



Universidad de Valladolid
Grado en Enfermería
Facultad de Enfermería de Valladolid

UVa

Curso 2022-2023
Trabajo de Fin de Grado

**CUIDADOS DE ENFERMERÍA AL
PACIENTE PEDIÁTRICO CON
HEMOFILIA**

Álvar Martín Rojo

Tutora: María Antonia Fernández Contreras

RESUMEN

La hemofilia es una coagulopatía congénita ligada al gen X, en la cual existe una cantidad de factor de la coagulación (VIII en la hemofilia A, y XIX en la hemofilia B) por debajo del 40%, lo que dificulta la coagulación en caso de hemorragias (siendo estas más frecuentes y prolongadas, destacando las hemartrosis). No existen muchos casos, siendo considerada por ello una enfermedad rara.

En esta revisión bibliográfica se han realizado búsquedas en distintas bases de datos, junto con múltiples páginas web oficiales de asociaciones de hemofilia, para compilar los cuidados de enfermería que requieren los pacientes pediátricos con hemofilia.

Al tratarse de una enfermedad presente en el individuo durante toda su vida, requiere unos cuidados específicos desde la etapa neonatal. Merece especial atención dentro de estos cuidados la educación para la salud, que incluye una amplia variedad de aspectos, como la dieta, la actividad física, la actuación frente a hemorragias y el autotratamiento. La principal intención de esta educación es evitar lo máximo posible las distintas complicaciones asociadas a la hemofilia, facilitando de esta manera una buena calidad de vida al paciente.

La mujer, aunque históricamente no haya recibido el foco de atención, también puede sufrir la hemofilia, incluso como portadora, y por ello se deberán analizar los cuidados específicos que pueda requerir.

Dentro del equipo multidisciplinar encargado de tratar a estos pacientes se encuentra el profesional de enfermería, con un papel básico en el consejo y la educación a los pacientes pediátricos con hemofilia y sus cuidadores.

Palabras clave: hemofilia, enfermería, cuidados, pacientes pediátricos

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	1
2. JUSTIFICACIÓN	2
3. OBJETIVOS	3
4. METODOLOGÍA	4
5. DESARROLLO DEL TEMA	5
5.1. EPIDEMIOLOGÍA	5
5.2. PERIODO PRENATAL	6
5.2.1. Embarazo	6
5.2.2. Parto	7
5.3. PERIODO NEONATAL	8
5.4. INFANCIA	9
5.4.1. Autotratamiento	9
5.4.2. Medidas higiénico-dietéticas	18
5.4.3. Actuación frente a hemorragias	19
5.4.4. Mujeres portadoras	20
5.4.5. Aspectos psicológicos y familiares	20
5.5. ADOLESCENCIA	21
5.5.1. Adherencia al tratamiento	21
5.5.2. Relaciones sexuales	22
5.5.3. Futuro laboral	23
6. DISCUSIÓN	24
7. CONCLUSIONES	25
8. BIBLIOGRAFÍA	26
9. ANEXOS	30

INTRODUCCIÓN

La hemofilia, popularmente conocida como la “enfermedad real” por haber afectado a varias casas reales en los siglos XIX y XX (Anexo I), no empezó a ver un desarrollo en su tratamiento hasta esta época, a pesar de ser conocida su existencia desde la antigüedad ¹. Se define como un trastorno hemorrágico congénito que afecta a la producción de distintos factores de la coagulación, según el tipo de hemofilia, y como consecuencia dificulta el cese de los sangrados. Los tipos más comunes son la hemofilia A, en la que el factor deficitario es el VIII, y la hemofilia B, en la que existe déficit de factor IX ².

Es una enfermedad poco frecuente, existiendo solamente unos 3.000 casos en España. Se estima que alrededor de 1 de cada 5.000 recién nacidos varones es diagnosticado con hemofilia A, mientras que 1 de cada 30.000 es diagnosticado con hemofilia B ³. En cuanto a la prevalencia de mujeres portadoras, no hay datos concretos, pero se estima que sea superior a la masculina ^{4,5}.

En función de la cantidad de factor correspondiente en sangre, se diferencian tres tipos de hemofilia: hemofilia leve, existiendo entre un 40% y un 5% de factor; hemofilia moderada, siendo el porcentaje entre el 5% y el 1%; y hemofilia grave, estando por debajo del 1%, llegando incluso a la ausencia completa de factor ⁶.

A pesar de ir ligada la herencia de estos tipos de hemofilia al cromosoma X (Anexo II), no solo los varones pueden padecer la enfermedad ². Cuando una mujer cuenta con dos cromosomas afectados, es considerada hemofílica también; y aquellas consideradas portadoras pueden ser sintomáticas ^{4,5}.

El síntoma principal de la hemofilia son las hemorragias, tanto en la forma de hematomas como en mucosas (como epistaxis o hematuria) ⁶. Destacan las hemartrosis, sangrados articulares que de manera repetida pueden llevar a problemas en el uso de dicha articulación ⁷, siendo esto especialmente problemático en edades pediátricas, por ser épocas de desarrollo.

En esta revisión estudiaremos la bibliografía actual en relación con el tratamiento a pacientes hemofílicos pediátricos, al ser esta una edad clave para evitar futuras complicaciones, especialmente desde el papel de la enfermería, pero con algunas pinceladas del enfoque multidisciplinario.

JUSTIFICACIÓN

La finalidad de esta revisión es dar a conocer la importancia que tienen los profesionales de enfermería a la hora de que los pacientes con hemofilia en edad pediátrica reciban un cuidado de calidad, proporcionándoles la oportunidad de seguir una vida normal, y evitando posibles complicaciones futuras.

Se han escogido los pacientes pediátricos (entendiendo por ello todos los pacientes menores de 14 años) debido a ser esta una etapa de desarrollo, tanto mental como físico. Por ello, todas las posibles alteraciones que puedan surgir como consecuencia de la hemofilia tienen el potencial de afectar a este desarrollo y dejarle secuelas al paciente ⁸. Por ejemplo, las hemartrosis ya previamente mencionadas pueden llevar a serios problemas articulares si no son controladas ⁹.

En cuanto al aspecto emocional, las adaptaciones en el estilo de vida que la población hemofílica en ocasiones tiene que aceptar, tanto para evitar posibles lesiones como por consecuencia de dichas lesiones, pueden conllevar que los pacientes no sean capaces de hacer todas las actividades que quieran (como determinados deportes de alto contacto). Especialmente en edad pediátrica, en la que existe una gran tendencia a compararse con los compañeros, los pacientes pueden empezar a desarrollar sentimientos negativos en relación con su situación. Esto se ve reflejado en la elevada prevalencia de la depresión y la ansiedad en la población hemofílica en comparación con la no hemofílica ¹⁰.

A pesar de haber sido siempre los pacientes masculinos el foco de atención en cuanto a investigación y cuidados, las pacientes hemofílicas y portadoras también pueden sufrir complicaciones debido a las alteraciones en su coagulación. Por ello, sus cuidados deben ser tenidos en cuenta para no solo mejorar su calidad de vida, sino también hacerlas sentir menos invisibles.

Al ser esta una enfermedad relativamente poco común, los cuidados necesarios más importantes pueden ser algo poco conocido por muchos profesionales sanitarios. Por ello, este trabajo pretende ayudar a la labor de aquellas enfermeras que tengan que tratar a pacientes hemofílicos pediátricos, tanto varones como mujeres, y de este modo mejorar la calidad de vida y las expectativas de estos últimos.

OBJETIVOS

Los objetivos que se pretende alcanzar mediante la realización de esta revisión bibliográfica son los siguientes:

Objetivo general:

Recopilar los cuidados que, desde la enfermería, pueden proporcionarse a pacientes pediátricos con hemofilia.

Objetivos específicos:

- Identificar las principales complicaciones relacionadas con la hemofilia
- Analizar de manera holística las necesidades de estos pacientes en función de su edad
- Incluir tanto a pacientes masculinos como a pacientes femeninos

METODOLOGÍA

El diseño de este trabajo consiste en una revisión bibliográfica acerca de los pacientes hemofílicos pediátricos y sus cuidados.

Para llevar a cabo esta búsqueda, se utilizaron principalmente las bases de datos PubMed y Scielo. Con estos artículos, la intención era poder responder a la pregunta “¿Qué cuidados puede llevar a cabo la enfermería, tanto de manera independiente como en colaboración con otros profesionales, para mejorar la calidad de vida de pacientes pediátricos hemofílicos y evitar complicaciones?” (Tabla 1). Los descriptores que se emplearon en esta búsqueda fueron “haemophilia”, “hemophilia”, “nursing”, “care”, “teenager” y “children”, realizando múltiples combinaciones de ellos con los operadores booleanos “AND” y “OR”. Para poder disminuir el número total de resultados, se utilizaron los filtros de texto completo gratuito, con fecha de publicación en los últimos 10 años, y tanto en castellano como en inglés.

Tabla 1. Esquema PICO

Paciente / problema	Intervención	Comparador	Outcome
Los pacientes hemofílicos pediátricos	Cuidados para evitar complicaciones	No aplicable	Mantener o mejorar su calidad de vida

Cabe destacar el uso de otros recursos además de estas bases de datos, entre ellos las páginas de la Federación Española de Hemofilia, de la Real Fundación Victoria Eugenia, de la World Federation of Hemophilia, o de la ISTH Academy.

