño cerebral o incluso la muerte.

Qué buscar:

- Dolor de cabeza
- Visión anormal
- Náuseas o vómitos
- Cambios en el humor o personalidad
- Mareos

- **Perdida de equilibrio**
- **Pérdida de la coordinación motora fina**
- **Pérdida de conciencia**
- **Convulsiones**
- **Pérdida de control de esfínteres**
- **Específico para niños: aumento de la circunferencia craneal en un periodo corto de tiempo, acompañado de aumento de irritabilidad y fontanelas abultadas (puntos blandos en la parte superior del cráneo del bebé).**

Qué hacer:

Si aparece cualquiera de los síntomas descritos previamente, trátese con Factor, si es posible cuanto antes y de acuerdo con las recomendaciones del especialista. También avisa a tu Servicio de Hematología y vete a urgencias del hospital de referencia con tu guía de urgencias.

Si se deja sin tratar, las lesiones oculares pueden provocar pérdida permanente de la visión. Por favor, contacta con tu Servicio de Hematología.

Cuello

Debido a que hay tantos vasos sanguíneos en la nariz, boca y garganta, los sangrados en estas áreas pueden fácilmente acabar dañando tejidos o teniendo infecciones. También, como los tejidos en esas áreas se llenan de sangre pueden presionar en los conductos de aire que van a los pulmones. La vía de aire puede hacerse más estrecha, provocando dificultad al respirar, o puede cerrarse completamente haciendo que respirar sea imposible.

Qué buscar:

- Dolor en el cuello o garganta
- Inflamación
- Dificultades al tragar
- Dificultades al respirar
- Ruido al apretar el cuello, crepitar (parecido al pisar la nieve)

Qué hacer:

Si aparece cualquiera de los síntomas descritos previamente, trátese con Factor, si es posible cuanto antes y de acuerdo con las recomendaciones del especialista. También avisa a tu Servicio de Hematología y vete a urgencias del hospital de referencia con tu guía de urgencias.



Los deportes de contacto aumentan los riesgos de tener sangrados con riesgo para la vida

Pecho

Esta cavidad del cuerpo contiene los pulmones, corazón, y los principales vasos sanguíneos. Una lesión en el pecho puede provocar sangrado en los tejidos del pulmón, desviando la sangre a cavidades donde normalmente hay aire. El resultado puede ser una seria dificultad para respirar.

Qué buscar:

- Dolor en el pecho
- Dificultades para respirar
- Tos con sangre
- Color pálido en la piel
- Falta de energía

Abdomen

Los órganos que encontramos en esta cavidad incluyen el estómago, bazo, hígado, riñones e intestinos. Una lesión en esta área puede resultar en una hemorragia masiva de un órgano o vaso sanguíneo principal. Dicho sangrado puede ser fatal sin tratamiento médico.

Qué buscar:

- Dolor en el abdomen o parte inferior
- Nauseas o vómitos
- Sangre en la orina
- Heces de color negro o con sangre

Qué hacer:

Si aparece cualquiera de los síntomas descritos previamente, trátese con Factor, si es posible cuanto antes y de acuerdo con las recomendaciones de tu especialista para sangrados graves. También avisa a tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA y vete a urgencias del hospital más próximo (preferible el de referencia) con tu guía de urgencias.

Tratamiento de las hemorragias



Esta sección incluye información sobre los primeros auxilios, calcular las dosis correctas de Factor y aplicar el tratamiento de Factor por vía endovenosa.

Principios generales para el tratamiento

En el momento de tratar cualquier sangrado, hay varios principios generales que hay que tener en mente:

1. Poner el tratamiento a la primera señal de sangrado. Cuanto antes comience el tratamiento, antes mejorará el sangrado. Cuando tengas dudas, ponte Factor.
2. A la vez de transfundirse el Factor, siempre use D.HI.C.E. para dar al sangrado la mejor opción para remitir.

3. Utilice la cantidad idónea de Factor para el tipo de sangrado, tal y como te han orientado en tu Servicio de Hematología.
4. Cuando esté tratando una hemorragia, llame a su Servicio de Hematología para discutir el plan de tratamiento, incluyendo las medidas de primeros auxilios, dosificación del producto. Siempre, utilice el vial completo para el tratamiento a menos que su especialista le oriente para hacerlo de otra manera.
5. Verifica tu suministro de Factor. La mayor parte del Factor vienen en viales de medidas entre 500 a 1000 unidades pero puede variar dependiendo del Laboratorio suministrador.
6. Si sospechas que hay algún problema con el producto porque no se disuelve o la solución está teñida, no uses el producto. Notifícalo a tu hematólogo y anota en tu registro personal la incidencia.



Cuando tengas dudas,
llama a tu Servicio de
Hematología de
referencia para pedirle
asistencia.

