

TALLER DE HEMOFILIA, VON WILLEBRAND Y OTRAS COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS



DONOSTIALDEA ESI
OSI DONOSTIALDEA

DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN
ENSAIO DE INVESTIGAZIÓI EN SAH
MARDING SINDOE EN DONOSTIA



Entidades colaboradoras:



Gipuzkoako Foru Aldundia
Diputación Foral de Gipuzkoa
Gizarte Politikaren Departamentua
Departamento de Política Social

eman ta zabal ezazu



universidad
del país vasco

euskaratzen
unibertsitatea



TALLER DE HEMOFILIA,
VON WILLEBRAND
Y OTRAS COAGULOPATÍAS
CONGÉNITAS

Donostia-San Sebastián, 6-8 de octubre de 2015

TALLER DE HEMOFILIA, VON WILLEBRAND Y OTRAS COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

Edita:

Asociación Guipuzcoana de Hemofilia - ASHEGUI

Depósito Legal:

SS-1449-2015

PREVENCIÓN, TRATAMIENTO Y MEJORA DE LA CALIDAD DE VIDA

– PROGRAMA –

6 de octubre

16.00 a 16.20 PRESENTACIÓN

Dña. Pilar Tazón

Directora de la Escuela de Enfermería UPV.

D. Javier Carrera

Presidente As. Guipuzcoana Hemofilia-Ashegui.

Dr. José Manuel Ladrón de Guevara

Gerente del Hospital Universitario Donostia

MODERADORA

Dra. Arantxa Aguirre

Hematóloga. Hospital Universitario Donostia.

PONENCIAS

16.20 a 16.40 Hematología.

Dra. Arantxa Aguirre

Hematóloga. Hospital Universitario Donostia.

16.40 a 17.00 Pediatría.

Dr. Unai Hernández

Pediatra. Unidad Escolares. Hospital Universitario Donostia

17.00 a 17.20 Enfermería.

Dña. Udane Elordi

Enfermera. Profesora. Escuela de Enfermería de Donostia. UPV.

17.20 a 17.40 Urgencias.

Dr. Pablo Busca

Jefe de Servicio de Urgencias

17.40 a 18.00 Mesa redonda. Ruegos y preguntas.

7 de octubre

MODERADORA

Dra. Arantxa Aguirre

Hematóloga. Hospital Universitario Donostia.

PONENCIAS

16.00 a 16.20 Odontología.

Dra. Irune Jauregui

Odontóloga. Clínica Dental Ayesta.

16.20 a 16.40 Traumatología.

Dr. Enrique Moreno

Traumatólogo. Hospital Universitario Donostia.

16.40 a 17.00 Rehabilitación.

Dr. Ivan Carbajo

Rehabilitador. Hospital Universitario Donostia.

17.00 a 17.20 Psicología y Pedagogía.

Dña. Idoia Careche

Psicóloga. Pedagoga. Servicio Psicopedagógico de Ashegui

17.20 a 18.00 Mesa redonda. Ruegos y preguntas.

8 de octubre

MODERADORA

Dra. Arantxa Aguirre

Hematóloga. Hospital Universitario Donostia.

16.00 a 17.30 Presentación de casos clínicos.

17.30 a 18.00 Evaluación.

Dra. Maite Barandiaran

Enfermera. Profesora. Escuela de Enfermería de Donostia. UPV.

Formación en hemofilia

María Aránzazu Aguirre Arrizabalaga

Hematología. Hospital Universitario Donostia

Indice

1. ¿Qué es la hemofilia?
 - Cascada de la coagulación
2. La herencia en la hemofilia: Ligada al cromosoma X
 - Control de portadoras
3. Clínica de la enfermedad
 - Manifestaciones clínicas: Hemorragias
 - Localizaciones hemorrágicas más frecuentes
 - Hemartrosis aguda
4. Diagnóstico de la hemofilia
5. Tratamiento:
 - Concentrados de Factor
 - Dosificación
 - Administración
 - Tratamiento del dolor
6. Complicaciones: inhibidores
7. Futuro de la Hemofilia

1. ¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

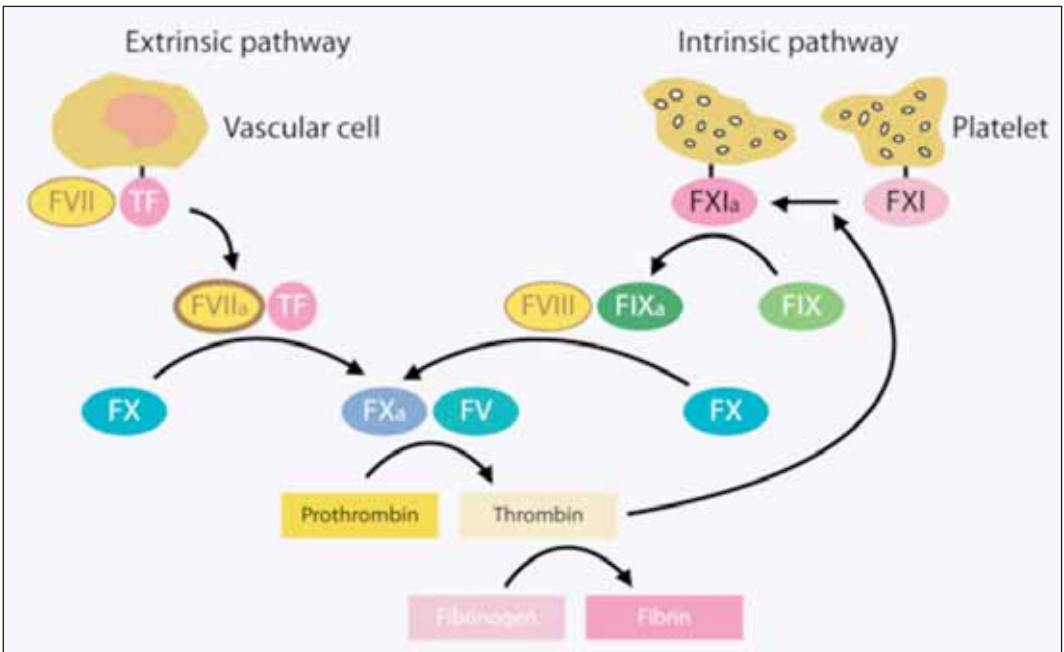
Es una enfermedad hereditaria, caracterizada por la presencia de hemorragias, producida por la deficiencia de un factor de coagulación. Se han descrito los déficits congénitos de diferentes factores de la coagulación:

- hemofilia A: déficit del factor VIII
- hemofilia B: déficit del factor IX

La hemofilia A es entre 4 y 5 veces más frecuente que la B.

Los factores de la coagulación son proteínas que circulan en el plasma sanguíneo, se producen en el hígado e intervienen en la cascada que lleva a la formación del coágulo: en ella unos la activación de un factor hace que se active el siguiente, y además interactúan entre sí, dando como resultado final la conversión del fibrinógeno en fibrina.

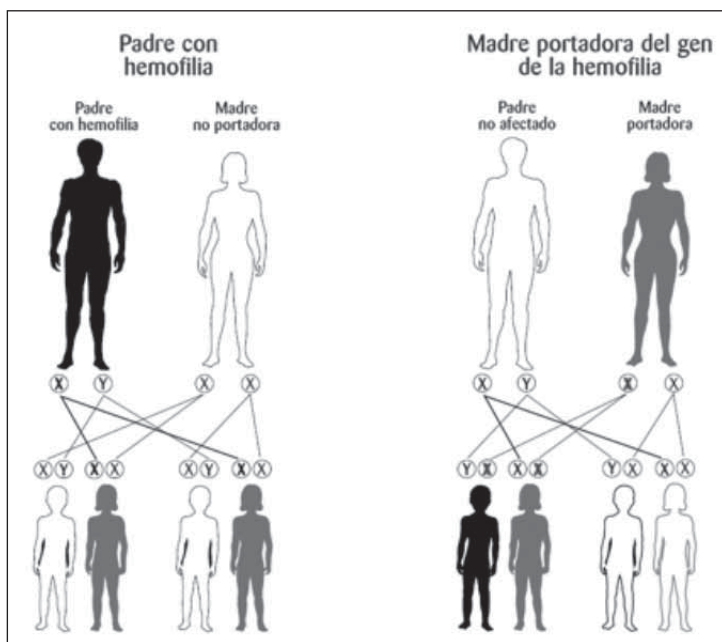
Los factores VIII y IX intervienen en la vía intrínseca. Su déficit hace que la coagulación no se realice de una forma adecuada.



La hemofilia A es una enfermedad congénita que consiste en un déficit de producción del factor VIII de la coagulación, y la hemofilia B en un déficit de factor IX, por lo que los pacientes presentan una tendencia hemorrágica.

2. LA HERENCIA EN LA HEMOFILIA: LIGADA AL CROMOSOMA X

El gen que codifica la producción del factor VIII y el del FIX, que está alterados en la hemofilia, se localizan en el cromosoma X. Puesto que las mujeres tienen 2 cromosomas X no padecen la enfermedad, mientras que los hombres, que sólo tienen un cromosoma X, sí la padecen. Las mujeres son portadoras, al poder transmitir a sus hijos el X afectado.



CONTROL DE PORTADORAS

Consiste en:

- Identificar dentro de los grupos familiares las posibles portadoras: hijas de pacientes con hemofilia; mujeres que tienen antecedentes por vía materna de hemofilia y algún hijo afecto.
- Realizar un estudio genético que identifique la mutación exacta que causa la enfermedad y poder tomar acciones para posibles futuros embarazos
- Verificar en los casos nuevos si la madre es portadora o es una mutación de novo
- Medir los niveles plasmáticos de FVIII o FIX en la portadora

PLANIFICACIÓN FAMILIAR

Consejo genético:

Embarazo normal: se puede realizar un diagnóstico no invasivo del sexo del bebé mediante una extracción de sangre de la madre entre la semana 7 y 9 de la gestación.

- Si es niña, y la madre tiene niveles normales de factor VIII o IX, el manejo del embarazo es el habitual, por el ginecólogo.

- Si la madre tiene un nivel bajo de factor VIII o IX, el manejo del embarazo se realiza entre el ginecólogo y el hematólogo por el riesgo hemorrágico de la madre

- Si es niño, se puede realizar un diagnóstico prenatal por biopsia corial entre las semanas 11 y 13.

Técnicas de reproducción asistida: se puede realizar

- Fecundación in vitro con óvulos y espermatozoides de la pareja y realizar después un diagnóstico preimplantacional.

- Fecundación in vitro con óvulos o espermatozoides donados

La hemofilia se transmite por el cromosoma X (herencia ligada al sexo), por lo que los hombres padecen la enfermedad y las mujeres son portadoras. Se puede conocer el estado de portadora y planificar un embarazo.

3. CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD

Se han descrito tres niveles de gravedad de la hemofilia en relación a la actividad de factor presente en el plasma. Generalmente el nivel de actividad del factor presente en el plasma determina la frecuencia y gravedad de las manifestaciones hemorrágicas, y como consecuencia define las necesidades de tratamiento.

- Hemofilia severa: <1% nivel de factor. Son características las hemorragias articulares (hemartrosis) espontáneas. Pueden tener hemorragias 1-2 veces por semana.

- Hemofilia moderada: 1-5% nivel de factor. Pueden presentar hemorragias por lesiones menores, y hemorragias articulares ; pueden presentarlas 1 vez al mes.

- Hemofilia leve: 6-40% nivel de factor. Generalmente sólo presentan hemorragias con lesiones graves, cirugía o intervenciones invasoras. Podrían no tener nunca un problema hemorrágico, y las hemorragias articulares con poco comunes.

Las hemorragias pueden ser espontáneas o traumáticas. Las localizaciones más frecuentes son:

- Articular (hemartrosis): son las más frecuentes. Se producen predominantemente en articulaciones con abundante tejido sinovial: codos, tobillo y rodillas.

- Mucosas: normalmente revisten poca gravedad: hemorragia nasal, encías, dientes de leche...

- Cerebral: graves, requieren tratamiento inmediato; generalmente aparecen después de un traumatismo pero también de manera espontánea.
- Muscular: las lesiones musculares provocadas por la presencia de sangre crean una tendencia a provocar nuevas hemorragias en el músculo dañado.
- Urinaria: no requieren tratamiento específico pero sí reposo e hidratación.
- Digestiva: se ponen de manifiesto por la presencia de vómitos de sangre. Requieren tratamiento sustitutivo.

Hemartrosis aguda

Las hemorragias articulares constituyen el 75-85% de todos los episodios hemorrágicos que se producen en el paciente con hemofilia grave o moderada.

Si no se realiza tratamiento, cualquier paciente con hemofilia grave experimentará hemartrosis a partir de los 23 meses de edad, y desarrollará una artropatía por la extravasación repetida de sangre en la articulación a los 20-30 años de edad. Los pacientes graves pueden sufrir hasta 30-35 episodios al año. Por orden de frecuencia la rodilla, el codo y el tobillo son las articulaciones más afectadas

Los pacientes con hemofilia pueden presentar hemorragias con distinta frecuencia según el déficit de factor que presentan, y en distintas localizaciones. Las más características y frecuentes suelen ser las hemartrosis, que pueden dar lugar a una artropatía invalidante.

4. DIAGNÓSTICO DE LA HEMOFILIA

Se realiza una extracción de sangre para el estudio funcional de la hemostasia:

El TTPA (valor normal 25-35") está alargado en las hemofilias A y B. El TP e INR son normales.

