

Trabajo de Fin de Grado
Curso 2014/15



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

RECOMENDACIONES DE
ENFERMERÍA A PERSONAS CON
HEMOFILIA PARA LLEVAR UNA
VIDA SALUDABLE

Autor/a: Marta Guerra Vilches

Tutor/a: M^a Antonia Fernández



ÍNDICE

RESUMEN	1
INTRODUCCIÓN/JUSTIFICACIÓN	3
OBJETIVOS	5
1. OBJETIVO GENERAL.....	5
2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	5
DESARROLLO DEL TEMA	6
1. CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD.....	6
1.1. Signos y síntomas.....	6
1.2. Tratamiento	6
1.3. Patrones hereditarios	12
1.4. Cirugía.....	13
1.5. Complicaciones	14
2. AUTOTRATAMIENTO	15
2.1. Indicaciones.....	16
2.2 Ventajas.....	16
2.3 Desventajas.....	16
2.4 Preparación previa.....	16
2.5 Efectos adversos.....	17
3. ADECUADA NUTRICIÓN Y PESO SALUDABLE.....	17
4. EJERCICIO Y ACTIVIDAD FÍSICA.....	18
5. VACUNAS	19
6. MEDICAMENTOS	19
7. SALUD DENTAL	20
8. CALZADO	20
9. BOTIQUÍN	21
10. CÓMO ACTUAR ANTE UNA HEMORRAGIA.....	21
11. PORTAR IDENTIFICACIÓN E INFORMACIÓN DE SU ENFERMEDAD....	21
DISCUSIÓN/ IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA	22
CONCLUSIONES	23
BIBLIOGRAFÍA	24
ANEXOS	26



RESUMEN

La hemofilia es una enfermedad crónica y hereditaria (ligada al cromosoma X) que se caracteriza por la alteración de la función de coagulación de la sangre debido a la falta o mal funcionamiento de uno de sus componentes, los factores de coagulación. Así pues, se definen varios tipos, dependiendo de cuál sea el factor deficiente.⁽¹⁾

Alrededor de 172. 373⁽²⁾ personas sufren en el mundo esta patología, de las cuales, 2.993 se encuentran en España.⁽³⁾

Como objetivo se intentará unificar distintas recomendaciones de enfermería para este tipo de pacientes, e incrementar así su conocimiento sobre hemofilia.

Se puede considerar como un trastorno significativo ya que produce secuelas (hemartrosis, hematomas musculares, sinovitis, etc.) que repercuten en su la actividad normal si no se trata de forma adecuada y con un seguimiento correcto durante toda la vida. Es por esto, por lo que se ha hecho hincapié en el desarrollo del tratamiento, lo que a su vez, deriva en un descenso de la morbilidad y mortalidad.

Por todo ello vemos que es necesario contar con un equipo multidisciplinar, dentro del cual, enfermería ejerce un papel fundamental en el cuidado de los hemofílicos. Se encarga de instruir al paciente y familia acerca de las recomendaciones sobre cómo llevar una vida cotidiana saludable y adaptada, según las características de su enfermedad, además de prestar ayuda y mantener actitud de escucha ante las incertidumbres de éstos mismos.

Palabras clave: hemofilia, cronicidad, enfermería, profilaxis.



ABSTRACT

Hemophilia is a chronic and hereditary disease (linked to the X chromosome) which is characterized by impairment of the function of blood coagulation due to failure or malfunction of one of its components, the clotting factors. Thus, there are various types, depending on what is the deficient factor is.

Around 172. 373 people in the world suffer from this disease, of which, 2.993 are found in Spain.

The aims will attempt to bring together different nursing recommendations for this patients, and increase their knowledge about hemophilia.

It can be considered a significant disorder since it produces sequels (hemarthrosis, muscle hematomas, synovitis, etc.) that impact on their normal activity if it's not treated and monitored appropriately throughout their life. This is why, emphasis has been on the development of treatment, which, in turn, leads to a decrease in morbidity and mortality.

Given the above, we consider it necessary to count on a multidisciplinary team, within which nursing plays a fundamental role in the care of hemophiliacs. Nursing is responsible for educating the patient and family about the recommendations on how make patients everyday lives healthy and adapted, according to the characteristics of the disease, as well as assist and maintain attitude of listening to the uncertainties of these same.

Key words: chronicity, hemophilia, prophylaxis, nursing.



INTRODUCCIÓN/JUSTIFICACIÓN

La hemofilia es una de las enfermedades que más se ha documentado a lo largo de la historia. Fue en los años cincuenta cuando se produjeron grandes avances tanto en lo que refiere al conocimiento de la enfermedad como sobre las posibilidades terapéuticas.

Esta alteración de la coagulación sanguínea se divide en varios tipos en función del factor ausente, en hemofilia A, B o C. A su vez, pueden presentarse en distintos fenotipos que determinan la gravedad de ésta. De esta forma se definen (respecto a una persona sana), personas con un grado leve, es decir, que poseen un nivel de factor entre el 5-40%, grado moderado, con nivel entre 1-5% y grado grave que presentan menos de 1% o incluso 0%.

El tratamiento se ha beneficiado de los adelantos científicos, así ha pasado por distintas fases de mejora desde la transfusión de sangre (1938), al uso de plasma fresco y crioprecipitados. Pero no es hasta 1987 cuando se empiezan a utilizar los factores VIII y IX de alta pureza derivados de plasma humano, contra la hemofilia.

La aparición de enfermedades como el VIH y el virus de la hepatitis C, han llevado a la búsqueda de nuevos tratamientos más eficaces y seguros, así pues, fue en el año 1990 cuando comienzan a utilizarse los factores creados por ingeniería génica.

Contar con este tipo de tratamiento ha supuesto un gran salto en la vida de los hemofílicos porque les permite llevar a cabo una vida normal, con mayor seguridad y autonomía. También se debe al concepto, que no hace tanto que se ha introducido, de atención integral del paciente.

Los motivos que argumentan la elección de este tema son:

- Justificación social

Poder detectar y tratar la hemofilia de forma precoz, hace que se pueda llevar a cabo un programa de enseñanza cuando los pacientes aún son jóvenes. Esto facilita su aprendizaje y la adquisición de determinados estilos de vida. Además, tener conocimiento pleno de su enfermedad y la autonomía que presta hoy en día su



tratamiento, evita el ausentismo escolar, el rechazo social y/o que la persona se sienta aislada y apartada de los demás.

– Justificación económica

En el año 2012, se invirtieron por cada paciente hemofílico 19.746 € del gasto sanitario ⁽⁴⁾ para la atención en el medio hospitalario, ambulatorio y domiciliario, medicamentos, cuidadores, además de incluir el gasto que produce la mortalidad prematura y la discapacidad que conlleva esta enfermedad.

