



CONSEJOS EN HEMOFILIA:

Es de vital importancia informar y educar tanto al personal de salud como a los pacientes con hemofilia y sus familias, sobre los diferentes aspectos de la enfermedad; esto se logra mediante la organización periódica de congresos, talleres y simposios, y con publicaciones; que realiza y elaboran la Asociación de Pacientes como la Unidad de Hemostasia y Trombosis

La hemofilia es una enfermedad genética de carácter recesivo, cuyo gen está asociado al cromosoma sexual X. Se caracteriza por la deficiencia o reducción de un factor (VIII, IX y XI) de la coagulación en la sangre. En la actualidad no tiene cura, es decir, se nace y se muere con la enfermedad. Sin embargo, no es contagiosa y no se asocia a ningún otro defecto genético.

La hemofilia se presenta en todas las razas y niveles sociales. Es así como algunos de los descendientes de la reina Victoria de Inglaterra --llamada la "abuela de Europa", porque sus hijas y nietas se casaron con miembros de la nobleza en Rusia, Alemania y España-- sufrieron de hemofilia. El más famoso de ellos fue el príncipe Zarevich Alexis, hijo del Zar Nicolás II, de Rusia, y Alejandra, nieta de la reina Victoria.

La enfermedad se clasifica en hemofilia A, o clásica, cuando hay deficiencia del factor VIII de la coagulación, y en hemofilia B, o enfermedad de Christmas, si se trata del factor IX. Las deficiencias de los factores V y VII se consideran pseudohemofilias, así como la enfermedad de von Willebrand.

- ✓ En la última clasificación de enfermedades de la OMS (décima revisión) desapareció el término hemofilia, y aparece tan solo el de deficiencias de factores de la coagulación.

Por su patrón genético, la hemofilia es transmitida por la mujer (XX) y afecta al hombre. La que tiene un gen de hemofilia se conoce como portadora. Cuando hay un padre con hemofilia y una madre portadora, la mujer puede padecerla. El sujeto con hemofilia transmite a sus hijas el cromosoma X*, de modo que todas ellas serán portadoras obligadas de la enfermedad, mientras sus hijos serán sanos.

- En cada embarazo, la madre portadora tiene un 50% de probabilidad de tener hijos con hemofilia o hijas portadoras. Además, pueden tener niveles de actividad de coagulación del factor VIII, IX u XI en la sangre por debajo de lo normal (menos de 50%) y presentar hemofilia leve, que requiere tratamiento sustitutivo. Otro grupo de mujeres portadoras pueden presentar concentraciones de los factores VIII, IX u XI normales (50% a 150%) y no padecer síntomas.

A pesar de que una hermana, tía o prima materna de un paciente con hemofilia tenga una concentración del factor de coagulación normal, tiene la posibilidad de ser portadora. Ellas responden a la hipótesis de Lyon, según la cual uno de los cromosomas X es elegido al azar para permanecer funcional, mientras el otro cromosoma X permanece inactivo. Si éste último es el portador, las concentraciones del factor VIII en la portadora son normales, pero el



cromosoma X afectado puede ser transmitido a sus descendientes, hombres o mujeres (hemofílicos o portadoras).

Se deben hacer todos los esfuerzos para identificar a las portadoras, a través de la medición de los niveles del factor en sangre (fenotipo) o mediante el estudio cromosómico (genotipo).

El diagnóstico prenatal y preimplantación permiten controlar el nacimiento de niños con hemofilia y niñas portadoras de la enfermedad, cuando existe historia de hemofilia en la familia. Hoy es posible llevar a cabo la concepción a través de fertilización in vitro (bebé probeta) y tomar una célula del embrión (4 a 8 células) para hacer el diagnóstico del sexo, identificar los marcadores genéticos e implantar los embriones sanos en el útero.

La hemofilia se puede presentar en todas las razas, niveles socioeconómicos y regiones geográficas. De los varones nacidos, por cada 7.500 hay 1 con hemofilia tipo A (factor VIII), y por cada 100.000 hay 1 con el tipo B (factor IX). El 85% de las personas con hemofilia son tipo A, y el 15% restante, tipo B.

La gravedad de la hemofilia se determina por el nivel anormal y/o la actividad del factor de la coagulación en sangre

Diagnóstico de la hemofilia

Se deben tener en cuenta tres factores: la historia familiar, los exámenes de laboratorio y la sintomatología.