Para llegar a la selección final de los artículos, primero se eligieron aquellos que dentro de los filtros establecidos tenían un título aparentemente compatible con el tema a tratar. A continuación, se leyó el resumen de estos y se descartaron los que no encajaban exactamente con el tema (principalmente por pertenecer exclusivamente a otras disciplinas, como Medicina o Fisioterapia). Finalmente, se eligieron los artículos que aportaban información relevante al leer el texto completo.

La búsqueda inicial de información tuvo una duración aproximada de 1 mes, teniendo que realizar búsquedas posteriormente para completar la información.

DESARROLLO DEL TEMA

5.1. Epidemiología

La hemofilia, tal y como se ve reflejado en los datos de prevalencia ya dados, es considerada una enfermedad rara por la Federación Española de Enfermedades Raras ¹¹. Aunque más gente haya podido oír hablar de esta patología que de otras incluidas en esa lista, sigue existiendo mucho desconocimiento sobre ella, no solo por la población general, sino también por los profesionales sanitarios. La intervención de estos últimos en los casos de pacientes hemofílicos, especialmente en aquellos en edad pediátrica, es esencial para evitar futuras complicaciones, por lo que se necesita una mejor percepción de la patología y sus necesidades asociadas.

En la actualidad, el diagnóstico se produce a una edad muy temprana, en torno a los 7 meses desde el nacimiento generalmente. En el caso de los pacientes que ya tuviesen familiares cercanos con hemofilia, se suele producir considerablemente más pronto, dentro del primer mes de vida. Sin embargo, en aquellas ocasiones en las que no haya familiares diagnosticados, o que el paciente desarrolle la enfermedad debido a alguna mutación, el diagnóstico se suele producir bastante más tarde ¹².

La edad en la que se produce el diagnóstico también depende en gran medida del grado de gravedad que tenga el paciente, lo que lleva a que los casos de hemofilia grave se diagnostiquen de manera significativamente más rápida que los de hemofilia leve. De hecho, se estima que pueda existir un problema de infra diagnóstico en los casos leves, ya que la sintomatología puede ser más discreta o incluso aparentemente inexistente ^{12, 13}.

El porcentaje de pacientes adultos con hemofilia ha aumentado en comparación con el de pacientes pediátricos en las últimas décadas. En España, de los aproximadamente 3000 casos de varones hemofílicos, solo unos 500 son pacientes pediátricos (lo que constituye alrededor de un 17%) ¹⁴. Esto se debe en gran parte a las mejoras en el tratamiento, que consiguen evitar muchas complicaciones (como problemas articulares incapacitantes), algunas de ellas incompatibles con la vida, y de esta manera les permiten tener una vida normal. Para conseguir esta mejoría de la calidad de vida, es esencial empezar el

tratamiento lo más pronto posible, lo cual suele producirse mientras los pacientes son menores ¹³.

5.2. Período prenatal

5.2.1. Embarazo

Aunque a menudo el embarazo es una etapa marcada por la ilusión de tener un hijo, para muchos padres, sobre todo cuando existen antecedentes de alguna enfermedad hereditaria, también puede ser un momento de incertidumbre por la salud del futuro bebé.

En aquellos casos en los que la madre sepa previamente que es portadora de hemofilia, ya sea por haber sido oficialmente diagnosticada o por ser portadora obligada (es decir, su padre fue hemofílico), es recomendable que tenga hecho un estudio genético propio para conocer la mutación específica causante de la hemofilia que porta. De esta manera, será más sencillo diagnosticar al hijo, incluso mediante diagnóstico prenatal, conociendo si es hemofílico o no antes de nacer. Además, se deberá empezar a educar a los padres sobre la hemofilia y los distintos cuidados que podrá requerir su hijo lo más pronto posible ¹⁵.

Para evitar transmitir la enfermedad existe la posibilidad de recurrir a la fecundación in vitro, pudiendo realizar un diagnóstico preimplantatorio para únicamente seleccionar aquellos preembriones libres de la mutación causante de la enfermedad (a veces eligiendo directamente aquellos de sexo femenino, eliminando la posibilidad de tener un hijo hemofílico, pero no la de transmitir el gen afectado a una hija portadora). También es posible optar por la donación de óvulos o de espermatozoides para evitar totalmente la transmisión del gen a la descendencia ¹⁶.

En cuanto existan planes de concebir un hijo, o en cuanto se descubra que se va a tener uno, se recomienda que la madre acuda a su centro de referencia de hemofilia para comunicárselo a su hematólogo y poder empezar a decidir un plan de parto. De esta manera, se establecerá un equipo formado por distintos profesionales (como hematólogos, obstetras, anestesistas y enfermeras) que se comunicarán entre sí, ayudarán a la paciente en la toma de decisiones para este plan, y lo conocerán todos antes de que se produzca el parto ¹⁷.

Este plan deberá especificar, entre otras cosas, el sitio donde se pretende que se produzca el parto, el tipo de parto elegido (vaginal o por cesárea), el agente hemostático que el hematólogo haya prescrito a la madre, el concentrado de factor elegido para el bebé, y los servicios a los que habrá que avisar cuando comience el parto (como banco de sangre) ¹⁷.

5.2.2. Parto

El parto, junto con las semanas posteriores, son momentos en los que existe una alta probabilidad de que se produzcan hemorragias tanto en la madre como en el recién nacido, por lo que se deberán adaptar los cuidados habituales a sus circunstancias particulares.

En lo relativo a la madre, durante el embarazo se suele producir un incremento paulatino de los niveles de algunos factores de la coagulación, hasta llegar a su pico cerca del momento del parto. Inmediatamente después de este se suele producir una caída brusca de los niveles, que no volverán a la normalidad hasta pasados unos días. Si bien esta cantidad de factor menor a la normal de la mujer podría no tener ninguna repercusión clínica en pacientes sanas, las mujeres portadoras pueden tener niveles basales bajos de factor sin llegar necesariamente a ser clasificadas como hemofílicas (es decir, estos niveles no llegan a ser inferiores al 40%), pero con esta disminución ya tendrían la coagulación afectada más considerablemente ^{17,18}.

Para poder actuar de la manera más apropiada a la situación de la madre, se necesita conocer los niveles basales de factor de la madre (preferiblemente antes de empezar el embarazo), y realizar un seguimiento a lo largo de la gestación. De esta manera, el hematólogo podrá pautar concentrados de factor y/u otros agentes hemostáticos como el ácido tranexámico para evitar o detener la hemorragia postparto ¹⁸.

Por otro lado, los recién nacidos tienen un riesgo elevado de sufrir una hemorragia intracraneal, junto con otras complicaciones hemorrágicas como el cefalohematoma. Para evitar esta complicación, la principal recomendación es la de no recurrir a fórceps o ventosas para la extracción del bebé en un parto vaginal. Sin embargo, no existe consenso en cuanto a qué forma de parto, vaginal o por cesárea, es la más segura para el feto hemofílico. Tampoco está

recomendada la monitorización fetal invasiva (como la toma de muestras de sangre del cuero cabelludo fetal), por el posible riesgo de hemorragia ¹⁷.

5.3. Periodo neonatal

El paciente hemofílico neonatal se diferencia de otros grupos de edad en cuanto a los tipos de hemorragias que sufre, no existiendo hemartrosis en estas edades. Sin embargo, las hemorragias intra y extracraneales ya mencionadas pueden seguir afectando al bebé durante bastante tiempo tras el parto, pudiendo llegar a provocar anemias considerables ^{17,18}.

Si no se hubiese realizado el diagnóstico del bebé de manera prenatal, se deberá hacer lo antes posible tras producirse el nacimiento. Mientras se espera a que se analice la muestra y se llegue a alguna conclusión, habrá que tratar al neonato como si fuese un paciente hemofílico ¹⁷.

Las distintas intervenciones que se realizan en recién nacidos pueden provocar hemorragias en este, y algunas son llevadas a cabo por la enfermería, por lo que es esencial que el personal de enfermería que se encargue del bebé esté al tanto de su diagnóstico y de los cuidados asociados.

Las punciones en el talón para la extracción de las muestras necesarias para la realización del screening de enfermedades metabólicas seguirán siendo necesaria, con la única particularidad de tener que aplicar presión en la zona durante más tiempo ¹⁷.

Las inyecciones intramusculares no deben usarse en un paciente hemofílico, ya que llevan asociada la posibilidad de provocar un hematoma muscular. La alternativa empleada para la administración de fármacos que generalmente irían por esa vía (como en el caso de la vitamina K, parte de la profilaxis antihemorrágica, o en el caso de las vacunas), es la vía subcutánea ¹⁷.

Otra técnica común en pacientes neonatales hospitalizados es la venopunción, tanto para la canalización de vías venosas como para la extracción de analíticas. Sin embargo, también debido a su riesgo de hemorragias (que en ocasiones puede derivar en un síndrome compartimental), deberá limitarse lo máximo posible, únicamente recurriendo a ella cuando sea estrictamente necesario ^{17,19}.

Algunos procedimientos más invasivos, como la inserción de un catéter central de inserción periférica, no solo necesitarán especial atención y un tiempo de compresión aumentado, sino que pueden llegar a requerir la administración de concentrado de factor de coagulación de manera previa, según pauta del hematólogo.

5.4. Infancia

La infancia es una etapa marcada por el desarrollo y el aprendizaje, afectando a todas las facetas de la persona (desde el ámbito intelectual, hasta el físico y psicológico). En el caso de los niños con hemofilia, este aprendizaje incluye también distintos aspectos sobre su enfermedad, empezando a ser progresivamente más responsables en sus cuidados en vez de recaer este peso exclusivamente sobre los padres.