7. No olvides mirar la fecha de caducidad.
8. Si por cualquier razón te sientes inseguro/a sobre cómo proceder o sobre el éxito del tratamiento, contacta tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA para pedir consejo o vete a urgencias del hospital de referencia para pedir ayuda.
9. Te recomendamos que nunca trates una hemorragia solo. Sin embargo, si lo haces, infórmate de cómo pedir ayuda en caso necesario.
10. Mantén tus habilidades para el Autotratamiento al día. Tu hematólogo te proveerá el consejo y la información nueva en tus visitas regulares para evaluación clínica.
11. Mantener registros precisos de tu autotratamiento. Asegúrate que estás registrando la fecha y hora, la localización del sangrado, razón del tratamiento (por ejemplo: sangrado, profilaxis, seguimiento del número de tratamiento o unidades infundidas, y número de lote)
12. Lleva tu carnet de hemofílico contigo todo el tiempo.

Primera ayuda básica para hemorragias:

D.H.I.C.E

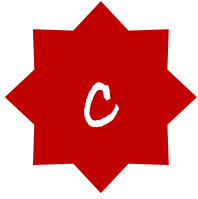
La primera ayuda básica es útil cuando la hemorragia ocurre en una articulación. Tejido blando, o músculo. Si tienes uno de estos sangrados usa D.H.I.C.E. (Descansar, Hielo, Compresión y Elevación).



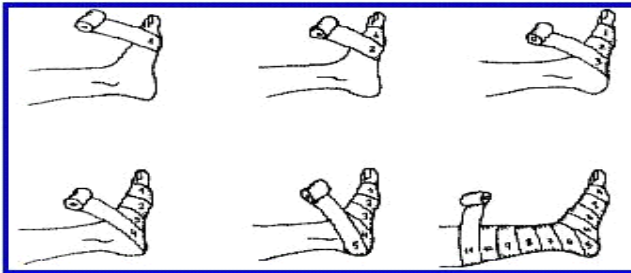
descansa: evita utilizar el miembro lesionado. Esto puede significar usar muletas o cabestrillo.



hielo: nunca apliques directamente el hielo a la piel. Utiliza hielo picado o una bolsa de vegetales congelados (como guisantes o maíz) envueltos en un paño o toalla fina.



compresión: envolver la parte lesionada del cuerpo con un vendaje elástico. Empieza por la parte inferior del miembro y vete hacia arriba en un patrón de zigzag. Observa las sensaciones de frío o entumecimiento o cualquier cambio de color en los dedos de los pies o manos. Si ocurren cualquiera de estos síntomas, quítate la venda y vuelve a intentarlo, esta vez menos prieto.



elevación: eleva el miembro lesionado por encima del nivel del corazón para prevenir una mayor inflamación, dolerá más pero se inflamará menos y la recuperación será más rápida.



Calculando las dosis

La dosis correcta de Factor depende del peso de la persona, así como del tipo de tratamiento que te estas poniendo (profilaxis, tratamiento para episodios más o menos graves) y también del tiempo de evolución del episodio.

Para los concentrados de Factor VIII, el rendimiento (o incremento en la cantidad) del Factor en sangre es a cerca del 2% por unidad de Factor administrado por kilogramo del peso total de la persona. En términos matemáticos, esto significa que el rendimiento de Factor VIII es del 2%/u/kg.

El rendimiento del Factor IX, por otra parte, es 0.6-1.2%/u/kg.

No te preocupes mucho sobre el cálculo de las dosis. Tu tratamiento ha sido calculado por tu hematólogo.

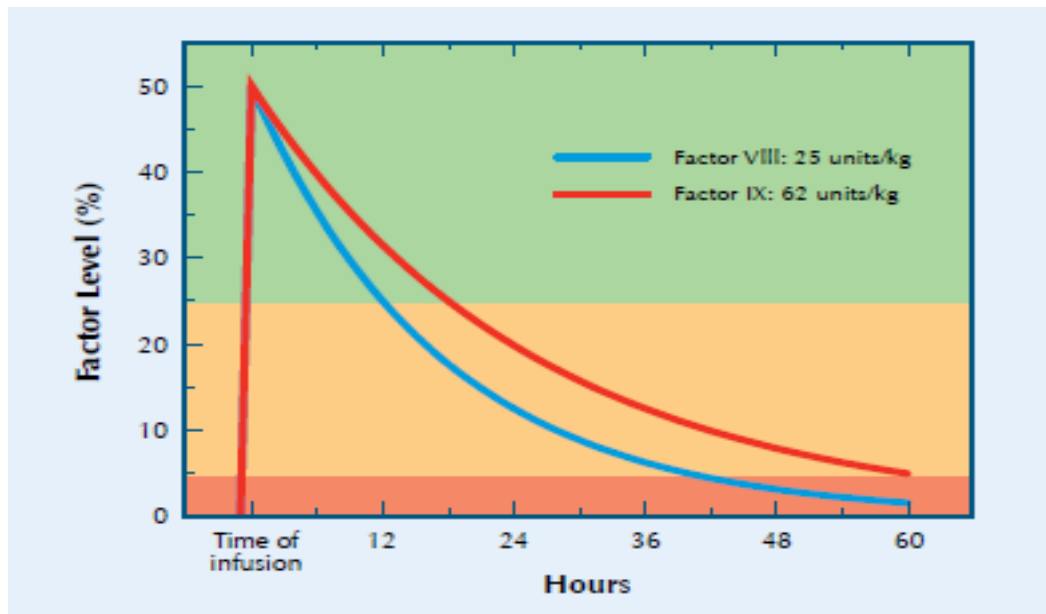
Es conveniente tener a mano la Guía de Autotratamiento por si en algún momento sientes dudas.

