

**Trabajo de Fin de Grado  
Curso 2016/2017**



**Universidad de Valladolid**

**Facultad de Enfermería**

**GRADO EN ENFERMERÍA**

# **AUTOTRATAMIENTO EN PACIENTES HEMOFÍLICOS**

**Autor: Jesús Bazán Arranz**

**Tutora: M<sup>a</sup> Antonia Fernández Contreras**



## RESUMEN

La hemofilia es un trastorno crónico y hereditario de la coagulación por falta de alguno de sus componentes y, dependiendo de cuál sea, se definirán varios tipos. Es una enfermedad poco prevalente, sin embargo, su clínica y complicaciones pueden repercutir gravemente en la vida de los pacientes. No obstante, cuentan con la existencia de un tratamiento eficaz.

Desde hace unos años, los enfermos hemofílicos españoles disponen por ley del autotratamiento, que consiste en la auto-administración del factor por vía intravenosa, con el cual además de lograr llevar una vida normal, tienen una mayor implicación en su propia salud y se consigue una reducción en el coste del tratamiento.

Como objetivo se intentarán unificar criterios para que los enfermos hemofílicos sean capaces de realizar de forma adecuada el tratamiento domiciliario.

Para su desarrollo será necesario un aprendizaje en primer lugar teórico, para adquirir todos los conocimientos básicos de la enfermedad (signos, síntomas, herencia, complicaciones) y después completarlo con una formación práctica, con el fin de manejarlo y administrarlo correctamente (reconstitución, administración, registros, etc.) Para ello, será fundamental la intervención de enfermería, que deberá tener los conocimientos necesarios para encargarse de instruir a los pacientes además de estar disponibles para resolver las posibles dudas o dificultades que surjan en su aplicación.

**Palabras clave:** hemofilia, tratamiento, formación, enfermería



**ÍNDICE**

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	1
<b>JUSTIFICACIÓN</b> .....	2
<b>OBJETIVOS</b> .....	4
<b>MATERIAL Y MÉTODOS</b> .....	5
<b>DESARROLLO DEL TEMA</b> .....	6
<b>Autotratamiento</b> .....	6
<b>Legislación</b> .....	6
<b>Formación en el autotratamiento</b> .....	7
1. Formación teórica. Conocimiento de la enfermedad .....	7
1.1 Signos y síntomas .....	7
1.2 Hemorragias articulares y musculares .....	8
1.3 Otras hemorragias .....	8
1.4 ¿Cómo identificar una hemorragia? .....	8
1.5 ¿Cómo actuar ante los episodios hemorrágicos? .....	9
1.6 Herencia .....	10
1.7 Tratamiento de la Hemofilia .....	11
1.8 Complicaciones del tratamiento .....	14
2. Formación práctica .....	14
2.1 Preparación previa .....	14
2.1.1 Recogida y traslado .....	14
2.1.2 Almacenamiento .....	15
2.1.3 Preparación del lugar de infusión .....	15
2.2 Lavado de manos .....	16
2.3 Reconstitución .....	16
2.4 Punción venosa .....	17
2.5 Técnica de infusión en RVS .....	18
2.6 Tunnelling .....	19
2.7 Recogida de residuos .....	20
2.8 Registros .....	20
<b>RESULTADO/IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA</b> .....	21
<b>CONCLUSIONES</b> .....	22
<b>BIBLIOGRAFÍA</b> .....	23
<b>ANEXOS</b> .....	26



## INTRODUCCIÓN

La Hemofilia es un trastorno crónico y hereditario en la coagulación de la sangre provocado por la falta o deficiencia de alguno de los factores que intervienen en esta, distinguiéndose así tres tipos: la Hemofilia A (factor VIII), la Hemofilia B (factor IX) y la Hemofilia C (XI). Como consecuencia de esta carencia en los factores de la coagulación, la característica fundamental de la hemofilia son las hemorragias<sup>(1)</sup>.

Hoy en día, la Hemofilia tiene una prevalencia de 1 caso por cada 10.000, siendo más frecuente el tipo A, que representa al 80-85% de la población que padece la enfermedad<sup>(2)</sup>.

A lo largo de la historia se ha tenido conocimiento de la enfermedad, sin embargo, no es hasta finales del siglo XVIII y principios del XIX cuando comienza a hacerse más notoria puesto que afectó a varias casas reales europeas, incluyendo la española<sup>(3)</sup>. Esto, motivado además por la aparición de otras enfermedades como el VIH o la Hepatitis C y el riesgo de contraerse con los tratamientos que había disponibles<sup>(4)</sup>, incentivó la investigación y, como consecuencia, la aparición de otros nuevos, más seguros y eficaces, que han conseguido mejorar la calidad de vida de los pacientes hemofílicos<sup>(5)</sup>.

Uno de los logros más importantes alcanzado en las últimas décadas es la posibilidad de autotratamiento. Según la Resolución del 28 de abril de la Subsecretaría para la Sanidad (BOE nº 131 de 2 de junio de 1982) los propios enfermos o familiares tienen derecho a la auto-aplicación del tratamiento en su domicilio, siempre bajo una supervisión por parte de los profesionales<sup>(6)</sup>.





## JUSTIFICACIÓN

El desarrollo del autotratamiento ha supuesto numerosas ventajas en varios ámbitos. Sin embargo, es un tema muchas veces desconocido por la población y a veces por los propios profesionales sanitarios. Todo ello argumenta la elección del tema.

### **Justificación social:**

- Con previa instrucción, favorece que los pacientes se impliquen y adquieran una mayor responsabilidad en su propio tratamiento y en su propia salud. De esta forma, son capaces de manejar ellos solos la enfermedad: signos y síntomas de alarma, actuaciones, preparación y administración de concentrados, etc.
- Al poder realizar el tratamiento en el propio domicilio, la rutina de vida de los pacientes se ve menos interrumpida (trabajo, colegio) aportando mayor independencia, libertad y autonomía para que puedan seguir llevando una vida con la máxima normalidad posible.

### **Justificación médica:**

- Permite un tratamiento precoz ante las hemorragias. Reconociendo los signos y síntomas precoces, se logra actuar de forma más rápida ante las hemorragias, lo cual se traduce además en una reducción del número de complicaciones que derivarían de éstas.
- Mayor desarrollo de la profilaxis. Los pacientes pueden administrarse en el domicilio el tratamiento profiláctico, por lo que al interferir menos con la vida diaria, se asegura que el cumplimiento sea mayor.
- Al tener disponible directamente en el propio domicilio el factor de coagulación, no sólo se consigue una pronta actuación, si no que se logra también reducir el número de consultas de urgencias para tratar los episodios agudos y como consecuencia el número de ingresos para el tratamiento y recuperación de las complicaciones. Esto supone además una reducción del estrés en los profesionales<sup>(2)</sup>.



- Desde hace unos años atrás, Sacyl busca fomentar el uso responsable y seguro de los medicamentos. Por ello, trata de que los pacientes sean capaces de reconocer los medicamentos que consumen para que lo hagan según la dosificación y el programa prescrito. Es decir, el objetivo es aumentar la adherencia terapéutica<sup>(7)</sup>. Un estudio realizado en este mismo año<sup>(8)</sup> muestra como la población española tiene porcentajes más bajos de adherencia en el tratamiento profiláctico de la hemofilia que la población americana (según la escala VERITAS-Pro). El autotratamiento de la enfermedad implica abordar este tema, ya que los pacientes tienen que ser capaces de conocer y manejar perfectamente los distintos tratamientos si lo van a hacer en el propio domicilio. La adherencia terapéutica es fundamental en esta enfermedad, especialmente en la profilaxis, en la cual se busca que los niveles estén continuamente por encima de un cierto valor. Si la persona no es adherente y no cumple correctamente con su tratamiento, no se consigue lograr ese objetivo, pudiendo producirse, como consecuencia, mayor riesgo de complicaciones y efectos adversos, así como resistencias al tratamiento<sup>(9)</sup>.

#### **Justificación económica:**

- Por otra parte, en el ámbito económico, el tratamiento domiciliario supone un ahorro económico, puesto que se reduce el consumo de concentrados de factores y el coste de la atención sanitaria.

En un estudio multicéntrico<sup>(10)</sup> realizado en ocho centros de las ciudades de México, Monterrey y Guadalajara se estudió a 182 pacientes hemofílicos, divididos en tres grupos, para evaluar el gasto de los distintos tratamientos. Se observó que el costo del tratamiento en los hospitales era de 3 a 5 veces superior con respecto al tratamiento domiciliario. Además, los pacientes tratados en casa requerían un menor número de visitas al centro y el daño articular era significativamente menor. La conclusión es que no solo supone un menor coste económico, sino que disminuye el número de eventos hemorrágicos y complicaciones.