La dosificación del factor VIII o el IX bajos dan el diagnóstico de confirmación de hemofilia A o B. Consisten en una medida de la actividad de dichos factores. El valor normal es 60-100%.

El diagnóstico molecular consiste en identificar el defecto o la mutación del gen (método directo, por secuenciación del gen o detección de una alteración concreta) o bien en la identificación del cromosoma que es portador del gen defectuoso (método indirecto, mediante estudios de ligamiento).

El diagnóstico de la hemofilia se realiza mediante la dosificación del factor VIII y en el estudio de la alteración genética en sangre periférica.

5. TRATAMIENTO

TRATAMIENTO SUSTITUTIVO

Se realiza el reemplazo del factor que falta mediante la infusión intravenosa de concentrados de factor, que pueden ser:

Tipos de factor:

- Recombinante: se produce mediante la inserción y expresión del gen del factor en células eucariotas. Para el factor VIII hay preparados de 3ª generación (Advate y Refacto), 2ª generación (Helixate y Kogenate), y 1ª generación. Para el factor IX Benefix.

- Factor VIII plasmático: se obtiene por fraccionamiento a partir de donantes humanos sanos: Fandhi, HemateP, Wilate, Octanate. La mayoría llevan además factor Von Willebrand.

El objetivo principal del tratamiento es:

- prevenir las hemorragias
- tratamiento de la hemorragia en sí, sus complicaciones y secuelas
- mantener y restaurar la función articular
- integrar a los pacientes en la vida social normal

Indicaciones de tratamiento: según las guías:

- Se tratarán a demanda los episodios hemorrágicos espontáneos o traumáticos si la hemorragia es manifiesta. Recomendación de grado 1C+

- Se aplicará terapia sustitutiva profiláctica a niños y adolescentes con hemofilia grave con el fin de prevenir la artropatía hemofílica. Recomendación de grado 1ª

- Se aplicará terapia sustitutiva profiláctica en adultos con el fin de prevenir el desarrollo de artropatía y sus consecuencias 2C+

- Se administrará tratamiento sustitutivo antes y después de las intervenciones quirúrgicas 1C+

- Se administrará terapéutica profiláctica temporal para períodos de mayor ejercicio físico o stress psíquico (rehabilitación, exámenes...)

Principios del tratamiento

- Las hemorragias agudas deben tratarse cuanto antes, preferentemente, dentro de las 2 horas de haberse producido. Ante la duda, aplique el tratamiento.

- Los pacientes suelen reconocer los primeros síntomas de las hemorragias, incluso antes de que se manifiesten los signos físicos; con frecuencia tienen una sensación de cosquilleo o "aura"

- Las venas deben tratarse con cuidado, ya que constituyen las líneas vitales de una persona con hemofilia. Para ello se recomienda usar agujas tipo mariposa de calibre 23 o 25

- Si la hemorragia no cesa a pesar del tratamiento adecuado, deberá medirse el nivel del factor de coagulación y realizarse una prueba de inhibidores, si dicho nivel fuera extremadamente bajo

- Los pacientes deben evitar aquellas actividades en las que podrían producirse traumatismos

- Debe evitarse el uso de medicamentos que afecten la función plaquetaria, particularmente el ácido acetilsalicílico (AAS) y los AINEs, excepto ciertos inhibidores COX-2. El uso de analgésicos como paracetamol o acetaminofén es una alternativa segura.

Dosificación

1UI=100% de actividad de factor en el plasma de individuos sanos

La administración de 1 UI/kg de peso incrementa el nivel de factor en un 2% en el caso del factor VIII y en un 1% en el caso del factor IX.

Teniendo en cuenta esto se calcula la dosis a administrar según el nivel de factor que se necesite en cada circunstancia.

Dosis de factor a administrar= peso (kg) x aumento deseado de la actividad de factor VIII x 0.5

Modalidades del tratamiento

- Tratamiento a demanda:

Se administra tratamiento cuando acontece una hemorragia. La duración es hasta el cese de la misma.

En los niños pequeños debe considerarse que la vida media es más corta, por lo que las dosis deben administrarse más frecuentemente.

Es necesaria la monitorización para el tratamiento de las hemorragias graves y en caso de intervención quirúrgica.

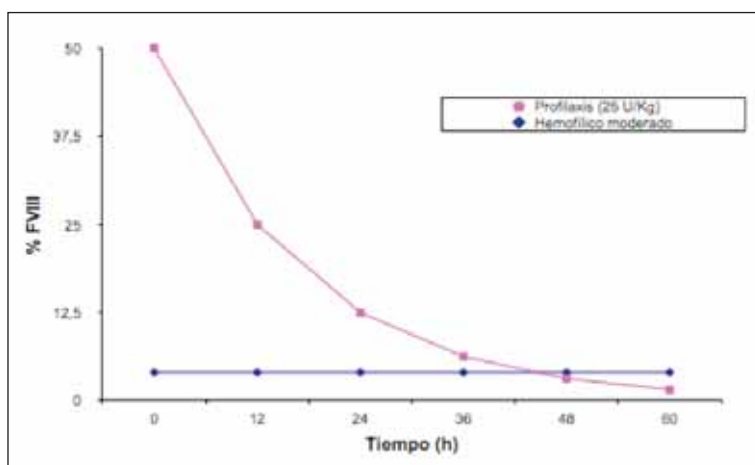
En pacientes con hemofilia A leve y hemorragia que no sea grave o cirugía menor, se puede usar DDAVP iv a dosis de 0.3 microgr/kg o spray nasal.

Las dosis de tratamiento según la localización de la hemorragia son:

Indicación/tipo de hemorragia	Dosis inicial media (UI/kg)
Hemorragia en articulación /músculo	20-40
Hemorragia grave	50-80
Hemorragia en tejidos blandos: <ul style="list-style-type: none"> • Grave o excesiva(lengua, túnel carpiano, retroperitoneal, femoral, parto, muscular) • Menor (piel,tejido celular subcutáneo) 	40-60 15-30
Hemorragia mucosa/urogenital: <ul style="list-style-type: none"> • Gastrointestinal/cavidad oral • Epistaxis/hematuria 	30-60 20-40
Cirugía: <ul style="list-style-type: none"> • Mayor/muy sangrante(p.e. amigdalectomía) • Menor (extracción dentaria, hernia) 	50-80 25-40

• Tratamiento profiláctico:

Es el tratamiento sustitutivo continuado de larga duración, consistente en la administración i.v. regular de concentrados del factor deficitario, con el objetivo de prevenir la aparición de hemorragias espontáneas y el desarrollo de la artropatía hemofílica. Se intenta conseguir un nivel de factor superior a un 1% de forma mantenida.



La simple observación de que los hemofílicos leves y moderados presentan menor incidencia de procesos hemorrágicos articulares sugirió que la infusión continuada de FVIII 3 veces por semana en la hemofilia A o de FIX 2 veces por semana en la hemofilia B podría proteger a los enfermos graves de la artropatía invalidante.

Las distintas modalidades de tratamiento profiláctico son:

- Profilaxis primaria: que consiste en la infusión regular de concentrados del factor deficitario, que se mantiene durante más de 46 semanas al año, y es iniciada antes de la aparición de alteraciones articulares

- Profilaxis secundaria: similar a la anterior, pero que comienza cuando ya existe lesión articular. Como el número de episodios hemorrágicos articulares que conducen al deterioro articular irreversible no es conocido es recomendable no demorar el inicio de la profilaxis tras la primera hemorragia intraarticular.

Este tipo de tratamiento conlleva una serie de problemas: la disponibilidad de productos, y el coste del tratamiento; la necesidad de accesos venosos (en ocasiones reservorio) y las infecciones y otras complicaciones de éstos; inicialmente suele haber una mala aceptación por parte del niño; necesidad de colaboración de los padres

Modo de administración:

Puesto que la vía de administración es siempre intravenosa, se puede usar vía periférica o una vía venosa central.

La administración del tratamiento puede realizarse en una institución sanitaria o en el domicilio (autotratamiento).

La conservación del producto depende del tipo de factor: desde 2°C o 5°C hasta Tª ambiente.

Son necesarias:

- medidas higiénicas: lavado de manos y zonas de preparación limpia (mesa plana y espaciosa)

- Conocer los componentes del Kit, revisar la fecha de caducidad...

- Mantener unos minutos a temperatura ambiente antes de preparar

- Reconstituir el factor mezclando el disolvente con el polvo. Utilizar el sistema suministrado en el kit del mismo (diferente para cada factor)

- Conectar jeringa a vial de factor

- Invertir el vial y aspirar hasta extraer todo el producto

El material incluye por lo tanto: viales de factor, jeringas precargadas o viales de disolvente, filtros, trasvasadores, palomillas...

El tratamiento sustitutivo en la hemofilia consiste en la administración intravenosa de concentrados del factor deficitario. Puede realizarse a demanda, cuando sucede un evento hemorrágico, o en profilaxis, varias veces a la semana, para evitar que ocurran éstos. La dosis y duración del tratamiento depende de la severidad y localización de la hemorragia.

TRATAMIENTO DEL DOLOR

Es común que los pacientes de hemofilia sufran dolores agudos y crónicos. Para poder aplicar el tratamiento correspondiente es fundamental hacer una evaluación correcta de la causa del dolor.

- Dolor provocado por el acceso venoso:

En algunos niños puede ayudar la aplicación de un spray o crema anestésica local en la zona del acceso venoso.

- Dolor provocado por una hemorragia articular o muscular:

Administrar el factor tan pronto como sea posible para detener la hemorragia.

Recurrir a medicamentos para controlar el dolor.

Colocar paquetes fríos o inmovilizar la zona, colocar entablillados y recurrir al uso de muletas.

- Dolor provocado por artropatía hemofílica crónica:

El tratamiento incluye un entrenamiento funcional, adaptaciones y una correcta analgesia .

Debe evitarse el uso de otros anti-inflamatorios no esteroides (AINE). Los inhibidores COX-2 cumplen una función importante en estos casos.

Si el dolor resulta inhabilitante, puede recurrirse a la cirugía ortopédica.

Los pacientes que presenten dolores persistentes deben derivarse a un equipo de tratamiento especializado en el dolor.

Respecto a los analgésicos:

Nunca administrar Acido Acetil Salicilico (Aspirina®) por su efecto antiagregante plaquetario. El Ibuprofeno tampoco se recomienda.

Los analgésicos recomendados son:

1	Paracetamol/acetaminofén Si no resultan eficaces: ↓
2	Inhibidor COX-2 (por ej., celecoxib, meloxicam, nimesulida, entre otros; ○ Paracetamol/acetaminofén + codeína (3 a 4 veces por día) ○ Paracetamol/acetaminofén + tramadol (3 a 4 veces por día)
3	Morfina: utilice un producto de liberación lenta con un rescate de liberación rápida. Aumente el producto de liberación lenta si el de liberación rápida se utiliza más de 4 veces por día

Para el tratamiento del dolor se utilizan medidas locales y analgésicos; hay que evitar los AINEs en general, puesto que empeoran la función plaquetaria. En la artropatía crónica pueden ser necesarios el tratamiento rehabilitador y ortopédico.

6. COMPLICACIONES: INHIBIDORES

El desarrollo de un inhibidor es la complicación más importante del tratamiento sustitutivo en el paciente con hemofilia. Se trata de una inmunoglobulina, la más común es la de tipo Ig G4- que se une a los dominios funcionales del FVIII e impide la interacción con los factores de la coagulación. Suele aparecer tras las primeras exposiciones al factor (10-12 días de exposición). La frecuencia es del 20-30% en los pacientes con hemofilia A grave.

Tratamiento de la hemofilia con inhibidor:

- Controlar y tratar los episodios hemorrágicos:
- Si el inhibidor es de bajo título o bajo respondedor (<5 U.B.) , se pueden administrar concentrados de factor VIII a altas dosis.
 - Si el inhibidor es de alto título o alto respondedor(>5 U.B.), hay que usar agentes bypass: CCPA (FEIBA®) o rFVIIa (Novoseven®), generan trombina sin usar la vía del factor VIII.
- Borrar el inhibidor: InmunoTolerancia (ITI)

La obtención de tolerancia inmune se aborda administrando de forma regular FVIII o FIX a lo largo de un periodo que abarca desde pocos meses hasta 2 años o más. Las dosis utilizadas han variado ampliamente desde menos de 50 UI/kg tres veces en semana hasta más de 300 UI/kg diarias (33-36).

Una complicación posible del tratamiento de la hemofilia es la aparición de un inhibidor frente al factor, que hace que el tratamiento sustitutivo no sea eficaz y precisa de tratamientos alternativos.

7. FUTURO DE LA HEMOFILIA

Nuevas Moléculas / Nuevas Formulaciones

Están en desarrollo tratamientos con:

- Vía de administración subcutánea
- Perfil farmacocinético más favorable: "long-acting forms", con vida media más larga que permitiría administrarlo de manera más espaciada
- Nuevas dianas terapéuticas en la coagulación: fármacos que actúan en otros niveles de la coagulación.

La hemofilia en pediatría

Unai Hernández Dorronsoro.

Pediatría. Hospital Universitario Donostia

GENERALIDADES

Definición: Trastorno hemorrágico congénito, provocado por la deficiencia de factores de coagulación. La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación

- Hemofilia A: Deficiencia de FVIII (incidencia 1/5.000 varones)
- Hemofilia B: Deficiencia FIX (incidencia 1/30.000 varones)

La herencia es recesiva ligada al X aunque un 30% de los casos son espontáneos.