Tasa de disminución de nivel de Factor después del tratamiento

Para entender más sobre los concentrados de Factor y las guías de tratamiento, es importante para ti que entiendas cuanto duran estos productos en el cuerpo una vez administrados (tiempo de supervivencia).

Niveles de Factor después de una sola dosis

una dosis



Este gráfico muestra lo que ocurre en el cuerpo después del tiempo cuando te inyectas una dosis de Factor VIII o IX.

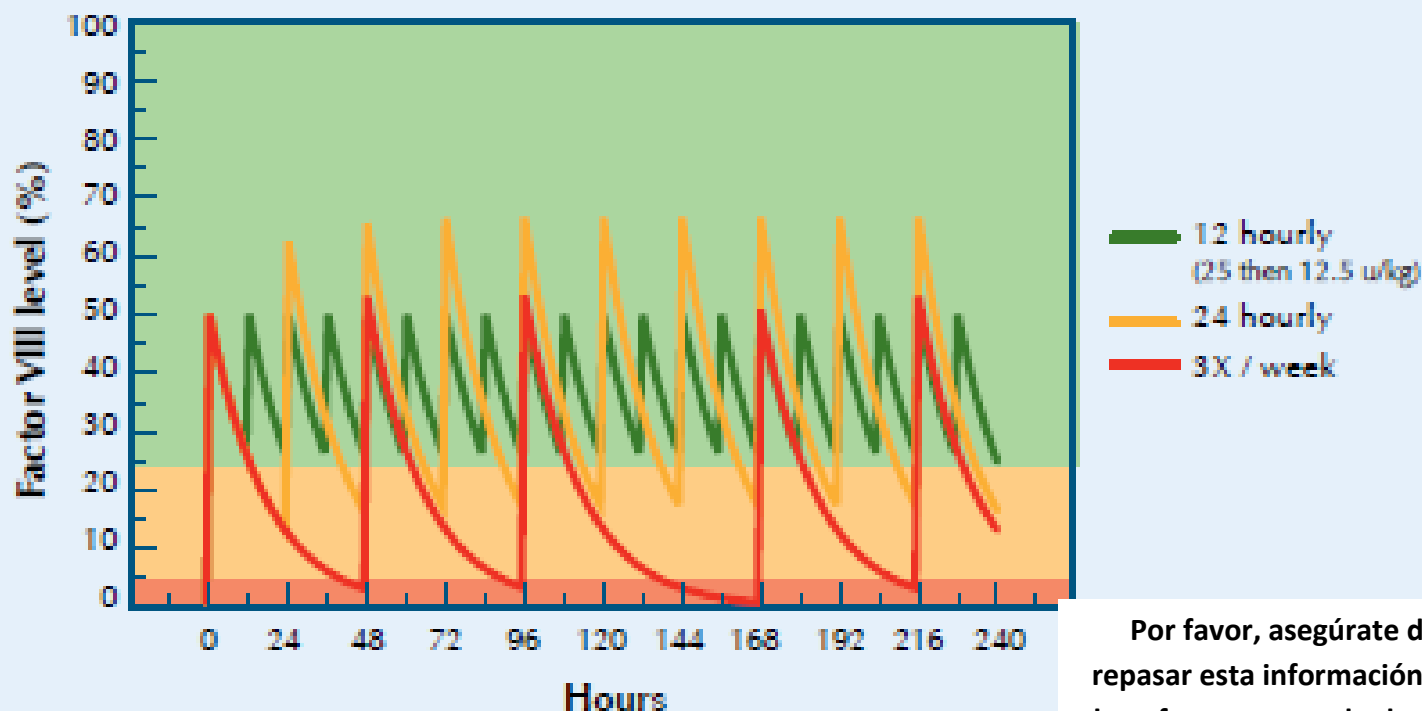
- Factor VIII: En este caso, la dosis de Factor VIII administrada es de 25 unidades por Kg, elevándose el nivel de Factor VIII al 50%. Aproximadamente después de 12 horas de tomar esta dosis el nivel de Factor VIII es del 25%, lo que significa que la mitad del Factor VIII ha desaparecido después de 12 horas. Esto denominado comúnmente con vida-media. De acuerdo con la literatura, la vida media del Factor VIII es habitualmente entre las 8 y las 12 horas, como se muestra en el gráfico.
- Factor IX: La dosis en nuestro ejemplo es de 62 unidades por kg, una cantidad que en general eleva el Factor IX al nivel del 50%. De acuerdo con la literatura, la vida media del Factor IX es entre 18 y 24 horas, como mostramos en el gráfico

