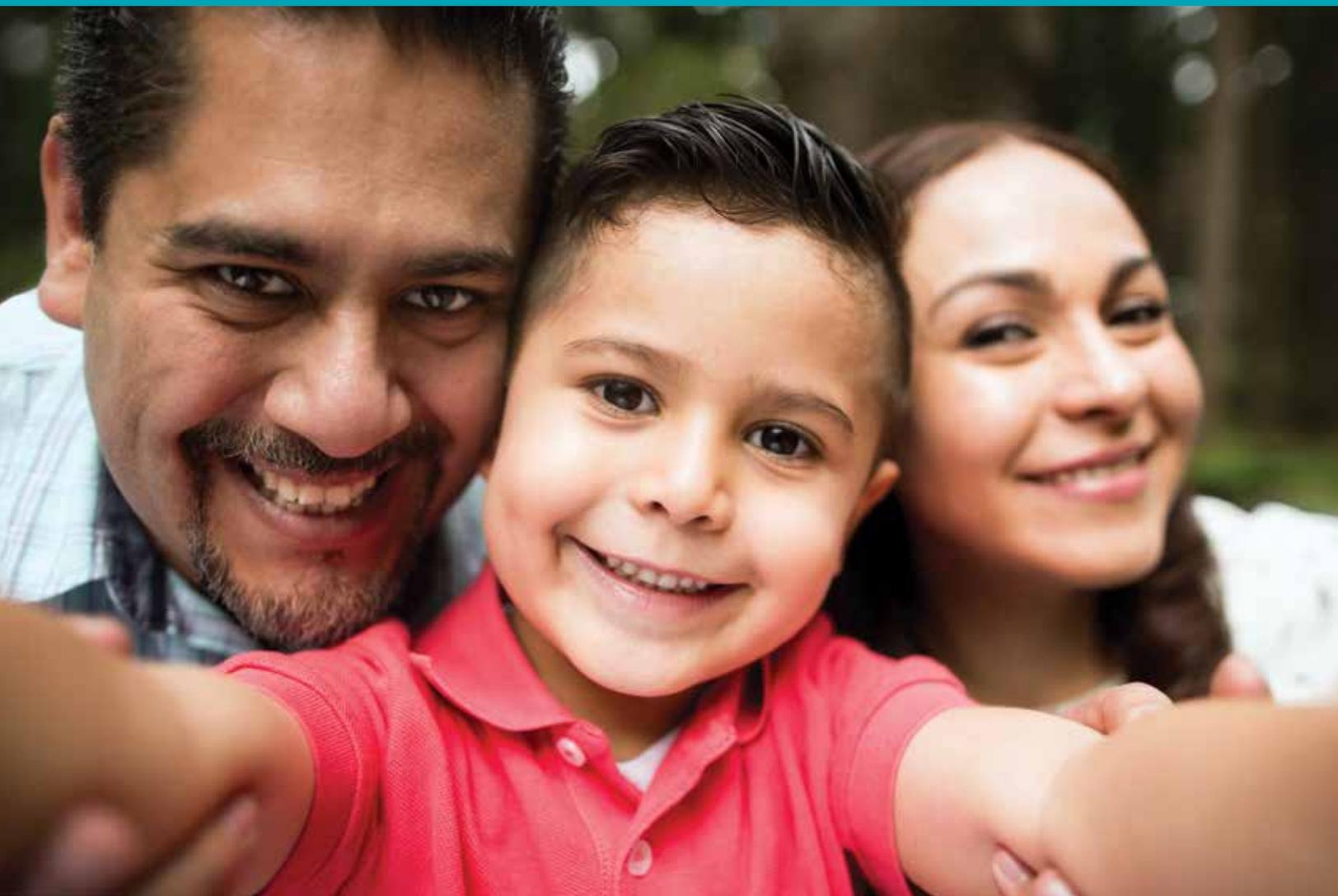


*accredo*<sup>®</sup>

**Vivir con hemofilia:  
una vida saludable en todas  
las etapas de la vida**



## Introducción

*En esta sección, se proporciona una introducción breve al mundo de la hemofilia. Si la hemofilia no es nueva para usted, puede continuar con la sección correspondiente utilizando el índice como su guía.*

Como persona, padre/madre o cuidador, escuchar la palabra “hemofilia”, un trastorno hemorrágico poco frecuente, puede provocar muchas emociones diferentes. Incluso si tiene antecedentes de hemofilia en su familia, aun así puede ser una conmoción escuchar el diagnóstico para usted o su hijo. Enojo, negación y culpa son todas reacciones normales. Cada familiar, tendrá su propia reacción a esta noticia y procesará los sentimientos de forma diferente.

Como adulto, enterarse de que tiene un trastorno hemorrágico puede provocar ansiedad sobre cómo puede cambiar su estilo de vida. Todos tienen un modo diferente de lidiar con esta noticia.

Es importante entender el trastorno y los diferentes recursos que están disponibles para usted. Los profesionales médicos están listos para ayudarlo y brindarle el apoyo y la orientación que necesita. Aproveche esta red de apoyo e información; puede ayudarlo a lidiar con este cambio de forma más fácil.