## OBJETIVOS

Los objetivos a alcanzar mediante la realización de esta revisión bibliográfica son los siguientes:

### **Objetivo general:**

- Unificar criterios de actuación de enfermería para ayudar a que los enfermos hemofílicos sean capaces de llevar a cabo el autotratamiento.

### **Objetivos específicos:**

- Ampliar el conocimiento sobre la enfermedad y sus posibilidades de tratamiento.
- Fomentar la autonomía y responsabilidad del cuidado de la propia salud.
- Conocer el marco legal que regula el autotratamiento.
- Lograr la formación en el autotratamiento mediante un adiestramiento teórico y práctico.



## MATERIAL Y MÉTODOS

Para la elaboración de este trabajo se ha realizado una revisión sistemática de documentos relacionados con el trastorno hemofílico.

Las fuentes documentales utilizadas han sido bases de datos bibliográficas, como PubMed, Wiley Online Library, ScienceDirect y Google Académico.

La búsqueda de información se ha realizado de forma gradual, comenzando sobre la enfermedad en general, para después ir focalizando el tema en el autotratamiento. Se ha realizado en español y en inglés, utilizando palabras clave en los buscadores como: hemofilia, hemophilia, hemophilia review, hemophilia gene, hemophilia treatment, guía autotratamiento hemofilia. También se han utilizado operadores booleanos como: hemophilia AND home treatment, hemophilia AND bleeding.

Destacar que ha resultado muy útil la búsqueda en federaciones y asociaciones de hemofilia, que además de incluir información específica y actualizada de la enfermedad, permite derivar a un gran número de publicaciones, revistas, guías, estudios y noticias sobre ésta.

A partir de las fuentes elegidas, se ha seleccionado la información más actualizada posible y con datos contrastados, los estudios que han resultado relevantes para fundamentar el tema a tratar y las guías elaboradas por profesionales o federaciones, siendo estos los criterios de inclusión. Se han descartado informaciones subjetivas, no contrastadas, así como datos relacionados con la enfermedad que no guardaban relación con el tema específico del trabajo.

La duración total del trabajo ha sido de 4 meses, una primera parte para búsqueda de información, una segunda para selección, una tercera para confección y una última para corrección y finalización.



## DESARROLLO DEL TEMA

### Autotratamiento

Según la Federación Española de Hemofilia el autotratamiento consiste en “la administración vía intravenosa del factor de coagulación deficiente, bajo un protocolo higiénico y unos pasos de actuación”.

La edad recomendada para empezar con la autoadministración es a partir de los 8 años, una vez que han sido instruidos por los profesionales del centro y en último lugar por los padres en el domicilio. Por la edad, se trata de un momento difícil para adquirir la formación, pero lo mejor es que cuanto antes la persona sea consciente de la importancia de la responsabilidad de su propia salud<sup>(9)</sup>.

### Legislación

La Resolución del 28 de abril de 1982 de la Subsecretaría para la Sanidad por la que se autoriza el autotratamiento en los enfermos hemofílicos pone a disposición lo siguiente:

- Solo se concederá el autotratamiento a petición de los enfermos o representantes legales. Se deberán comunicar los episodios hemorrágicos graves o dudosos y realizar revisiones completas al menos una vez al año, donde se revisará como se manejan con el tratamiento y los registros.
- Avalados por la ley, los pacientes tienen derecho a recibir los concentrados de factor y todo el material necesario para la preparación y administración.
- Los pacientes que quieran gestionar su propio tratamiento deberán ser instruidos por los profesionales la Unidad de Hemofilia, que serán designados por el Jefe de ésta. Además, será el jefe quién autorice la aplicación, una vez comprobado que la formación es completa mediante un documento escrito.
- Si el paciente es menor de edad, incapacitado, o por otra circunstancia, podrá recibir la formación por parte de otra persona, preferiblemente familiar de primer grado, pero deberá constar por escrito mediante una solicitud. También podrá autorizarse el autotratamiento al propio menor, siempre y cuando se demuestre que es capaz de manejar todo lo necesario para realizarlo.
- La actividad nunca será considerada como práctica profesional, y las personas no podrán actuar sobre otras, lo cual sería calificado como ilegal.
- Toda la información adicional que se necesite será facilitada por el Ministerio de Sanidad y Consumo a través del Centro hospitalario<sup>(6)</sup>.



### **Formación en el autotratamiento**

Cuando vamos a iniciar a un paciente en el autotratamiento, es necesario un adiestramiento previo en el que el profesional es el encargado de instruir acerca de todo lo que debe conocer sobre la enfermedad para que éste se pueda efectuar de forma adecuada. En la formación, se deberá pasar por dos etapas, comenzando por una parte teórica y por último una parte práctica. Además se incluirán unas recomendaciones sobre cómo actuar ante los diferentes episodios hemorrágicos, lo cual puede ser muy útil como complemento al autotratamiento.

#### **1. Formación teórica. Conocimiento de la enfermedad**

Corresponde a la parte teórica, donde los pacientes entrarán en materia sobre la enfermedad, conociendo los aspectos más importantes de ésta.

##### **1.1 Signos y síntomas**

El síntoma más frecuente y característico de la hemofilia son las hemorragias, que pueden ser internas o externas y pueden estar provocadas por una lesión o golpe, aunque también pueden surgir sin ningún motivo aparente, las denominadas hemorragias espontáneas. Ante la hemorragia, al carecer de factores de coagulación, se va a ver alterado dicho proceso y por eso, las personas que padecen esta enfermedad tendrán sangrados más prolongados, lo cual no quiere decir que sean con mayor rapidez.

Existe una relación entre la gravedad de las hemorragias y el nivel de factor de coagulación<sup>(11)</sup>, por lo que podemos clasificar la hemofilia en leve, moderada o severa.

- Leve: poseen entre el 5-40% del nivel del factor. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes, fundamentalmente se producen ante grandes traumatismos o cirugías importantes.
- Moderada: poseen entre el 1-5% del nivel del factor. Pueden presentar hemorragias espontáneas de forma ocasional. Suelen producirse ante traumatismos o cirugías menores y con mayor frecuencia.
- Severa: poseen menos del 1% del nivel del factor. Los sangrados son muy frecuentes. Son características las hemorragias espontáneas.



## 1.2 Hemorragias articulares y musculares

Uno de los problemas principales asociados a la hemofilia son las afecciones musculoesqueléticas. Las hemorragias más frecuentes se producen en los músculos y articulaciones, y dentro de éstas, las más afectadas son la rodilla, codo y tobillo<sup>(12)</sup>. Las complicaciones más frecuentes derivadas de estas hemorragias repetidas o mal tratadas son artropatías, deformaciones, debilidad muscular, pérdida de fuerza y movimiento.

## 1.3 Otras hemorragias

Pueden producirse hemorragias específicas como son las bucales, epístaxis, laceraciones y abrasiones, que pueden tratarse de forma domiciliaria con posterior visita a un especialista para valoración. Otras hemorragias consideradas muy graves, que ponen en riesgo la vida y que deben ser tratadas como emergencia son: hemorragias craneales, del SNC, abdominales, en garganta y nuca, gastrointestinales<sup>(11)</sup>.

## 1.4 ¿Cómo identificar una hemorragia?

La premisa más importante es reconocer los primeros síntomas de las hemorragias antes de que se manifiesten físicamente. Con ello conseguimos tratarlas lo más precozmente posible y evitamos que aparezcan esas complicaciones y/o secuelas. Las hemorragias deben tratarse preferentemente en un periodo no superior a las dos horas de haberse producido, para conseguir que se reabsorban lo más pronto posible<sup>(2)</sup>.

Los signos que indican la aparición de una hemorragia son los siguientes<sup>(1)</sup>:

- Antes de que se den las manifestaciones físicas, los pacientes suelen notar una especie de sensación de cosquilleo o “aura hemorrágica” en la zona donde se está produciendo<sup>(2)</sup>.
- En hemorragias articulares, se puede notar calor a la palpación de la zona y hormigueo dentro de la articulación. Si deslizamos la mano por la articulación, se notará una mayor temperatura en el área central. Cuando la hemorragia avanza, aparece inflamación y dolor.
- En el caso muscular, aparece una inflamación que provocará calor en la zona y dolor al tocar o estirar el músculo. Puede afectar también a los nervios colindantes



y producir sensación de hormigueo. Si es superficial, podría haber hematomas.

