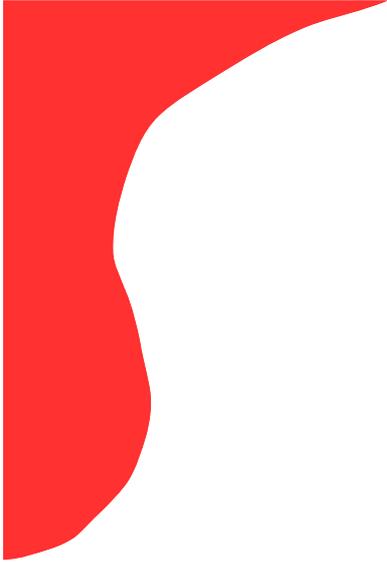




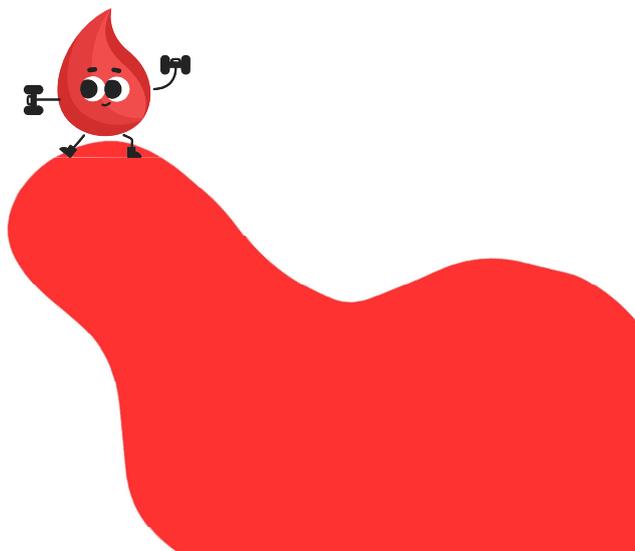
# HEMOFILIA

**Guía para cuidadores**



Para la elaboración de esta guía hemos recogido los testimonios de cuidadores de niños hemofílicos que pertenecen a la asociación ASHEGUI. Asimismo, la guía de apoyo psicológico a las familias elaborada por la Federación Mundial de Hemofilia fue de gran ayuda.

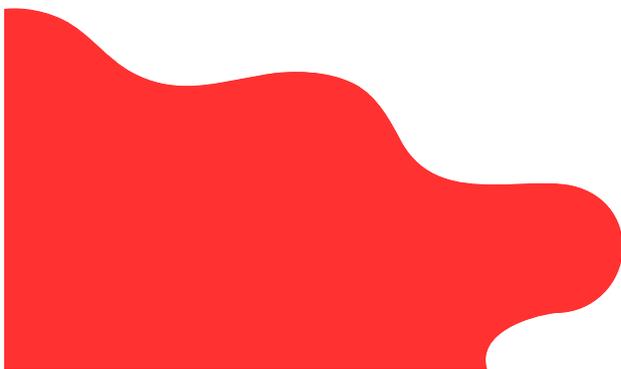
A continuación, se tratarán los temas que suelen causar preocupación a las familias hemofílicas.



# AURKIBIDEA



|     |  |   |
|-----|--|---|
| 1.  | Qué es la hemofilia?.....              | 1 |
| 2.  | Manifestación clínica.....             | 2 |
| 3.  | Tratamiento.....                       | 2 |
| 4.  | Inhibidores.....                       | 3 |
| 5.  | Futuras terapias.....                  | 3 |
| 6.  | Grupo multidisciplinar.....            | 4 |
| 7.  | Momento del diagnóstico.....           | 5 |
| 8.  | Cómo actuar ante las hemorragias?..... | 6 |
| 9.  | Cuidar VS sobreproteger.....           | 7 |
| 10. | Consejos a padres principiantes.....   | 8 |



# ¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

- El proceso de coagulación es un mecanismo de protección de nuestro cuerpo que evita que la sangre se pierda de los vasos sanguíneos.
- En el proceso de coagulación intervienen diferentes factores para que la hemostasia sea adecuada.
- La hemofilia es un trastorno de la coagulación en el que hay falta o insuficiencia de uno o varios factores de coagulación, lo que dificulta la detención de la sangre.