Puede echar por tierra muchos mitos y malentendidos asociados con la hemofilia que se han contado una y otra vez, y que con frecuencia hicieron que la información incorrecta sea tomada como verdad. Un malentendido frecuente es que las personas con hemofilia pueden cortarse y morir desangradas. Las personas con hemofilia no sangran más rápido que otras personas; simplemente sangran durante más tiempo. También es posible que escuche otras declaraciones falsas, como “puede contraer hemofilia” o “un niño superará su hemofilia”. Estas declaraciones simplemente no son ciertas. La siguiente información lo ayudará a convertirse en una persona, un padre o una madre educados y, a su vez, educar a su comunidad para ayudar a disipar los mitos que pueden circular cuando las personas no están bien informadas. Los avances en la atención de pacientes con hemofilia en las últimas décadas han mejorado la calidad y la cantidad de vida para aquellos que viven con hemofilia. Los padres y cuidadores tienen la oportunidad de crear

un entorno de apoyo y amor para ayudar a promover el desarrollo físico, emocional y psicológico. Como persona que vive con hemofilia, puede encontrar gran fortaleza y apoyo al rodearse de otras personas familiarizadas con un trastorno hemorrágico en estos grupos de apoyo.

Al convertirse en una persona con hemofilia o cuidador bien informado, tendrá la información que necesita para controlar de forma segura el trastorno hemorrágico durante todas las etapas de la vida. Como padre/madre o cuidador, aprender qué precauciones tomar a medida que su hijo se desarrolla es un tema que su hematólogo, pediatra certificado por el consejo médico o farmacia especializada puede analizar con usted. Criar un hijo con hemofilia requiere un equilibrio delicado. Es posible que los padres sobreprotectores que protegen a su hijo no le permitan desarrollar un sentido de identidad saludable. Los padres que brindan poca orientación o protección a su hijo corren el riesgo de hemorragias y complicaciones innecesarias. Los padres deben esforzarse por ayudar a sus hijos a desarrollar un sentido normal de autoestima en un entorno físicamente seguro.

Puede notar el uso de pronombres masculinos o referencias al sexo masculino en todo este libro. No obstante, reconocemos que los trastornos de sangrado, como la hemofilia, no son exclusivos de los hombres solamente. Si bien la mayoría de las personas con hemofilia A y hemofilia B son hombres, un porcentaje muy pequeño pueden ser mujeres. La información de este libro hace referencia a la atención adecuada de pacientes con hemofilia y las formas de maximizar un estilo de vida saludable que no es exclusivo de los hombres con hemofilia.

## Índice

Descripción general de la hemofilia .....	3
Reconocimiento de las hemorragias.....	7
Tratamiento.....	11
Etapa 1: el año del recién nacido (de 0 a 12 meses).....	15
Etapa 2: su bebé/niño de edad preescolar y la hemofilia (de 1 a 5 años).....	21
Etapa 3: la edad escolar/preadolescencia (de 6 a 11 años) .....	29
Etapa 4: la adolescencia (de 12 a 18 años).....	37
Etapa 5: la adultez .....	45
Glosario de términos relacionados con la hemofilia.....	55
Recordar lo que leyó .....	59
Referencias.....	63





## Descripción general de la hemofilia



## Descripción general de la hemofilia

La hemofilia se produce cuando falta completa o parcialmente una de las proteínas del factor de coagulación necesarias para la coagulación de la sangre. Hay, al menos, 13 proteínas diferentes, denominadas “factores de coagulación”, en la sangre que funcionan juntas para crear un coágulo de fibrina cuando se produce una herida. Las proteínas de coagulación generalmente están designadas por números romanos (I, II, III, IV, etc.). Las personas a las que les falta completa o parcialmente factor VIII (ocho) tienen hemofilia A, el tipo más frecuente de hemofilia (la enfermedad de von Willebrand es el trastorno hemorrágico más frecuente). Afecta a cerca del 80 % de las personas con hemofilia. Las personas a las que les falta completa o parcialmente factor IX (nueve) tienen hemofilia B. Esta afecta a cerca del 20 % de las personas con hemofilia. La incidencia

(cantidad de casos nuevos) de la hemofilia A es de, aproximadamente, 1 en 5,000 hombres nacidos en los Estados Unidos.<sup>1</sup> La prevalencia (cantidad de casos existentes) de hemofilia A es de alrededor de 16,000 personas en EE. UU. La hemofilia B afecta a más de 4,000 personas.<sup>2</sup> Todas las razas y grupos socioeconómicos se ven igualmente afectados.

Si bien hay otras formas de trastornos hemorrágicos, como la deficiencia de factor XIII (trece) y afibrinogenemia, este folleto se enfocará en 2 de las deficiencias de factor que se producen con más frecuencia: de factor VIII y factor IX.

La hemofilia tiene diferentes niveles de gravedad. La cantidad de factor en la sangre de su hijo determinará el nivel de gravedad. Dicho nivel no cambia con el tiempo en una persona con hemofilia.