### 1.5 ¿Cómo actuar ante los episodios hemorrágicos?

Como hemos observado, lo fundamental ante un episodio hemorrágico es tratarlo cuanto antes, por ello, también es importante dentro del autotratamiento que los pacientes sepan qué hacer, además de administrar el factor, cuando ocurre una hemorragia y se encuentran, por ejemplo, en su domicilio o en la vía pública. De esta forma, con las siguientes recomendaciones, pueden ser capaces de manejar la situación de hemorragia sin necesidad de acudir al hospital.

- Pequeñas heridas abiertas: lavar la herida con suero (o en su defecto agua y jabón), desinfectar con un antiséptico (povidona yodada, clorhexidina) y tapar con una tirita o gasa estéril. Si el sangrado persiste, administrar medicación. Si la herida precisa sutura, administrar medicación y acudir al hospital.
- Otras pequeñas hemorragias externas (nariz, encías...): aplicar una gasa empapada en Caproamín® (antifibrinolítico) sobre la hemorragia, presionando o taponando. Si es hemorragia nasal, presionar con la cabeza flexionada o colocar una torunda mojada en Epistaxol® (hemostático tópico) o agua oxigenada. Si persiste más de 10 minutos, acudir al hospital.
- Hemorragias subcutáneas (hematomas): Son frecuentes sobre todo en niños. Se debe aplicar frío haciendo presión. Se puede aplicar también alguna pomada antitrombótica. Si el hematoma es muy grande o aumenta mucho de tamaño, valorar administrar medicación o acudir al hospital.
- Hematuria (sangre en orina): aumentar la ingesta de líquidos para eliminar mayor cantidad de orina y acudir al hospital para valoración.
- Hemorragias articulares y musculares: Para tratar el episodio de la forma más rápida posible, podemos aplicar la terapia RHCE como primeros auxilios hasta que se administra la medicación. Consiste en:
  - Reposo: La persona no debe mover la zona donde se está produciendo la hemorragia. Para ello, debe descansar la extremidad afectada sobre almohadas o colocando un cabestrillo. Si se produce en los dedos, sujetar el dedo afectado suavemente con el de al lado para dejarlo en reposo.





- Hielo: colocar un paquete de hielo sobre la zona, siempre envuelto en una toalla o paño húmedo para evitar el contacto directo con la piel. Mantener 5 minutos y retirar durante 10, así sucesivamente.
- Compresión: en hemorragias articulares se puede aplicar un vendaje compresivo, siempre y cuando se conozca la técnica. En hemorragias musculares, se debe extremar aún más la precaución porque se pueden producir lesiones en nervios colindantes.
- Elevación: elevar la zona afectada por encima del corazón. Así, se disminuye la presión y por lo tanto la pérdida de sangre<sup>(13)</sup>.

Una vez aplicados los primeros auxilios, administrar lo más rápido posible la medicación. Si hay mucho dolor, se pueden administrar analgésicos, siempre y cuando no sea A.A.S. (Aspirina®) por su acción antiagregante plaquetaria. En el momento en que el dolor desaparece, es importante, siempre que se pueda, comenzar a mover la zona de nuevo, evitando las inmovilizaciones prolongadas innecesarias.

- Ante hemorragias importantes: cuello, craneales, abdominales, intestinales (vómitos, rectorragia): administrar una dosis de medicación para frenar la hemorragia y acudir al hospital lo más rápido posible.

### 1.6 Herencia

La hemofilia es una enfermedad crónica, que se padece de por vida. Es fundamental que las personas hemofílicas estén informadas de los patrones hereditarios que caracterizan al trastorno de cara a tomar una decisión de tener descendencia en un futuro.

Se trata de un trastorno hereditario recesivo ligado al cromosoma X (“cromosoma sexual”). Por lo tanto, teniendo en cuenta la dotación cromosómica de cada sexo, si un hombre hereda el cromosoma X materno alterado padecerá la enfermedad. Y si una mujer hereda un cromosoma X alterado de alguna de las partes, tendrá un gel normal y otro alterado, por lo que será portadora<sup>(14)</sup>.

De esta forma, la mayoría de las mujeres son asintomáticas, aunque en algunos casos sí se pueden observar síntomas importantes de sangrado, sobre todo post-parto, después de una intervención o durante la menstruación<sup>(15)</sup>.

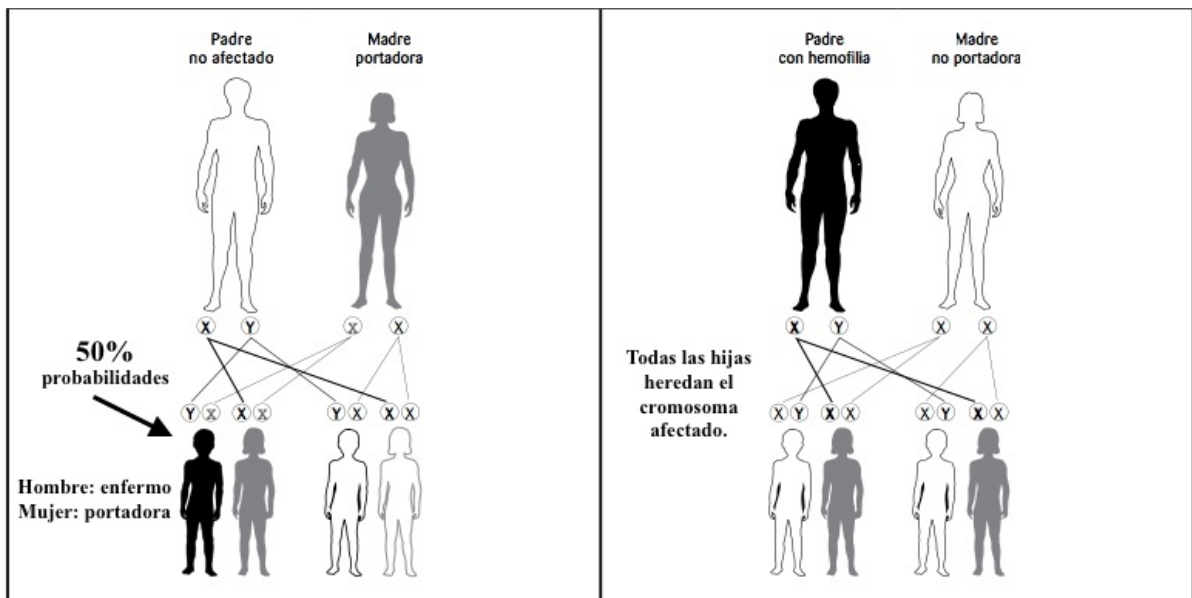


Imagen 1. Herencia del cromosoma alterado según el sexo del progenitor. Fuente: Federación Mundial de Hemofilia.

### 1.7 Tratamiento de la Hemofilia

Es importante que los pacientes conozcan cuales son las distintas posibilidades de tratamiento disponibles, cuál es el tipo que ellos van a utilizar, así como los posibles efectos adversos antes de poder administrárselo por su propia cuenta.

El tratamiento de la Hemofilia ha ido evolucionando mucho en los últimos años, lo cual se ha traducido en un aumento importante de la esperanza de vida de los pacientes. No obstante, hoy en día solamente el 25% de los pacientes hemofílicos reciben un tratamiento adecuado, siendo, el gran coste económico que supone, la principal barrera<sup>(14)</sup>. Se puede dividir en dos grandes grupos:

#### 1. Tratamiento sustitutivo

El principal tratamiento de la hemofilia es una terapia de reemplazo. Consiste en reemplazar el factor de coagulación faltante (factor VIII o factor IX) por vía intravenosa. Con ello, se logra que los pacientes estén libres de síntomas, similar a lo que ocurre en otras enfermedades producidas por carencias como la diabetes o el hipotiroidismo. Esta terapia puede realizarse con distintos productos y compuestos:



- Concentrados de factor de coagulación: es el tratamiento de elección y el producto que los pacientes utilizarán en su domicilio como autotratamiento. Pueden ser:
  - Factores plasmáticos: se obtienen a partir del plasma humano.
  - Factores recombinantes: producidos mediante ingeniería genética. Comenzaron a utilizarse en los años 90 y han ido sustituyendo a los plasmáticos. La ventaja frente a éstos es que pueden ser mejorados, lo cual puede ser clave en el futuro del tratamiento de la enfermedad, porque pueden hacerse aún más seguros, eficaces y con mayor vida media (lo cual reduciría el número de infusiones necesarias)<sup>(16)</sup>.
- Crioprecipitados y plasma fresco congelado: proviene de donación humana al igual que los factores plasmáticos. Solamente se utilizan en casos de no disponibilidad de concentrados.
- Desmopresina: no es un factor de coagulación como tal, sino que es un compuesto que aumenta los niveles de factor VIII y FvW (Factor de Von Willebrand) al hacer que se desprendan las reservas almacenadas en el endotelio vascular. La desventaja es que su uso continuo puede acabar con esas reservas disponibles y sólo es útil en hemofilias leves.
- Agentes fibrinolíticos: como el ácido tranexámico, que ayudan a que el coágulo sea más estable.