Es importante hacer hincapié tanto en la profilaxis, como en el tratamiento y rehabilitación precoz de estos pacientes, puesto que si no, las secuelas de la hemofilia requieren de numerosos cuidados y pruebas, además de intervenciones quirúrgicas, lo que supone un gasto cuantioso e innecesario si se llevan a cabo las actividades de prevención. Así lo determinaron en un estudio que se realizó en México ya en el año 2005: *“El beneficio y las ventajas del tratamiento profiláctico han sido demostrados por el grupo de la doctora Nilsson en Suecia, con su programa de tratamiento profiláctico durante más de 25 años a partir de 1975. [...] Reducción de los costos de las cirugías correctoras como las sinovectomías (artroscópicas, químicas y radiactivas), los alineamientos de los miembros pélvicos y las prótesis articulares”*. ⁽⁵⁾

– Justificación para enfermería

Enfermería, como integrante del grupo interdisciplinar para el paciente hemofílico, posee una labor importante tanto en lo físico como psicológico. Debe prestar apoyo, escucha, hacerles comprender su situación, ayudarles a llevar una actividad normal explicando ciertas pautas y recomendaciones, además de ser comprensivos en su aprendizaje sobre cómo llevar a cabo el tratamiento y cómo actuar en casos de emergencia.

Como enfermera que atiende y presta sus cuidados a personas con hemofilia debe tener presente ciertos conocimientos a la hora de realizar tareas de enfermería como pueden ser administrar medicaciones intramusculares, medidas terapéuticas invasivas, o para avisar a otros profesionales de ciertas medidas de precaución.



OBJETIVOS

1. OBJETIVO GENERAL

1.1 Unificar criterios de actuación de enfermería para ayudar a pacientes hemofílicos a llevar una vida cotidiana saludable.

2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

2.1. Incrementar el conocimiento sobre la enfermedad.

2.2. Identificar los signos y síntomas de una hemorragia y cómo tratarlas.

2.3. Prevención primaria de las secuelas producidas por la enfermedad y sobre la descendencia.

2.4. Prevención secundaria de la propia enfermedad.

2.5. Prevención terciaria de mano de la profilaxis, tratamiento y rehabilitación para ralentizar la progresión de la hemofilia.



DESARROLLO DEL TEMA

1. CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD

Es importante para iniciar el conocimiento de la hemofilia, hablar de los síntomas y signos que la caracterizan, además de tratar otros aspectos importantes que definen esta enfermedad.

1.1. Signos y síntomas

La característica principal es el sangrado (hemorragia), bien sea de forma espontánea y sin motivo aparente o tras un accidente, corte, cirugía, etc. Esto podrá ir acompañado de la aparición de hematomas.

Las hemorragias dentro de una articulación o músculo producen: dolor, hinchazón, rigidez y dificultad para movilizarlo.

Si se producen sangrados de repetición en una misma articulación, puede dañarse, doler y causar problemas de salud como la artritis.

En función de la zona donde se produzca la hemorragia o hematoma, se pueden considerar más o menos graves:

- Menos gravedad: nariz, encías, sangre en orina, subcutáneas.
- Graves: cerebro, ojos, lengua y suelo de la boca, cuello, antebrazos y brazos, riñones (hematuria), aparato digestivo, cadera, genitales, músculo psoas, gastrocnemios, articulaciones (rodilla, codo, tobillo...).

1.2. Tratamiento

Para continuar el conocimiento de esta enfermedad, es importante también hablar del tratamiento, puesto que enfermería desempeña un papel fundamental. Éste puede ser farmacológico o no farmacológico.

A. FARMACOLÓGICO

Existen una serie de criterios fundamentales para la elección de un factor antihemofílico para cada paciente. Éstos son:

- La seguridad del producto en relación con la capacidad de transmisión de patógenos virales o de otro tipo.



- Capacidad para inducir el desarrollo de inhibidores.
- Disponibilidad del factor.

Dentro del tratamiento farmacológico podemos hablar de distintos tipos de productos de reemplazo para los pacientes y su forma de administración.

a) Tipos de productos de reemplazo

Se cuenta con distintas presentaciones, pero no todas se encuentran en uso actualmente.

– Hemoderivados. Existen distintas formas de preparación:

- Concentrados de Factor de coagulación.

Pueden clasificarse en dos grandes grupos en función de cuál sea la fuente de obtención en:

a. Productos derivados del plasma.

Son aquellos que se obtienen del plasma humano tras diversos procesos de purificación y de inactivación viral. Al necesitar un número amplio de personas para estos concentrados, hace que su obtención sea heterogénea y poco controlada.

Existen dos tipos de concentrados en función del factor de coagulación que se precisa, FVIII para el tratamiento de hemofilia A y FIX, para el de la hemofilia B.

b. Productos recombinantes.

Se obtienen mediante técnicas de ingeniería genética a partir de células de mamífero seleccionadas y manipuladas genéticamente (se introduce el gen humano del factor VIII o IX). A diferencia de los anteriores, estos concentrados constituyen una fuente de obtención homogénea, controlada y segura.

Tienen la capacidad de ser mejorados, por lo que se pueden considerar el futuro del tratamiento de la hemofilia. Se podrá mejorar su seguridad, eficacia, disminuir la capacidad de producir inhibidores e incluso hacer más cómoda su forma de administración.

Los criterios fundamentales para la elección de un factor antihemofílico para cada paciente son:

- La seguridad del producto en relación con la capacidad de transmisión de patógenos virales o de otro tipo.



- Capacidad para inducir el desarrollo de inhibidores.
- Crioprecipitados, plasma fresco congelado y sangre entera.

Los crioprecipitados se preparan a través de plasma fresco congelado. Éste último contiene todos los factores de coagulación y la sangre entera también, pero en pequeñas cantidades.

Actualmente estos tres se encuentran en desuso en los países desarrollados.

Todos los productos anteriormente descritos se administran vía intravenosa.
- Hemostáticos locales.
 - a. Sellador de fibrina.

Se preparan en el momento que se han de utilizar mezclando dos fracciones de proteínas: un concentrado rico en fibrinógeno y otro concentrado de trombina. La combinación de éstas produce la formación de un coágulo semirrígido o rígido que se adhiere al sitio de aplicación y funciona como un sellador capaz de detener la hemorragia.

Tiene propiedades hemostáticas, selladoras y de cicatrización.
 - b. Gel de plaquetas.

Se obtiene combinando una fracción de sangre rica en plaquetas (concentrado de plaquetas o plasma rico en plaquetas) con trombina calcificada. La reacción fisiológica que se produce es similar a la del sellador de fibrina.

Los hemostáticos locales son muy útiles en circuncisiones y cirugía odontológica.
- Desmopresina (DDAVP).