Puede no haber antecedentes familiares o estos son negados por los pacientes; sin embargo, siempre es necesario averiguar por la existencia de personas con hemofilia en la familia --tíos, tías, primos, madres o hermanos--, y también por la presencia de artritis severa en el grupo familiar, e indagar por sangrado o hemorragia luego de intervenciones quirúrgicas u odontológicas.

En el laboratorio se debe determinar la actividad promedio de los factores de coagulación en sangre y en la actualidad son de gran utilidad los estudios genéticos.

Sintomatología: los síntomas de la hemofilia incluyen hemorragias y dolor, y dependen de la severidad de la enfermedad.

El paciente con hemofilia NO pierde sangre en forma más rápida que una persona normal. Su hemorragia es más prolongada, y si no se equilibran sus mecanismos de coagulación con compresión o terapia de reemplazo, su vida puede estar en peligro.

Los sujetos con hemofilia leve sangran prolongadamente sólo como resultado de intervenciones quirúrgicas u odontológicas, o traumatismos graves, mientras que en la forma moderada hay sangrado con las intervenciones quirúrgicas y traumas graves. En la hemofilia severa la sintomatología es variada, hay hemorragias con traumas leves o sangrado espontáneo articular y muscular.



Los principales sitios de sangrado son las articulaciones, los músculos, las mucosas, los riñones, la piel y el sistema nervioso central.

Cualquiera de las articulaciones puede sangrar. Las más frecuentemente afectadas son la rodilla, el tobillo y el codo. Los hombros, las caderas, las muñecas y los dedos sólo ocasionalmente se afectan. Las hemartrosis son recurrentes, destruyen el tejido normal articular y causan sinovitis y artritis degenerativa, dolorosa e incapacitante.

La sintomatología de la hemartrosis incluye rubor, calor, edema, dolor y limitación del movimiento. Suele haber atrofia de los músculos cercanos a la articulación, lo cual conduce a nuevas hemorragias. Generalmente los pacientes "sienten" que están sangrando, antes de presentar signos visibles de sangrado. En este caso hay que instaurar medidas de inmediato, para controlar la hemorragia. La falta de tratamiento apropiado y oportuno puede llevar a daños múltiples en la articulación, pérdida de la estructura muscular normal, limitación de la movilidad y la necesidad de tratamiento ortopédico.

En cualquier músculo se pueden producir hematomas. La acumulación de gran cantidad de sangre (o "pseudotumor hemofílico") produce lesiones óseas o compresivas graves de las estructuras vecinas (nervios, vasos, etc.) y debe drenarse quirúrgicamente. Al igual que en las articulaciones, las hemorragias musculares son recurrentes.

El hematoma del músculo psoas, especialmente el derecho, es difícil de diagnosticar y se suele confundir con apendicitis. Ocasiona cambios en el recuento de leucocitos y signo de Blomberg positivo, etc., pero a diferencia de lo que sucede en la apendicitis, hay aumento del dolor cuando el paciente estira la pierna después de flexionarla sobre el abdomen. La tomografía computarizada ayuda a confirmar el diagnóstico.

La mucosa nasal, la boca y el tracto digestivo pueden sangrar. Las hemorragias digestivas en ocasiones causan la muerte.

Los pacientes con hemofilia severa presentan hematuria. En el primer episodio de este trastorno hay que estudiar otras causas, como cálculos o tumores, mediante ecografía, tomografía o radiografías.

Se suelen producir equimosis de gran tamaño y dolorosas, que responden adecuadamente a la terapia.

Las hemorragias en el sistema nervioso central son peligrosas y registran mayor morbilidad y mortalidad. Su sintomatología consiste en cefalea, vómito, mareo, somnolencia, anisocoria y coma. Ante la sospecha de hemorragia cerebral, hay que instaurar de inmediato y de manera agresiva la terapia, aun si no hay antecedentes de trauma craneoencefálico. Se debe confirmar mediante tomografía o resonancia magnética, y hospitalizar al paciente para un manejo de urgencia.

NUNCA se debe dejar un paciente con hemofilia en observación, sin aplicar el tratamiento adecuado.