Considerado ambos, la vida media del producto del tratamiento que estas usando y la gravedad de la hemorragia (a la que te enfrentas) es cuando calculas cuánto Factor necesitas ponerte y con qué frecuencia.

Resumiendo: el gráfico muestra que 12 horas después del tratamiento el nivel de Factor VIII es del 25%. A las 24 horas el nivel de Factor VIII es del 12%; a las 36 horas el nivel de Factor VIII es del 6% y alrededor de las 48 horas vuelve a la línea base. Esta línea base puede ser de 0% en una persona con hemofilia severa, del 3% en una persona con hemofilia moderada, o del 10% en una persona con hemofilia leve. El nivel se mantendrá en la línea base hasta que se infunda de nuevo el Factor.

Dosis habitual de Factor VIII

Niveles de plasma después de la administración de Factor VIII (25 unidades/Kg del peso del cuerpo)



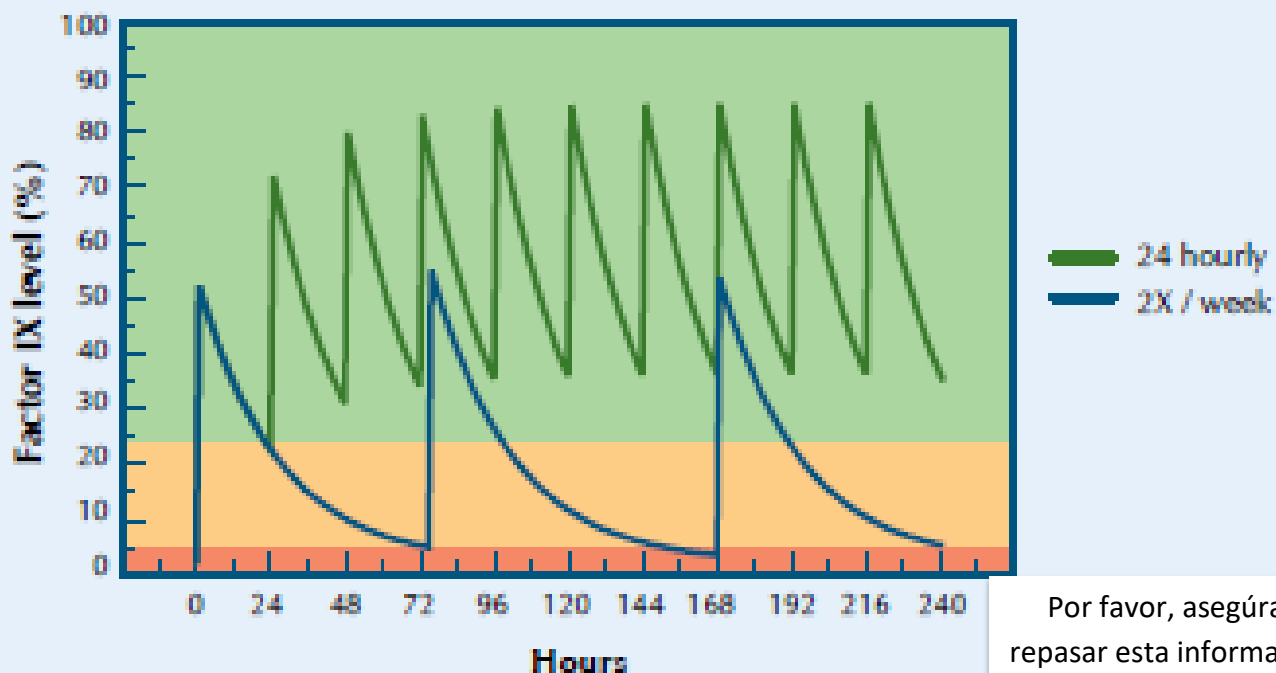
Por favor, asegúrate de repasar esta información con la enfermera cuando decidas sobre las dosis

El gráfico anterior muestra los niveles de Factor VIII en el cuerpo con el tiempo cuando se administra cada 12 horas. Una vez al día, y tres veces por semana.