## TIPOS

Existen dos tipos de Hemofilia:

- **A hemofilia:** Deficiencia del factor VIII.
- **B hemofilia:** Deficiencia del factor IX.

Dependiendo la cantidad de factor:

- **Grave**
- **Moderada**
- **Leve**

## INCIDENCIA

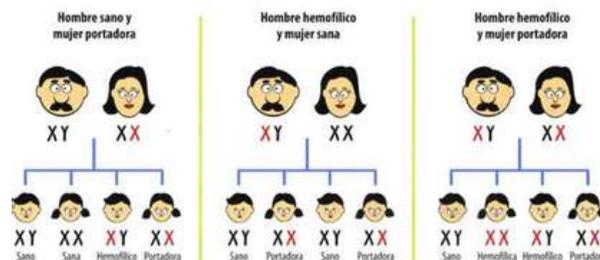
**La A Hemofilia, es más común que la B Hemofilia.**

- A hemofilia: 26,4 kasu 100000 gizoneko.
- B hemofilia: 5 kasu 100000 gizoneko.

## HERENCIA

La hemofilia, en general, se transmite por herencia del cromosoma X dañado.

Las mujeres tienen cromosoma XX y los hombres XY. Los hombres tienen un solo cromosoma X, por lo que si éste se encuentra dañado, sufrirán la enfermedad. Las mujeres, sin embargo, tienen dos cromosomas X, por lo que son portadoras de la enfermedad, y es por ello que se da más en los hombres.



# MANIFESTACIÓN CLÍNICA

- La manifestación clínica principal es la tendencia a las hemorragias.
- Tendencia a los **moratones**.
- Hemorragias internas
  - En articulaciones
  - En músculos
  - En órganos



## ¿Cómo identificar una hemorragia?

DOLOR

INFLAMACIÓN

INMOVILIDAD

# TRATAMIENTO

La principal posibilidad de tratamiento de la hemofilia son los concentrados del factor de coagulación que se administran por vía venosa.

## Tipos de administración



Endovenoso



Subcutáneo

La Resolución de 28 de abril de 1982 de la Subsecretaría de Sanidad regula la posibilidad de autotratamiento (**BOE, nº131 de 02/06/1982**), así como que la edad recomendada para iniciar esta práctica es de **ocho años**.

# INHIBIDORES

El temor habitual de los cuidadores, asociados al tratamiento, es el desarrollo de inhibidores, es decir, la respuesta del sistema inmunológico que empeora la eficacia del tratamiento y la hemostasia básica.

## ¿Existe tratamiento?

Para eliminar el inhibidor se utiliza la **inmunotolerancia**, que consiste en administrar dosis altas del factor de concentración correspondiente.

"A pesar de recibir información sobre la patología, todo puede cambiar cuando aparece el inhibidor."



# FUTURAS TERAPIAS

El tratamiento más prometedor es la **terapia génica**, que consiste en transferir la copia sana de la deficiencia génica. Esto permite que el cuerpo genere **por sí mismo** el factor de coagulación suficiente.



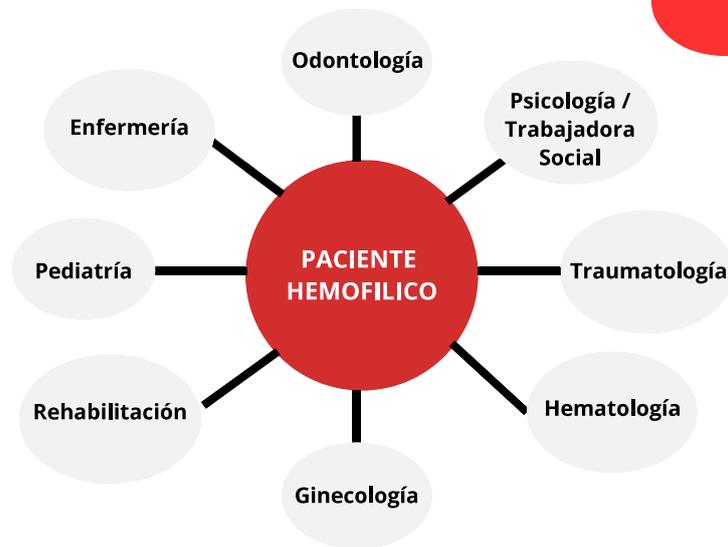
Hasta la fecha, se ha aprobado un único producto para el tratamiento de la Hemofilia B.