## Clasificación de la gravedad de la deficiencia de factor<sup>1</sup>

Clasificación	Nivel de factor VIII o factor IX (comparado con niveles normales)	Qué esperar
Grave	Menos del 1 %	La hemorragia después de una lesión, un traumatismo grave o una cirugía. Puede tener una hemorragia sin una lesión conocida (hemorragia espontánea).
Moderada	Del 1 % al 5 %	Es posible tener una hemorragia después de una lesión leve y después de un traumatismo grave o una cirugía. Ocasionalmente, puede producirse una hemorragia espontánea y puede estar asociada con una hemorragia prolongada o grave en una articulación.
Leve	Del 5 % al 40 %	La hemorragia prolongada, generalmente, solo se produce después de una lesión grave, un traumatismo grave o una cirugía.
Normal	Del 50 % al 150 %	Ausencia de hemorragia anormal.

## ¿Cómo sucedió esto?

La hemofilia se transmite de padre/madre a hijo como una característica heredada o genética. Alrededor del 30 % de las personas con hemofilia no tienen antecedentes familiares de un trastorno hemorrágico y desarrollan hemofilia por una mutación genética.<sup>1</sup>

La hemofilia solía ser llamada “la enfermedad real”, dado que la reina Victoria de Inglaterra era portadora de hemofilia.

Una revisión del árbol genealógico de la reina Victoria muestra cómo la hemofilia A se transmitió a través de la descendencia femenina, pero los síntomas de la enfermedad se manifestaron en los hombres. ¿Cómo sucede esto?

El gen de la hemofilia se porta en el cromosoma X. Las mujeres tienen dos cromosomas X y los hombres tienen un cromosoma X y un cromosoma Y. Una mujer queda embarazada cuando su óvulo es fecundado por el espermatozoide del hombre. El espermatozoide llevará la mitad de la composición genética del padre (incluido un gen determinante del sexo X o Y).

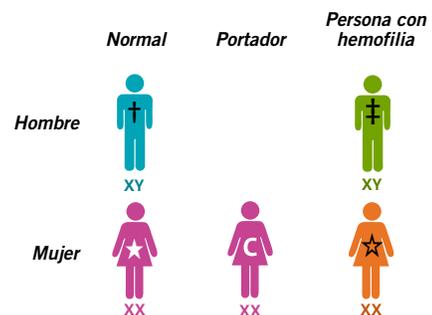
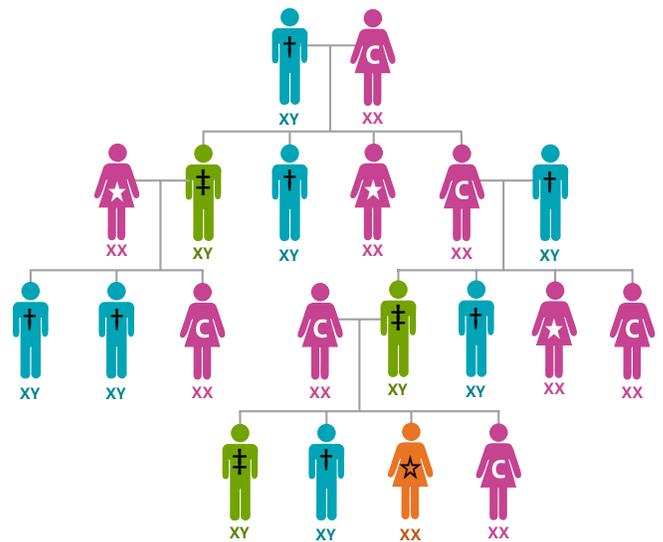
El óvulo de la madre llevará la mitad de la composición genética de la madre y tendrá un gen X. Si el gen X del padre fecunda el óvulo, el bebé será una niña (XX). Si el gen Y del padre fecunda el óvulo, el bebé será un varón (XY).

Para una mujer que porta el gen de la hemofilia, cada embarazo tiene cuatro resultados posibles: un niño con hemofilia, un niño sin hemofilia, una niña que es portadora o una niña que no es portadora. Algunos portadores pueden tener niveles bajos de factor de coagulación. Algunas veces son denominados “portadores sintomáticos”.

Si un hombre tiene hemofilia, sus hijas serán portadoras y sus hijos no tendrán hemofilia. Su hematólogo podrá ayudarlo a entender mejor esta información. Un asesor genético también puede ayudarlo a conocer su probabilidad de tener un niño con hemofilia.



## Herencia del gen de la hemofilia



### ¿Por qué una persona con hemofilia tiene una hemorragia?<sup>3</sup>

La naturaleza les ha dado a nuestros cuerpos la capacidad de detener una hemorragia en el lugar de una herida. Hay tres pasos principales en este proceso:

1. Los vasos sanguíneos alrededor del área de la herida se contraerán o se harán más pequeños para disminuir la cantidad de sangre que pasa a través de la herida.
2. Las plaquetas, que forman parte de nuestra sangre, viajan hasta la herida y se quedan en la abertura. Estas plaquetas se adhieren entre ellas y forman un “tapón plaquetario”, que inicialmente ayuda a detener la hemorragia.
3. Las proteínas (factores de coagulación) en la sangre crean una sustancia llamada “fibrina”, que se entrecruza a través de las plaquetas cubriendo la herida y mantiene el tapón plaquetario en su lugar. Este coágulo de fibrina detiene la hemorragia hasta que los vasos sanguíneos puedan repararse a sí mismos.