DIAGNÓSTICO

Se puede llegar al diagnóstico mediante diferentes técnicas:

- Estudio de hemostasia:

Test	Valores	Normal	Incrementado	Disminuido
Plaquetas		Hemofilia A y B		
Tiempo de hemorragia	1-6 min	Hemofilia A y B		
INR	11-15 sg	Hemofilia A y B		
TTPa	25-35 sg		Hemofilia A y B	
FVIII	60-150%			Hemofilia A
FIX	60-100%			Hemofilia B

- Test de corrección o test de mezclas:

Se realiza incubando el plasma del paciente con plasma normal a 37°C durante 30 minutos. En la muestra resultante se determina el TTPa. Si se ha corregido :déficit de alguno de los factores

- Dosificación del FVIII o FIX:

Prueba con la que obtenemos confirmación diagnóstico

- Diagnóstico molecular:

Identificación del defecto o mutación en el gen

CONTROL DE PORTADORAS

Consiste en identificar dentro de los grupos familiares a las posibles portadoras (hijas de pacientes con hemofilia o aquellas con antecedentes por vía materna y un hijo afectado).

En estos casos es importante conocer sexo fetal mediante extracción de sangre materna entre las semanas 7-9 de gestación y si fuera varón se realizará biopsia de vellosidad corial entre las semanas 11-13.

La vía de parto influye en el riesgo de desarrollar una hemorragia cerebral, por lo que habrá que evitar partos instrumentales o aquellos que puedan ser traumáticos.

El diagnóstico en los neonatos realizará mediante determinación del factor deficitario en sangre de cordón umbilical, asegurándonos de que no haya contaminación con sangre materna que pudiera falsear los resultados.

CLASIFICACIÓN Y CLÍNICA

Las hemorragias pueden afectar a cualquier parte del cuerpo y pueden estar presentes desde el momento del nacimiento o incluso en el feto.

Lo más típico es la afectación articular (hemartrosis) a partir del momento de adquisición de la marcha. Pueden ser espontáneas o ante traumatismos mínimos.

Las hemartrosis constituyen el 75-85% de todos los episodios hemorrágicos en los pacientes con hemofilia grave o moderada.

Sin tratamiento, cualquier paciente con hemofilia grave presentará hemartrosis a partir de los 2 años de edad y desarrollará artropatía a los 20- 30 años.

Son la causa principal de morbilidad en la hemofilia grave. Por orden de frecuencia la rodilla, el codo y el tobillo son las articulaciones que más se afectan.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la hemofilia consiste en administrar el factor deficitario. En el caso de la hemofilia A: CONCENTRADO DE FVIII.

El FVIII puede ser plasmático (riesgo potencial de transmisión de infecciones), y recombinantes (no riesgo de infecciones).

Existen 2 modalidades de tratamiento: A demanda y el tratamiento profiláctico. El tratamiento a demanda consiste en administrar el factor cuando ocurre un episodio hemorrágico. El tratamiento profiláctico consiste en el tratamiento sustitutivo continuado de larga duración, es decir en la administración regular de concentrados del factor deficitario con el objetivo de prevenir la aparición de hemorragias espontáneas y la artropatía hemofílica, mejorando así la calidad de vida, integración en la vida escolar.

El número de episodios hemorrágicos articulares que conducen al deterioro articular irreversible no es conocido por lo que se recomienda no demorar el inicio de la profilaxis tras la primera hemorragia intraarticular

INHIBIDORES EN HEMOFILIA

El desarrollo de Ac inhibidores frente al factor VIII/IX es la complicación más importante del tratamiento sustitutivo y reduce la eficacia del tratamiento sustitutivo produciendo una mayor morbilidad y requerimiento de recursos económicos.

La frecuencia de aparición es mayor en la Hemofilia A grave (20-33%) que en la moderada/leve (3-13%) y es muy poco frecuente en la Hemofilia B: 1-5-3%

Suelen desarrollarse tras las primeras exposiciones al factor.

Debe sospecharse la existencia de inhibidores ante una pobre respuesta clínica al tratamiento de un episodio hemorrágico.

ACCESOS VENOSOS

La necesidad de un acceso venoso adecuado es un problema crucial en pediatría. La vía ideal para la administración de los concentrados de factor de coagulación es la vía venosa periférica

Los dispositivos de acceso venoso central facilitan la infusión de medicamentos sin necesidad de punciones periféricas a repetición y además permiten el tratamiento domiciliario. Por lo tanto, son particularmente útiles en niños pequeños y en pacientes con difícil punción venosa. Las complicaciones posibles de estos dispositivos (infecciones, oclusiones, roturas y trombosis) deben tenerse muy en cuenta en pediatría.

Disponemos de tres tipos de dispositivos:

- Catéter venoso central de inserción periférica (PICC)
- Catéter venoso central de inserción central
 - Tunelizados (implantación quirúrgica) y no tunelizados.
- Puertos subcutáneos (*port-a-cath*:)
 - *De elección por menor riesgo de infección.*

TRATAMIENTO DOMICILIARIO

El tratamiento domiciliario facilita el tratamiento precoz de las hemorragias y la adherencia a los programas de profilaxis. Todo ello se traduce en menor número de visitas al hospital, menor absentismo escolar y mejoría de la calidad de vida, siendo además menor el coste global del tratamiento.

Por otra parte, hay que tener en cuenta la posibilidad de un diagnóstico incorrecto por parte del paciente o sus cuidadores, así como un mal uso del tratamiento. Además, en ocasiones el tratamiento domiciliario puede generar inseguridad y estrés en el paciente y el cuidador.

Por lo tanto, debe realizarse un periodo de formación dirigido a padres o tutores y debe garantizarse un seguimiento adecuado. A partir de los 10 años los niños deben tomar el relevo.

VACUNAS

Los pacientes con hemofilia deben recibir el plan vigente completo de vacunación y además la vacuna contra la Hepatitis A.

Existe controversia sobre si hay que administrar sistemáticamente todas las vacunas por vía subcutánea. No hay evidencia científica clara actualmente.

Hay que tener en cuenta que la administración por vía subcutánea de vacunas inactivadas adyuvadas puede no generar una respuesta inmune óptima y pueden generar mayor reactogenicidad. Además la vacunación por vía intramuscular es relativamente segura y eficaz y el riesgo de sangrado significativo es mínimo.

En el caso de administrar una vacuna intramuscular, ésta se administrará lo más rápidamente posible tras la terapia sustitutiva. El riesgo de sangrado está en relación con el calibre de la aguja y no con la longitud. Se aplicará una firme presión sobre la zona de punción durante 2 minutos.

Pueden administrarse por vía subcutánea las vacunas de virus atenuados y las vacunas inactivadas que no contienen adyuvantes.

EJERCICIO

La práctica de ejercicio, puede ser una forma amena de mantener el tono muscular y proteger así las articulaciones. Es a su vez una excelente forma de relación social con otros niños o adultos.

Se debe escoger una actividad satisfactoria para cada persona que no suponga un riesgo superior al posible beneficio. No se deben sobrecargar articulaciones con lesiones previas.

Se pueden recurrir a la potenciación muscular mediante ejercicios isométricos que contraen el músculo sin movilizar la articulación adyacente.

DEPORTE

El deporte tiene un efecto positivo en la hemofilia no sólo a nivel del aparato locomotor y cardio-respiratorio, sino también, a nivel psicológico. Un niño bien musculado podrá evitar los accidentes diarios o recuperarse más fácilmente de ellos. Además, en la vida cotidiana existen situaciones que comportan mucho más riesgo que la práctica deportiva.

La actividad física, la motricidad, todo ello integrado a través del deporte ha de formar parte de las fases educativas y terapéuticas del niño hemofílico.

Se debe realizar un calentamiento al inicio y suaves ejercicios de estiramiento al finalizar para prevenir lesiones musculares.

El paciente utilizará un calzado adecuado que controle bien el pie y el impacto del talón.

En caso de molestias se interrumpirá inmediatamente la actividad. Si existen lesiones articulares o musculares, esperar a su completa resolución.

Los enfermos que están en tratamiento profiláctico deberán coordinar de manera que la máxima actividad coincida con los niveles más altos de factor.

JUGUETES

El niño hemofílico debe jugar normalmente, como el resto de los niños. Es importante que no se vea como alguien diferente.

Lo ideal son los juguetes blandos de cantos redondeados, sin aristas ni piezas cortantes.

Se evitará el juego con objetos pesados y se limitarán los juegos colectivos que impliquen contacto físico.

Se debe usar casco siempre que monte en bicicleta y métodos de protección (rodilleras, muñequeras, coderas) cuando juegue con monopatines, patines o patinetes

CUIDADO DENTAL

Un sangrado importante con la salida o caída de las piezas dentarias puede suponer una forma de debut de la hemofilia.

Los niños con hemofilia son pacientes especiales, así, las prácticas odontológicas comunes (extracciones dentarias...) pueden tener una morbilidad importante. Por lo tanto, deberemos hacer especial hincapié en el cuidado primario dental.

Tabla II. Diez recomendaciones en salud bucodental

1.- Recurrir a servicios odontológicos especializados en el manejo de niños con hemofilia.
2.- Insistir en las normas de salud preventiva bucodental lo antes posible.
3.- Evitar, en la medida de lo posible, la aplicación de inyecciones anestésicas profundas, extracciones e implantes dentales y bloqueos anestésicos locales.
4.- En pacientes con hemofilia grave se precisa el reemplazo de factor antes de la cirugía (en la hemofilia A, una dosis de factor VIII de 50 UI/kg; en la hemofilia B, una dosis de 100 UI/kg).
5.- En pacientes con hemofilia A leve, es posible realizar limpiezas bucales y algunas cirugías menores bajo la cobertura de desmopresina.
6.- En los pacientes con hemofilia leve o moderada, el tratamiento dental puede hacerse bajo cobertura antifibrinolítica (ácido tranexámico o ácido épsilon-aminocapróico).
7.- El uso tópico de ácido tranexámico puede ayudar a reducir hemorragias significativamente (enjuagarse la boca con 10 ml de solución al 5% durante dos minutos, cuatro veces al día, durante cinco días). También se puede aplicar de forma preventiva, antes de la intervención dental.
8.- Usar como analgésico paracetamol o paracetamol con codeína. Evitar los antiinflamatorios no esteroideos.
9.- Se le aplicará a los padres del niño que acudan al servicio de urgencias si apareciera una hinchazón importante, disfagia o disfonía.
10.- Después de una extracción dental, se recomendará el consumo de sólidos blandos y líquidos fríos durante 7-10 días.

CHUPETE

En los niños con hemofilia grave sin un adecuado tratamiento el efecto traumático producido por el roce del chupete puede ser fuente de gingivorragias. La presencia de éstas debe hacernos sospechar la existencia subyacente de una coagulopatía.

ROPA Y CALZADO

La comodidad ha de ser una constante en la ropa de los niños con hemofilia, asegurando libertad en sus movimientos y sin que suponga un obstáculo que les entorpezca en la marcha o en sus juegos facilitándoles las caídas. Utilizarán un calzado cómodo, fácilmente moldeable y, a ser posible, de horma ancha.

La presión de botones, hebillas, gomas de pantalón o cremalleras sobre la piel puede producir equimosis y/o nódulos equimóticos.

Cuando el niño comienza a dar sus primeros pasos, puede ser recomendable que use ropa acolchada.

• *Dispositivos de identificación:*

Se recomienda que los niños con hemofilia lleven un dispositivo identificador (collar, pulsera, etc.) donde conste de forma clara, el problema que padecen

RENDIMIENTO ESCOLAR

La hemofilia puede alterar la escolarización normal del niño. Correlación lineal entre el número de episodios de sangrado y el desarrollo de fracaso escolar.

Será importante contar con un programa adecuado de profilaxis del cual obtendremos un beneficio sobre las complicaciones musculoesqueléticas, con lo que también mejorará el rendimiento, las cifras de absentismo y la socialización del niño en el medio escolar.

Autotratamiento en hemofilia

Udane Elordi Guenaga

Enfermera. Escuela Universitaria de Enfermería de Donostia. UPV.

El objetivo de esta ponencia será conocer y ampliar los conocimientos sobre la enfermedad de Hemofilia y cómo obtener un adecuado autocontrol y autotratamiento para poder lograr la autonomía en el día a día.

Para podernos adentrar en el tema, deberíamos definir que es el autotratamiento y su objetivo. Desde 1982, con la Resolución de 28 de abril de la Subsecretaría de Sanidad (BOE nº 131 de 2 de junio de 1982), los pacientes hemofílicos tienen la posibilidad de autotratamiento en su propio domicilio. Esta resolución ha sido uno de los logros más relevantes de las últimas décadas en el tratamiento de la Hemofilia, que se traduce en la mejora e incremento de la calidad de vida del paciente, mayor autonomía sobre su enfermedad. El objetivo del autotratamiento sería saber administrar los concentrados de factor ante cualquier episodio hemorrágico o también el poder seguir un tratamiento de profilaxis sin necesidad de trasladarse al hospital.

Desde hace varios años Ashegui (Asociación Guipuzcoana de Hemofilia) y la Escuela de Enfermería de San Sebastián están realizando diferentes talleres sobre el autotratamiento enfocados a los pacientes y a sus familiares más cercanos con el fin de que con la ayuda del taller empiecen a tomar parte en el autocontrol de su enfermedad, valorando los signos y síntomas que pueden aparecer en un traumatismo, hemorragia, y el plan de actuación en cada caso específico. Además, en el caso de que se necesite administrar la medicación, los pasos a seguir para poder llevar a cabo un buen autotratamiento.