Es un análogo sintético de la vasopresina que eleva los niveles plasmáticos de factor de coagulación VIII y de factor Von Willebrand.

El tratamiento con DDAVP puede ser el más recomendable para pacientes con hemofilia A leve o moderada cuando aumenta el FVIII hasta niveles terapéuticos y de esa manera evita el uso de concentrados de factor de coagulación.

Se puede administrar vía subcutánea, intravenosa e intranasal.



- Agentes antifibrinolíticos.
 - **Ácido tranexámico**
Inhibe de manera eficaz la activación del plasminógeno en plasmina.
Fomenta la estabilidad del coágulo y es útil como terapia coadyuvante en la hemofilia.
 - **Ácido épsilon amino caproico.**
Similar al anterior pero mucho menos utilizado debido a que tiene una vida media plasmática menor, es menos potente y posee mayor grado de toxicidad.
Están indicados en meno/metrorragias, hemorragias de la mucosa oral y nasal, exodoncias y cirugía menor.
Ambos se administran vía oral o intravenosa.

b) Formas de administración

Hablamos de formas de administración refiriéndonos a cuándo se realiza la infusión, si de forma periódica (profiláctica) o a demanda.

- Tratamiento a demanda.
 - **Tratamiento episódico:** se administra en el momento de la hemorragia a una dosis e intervalo que viene dado por el grado de enfermedad, tipo de hemorragia y farmacocinética del fármaco.

- Tratamiento profiláctico.

Consiste en la infusión de concentrados de factor de coagulación de forma periódica para evitar la aparición de hemorragias. Así pues, al evitar la aparición de hemorragias, reduce el avance de artropatías articulares mejorando la calidad de vida. Es decir, la profilaxis no sirve como método para reparar las enfermedades articulares ya existentes.

Esta idea surgió al observar que la hemofilia leve y moderada, al tener niveles de factor de 1% o mayor, no presentaban hemorragias espontáneas y padecían menos lesiones articulares que aquellos que padecían hemofilia grave.

 - **Tipos de profilaxis:**
 - **Profilaxis continua:** se administra de forma periódica durante meses o años.
Existen tres tipos según si se administra antes de una segunda hemorragia



(primaria), después de dos o más (secundaria) o tras la aparición de la enfermedad (terciaria).

- Profilaxis intermitente: se utiliza para evitar hemorragias durante periodos cortos, en los que puede haber un riesgo de sangrado, como puede ser antes y después de una cirugía.
- Administración del tratamiento.

Actualmente no existe un esquema definitivo de administración y dosificación de los concentrados de factor de coagulación. Pero para desarrollarlo se deberían tener en cuenta los siguientes parámetros:

- Tipo de factor que se infunde.
- Dosis que se administra en cada aplicación.
- Frecuencias con la que se administra el tratamiento.
- Momento en el que se infunde el factor.

También debería tenerse en cuenta el hecho de que ya es posible administrar medicamentos ajustados a las características del paciente, y en este caso se tendrían que abordar la edad del paciente, patrón hemorrágico, salud articular, la actividad física que realiza, nivel de factor de coagulación que posee y su capacidad para adaptarse al protocolo.

Existen estudios muy avanzados sobre factores de coagulación con una semivida más larga para mantener los niveles de factor durante un periodo de tiempo más largo para así reducir el número de veces que el paciente tiene que infundirse el tratamiento, con las consecuencias que ello conlleva.

Para que el tratamiento y su efecto sean certeros se debe asegurar el cumplimiento de los objetivos marcados, así como realizar cualquier ajuste en el mismo, que sea necesario. Para determinar el funcionamiento del tratamiento se deben tener en cuenta y evaluar:

- Salud articular.
- Frecuencia de las hemorragias.
- Limitaciones en las actividades.
- Integración psicosocial.



- Inicio del tratamiento profiláctico.

Lo más rentable sería iniciar el tratamiento de forma precoz para así evitar daños articulares. Sin embargo, depende del país, pues en países de fácil acceso a los concentrados de factor, según el punto de vista, se inicia dependiendo de cada situación, y en países con tratamientos limitados, se debe estudiar la manera de rentabilizar los concentrados administrando dosis mínimas para maximizar el producto.

B. NO FARMACOLÓGICO

Existen diferentes formas de tratamiento de la hemofilia que no supongan la administración de fármacos. Entre ellos encontramos:

a) Rehabilitación temprana

La importancia de llevar a cabo rehabilitación precoz tras el inicio de un proceso hemorrágico se basa en que aumenta su eficacia frente a posibles secuelas o ante el empeoramiento de las artropatías.

En función de la patología y características del paciente, los ejercicios irán dirigidos y enfocados de una forma determinada.

b) Procedimientos quirúrgicos

Según el cuadro clínico que presente el paciente se pueden llegar a necesitar diferentes técnicas quirúrgicas, como son:

- Sinoviortesis.

Es la primera opción terapéutica en el tratamiento de la sinovitis crónica en personas con hemofilia. Consiste en la introducción de un radionúclido (isótopo radiactivo) en la cavidad articular.

Además, llevan implícita una pauta de fisioterapia dirigida a la recuperación funcional de la articulación tratada.

- Artrocentesis.

Consiste en aspirar la sangre intraarticular. Se necesitan una serie de requerimientos:

- Tiempo de evolución inferior a 48 horas.
- Tratamiento sustitutivo previo del factor deficitario.
- Uso de corticoides en la misma infiltración.
- Inmovilización articular durante 24 a 48 horas (puede realizarse con un vendaje).



- Ejercicios isométricos de comienzo precoz.
 - Control evolutivo.
- Artrolysis o desbridamiento articular.
Se realiza con la finalidad de aliviar el dolor articular y retrasar la intervención protésica.
- Sinovectomía.
Consiste en la liberación de la cápsula sinovial o ligamentaria para el restablecimiento de la movilidad articular.
Requiere un importante suministro de factor de coagulación para la cirugía y durante el periodo de rehabilitación.
Al igual que la sinoviortesis, disminuye la incidencia de hemartros pero no impide el deterioro articular.
Solo se considera cuando otros procedimientos menos invasivos y con la misma eficacia, no han sido satisfactorios.

1.3. Patrones hereditarios

La hemofilia es una enfermedad hereditaria, ligada al cromosoma X, causada por una alteración en los genes que producen el factor de coagulación VIII y IX.

El hecho de estar ligado al cromosoma X, hace que el hombre padezca la enfermedad y la mujer sea portadora, generalmente. Esto se debe a que la carga genética del sexo masculino cuenta con un solo cromosoma X siempre de origen materno, por lo que si recibe aquel con el gen alterado, tendrá una producción reducida o nula de la proteína correspondiente (FVIII o FIX).