En la hemofilia, las proteínas (factores de coagulación) no producen suficiente fibrina. Sin la fibrina para entrecruzarse a través de las plaquetas y mantenerlas en el lugar, las plaquetas no se fijan en el área de la herida y la persona sigue sangrando.

### Formación de inhibidores<sup>4</sup>

El sistema inmunitario es el sistema de defensa que normalmente nos protege de enfermedades e invasores microscópicos que representan un daño para nuestra salud. Dado que estamos expuestos a virus, el cuerpo reconoce la enfermedad y crea anticuerpos para luchar contra la enfermedad y eliminarla del cuerpo. Algunas veces el sistema inmunitario hace un muy buen trabajo intentando protegernos. Si el cuerpo reconoce el factor como un invasor extraño, puede crear anticuerpos contra el factor. Estos anticuerpos neutralizan el factor y lo tornan ineficaz para la coagulación o causan una reacción de tipo alérgico. Es por eso que las personas con inhibidores pueden necesitar realizar la infusión de mucho más factor para superar la respuesta inmunitaria del cuerpo o diferentes productos para contrarrestar la respuesta inmunitaria. Alrededor del 30 % de las personas con hemofilia A desarrollarán un inhibidor mientras que cerca del 2 % al 3 % de las personas con hemofilia B tendrán un inhibidor. Si desarrolla un inhibidor, usted y su hematólogo decidirán si es necesario cambiar su régimen de tratamiento.





## Reconocimiento de las hemorragias



## Reconocimiento de las hemorragias<sup>1,5</sup>

Las heridas se manifiestan de diferentes formas y algunas personas tienen más probabilidades de tener heridas que otras. Esto es así para las personas con o sin hemofilia. Los episodios de hemorragia pueden ser clasificados por la gravedad de la hemorragia, así como también por el lugar en donde se produce la hemorragia. Algunas veces, como con los cortes, la sangre es visible. Otras veces, la hemorragia es interna. Normalmente, las hemorragias internas causan la mayor preocupación, en especial las hemorragias en la cabeza.

Para los padres o cuidadores, es normal estar preocupados por el bienestar de su hijo y tener una preocupación inicial por su seguridad. Esta preocupación inicial con frecuencia se intensifica en los padres cuyos hijos tienen hemofilia. Unos de los desafíos más difíciles que enfrentan los padres es reconocer cuándo sus hijos tienen una hemorragia. Esto puede ser especialmente verdad antes de que su hijo pueda decirle que le duele.

Con los bebés, puede ser difícil saber cuándo su hijo tiene una hemorragia. No pueden verbalizar ni decirle si les duele, dónde les duele o cuánto les duele. Cuanto más sepan los padres sobre el trastorno hemorrágico de su hijo, mejor preparada estará la familia para lidiar con las experiencias diarias que enfrentan. Los tipos de hemorragias que su hijo tiene cambiarán a medida que crezca y sea más activo. Para los bebés y niños pequeños, los lugares de hemorragia más frecuentes son la cabeza y la boca.

La dentición puede provocar algunas molestias al bebé y puede hacer que las encías parezcan hinchadas o descoloridas. No aplique medicamentos de venta libre en las encías del bebé sin primero analizar esto con su pediatra y hematólogo. Si se produce una hemorragia, hable con su hematólogo. Un paño húmedo y suave para bebés mantenido en una bolsa plástica limpia en el refrigerador o el congelador puede ser útil. Siempre retire el paño limpio y frío del bebé de la bolsa plástica antes de aplicar suavemente en las encías. No frote las encías si hay hemorragia o un coágulo. Para evitar la posibilidad de atragantarse, nunca deje al bebé solo con el paño.

Independientemente de la etapa de la vida, la hemorragia puede producirse en cualquier área del cuerpo, incluidas las articulaciones, los músculos, el abdomen o la cabeza. Algunas veces puede notar un incidente que puede causar una hemorragia, como una caída y un golpe en la cabeza. En los niños, los padres o cuidadores pueden notar que su hijo puede estar quisquilloso y no saber por qué. En estos casos, busque señales de que está produciéndose una hemorragia:

- Duele al usar la parte afectada del cuerpo. Por ejemplo, si la articulación de la rodilla está afectada, su hijo puede dejar de gatear. Si su hijo camina, puede volver a gatear o puede comenzar a renguear.
- Puede notar hematomas.
- Puede haber inflamación. Si es en una extremidad, compare la parte afectada del cuerpo con la parte opuesta para determinar el grado de la inflamación.
- Su hijo también puede estar muy irritable. Esto puede suceder con o sin explicación. Los niños pequeños pueden ser impredecibles. Pueden llorar porque no pueden encontrar su juguete favorito o porque tienen una hemorragia.
- Cuando su hijo comienza a hablar, puede describir las hemorragias de muchas formas. La descripción más frecuente probablemente sea un dolor en la zona de la hemorragia.

### Pequeños cortes y rasguños

Pueden producirse con frecuencia pequeños cortes y rasguños. La mayoría dejará de sangrar por sí solos. Utilice los principios básicos de primeros auxilios para ayudar a detener la hemorragia, que incluyen mantener presión directa sobre el corte y utilizar compresas de hielo.