En los talleres se ha trabajado tanto con pacientes como con familiares. La mayoría de las veces, los pacientes han sido adolescentes y adultos. En el caso de los familiares, nos encontramos con los padres y con las parejas de las personas afectadas.

El objetivo del taller se centra en ayudar a que la persona con Hemofilia sea una persona autónoma. Para ello, se trabaja especificando los pasos a seguir para poder llegar a tener un autocontrol sobre su enfermedad siempre dentro de los límites de cada uno y al final se intenta formar al paciente y a la familia para que puedan conocer el autotratamiento. Es necesario reflexionar y entender que para poder aplicar un Autotratamiento seguro siempre se va a depender del conocimiento de los propios límites.

El autotratamiento podrá ofrecer tanto a la persona enferma como a sus familiares minimizar la dependencia del complejo hospitalario, ganar independencia y autonomía, tener mayor calidad de vida, poder administrar el tratamiento en la mayor brevedad posible y evitar complicaciones.

En los talleres que se han impartido hasta ahora nos hemos encontrado con diferentes perfiles de pacientes y familiares, pero la característica común a todos es la mutua ayuda, siendo muy gratificante y estimulante la función que desempeñan cada uno de ellos en el taller. Nos podemos encontrar con el paciente que es muy autónomo a un paciente que todavía no ha sido capaz de poder llevar a cabo su autocontrol ni su autotratamiento. Es muy positivo poder ver cómo se animan, motivan, ayudan entre los diferentes miembros del taller.

Por exponer las dificultades que hemos podido encontrar en un taller de Autotratamiento sería el cómo poder determinar por uno mismo el nivel de sangrado que pueda tener ante un traumatismo. Miedo a no poder o saber detectar los signos y síntomas de un sangrado y por ello poder presentar alguna complicación. El no saber cómo actuar ante una situación de sangrado. También nos hemos encontrado con dudas en cuanto al procedimiento de la venopunción, esto es, ligadas a la controversia de si la venopunción se ha realizado en vena o en arteria y miedo a realizarlo de una manera incorrecta.

El taller trata de orientar todas estas dudas dividiéndose en 2 partes diferentes. En la primera parte se trabaja sobre el autotratamiento, valorando los beneficios y posibles riesgos que pueda ocasionar en el paciente. A la vez exponer el rol y las responsabilidades que asume el paciente a la hora de afrontar un autocontrol y autotratamiento de su enfermedad. También se orienta e informa sobre los tipos de hemorragias que se puede enfrentar la persona afecta, principios generales para el tratamiento de los sangrados y sobre cómo realizar una correcta venopunción (material necesario y la técnica).

En la segunda parte del taller se trabaja la práctica de la venopunción. Primeramente se pone en práctica todo lo visto en la primera parte con los brazos de las salas de demostración. Se trabajan cuáles son los pasos a seguir para una exitosa venopunción. Tras trabajar todos los pasos a seguir en la venopunción se empieza a trabajar lo mismo pero ya en las personas afectadas, esto es, ponen en práctica la venopunción como en una situación real de autotratamiento.

Los familiares también toman parte activa en el taller, tanto en la primera parte como en la segunda.

Hemos visto que tras el último paso de poner en práctica la venopunción en persona, los afectados y sus familiares ganan mucha confianza, se motivan, pierden el miedo a realizar la venopunción de manera errónea, les gratifica el poder realizarlo. Además el realizarlo correctamente y en grupo les refuerza y motiva a seguir realizándolo.

Me parece que el hecho de que tomen parte activamente en el taller y que entre todos realicen el procedimiento les da mucha fuerza para las siguientes ocasiones y es muy positivo para poder ganar confianza en su autocontrol y autotratamiento.

Prevención, tratamiento y mejora de la calidad de vida desde el aspecto odontológico

Irune Jaúregui Odriozola

Odontología. Clínica Dental Ayesta

Mantener la salud oral debe ser un aspecto prioritario en el paciente hemofílico. Un mal estado oral es potencialmente una fuente constante de sangrado que puede ser espontáneo o provocado por la simple masticación de los alimentos. Además, los tratamientos odontológicos implican muy a menudo sangrado por ello deben de reducirse al mínimo necesario.

En algunos pacientes hemofílicos coexisten infecciones víricas como el virus de la inmunodeficiencia humana, el virus de la hepatitis C y B. Por ello, no solo debemos evitar que la cavidad oral sea una fuente de sangrado sino que también sea una fuente de infecciones.

Hoy en día, gracias a la terapia retroviral, el VIH es una enfermedad que se ha cronicado. Anteriormente, la boca era un nicho constante de infecciones oportunistas que exponían al enfermo a situaciones de extrema gravedad. Recordemos las candidiasis, las queilitis angulares, la leucoplasia vellosa originada por el virus de Epstein – Barr, etc.

La hepatitis B y C pueden alterar la función hepática y debemos tenerlo en cuenta a la hora de administrar medicación.

Diferentes autores apuntan a la relación que puede existir entre la hepatitis B y C con el liquen plano oral y con el Síndrome de Sjögren. Ambas son enfermedades de gran trascendencia en la boca. La primera por ser una lesión precancerosa y la segunda por cursar con xerostomía.

Teniendo en cuenta todo lo anteriormente expuesto, la prevención, la educación y la motivación en el cuidado de la salud oral es una labor prioritaria, no solo de los odontó-

logos, sino que de todos aquellos profesionales de la salud que puedan estar en contacto con los pacientes hemofílicos.

La prevención debería iniciarse en el niño e incluir todo el ámbito familiar.

TODOS DEBEMOS AYUDAR A ENFRENTAR EL TEMOR QUE HAY A TRATARSE
LA BOCA Y EL TEMOR QUE PUEDA EXISTIR, POR DESCONOCIMIENTO,
DESDE LOS PROFESIONALES A TRATAR A LOS PACIENTES
CON COAGULOPATIAS HEREDITARIAS.

Lo ideal a la hora de tratar pacientes hemofílicos sería crear unidades multidisciplinarias que trabajasen de un modo integral y estar ubicados en el mismo centro hospitalario. Si esto no es posible, una vez que el odontólogo haya realizado el diagnóstico y plan de tratamiento debe ponerse en contacto con el Servicio de Hematología del Hospital de referencia y adoptar las medidas hemostáticas que cada intervención requiera, bajo la supervisión del servicio de hematología que atienda al paciente hemofílico, para Cada intervención con riesgo hemorrágico debe planificarse en conjunto.

La terapia de reemplazo del factor deficitario debería evitarse en la medida de lo posible, planificando tratamientos seguros y que abarquen pocas piezas de una vez. Sin embargo, los tratamientos que requieran la administración de Factor deberían optimizarse al máximo.

Con estas 2 premisas y con el orden lógico de toda terapia dental debemos planificar el tratamiento.

Prevención

Hasta el momento no se ha demostrado que la hemofilia predisponga a sufrir con mayor severidad las patologías más frecuentes de la cavidad oral, que son la enfermedad periodontal y la caries dental.

Por un lado puede existir temor por parte del paciente al sangrado con el cepillado dental y por otro, temor de los profesionales a tratar a los pacientes hemofílicos por no saber manejar las complicaciones que podrían surgir. Ambos aspectos pueden derivar en una mala salud oral y que ello repercuta en una peor calidad de vida.

Para conocer la prevalencia de la caries y de la enfermedad periodontal en la población en general y poder extrapolarlo a los pacientes con coagulopatías hereditarias, vamos a extraer unos datos estadísticos de la última encuesta sobre salud dental en la población española que realizó el Consejo Nacional de Dentistas (datos desde el año 1993 al año 2010):

- Un 92-94% de > 35 años tiene caries.
- 1 de cada 3 niños entre 5 y 6 años tiene caries en dientes de leche.

- Un 85-94% > de 35 años tiene problemas con las encías.

También se estudiaron los hábitos de higiene y estas son algunas cifras:

- Un 6% de jóvenes –adultos entre 35 - 44 años, no se cepilla los dientes NUNCA.
- Un 30% de los adultos, solo se cepilla una vez al día.
- El 20% de los > de 65 años, no se cepilla NUNCA.

Con estos datos, está claro que hay una labor de educación y prevención importante por hacer. Labor que deberíamos enfatizar, más si cabe, en los pacientes hemofílicos.

Si las enfermedades más prevalentes son la caries y la gingivitis/periodontitis y si estas están originadas por la placa bacteriana, un control correcto de la placa evitaría casi en su totalidad ambas patologías.

Instrucciones de higiene oral

- 1.- Cepillarse los dientes 2-3/veces día después de las comidas principales. Usar cepillos de calidad, de dureza media/suave. Adaptar la técnica y el tipo de cepillo a cada paciente de manera individualizada. Tener en cuenta para ello: hábitos, destreza manual, tipo de periodonto, etc.
- 2.- Limpiar el espacio interdental y el margen de la encía (el surco gingival) con hilo/seda dental.
- 3.- Si el espacio interdental es mayor, junto con la seda usar cepillos interproximales.
- 4.- Cepillar el dorso de la lengua.
- 5.- Cambiar el cepillo cuando las cerdas se deformen.
- 6.- Usar dentífricos que contengan flúor y evitar aquellas que sean muy abrasivas.

Mayor atención en niños

- 1.- En niños menores de 10 años: hay que supervisar el cepillado y repararlo
- 2.- Niños menores de 2- 3 años: no usar dentífrico, ya que pueden ingerirlo.
- 3.- El uso de reveladores de placa puede ser de ayuda

Procedimientos preventivos

- Flúor. El aporte de flúor sistémico cuando el esmalte se está mineralizando, hace que este se incorpore a la estructura del esmalte y que sea más resistente frente a la caries. Las aguas comunitarias de algunas poblaciones del País Vasco están fluoradas, otras contienen flúor de forma natural y algunas personas consumen agua embotellada, que dependiendo el origen, también pueden contener flúor. Teniendo en cuenta que un aporte mayor del recomendado, provoca el efecto contrario al deseado con las fluoraciones (fluorosis – esmalte más débil) , es importante controlar las diferentes fuentes y aconsejar a nuestros pacientes de forma individualizada.

- Sellados de fisuras: tratamiento preventivo de los molares definitivos susceptibles de carearse. Sellar o no, se valora en función de la anatomía oclusal y de la susceptibilidad a la caries que presenta el menor.
- Visitas periódicas al dentista: se aconseja que sea dos veces al año.
- Dieta
 - 1.- Evitar los azúcares y los carbohidratos refinados. Si se van a consumir, que sea durante las comidas principales y no entre horas.
 - 2.- Consumir alimentos ricos en fibras, de textura dura, que requiera masticar. Por ejemplo frutas y verduras. Alimentos integrales.
- Otros
 - 1.- Evitar el tabaco: el tabaquismo influye, para mal, en la saliva. El tabaco es el factor agravante principal de la enfermedad periodontal.
 - 2.- Evitar el estrés y los estados emocionales desfavorables.
 - 3.- En la práctica de deportes, usar protectores dentales para evitar traumatismos

Diagnóstico

- 1.- Anamnesis
 - Motivo de la consulta
 - Enfermedades actuales y pasadas. Es **IMPORTANTE** saber el tipo de coagulopatía y en qué
 - grado se manifiesta: leve, moderada o severa.
 - Medicación habitual y motivo.
 - Alergias medicamentosas u otras.
- 2.- Exploración clínica:
 - De tejidos blandos y mucosas: labios, mucosa yugal, lengua, suelo de la boca, paladar
 - Examen dental y periodontal
- 3.- Pruebas complementarias:
 - Radiografías: ortopantomografía, serie periapical, radiografías en aleta de mordida.
 - * tener cuidado con las radiografías intraorales para no dañar la zona sublingual.
 - Otros: pruebas de vitalidad pulpar, fotografías, impresiones para fabricar modelos.

PLAN DE TRATAMIENTO

Generalidades

Es muy importante a la hora de iniciar el tratamiento implicar al propio paciente en el mismo. Debe conocer las patologías orales que se le han diagnosticado, su etiología y posterior tratamiento. Es muy importante en el éxito del tratamiento, que el paciente colabore con las medidas de higiene que se le aconsejan. La placa bacteriana está constantemente adhiriéndose a nuestros dientes y es fundamental mantener una correcta higiene para mantener un control de placa.

- Valorar el riesgo hemorrágico de cada actuación en cada paciente y planificarlo con el servicio de hematología que le atiende.
- Disponer y conocer los diferentes hemostáticos locales:
 - esponjas de gelatina: Gelfoam
 - oxichelulosa: Surgicel
 - fibrinógeno + trombina: tissucol
 - celulosa: Hemcom
 - colágeno sintético
 - sulfato férrico al 20%: ViscoStat
 - ácido tranexámico: Amchafibrin
 - cianocrilato
 - plasma rico en plaquetas
 - Láser + electrocoagulación
 - férula acrílica
 - suturas
- Tratar preferentemente a la mañana y programar un tiempo extra para hacer un seguimiento de las complicaciones.
- Trabajar de modo cuidadoso y a 4 manos.
- Crear ambientes confortables y relajados en los cuales el paciente se sienta seguro.
- Conocer las prácticas de riesgo hemorrágico :
 - anestesia troncular del nervio dentario inferior: es una técnica donde hay que traspasar diferentes planos musculares. El riesgo de que se forme un hematoma es grande y consigo, el compromiso de las vías aéreas.
 - anestesia infiltrativa lingual: el suelo de la boca es una región anatómica muy vascularizada.
 - cirugía oral y periodontal.
 - exodoncias.
 - profilaxis y raspados en periodontitis con alto índice de sangrado: el tejido de granulación de la bolsa es muy sangrante.
- colocar barreras protectoras para los tejidos blandos : por ejemplo en odontología restauradora usar dique de goma, lubricar los labios con vaselina , proteger la cabeza de aspiración con una gasa, etc.