Por el contrario, en el caso del sexo femenino, su genotipo consta de dos cromosomas X, por lo que aunque herede el cromosoma X con el gen alterado, tendrá un gen normal en el otro, que producirá el factor correspondiente, haciendo que la mujer presente menos síntomas hemorrágicos y que no padezca hemofilia.

A. PORTADORAS

Portadora es aquella mujer que tiene la alteración genética pero que no padece la sintomatología de la enfermedad aunque puede transmitirla a su descendencia.



Aproximadamente en un 30% de los casos no existen antecedentes familiares de hemofilia en una mujer que tiene un hijo varón afectado. Estos casos se denominan esporádicos.⁽⁶⁾

B. CONSEJO GENÉTICO

El objetivo del consejo genético tiene como fin facilitar a los futuros padres con riesgo conocido de tener un hijo hemofílico, información adecuada que les ayude a la hora de tomar decisiones sobre las posibles opciones reproductivas, además de proporcionar apoyo psicológico durante todo el proceso.

Hay que asegurar que mediante este proceso la familia conozca las implicaciones que supone esta enfermedad, cómo se hereda, probabilidad de aparición y las alternativas que existen para que puedan elegir la opción más adecuada.

Hasta hace varios años el consejo genético se basaba en un cálculo de probabilidades estimado por la genealogía y el nivel de factor. En la última década va ligado al estudio de la mutación responsable de la enfermedad.⁽⁶⁾

1.4. Cirugía

Al ingreso el paciente debe ser evaluado por el Servicio de Hematología, quienes garantizarán las necesidades de factor de coagulación y así, iniciar la cirugía.

En muchos casos, puede ser precisa la administración del factor en infusión continua antes, durante y después de la intervención para asegurar un adecuado nivel en sangre.

Durante la intervención, se debe tener en cuenta la posición del paciente, evitando zonas de presión y movimientos forzados de las articulaciones.

Si está indicada la intubación, se debe evitar la naso-traqueal por el riesgo de sangrado. Al realizar las maniobras con el laringoscopio se recomienda realizarlo de manera atraumática para evitar hematomas en la vía aérea.

En el postoperatorio se debe evaluar el uso de antiinflamatorios para el manejo de la analgesia por su efecto sobre la función plaquetaria.⁽⁷⁾



1.5. Complicaciones

Como en todo proceso patológico pueden ocurrir numerosas complicaciones en el paciente que tenga como consecuencia la instauración de medidas terapéuticas. En función de dónde provenga la complicación, hablamos de:

A. DERIVADAS DEL TRATAMIENTO SUSTITUTIVO

El hecho de utilizar este tipo de tratamiento trae consigo una serie de riesgos en cuanto a la efectividad del mismo y/o para la salud del paciente.

a) Inhibidores

Hace referencia a la creación de anticuerpos IgG por el paciente que son capaces de neutralizar los factores de coagulación infundidos.

Es indicador de posible presencia de inhibidores el hecho de que pacientes no respondan clínicamente a los factores de coagulación, sobre todo si antes lo habían hecho.

Riesgo de desarrollar inhibidores a lo largo de su vida:

- Hemofilia A. En el caso de la HA grave está entre el 20-30% y en la HA leve o moderada del 5 al 10%.
- Hemofilia B. Son mucho menos frecuentes y ocurren en menos del 5% de los individuos. ⁽⁸⁾

b) Transmisión de enfermedades

La transmisión del VIH, VHB y VHC a través de la infusión de factores de coagulación, fue la causa de una alta mortalidad en la década de los 80 y principios de los años 90. ⁽⁹⁾

Actualmente, según varios estudios ⁽⁹⁾, podría considerarse este riesgo erradicado casi por completo. Esto se debe a la implantación de distintas medidas para evitarlo, como son:

- Selección de donantes y análisis del plasma.
- Medidas virucidas efectivas en el proceso de fabricación.
- Avances tecnológicos de diagnóstico para la detección de patógenos.



B. DERIVADAS DEL DAÑO ARTICULAR

Si la persona hemofílica no cuenta con un buen control sanitario, medidas terapéuticas correctas y buena educación para la salud, aumenta el riesgo de padecer este tipo de complicaciones.

a) Artropatía hemofílica

Tiene su comienzo a través de los efectos que produce la presencia de sangre en el cartílago articular durante las hemartrosis. Esto, sumado a la sinovitis crónica persistente y hemartrosis recurrentes, causan un daño irreversible.

A medida que avanza la pérdida de cartílago, se desarrolla una afección artrítica progresiva que incluye contracturas secundarias de tejido blando, atrofia muscular y deformidades angulares.

Los objetivos del tratamiento son:

- Mejorar la función articular.
- Mitigar el dolor.
- Ayudar al paciente para continuar o retomar las actividades normales de la vida cotidiana.

2. AUTOTRATAMIENTO

Se define como la administración vía intravenosa del factor de coagulación deficiente en la persona con hemofilia, bajo un protocolo higiénico y de pasos de actuación.

Es efectuado en primera instancia en el hospital, por personal de enfermería, posteriormente tras formación específica es ejecutado de forma domiciliaria por los padres y finalmente tras varios años, es el propio paciente quien lo realiza. La edad recomendada del autotratamiento es a partir de los 8 años de edad. Justificada por la urgencia.

En la legislación española del 24 de abril de 1982 se ha llevado a cabo la Resolución sobre autotratamiento del paciente hemofílico, en la que se dispone la posibilidad de adquirir formación técnica sobre el autotratamiento, tutelado por los facultativos, a



petición de los enfermos y/o familiares (si el paciente aún es menor) y con seguimiento de la evolución. Es importante que se lleve a cabo un adiestramiento precoz del menor. Además, dispondrán del material necesario para ello que será facilitado por el centro al que acudan normalmente.

Este es un tema en general desconocido tanto por el personal sanitario como por el resto de la población, y en el que enfermería es la pieza clave.

2.1. Indicaciones

Hemofilias moderadas o graves.

2.2 Ventajas

El hecho de poder administrarse el tratamiento ellos mismos, supone una mayor autonomía, se interfiere menos en su rutina normal y disminuye el número de visitas hospitalarias.

Por otro lado, es un método más cómodo y rápido para el enfermo al poderse administrar incluso antes de acudir al hospital en caso de lesiones. Además de mejorar su calidad de vida y longevidad.

2.3 Desventajas

No es apropiado para todos y a veces las familias se sienten más seguras cuando es personal sanitario quien los atiende.

2.4 Preparación previa

Para dar inicio al autotratamiento se debe llevar a cabo formación técnica en la que se den unas pautas sobre higiene de manos, reconstitución de factor y sobre cómo realizar la infusión (ya sea mediante venopunción o uso del reservorio).