Tratamiento de la hemofilia

El manejo del paciente con hemofilia es SIEMPRE UNA URGENCIA.

El único tratamiento efectivo de la hemofilia es reemplazar el factor de la coagulación faltante con un producto apropiado, y éste debe hacerse de manera rápida, oportuna, segura y eficaz. La Federación Mundial de la Hemofilia ha establecido protocolos terapéuticos para los diferentes tipos de hemofilia.

Las hemorragias graves o las cirugías requieren terapia de reemplazo continua o intermitente, para mantener niveles adecuados de los factores de la coagulación.

Deben administrarse factores liofilizados (plasma fresco seco) de origen humano o de tecnología genética (recombinante), los cuales vienen titulados en unidades internacionales (UI) de factor de coagulación por mililitro de sangre completa.

La cantidad de factor para el reemplazo se determina según las necesidades de aumento en el porcentaje de los factores faltantes y el peso del paciente. El porcentaje normal de factores VIII, IX y XI es de 50% a 150%. Cada UI/kg aplicada aumenta en un 2% el porcentaje del factor faltante.

Se recomienda aplicar la siguiente fórmula matemática:

- ✓ $\text{Peso en kilos} \times 0,50 \text{ UI} \times \text{incremento deseado de factor (VIII o IX)} = \text{Cantidad de factor requerido.}$
- ✓ Por ejemplo, en un paciente de 60 kilos el cálculo será: $60 \text{ kg} \times 0,50 \text{ UI} \times 50\% = 1500 \text{ UI}$

Para el tratamiento es necesario considerar la severidad de la hemofilia, el sitio y la gravedad del sangrado y las condiciones previas del paciente.

Las hemorragias endocraneanas y del SNC deben ser manejadas de inmediato y agresivamente. Los niveles del factor VIII o IX faltantes deben subir por encima del 50% durante mínimo cinco días, administrando 30 UI/kg cada ocho horas. De acuerdo con la sintomatología, la evolución y los controles tomográficos, se mantendrá el nivel del factor faltante por encima del 30% (20 UI/kg cada ocho horas) durante cinco días más, y por encima del 20% otros cinco días.

El drenaje quirúrgico de la hemorragia endocraneana se realizará cuando hay riesgo de descerebración; de lo contrario, su manejo deberá ser conservador.

- Cuando hay laceración o mordedura de la mucosa bucal, se deben retirar los coágulos poco firmes y mantener la cavidad oral lo más limpia posible. El reemplazo de los factores faltantes se hace elevando un 30% su concentración por cinco días. Además, se deben aplicar antifibrinolíticos tipo ácido alfa-paraminocaproico o ácido tranexámico por cinco días.



- ✓ El sangrado sublingual puede causar obstrucción respiratoria severa, por lo que debe tratarse rápidamente. Hay que reemplazar los factores de la coagulación faltantes, hasta elevar un 30% su concentración por tres días, y observar el paciente durante cinco días.
- ✚ Ante la epistaxis se deben reemplazar los factores de la coagulación deficientes, hasta elevar un 20% su concentración, taponar con gasa vaselinada o aplicar vaselina dentro de las fosas nasales, para mantener la humedad e impedir la hemorragia, cuando se considere necesario. No se recomienda cauterizar los vasos sangrantes, por el peligro de hemorragia secundaria al caer las costras.
- ❖ Siempre hay que investigar y tratar las causas de la hemorragia digestiva. La endoscopia diagnóstica se debe practicar, previo reemplazo de los factores de la coagulación faltantes. En algunas patologías, como la úlcera péptica sangrante, el simple reemplazo de los factores de la coagulación faltantes puede NO controlar la hemorragia, por lo que es necesario intervenir quirúrgicamente.
- ✓ El paciente con hematuria debe guardar reposo en cama y tomar abundantes líquidos. El reemplazo de los factores de la coagulación faltantes se debe hacer hasta el 50% cada ocho horas, por tres días. En algunas ocasiones esta terapia no detiene completamente la hemorragia.
- El tratamiento de la hemartrosis debe ser inmediato, para evitar lesiones articulares degenerativas posteriores. La terapia de reemplazo de los factores de la coagulación deficientes debe subir el nivel un 20% durante 24 horas. Es necesario inmovilizar la articulación durante este tiempo y colocar hielo local durante siete minutos cada hora.