### Hemorragias nasales

Las hemorragias nasales son bastante frecuentes. Pregunte a su hematólogo cuánto puede esperar antes de notificar al consultorio. En el caso de una hemorragia nasal, siéntese con la cabeza inclinada levemente hacia adelante. En el caso de una hemorragia un poco más abundante, permita que la sangre que puede estar en la boca salga y caiga en el paño o toalla, o haga que el niño mayor expectore (escupa) la sangre en un lavabo para evitar que la trague/vomite. Pellizque el puente nasal ejerciendo una presión firme y continua durante 20 minutos. Aplique una compresa de hielo en la parte trasera del cuello. Grandes cantidades de sangre o una hemorragia prolongada deben informarse al hematólogo.

### Hemorragias articulares<sup>3</sup>

Las hemorragias articulares normalmente comienzan en el revestimiento de la articulación, llamado “sinovia”. Si no se trata, la hemorragia puede continuar hasta que el espacio de la articulación se llene de sangre. Esto puede suceder con o sin un traumatismo en la articulación. El líquido extra en el espacio de la articulación crea presión, inflamación, calor y dolor. Con el tiempo, podría haber daño en la articulación. Si la articulación tiene tres o más hemorragias en seis meses, es considerada una “articulación objetivo”. Se recomienda tratamiento inmediato. Cuanto antes se realice la infusión del factor, más eficaz será. Haga un seguimiento de la infusión del factor utilizando el método que incluye descanso, hielo, compresión y elevación (RICE en inglés) (consulte la página 13).

### Hemorragias musculares

Las hemorragias musculares pueden producirse en un solo músculo o en un grupo muscular. Pueden producirse espontáneamente (sin una lesión evidente) o después de recibir un golpe u otro traumatismo en el área. Se recomienda tratamiento inmediato y consulta a su hematólogo.



### Hemorragias en la cabeza

Las hemorragias en la cabeza pueden producirse en la parte interna o en la parte externa del cráneo y siempre deben ser consideradas hemorragias graves. Las hemorragias en la cabeza pueden producirse espontáneamente o como consecuencia de una lesión. Los síntomas pueden progresar lentamente y es posible que no se noten durante días después de una lesión. Se requiere tratamiento inmediato. Comuníquese con su hematólogo para obtener más indicaciones. Estas hemorragias deben considerarse una situación de emergencia y un simple golpe en la cabeza no debe ser tratado a la ligera. Visite [www.hemophilia.com](http://www.hemophilia.com) para obtener materiales de ayuda en una visita a una sala de emergencias.

Signos y síntomas tempranos de una hemorragia en la cabeza:

- irritabilidad;
- náuseas y vómitos;
- sensibilidad a la luz brillante;
- actuar de forma confusa;
- estar inconsolable.

Signos y síntomas tardíos de una hemorragia en la cabeza:

- incapacidad de mantener el equilibrio;
- pupilas dilatadas o desiguales;
- convulsiones;
- confusión;
- dolor de cabeza persistente.

### Hemorragias de cuello

Las hemorragias de cuello también son muy graves. La inflamación puede generar presión en las vías respiratorias y hacer que sea difícil respirar. Se recomienda tratamiento inmediato y consulta a su hematólogo. Una hemorragia de cuello debe ser considerada una situación de emergencia.

### Hemorragias de boca

Las hemorragias de boca pueden ser alarmantes porque la sangre y la saliva mezcladas hacen que estas hemorragias parezcan mucho peor de lo que pueden ser. La mayoría de las hemorragias de boca son causadas por caídas o por objetos filosos que un bebé puede haberse colocado en la boca. Para aquellas personas que cuidan de alguien con hemofilia, es importante inspeccionar la boca y encontrar el origen de la hemorragia. Coloque a la persona de lado o sobre el estómago para evitar que trague la sangre. La sangre que se traga puede afectar el estómago y causar náuseas y vómitos.

Las hemorragias de boca normalmente se detendrán al cabo de unas horas. La presión directa en el área o un chupete frío para los bebés puede ayudar a detener la hemorragia. Las paletas heladas también pueden ayudar a detener la hemorragia para los niños y los adultos. Si esto no funciona para controlar la hemorragia, comuníquese con su hematólogo, quien puede recomendar infusiones de factor o un medicamento oral. Algunos profesionales médicos con frecuencia recetan Amicar® (ácido -aminocaproico) para evitar que la saliva en la boca descomponga el coágulo cuando se forma.

En algunos casos, las hemorragias de boca no solo son incómodas; pueden ser peligrosas. Las frituras de maíz filosas y algunos tipos de patatas fritas pueden rasgar o rasguñar el suave revestimiento de los tejidos en la boca y el esófago al masticar y tragar. Esto puede provocar una hemorragia que requiera una infusión de factor y Amicar según la prescripción del hematólogo. La goma de mascar puede provocar mordidas accidentales de la lengua y las mejillas. Una hemorragia que continúa durante varias horas o comienza y se detiene durante 24 horas debe informarse a su hematólogo inmediatamente. Una hemorragia constante en la boca o garganta que comienza y se detiene no está controlada y puede ser potencialmente mortal si continúa.