A continuación, veremos distintos cuidados en relación con la hemofilia que, a pesar de introducirse en la infancia de los pacientes, deberán acompañar a estos durante todas sus vidas para garantizar una adecuada calidad de vida.

5.4.1. Autotratamiento

Uno de los aspectos principales del aprendizaje por el que tienen que pasar tanto los pacientes con hemofilia como sus padres es el del **autotratamiento**. Este fue autorizado en España gracias a la resolución de abril de 1982. Como su nombre indica, el autotratamiento consiste en la administración del medicamento correspondiente fuera del ámbito hospitalario por los padres del paciente mientras este sea demasiado pequeño para poder realizarlo, y por el propio paciente a partir de que demuestre un nivel de responsabilidad y habilidad adecuado. Generalmente, el paciente empezará a participar activamente en su tratamiento antes de los 12 años, coordinándose primero con sus padres para finalmente acabar siendo él el responsable (pudiéndose usar brazos de prueba para practicar primero, como viene reflejado en el Anexo III) ²⁰.

Cabe destacar que dentro del tratamiento habitual en estos pacientes existen dos modelos distintos según la pauta de administración: a demanda, en la que el medicamento se administra a raíz de una hemorragia ya presente; y profilaxis, en la que se administra el factor siguiendo una pauta de periodicidad y dosis

específica determinada por el hematólogo, con la intención de prevenir posibles eventos hemorrágicos. El modelo a demanda suele estar reservado para los casos más leves y con menos riesgo de hemorragias, mientras que el resto de paciente son candidatos para la profilaxis. El autotratamiento es más necesario en los pacientes bajo profilaxis, al evitar de esta manera que la administración regular de factor tenga un gran impacto en la vida del paciente y sus rutinas por realizarse en el propio domicilio y no tener que ir hasta el hospital para ello ^{20, 2}.

Según el tipo de medicamento prescrito y el tipo de acceso disponible, los pasos a seguir serán diferentes. En esta revisión, comentaremos el acceso venoso periférico y el acceso por reservorio subcutáneo (Anexo IV), ambos generalmente utilizados para la administración de concentrados del factor de coagulación ausente; y el acceso subcutáneo, usado para los anticuerpos monoclonales como el emicizumab ®, de gran utilidad en el tratamiento de pacientes con inhibidores a los concentrados de factor ²⁰.

Independientemente del acceso, el inicio de este aprendizaje puede ser un momento marcado por la inseguridad y la ansiedad, al sentir muchos padres (y posteriormente los niños) miedo por tener que ser los responsables de la administración del tratamiento, y por tener que realizar técnicas como la canalización venosa. Es por ello de gran importancia el papel de la enfermería a la hora de tranquilizar, garantizando siempre toda la ayuda necesaria mientras cogen confianza con la técnica, y mostrándose esperanzadores en todo momento. Además, se deberán hacer revisiones tras haber empezado a realizar el autotratamiento de manera independiente, para garantizar que se sigue haciendo de la manera adecuada ²⁰.

El profesional de enfermería será el responsable de adiestrar a padres y/o niños en todas y cada una de las fases que incluyen en el autotratamiento como son:

1º. Lavado de manos

A pesar de soler requerir la técnica de punción venosa el uso de guantes en el contexto hospitalario (incluso estériles en el caso de los reservorios), en lo relativo al autotratamiento no se suelen recomendar, por ser un paso más añadido y poder verse comprometida la limpieza de los guantes si se acabasen reutilizando.

Sin embargo, lo que sí que es obligatorio y extremadamente importante, es una correcta higiene de manos de manera previa a la preparación de la medicación y la infusión de este. Esta higiene deberá durar unos 30 segundos como mínimo, frotando las manos después de enjabonarlas (Anexo V), y quitando cualquier resto de jabón con agua; o dejando secar la solución hidroalcohólica tras frotar, en el caso de utilizarla. Al acabar la técnica, también se volverán a lavar las manos ²¹.

2º. Recogida y manejo de la medicación

Al realizarse la administración del factor fuera del contexto hospitalario por el propio paciente, este (o sus cuidadores) deberán recoger el factor necesario en el Servicio de Farmacia de su hospital de referencia (no pudiendo hacerlo en farmacias comunes por el tipo de medicamento). Esto puede suponer un problema, al requerir un desplazamiento regular al hospital, lo que puede interferir en la vida del paciente y sus horarios. Por ello, desde la Federación Española de Hemofilia (FEDHEMO) y determinadas asociaciones de hemofilia regionales, se ha establecido un sistema de envío al domicilio del factor necesario denominado Home Delivery ²².

Deberá darse especial énfasis a la importancia de almacenar el concentrado de factor tal y como se exprese en el prospecto o sea indicado en la Farmacia del hospital. Algunos tipos de concentrados deben ser almacenados a temperatura ambiente (sin llegar a temperaturas excesivamente altas), y otros deben estar refrigerados entre 2 y 8 grados (por lo que será necesario llevar una nevera para su transporte). Si la cadena de temperatura se rompe, es posible que el producto pierda efectividad y no sea apto para el tratamiento ²¹.

Es de gran importancia comprobar la fecha de caducidad de los viales antes de infundirlos, ya que, aunque en el Servicio de Farmacia se realiza un control de estas, y la administración no suele demorarse, es preferible asegurarse siempre.

Para proceder a la administración del medicamento, será necesario prepararlo adecuadamente. No todos los distintos tipos de tratamientos requieren la misma forma de reconstitución, por lo que será siempre necesario comprobar en sus instrucciones cuáles son los pasos específicos para esta. Algunas presentaciones pueden venir con un vial de polvo y otro vial de disolvente (a

menudo incluyendo dispositivos que se conectan simultáneamente a ambos viales (Anexo VI), permitiendo también la extracción de la disolución sin usar otra aguja adicional), otras con una jeringa precargada con una cámara para el disolvente y otra para el polvo (únicamente teniendo que avanzar el émbolo para que se disuelvan, como viene en el Anexo VII), e incluso viene en un vial solo sin necesidad de realizar ninguna disolución (como el emicizumab ®).

En cualquier caso, si se observan alteraciones en la disolución que se va a administrar, como la presencia de partículas que no desaparecen, no se debería proceder con la infusión de ese concentrado específico. Además, cuando se forme espuma, se esperará hasta que esta desaparezca ²¹.

Con cualquiera de los distintos medicamentos mencionados, es esencial administrar siempre la dosis pautada por el hematólogo. En concentrados de factor, suele expresarse en Unidades Internacionales, teniendo que prestar atención a los viales que se administren para que el total corresponda con la pauta; mientras que en el caso de los anticuerpos monoclonales es en miligramos.

3º. Administración

- Acceso venoso periférico

La punción venosa periférica puede intimidar especialmente a los padres y pacientes debido a su complejidad y la posibilidad de provocar más dolor del esperado por no realizar la técnica perfectamente. La pauta inicial, si el estado del paciente lo permite, podrá ser establecida por el hematólogo en una frecuencia menor a la final, dándonos tiempo a enseñar al paciente y los padres sin que estos se sientan agobiados ²³.

Para llevar a cabo toda esta técnica se necesitará un lugar tranquilo, limpio y bien iluminado, con una superficie en la que se pueda realizar con comodidad la venopunción ²¹.

El material básico (suele venir incluido con el fármaco) para la realización de la venopunción es el siguiente ^{24, 25}:

- Concentrado de factor

- Jeringa (si no vienen el disolvente y el polvo ya en una jeringa precargada)
- Compresor (preferiblemente con cierre de clip y ajustable, para facilitar su colocación a uno mismo)
- Toallitas con alcohol
- Agujas de mariposa
- Esparadrapo
- Gasa
- Contenedor amarillo para desecho de productos cortopunzantes

Una vez garantizado que se tiene todo el material anterior, se podrá proceder con la autoadministración del factor. Para ello, los pasos a seguir son estos ^{24, 25}:

1. Colocaremos el compresor por encima del sitio de punción, ajustándolo lo suficiente como para producir que se dilaten las venas. Puede ser necesario abrir y cerrar el puño para favorecer esta dilatación.
2. Para localizar una vena apta para ser puncionada, deberemos encontrar una que se pueda palpar y que tenga un trayecto recto. Es importante recordar que algunas venas, sobre todo en el caso de las de la mano, pueden moverse bastante, por lo que es esencial fijarla bien antes de introducir la aguja.
3. Se limpiará la zona de punción con las toallitas con alcohol, con la intención de que la técnica sea lo más aséptica posible. Además, con el alcohol puede favorecerse la dilatación de las venas, si se estuviese teniendo un problema encontrando una apta.
4. Al realizar la punción, sujetando las alas de la mariposa de tal manera que quede el bisel hacia arriba, se deberá intentar mantener un ángulo de alrededor de 25° entre la aguja y la piel para conseguir llegar a la suficiente profundidad como para introducirse en la vena, pero sin llegar a pasarse. Cuando se vea sangre empezando a refluir, se sabrá que ya se ha llegado a la vena. Para garantizar que la aguja se quede dentro de la vena, se introducirán un par de milímetros más (ya que si no podría salirse a lo largo

del tratamiento) con la aguja plana contra la piel, pero sin ser necesario introducir la totalidad de la aguja.