Los viales que contienen el factor tienen que conservarse en el frigorífico (la mayor parte de las veces), pero cuando se vaya administrar, debe estar a temperatura ambiente, por lo que habrá que sacarlo unos minutos antes del frigorífico. Éstos serán facilitados por el centro al que acuda el hemofílico.

Es conveniente adecuar un lugar de la vivienda donde se pueda proceder cómodamente a la realización del autotratamiento.



2.5 Efectos adversos

Se pueden producir reacciones locales (inflamación, eritema, dolor...), alérgicas (urticaria, habones...), anafilácticas, fiebre, tos, dolor de garganta y/o cabeza, trombos (en infusiones -C-) y aparición de inhibidores.

En el caso de que se den alguno de los efectos anteriores se debe interrumpir e informar a su médico.

3. ADECUADA NUTRICIÓN Y PESO SALUDABLE

Es aconsejable siempre llevar a cabo una nutrición correcta, consumiendo alimentos de todas las clases y manteniendo un peso adecuado para llevar una vida saludable.

Si bien, en pacientes con hemofilia no es necesario llevar a cabo una nutrición diferente al resto, pero se recomienda tomar precauciones asociadas a la pérdida de sangre y mantenimiento del volumen sanguíneo, tomando para ello:

- Alimentos ricos en hierro: carne roja, legumbres, aves de corral...
- Alimentos con aporte de vitamina K (brócoli, espinacas, coles de Bruselas...), puesto que es importante en la cascada de coagulación.⁽¹⁰⁾

Por otro lado, el hecho de padecer sobrepeso puede implicar:

- Limitación de los movimientos articulares. Si esta limitación afecta a hora de desarrollar las actividades cotidianas, sería necesario recurrir a un fisioterapeuta especializado para que recomiende alternativas adecuadas.
- Mayor dolor artropático (articulaciones como las de las rodillas o tobillos, estarían sometidas a mayor presión debido al peso).
- Aumenta el riesgo de generar articulaciones diana.
- Aumento del riesgo de padecer enfermedades como la diabetes mellitus, arteriosclerosis y enfermedades cardiovasculares, que pueden afectar aún más a las articulaciones con artropatía.



4. EJERCICIO Y ACTIVIDAD FÍSICA

A pesar de que puede parecer contraindicado realizar deporte en esta patología debido al riesgo de padecer hemorragias, es todo lo contrario. Llevar una actividad física regular produce beneficios a distintos niveles:

- Físicos. Aumento de la fuerza, de la capacidad cardio-respiratoria y reduce la morbilidad y mortalidad cardiovascular.
- Psicosociales. Mejora la autoestima y socialización, lo que conlleva a un aumento de la calidad de vida.
- Clínica de las hemorragias y secuelas. Disminuye la frecuencia de sangrados y la pérdida de la densidad mineral ósea.⁽¹¹⁾

Según el país en el que nos encontremos, se define como correcto la práctica de unos deportes u otros. Si bien, hay que tener presente que es contraproducente realizar actividades en las que haya contacto de manera continua y/o se produzca sobrecarga de articulaciones diana, pues aumenta el riesgo de sufrir hemorragias.⁽¹¹⁾

Para determinar el deporte, además de valorar el riesgo de hemorragias, hay que tener en cuenta los gustos de la persona, su habilidad, condición física, costumbres locales y los recursos disponibles.

Es conveniente fomentar programas deportivos organizados y consultar previamente con su médico antes de realizar una actividad distinta de la normal, para indicar la necesidad o no de equipo protector y profilaxis previa.

En relación a los niños, es conveniente que no se les prive de jugar con los demás para que no se vean como alguien diferente y eso les lleve a la marginación; si bien, habrá que tener precaución en ciertos juegos colectivos en los que exista contacto físico. También, a la hora de practicar actividades como montar en patín o bicicleta, deberán llevar protección en las articulaciones diana y en la cabeza.



5. VACUNAS

En cuanto a la vacunación, las personas con hemofilia deben ser inmunizadas, pero preferiblemente, por vía subcutánea y no por vía intramuscular o intradérmica (a no ser que estén cubiertas con la aplicación de concentrados de factor de coagulación).⁽¹²⁾

En caso de que la administración de la vacuna sea indefectiblemente por vía intramuscular, se recomienda la infusión de factor 10-15 minutos antes de la vacunación (por el riesgo de hematoma muscular).

Aquellas vacunas con virus vivos (como la vacuna contra el sarampión, paperas, rubéola o la triple vírica) deben evitarse en personas que además padezcan infección por VIH. Por otro lado, este tipo de paciente debe recibir de forma anual las vacunas contra neumococo e influenza.

La inmunización contra la hepatitis A y B, es importante para las personas con hemofilia. Puede administrarse mediante inyecciones subcutáneas.

6. MEDICAMENTOS

Debe recomendarse a los pacientes evitar el uso de medicamentos que afectan la función plaquetaria, particularmente ácido acetilsalicílico (AAS) y medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE), excepto ciertos inhibidores COX-2. El uso de paracetamol/acetaminofén como analgésicos, son una alternativa.

Los antiinflamatorios (diclofenaco, ibuprofeno, meloxicam...) se indican en dosis más bajas de las habituales, y en periodos cortos de tiempo. Los pacientes con hemofilia tienen mayor riesgo de presentar hemorragia del tubo digestivo, por ello es recomendable protección gástrica cuando se administran éstos de forma prolongada.⁽¹³⁾

Evitar la administración intramuscular de los medicamentos, por el riesgo de hematomas musculares severos. Si se aplica una inyección intramuscular hay que tener en cuenta:

- Debe administrarse una dosis de la terapia de reemplazo de factor pocos minutos antes.



- Puede aplicarse una compresa de hielo durante 5 minutos en el área de punción.
- Emplear aguja con el menor calibre disponible (por lo general, calibre 25 a 27).
- Aplicar presión en la zona de administración de la inyección durante 5 minutos, como mínimo.⁽¹²⁾

7. SALUD DENTAL

Es importante que los hemofílicos mantengan una adecuada salud bucodental para evitar procesos que necesiten intervención y esto suponga un riesgo de sangrado.

Para que esto sea así, se debe:

- Evitar el abuso de alimentos con exceso de azúcares.
- Realizar un correcto cepillado y enjuagues con flúor.
- Acudir a revisiones cada 6 meses o un año.⁽¹⁴⁾

En el caso de que sea necesario realizar algún procedimiento invasivo (extracción de piezas dentales, implantes, etc), la aplicación de terapia sustitutiva de factor dependerá del tipo y gravedad de hemofilia, características del paciente y de la intervención que se va a realizar.