Tratamiento periodontal

Un periodonto saludable es la base para todos los tratamientos que necesitemos realizar.

La sangre no es solo un enemigo para el paciente hemofílico, sino que es un gran inconveniente para el correcto uso de los materiales restauradores que son muy sensibles a la humedad y el sangrado.

Todo tratamiento periodontal sigue esta secuencia:

- 1.- Realizar una serie radiográfica periapical y un sondaje periodontal: medir el índice de sangrado, y la profundidad de las bolsas. En dientes multiradiculares, explorar si la pérdida de inserción implica la furca (división de las raíces) y recoger la movilidad que presenta cada diente. Apuntar si estamos ante un periodonto grueso o fino.
- 2.- Instrucciones de higiene.
- 3.- Eliminar el sarro y la placa supragingival mediante una profilaxis.

Estos 3 pasos son suficientes para tratar una gingivitis. Si ya existe pérdida de soporte y estamos ante una periodontitis, seguiremos limpiando el sarro y la placa que se acumula infragingivalmente.

- 4.- Raspado y alisado radicular por cuadrantes: efectivo en periodontitis que presentan bolsas de 3 a 5 mm. A partir de 5 – 6 mm los raspados cerrados, no logran retirar todo el sarro infragingival. Estos casos suelen requerir cirugía. De todos modos en el paciente hemofílico podemos tratar de evitar la cirugía intentando reducir la bolsa en raspados sucesivos.
5. Reevaluación: al mes de haber terminado los raspados.
- 6.- Mantenimiento cada 4-6 meses: revisión, sondaje y profilaxis.

EL ÉXITO DEL TRATAMIENTO PERIODONTAL RADICA EN EL MANTENIMIENTO

Tanto la profilaxis, como los raspados pueden necesitar cobertura sistémica del factor deficitario. Se tendrán en cuenta:

- Grado de severidad de la coagulopatía
- Índice de sangrado y tipo de periodontitis que presenta el paciente
- Tipo de periodonto: periodonto fino: es más lábil
 periodonto grueso: es más resistente
- Si necesitamos bloqueo en profundidad del nervio dentario inferior

Siguiendo las indicaciones del hematólogo:

- Con cobertura de Factor: optimizar al máximo los tratamientos.
- Sin cobertura de Factor: realizar los raspados en grupos de 3 dientes y ver cómo se comporta el sangrado con las medidas hemostáticas locales.
Puede ser de ayuda, reducir el nivel de inflamación con el uso de colutorios de clorhexidina y con la toma de antibióticos.

- Digluconato de clohexidina al 0.12 %: enjuagues de 1 minuto, 2 veces / día, durante 7-10 días. Se desaconseja su uso durante más días porque tiñe los dientes. Son tinciones reversibles.
- Profilaxis antibiótica: valorar bien su indicación.

Tratamiento restaurador

Tratamientos que tratan la caries y sus consecuencias: obturaciones y tratamientos endodónticos.

Ambos son tratamientos de bajo riesgo. Deben realizarse con aislamiento de dique de goma.

Obturaciones

Usar siempre instrumental atraumático. Cuidado con las matrices y cuñas que se elijan para el encofrado de obturaciones interproximales. Usar preferentemente matrices parciales y cuñas de plástico frente a las de madera.

Endodoncias

No hay contraindicaciones para los irrigantes que se usan en la esterilización del interior del conducto: hipoclorito sódico al 5%, ácido cítrico e hidróxido de calcio.

Hay que trabajar dentro de la raíz, no sobrepasar con las limas la constricción apical.

Selladores de fisuras

Tratamiento preventivo para evitar el inicio de las caries oclusales. Generalmente se intentan sellar las piezas a edades tempranas, cuando existe mayor riesgo de sufrir caries y su avance es más rápido y agresivo

Prótesis

- 1.- Prótesis removibles: aquellas que sean mucosoportadas, vigilar que sean estables y que no favorezcan la aparición de úlceras y roces por decúbito o bordes mal pulidos. Mantener en buen estado y limpiarlas cada vez que se coma. Las estomatitis subplaca son muy frecuentes en prótesis removibles en mal estado y se caracterizan por ser mucosas muy friables y sangrantes.
- 2.- Prótesis fijas: pueden realizarse de modo seguro si el periodonto está sano

Implantes

A medida que la población afectada de hemofilia, von Willebrand y otras coagulopatías congénitas envejece no debería descartarse la conveniencia de recurrir a los implantes.

Traumatismos

Dentro de los traumatismos dentales, nos preocupan aquellos que provocan la luxación de la pieza dental que ha sufrido el golpe. Son las luxaciones, los traumatismos que pueden cursar con un sangrado del periodonto. Ante un traumatismo en la región orofacial, asegurarse de que no existen daños mayores y sino es así, acudir al odontólogo a la mayor brevedad posible.

Si se ha fracturado un trozo de diente, procurar recogerlo y entregarlo al odontólogo.

Ante una avulsión de una pieza definitiva (salida completa del diente del alveolo), tratar reimplantarla cuanto antes. Limpiar la raíz, sin tocarla ni frotarla, bajo chorro de agua o suero salino. Mantenerlo en un medio húmedo, preferentemente:

- solución salina balanceada de Hank
- leche desnatada por la ausencia de lípidos
- suero fisiológico
- saliva
- agua

CONCLUSIONES

Ya que las enfermedades más prevalentes, la enfermedad periodontal y la caries, son de origen bacteriano, un correcto control de placa con las medidas de higiene dental necesarias es el primer paso que debemos dar.

Es esencial saber que no es normal que la encía sangre. Por ello, no dudar en acudir al odontólogo para consultar el origen del sangrado. Además, visitar dos veces al dentista al año ayudará a diagnosticar las lesiones de caries y los problemas periodontales en sus estadios iniciales. Los tratamientos, así, resultan más sencillos y con un menor riesgo hemorrágico.

Por último, decir que todos los profesionales implicados en tratar pacientes hemofílicos pueden ayudar en hacer llegar estos consejos y apoyar el mensaje de la importancia de mantener una boca saludable.

Traumatología en hemofilia

Enrique Moreno Zuriarrain

Traumatología. Hospital Universitario Donostia

Hemofilia y Cirugía Ortopédica

La hemofilia es un trastorno de la coagulación de la sangre, en relación con el déficit de los factores VIII Y IX, de origen genético, por lo tanto es hereditaria y está ligada al cromosoma X. Es de tipo recesivo (por lo que la siguiente generación no tiene por que padecer la enfermedad). Las mujeres son las portadoras y los hombres, casi en exclusiva, son los que la padecen (fig. 1).

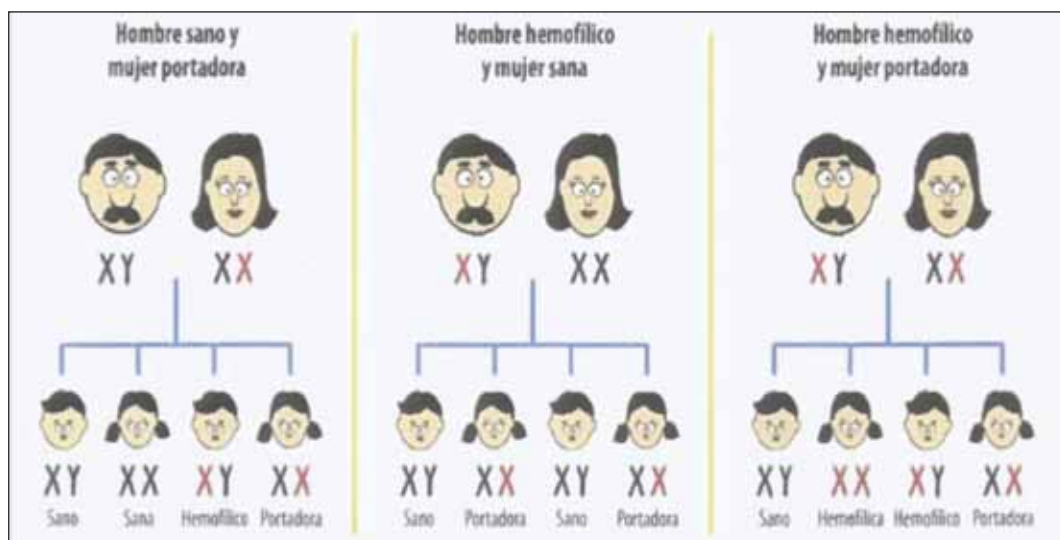


Figura 1. Forma de transmisión de la enfermedad.

Según el factor afectado podemos dividir la Hemofilia en dos tipos:

- Hemofilia A: déficit de factor VIII
- Hemofilia B: déficit de factor IX (enfermedad de Christmas)

La incidencia de la Hemofilia A, es de 1/10.000, con una tasa de mutación del 25 %, una de las más altas entre las enfermedades genéticas y es siete veces más frecuente que la Hemofilia B. Actualmente, la hemofilia es considerada como una "enfermedad rara".

La gravedad de la enfermedad, vendrá determinada por la cantidad de factor que presente el paciente, por eso podremos clasificarla en tres grados:

- Enfermos leves: 5-40% del factor.
- Enfermos moderados: 1-5 % del factor.
- Enfermos graves: < del 1 % del factor.

La tasa de factor de coagulación es en regla estable, a lo largo de la vida del paciente.

FISIOPATOLOGÍA

El déficit de los factores VIII y IX, conlleva sangrados intraarticulares o en las partes blandas. Si el sangrado articular se produce de forma recurrente, inicialmente producirá alteraciones de la sinovial, posteriormente del cartílago y por último lesiones óseas irreversibles que terminará con lesiones articulares que es lo que se conoce como "artropatía hemofílica".

Esta lesión se produce por el depósito de hemosiderina (producto de degradación de la hemoglobina) en la articulación que al ser fagocitada por los macrófagos sinoviales, producirán una inflamación sinovial que conllevará una liberación de enzimas y citoquinas que son las que lesionarán el cartílago (1).

Desde un punto de vista articular, el cartílago desempeña un papel muy importante, ya que su integridad es fundamental para el correcto deslizamiento de las superficies articulares, también es el responsable de propiedades biomecánicas como soportar el peso, su capacidad de deformación, resistencia a la tensión y a la compresión.

El cartílago articular es una estructura avascular, aneural y alinfática, compuesto por unas células denominadas condrocitos y que están rodeadas por una matriz extracelular que ellos mismo secretan y suponen aproximadamente el 10% del peso del cartílago (fig.2)

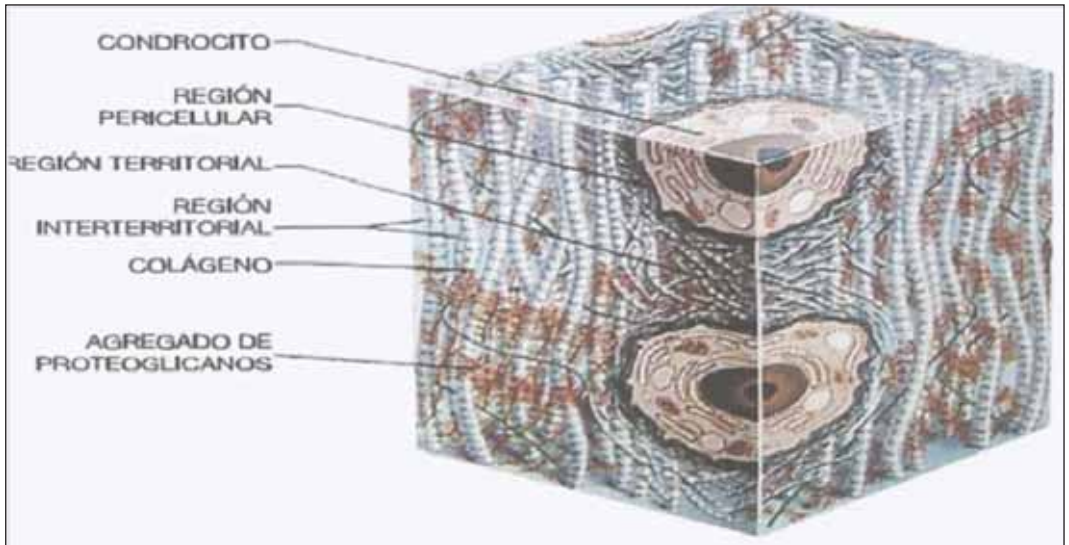


Figura 2. Condrocitos rodeados de matriz extracelular.

La matriz extracelular (fig.3), es la responsable de las propiedades mecánicas del cartilago y se compone de:

Agua: Permite la deformidad del cartilago en respuesta al stress, en la superficie del cartilago supone el 80% y el 60% en la profundidad.

Colágeno: Supone el 10-20% y mayoritariamente es del tipo II (90-95%) que es el que da la resistencia a las fuerzas de tensión.

Proteoglicanos: Suponen el 10-15% y son los responsables de la resistencia, a las fuerzas de compresión.