Pida a su hematólogo más información sobre cómo tratar las hemorragias de boca.

### **Análisis de sangre y vacunas**

Los análisis de sangre o las vacunas son una causa potencial de hemorragia en los bebés en los primeros meses de vida. Si usted sabe que su hijo tiene hemofilia, es mejor consultar con su hematólogo antes de realizar cualquier tratamiento o análisis. Incluso una simple extracción de sangre de una vena para un análisis de rutina puede hacer que el músculo sangre si un torniquete colocado en el brazo está demasiado ajustado. Puede producirse una hemorragia en el lugar de la inyección después de un análisis de sangre o una vacuna. La presión firme normalmente es suficiente para evitar que esto suceda. Traer una compresa de gel (no congelada) para que la enfermera la aplique en un paño o un papel absorbente doblado después de la inyección puede ayudar a evitar la hemorragia y generar alivio. Mientras aplica presión en el área de la inyección con la punta de los dedos, coloque suavemente la compresa de gel cubierta por un paño sobre los dedos para reducir al mínimo la inflamación.

Algunas vacunas normalmente se colocan en el músculo (intramusculares o IM) y algunas se colocan bajo la piel (subcutáneas o SC). La mayoría de las vacunas pueden colocarse por vía SC en lugar de IM para evitar la hemorragia en el músculo.<sup>6</sup> Consulte con su hematólogo antes para determinar el mejor método para usted o su hijo.

### **Hematomas**

Los hematomas normalmente se consideran leves y no son una causa de alarma. Primero aparecen en azul oscuro o púrpura y pueden tener una protuberancia en el medio o sentirse como nudos. Se tornarán verdes y amarillos con el tiempo a medida que el cuerpo elimine la sangre que provocó el hematoma. Pueden tardar alrededor de dos semanas en desaparecer y normalmente no son dolorosos. No necesitan ser tratados con factor, excepto que su hematólogo le recomiende hacerlo. Debe llamar a su médico inmediatamente si los hematomas aparecen en o cerca de la cabeza, la garganta, las articulaciones o la ingle.



### **Otras hemorragias**

Otras hemorragias —como hemorragias de ojo, estómago, intestino, riñón, vejiga y cadera o músculo del muslo— también deben ser consideradas graves. Se recomienda tratamiento inmediato y consulta a su hematólogo.



# Tratamiento



## Tratamiento<sup>1,7</sup>

La hemofilia es tratable. El factor faltante puede ser reemplazado por una infusión de concentrados de factor de coagulación, elevando los niveles del factor lo suficientemente como para permitir que el cuerpo forme un coágulo y detenga la hemorragia. Muchos padres aprenden cómo realizar la infusión a sus hijos en la casa con un factor de coagulación para evitar o tratar las hemorragias. A medida que el niño se desarrolla, aprenderá cómo realizar la infusión por sí mismo y controlar sus infusiones a medida que va llegando a la adultez.

El concentrado de factor de coagulación viene como un polvo liofilizado que se mezcla con agua estéril o diluyente (un agente para diluir los medicamentos) antes de la infusión. Se inyecta en el cuerpo a través de la vena o un dispositivo de acceso venoso central. Existen dos formas de concentrados de factor de coagulación, dependiendo de la fuente de la que se produce: derivados de plasma o recombinantes.

### Factor derivado de plasma

El factor derivado de plasma se produce a partir de plasma sanguíneo humano donado. El plasma contiene proteínas de coagulación, que se separan de otros componentes de la sangre, se purifican y se convierten en un producto liofilizado. Todo el plasma donado para la producción de los concentrados de factor de coagulación se analiza para determinar la presencia de virus.

### Factor recombinante

El factor recombinante se produce en un laboratorio y no utiliza plasma sanguíneo. Dado que los productos recombinantes contienen pocas o ninguna proteína de la sangre humana, el riesgo de contraer virus es mínimo o nulo. Los productos de factor recombinante VIII fueron introducidos en 1992 y los productos de factor recombinante IX estuvieron disponibles en 1997.

Todos los productos de factor, los derivados del plasma y recombinantes, son tratados para su purificación y para evitar una infección.

### Tratamiento episódico

El tratamiento episódico (también llamado a pedido o PRN) ocurre cuando el factor se proporciona solamente cuando se produce un episodio de hemorragia.

## Profilaxis

La profilaxis es la práctica de proporcionar el factor de forma regular y programada (hasta varias veces por semana). El objetivo de la profilaxis es elevar los niveles del factor para evitar las hemorragias. La profilaxis primaria es el tipo de profilaxis continua a largo plazo que se inicia antes de que se produzca un patrón de hemorragia, normalmente a edad temprana. La profilaxis secundaria también es una profilaxis continua a largo plazo, pero se inicia después de que se haya demostrado un patrón de hemorragia.

### Tratamiento preventivo planeado

El tratamiento preventivo planeado implica realizar una infusión del factor antes de un evento o actividad que pueda potencialmente causar una hemorragia (por ejemplo, realizar una infusión antes de practicar o jugar un deporte, incluso cuando no tiene programada una infusión). Este tipo de régimen de tratamiento preventivo también se puede realizar para aquellos que ya se tratan profilácticamente.