Cuando se presentan más de dos hemorragias seguidas (con más o menos 15 días de diferencia) y es la primera vez que sangra esa articulación, hay que evaluar la necesidad de hacer sinovectomía química, con sustancias radioactivas o citotóxicas. Este procedimiento puede impedir el sangrado articular durante un largo período de tiempo o de por vida.

En las hemorragias musculares se debe efectuar el reemplazo de los factores de la coagulación deficientes a un 30% cada ocho horas, durante tres días, y controlar la aparición de fenómenos compresivos, que puedan causar lesiones nerviosas graves.

Se debe practicar reducción cerrada e inmovilización de las fracturas, y reemplazar los factores de la coagulación deficientes al 50%, cada ocho horas y por un mínimo de ocho días.

Es obligatorio hacer la titulación de los inhibidores de la coagulación a todo paciente con hemofilia que va a ser intervenido quirúrgicamente, y nunca debe intervenir si no hay suficientes factores de la coagulación de reemplazo.

Las intervenciones quirúrgicas deben efectuarse solamente en aquellos sitios con experiencia en el manejo de pacientes con hemofilia y que tengan la infraestructura adecuada, es decir, banco de sangre, laboratorio clínico, hematólogo, etc.

Quince minutos antes de la intervención se debe aplicar una sola dosis del factor deficiente, en cantidad suficiente, para lograr una elevación por encima del 50%. En el postoperatorio se debe aplicar el factor deficiente cada ocho horas durante diez días, y mantener el porcentaje



en un 50%, como mínimo. Luego, durante los siguientes cinco días, se deben bajar los porcentajes a un 20%, y realizar los controles de laboratorio.

Cuando el paciente requiera terapia física intensiva, debe recibir la cantidad de factor de coagulación suficiente, para mantenerlo en un 30% durante la sesión.

Manejo del dolor: El dolor agudo permanece constante en el paciente con hemofilia, como consecuencia de una hemorragia interna sin tratamiento, especialmente cuando no ha tenido un buen manejo médico de la enfermedad. Se produce por la distensión tisular generada por la hemorragia y por la irritación química de la sangre. En las hemartrosis y algunos hematomas musculares puede ser excesivo.

El médico tiene la obligación de disminuir o eliminar el dolor en los pacientes con hemofilia. Para ello, el uso de analgésicos es limitado, porque muchos actúan inhibiendo los mecanismos de la coagulación. Se recomienda utilizar acetaminofén, solo o con codeína, y opiáceos. Estos últimos se deben administrar con estricto control médico, para evitar la generación de adicción.

Desmopresina. Un análogo sintético de la hormona natural "vasopresina", la desmopresina, se utiliza en el tratamiento de la hemofilia A y la enfermedad de von Willebrand leves. En estos casos, el organismo es capaz de liberar inmediatamente suficiente factor VIII y de von Willebrand, si es estimulado por la desmopresina.

La desmopresina también es un activador del plasminógeno en los sitios de almacenaje de las células endoteliales.

Avances tecnológicos en ingeniería genética han permitido obtener concentrados producidos por tecnología recombinante de DNA, que no son derivados del plasma y, por lo tanto, están libres de contaminación.

Se están realizando estudios para que los pacientes con hemofilia produzcan el factor de la coagulación faltante, mediante la implantación en sus células de genes de personas sanas. Se espera que en los próximos años se puedan superar los problemas presentados y haya una solución para esta enfermedad.

Complicaciones producidas por el uso de derivados sanguíneos. Estos pueden producir alergias e incentivar la producción de inhibidores. Siempre considerar la contaminación con hepatitis B y C y HIV.

Reacciones alérgicas. Gran número de pacientes con hemofilia han desarrollado alergias, especialmente aquellos tratados con crioprecipitados (contienen cantidades utilizables de fibrinógeno, factor VIII y de von Willebrand), plasma o transfusiones sanguíneas.

La presencia de estas reacciones con factores liofilizados es muy rara. Si se presentan, lo adecuado es suministrar corticoides de acción rápida al paciente, como la hidrocortisona, en dosis que varían de 100 a 500 mg, de acuerdo con la edad y el peso, antes de la aplicación de la terapia de reemplazo. Además, se deben tener antihistamínicos y adrenalina, listos para ser utilizados.