Por otro lado, se han producido factores de coagulación con una **vida media más larga** y gracias a la vía subcutánea de la profilaxis, se ha conseguido **mejorar el confort** del paciente y de sus familias.



# EQUIPO MULTIDISCIPLINAR

La hemofilia es una enfermedad crónica, por lo que es necesario que el paciente reciba una atención integral, cercana y individualizada durante el resto de su vida. Por ello, la atención integral debe estar presente en el diagnóstico, tratamiento y manejo de ésta.



En este proceso tendréis el apoyo de profesionales de la salud que desempeñan un papel de conducción, entrenamiento y educación en los aspectos teóricos y prácticos de la hemofilia.



## Papel de la enfermera

Las enfermeras os enseñarán la técnica de punción.



## MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

¿Qué es lo que le pasa? Podrá llevar una vida normal?

Miedo  
Preocupación

"El diagnóstico es una fase de total incertidumbre"



"No fue un momento agradable para nosotros"



"Lo pasamos mal. Con miedo y preocupados de cómo iba a ser su vida"



El momento del diagnóstico **no es una fase fácil** para las familias. **Es normal que la familia tenga miedo**, ya que nos enfrentamos a **una enfermedad desconocida** para nosotros.

**No estáis solos.** Hay más familias que están en vuestra misma situación.

Conseguir información fiable, recomendada por profesionales de la salud.

**¡PONEROS EN CONTACTO CON ASHEGUI!!**

# ¿CÓMO ACTUAR ANTE UNA HEMORRAGIA?



La hemorragia más compleja es el hemartros, es decir, la hemorragia que se produce dentro de la articulación.

**Sintomatología:** sensación de excitación, inmovilidad, inflamación.



## En qué articulaciones?

Rodilla

Tobillo

Codo

## Aplica el método RICE

1

Administración del factor de coagulación

R

Reposo

I

Aplicar hielo

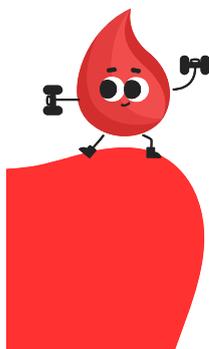
C

Compresión

E

Elevación de la articulación

Contacta con el centro de referencia para definir el tratamiento a seguir.



# CUIDAR VS SOBREPOTEGER

Ante el miedo a sufrir lesiones, a los cuidadores les puede resultar cómodo prohibir ciertas actividades propias del niño. Sin embargo, el niño debe ser capaz de sentir su propio cuerpo para aprender a confiar en sus sensaciones y controlar sus movimientos.

## EXPLÍCALLE AL NIÑO SUS LIMITACIONES

Proteger las articulaciones

"Es un impulso involuntario, se nos olvida"



## EJERCICIO FÍSICO

Fomentar la práctica de actividad física, imprescindible para que el niño tenga una buena condición física y un desarrollo neuromuscular normal.



¡Deportes de contacto NO!



Recuerda que la decisión debe ser orientada por el hematólogo y que debe gustar al niño.



| Natación      | Fútbol        |
|---------------|---------------|
| Correr        | Baloncesto    |
| Badminton     | Volleyball    |
| Tenis de mesa | Boxeo         |
| Ciclismo      | Hockey        |
| Golf          | Hípica        |
|               | Karate / Judo |

## CONSEJOS A PADRES PRINCIPIANTES

"Es difícil decirle a los padres que estén tranquilos, pero es lo mejor. Por otro lado, pedir mucha información a los profesionales."



"Entender la enfermedad, no tener miedo. Basarse en el conocimiento de los hematólogos, enfermeras y familias que han pasado por allí."



"Informarse, tranquilidad, esperanza en las medicinas y, sin duda, buscar el apoyo de asociaciones conocedoras de la enfermedad."



## ASHEGUI

"Un apoyo y comprensión imposible de conseguir entre gente que desconoce la enfermedad. Siempre con las puertas abiertas para tratar de ayudar ."