- El tratamiento cada 12 horas te da una excelente protección, incluso en las hemorragias grandes. Las hemorragias severas de articulaciones que son tratadas tarde habitualmente necesitan más tratamientos. Tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA te dará las instrucciones de tu calendario/programa de tratamiento. El tratamiento puede ser tan frecuente como cada 12 horas en los 2 o 3 primeros tratamientos/infusiones.
- El tratamiento diario de Factor VIII proporciona buena protección y dura hasta el siguiente tratamiento.
- El tratamiento de 3 veces por semana ofrece una buena protección en el tratamiento del día, alguna protección en el segundo día, y protección mínima en la noche del segundo día, y ninguna protección para la mañana del tercer día. El re-sangrado después de una lesión puede ocurrir fácilmente cuando el Factor VIII desciende por debajo del 25%, así que ten cuidado si el nivel de la persona afectada está en la zona amarilla del gráfico.

Dosis habitual de Factor IX

Niveles de plasma después de la administración de Factor IX (62 unidades/Kg del peso del cuerpo)



Por favor, asegúrate de repasar esta información con la enfermera cuando decidas sobre las dosis

El gráfico anterior muestra los niveles de Factor IX en el cuerpo después del tiempo cuando te lo pones diariamente o dos veces por semana.

- El tratamiento diario provee buena protección que dura hasta el siguiente tratamiento. La mayoría de las hemorragias que puedes manejar en casa con el Autotratamiento mejorarán cuando las trates diariamente.
- El tratamiento de dos veces por semana con Factor IX ofrece una buena protección en el tratamiento del día, alguna protección los días segundo y tercer después del tratamiento, mínima protección la noche del tercer día y ninguna protección en la mañana del cuarto día.

Infundiendo Factor

Preparación para una infusión de Factor

Asegúrate de tener el siguiente material a mano antes de intentar pincharte (realizar la venopunción):

- ◆ Torniquete
- ◆ Toallitas de alcohol
- ◆ Al menos dos agujas de mariposa, ya que puedes necesitar alguna extra en caso de que tengas algún fallo.
- ◆ Esparadrapo
- ◆ Jeringuilla
- ◆ Algodón o gasa
- ◆ Superficie limpia dónde realizar la preparación
- ◆ Concentrado de Factor
- ◆ Contenedor de material desechable (para objetos afilados)
- ◆ Registro de la infusión

Nota: Puedes necesitar otros materiales si estás infundiendo el Factor en un port-a-cart o en un implante dispositivo venoso.

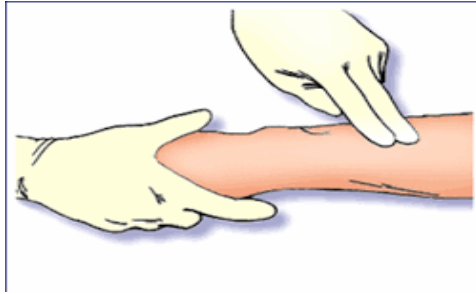


Técnica limpia

Con el objeto de prevenir infecciones que entren el riego sanguíneo o lugar de la inyección, es extremadamente importante seguir las siguientes indicaciones de técnica limpia cuando te infundas:

- **Limpia siempre bien tus manos.** Es importante enjabonar y frotar tus manos por al menos 30 segundos. Si utilizas alcohol o desinfectantes, date el tiempo suficiente para que se sequen (al menos 30 segundos).
- Reconoce lo que está limpio y lo que está sucio y mantenlo separado. Si sospechas que algo está contaminado, límpialo si es posible y si no deséchalo. Cuando tengas dudas, deséchalo.
- Tu área limpia debería estar protegida para mantenerla limpia.
- Manipula el material como te enseñó tu enfermera de los Talleres de Ashegui.





Venopunción

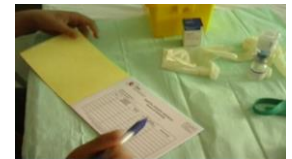
- **Lava tus manos** con jabón y agua corriente y sécalas con una toalla limpia.
- **Ponte el torniquete por encima** del sitio que quieras usar para **infundirte**.
- **Limpia la piel donde te vas a pinchar con alcohol y déjala secar**. Es importante secar la piel para prevenir que los gérmenes se introduzcan en la vena cuando te pinches.
- **Sujeta la aguja por las alas de la mariposa/palomilla** con el bisel hacia arriba. Inserta la aguja en la vena con un ángulo de 20 a 30 grados, como se muestra en la figura. Puedes ver un poco de sangre en el sistema esto significa que la aguja de la mariposa está en la vena.