## **2. Tratamiento no sustitutivo:**

Además de la terapia de reemplazo, se pueden utilizar otros tratamientos coadyuvantes, fundamentalmente como primeros auxilios para tratar cuanto antes los episodios hemorrágicos o como cuidados posteriores a éste:

- Terapia RHCE: reposo, hielo, compresión y elevación. También conocida como RICE (Rest-Ice-Compresion-Elevation).
- Fisioterapia: empleada para tratar las afecciones musculoesqueléticas derivadas de la enfermedad. Se ha observado que la fisioterapia y la práctica de deportes adaptados disminuye el riesgo de discapacidad y mejora la calidad de vida<sup>(17)</sup>.



### **Tratamiento celular y genético**

Se encuentra actualmente en estudio, teniendo como principal problema en su aplicación la respuesta inmune. Se realiza mediante el trasplante de células vivas y modificadas genéticamente. Un ejemplo es el anticuerpo monoclonal ACE910 que enlaza los factores IX y X, por lo que no sería necesario el factor VIII para el proceso de la coagulación. Además, este anticuerpo permite su administración subcutánea, lo que representaría una mejora considerable en el tratamiento de estos pacientes.

Los distintos tratamientos pueden ser administrados de dos formas según su objetivo:

- Tratamiento a demanda: consiste en la aplicación del tratamiento para detener y solucionar episodios hemorrágicos o como administración previa a una intervención para reducir la pérdida sanguínea<sup>(18)</sup>. Para facilitar el tratamiento en estas situaciones de emergencia, sería recomendable que los pacientes llevaran siempre consigo una identificación, donde aparezca reflejado el diagnóstico, la gravedad del trastorno, el tipo de producto que utilizan y la dosis y los datos para poder ponerse en contacto con el médico o unidad que les atiende.
- Tratamiento preventivo – profilaxis. Solo en hemofilias moderadas y graves. Consiste en la administración regular del tratamiento con el objetivo de mantener los niveles de factor en un rango adecuado y así prevenir hemorragias. Debería ser el tratamiento ideal, pero solo está disponible en países desarrollados debido a su coste.

Con la profilaxis se consigue reducir el número de episodios hemorrágicos, disminuir las futuras complicaciones y mejorar con ello la calidad de vida. Sin embargo, no revierte episodios pasados<sup>(19)</sup>. Por eso, según la Federación Internacional de Hemofilia, el tratamiento profiláctico debería comenzar antes del primer episodio o antes de los tres años de edad, que es cuando suele aparecer<sup>(20)</sup>. En un reciente estudio realizado con niños en Italia se observó que el tratamiento preventivo disminuyó significativamente la incidencia de hemorragias y además, su inicio antes de los 3 años también lo hacía<sup>(21)</sup>.

Aquí entra en juego el autotratamiento, ya que la comodidad que supone administrarse el factor en el domicilio hace que los pacientes sean más adherentes a este tipo de tratamiento y con ello obtengan todas sus ventajas.



### 1.8 Complicaciones del tratamiento

La principal complicación del tratamiento de la hemofilia es la aparición de inhibidores. Son anticuerpos que el propio cuerpo produce ante las proteínas de los factores de coagulación que se infunden al considerarlos “extraños”. Estos anticuerpos neutralizan el factor y por lo tanto el problema de coagulación no se resuelve.

Los inhibidores suelen aparecer en un 20-30% de los pacientes y en las primeras 10-30 dosis de tratamiento. Para eliminarlos, el procedimiento ideal es inducir la inmunotolerancia administrando grandes cantidades del factor durante un tiempo<sup>(4)</sup>, aunque resulta muy costoso y a veces no del todo eficaz.

Otro efecto adverso del tratamiento es la posibilidad de contraer enfermedades como el VIH o la Hepatitis B como consecuencia de la infusión por vía intravenosa de los hemoderivados. Sin embargo, en los últimos años las posibilidades de infección se han eliminado prácticamente por completo gracias a los métodos de inactivación viral a los que los productos son sometidos<sup>(16)</sup>.

## **2. Formación práctica**

Una vez que los pacientes han recibido toda la información acerca de la enfermedad, deberán conocer la forma correcta de preparar y administrar el tratamiento, lo cual corresponde a la parte práctica de la instrucción.

### 2.1 Preparación previa

#### 2.1.1 Recogida y traslado

El medicamento es recogido por los pacientes en la Unidad de Hemofilia o bien en la farmacia hospitalaria correspondiente.

Allí, se informará al paciente del horario de recogida de los fármacos y del tipo de receta médica (receta de dispensación hospitalaria) que es necesario presentar. En el momento de la dispensación, es muy importante revisar que el producto que el médico ha prescrito es el que se está recogiendo, observando que sea tanto el mismo tipo como la misma marca.



Para el traslado, si es necesario mantener la cadena de frío, se debe trasportar al domicilio en una bolsa isotérmica para el producto se conserve en las condiciones óptimas<sup>(22)</sup>.

### 2.1.2 Almacenamiento

Antes de llegar con el producto al domicilio, se debe tener preparado un lugar donde almacenarlo, controlando siempre que sea un lugar seguro que no esté al alcance de extraños. Se debe leer siempre el prospecto, donde viene la información sobre la temperatura, y por lo tanto el lugar, de conservación de cada producto.

- Si necesita ser almacenado en frío, se colocará en un refrigerador convencional, en una balda de la parte baja (entre 2-8 grados), nunca en el congelador, evitando el contacto con otros productos y controlando posteriormente el momento de abrir la nevera, para evitar que la temperatura varíe demasiado y resulte dañado. Es el caso de los concentrados de factor.
- Si por el contrario necesita estar a temperatura ambiente, es importante colocarlo en un lugar evitando la exposición al sol o a temperaturas elevadas (máximo 25 grados). Normalmente, los productos que se conservan a temperatura ambiente se deben utilizar antes de los 3 meses, aunque puede haber variaciones. Esto se debe tener en cuenta a la hora de realizar viajes, por ejemplo<sup>(23)</sup>.

### 2.1.3 Preparación del lugar de infusión

El lugar donde se vaya a infundir el producto requiere una serie de condiciones. Deberá ser una zona limpia, con buena iluminación, libre de ruidos u otros factores que puedan producir distracciones y, como consecuencia, errores. Se deberá disponer de una superficie amplia, donde preparar todo el material necesario para la infusión: producto, equipo para la venopunción, papelera, contenedor, etc.

Una vez acondicionado y preparado el lugar, se deberá comprobar nuevamente que el producto es el correcto, así como la fecha de caducidad.

Antes de su administración se deberá dejar el producto unos minutos a temperatura ambiente.



## 2.2 Lavado de manos

El protocolo de auto-administración del producto requiere una técnica limpia, por ello, es necesario una correcta higiene de manos antes de reconstituir el producto y posteriormente antes de realizar la punción venosa. El protocolo a seguir será el establecido por la Organización Mundial de la Salud.

Se dará mayor importancia a la higiene de manos cuando la puerta de entrada que se utilice para la infusión del medicamento sea un reservorio venoso subcutáneo (RVS). En este caso sería conveniente la utilización de soluciones germicidas así como guantes estériles.

## 2.3 Reconstitución

Una vez que el producto ha alcanzado la temperatura ambiente y las manos están correctamente limpias el siguiente paso es reconstruirlo. Cada producto de factor de coagulación está formado por un vial liofilizado, el disolvente y un kit necesario para su preparación y administración. Hay que tener en cuenta que cada factor de coagulación tiene su propio kit, diferente del resto, y es el que se debe utilizar.