Sería conveniente que el tratamiento bucodental se realizara en el centro hospitalario y con la colaboración del hematólogo y odontólogo.

8. CALZADO

Existe la posibilidad, en pacientes hemofílicos con patologías en la articulación del tobillo, de utilizar zapatos adaptados según sus necesidades.

Así pues, para pacientes con hemorragias recurrentes en esta zona, se ha sugerido que las ondas de impacto generadas cuando el talón golpea el suelo al caminar, puedan ser la causa de las hemorragias. De esta manera, parece que el material para amortiguar el impacto en el tacón y la suela es importante.⁽¹⁵⁾



9. BOTIQUÍN

Recomendaremos siempre tener al menos, en el domicilio donde se encuentre alojado el paciente hemofílico, un botiquín,⁽¹⁶⁾ el cual es conveniente revisar cada tres meses.

También, se ha de contar siempre con algún medio para la aplicación de frío, ya sea de los que hay en el mercado para tal fin o de creación casera (como guantes de látex llenos de agua y alcohol al 50%), guardados en el congelador.

10. CÓMO ACTUAR ANTE UNA HEMORRAGIA

Es importante un tratamiento eficaz y oportuno de las hemorragias para prevenir o limitar secuelas. Por tanto, además del tratamiento farmacológico se debe llevar a cabo una serie de pautas, en función de la lesión.

11. PORTAR IDENTIFICACIÓN E INFORMACIÓN DE SU ENFERMEDAD

Sería útil que las personas que padecen hemofilia llevaran consigo una placa identificativa por si se presenta una situación en la que el paciente no sea capaz de comunicarse.^{(17) (18)}

También es recomendable, cuando viajan al extranjero, incluir tres cartas redactadas por su doctor (en el idioma del lugar de destino, a ser posible), tarjeta sanitaria Europea y un listado de los CTH (centros especializados en atención a hemofílicos).

Es importante tener conocimiento de toda la información legal a la hora del transporte de medicamentos.



DISCUSIÓN/ IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA

En el ejercicio de la profesión de enfermería se lleva a cabo el desarrollo de multitud de tareas tanto prácticas, como de educación para la salud. De ésta última se hace especial hincapié en tratamiento y cuidado de los pacientes con hemofilia.

Para que el equipo de enfermería pueda desarrollar este tipo de actividad con criterio, debe mantener de forma constante su formación a través de congresos, artículos, o cualquier fuente de información fiable que pueda serle de utilidad.

En cuanto al tema de la hemofilia, es una enfermedad que, a diferencia de otras, no es conocida de forma tan amplia por parte de la población debido a su menor prevalencia. Esto puede conducir a que en las familias en las que aparece un caso presenten mayor grado de incertidumbre y desconcierto; es por esto por lo que enfermería debe incidir en la educación para la salud tanto del paciente como su entorno familiar.

Con esto se indica, que el papel de enfermería será un pilar fundamental para los hemofílicos pues se encargan de su atención directa (resolución de dudas, preocupaciones, complicaciones, etc.), además de su enseñanza (cómo actuar ante una hemorragia, síntomas que aparecen, precauciones que deben tener, etc.) y adiestramiento (cómo administrar el factor, situaciones en las que deben de infundirlo,...) sobre la enfermedad.

En definitiva, se considera que la función por parte de enfermería debe atender al paciente desde una visión integrada e integral, teniendo en cuenta los aspectos tanto físicos, como psicológicos y sociales.



CONCLUSIONES

Para finalizar, se describen las conclusiones finales tras la revisión bibliográfica llevada a cabo en este trabajo. Éstas son:

1. Importancia del desarrollo de la práctica enfermera en el cuidado de pacientes diagnosticados de hemofilia.
2. Menor prevalencia de la hemofilia con respecto a otro tipo de enfermedades, pero no de menor importancia clínica tanto en la sintomatología como la gravedad de las posibles secuelas.
3. Relevancia de los avances en los tratamientos y conocimiento de la enfermedad, que han hecho posible mejorar la calidad de vida de las personas que padecen hemofilia.⁽¹⁹⁾
4. Necesidad de invertir en educación para la salud y tratamientos efectivos para evitar un mayor gasto hospitalario ante posibles accidentes evitables que sufran los hemofílicos.



BIBLIOGRAFÍA

1. IMSERSO. IMSERSO. [Online].; 2012 [cited 2015 Enero 2. Available from: http://www.imserso.es/InterPresent1/groups/imserso/documents/binario/010_167idi.pdf.
2. World Federation of Hemophilia. Annual Global survey 2012. Canada: World Federation of Hemophilia; 2012.
3. Comité Científico para la Seguridad Transfusional (CCST). Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. [Online].; 2010 [cited 2015 Enero 2. Available from: http://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_AspectosOrganizativos.pdf.
4. López J, Linertová R, Serrano P, Manuel H, Posada M, Oliva J. IMSERSO. [Online].; 2012 [cited 2015 Enero 2. Available from: http://www.imserso.es/InterPresent1/groups/imserso/documents/binario/010_167idi.pdf.
5. Benitez-Aranda H. Avances en el tratamiento de la hemofilia. Revista Médica del IMSS. 2005 Agosto; 43.
6. Real Fundación Victoria Eugenia. Federación Española de Hemofilia. [Online].; 2009 [cited 2015 Febrero 4. Available from: http://www.hemofilia.com/archivos/488_recomendaciones-sobre-portadoras-en-hemofilia.pdf.
7. Caidedo MV, Raffan-Sanabria F, Mónica DR. Manejo perioperatorio del paciente hemofílico. Revista Mexicana de Anestesiología. 2008 Diciembre; 32(3).
8. Federación Mundial de Hemofilia. World Federation of Hemophilia. [Online].; 2008 [cited 2015 Enero 3. Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1350.pdf>.
9. Federación Mundial de la hemofilia. Federación Mundial de la hemofilia. [Online].; 2012 [cited 2015 Febrero 28. Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1519.pdf>.
10. Asociación Bugalesa de Hemofilia. Hemofilia y nutrición. FEDHEMO. 2008 Abril;(40).
11. Querol F, Pérez-Alenda S, Gallach JE, José DD, Alejandra VP, Millán L. Hemofilia: ejercicio y deporte. Apunts. Medicina de l'esport. 2010 Septiembre: p. 11.
12. Grupo de trabajo sobre Guías de Tratamiento. Federación Mundial de Hemofilia. [Online].; 2012 [cited 2014 Diciembre 3. Available from:



<http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1513.pdf>.