5. Una vez dentro la aguja tal y como se ha especificado, se podrá fijar a la piel con esparadrapo para impedir que por movimientos accidentales del brazo o de la mano se acabe saliendo.
6. Antes de empezar a introducir el concentrado de factor, se deberá volver a comprobar que se está en vena, para evitar una posible extravasación. Para ello, se aspirará un poco con la jeringa hasta que se vea cómo refluye la sangre. Además, se deberá retirar el compresor, ya que si no podría dañarse la vena
7. El concentrado de factor se introducirá lentamente y de manera constante, prestando atención a la aparición de cualquier síntoma de extravasación, como dolor o inflamación en el área de punción. De aparecer cualquiera de estos síntomas, se dejaría inmediatamente de introducir el factor.
8. Cuando se haya acabado, se retirará la aguja sujetándola por las alas y se tirará al contenedor amarillo. El punto de punción deberá comprimirse con la gasa durante el tiempo suficiente para que se produzca la hemostasia y evitar hemorragias, generalmente alrededor de 5 minutos.

En algunas ocasiones, tras repetidas punciones en el mismo punto exacto, se produce el fenómeno conocido como “tunelización”, o más coloquialmente conocido entre los pacientes como “callo”. Consiste en una especie de fístula que se produce entre la vena y el exterior, facilitando las punciones y disminuyendo el dolor asociado por tener una menor sensibilidad en la zona ²⁶.

- Acceso por reservorio subcutáneo

En determinadas ocasiones puede decidirse implantar un dispositivo conocido como reservorio (o por uno de sus nombres comerciales, Port-a-Cath®). Este consiste en una pequeña cámara implantada en el tejido subcutáneo, que va conectada a un catéter que llega a la vena cava (generalmente a la cava superior a través de la vena subclavia, estando la cámara en la parte frontal del tórax). La cámara, con forma de disco y principalmente metálica, cuenta con una membrana flexible de silicona orientada hacia el exterior, y que permite un

elevado número de punciones. Por ello, su mayor utilidad es la de evitar el elevado número de venopunciones asociado al tratamiento con concentrados de factor (más complejas y dolorosas), y así facilitar la carga de este tratamiento ^{27, 28}.

Sin embargo, al considerarse el reservorio subcutáneo un acceso venoso central (ya que su catéter acaba en un punto muy cercano al corazón), el riesgo que puede suponer una infección es mucho mayor. Por ello, es extremadamente importante conservar la máxima asepsia posible en todo momento, sin contaminar los materiales y realizando un lavado de manos riguroso.

El material que necesitaremos para la técnica será el siguiente ²⁹:

- Concentrado de factor (el cual se reconstituirá atendiendo a las mismas observaciones que en el apartado anterior)
- Paño estéril
- Guantes estériles (recomendables pero opcionales)
- Gasas estériles
- Clorhexidina alcohólica
- Jeringas de 10mL o 20mL
- Aguja para reservorio (de “Hubber” o “Gripper”)
- Heparina
- Suero fisiológico
- Apósito
- Contenedor amarillo para residuos cortopunzantes

Con todo este material preparado, se podrá proceder a la punción siguiendo estos pasos ^{29,30}:

1. La posición más recomendada para el paciente es tumbado boca arriba o sentado con la espalda recta, y girando el cuello hacia el lado contrario de donde está el reservorio.

2. Manteniendo la máxima asepsia durante todo el procedimiento (pudiendo utilizar el campo y los guantes estériles), se deberá cargar una jeringa con suero fisiológico y otra con heparina. La aguja deberá ser purgada con suero antes de proceder con la punción.
3. La piel donde se vaya a pinchar la aguja deberá ser desinfectada previamente, utilizando las gasas estériles con clorhexidina. Si se observase cualquier alteración en la piel, como enrojecimiento o inflamación, debería ser comunicado a un médico.
4. Con la mano no dominante, se localizará el reservorio, palpando claramente la superficie de silicona, y se mantendrá quieto durante el procedimiento.
5. Con la mano dominante, se pinchará con la aguja específica en la zona de silicona del reservorio con un ángulo de 90°, introduciéndola hasta que se note que se ha llegado al fondo metálico.
6. Tras aspirar ligeramente para asegurar que refluye la sangre, se podrá proceder a la administración del concentrado. Se deberá ir despacio, durando la perfusión alrededor de 1 o 2 minutos. Posteriormente, se administrarán entre 10 y 20mL de suero fisiológico siguiendo la técnica de push-stop-push para garantizar la limpieza total del sistema.
7. Antes de retirar la aguja habrá que administrar heparina, para que quede en el sistema e impida que se obstruya, garantizando su permeabilidad para usos posteriores.
8. Sujetando de nuevo el reservorio, se retirará la aguja con la mano dominante y se desechará al contenedor amarillo. Con otra gasa habrá que realizar presión en la zona de punción hasta que cese el sangrado, y finalmente se pondrá un apósito en la zona.

- Acceso subcutáneo

Algunos pacientes con hemofilia pueden desarrollar inhibidores, una respuesta inmunitaria ante algunas de las proteínas presentes en los concentrados de factor típicos, que impide que estos puedan desarrollar correctamente su función sobre las hemorragias. Por ello, en estos pacientes es necesario el uso de

medicamentos alternativos para poder mantener unos buenos niveles de coagulación, destacando entre ellos el emicizumab ®³¹.

El emicizumab ® es un anticuerpo monoclonal que imita al factor VIII, consiguiendo que siga la cascada de la coagulación sin necesidad de dicho factor, y evitando por ello la reacción inmune debida a los inhibidores. Además, debido a su administración subcutánea en vez de intravenosa, y de la menor frecuencia de dosis necesaria para mantener unos niveles de coagulación suficientes (desde una vez por semana hasta una vez al mes), supone una alternativa más fácil de manejar por el propio paciente, aligerando la carga del autotratamiento²⁰.

Teniendo en cuenta las instrucciones que previamente ya han sido mencionadas en cuanto a lavado de manos, el material necesario será el siguiente³²:

- Jeringa cargada con emicizumab ®
- Toallita con alcohol
- Gasa
- Aguja subcutánea (25G, 26G o 27G)
- Contenedor amarillo para objetos cortopunzantes

Los pasos que seguir serán estos²⁰:

1. Se deberá elegir un lugar adecuado para realizar la punción, destacando la parte media y anterior del muslo, el abdomen (pero evitando un área de unos 5cm alrededor del ombligo), y la parte superior y posterior del brazo (especialmente útil para los padres). Es recomendable rotar el área de punción.
2. La zona de punción deberá ser desinfectada con una toallita con alcohol, dejando que se seque posteriormente.
3. Tras colocar la aguja apropiada, se cogerá un pellizco de piel de la zona elegida y se pinchará con un ángulo de entre 45° y 90° (según la cantidad de tejido disponible). Cuando se haya metido ya la aguja, se soltará el pellizco.
4. El contenido de la jeringa se introducirá lentamente. Cuando se haya acabado, se podrá retirar la aguja y desecharla en el contenedor amarillo.

5. Si al retirar la aguja sale alguna gota de sangre, se podrá utilizar una gasa para limpiar la zona.

4º. Registro

Toda dosis deberá registrarse, incluyendo los datos de nombre comercial, unidades administradas y lote (presentes a veces en etiquetas en el propio envase que pueden pegarse en el registro), además de la fecha y hora, el motivo de la dosis (puede ser por la pauta de profilaxis, o ser una dosis de rescate por una hemorragia, en cuyo caso esta deberá describirse) y otra información relevante como su efectividad (Anexos VIII y IX) ^{24,25}.

5.4.2. Medidas higiénico-dietéticas

En lo relativo a la alimentación, la recomendación general es seguir una dieta saludable, con un consumo habitual de frutas, verduras y productos con fibra, no abusando de las carnes (pudiendo completar el aporte de proteínas con otros alimentos, como las legumbres), y evitando todo lo posible las grasas saturadas y los hidratos de carbono simples añadidos ³³.

Merece especial mención asegurar una ingesta adecuada de calcio para mantener los huesos de los pacientes en el mejor estado posible, al cursar la hemofilia en ocasiones con daños articulares. Además, estos problemas articulares pueden verse empeorados con un peso extremo, por lo que se debe tratar de mantenerse dentro del peso ideal ³³.

Por otra parte, la actividad física es esencial para pacientes hemofílicos, ya que es una excelente manera de mantener la salud de sus articulaciones. Además, puede ayudar a disminuir el dolor que sienta el paciente. Sin embargo, ciertos ejercicios pueden tener el efecto contrario en las articulaciones, por lo que la elección de deporte debería ser tomada con cuidado e incluso comentada con profesionales, teniendo en cuenta las preferencias del paciente y sus capacidades y recursos.

Deberían recomendarse deportes de bajo impacto, como son nadar, caminar o hacer ciclismo, por encima de aquellos de alto impacto, como el fútbol, el rugby o el boxeo, al existir una mayor probabilidad de provocarse daños articulares y generales con estos últimos. Con una pauta de concentrado de factor adaptada

a las necesidades de estos deportes, sería posible llevarlos a cabo, pero no necesariamente recomendable ^{34, 35}.

Existe una alta correlación entre pacientes con hemofilia y enfermedades odontológicas, específicamente del tipo inflamatorio (como la gingivitis), requiriendo por ello una especial atención su higiene bucodental. Se deberá asegurar que el paciente es capaz de realizar esta correctamente, y también será recomendable que acuda a hacerse revisiones regularmente a especialistas. Ciertas intervenciones dentales pueden requerir la administración de factor previo, por lo que antes de realizarlas deberá ser comentado con su hematólogo ³⁶.