### **Precauciones a la hora de reconstituir:**

- La dosis del factor a administrar es individualizada y está calculada según las necesidades de cada paciente, por eso es muy importante cargar todo lo indicado.
- Si al mezclar el polvo liofilizado con el disolvente se forma espuma, esperar a que desaparezca para comprobar el aspecto de la solución.
- Una vez reconstituido, se debe observar la solución. Si no es transparente o contiene partículas NO administrar.
- En la misma jeringa no se deben mezclar productos de lotes diferentes.

### **Técnica:**

Para reconstituir el fármaco, basta con mezclar el polvo liofilizado con el disolvente. En el mercado se encuentran disponibles varias formas de presentación (vial-vial, vial-jeringa precargada...) y cada producto tiene una manera específica de reconstitución. Por lo tanto, habrá que seguir los pasos detallados en las instrucciones del prospecto.



## 2.4 Punción venosa

Es el punto más complicado del autotratamiento, donde los pacientes y familiares suelen encontrar mayor problema, especialmente cuando son niños pequeños. En un principio normalmente se instruye a los padres, y posteriormente se enseña a los niños cuando son más mayores. Se trata de una técnica difícil de realizar a uno mismo, por lo tanto, es importante que los profesionales sean pacientes, e intenten disminuir el miedo y fomentar la seguridad. En cuanto a los pacientes jóvenes, es importante la ayuda, apoyo y motivación familiar para que adquieran cuanto antes la capacidad de auto-infusión.

En ocasiones, la punción venosa es difícil, por lo que se utilizan dispositivos de implantación para acceso venoso para facilitar el tratamiento, como son el reservorio subcutáneo (Port-a-Cath®) o el catéter Hickman®, que requieren unos cuidados especiales. Son empleados sobre todo durante la niñez, cuando las venas no están desarrolladas o son muy pequeñas para ser bien puncionadas o en pacientes con un desgaste en ellas tras muchos años de tratamiento<sup>(24)</sup>.

### **Selección de la vena:**

Las zonas más accesibles para realizar la punción son la flexura de los codos, antebrazos y dorso de las manos, destacando como primera opción la flexura. Sin embargo, en bebés, los lugares más utilizados son el cuero cabelludo y pies. El objetivo es seleccionar el lugar más cómodo para el paciente, y en el que sienta mayor seguridad para realizar la técnica. No se debe puncionar la extremidad donde se ha producido la hemorragia ni tampoco realizar la punción en vena yugular (cuello) o femoral (muslo) por los posibles severos efectos adversos.

### **Técnica:**

La punción venosa se realiza con una palomilla, que normalmente suele venir incluida en el kit del factor. Los pasos a seguir son los siguientes:

1. Lavado de manos según protocolo.
2. Colocar el compresor más arriba del lugar elegido para la punción, para ayudar a que el vaso se llene. Una vez palpada y seleccionada la vena, limpiar la zona con una solución antiséptica, que suele encontrarse en forma de toallitas estériles en el kit.





Una vez aplicado el antiséptico, no volver a tocar la zona de punción para evitar la contaminación.

3. Retirar el protector de la aguja y, con ayuda de las alas, introducir la aguja en la vena siempre con el bisel hacia arriba. Observar que la sangre refluye ligeramente a través del tubo.
4. Fijar la palomilla con material adhesivo (esparadrapo) para evitar que se pueda mover o salir. Colocar la cinta en el tubo en lugar de en las alas, para facilitar después la retirada de la aguja.
5. Colocar la jeringa con la solución en la conexión del tubo y administrar lentamente, durante 1 o 2 minutos. Si es necesario utilizar varias jeringas para administrar la dosis, se debe pinzar el tubo cuando se realice el cambio de éstas.
6. Una vez inyectada toda la solución, despegar la cinta adhesiva, y con ayuda nuevamente de las alas, retirar la aguja aplicando presión con una gasa sobre el punto de punción.
7. Desechar el material donde corresponda.
8. Ejercer presión con la gasa en el lugar de punción durante 5-10 minutos para evitar lesiones. Posteriormente se puede colocar un apósito que se retirará una o dos horas después<sup>(24)</sup>.

Algunas de las complicaciones más comunes de la punción venosa son la flebitis y la infección de la zona de punción, que se manifiesta con dolor y enrojecimiento del punto. Cuando ocurre, es recomendable no puncionar en ese mismo lugar durante un tiempo.

### 2.5 Técnica de infusión en RVS

El reservorio subcutáneo resulta bastante útil y cómodo de utilizar para los pacientes, especialmente para los más pequeños, puesto que se evita con ello las punciones frecuentes. Sin embargo, por otro lado puede causar infecciones o trombosis entre otras complicaciones, por lo que su implantación debe ser valorada detenidamente.

La técnica de infusión del factor mediante el RVS es diferente a la punción venosa y requiere otro tipo de materiales y cuidados. Para su realización, el paciente debe estar colocado en posición decúbito supino o sentado con la espalda totalmente apoyada. La cabeza debe estar girada al lado contrario al que se encuentra implantado el reservorio.



1. Preparación del material: jeringa, suero fisiológico, heparina, antiséptico.
2. Lavado de manos: de forma más meticulosa que en la punción venosa, por el mayor riesgo de infección.
3. Purgar el sistema de la aguja con una jeringa cargada con 10cc de suero fisiológico.
4. Desinfectar la zona con antiséptico. Colocar guantes estériles (recomendable). Una vez hecho, palpar el dispositivo e inmovilizarlo con la mano no dominante para realizar la punción.
5. Con la otra mano, introducir con decisión la aguja de forma perpendicular en la cámara. Para saber que está correctamente metida, se deberá notar que la aguja ha chocado con el fondo metálico. Es necesario retirar el anterior sello de la dilución de heparina (extraer 5cc).
6. Administrar la dosis de factor correspondiente. Posteriormente, infundir 10cc de suero fisiológico y la heparina (5cc) para que no haya obstrucciones y el catéter continúe permeable para las próximas infusiones.
7. Sacar la aguja sujetando el dispositivo y colocar una gasa hasta que el sangrado desaparezca. Por último, colocar un apósito para que la zona esté protegida<sup>(25)</sup>.

## 2.6 Tunnelling

Una práctica habitual de los pacientes hemofílicos es emplear la misma vena para realizar las punciones venosas. La familiaridad y confianza del lugar hacen que los pacientes utilicen siempre la misma zona para auto-administrarse el tratamiento. Es la llamada técnica de “tunnelling” o efecto túnel, que ha empezado a ser muy utilizada desde 1999. Al canalizar siempre la misma vena, provoca que se forme una especie de túnel o fístula artificial en ella que con el paso del tiempo hace que sea más fácil el acceso venoso.

Para emplear la técnica de “tunnelling”, es recomendable utilizar una vena con suficiente calibre, buen trayecto y de fácil acceso. Por ello, la vena más utilizada es la cefálica. Su aparición se facilita con canalización diaria o cada 48 horas.

Como consecuencia de esta técnica, la vena se vuelve más gruesa, la piel de la zona se reblandece, y aparece un cambio en la coloración del punto de punción. Por eso, en estos pacientes es característico observar una especie de “peca” en el lugar de la tunelización.



Además, la sensibilidad del punto disminuye, reduciendo con ello el dolor a la hora de puncionar, otra de las ventajas por las cuales la técnica es tan utilizada actualmente<sup>(26)</sup>.

### 2.7 Recogida de residuos

- Los residuos cortantes y punzantes (agujas, palomillas) se eliminan en el contenedor amarillo, un recipiente impermeable, rígido y a prueba de pinchazos que es facilitado por la Unidad de Hemofilia. Cuando el contenedor esté lleno, se llevará a la Unidad para que puedan ser tratados adecuadamente.
- Los medicamentos, envases y frascos vacíos deben desecharse en puntos SIGRE, localizados en farmacias, centros de salud.
- El resto de residuos se pueden tirar al sistema normal de basuras (cartón, papel, plástico), preferiblemente contenedores de reciclaje.

### 2.8 Registros

Por último, después de eliminar los residuos y de realizar otro lavado de manos se llevará a cabo el registro, tanto en episodios hemorrágicos como en regímenes de profilaxis, siguiendo alguno de los formatos disponibles, desde documentos confeccionados para este fin, hasta libros y más recientemente App específicas.

Toda esta información, junto con la revisión anual de los pacientes, sirve para hacer un seguimiento del paciente y ver el control que tiene sobre el tratamiento de la enfermedad. De esta forma, los profesionales pueden observar cómo se maneja en el domicilio, si cumple adecuadamente y en qué aspectos necesita mayor refuerzo. La hoja de registros se entregará en la Unidad cada vez que el paciente recoja el factor e irán incluidos en su Historia Clínica.