### **Descanso, Hielo, Compresión y Elevación (RICE)**

No, no se trata de un alimento. Descanso, Hielo, Compresión y Elevación (Rest, Ice, Compression, and Elevation, RICE) es otra opción de tratamiento para personas con hemofilia. A menudo se usa junto con una terapia de reemplazo de factor. Este tratamiento se puede utilizar cuando tiene una hemorragia lejos de su casa hasta que el factor esté disponible (aunque se recomienda tener el factor a mano cuando sea posible). Los efectos perjudiciales de una hemorragia en un músculo o una articulación se pueden reducir cuando se utiliza el método RICE adecuadamente. Su hematólogo trabajará con usted para desarrollar un plan de tratamiento para usted o su hijo.

#### **R = REST (DESCANSO)**

Detenga la actividad, realice la infusión del factor de coagulación o el medicamento y proteja la parte del cuerpo. Para que el área lesionada descanse, es posible que se necesite un cabestrillo, una férula, muletas o una silla de ruedas durante varios días y hasta varias semanas después de la lesión.

#### **I = ICE (HIELO)**

Las compresas frías o de hielo son útiles para disminuir la hemorragia, reducir la inflamación y reducir el dolor. No se debe aplicar calor en el área que está sangrando, caliente o hinchada.

#### **C = COMPRESSION (COMPRESIÓN)**

La compresión con soportes elásticos suaves ayuda a reducir la inflamación y el dolor.

#### **E = ELEVATION (ELEVACIÓN)**

La elevación por encima del nivel del corazón reduce la inflamación.

## Catéteres y acceso venoso

La infusión del factor debe realizarse en las venas. Los bebés tienen un alto porcentaje de grasa corporal, lo que puede hacer que sea difícil encontrar una vena. Para niños o adultos que requieren infusiones frecuentes, o aquellas personas con acceso venoso problemático, su hematólogo puede recomendar un dispositivo de acceso venoso central (también conocido como “catéter”) que se implanta bajo la piel. La infusión del factor se realiza en el catéter, que tiene un tubo conectado a una vena grande. Usar una técnica estéril adecuada cuando se accede a los catéteres es lo más importante para evitar infecciones en la sangre.

**En el caso de los niños:** como padre/madre o cuidador, ya sea que utilice un catéter o venas periféricas, es importante incluir a su hijo en el proceso de infusión. Esto puede comenzar a una edad temprana. Es importante tener un enfoque positivo. Hable con su hijo durante la infusión y hable en términos que pueda entender. Si bien los niños pequeños no pueden entender que a su sangre le falta una proteína necesaria para la coagulación, se les puede enseñar sobre los diversos suministros necesarios para una infusión: factor, agua estéril, agujas, guantes, paños con alcohol, etc. Estas son las semillas que planta para el futuro, dado que habrá un momento en que su hijo necesitará aprender a realizar la infusión por sí mismo. En los primeros años, manténgalo simple. Primero, comience haciendo que el trabajo de su hijo sea sacar el factor del refrigerador o sostener la venda. Estas simples acciones pueden desarrollarse, agregando pasos más complejos a medida que el niño se desarrolle y pueda manejar más responsabilidad.

**En el caso de los adultos:** como adulto que aprende a controlar su hemofilia, su hematólogo y su farmacia especializada pueden ayudar a capacitarlo y educarlo con respecto al proceso de infusión. También puede aprender a realizar la infusión por sí mismo.

## Registros de tratamiento

Es importante que siempre mantenga los registros de infusión/tratamiento. Son mucho más precisos que intentar recordar la información de las hemorragias de memoria. También servirán como un registro de infusiones y hemorragias en el caso de que la terapia de factor de su hijo deba ser modificada por su hematólogo. En el caso de retiro de un producto, los registros de tratamiento le permitirán saber exactamente los números de lote de las infusiones.

**Cada vez más aseguradoras requieren registros antes de aprobar la reposición de productos de factor.**



**Etapas 1:**

**el año del recién nacido  
(de 0 a 12 meses)**



## Etapa 1: el año del recién nacido (de 0 a 12 meses)<sup>8</sup>

Como padre de un recién nacido con hemofilia, puede sentir una mezcla de emociones. Puede ser una conmoción escuchar este diagnóstico. En esta sección, se sugieren maneras de controlar de forma segura el trastorno hemorrágico de su hijo y las precauciones que debe tomar durante su primer año de vida. Es importante construir una relación con el pediatra, el hematólogo y la farmacia especializada de su hijo para desarrollar el mejor plan de atención para este.

Uno de los primeros análisis que deberá realizar con el pediatra y el hematólogo de su hijo es en torno a los riesgos y beneficios de la circuncisión. Es posible que algunos bebés no tengan problemas con el procedimiento, mientras que otros pueden tener una hemorragia prolongada y algunos incluso pueden requerir puntos para ayudar a disminuir la hemorragia. En familias sin antecedentes de hemofilia, la punción en el talón para la detección de enfermedades metabólicas en bebés o la hemorragia provocada por una circuncisión con frecuencia es el primer signo de que un bebé puede tener hemofilia.