13. Fundación de la hemofilia. FUNDACIÓN DE LA HEMOFILIA. [Online].; 2010 [cited 2014 Diciembre 3. Available from:
<http://www.hemofilia.org.ar/interior.php?idseccion=9&idcontenido=108>.
14. Scully C, Diz P, Giangrande P. Federación Mundial de la Hemofilia. [Online].; 2008 [cited 2014 Diciembre 6. Available from: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1165.pdf>.
15. Lily H, Heim M, Jansen R. Federación Mundial de la hemofilia. [Online].; 2008 [cited 2014 Diciembre 6. Available from: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1110.pdf>.
16. Hemofilia FEd. La Hemofilia. Conceptos básicos..
17. Álvarez DMT. Pfizer. [Online].; 2012 [cited 2015 Febrero 4. Available from:
https://www.pfizer.es/Assets/docs/pdf/profesional_sanitario/publicaciones/GUIA_HEMOFILIA.pdf.
18. Federación Mundial de Hemofilia. World Federation of Hemophilia. [Online].; 2008 [cited 2015 Febrero 4. Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1444.PDF>.
19. Liras A. Federación Española de Hemofilia. [Online]. [cited 2014 Diciembre 12. Available from: http://www.hemofiliavalladolidpalencia.org/archivos/988_evolucion-en-su-tratamiento.pdf.
20. Federación Mundial de la Hemofilia. World Federation of Hemophilia. [Online].; 2009 [cited 2015 Marzo 15. Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1350.pdf>.
21. Teresa DÁRM. Pfizer. [Online].; 1998 [cited 2015 Febrero 6. Available from:
https://www.pfizer.es/Assets/docs/pdf/profesional_sanitario/publicaciones/GUIA_HEMOFILIA.pdf.
22. Federación Mundial de Hemofilia. FEDHEMO. [Online].; 2008 [cited 2015 Febrero 8. Available from: http://www.hemomur.sol2.es/wp-content/uploads/2014/10/Albergue-Hemofilia_Tr%C3%ADptico_Coste-Copy21c41.pdf.
23. R.M.Y Cassis F. FEDHEMO. [Online].; 2008 [cited 2015 Febrero 4. Available from:
http://www.hemofiliagipuzkoa.org/files/publicaciones/psicopedagogicas/TOH-44-Psychosocial_SP.pdf.
24. Federación Mundial de la Hemofilia. FEDHEMO. [Online].; 2008 [cited 2015 Febrero 6. Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1519.pdf>.

ANEXOS

Cuadro 1. Deportes recomendados como de menor riesgo para los pacientes con hemofilia.

Natación	Pádel	Tiro con arco
Senderismo	Pesca	Tai chi
Ciclismo	Bádminton	Caminar
Bicicleta estática	Golf	
Tenis de mesa	Buceo	

Cuadro 2. Material que debe incluir el botiquín. ⁽¹⁶⁾

Povidona yodada	Agua oxigenada
Gasas estériles	Vendas y tiritas
Paracetamol	Pomadas antitrombótica
Antifibrinolítico (ampollas y sobres vía oral)	Solución cutánea para detener hemorragias nasales

Cuadro 3. Datos que debe incluir la placa identificativa. ⁽¹⁷⁾

1. Información básica sobre su enfermedad.
2. Datos de contacto de su centro especializado en el tratamiento de la hemofilia (CTH) de manera que se pueda acceder de manera más rápida en caso de emergencia.

Gráfico 1. Incremento de pacientes identificados con distintas alteraciones de la sangre desde el año 1999 hasta 2010. ⁽²⁾

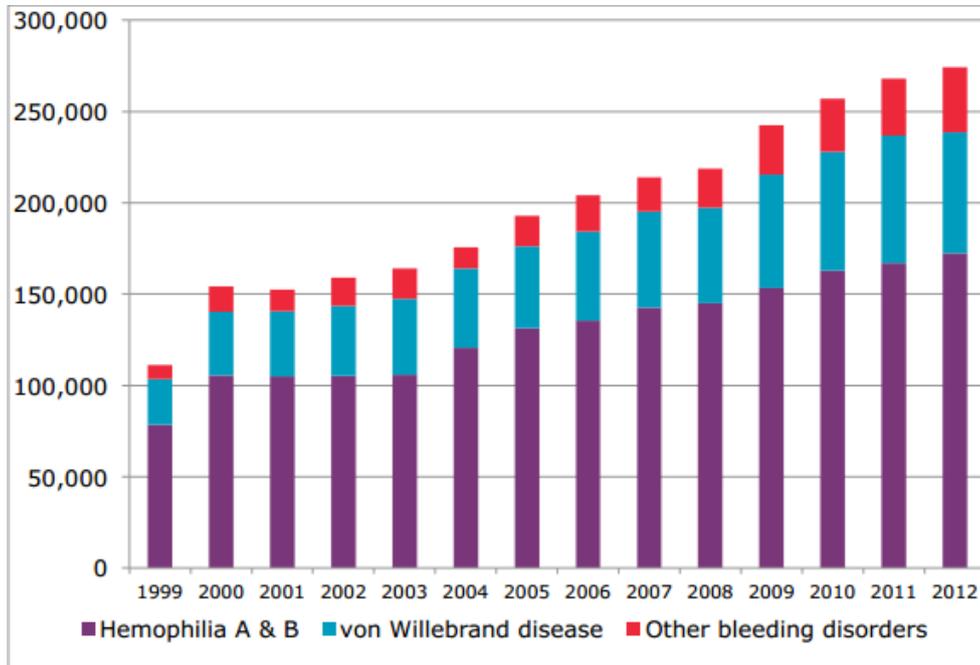


Imagen 1. Tarjeta médica internacional llevada a cabo por la FEDHEMO.

medical card ESPAG 2008 Q7 4/11/08 4:40 PM Page 1

TARJETA MÉDICA INTERNACIONAL DE LA FMH

El portador de esta tarjeta tiene un trastorno de la coagulación. Él o ella podrían traer consigo equipo médico y/o medicamentos. Por favor proporcionarles cualquier atención que sea necesaria.