Los datos que habitualmente se han de recoger son:

- La fecha y hora de administración, el tipo de producto utilizado y su marca, el número de lote, la fecha de caducidad, las unidades administradas y las incidencias o problemas ocurridos. En episodios hemorrágicos, el registro cobra más importancia, y se añadirá el tiempo desde que iniciaron los síntomas, la localización de la hemorragia y el motivo de infusión<sup>(27)</sup>.

**RESULTADO/IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA**

Dentro de las cuatro funciones de enfermería se encuentra la docente, que cobra una especial importancia en el trastorno hemofílico y más específicamente en el autotratamiento. Las enfermeras son, dentro del equipo multidisciplinar, la fuente principal de información sobre la enfermedad, así como el pilar fundamental para el manejo e infusión del producto en el domicilio.

Para ello, enfermería ha de contar con los conocimientos necesarios sobre el tema, que se consiguen mediante una formación continuada a través de artículos, cursos, congresos, y otras fuentes útiles de información.

Por tanto, como consecuencia de la revisión bibliográfica realizada, el resultado da a conocer que sería interesante la elaboración de una guía que incluyera todas estas fases desarrolladas en el trabajo, cuyo objetivo principal es el autotratamiento a través de la educación para la salud impartida por el personal de enfermería. Esta guía serviría de ayuda para el personal que quiere formarse en el tema y desarrollar esta práctica, además de poder utilizarse para ayudar a instruir a los propios pacientes.

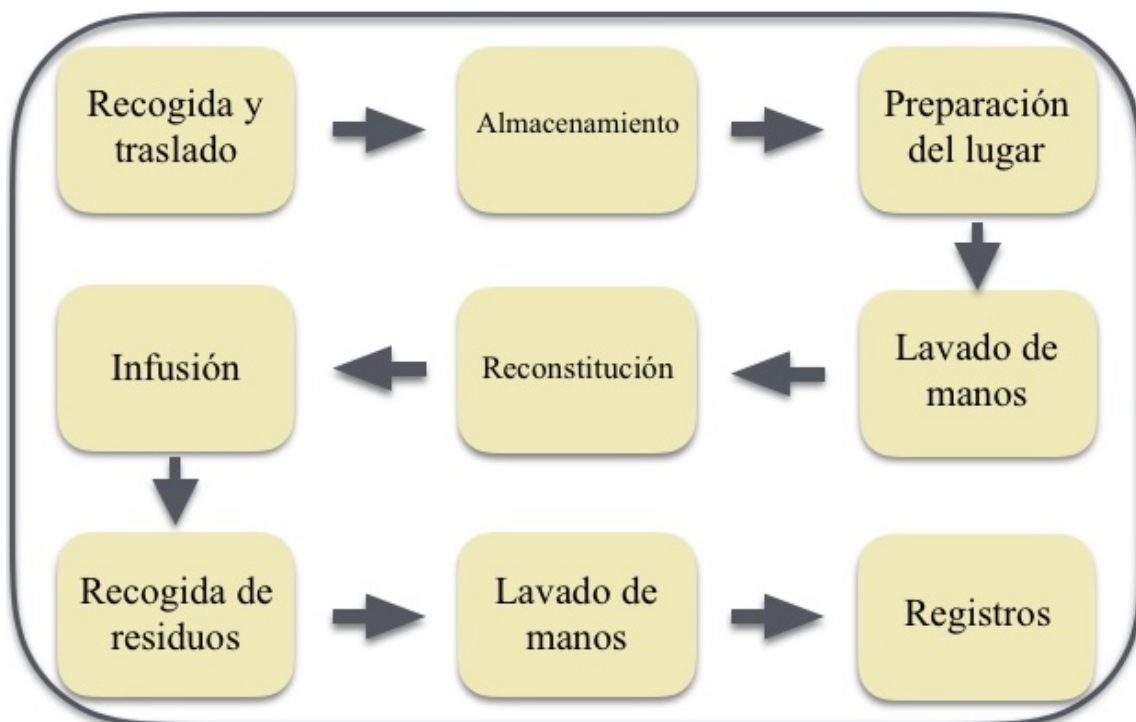


Imagen 2. Etapas del autotratamiento en pacientes hemofílicos. Fuente: elaboración propia.



## CONCLUSIONES

Por último, después de llevar a cabo la revisión bibliográfica, estas son las conclusiones finales que se pueden extraer:

- Para desarrollar el autotratamiento, es necesaria tanto una formación teórica sobre la enfermedad, como práctica sobre el manejo y administración del producto.
- Aunque es una enfermedad poco prevalente, sus síntomas y complicaciones pueden ser de gran gravedad. Sin embargo, con las nuevas posibilidades de tratamiento, como es el domiciliario, los pacientes son capaces de llevar un buen control de ésta.
- Legalmente, los pacientes hemofílicos tienen derecho a recibir los materiales y productos, siempre y cuando cumplan con los criterios necesarios.
- Destacar la importancia de promover educación para la salud por parte del colectivo de enfermería, en este caso imprescindible para realizar la formación.



**BIBLIOGRAFÍA**

- (1) Federación Mundial de Hemofilia. La hemofilia en imágenes. Guía del educador [Internet]. Montréal, Canadá; 2009 [citado el 15 de febrero de 2017]. Disponible en: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)
- (2) Federación Mundial de Hemofilia. Guías para el tratamiento de la Hemofilia. [Internet]. 2ª edición. Montréal, Canadá: Blackwell Publishing Ltd; 2012 [citado el 15 de febrero de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1513.pdf>
- (3) Liras A. Federación Española de Hemofilia. Hemofilia, del pasado, a través del presente, hacia el futuro. [Internet]. [citado el 20 de febrero de 2017]. Disponible en: [http://www.hemofiliavalladolidpalencia.org/archivos/988\\_evolucion-en-su-tratamiento.pdf](http://www.hemofiliavalladolidpalencia.org/archivos/988_evolucion-en-su-tratamiento.pdf)
- (4) Swedish Council on Health Technology Assessment (SBU). Treatment of Hemophilia A and B and Von Willebrand disease: A Systematic Review [Internet]; 2011 [citado el 15 de febrero de 2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmedhealth/PMH0078713/>
- (5) Comité científico para la seguridad transfusional (CCST). Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad. Secretaría general de sanidad y consumo. [Internet].; 2012 [citado el 25 de febrero de 2017]. Disponible en: [https://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia\\_AspectosOrganizativos.pdf](https://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_AspectosOrganizativos.pdf)
- (6) Resolución de 28 de abril de 1982, de la Subsecretaría para la Sanidad, por la que se autoriza el Autotratamiento en los Enfermos Hemofílicos (Boletín Oficial del Estado, número 131. páginas 14771 a 14772. Sección I Disposiciones Generales de 2 de junio de 1982).
- (7) Portal de Salud de Castilla y León. Junta de Castilla y León [Internet]; 2009 [citado el 3 de marzo de 2017]. Disponible en: <http://www.saludcastillayleon.es/institucion/es/noticias-1/sanidad-repasa-medidas-seguridad-asistencial-aplicadas-cast>
- (8) Cuesta R, Torres A, Galindo P, Nieto J, Duncan N, López JA. Validation of the VERITAS-PRO treatment adherence scale in a Spanish simple population with hemophilia. [Internet]. 2017. [citado el 20 de febrero de 2017];11:653-660. doi: 10.2147/PPA.S126828. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28392680>
- (9) Federación Española de Hemofilia. Fedhemo; 2008.
- (10) Esparza-Flores, MA. Tratamiento preventivo y domiciliario de la hemofilia. Revista Médica del IMSS. 2005; 43(1): 139-141.
- (11) Federación Mundial de Hemofilia. Hemophilia of Georgia. Protocolos para el tratamiento de la hemofilia y de la enfermedad Von Willebrand. [Internet]. 3ª edición. Georgia, Estados Unidos; 2008 [citado el 10 de marzo de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1138.pdf>
- (12) Federación Mundial de Hemofilia. Directrices para el tratamiento de la hemofilia. [Internet]. Montréal, Canadá; 2005 [citado el 10 de marzo de 2017]. Disponible en: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)
- (13) Federación Mundial de Hemofilia. La hemofilia en imágenes [Internet]. Montréal, Canadá; 2005 [citado el 13 de abril de 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/page.aspx?pid=1384>
- (14) Federación Mundial de Hemofilia. FMH. [Internet].; 2012 [citado 15 de marzo de 2017].