5.4.3. Actuación frente a hemorragias

Estas pueden sufrirlas en cualquier parte de su cuerpo pudiendo ser más o menos graves dependiendo del lugar donde se aparezcan. Se comprende que no tiene la misma gravedad una acaecida en sistema nervioso central que en tejido subcutáneo. Así la principal forma de evitar complicaciones consiste en el tratamiento farmacológico, además de la prevención de las hemorragias dentro de lo posible. Se debe tener en cuenta también que la compresión de las heridas externas para detener la hemorragia deberá ser mayor. En el caso de las contusiones, se aplicará frío y se mantendrá la extremidad afectada en reposo ³⁷.

Existe otro tipo de hemorragia que afecta especialmente a estos pacientes y puede tener consecuencias graves para su movilidad, las **hemartrosis**. Como ya ha sido mencionado, estos son sangrados específicos a las articulaciones, que generalmente van acompañados de inflamación, calor, dolor o pérdida del rango de movimientos de dicha articulación. Un tratamiento temprano es necesario para evitar posibles complicaciones, requiriendo generalmente la administración de concentrado de factor de rescate (tal y como haya sido pautado por el hematólogo) y la administración de medicación para el dolor (excluyendo los AINEs por su efecto anticoagulante).

Requiere especial mención el método RICE en cuanto al tratamiento de las hemartrosis, que por sus siglas en inglés hace referencia al descanso, el uso de frío, a la compresión, y a la elevación de la extremidad afectada ³⁸.

5.4.4. Niñas portadoras

A pesar de haber sido considerada una enfermedad que afecta a individuos de género masculino, la hemofilia también puede afectar a niñas y mujeres de muchas maneras distintas. Algunas de ellas pueden ser hemofílicas como tal, al verse ambos de sus genes X afectados, y otras, a pesar de ser consideradas portadoras, también presentan sintomatología. En cualquier caso, estos síntomas deberían ser tratados, en ambos sexos.

Dentro de la tendencia a las hemorragias, cabe destacar como particularidad a las mujeres los sangrados asociados al aparato reproductor. Algunos de los síntomas más comunes en mujeres portadoras sintomáticas son la menorragia y la dismenorrea (que a menudo pueden ser difíciles de detectar por encontrarse menstruaciones de esas características en múltiples miembros de una misma familia, y no darle mayor importancia estas por considerarlo normal), junto con sangrados perimenopáusicos anormales y hemorragias postparto o tras abortos.

El tratamiento de este tipo de hemorragias consiste en la administración de tratamientos hormonales o de antifibrinolíticos orales, y es muy recomendable que se analicen los niveles de factor de estas pacientes (sobre todo en el caso de mujeres portadoras, a las que probablemente no se le hayan cuantificado con anterioridad) antes de intervenciones quirúrgicas y del embarazo ³⁹.

5.4.5. Aspectos psicológicos y familiares

Además del componente físico relacionado con la hemofilia, es necesario tener en cuenta el aspecto emocional y psicológico. Las recomendaciones especiales que deben seguir (como en lo relativo a los deportes), el tratamiento que deben mantener (teniendo que llevarse el factor con ellos allá donde vayan durante varios días), y el dolor y alteraciones físicas que en ocasiones sufren como consecuencia de la enfermedad pueden suponer una enorme carga emocional en estos pacientes, y también pueden llevar a que se sientan diferentes al resto de sus compañeros.

Se ha podido observar una mayor incidencia de ansiedad, depresión e incluso ideación suicida en pacientes hemofílicos, existiendo a menudo un problema de infradiagnóstico de estas alteraciones. Por ello, se debe comprobar también la

salud mental de los pacientes regularmente, no centrándose únicamente en la parte física, para de esta manera poder evitar que deriven en consecuencias mayores. Un correcto tratamiento y un adecuado control del dolor también podrán aliviar esta carga, al disminuir las limitaciones que el paciente perciba ⁴⁰.

Los campamentos u otro tipo de reuniones que organizan distintas organizaciones de hemofilia (como es la Federación Española de Hemofilia), pueden ayudar no solo a que socialicen más estos pacientes, sino a que además no se sientan solos en su enfermedad al conocer otras personas con hemofilia (lo cual podría ser difícil sin estos eventos por lo rara que es la enfermedad), y que puedan ampliar más aún sus conocimientos al respecto.

Otro posible factor detrás de la incidencia tan alta de problemas de salud mental como los anteriormente mencionados es la sobreprotección por parte de los padres. Los riesgos asociados a la hemofilia no solo pueden asustar a los propios pacientes, sino que también preocupan en gran medida a sus padres. Sin embargo, en ocasiones esto puede llevarlos a tratar de evitar cualquier situación potencialmente arriesgada, llegando al extremo de no permitirles comportarse como cualquier otro niño (impidiendo, por ejemplo, que realicen determinados deportes que les gusten, incluso con el permiso de su médico) ⁴¹.

Desde enfermería, hay que explicar a los padres la importancia de encontrar un equilibrio adecuado entre proteger a su hijo de estos riesgos, y aun así permitir que se desarrolle personalmente, favoreciendo su independencia, siendo positivos e intentado darle ánimos.

5.5. Adolescencia

Al tratarse esta de la última etapa previa a convertirse en un adulto, es esencial ir ganando una mayor independencia en todos los ámbitos de la vida de un individuo. En el caso particular de los pacientes con hemofilia, esto también incluye a su tratamiento y a las distintas precauciones ya mencionadas.

5.5.1. Adherencia al tratamiento

De la misma manera que es de gran importancia que los pacientes bajo profilaxis sean capaces de administrarse su tratamiento para conseguir una mayor libertad, también es esencial que sean capaces de mantener un régimen lo más

estricto posible en cuanto a las dosis y la frecuencia de estas para que el tratamiento pueda hacer su efecto deseado.

Desde la adolescencia, coincidiendo con la disminución progresiva de la supervisión parental del tratamiento y en ocasiones una actitud rebelde por parte de los jóvenes, junto con el deseo de ser iguales que sus compañeros, se puede observar un descenso de la adherencia a dicho tratamiento, que continúa en el inicio de la adultez ⁴².

Además, al haber estado bajo tratamiento toda su vida muchos de estos pacientes y por ello haber evitado algunas de las consecuencias más graves que puede tener la hemofilia (como los problemas articulares), pueden no ver el grado de seriedad real de la enfermedad y no considerar tan necesario el tratamiento ⁴².

Es por ello tarea de todos los profesionales de la salud intentar concienciar a estos de que el cumplimiento de la pauta de tratamiento es esencial para evitar estas posibles complicaciones, proporcionándoles toda la información sobre la que tengan dudas y comprobando regularmente que siguen la pauta.

5.5.2. Relaciones sexuales

Durante esta etapa de la vida, muchas personas empiezan a explorar el mundo de la sexualidad, y con ello se abre la puerta a nuevas dudas y a nuevos peligros. De manera general, es siempre esencial realizar una correcta educación sexual, para que las experiencias que se vayan a tener sean seguras (como el uso de ciertos métodos barrera para evitar la transmisión de ETS) y basadas en una toma de decisiones informada.

Los pacientes hemofílicos, debido a su enfermedad crónica, pueden experimentar ciertas dificultades en las relaciones sexuales, al poder llegar a ser estas un tipo de actividad física que potencialmente acabe en una hemorragia (como una hemartrosis o una hemorragia muscular). Además, el dolor que a veces sufren estos pacientes (ya sea de manera crónica o por algún daño reciente) también puede interponerse entre ellos y una experiencia satisfactoria

⁴³.

Parte de la educación a estos pacientes, sobre todo a partir de estas edades, deberá estar enfocada a quitarles el miedo que puedan tener en cuanto al sexo, siempre y cuando este se realice con medidas de precaución generales y específicas (evitando que sea una actividad demasiado intensa).

5.5.3. Futuro laboral

Al ser la adolescencia la época en la que es necesario empezar a plantearse el trabajo que se querría tener en un futuro, será importante poder aconsejar a los pacientes hemofílicos para que puedan elegir su profesión teniendo en cuenta sus limitaciones.

Además de profesiones que no estén recomendadas por factores que ya han sido mencionados previamente, como la actividad física de alto impacto (por ejemplo, futbolista profesional), existen otras en las que directamente se excluye a personas con determinadas patologías, dentro de las cuales a veces se encuentra la hemofilia. Algunas de estas son policía nacional o en centros docentes militares de formación ⁴⁴.

DISCUSIÓN

La profesión de enfermería engloba actualmente cuatro funciones distintas: gestión, investigación, asistencia y docencia. En esta revisión se han incluido dos, la de asistencia y la de docencia, al pertenecer los cuidados de enfermería a estos pacientes a ambas categorías.

Como ya ha sido mencionado anteriormente, la baja prevalencia que tiene la hemofilia lleva a que sean pocos los pacientes con esta patología que la amplia mayoría de enfermeras hayan podido tener a su cargo. Por ello, es difícil que puedan saber cuáles son los cuidados que requieren, lo que es aún más problemático en edades pediátricas por ser estas en las que el paciente se encuentra en desarrollo (pudiéndole afectar más las distintas complicaciones) y aprende a manejar su enfermedad.

Con esta revisión se pretende ofrecer un resumen de la bibliografía existente acerca de estos cuidados, a modo de introducción para enfermeras que no conozcan la enfermedad en gran medida.

- La principal **limitación** a la que ha sido necesario enfrentarse para el desarrollo de este trabajo ha sido la escasa cantidad de estudios referentes a la actuación de enfermería en pacientes hemofílicos pediátricos. Además, la longitud máxima establecida para este trabajo ha supuesto una limitación a la hora de tratar cada uno de los temas mencionados con la profundidad ideal.