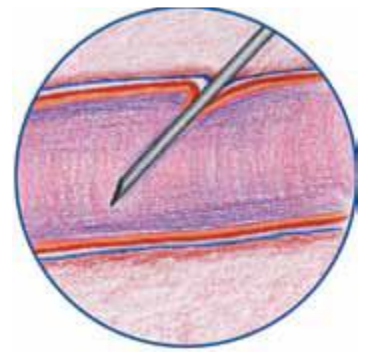


- **Estabiliza la aguja hasta que este plana a la superficie de la piel** e insértala suavemente (1-2 milímetros). La aguja no tiene que estar insertada hasta el final de las alas de mariposa.
- **Asegura la aguja de mariposa para que no se mueva.**
- **Comprueba que la aguja está correctamente posicionada** tirando suavemente hacia atrás el émbolo de la jeringa. Si ves sangre retornado en el tubo cuando lo hagas, estas preparado para comenzar con la infusión.
- **Quita el torniquete**
- **Comienza a infundir el Factor lentamente** presionando suavemente el émbolo de la jeringa con una presión suave y constante. Comprueba si hay inflamación o ligero dolor en el área dónde se ubica la aguja, ya que si ocurre significará que la aguja se ha salido de la vena.
- Cuando te hayas infundido todo el producto, **quítate la aguja de mariposa** y aplica presión sobre el área con una gasa o algodón seco por al menos 5 minutos.



- Si se te escapa la mariposa y toca con algo tírala y usa otra nueva.
- Desecha todas la agujas y jeringuillas en el contenedor, y dispone/coloca todos los botes y jeringas como te han enseñado en tu SERVICIO DE HEMATOLOGÍA.
- Anota el tratamiento inmediatamente.
- El contenedor lleno lo entregarás en el servicio de Farmacia.





Consejos útiles para tener éxito en la venopunción

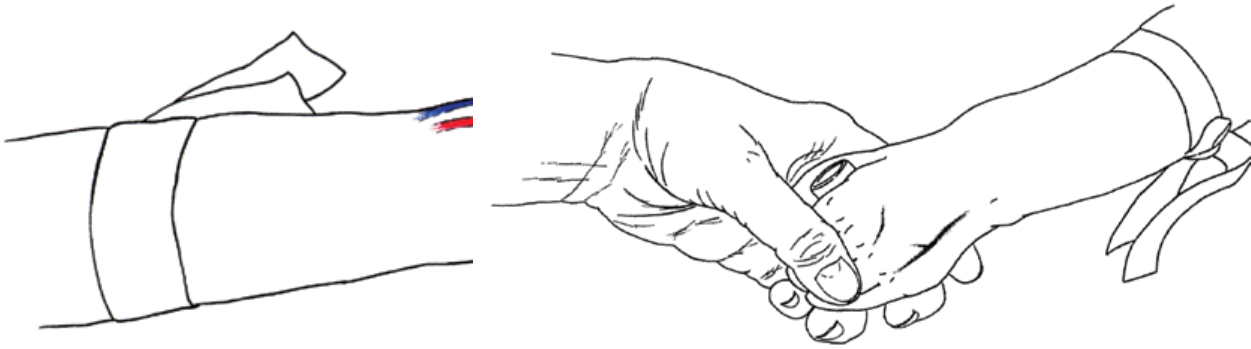
Tu posibilidad de tener éxito con la venopunción mejorará con la preparación y técnica adecuada. Tómate tu tiempo y prepárate para tener éxito.

- Utiliza la distracción necesaria y afrontamiento cuando las necesites para los niños.
- Asegúrate de que tus brazos/manos estén calientes.
- Asegura una buena hidratación.
- Asegúrate de tener una buena iluminación (considera Infundirte cerca de una ventana o acercarte un flexo evitando la sombra de la lámpara).
- Después de poner el torniquete, baja tu brazo y abre y cierra tus manos unas cuantas veces, o aprieta una pelota blanda de goma. Esto ayudará a mantener tus venas más visibles y sentirlas, pero hazlo solo por un corto periodo de tiempo.
- Evita tener el torniquete puesto por mucho tiempo. Si lo dejas puesto por más de 2 o 3 minutos, las venas se encogerán. Si esto ocurriera, quítate el torniquete y empieza de nuevo.
- Las venas de la parte superior de la mano o de la muñeca a menudo se mueven durante la venopunción. Si esto ocurriera, flexionar la mano o la muñeca hacia abajo ayudará a estirar las venas para un acceso más fácil. Haz que los niños pequeños sostengan el bote de Factor vacío para producir el efecto deseado en

El dorso de la mano y parte posterior del codo son los sitios más seguros y fáciles para hacer las infusiones, debido a la posición de las venas bajo la piel.

las venas de su mano (ver figura).

- Trata de elegir la parte más recta de las venas antes que las partes curvas (ver figura).
- Consulta tu enfermera del Taller de Ashegui para mayor información sobre consejos a cerca de la venopunción.
- Trata de elegir venas que se sientan como llenas de sangre (como tubos por debajo de la piel).