- Disponible en: <https://www.wfh.org/es/abd/carriers/portadoras-herencia-de-la-hemofilia>
- (15) Hartmann J, E. Croteau S. 2017 Clinical trials update: Innovations in hemophilia therapy. AJH. [Internet]. 2016 [citado el 9 de marzo de 2017]; 91:1252-1260. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajh.24543/full>
- (16) Liras A. Guía básica de Hemofilia. Manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. [Internet]. Sevilla: Asociación Andaluza de Hemofilia (ASANHEMO); 2015 [citado el 17 de marzo de 2017]. Disponible en: <http://eprints.ucm.es/30233/7/Liras%20esping.pdf>
- (17) Guodemar J, Ruiz M, Rodríguez E, García P, Hervás JP. Physiotherapy treatments in musculoskeletal pathologies associated with haemophilia. A literature review. [Internet]; 2017 [citado el 15 de marzo de 2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28289747>
- (18) PubMed Health. Hemophilia: Overview [Internet]. Cologne, Germany: Institute for Quality and Efficiency in Health Care (IQWiG); 2016 [citado el 20 de marzo de 2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmedhealth/PMH0086317>
- (19) Fischer K, Ljung R. Primary prophylaxis in haemophilia care: Guideline update 2016. Blood Cells, Mol and Dis. Elsevier Inc. [Internet]. 2017 [citado el 26 de marzo de 2017] YBCMD-02158; No. of pages: 5; 4C. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1079979617300608>
- (20) Kreuz W, Escuriola-Ettingshausen C, Funk M, Schmidt H, Kornhuber B. When should prophylactic treatment in patients with haemophilia A and B start?. The German experience. [Internet]. 1998 [citado el 26 de marzo de 2017]; 4(4):413-417. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9873763>
- (21) Gringeri A, Lundin B, Von Mackensen S, Mantovani L, Mannucci PM, The Spirit Study Group. A randomized clinical trial of prophylaxis in children with hemophilia A (the ESPRIT Study). JTH. [Internet]. 2011 [citado el 26 de marzo de 2017]; 9:700-710. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1538-7836.2011.04214.x/full>
- (22) García DA. Presentación orientativa para el autotratamiento. Guía 2010 (diapositiva) [Internet]. Federación Española de Hemofilia; 2010 [citado el 5 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.hemofiliamur.com/wp-content/uploads/2014/10/2010.-Gu%C3%ADa-AUTOTRATAMIENTO.-Fedhemo962f1.pdf>
- (23) Sedano C, Villar A, Altisent C, Alonso C, López-Cabarcos C, Tizzano E et al. Recomendaciones para el buen uso y control del autotratamiento en hemofilia. Madrid: Real Fundación Victoria Eugenia; 2010.
- (24) Jones P. Tratamiento de la hemofilia. El cuidado de las venas [Internet]. Montréal, Canadá: Federación Mundial de Hemofilia. 2003 [citado el 8 de abril de 2017]; 32. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1175.pdf>
- (25) Sánchez A, Castro A. Guía de autotratamiento en hemofilia. [Internet]. Madrid: Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid; 2017 [citado el 9 de abril de 2017]. Disponible en: <http://ashemadrid.org/publicamos-una-guia-de-autotratamiento-en-hemofilia>



(26) Sánchez A. Implicación de la enfermería en el tratamiento del paciente hemofílico [Internet] En: XI Jornadas farmacéuticas sobre el tratamiento de las coagulopatías congénitas. Madrid octubre de 2016; 2016 [citado el 11 de abril de 2017]. Disponible en:

[http://www.sefh.es/sefhjornadas/34\\_07argentina\\_sanchez.pdf](http://www.sefh.es/sefhjornadas/34_07argentina_sanchez.pdf)

(27) Comité científico para la seguridad transfusional (CCST). Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad. Secretaría general de sanidad y consumo. Hemofilia. Guía terapéutica [Internet].; 2012 [citado el 11 de abril de 2017]. Disponible en:

[https://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia\\_GuiaTerapeutica.pdf](https://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf)



ANEXOS

# ¿Cómo lavarse las manos?

**0** Duración de todo el procedimiento: 40-60 segundos



**0** Mójese las manos con agua;



**1** Deposite en la palma de la mano una cantidad de jabón suficiente para cubrir todas las superficies de las manos;



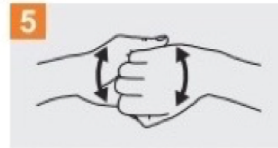
**2** Frótese las palmas de las manos entre sí;



**3** Frótese la palma de la mano derecha contra el dorso de la mano izquierda entrelazando los dedos y viceversa;



**4** Frótese las palmas de las manos entre sí, con los dedos entrelazados;



**5** Frótese el dorso de los dedos de una mano con la palma de la mano opuesta, agarrándose los dedos;



**6** Frótese con un movimiento de rotación el pulgar izquierdo, atrapándolo con la palma de la mano derecha y viceversa;



**7** Frótese la punta de los dedos de la mano derecha contra la palma de la mano izquierda, haciendo un movimiento de rotación y viceversa;



**8** Enjuáguese las manos con agua;



**9** Séquese con una toalla desechable;



**10** Sirvase de la toalla para cerrar el grifo;



**11** Sus manos son seguras.



Organización  
Mundial de la Salud

Seguridad del Paciente  
UNA ALIANZA MUNDIAL PARA UNA ATENCIÓN MÁS SEGURA

SAVE LIVES  
Clean Your Hands

Se debe hacer especial hincapié en las uñas y espacios interdigitales. Además, las heridas deberán estar desinfectadas y cubiertas.

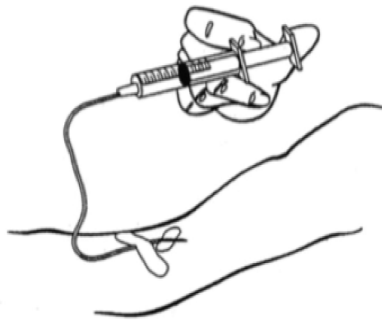
Es recomendable realizar el lavado hasta las muñecas, aunque se puede llegar hasta los codos.



Una vez identificada la vena con el torniquete, aplicar antiséptico.



Insertar la aguja con el bisel hacia arriba, con ayuda de las alas.



Inyección del producto reconstituido.



Retiro de la aguja una vez terminada la infusión, aplicando presión con una gasa al hacerlo.



Ejercer presión durante unos minutos y después aplicar un apósito.

Anexo II. Técnica de autoinfusión del factor.

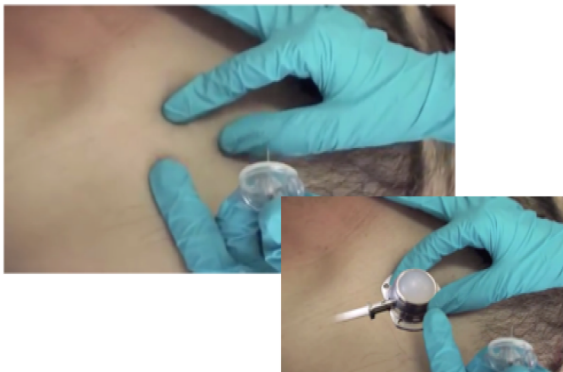
Fuente: PDF el cuidado de las venas. Dr. Peter Jones.

# Port-a-Cath

## Reservorio subcutáneo- Técnica de infusión

Es un catéter central interno, insertado con técnica tunelizada, situado por debajo del tejido subcutáneo.

**Palpar e inmovilizar el dispositivo.**



**Insertar la aguja perpendicularmente, hasta notar fondo metálico.**



**Retirar anterior sello de heparina (5cc).**



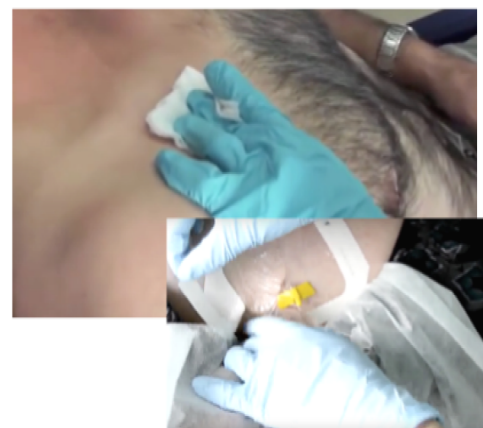
**Introducir el concentrado de factor.**



**Lavar con suero fisiológico (10cc) y heparinizar (5cc).**



**Extraer aguja colocando gasa y aplicar apósito de protección.**



Anexo III. Técnica de infusión del factor en RVS.