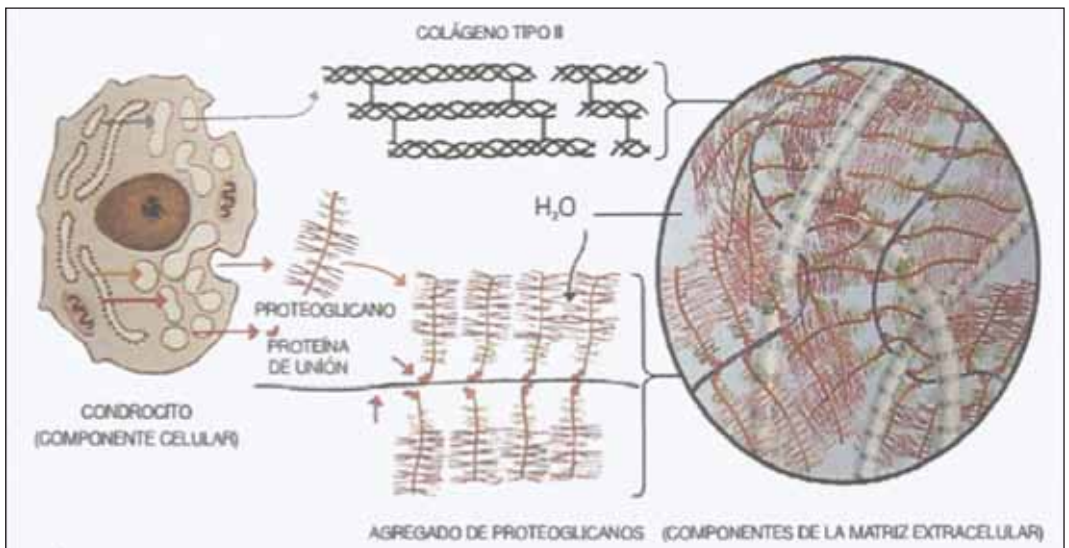


Figura 3. Matriz extracelular.

La composición de la matriz extracelular varía en función de la capa del cartílago (fig.4).

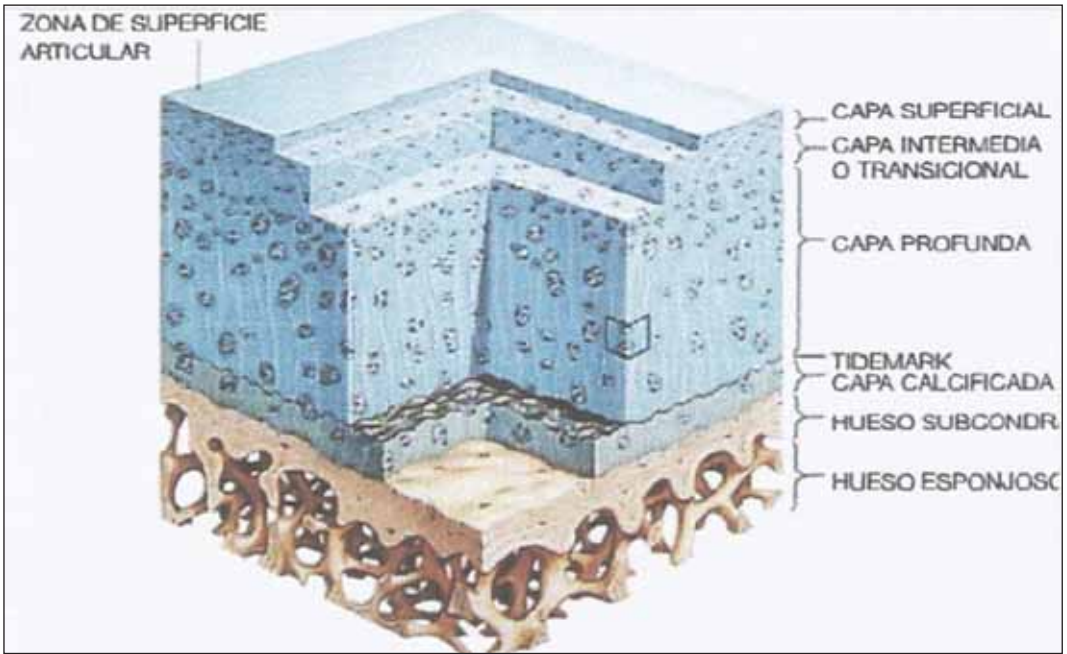


Figura 4. Capas del cartílago articular.

Como se puede apreciar en la fig.4, en el caso de que se deterioren las capas superficiales del cartílago, va a ser el hueso el que tenga que soportar más presiones de lo habitual y eso va a llevar a su deterioro y por tanto a la "artropatía hemofílica"(2).

CLÍNICA

La manifestación aguda más frecuente es la hemartrosis que aparece con traumatismos banales que incluso pueden pasar desapercibidos. La articulación se vuelve dolorosa, con aumento de calor e impotencia funcional, lo que hará que la articulación adopte una actitud antiálgica (flexión de rodilla, codo etc.,).

El primer episodio suele aparecer con el aprendizaje de la marcha (2-3 años) y continúan hasta los 8-12 años, disminuyendo a partir de esa edad, ya que el paciente comienza a ser consciente de su enfermedad y adopta las medidas necesarias para intentar evitar los episodios de hemartrosis.

Las articulaciones más afectadas son: rodilla, codo (las dos más afectadas), tobillo, cadera y hombro. Muñeca y mano solo se afectan en caso de traumatismo.

Un primer hemartros predispone a que esa articulación, se convierta casi de forma exclusiva en la afectada "articulación diana".

Cuando se producen hemartros de repetición, se llega a la artropatía crónica y Fernandez-Palacci y Caviglia la clasifican en función del posible tratamiento (3).

- Grado I: Sinovitis transitoria post sangrado, sin secuelas.
- Grado II: Articulación deformada, sinovial hipertrofiada y atrofia muscular.
- Grado III: Como el grado II, pero con rigidez articular elástica y deformidades axiales
- Grado IV: Rigidez articular marcada y anquilosis fibrosa u ósea.

DIAGNOSTICO POR IMAGEN

Radiografía simple:

En un episodio agudo inicial, lo único que se verá es un aumento de partes blandas. En una alteración crónica se podrá ver (fig. 5), las siguientes imágenes:

- Osteoporosis.
- Irregularidad de las superficies articulares.
- Quistes óseos subcondrales.
- Pinzamiento de la interlinea.
- Incongruencia articular.



Figura 5. Imágenes Rx. de artropatía hemofílica.

Ecografía

Es útil para valorar las patologías musculares y los derrames intraarticulares, sobre todo en los episodios agudos ya que es una prueba muy accesible como exploración urgente.

RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR

Es especialmente útil para estudiar la hipertrofia sinovial, la presencia de líquido articular y el grado de alteración del cartílago (fig.6) (3).

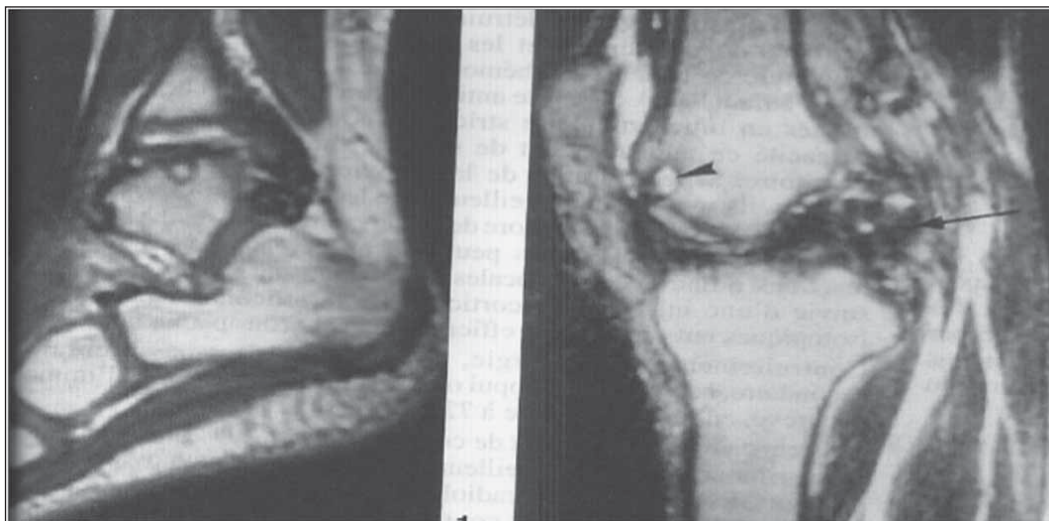


Figura 6. Imágenes de RMN donde se aprecian, las geodas subcondrales, hipertrofia sinovial y lesión del cartílago articular.

TRATAMIENTO

En toda enfermedad el tratamiento debe ser enfocado desde un punto de vista multidisciplinar y en una enfermedad compleja como la hemofilia, con mayor motivo.

Debe estar integrado por el servicio de Hematología, Rehabilitación, Psicología, Fisioterapeutas, Enfermería y Cirugía Ortopédica. Este último, en realidad deberá tratar los problemas crónicos ya establecidos y que en buena lógica en el futuro, esperemos que no muy lejano, sea poco necesaria su colaboración ya que eso significará que la prevención hará que sus servicios no sean necesarios.

Como siempre que sea posible en cualquier enfermedad, el tratamiento debe ser etiológico y en el caso de la hemofilia será mediante el aporte del factor VIII a las dosis adecuadas que en el caso de tratamientos quirúrgicos debe ser mas intensivo ya que la misma cirugía es una causa de sangrado importante y siempre bajo la prescripción del servicio de Hematología correspondiente.

Sí por la circunstancia que fuera, nos encontráramos con un hemartros agudo, lo primero que habrá que valorar, es si se ha seguido correctamente el tratamiento con factor y si es preciso aumentar o ajustar la dosis adecuada, posteriormente, se inmovilizará la articulación en una posición antiálgica y funcional (fig.7).



Figura 7. Inmovilizadores de codo y rodilla.

Además para aliviar el dolor, se aplicará hielo en la articulación y se utilizarán analgésicos, tipo paracetamol o tramadol, evitando los AINES ya que pueden contribuir a aumentar el sangrado.

La inmovilización debe ser mantenida 2- 3 días y comenzar la Rehabilitación lo antes posible.

Sí el hemartros persiste de forma importante y es muy doloroso, sí se ha ajustado la dosis de factor, se podría realizar una artrocentesis para evacuar dicho hemartros (fig.8) o si se sospecha una artritis séptica.



Figura 8. Artrocentesis.

Sí nos encontramos con una Artropatía grado II, con una sinovitis crónica marcada, podremos realizar una sinoviortesis química que consiste en la inyección intraarticular, bien de Rifampicina o de isotopos radiactivos, para intentar conseguir una disminución de la sinovitis.

La Rifampicina se utiliza con buenos resultados en países no muy desarrollados, ya que su uso es fácil y el acceso al medicamento también, pero en nuestro medio se utilizan los isotopos radioactivos ya que son más eficaces (fig.9), (4).

Radionuclide	Maximum beta energy (MeV)	Gamma emission, % (KeV)	Tissue range (mm)		Half-life (days)	Activity (MBq)
			Maximum	Mean		
⁹⁰ Yttrium	2.26		11.0	3.6	2.7	185-250
¹⁸⁶ Rhenium	0.98	9 (137)	3.7	1.2	3.7	37-185
¹⁸⁸ Rhenium	2.1	15 (155)	11.0	3.8	0.7	148-703
³² Phosphorus	1.71		7.9	2.6	14.3	11-74

Figura 9. Isotopos radioactivos. El más usado es el Ytrio

La forma de aplicación es como una artrocentesis (fig.10).

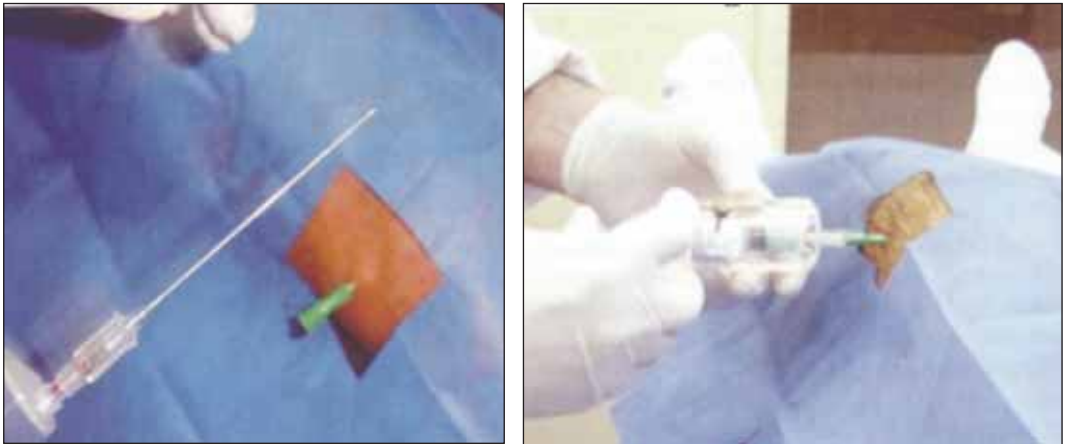


Figura 10. Inyección intraarticular de isotopos radioactivos.

Si tras tres tratamientos con sinoviortesis química no conseguimos, mejorar la sinovitis, podríamos realizar sinovectomias artroscópicas (fig.11), (5).