La sintomatología de las reacciones alérgicas varía, y se presentan uno o varios de estos síntomas: erupción urticante generalizada, fiebre, cefalea, escalofríos y edema agudo del pulmón.

Si aparece alguno de estos síntomas, se debe suspender la aplicación del medicamento y administrar corticoides, antihistamínicos, etc., según la gravedad y respuesta del fenómeno.

Inhibidores. Como consecuencia de la respuesta inmunológica normal del organismo ante la administración de proteínas extrañas (factores VIII, IX, XI y de von Willebrand), se producen anticuerpos llamados inhibidores, los cuales son capaces de destruir los factores administrados. En ocasiones se presentan con las primeras aplicaciones del factor o después de largo tiempo de uso (raro).

Los inhibidores obligan a interrumpir la terapia de reemplazo de los factores de la coagulación faltantes (VIII, IX, XI y de von Willebrand); esto complica el pronóstico de la enfermedad, pues la hace más severa, y aumenta los costos.

Los inhibidores se miden en unidades Bethesda (UB), y si hay menos de 5 UB, la respuesta se considera baja. Según su capacidad de inhibir total o parcialmente los factores VIII, IX, XI y de von Willebrand, se clasifican en inhibidores tipo I o de baja respuesta (inhibición parcial), e inhibidores tipo II o de alta respuesta (inhibición total). Este último aumenta en relación directa con la aplicación de los factores de sustitución (VIII, IX, XI y de von Willebrand).

Actualmente la producción de inhibidores es la mayor complicación en el tratamiento de sustitución de los pacientes con hemofilia. Se presenta en el 20 a 40% de los pacientes con hemofilia A, y en el 3 a 17% de aquellos con hemofilia B. Por esta razón se deben realizar estudios genéticos, para determinar la predisposición del paciente a producir inhibidores. Entre mayor sea la mutación, mayor será el riesgo.

El tratamiento de los pacientes con inhibidores se hace generalmente con concentrados (preparaciones fraccionadas de factores de coagulación específicos o grupos de factores congelados en seco) de complejo protrombínico (PCC), de complejo protrombínico activado (APCC) y de factor VII activado, que evitan el paso del factor VIII.

Sin embargo, esta terapia se debe usar por corto tiempo, por el riesgo de producir más sangrado, al activar los mecanismos antifibrinolíticos del organismo. Este efecto es mayor con los dos primeros productos, mientras que con el factor VII activado los riesgos son menores, por lo que se utiliza profilácticamente.

En casos de extrema gravedad se puede usar plasmaféresis (plasma de alta calidad donado), una solución de acción temporal que puede salvar la vida del paciente, al dar tiempo para establecer y usar otros procedimientos.



Se emplea también la inmunotolerancia, que busca eliminar la presencia de inhibidores. No es un procedimiento de urgencia, y consiste en infundir factor (VIII o IX) en dosis altas (50 UI/k) diarias, o día de por medio, durante semanas o meses; se refuerza inicialmente con la aplicación de corticoides y citostáticos. Es un tratamiento largo y costoso, efectivo solamente en el 60 a 80% de los pacientes.

En la actualidad se están estudiando unas sustancias producidas por el organismo del paciente con hemofilia, llamadas anticuerpos antiidiotipo, que al parecer actúan contra determinadas porciones (idiotipos) de los inhibidores del factor VIII.

Hemofilia y SIDA

Para la comunidad hemofílica ha sido una verdadera tragedia que los factores de reemplazo VIII y IX con concentrados de plasma se contaminaran con HIV en las décadas de los 70 y 80. Esto trajo como consecuencia, especialmente en las naciones con una atención médica adecuada, la contaminación del HIV a un gran número de pacientes con hemofilia; en los países menos desarrollados la contaminación fue más baja.

A partir de 1992, los liofilizados se hicieron seguros mediante la aplicación de procedimientos tecnológicos para la desactivación viral, como solvente/detergente, calor y otros métodos, que permitieron que desde ese año no se reportaran más casos de contaminación a través de la terapia de reemplazo con liofilizados. La tecnología recombinante de origen genético hace que el riesgo de contaminación desaparezca por completo.