Fuente: Video YouTube "Maneja el port-a-cath"



Flexura del codo



Mano



Anexo IV. Imágenes de la “peca” tras utilización de técnica de “tunnelling”.

Fuente: *Presentación PowerPoint Implicación de la enfermería en el tratamiento del paciente hemofílico.* Argentina Sánchez.



HOJA DE CONTROL DE ANTIHEMOFÍLICOS

**UNIDAD DE HEMOFILIA  
SERVICIO DE HEMATOLOGÍA**

TIPO DE HEMOFILIA:

NOMBRE DEL PACIENTE:

FACTOR QUE SE PRESCRIBE/ENTREGA:

FECHA DE ENTREGA:

UNIDADES QUE SE PRESCRIBEN/ENTREGAN:

EPISODIO/ DESCRIPCIÓN	FECHA	DOSIS INICIAL	TOTAL UNIDADES EPISODIO	FECHA FIN EPISODIO	LOTE N°

EN EL MOMENTO DE SOLICITAR NUEVAS UNIDADES DE FACTOR ANTIHEMOFÍLICO DEBERÁ DE ENTREGAR, CUMPLIMENTADA Y FIRMADA, ESTA HOJA.

Anexo V. Hoja de registro de episodios hemorrágicos.

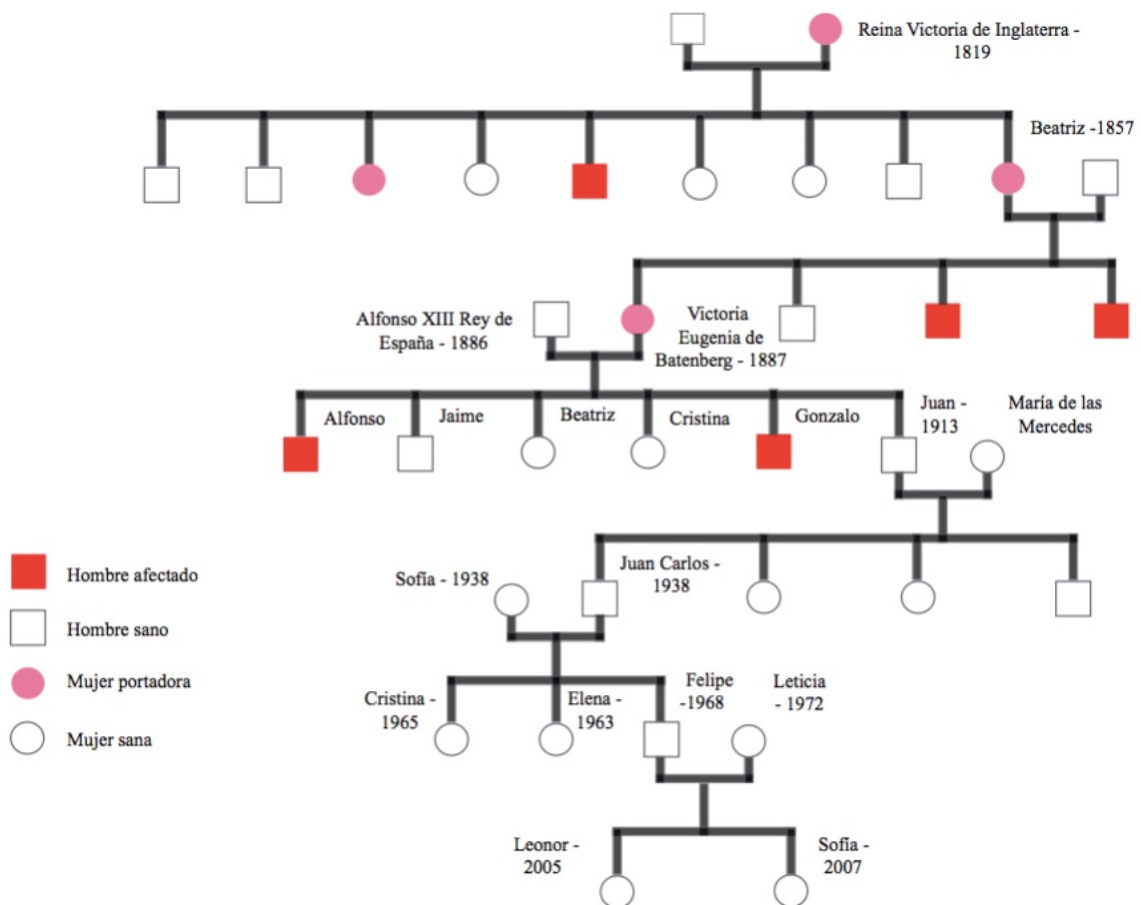
Fuente: elaboración propia.





Anexo VI. App Haemo assist® para autocontrol de la hemofilia

Fuente: App Store (Apple)



Anexo VII. Herencia de la Hemofilia en la casa Real Española

Fuente: elaboración propia.

### VIAL + JERINGA PRECARGADA CON DISOLVENTE



Colocar el adaptador sobre el vial y presionar hasta que el punzón del adaptador penetre en el tapón. Retirar el envase del adaptador y desecharlo.



Acoplar la varilla del émbolo presionándola y girándola con firmeza.



Retirar la punta del tapón de plástico de la jeringa rompiendo la perforación de la tapa. No tocar el interior de la tapa ni la punta de la jeringa.



Conectar la jeringa de disolvente al adaptador del vial y girar en el sentido de las agujas del reloj hasta que quede acoplado.



Insertar todo el diluyente en el vial y sin retirar la jeringa, mover el conjunto suavemente hasta disolver el polvo.



La solución debe quedar transparente e incolora.



Dar la vuelta al vial y extraer toda la solución en la jeringa.

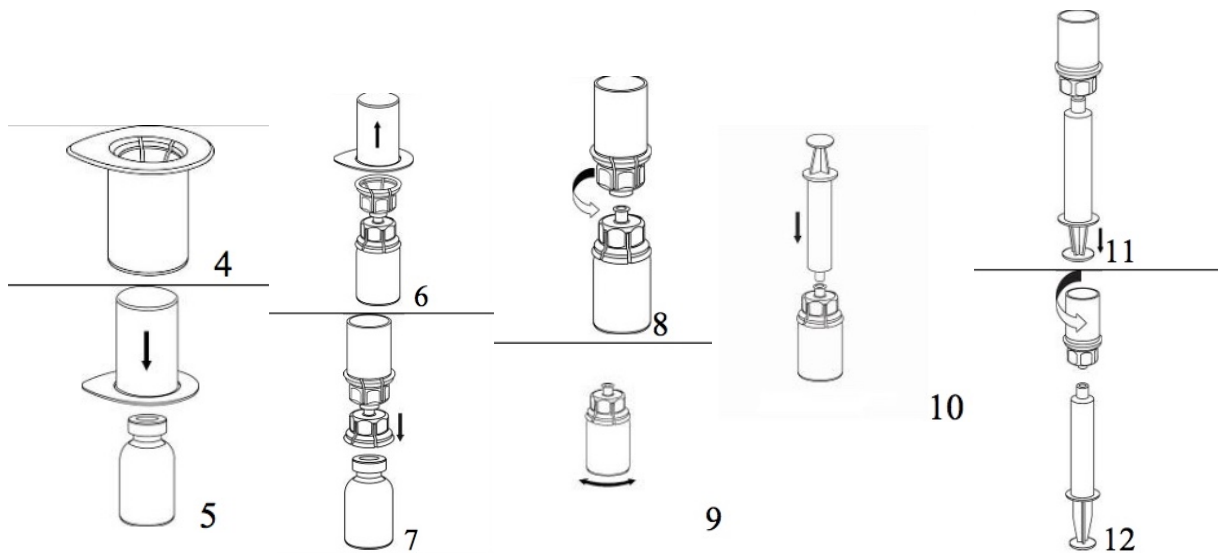


Separar la jeringa del adaptador del vial. Desechar el vial con el adaptador.



Debe inyectarse por vía intravenosa en varios minutos, según las indicaciones del médico.

### VIAL + VIAL CON DISOLVENTE



Anexo VIII. Distintas formas de reconstitución del producto.

Fuente: Asociación de Hemofilia en la provincia de Santa Cruz de Tenerife // Prospecto producto Helixate NexGen