- La principal **fortaleza** para la elaboración de esta revisión ha sido mi experiencia y conocimientos previos sobre la patología, al ser yo un paciente de esta. Además, existen múltiples asociaciones, federaciones y sociedades científicas de hemofilia con páginas web que pudieron ser consultadas.

CONCLUSIONES

A raíz de la información encontrada en los distintos artículos y páginas web consultados para realizar esta revisión bibliográfica, he podido extraer las siguientes conclusiones:

- La hemofilia es una enfermedad rara, lo que lleva a que exista un desconocimiento generalizado al respecto, incluso dentro de la profesión de enfermería.
- La principal complicación de la hemofilia, cuando esta no se encuentra controlada, son las hemartrosis, existiendo otros tipos de hemorragias posibles (como menorragias en mujeres, o hemorragias intracraneales en neonatos).
- Los cuidados específicos que puede realizar la enfermería para estos pacientes comienzan desde antes del nacimiento y se continúan durante toda la vida del individuo, cambiando según la etapa vital de este.
- Aunque el aspecto físico de estos cuidados es de gran importancia, no debe olvidarse el impacto psicosocial que puede tener la enfermedad tanto en el paciente como en toda su familia.
- Una parte muy importante de la educación proporcionada desde enfermería se centra alrededor del autotratamiento, primero realizado por los cuidadores para luego pasar a ser responsabilidad del niño.
- Las mujeres hemofílicas o portadoras requieren también atención por el personal sanitario, haciendo especial mención a la menstruación y al embarazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. National Hemophilia Foundation for all bleeding disorders [Internet]. Nueva York: National Hemophilia Foundation; 3 de junio de 2014 [citado 5 de enero de 2023]. History: From 2 AD to the present. Recuperado a partir de: <https://www.hemophilia.org/bleeding-disorders-a-z/overview/history>
2. Hemofilia [Internet]. Fedhemo. [citado 27 de diciembre de 2022]. Recuperado a partir de: <https://fedhemo.com/que-es-la-hemofilia/>
3. Sacyl: Portal de Salud [Internet]. Valladolid : Sacyl; 17 de abril de 2022 [citado 27 de diciembre de 2022]. Día Mundial de la Hemofilia. Recuperado a partir de: <https://www.saludcastillayleon.es/AulaPacientes/es/dias-mundiales-relacionados-salud/dia-mundial-hemofilia-165b55#:~:text=En%20Espa%C3%B1a%20se%20estima%20que,la%20coagula%20de%20la%20sangre>
4. Van Galen K, d'Oiron R, James P, Abdul-Kadir R, Kouides PA, Kulkarni R et al. A new hemophilia carrier nomenclature to define hemophilia in women and girls: Communication from the SSC of the ISTH. JTH [Internet]. 2021 [citado 27 de diciembre de 2022]; 19 (8): 1883 – 1887. Recuperado a partir de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jth.15397>
5. Fernández Mosteirín N, Mingot Castellano ME. Portadoras de hemofilia. En: Álvarez Román MT. Guías españolas para el manejo del paciente con hemofilia. Madrid: Arán Ediciones; 2022. p. 77 – 90. Recuperado a partir de: https://rfve.es/wp-content/uploads/GUIAS-espanolas-hemofilia-RFVE-26_06.pdf
6. WFH: World Federation of Hemophilia [Internet]. Québec: WFH [ultima actualización diciembre de 2022; citado 27 de diciembre de 2022]. Hemophilia. Recuperado a partir de: https://elearning.wfh.org/elearning-centres/hemophilia/?_gl=1*1fv7ukg*_ga*OTkzNzUxMjQyLjE2NzA4NjI2OTc.*_ga_7974KH9LH5*MTY3MjA1NTQyNi41LjEuMTY3MjA1NTk4OC4wLjAuMA.&_ga=2.105968576.2135543370.1672055426-993751242.1670862697
7. Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, Manco-Johnson MJ, van den Berg HM, Srivastava A et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. JTH [Internet]. 2014 [citado 27 de diciembre de 2022]; 12 (11): 1935 – 1939. Recuperado a partir de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jth.12672>
8. Giordano P, Franchini M, Lassandro G, Faienza MF, Valente R, Molinari AC. Issues in pediatric haemophilia care. Ital J Pediatr [Internet]. 2013 [citado 30 de enero de 2022]; 39 (24). Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3651319/>
9. Gualtierotti R, Solimeno LP, Peyvandi F. Hemophilic arthropaty: Current knowledge and future perspectives. J Thromb Haemost [Internet]. 2021 [citado 31 de enero de 2022].; 19 (9): 2112 – 2121. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8456897/>
10. Witkop ML, Lambing A, Nichols CD, Munn JE, Anderson TL, Tortella BJ. Interrelationship between depression, anxiety, pain and treatment adherence in hemophilia: results from a US cross-sectional survey. Patience Prefer Adherence [Internet]. 2019 [citado 31 de enero de 2022]; 13: 1577 – 1587. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6759218/>
11. Hemofilia [Internet]. Feder. [citado 20 de febrero de 2023]. Recuperado a partir de: <https://www.enfermedades-raras.org/enfermedades-raras/patologias/hemofilia-0>
12. Chambost H, Gaboulaud V, Coatmélec B, Rafowicz A, Schneider P, Calvez T et al. What factors influence the age at diagnosis of hemophilia? Results of the French hemophilia cohort. The Journal of Pediatrics [Internet]. 2002 [citado 20 de febrero de 2023]; 141(4): 548-552. Recuperado a partir de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022347602001403>

13. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PHB, Brooker M, Evatt B, Iorio A, Makris M et al. The World Federation of Hemophilia Annual Global Survey 1999-2018. *Haemophilia* [Internet]. 2020 [citado 20 de febrero de 2023]; 26(4): 591-600. Recuperado a partir de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14012>
14. Organización sanitaria. Registro de pacientes. En: Arrieta Gallasategui R, Alisent Roca C, Álvarez Román T, Aznar Lucea JA, Jiménez Yuste V, López Fernández MF et al. Hemofilia. Aspectos organizativos. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2012. p. 19-22. Recuperado a partir de: https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_AspectosOrganizativos.pdf
15. Lavaut Sánchez K. Importancia del diagnóstico de portadoras en familias con antecedentes de hemofilia. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter* [Internet]. 2014 [citado 1 de mayo de 2023]; 30(2):108-113. Recuperado a partir de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892014000200003&lang=es
16. Consejo genético en portadoras. En: Arrieta Gallasategui R, Alisent Roca C, Álvarez Román T, Aznar Lucea JA, Jiménez Yuste V, López Fernández MF et al. Hemofilia. Guía terapéutica. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014. p. 21-24. Recuperado a partir de: https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf
17. Moorehead PC, Chan AKC, Lemyre B, Winikoff R, Scott H, Hawes SA et al. A practical guide to the management of the fetus and newborn with hemophilia. *Clin Appl Thromb Hemost* [Internet]. 2018 [citado 1 de mayo de 2023]; 24(9): 29S-41S. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6714852/>
18. Janbain M, Kouides P. Managing pregnant women with hemophilia and von Willebrand disease: how do we provide optimum care and prevent complications? *Int J Womens Health* [Internet]. 2022 [citado 1 de mayo de 2023]; 14: 1307-1313. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9480585/>
19. Lassandro G, Amoroso A, Palladino V, Palmieri VV, Giordano P. The risk of venipuncture in newborn with severe hemophilia: Case report of a large elbow hemorrhage and literature review of compartment syndrome. *Hematol Rep* [Internet]. 2021 [citado 1 de mayo de 2023]; 13(2): 8967. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8215530/>
20. Ragni MV, Berntorp E, Carcao M, Ettingshausen CE, Nedzinskas A, Ozelo MC et al. Inhibitors to clotting factor. En: Srivastava A et al. Guidelines for the Management of Hemophilia 3rd edition [Internet]. Canada: WFH; 2020. p. 107-119. Recuperado a partir de: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1872.pdf>
21. Gallardo Gimeno J, Córdova Matute P, Valero Sánchez M, Herrero Gadea A, Francés Claudio E, Barrera Lahoz N. Autotratamiento en pacientes con hemofilia. *Revista Electrónica de Portales Médicos.com* [Internet]. 2020 [citado 20 de abril de 2023]; 15 (2). Recuperado a partir de: <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/autotratamiento-en-pacientes-con-hemofilia/>
22. Home Delivery [Internet]. Fedhemo. [citado 21 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://fedhemo.com/home-delivery/>
23. Carcao M, van den Berg HM, Gouider E, Khair K, Baarslag MA, Bagley L et al. Prophylaxis in Hemophilia. En: Srivastava A et al. Guidelines for the Management of Hemophilia 3rd edition [Internet]. Canada: WFH; 2020. p. 81-93. Recuperado a partir de: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1870.pdf>
24. Asociación Guipuzcoana de Hemofilia. Guía de Autotratamiento – Mejorando la calidad de vida y el camino a la autonomía personal [Internet]. Guipúzcoa: ASHEGUI; 2018 [citado 21 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://www.hemofiliagipuzkoa.org/upload/documentacion/guias/Gu%C3%8Da%20AUTOTRATAMIENTO/Gu%C3%ADa%20AUTOTRATAMIENTO%20cas.pdf>