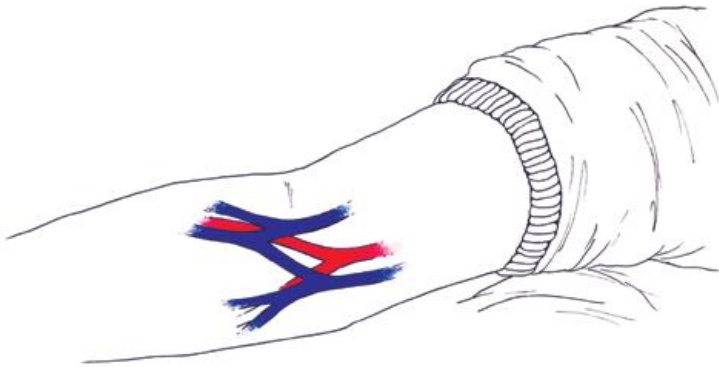


Esta es una mano de niño posicionada para la venopunción. La muñeca está flexionada para estirar la vena (en azul) que va a lo largo de la muñeca hasta la base del pulgar. Sostener firmemente una vía vacía alarga la vena, mientras permite al niño ayudar con el tratamiento.

Aviso: evitar usar venas localizadas cerca de la arteria (en rojo) en la muñeca.

Mano de niño sostenida y preparada para la venopunción. Empujar suavemente la piel de la mano del niño hacia abajo con el pulgar extiende las venas en la parte posterior de la mano del niño, de esta forma no se moverán cuando se introduzca la aguja.

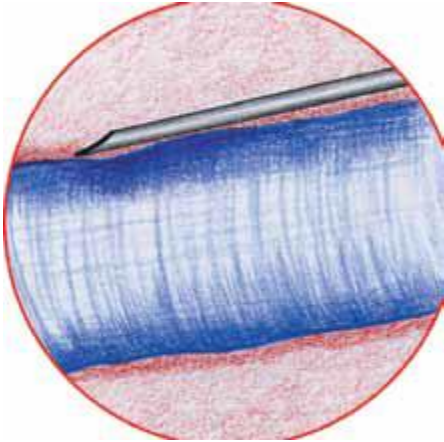
Aviso: es más fácil inserta la aguja en una vena recta, así se evitan las partes curvas o ramificadas de las venas cuando elijas el lugar de la venopunción.



Las venas (en azul) en el pliegue del codo (espacio antecubital) son usados a menudo para la venopunción, pero hay que tener cuidado en evitarlas arterias (en rojo) debajo de las venas.

Aviso: en los Talleres de Autotratamiento se te enseñará cómo encontrar tu mejor zona de venopunción. NO PINCHARSE EN LAS VENAS DE LAS PIERNAS.

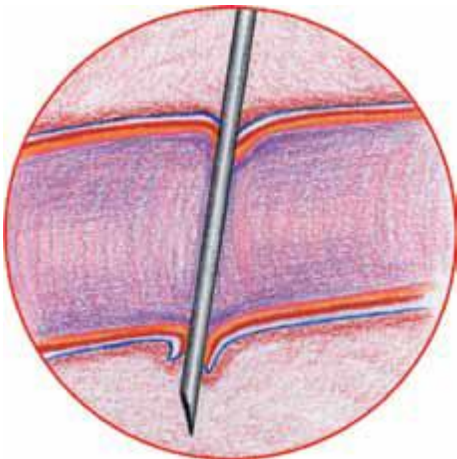
Resolución de problemas en la venopunción



Hinchazón cuando introduces la aguja. Simplemente serás incapaz de infundirte el tratamiento.

PARA la infusión. Saca la aguja de mariposa. Presiona la zona al menos 5 minutos. Intenta acceder a otra vena, preferiblemente en la otra mano.

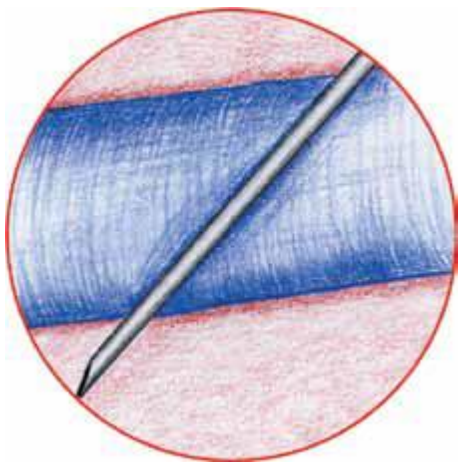
La aguja se ha introducido en un ángulo de menos de 20 grados. El bisel raspa la superficie externa de la pared de la vena, fallando en la punción.



Sangre en el tubo, entonces nada más que aire. Contusión en la vena.