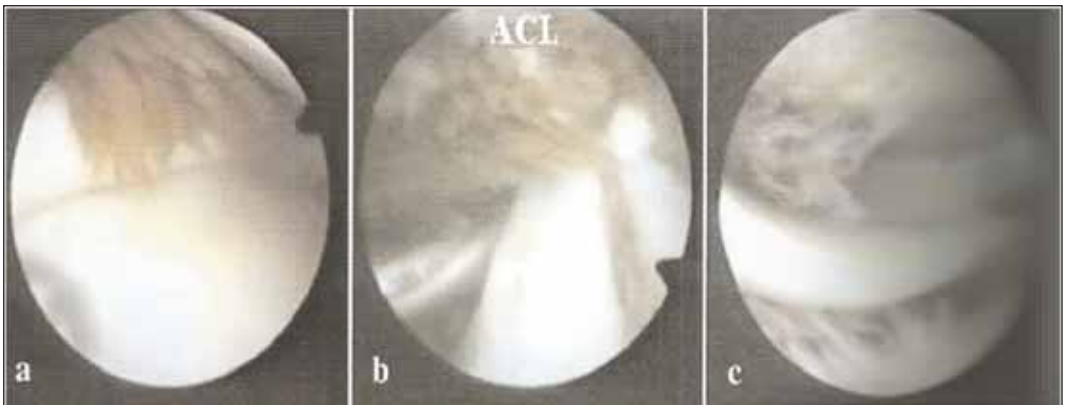


Figura 11. Sinovectomía de rodilla.

Cuando el paciente se encuentre en situación de artropatía grado IV o lo que es lo mismo de artropatía hemofílica, entonces habrá que plantearse tratamientos quirúrgicos más agresivos.

En el caso del codo, es muy frecuente, la disminución de la prono – supinación por deformidad de la cabeza radial y estaría indicado extirparla (fig.12). (6)



Figura 12. Extirpación de la cabeza radial para mejorar la prono- supinación.

En articulaciones como la rodilla y la cadera (fig13 y 14), se obtienen buenos resultados mediante la cirugía de sustitución articular con prótesis total de la articulación (7). No obstante, los resultados aunque satisfactorios a corto y medio plazo, a largo plazo, la supervivencia de los implantes es menor que en la artrosis. Por otra parte, el índice de infección postoperatoria también es mayor.



Figura 13. Artropatía de rodilla. Prótesis total.

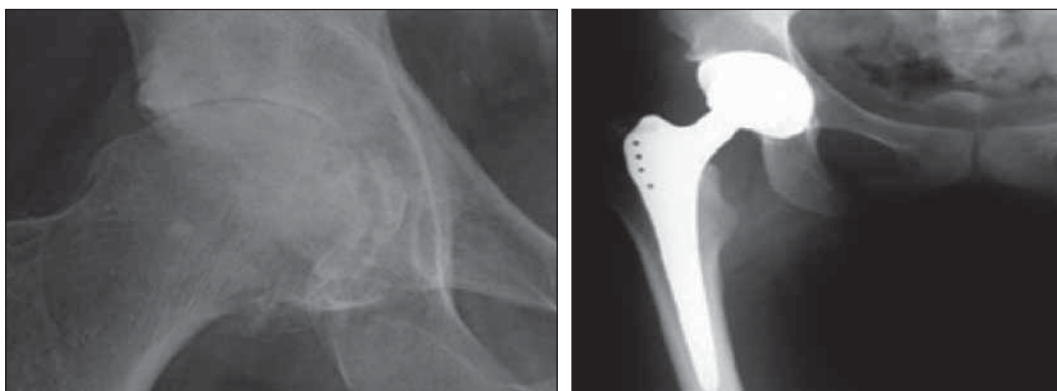


Figura 14. Artropatía de cadera. Prótesis total.

En la articulación del tobillo, cuando se vuelve muy dolorosa se puede realizar la fijación de la articulación (artrodesis) que resulta muy efectiva y muy funcionante desde el punto de vista de la marcha (fig.15), (8).



Figura 15. Artropatía de tobillo. Arthrodesis.

Lógicamente los pacientes pueden presentar fracturas, tras cualquier traumatismo, pero también es cierto que al conocer su enfermedad, toman más precauciones y por tanto, tienen menos índice de fracturas que la población general, sin embargo las fracturas para producirse, necesitan traumatismos de menor energía.

El tratamiento es prácticamente el mismo que se haría en un paciente sano, salvo el tratamiento con factor VIII que debe ser ajustado por el servicio de Hematología.

El síndrome compartimental es una complicación que consiste en un aumento de la presión intratisular en cualquier extremidad tras una fractura. Esto se debe a que las fascias intermusculares, son inextensibles (fig. 16) y por la inflamación y el hematoma que se produce después de una fractura, ese aumento de presión va a crear una isquemia que puede llegar a producir una necrosis muscular con consecuencias catastróficas para dicha extremidad (fig.17)

Por último vamos a hablar de los Pseudotumores que se producen por sangrado intraoseo a nivel de la metáfisis que rompe la cortical e invade las partes blandas (fig.20). Su tratamiento consiste en su extirpación.



Figura 20. Pseudotumor fémur.

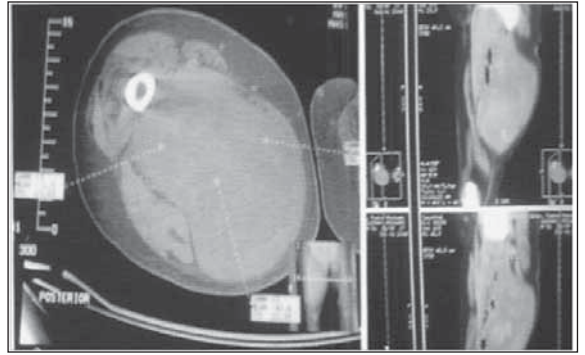


Imagen RMN

Como conclusión decir que afortunadamente hoy en día, estamos en el camino correcto para que los pacientes hemofílicos, puedan llevar una vida bastante normalizada en todos los aspectos, gracias al tratamiento sustitutivo con factor VIII y con la atención continuada multidisciplinar y personalizada que hoy en día tratamos de hacer con estos pacientes y esperamos que en un futuro no muy lejano, los cirujanos ortopédicos tengamos un papel todavía más secundario que el que tenemos actualmente.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Steven MM, Yogarjah S, Madhok R, Forbes CD, Sturrock RD: Haemophilic arthritis, Q J Med 1986; 58 181-197
- 2.- Stein H, Duthie RG: The pathogenesis of chronic haemophilic arthropaty. J Bone Joint Surg. 1981; 63B: 601-609.
- 3.- Tavernier T, Montalgut JY, Negrier C, Bossard D, Bochu M. L'IRM dans les arthropaties hémophiliques. Rev Im Med 1992; 4: 615-619
- 4.- Fernandez-Palazzi F, Caviglia HA: On the safety synoviorthesis in haemophilia. In: Rodriguez-Merchán EC, Goddard NJ, Lee CA (eds). Musculoskeletal aspects of haemophilia. Oxford, Blackwell Science, pp 50-55.
- 5.- Wiedel JD. Arthroscopic synovectomy: state of the art. Hemophilia 2002 (3): 372-374.
- 6.- Silva M, Luck JV. Result of radial head excision and synovectomy in patients with hemophilia. J Bone Joint Surg. Am 2007; 89: 2156-2162.
- 7.- Rodriguez-Merchan EC. Total joint arthroplasty: the final solution for knee and hip when synovitis could not be controlled. Haemophilia 2007; (Suppl 3): 49-58
- 8.- Ribbans WJ, Phillips AM. Haemophilic ankle arthropaty. Clin Orthop 1996; 328: 39-45

Complicaciones musculoesqueléticas de la hemofilia. Manejo conservador.

Salvador Iván Carbajo Martínez

Rehabilitación. Hospital Universitario Donostia

1. Introducción.

Las complicaciones musculoesqueléticas son las más frecuentes en los pacientes hemofílicos. El lugar más común de sangrado son las articulaciones y los músculos de las extremidades. La evaluación del estado del sistema musculoesquelético, su evolución, y el impacto que pudiera tener en su calidad de vida forman parte de la valoración global que requieren estos pacientes a lo largo de su vida. Los miembros de los servicios de Rehabilitación (fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y médicos rehabilitadores) han de formar parte del equipo multidisciplinar encargado del manejo de estas patologías.

2. Complicaciones articulares. Del hemartros a la artropatía crónica.

En la hemofilia severa, el 90% de los episodios de sangrado afectan al sistema musculoesquelético, y en el 80% de los casos las articulaciones están afectadas. Inicialmente, estos episodios consisten en hemartros espontáneos que ocurren sin una causa clara que los justifique y, habitualmente, afectan a una sola articulación en cada una de las ocasiones. En los pacientes con hemofilia severa, el primer hemartros ocurre cuando aumenta la exigencia al aparato locomotor, es decir, cuando empiezan a caminar. Si no se trata correctamente, un paciente con hemofilia severa puede presentar más de 30 hemartros/año. La frecuencia y la localización de los sangrados tiende a variar con la edad. En mayores de 30 años, las rodillas y los codos se afectan con más frecuencia, mientras que en adolescentes y adultos jóvenes es más frecuente el hemartros en los tobillos.

Basándonos en las manifestaciones clínicas, podemos distinguir tres etapas:

- hemartros agudo, que generalmente se resuelve sin secuelas
- hemartros subagudo: ocurre después de varios hemartros en la misma articulación, sin poder conseguirse una recuperación completa, y pudiendo desarrollarse una sinovitis crónica.
- artropatía crónica: tras repetidos episodios de hemartros, se observa una significativa pérdida de función en la musculatura y aparecen contracturas musculotendinosas.

3. Complicaciones musculares: hematomas. Papel de la rehabilitación.

Las GPC recomiendan un corto periodo de reposo (inmovilización, descarga) de 24-48 horas. Se recomiendan muletas en hematomas del psoas. En niños pequeños no se recomienda la compresión, por su imposibilidad de avisar en caso de parestesias. En la fase aguda, cualquier terapia que pueda impedir una correcta hemostasia (masaje, calor local) está contraindicada.

Tras esa breve fase de inmovilización se recomiendan estiramientos de baja intensidad y sin dolor, para evitar acortamientos musculares. Posteriormente, se aconseja un programa de potenciación muscular específicamente diseñado, primero con isométricos y después con ejercicios concéntricos.

4. Manejo de los episodios hemorrágicos agudos articulares.

Se basa en la inmediata aplicación (inyección) de terapia sustitutiva, en seguir el protocolo RICE (reposo, hielo, compresión, elevación) y posteriormente en la realización de un tratamiento de fisioterapia.

- La aplicación de hielo inmediatamente después de un traumatismo en un tejido blando se cree que ayuda en la disminución del dolor y del edema por su efecto vasoconstrictor y enlentecedor de la conducción nerviosa. Sin embargo, recientemente se ha sugerido (Forsyth) que cualquier descenso en la temperatura intraarticular podría interferir en el proceso de coagulación. En cualquier caso se acepta la aplicación de hielo local en el músculo o la articulación, de forma precoz tras el sangrado, durante cortos periodos de tiempo.
- El reposo de la articulación significa inmovilización y descarga. Dicho reposo debe realizarse en posición funcional de la articulación, lo que favorece una posterior movilización precoz y suave por parte del fisioterapeuta. Debe intentarse establecer en cada caso un apropiado equilibrio entre el reposo, la movilización precoz y la carga progresiva, intentando minimizar los riesgos de la inmovilización prolongada así como los del resangrado. Los ejercicios de fisioterapia tendrán como objetivo mejorar la fuerza muscular y mantener la movilidad articular. Se aconseja realizar un entrenamiento funcional. Como norma general, las GPC recomiendan retomar la

actividad habitual cuando la inflamación y la temperatura de la articulación vuelven a su situación basal.

- En lo que respecta a las pruebas de imagen, no son necesarias de manera rutinaria, salvo en casos de traumatismo. La necesidad de angiografía más embolización por malformación vascular es excepcional.
- En cuanto al manejo del dolor, en caso de necesitar analgésicos, se recomienda el uso de paracetamol, opioides y AINES COX-2.

A mayor volumen y duración del sangrado en la articulación, mayor es el daño que sufren los condrocitos. La aspiración del hemartros, idealmente en las primeras 24 horas y en condiciones de asepsia, está indicada solo en casos de sangrado masivo que produce dolor y un importante aumento de tensión intraarticular. El uso sistemático de la aspiración articular debería evitarse. En caso de hemartros en la cadera, poco habitual, sí hay indicación de artrocentesis evacuatoria, con el fin de evitar una necrosis avascular.

Todo lo anterior aparece recogido en las recomendaciones de la literatura consultada. Pero hay que tener en cuenta que, dado el limitado número de ECAS, el manejo de estas complicaciones está basado en evidencia de baja calidad.