DATOS PERSONALES

Nombre: _____

Dirección: _____

Tel. casa: _____

Tel. ofina: _____

Correo electrónico: _____

INFORMACIÓN SOBRE EL PACIENTE

Diagnóstico: _____

Deficiencia/Nivel de factor: _____

Complicaciones: _____

Tratamiento: _____

Después de una lesión podrían necesitarse dosis repetidas.

medical card ESPAG 2008 Q7 4/11/08 4:40 PM Page 2

DATOS DE CONTACTO EN CASO DE EMERGENCIA

Nombre: _____

Dirección: _____

Tel.: _____

Correo electrónico: _____

Médico/Centro de tratamiento: _____

Tel.: _____

Por favor administrar tratamiento lo más pronto posible

No administrar inyecciones intramusculares

No administrar aspirina

TARJETA MÉDICA INTERNACIONAL

FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HEMOPHILIE
Tratamiento para todos

www.wfh.org

Imagen 2. Juego de cartas realizado por la Federación Mundial de Hemofilia. (20)

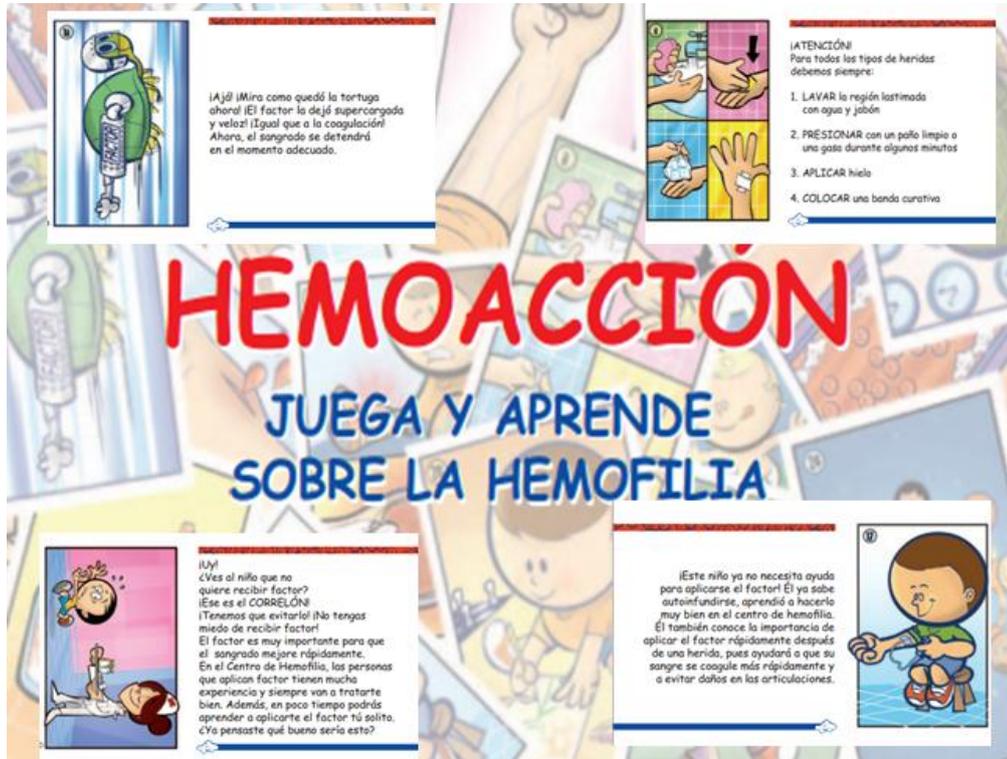
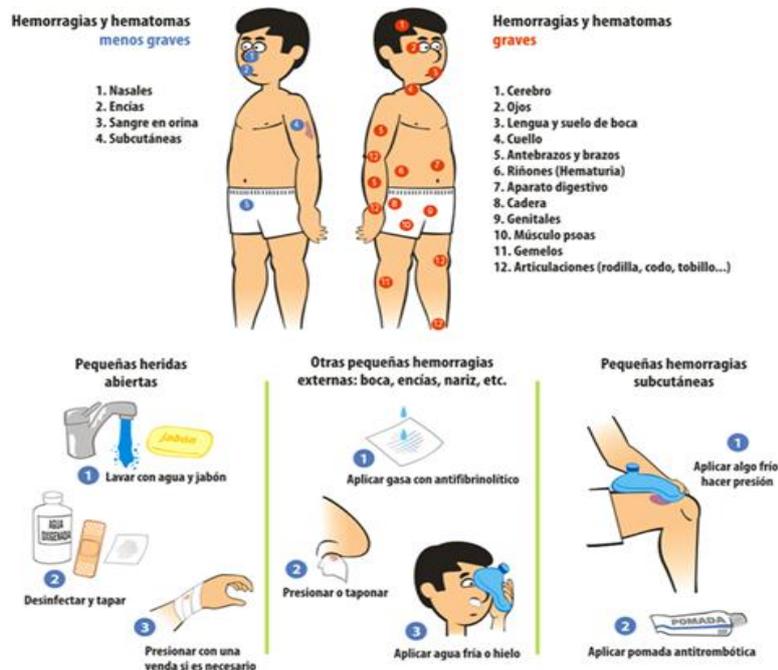


Imagen 3 y 4. Cómo actuar ante una hemorragia según su gravedad.



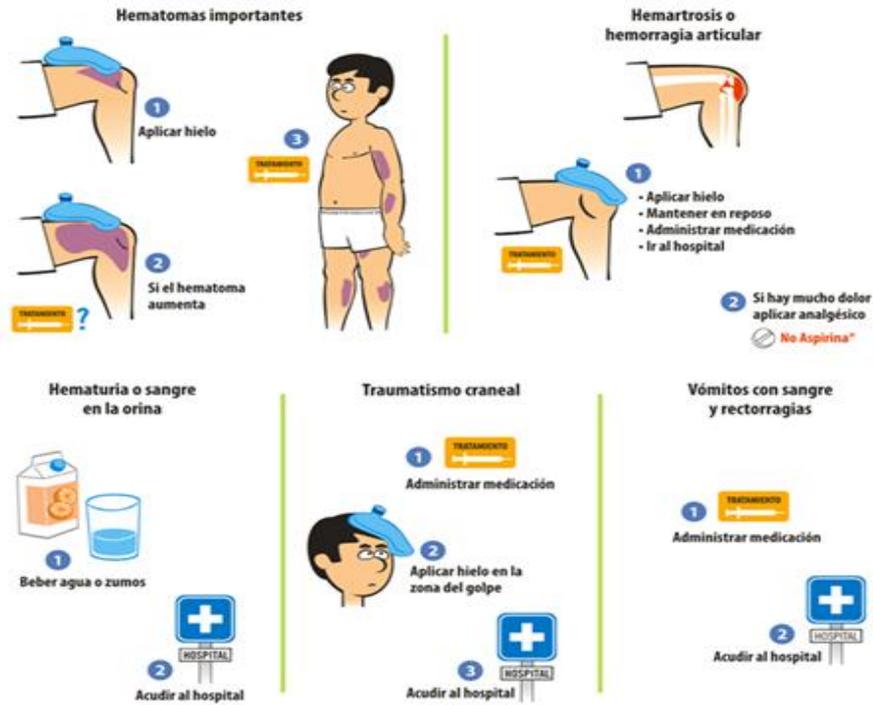


Imagen 5. Lavado de manos que debe realizar el paciente o la persona que vaya a proceder a infundir el factor de coagulación antes de aplicarlo.



Imagen 6 y 7. Manejo del autotratamiento (infusión de factor de coagulación).