Los pacientes con hemofilia afectados por la infección de HIV, adquirida a través de la terapia de reemplazo, deben manejarse mediante tratamiento médico integral, que incluya una buena alimentación, conducta sexual controlada, utilización de medicamentos antirretrovirales, controles frecuentes y gran apoyo psicológico.

Hemofilia y hepatitis

La hepatitis es una inflamación del hígado, producida, entre otras causas, por virus conocidos como A, B, C, D, E y G. Los virus A y E se adquieren por ingestión de agua o alimentos contaminados. Los B, C y D, por contacto sexual o por el uso de sangre y sus derivados. Todos estos virus pueden producir inflamación aguda del hígado (hepatitis), cuya sintomatología se manifiesta con fiebre, vómitos, coloración amarilla de la piel (ictericia), orina oscura, etc. Sin embargo, la mayoría de las hepatitis son asintomáticas, y evolucionan hacia la curación espontánea en pocas semanas. Si no hay cura y el virus persiste en el hígado y en la sangre, se habla de hepatitis crónica, lo cual sucede especialmente con los virus B, C y D. El virus de la hepatitis D necesita la presencia del B para producir la infección.

El 20% de las hepatitis curan espontáneamente. El 80% evolucionan hacia cirrosis, y el 2%, a cáncer hepático.

La infección con HIV y el alcoholismo empeoran el riesgo de complicaciones de la hepatitis.



La prevención de la hepatitis se logra mediante el seguimiento de hábitos higiénicos adecuados y la vacunación contra hepatitis A y B. Para la hepatitis C no hay vacuna.

La población hemofílica se encuentra en el mismo riesgo que el resto de la población, con respecto a la contaminación con hepatitis A, E o G, pero su riesgo es mayor con las hepatitis B y C, por el uso de hemoderivados.

La hepatitis B se transmite por contacto sexual, mientras que en la C la transmisión por vía sexual es excepcional.

En años pasados, y por el uso de crioprecipitados, plasma y liofilizados sin inactivación viral, la incidencia de contaminación de hepatitis B y C, especialmente la C, fue muy alta (en algunos sitios entre el 80% y el 90% de la población hemofílica).

En la actualidad, con la vacuna de la hepatitis B (obligatoria para todos los pacientes con discrasias sanguíneas) y con los procedimientos más efectivos de inactivación viral de los liofilizados (solvente/detergente, vapor o pasteurización, tratamiento de calor seco, etc.) y la supresión viral (nanofiltración, cromatografía por afinidad: separación de los factores monoclonales), el virus C se encuentra controlado; así, el riesgo de contaminación es prácticamente nulo. Con los factores recombinantes el riesgo ha desaparecido totalmente.

Recientemente se ha descrito un nuevo agente viral (hepatitis G), parecido al virus de la hepatitis C, aunque con características clínicas y biológicas distintas. No se ha demostrado que cause lesión hepática crónica. Se está investigando si los actuales métodos de inactivación viral también son eficaces para destruir este virus en los hemoderivados.

El diagnóstico de la hepatitis crónica se hace a través de exámenes de laboratorio (transaminasas, viremia, tipo de virus, etc.), que proporcionan una buena información evolutiva y pronóstico, y su tratamiento busca suprimir la multiplicación viral y, por consiguiente, su actividad necroinflamatoria hepática. En la actualidad se usan interferón pegilado y rivabirina, y su efectividad depende del tipo de virus.

En los pacientes con infección crónica y sospecha de cirrosis, la biopsia hepática ayuda a establecer el diagnóstico; sin embargo, por sus altos riesgos de hemorragia NO se recomienda en los pacientes con hemofilia. En caso de ser absolutamente necesaria, se debe efectuar siguiendo las recomendaciones de cirugía abierta descritas anteriormente.

Rehabilitación del paciente con hemofilia

Los daños producidos en las articulaciones por las hemartrosis llevan a lesiones musculoesqueléticas, que disminuyen la calidad de vida del paciente, hasta el punto de provocar su invalidez.

Es necesaria una adecuada rehabilitación, junto con una buena terapia de reemplazo, para mantener las articulaciones en buenas condiciones.



Las hemartrosis son dolorosas y producen inmovilidad y retracción de la articulación afectada. Esto se refleja en atrofas musculares y cambios en la posición normal en la articulación afectada. Así, una vez controlada la hemorragia se hace necesario recuperar la función normal de la articulación.