25. Buehler C, Schwetz N, Jacobson R, Karasevich J, Brown M, Spitzer C et al. Home Treatment Guide for people with bleeding disorders [Internet]. Canada: Canadian Association of Nurses in Hemophilia Care (Western Division); 2009 [citado 21 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://www.hemophilia.ca/files/Home%20Treatment%20Guide.pdf>
26. Álvarez E, Bayón MP, Carnero J, Curats R, Fernández MA, Sánchez A. Hemofilia - Guía práctica para enfermería [Internet]. España: Consejo General de Enfermería y Content Ed Net; 2016 [citado 21 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: https://www.consejogeneralenfermeria.org/docs_revista/Hemofilia/GuiaHemofiliaEnfermeria.pdf
27. Ports and Lines [Internet]. The Hemophilia, von Willebrand Disease & Platelet Disorders Handbook. [citado 22 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://www.hog.org/handbook/section/3/ports-and-lines>
28. A Guide to Venous Access Devices [Internet]. Accredo®; 2018 [citado 22 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: https://www.hemophilia.com/guide_to_venous_access.pdf
29. Hemofilia Gipuzkoa. Autotratamiento: RESERVORIO [video de Youtube.com]. Guipúzcoa: ASHEGUI; 2021. Recuperado a partir de: <https://www.hemofiliagipuzkoa.org/es/video-de-autotratamiento-reservorio/>
30. ASHEMADRID, Sánchez Martín A, Castro Blanco A. Guía de autotratamiento en hemofilia [Internet]. Madrid: Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid; 2021 [citado 23 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://ashemadrid.org/wp-content/uploads/2021/10/GU%C3%B7A-AUTOTRATAMIENTO-copia.pdf>
31. Inhibitors [Internet]. eLearning WFH. 2022 [citado 23 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: https://elearning.wfh.org/elearning-centres/inhibitors/?_ga=2.255859211.1058835565.1680985342-993751242.1670862697&_gl=1*1b1kp1r*_ga*OTkzNzUxMjQyLjE2NzA4NjI2OTc.*_ga_7974KH9LH5*MTY4MTA1NzExMi4xNS4xLjE2ODEwNTg3OTguMC4wLjA
32. Cómo inyectarse HEMLIBRA [Internet]. Hemlibra.com. [citado 23 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://www.hemlibra.com/patient/acerca-de-HEMLIBRA/como-inyectarse-hemlibra.html>
33. Nutrition in Hemophilia [Internet]. Hemophilia News Today. 2017 [citado 24 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://hemophilianewstoday.com/living-with-hemophilia/nutrition-in-hemophilia/>
34. Santagostino E, Dougall A, Jackson M, Khair K, Mohan R, Chew K et al. Comprehensive care of hemophilia. En: Srivastava A et al. Guidelines for the Management of Hemophilia 3rd edition [Internet]. Canada: WFH; 2020. p. 21-36. Recuperado a partir de: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1866.pdf>
35. Strike K, Mulder K, Michael R. Exercise for haemophilia. Cochrane Database Syst Rev [Internet]. 2016 [citado 24 de abril de 2023]; 12(12): CD011180. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6463808/>
36. Zaliuniene R, Peciuliene V, Brukiene V, Aleksejuiene J. Hemophilia and oral health. Stomatologija, Baltic Dental and Maxilofacial Journal [Internet]. 2014 [citado 25 de abril de 2023]; 16: 127-131. Recuperado a partir de: <https://sbdmj.lsmuni.lt/144/144-01.pdf>
37. Fedhemo, COCEMFE. Atención al alumnado con hemofilia [Internet]. Madrid: FEDHEMO; 2021 [citado 25 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://fedhemo.com/publicaciones/>
38. Mahlangu J, Dolan G, Dougall A, Goddard NJ, Preza Hernández ED, Ragni MV et al. Treatment of specific hemorrhages. En: Srivastava A et al. Guidelines for the Management of Hemophilia 3rd edition [Internet]. Canada: WFH; 2020. p. 96-106. Recpuerado a partir de: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1871.pdf>
39. Windyga J, Dolan G, Khair K, Mahlangu M, Mohan R, Ragni MV et al. Specific management issues. En: Srivastava A et al. Guidelines for the Management of Hemophilia 3rd edition [Internet].

Canada: WFH; 2020. p. 121-140. Recuperado a partir de: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1873.pdf>

40. Abali O, Zülfiyar OB, Demirkaya SK, Ayadin H, Kircelli F. An examination of the symptoms of anxiety and parental attitude in children with hemophilia. Turkish Journal of Medical Sciences [Internet]. 2014 [citado 26 de abril de 2023]; 44 (6): p. 1087-1090. Recuperado a partir de: <https://journals.tubitak.gov.tr/cgi/viewcontent.cgi?article=2940&context=medical>

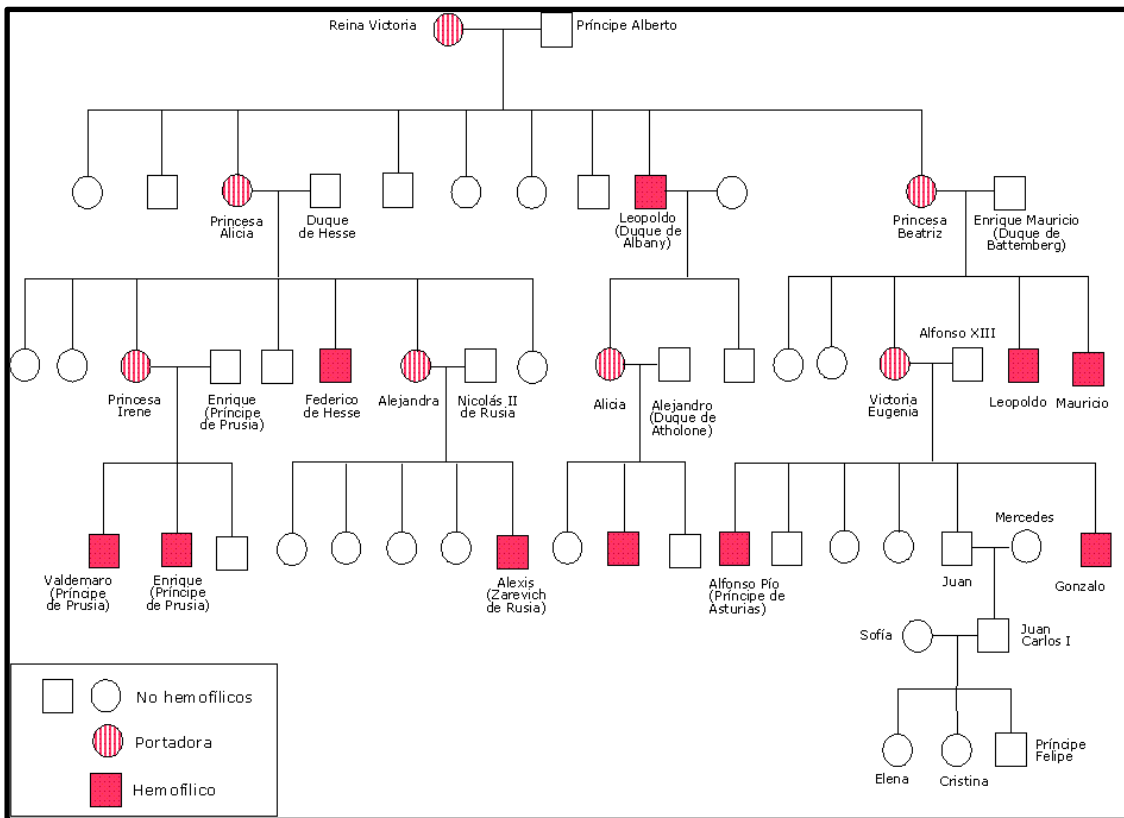
41. Tengo un hijo con hemofilia [Internet]. Liberate Life. [citado 27 de abril de 2023]. Recuperado a partir de: <https://liberatelifelife.es/padre-nino-con-hemofilia>

42. Pérez Robles T, Romero Garrido JA (dir), Benedí González J (dir), Iglesias Peinado I (dir). Evaluación de la adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes con hemofilia y su relación con los episodios hemorrágicos [tesis en Internet]. [Madrid]: Universidad Complutense de Madrid; 2017 [citado 4 de mayo de 2023]. Recuperado a partir de: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/46486/1/T39600.pdf>