5. Estrategias en el manejo de la artropatía hemofílica crónica.

Las GPC mencionan los siguientes puntos:

- Fisioterapia/Terapia Ocupacional: la realización de ejercicios diseñados para conseguir una mejora global articular y para prevenir la atrofia muscular y las actitudes viciosas articulares, son parte importante del manejo de los pacientes que sufren artropatía crónica. En estos casos, maximizar la función y adaptarse a las limitaciones han de ser los objetivos principales de la terapia, mediante el uso de estrategias adecuadas como el aprendizaje de programas de ejercicios, y la provisión de ayudas (adaptadores) para las actividades cotidianas.
- Ortesis: el uso de ortesis (con finalidad adaptativa o correctora) puede ser considerada en caso de dolor, inestabilidad o deformidad articular. La utilización de plantillas y calzado ortésico especialmente diseñado, han demostrado disminuir el dolor y mejorar la función del tobillo en casos de artropatía severa de tobillo.
- Hidroterapia. El entrenamiento en medio acuático está particularmente recomendado en pacientes con afectación articular múltiple, en los que resulta difícil entrenar en terreno firme.
- Ecografía y Resonancia Magnética. En algunas ocasiones, puede ser necesario durante el proceso de rehabilitación, para descartar la presencia o no de hemartros, sinovitis crónica, u otros hallazgos radiológicos. Dichos hallazgos ayudan a determinar los tiempos y los ritmos de las terapias.
- Manejo del dolor: se aconseja el uso de los AINES COX-2.

6. Participación en actividad física y deporte

Durante muchos años, a los pacientes hemofílicos y con otros trastornos de la coagulación se les ha desaconsejado la práctica de actividades físicas y deportivas, para minimizar el riesgo de episodios de sangrado. Sin embargo, la participación en actividades físicas y deportivas debe ser aconsejada como un parte del manejo global de estos pacientes, ya que les aporta numerosos beneficios físicos, emocionales y sociales. Un estilo de vida activo se asocia con la prevención de enfermedad cardiovascular, diabetes, cáncer, hipertensión, obesidad, depresión y osteoporosis.

Caminar, nadar y andar en bicicleta, por nombrar algunos, permite a los pacientes potenciar su masa muscular, haciendo que las articulaciones sean menos vulnerables a los hemartros. Deportes de contacto y de competición aumentan el riesgo de sangrado; el paciente ha de estar informado sobre ello. Si se realiza un manejo correcto, la participación en actividades físicas y el ejercicio pueden mejorar la fuerza, la propiocepción, el rango de movilidad articular, así como disminuir el número de sangrados. Previo al inicio de una nueva actividad física debe realizarse una valoración de la función musculoesquelética y los pacientes deben recibir consejos sobre deportes y actividades apropiadas de manera individualizada.

El deporte y la actividad física deben realizarse bajo la protección de la terapia sustitutiva, y las actividades más intensas o de competición deberían realizarse el día de la administración de la profilaxis.

7. Conclusiones

Las complicaciones musculoesqueléticas son muy frecuentes en los pacientes hemofílicos. La evaluación del estado del sistema musculoesquelético (fundamentalmente de las articulaciones, tanto en fases agudas como crónicas), su evolución, su eventual tratamiento, y el impacto que pudiera tener en su calidad de vida forman parte del manejo global que requieren estos pacientes.

8. Bibliografía

1. Lobet S, Hermans C, Lambert C. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. Review. *Journal of Blood Medicine*. 2014.
2. Srivastava et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013.

Modelo bio-psicopedagógico y social

Idoia Careche Recacoechea

Psicología y Pedagogía. Servicio Psicopedagógico de Ashegui

A continuación ofrecemos la actuación que se lleva a cabo en el marco de la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia en el ámbito psicológico, pedagógico y social. El modelo que presentamos ha ido evolucionando a lo largo de los más de 20 años de funcionamiento. La experiencia en la enfermedad de la hemofilia en el ámbito nacional cuando comenzó el trabajo desde este modelo psicopedagógico y social era muy limitado. Hoy en día, nos centramos en el paradigma de la autonomía, equiparación de oportunidades y plena participación. La necesidad de ofrecer atención y protección a las personas que padecen hemofilia, von Willebrand y otras coagulopatías congénitas, las mujeres portadoras de la enfermedad y familiares de afectados, nos impulsó a crear y mantener el Servicio Psicopedagógico en el que se ofrece atención psicológica, pedagógica y social.

La definición de salud de la OMS: «La salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades» marca nuestro ámbito de actuación. Entendemos que el desarrollo de la persona es el resultado de un conjunto de procesos complejos, dinámicos que operan de forma simultánea y no lineal, que se encuentran en continua interacción con el medio. Se trata de un proceso en el que pueden emerger nuevas propiedades estructurales funcionales como consecuencia de las interacciones dinámicas del sistema multinivel persona-medio.

La complejidad de la situación está marcada por la pluripatología, la aparición de complicaciones que pueden aparecer de forma gradual y/o aguda. A pesar de que la hemofilia/vWillebrand aparece en el nacimiento se va produciendo un proceso degenerativo, no necesariamente lineal, que habitualmente compromete la calidad de vida del afectado a través de las limitaciones funcionales y la discapacidad. Es un proceso de larga duración, persistente y deriva en un deterioro gradual de la salud, y a pesar de no

ser una amenaza inmediata para la vida (excepto en crisis agudas) pueden ser causa de mortalidad prematura.

El nivel de salud de la población afectada de hemofilia no depende únicamente de la existencia de un adecuado dispositivo médico, la salud depende además de una serie de actuaciones en el ámbito psicológico, pedagógico y social, con intervenciones individualizadas o grupales adaptadas a las necesidades y demandas. Los factores de riesgo y de protección nos darán las claves de actuación en los diferentes niveles entre los que se incluyen la prevención, la detección y la intervención.

Factores de riesgo e impacto

Entendemos que los factores de riesgo posicionan a la persona en una situación de desventaja. Estos factores pueden ser de naturaleza social, biológica y/o psicológica y pueden interaccionar aumentando la probabilidad de que una persona pueda ver alterado su desarrollo, integración y adaptación al medio en el que vive.

Entre los factores de riesgo psicológico y social se incluyen todos aquellos que influyen en la persona y que aumentan la probabilidad de presentar una deficiencia como consecuencia de su interacción con el entorno social, laboral, cultural y ambiental. Los elementos del medio no tienen un valor prefijado sino que tienen un significado negativo cuando se convierten en algo lesivo para la vida del afectado. Por ejemplo, la falta de voluntad de utilizar los recursos físicos en una escuela puede provocar el aislamiento y la pérdida de clases a un afectado o las conductas y/o estilos educativos inadecuados de los padres pueden provocar, bien por negación o sobreprotección, que el niño afectado no tenga el tratamiento médico a tiempo con lo que esto puede significar, la falta de aceptación de la enfermedad puede provocar que no se haga prevención pre y post natal, etc.

El Impacto de la enfermedad de la Hemofilia/vWillebrand y de las diferentes enfermedades colaterales es importante y en muchas ocasiones provocan restricciones en el funcionamiento normal de la persona. Las consecuencias asociadas a la enfermedad se hacen notar en los diferentes niveles micro, meso y macro. La enfermedad no se restringe a la persona que la padece, la familia y el entorno social se ven definitivamente afectados. Por otro lado, no debemos olvidar el impacto en el desarrollo afectivo que a su vez afectan a la hora de establecer relaciones sociales y personales positivas. Afectan en diferentes planos de la vida de la persona: en la capacidad de interacción con el entorno, en el proceso formativo ya que las repetidas visitas o ingresos en el hospital o procesos hemorrágicos graves que le mantienen por tiempo inmovilizados les impiden en ocasiones seguir el ritmo normal de sus iguales, en el desarrollo afectivo impidiéndoles en ocasiones participar de manera positiva, autónoma y activa en el entorno social y en el desempeño de una actividad laboral debido a que en ocasiones las limitaciones no ofrecen la posibilidad de optar al mundo laboral y otras, cuando se hace suele, a menudo, estar marcada por ausencias y/o limitaciones.

Factores de protección

Entre los factores psicológicos que van a proteger el desarrollo, evolución, integración los más significativos son los siguientes:

- Desarrollo psicológico adecuado a la edad cronológica.
- Temperamento fácil.
- Buena integración al contexto escolar.
- Autoestima alta

Los aspectos de protección referentes al contexto social y familiar más significativos serían:

- Vínculo afectivo seguro
- Expectativas adecuadas sobre el desarrollo
- Estilo educativo democrático
- Educación formal orientada a los procesos de aprendizaje

En cuanto a los niveles de actuación destacamos los siguientes:

Prevención

Nos centramos en eliminar los posibles factores de riesgo antes de que ocurran en cada nivel y en los distintos procesos. Por un lado, es esencial una prevención a nivel prenatal, debido a que estamos hablando de una enfermedad hereditaria hacemos prevención individualizada y el apoyo incluye directamente a los familiares, portadoras de la enfermedad y afectados de hemofilia. Orientamos y facilitamos información sobre el diagnóstico genético pre-implantatorio, pruebas diagnósticas, información sobre herencia, etc. Por otro lado, también consideramos esencial la prevención postnatal, la que va dirigida a la persona que ha nacido con el déficit de factor de coagulación y así como también a sus familiares. Se pretende minimizar el impacto de la enfermedad en factores biomédicos, sociales, conductuales y educativos. Nos centraríamos en valorar y detectar situaciones peligrosas que puedan ocasionar secuelas o riesgo para la vida. Por ejemplo, aprender que hacer, cuándo y cómo hacer cuando se presenta una crisis hemorrágica puede evitar o minimizar la degeneración musculo esquelética y el impacto de la degeneración en el ámbito psicosocial; promover el autocuidado; promover la adhesión a los tratamientos; prevenir el luto patológico en el caso de familiares de afectados fallecidos, etc.

Detección

La detección de los factores de riesgo es una tarea multidisciplinar, se debe intervenir desde distintos ámbitos: médico, enfermería, fisioterapia, rehabilitación, farmacia, psicología, pedagogía, trabajo social, educación social, etc.

La población hemofílica está controlada en el ámbito médico, en el Territorio Histórico de Gipuzkoa, desde el Hospital Universitario Donostia ya que es el Hospital de referencia para los afectados de la provincia. Así la realización de pruebas clínicas, seguimientos, tratamientos se llevan a cabo de forma centralizada y por especialistas en la enfermedad.

Las actuaciones desde los ámbitos: social, psicopedagógico, psicosocial se llevan a cabo desde el Servicio Psicopedagógico, teniendo, siempre que es posible, el contacto necesario para que la detección de los factores de riesgo en los distintos niveles se haga de forma coordinada entre los distintos profesionales.

Intervención

El modelo de intervención que planteamos es bio-psicopedagógico y social. El trabajo desde esta perspectiva se lleva a cabo desde la vertiente positiva de la intervención, desarrollo del bienestar, la calidad de vida y en general el desarrollo de los afectados y sus familiares.

La intervención en las necesidades especiales de apoyo psicológico pretende ofrecer respuestas y ayuda a través de técnicas, estrategias, procedimientos o actividades. Nos centramos en producir cambios, modificar o mejorar conocimientos, aprendizaje, habilidades, cambiar creencias o actitudes para mejorar y resolver los problemas derivados de la patología, resolviendo carencias, cubriendo necesidades o afrontando problemas individuales o sociales derivados de la cronicidad. Y como última función mejorar el bienestar, la calidad de vida y en general la vida de los afectados y sus familiares. Ejemplo: favorecer la normalización e integración, prevenir la exclusión social, reforzar la adherencia al tratamiento.

La intervención en hemofilia desde el punto de vista de la psicología parte de un hecho obvio pero muchas veces olvidado, especialmente cuando el dolor o el miedo o la lucha por la supervivencia nos hacen identificarnos con el peligro, el deterioro, el dolor físico o psicológico. Se nos olvida a menudo cuando vivimos procesos de enfermedad de larga duración que no somos la enfermedad, tenemos una enfermedad pero somos un sistema complejo que puede llegar a ser muy efectivo desde las emociones y una mente para cuidarnos y/o prevenir.

Entendemos que es necesario facilitar apoyo emocional y social también a los cuidadores o agentes de ayuda, familia, amigos/as, profesores/escuelas, personal sanitario, etc., ya que es esencial cuidar al cuidador.

Las intervenciones más importantes en las necesidades especiales de apoyo educativo se centran en:

Información sobre la enfermedad, autocuidado.

Educación para la salud

Orientación sobre procedimientos y protocolos en el hospital de referencia.
Orientación sobre el protocolo de actuación cuando tienen un accidente hemorrágico dentro y fuera de su hospital de referencia.
Información sobre especialistas y hospitales de referencia en otras ciudades de España y extranjero.
Organización Taller de Autotratamiento.
Cursos de formación para afectados y familiares.
Cursos de formación para personal sanitario.
Orientación en Ikastolas, Colegios y Centro de Formación sobre la enfermedad a demanda del afectado y/o familiares.
Realización de Guías y publicaciones sobre la enfermedad.

Por último, destacar que el objetivo esencial es promover la competencia personal que se refiere a la capacidad de la persona afectada para manejarse y adaptarse de manera adecuada al entorno en el que vive, a las habilidades sociales y/o intelectuales, a las capacidades físicas, al desarrollo emocional, a todos los aspectos que hacen que una persona se adapte e integre de forma normalizada en el ámbito social en el que vive teniendo en cuenta tanto el micro-contexto, meso-contexto y macro-contexto. El que la persona se integre, evolucione y se adapte en los tres ámbitos es esencial para conseguir la normalización y como hemos ido viendo a lo largo de esta exposición para un afectado de hemofilia/vWillebrand es un objetivo difícil de conseguir por las implicaciones que tiene la enfermedad en los diferentes niveles y dimensiones vitales.

Baxalta

**Baxalta y tú.
Un futuro cargado
de historia.**

De BAXTER a BAXALTA:
más de 60 años junto a los
pacientes de hemofilia.