En el tratamiento rehabilitador hay que considerar varias fases:

- El tratamiento preventivo, mediante el fortalecimiento de los músculos, especialmente de aquellos que rodean las articulaciones más expuestas a lesiones.
- El tratamiento de la fase aguda (hemartrosis), que consiste en reposo articular, inmovilización con vendajes compresivos, almohadillas o férulas, procurando una posición antiálgica. La aplicación de hielo (no más de siete minutos cada hora) y una pronta terapia de reemplazo. Comienzo precoz de maniobras isométricas, siempre y cuando no causen dolor. Rehabilitación con ejercicios activos, asistidos y cuidadosos, y progresivamente ejercitación de los músculos.

El tratamiento de la fase crónica incluye fortalecimiento de la articulación y tratar de corregir las lesiones ya causadas, mediante evaluación periódica de la terapia física e información sobre las actividades físicas que el paciente pueda desarrollar. Se recomiendan algunas actividades y deportes .

Como método preventivo, para lesiones articulares (hemartrosis) en fase incipiente se recomienda la sinovectomía química, y en casos muy graves los reemplazos articulares.

Algunos métodos y técnicas de rehabilitación que se pueden emplear, para recuperar la articulación de los hemofílicos, incluyen hidroterapia, cinesiterapia --movilización pasiva, posiciones mantenidas, maniobras isométricas, ejercicios activos asistidos y con resistencia, y mecanoterapia--; termoterapia con frío y calor; electroterapia con ultrasonido, TENS, corriente o láser, y terapia ocupacional.

- El objetivo final de la terapia es evitar las lesiones y/o recuperar la función normal del miembro afectado.

Manejo odontológico

Para el hemofílico es un problema acudir donde el odontólogo, pues encuentra que una inmensa mayoría de ellos temen tratarlo; sin embargo, a pesar de ser un paciente fuera de lo común, su manejo no es imposible ni peligroso.

Lo más importante es hacer prevención, para evitar daños en la dentadura, y esto se logra con la colaboración de los padres y el odontólogo, mediante la enseñanza de hábitos de limpieza dental desde temprana edad --uso de cepillo de dientes, seda dental, enjuagues, etc.--, fluorización, hábitos alimentarios adecuados --evitar el consumo alto de azúcares, especialmente gaseosas y dulces--, uso de sellantes de fisuras y el control odontológico frecuente, cada dos meses.



En caso de tener que practicar tratamientos que impliquen riesgo de hemorragias, como extracciones, cirugías orales, limpiezas, etc., el odontólogo debe trabajar en equipo con un hematólogo. Nunca debe hacerlo sin asesoría, aunque crea saber dominar el procedimiento. De esta manera evitará problemas medicoslegales.

Siempre que se vaya a efectuar un procedimiento que implique riesgo de sangrado, se debe solicitar al paciente un examen de titulación de inhibidores, y tener disponible la terapia de reemplazo con factores de coagulación liofilizados (VIII o IX), suficiente para compensar los mecanismos de coagulación del paciente.

Protocolo de manejo odontológico. Hecho lo anterior, se debe administrar al paciente, el día antes del procedimiento, ácido tranexámico o ácido épsilon aminocaproico, y sustancias antifibrinolíticas, y seguir su administración el día de la cirugía y seis días más.

Aplicar la dosis calculada del factor VIII o IX quince minutos antes del procedimiento, para aumentar el factor en un 50%. Cada unidad del factor aumenta un 2% el porcentaje.

Durante el procedimiento, aplicar anestesia periodontal y evitar el bloqueo troncular.

Ser lo más cuidadoso y preciso, para no lastimar la mucosa; limpiar la zona de restos de hueso, hacer hemostasis con taponamiento y cianocrilato, evitando en lo posible pasar puntos de sutura.

Recomendar al paciente dieta líquida durante ocho días y dieta blanda por otros ocho días.

En los adultos, casi todos los procedimientos se pueden hacer ambulatorios; en los niños hay que evaluar cuidadosamente su posibilidad de atención en la casa, preparación y responsabilidad de los padres, etc., y si hay necesidad, no dudar en hospitalizar al niño, para un mayor control.