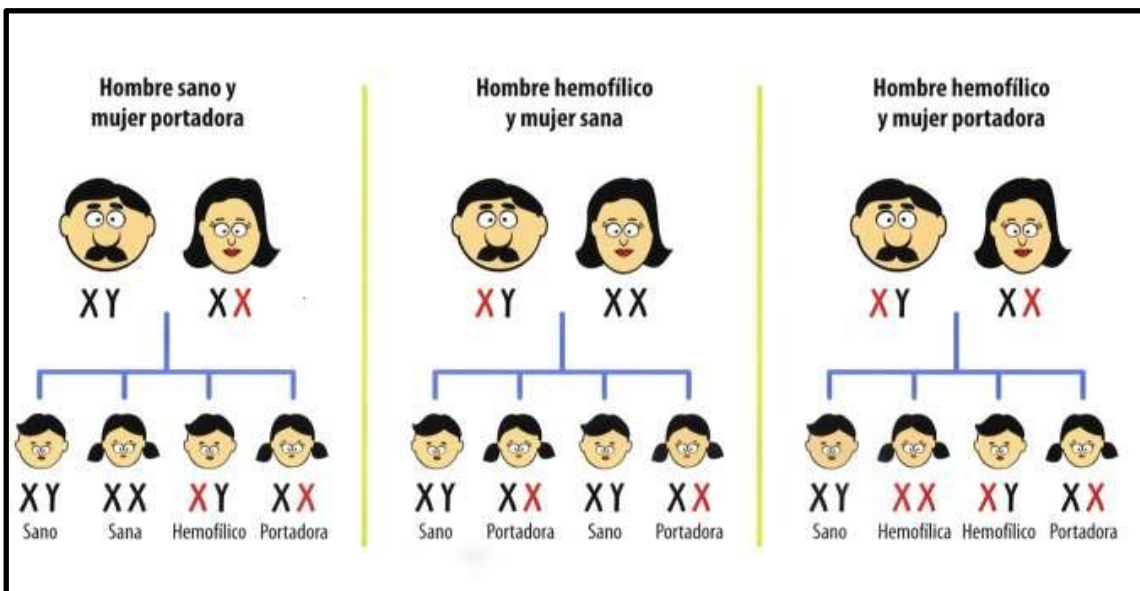
43. Banchev A. Sexual activity and the adolescent with haemophilia. Acta Biomed [Internet]. 2023 [citado 4 de mayo de 2023]; 94(2). Recuperado a partir de: <https://www.mattioli1885journals.com/index.php/actabiomedica/article/view/14168/11302>

44. Bernardo A. Las enfermedades que vetan el acceso a ciertos empleos públicos [Internet]. CIVIO. 2019 [citado 4 de mayo de 2023]. Recuperado a partir de: <https://civio.es/el-boe-nuestro-de-cada-dia/2019/02/13/las-enfermedades-que-vetan-el-acceso-a-ciertos-empleos-publicos/>

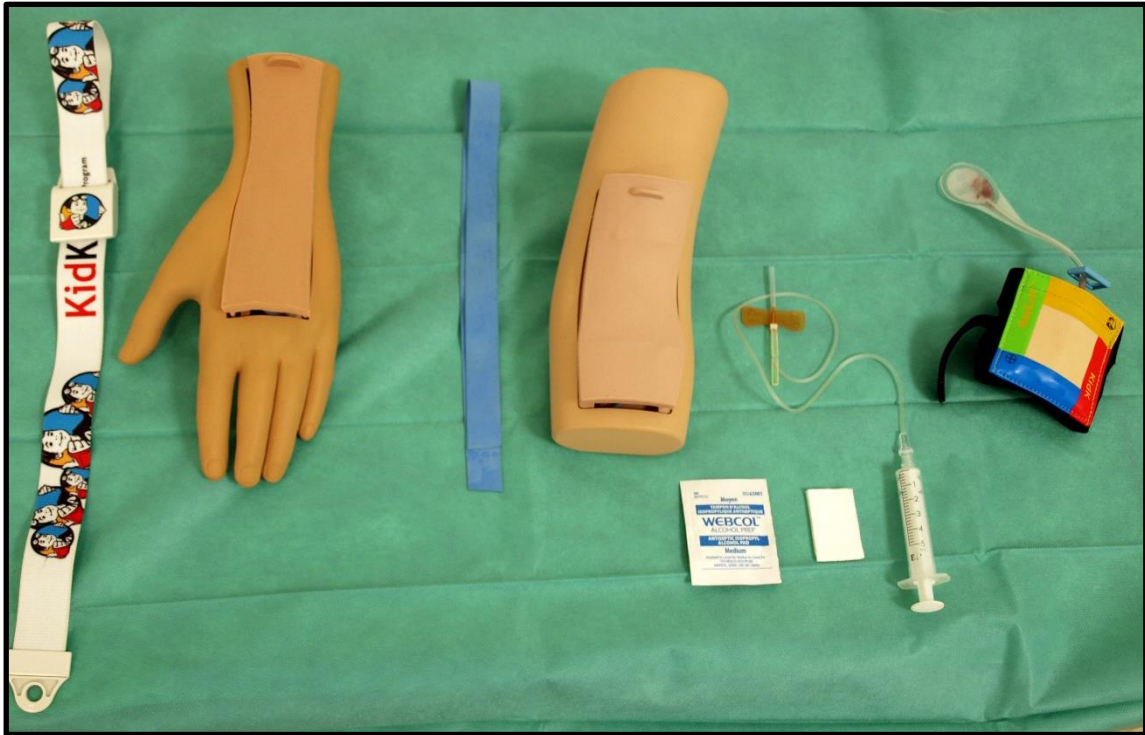
ANEXOS



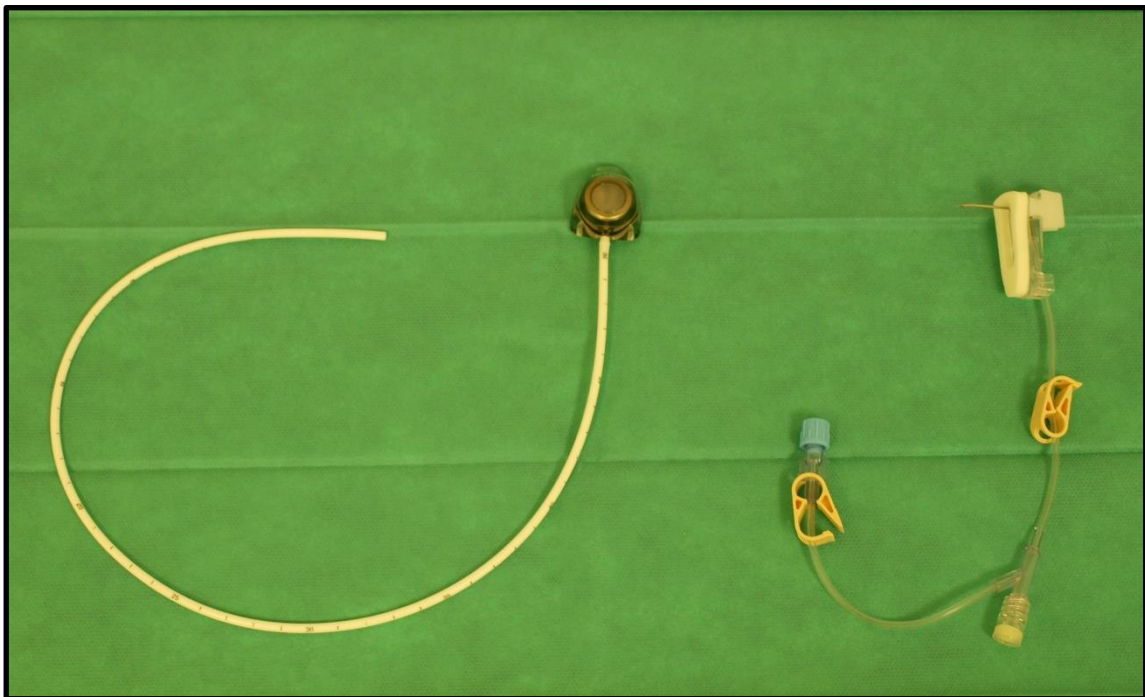
Anexo I: Figura 1: Incidencia de la hemofilia en la descendencia de la Reina Victoria. Fuente: María Antonia Fernández Contreras



Anexo II: Figura 2: Patrón de herencia de la hemofilia. Fuente: FEDHEMO



Anexo III: Figura 3: Mano y brazo para práctica de venopunción. Fuente: María Antonia Fernández Contreras



Anexo IV: Figura 4: Reservorio subcutáneo y aguja de Huber. Fuente: María Antonia Fernández Contreras



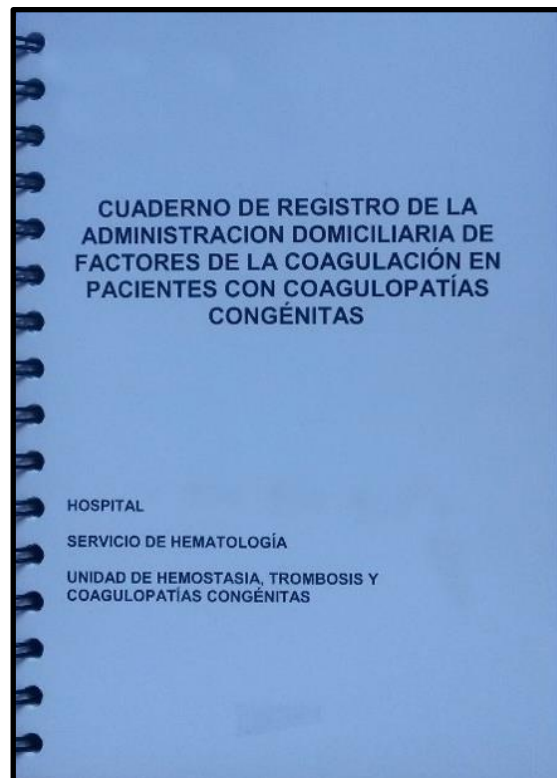
Anexo V: Figura 5: Lavado higiénico de manos. Fuente: José Collado, S.A.



Anexo VI: Figura 6: Concentrados de factor, incluyendo dentro del material una aguja de transferencia de doble extremo. Fuente: Pharmaceutical Tech



Anexo VII: Figura 7: Concentrado de factor, con una presentación en jeringa precargada. Fuente: Pfizer



Anexo VIII: Figura 8: Cuaderno de registro de la administración domiciliar de factores de la coagulación. Fuente: María Antonia Fernández Contreras



Anexo IX: Figura 9: Haemoassist ®, aplicación para el registro de la administración domiciliar de factor. Fuente: María Antonia Fernández Contreras