Has atravesado la vena y la aguja está debajo de ella. Quita la aguja de mariposa. Aplica presión en la zona 5 minutos. Trata de acceder a otra vena.

La aguja es insertada en un ángulo mayor que 30 grados. Perfora los dos lados de la vena.



No puedes conseguir pincharte después del tercer intento.

CONTACTA CON TU SERVICIO DE HEMATOLOGÍA O ACÉRCATE A URGENCIAS DE TU HOSPITAL DE REFERENCIA para pedir ayuda y lleva el producto que no has usado correctamente identificado contigo. Si es posible lleva también la información sobre el producto.

Fallo al sostener la vena en su sitio cuando estas insertando la aguja bajo la piel permite a la vena moverse al otro lado. El ángulo de la aguja es correcto, pero pasa por alto completamente la vena.

Consideraciones especiales

Reacciones alérgicas

Aunque las reacciones alérgicas son raras, pueden ocurrir en cualquier momento durante o después de la administración del Factor. Esta es la razón principal por la que se debería tener siempre un adulto responsable cerca tanto cuando seas tu el que te infundas como si estás infundiendo a tu hijo.

Avisa a tu Servicio de Hematología de cualquier reacción que tu o tu hijo podáis tener durante o después de la infusión. Os detallamos distintos tipos de síntomas que pudieran ocurrir, y que deberías hacer en cada caso.

Síntomas leves

- Picazón/hormiguero
- Urticaria
- Un poco de fiebre o escalofríos

Qué hacer

- ◆ **PARA** la infusión
- ◆ Toma antihistamínicos o corticoides, como te han aconsejado tus especialistas
- ◆ Contacta con tu Servicio de Hematología
- ◆ Anota la reacción en tu Hoja de Autotratamiento
- ◆ Anota el número de lote del concentrado de Factor y **pregunta a tu Servicio de Hematología antes de infundirte más producto de este lote.**

Síntomas moderados a severos

- Hinchazón
- Mucha urticaria
- Picazón/hormigueo en las palmas de las manos o las plantas de los pies
- “Gallos” al hablar

Síntomas con riesgo para la vida

- Dificultades para tragar
- Sientes la lengua espesa
- Respiración más corta
- Palidez
- Sibilancias (pitidos al respirar)
- Inflamación de la cara y cuello

Qué hacer

- ◆ **Para la infusión**
- ◆ Llama a la ambulancia para que te lleve a tu hospital de referencia
- ◆ Contacta con tu Servicio de Hematología lo antes posible
- ◆ Anota la reacción en tu Hoja de Autotratamiento
- ◆ Anota el número de lote y **no uses nunca más concentrado de Factor de este lote.**

Inhibidores

Si estás tratando una hemorragia y el Factor parece que no te hace efecto, o si el sangrado no va mejorando, contacta con tu Servicio de Hematología.

El inhibidor es un tipo de anticuerpo que se forma cuando el sistema inmunitario del cuerpo comete un error. Normalmente, el sistema inmunitario del cuerpo produce millones de anticuerpos, lo cual protege al cuerpo atacando y matando virus y gérmenes dañinos.

A veces, sin embargo, el sistema inmunológico trata erróneamente el Factor que estas usando y lo confunde con esos virus y gérmenes dañinos. Entonces crea un inhibidor, un anticuerpo programado para atacar el Factor y no dejarle hacer su trabajo.

En estos casos, el Factor no hace efecto y el sangrado que estas tratando no mejora. Por favor, pregunta en tu Servicio de Hematología a cerca de los inhibidores en el caso de que te preocupe el tema o en si piensas que necesitas más información. Los inhibidores se detectan en una analítica.

Medicaciones a evitar

El ácido acetilsalicílico, más conocido por ASA o por su nombre comercial “aspirina”, es una medicina común, que también impide que la sangre coagule. Muchos medicamentos de venta libre como remedios para el catarro o para el dolor contienen ASA.

Lee detenidamente las etiquetas de las medicinas. Pregunta al farmacéutico a cerca de los ingredientes de las medicaciones que pueden aumentar la tendencia a sangrar antes de comprarlas. A las personas con desórdenes de coagulación se les recomienda no tomar ningún medicamento que contenga ácido acetilsalicílico (por ejemplo ibuprofeno).

Otros medicamentos utilizados para el dolor en las articulaciones e inflamaciones no deberían usarse por personas con desórdenes de coagulación. Algunos de ellos pueden obtenerse sin receta médica, actualmente incluso para los niños. Pueden causar hemorragias severas, especialmente en el estómago, si lo toman adultos o niños con alguna coagulopatía congénita.

Siempre contrasta con tus especialistas o tu farmacéutico antes de tomar ninguna medicina, incluidas las que puedes comprar sin receta médica.