Se recomienda a los odontólogos protegerse, usando máscaras y guantes, pues algunos pacientes pueden ser positivos para HIV o hepatitis C. Asimismo, como todo el personal de salud, deben vacunarse contra la hepatitis B.

Manejo psicológico del paciente con hemofilia

La hemofilia es una enfermedad genética y hereditaria, que afecta cada aspecto de la vida del individuo y de su núcleo familiar. Por lo tanto, el apoyo psicológico es esencial.

Los padres (en especial las madres) sufren el temor permanente de perder al hijo, o que sus frecuentes hemorragias e incapacidades lo invaliden; por ello lo sobreprotegen, ya sea por miedo o por sentimiento de culpa. La sobreprotección puede ser fatal para el desarrollo psicológico del paciente, porque lo hace inseguro y dependiente.

Hay que insistir en que el paciente con hemofilia es una persona normal, con algunas limitaciones en sus actividades físicas, pero de ninguna forma en su actividad intelectual, la



cual debe ser estimulada, para prepararlo a enfrentar los retos del futuro, con una sólida educación intelectual, y evitarle tener que ganarse la vida con trabajos físicos peligrosos para su integridad.

Los padres del paciente con hemofilia tienen deberes para consigo mismos y hacia su hijo, como el conocimiento del manejo de la enfermedad, colaborar con el personal de salud en el tratamiento de la misma, teniendo un trato respetuoso, pero firme, con él; deben enseñar a su hijo a conocer sus limitaciones, y estimular su desarrollo en áreas donde no pongan en peligro su integridad física.

Estos mismos deberes los tiene el paciente hemofílico, consigo mismo y con la sociedad.

Los padres y el hemofílico tienen también derechos, algunos en su relación con el personal de salud y otros por ley.

Los padres tienen derecho: a permanecer con sus hijos durante exámenes y procedimientos médicos, a la atención sin demoras, a un trato cortés y respetuoso por parte del personal de salud, a cambiar de médico o pedir cambio en el personal de salud en la sala de urgencias; a pedir que su hijo reciba terapia de reemplazo, pronta, segura y eficaz; a recibir una explicación completa de cualquier procedimiento a que se vaya a someter al paciente, a que lo oigan y a formular las preguntas que considere pertinentes, a solicitar ver la historia médica de su hijo, a que le sean explicadas claramente todas las formas de autorización, antes de firmarlas.

Al ingresar el paciente con hemofilia al colegio, es absolutamente necesario informarles a las directivas, profesores y compañeros de estudio sobre la enfermedad, y procurar dictarles una charla acerca de la hemofilia.

El paciente hemofílico enfrenta una serie de desafíos a través de su desarrollo, en los que debe recibir apoyo para vencerlos, tanto de sus familiares como de sus profesores y amigos.

- Las limitaciones físicas, el dolor y el miedo a la muerte deben ser superados, y convertidos en estímulos positivos, para evitar que generen inseguridad y temor al futuro. Estos sentimientos son muy frecuentes, especialmente en la pubertad, época en la que el individuo tiene que reafirmar su personalidad y enfrentar su futuro.
- Una educación sexual adecuada, una mano firme, pero amiga, en la que pueda apoyarse, le serán de gran ayuda, así como un manejo médico adecuado y confiable.
- Las limitaciones del paciente con hemofilia pueden ser físicas, pero nunca intelectuales, y esta premisa debe ser la que prevalezca en su preparación y formación.
- Se recomienda que tanto el enfermo como su familia reciban apoyo y orientación de un psicólogo, que los ayudará a manejar adecuadamente los problemas que trae la hemofilia en todo orden. También existen recomendaciones para el personal de salud.



Costos de los factores liofilizados y factores recombinantes, para corregir las deficiencias de la coagulación

Estos medicamentos son costosos, porque tienen que someter la materia prima a diversos procedimientos, como calor, solvente/detergente, entre otros, para evitar la contaminación con el HIV o hepatitis B y C, o porque provienen de ingeniería genética.

Por estas razones, es importante lograr su óptima utilización, sin desperdicio y dentro de unas indicaciones muy precisas en cuanto a dosis, tiempo de tratamiento, frecuencia de la aplicación, etc. Para lograr este objetivo, es absolutamente necesario informar y educar, tanto al personal de salud como a los pacientes con hemofilia y sus familias.