Durante los primeros 12 meses de vida, su desafío más frecuente con las hemorragias probablemente sean los hematomas. Son decoloraciones de la piel que se deben a la ruptura de pequeños vasos sanguíneos bajo la superficie cutánea. Muchos niños con hemofilia desarrollan hematomas por la manipulación normal. Dado que los levantan o son transportados, los niños pueden desarrollar hematomas bajo los brazos o en las nalgas. Los abrazos pueden causar un círculo de hematomas alrededor del pecho o el cuerpo. El momento del baño puede causar algunos hematomas cuando se sostiene a los niños de forma segura en la bañera. Cuando se utiliza una silla alta o un andador, los hematomas pueden desarrollarse en los lados, los pies, bajo los brazos o en el pecho. Los hematomas desaparecerán en unas semanas.

Puede utilizar el momento del baño o los cambios de pañales para controlar los hematomas. Si usted nota un hematoma que se agranda en unas pocas horas, debe comunicarse con su hematólogo. Es posible que quieran ver a su hijo para evaluar la situación. Algunos niños pueden necesitar que se aplique hielo en el área del hematoma y otros pueden requerir una infusión de factor. Su hematólogo puede aconsejarlo sobre el mejor tratamiento para su hijo.

A los 6 meses de edad o después aproximadamente, su niño comenzará a tener mayor movilidad como parte normal del desarrollo. Podrá darse vuelta, sentarse por sí mismo y comenzar a gatear y explorar el mundo. Puede considerar usar rodilleras y coderas para ayudar a evitar algunas hemorragias a medida que su hijo comienza a gatear. También comenzará a pararse por sí mismo y luego a caerse. Esta actividad repetida puede causarle hematomas en las nalgas y escroto. Colocar un pañal extra puede ayudar a evitar algunos de estos hematomas.

Una mayor preocupación para los padres es cuando se golpea la cabeza o el cuello durante una caída. Su hijo puede golpearse la cabeza cuando se cae en el piso, porque los músculos del cuello aún no son lo suficientemente fuertes como para sostener la cabeza erguida y protegerlo de la caída. Nunca cuestione un golpe en la cabeza. Para un niño con hemofilia, cualquier traumatismo en la cabeza debe considerarse una emergencia dado que puede tener efectos nocivos graves. Su hijo debe ser evaluado lo antes posible. La hemorragia puede producirse internamente en el cerebro sin ningún signo o síntoma inicialmente, mientras que algunos pueden tener cualquier variedad de los siguientes síntomas: hematomas, protuberancias, dolores de cabeza, somnolencia, dolor de cuello, náuseas, vómitos, sensibilidad a la luz o pérdida de conciencia. Siempre informe cualquier lesión en la cabeza a su hematólogo inmediatamente para analizar qué debe hacer cuando su hijo se ha golpeado la cabeza. Siempre informe cualquier lesión en la cabeza a su hematólogo o pediatra también.

A los 9 meses o más aproximadamente, los niños comenzarán a levantarse y aprenderán a caminar, y generarán presión sobre las articulaciones. Es importante recordar que es posible que no vea sangre en todos los episodios de hemorragia. Algunas veces la hemorragia puede ser en una articulación o un músculo. A medida que la sangre llena el espacio alrededor de la articulación, se acumulará presión, habrá dolor y la articulación se volverá rígida o inflamada y sentirá calor al tacto. Este tipo de hemorragias requieren infusiones de factor para evitar que se produzca daño articular. Cuando un niño sangra de forma repetida en la misma articulación, se la considera una articulación objetivo. Las personas con articulaciones objetivo tienden a tener más problemas ortopédicos a medida que crecen. Su hematólogo lo ayudará a entender cómo evaluar la hemorragia de su hijo y la mejor opción de tratamiento.

## Guía de desarrollo<sup>9</sup>

Durante el primer año de vida, su hijo hará enormes avances en materia de desarrollo. En promedio, un bebé casi triplicará su peso de nacimiento y crecerá 10 pulgadas; sin embargo, cada niño puede desarrollarse a su propio ritmo. Las siguientes pautas muestran algunas etapas generales de desarrollo que su hijo debe atravesar.

A los **3 meses**, su hijo debe poder hacer lo siguiente:

- levantar la cabeza y el pecho;
- agarrar y sacudir juguetes;
- sonreír;
- comunicarse más;
- imitar movimientos y expresiones;
- reconocer objetos y personas familiares.

A la edad de **4 a 7 meses**, su hijo debe poder hacer lo siguiente:

- girar para ambos lados;
- sentarse sin el apoyo de las manos;
- transferir objetos de una mano a la otra;
- responder a expresiones de emoción;
- encontrar objetos parcialmente escondidos;
- explorar con las manos y la boca.

A la edad de **8 a 12 meses**, su hijo debe poder hacer lo siguiente:

- llegar a la posición sentado sin ayuda;
- adoptar la postura de gateo;
- llorar cuando el padre/la madre se van;
- comer con los dedos;
- comenzar a usar objetos correctamente;
- preferir determinados juguetes y personas.



## El dolor y su bebé<sup>10</sup>

Los niños con trastornos hemorrágicos pueden sentir dolor como resultado de su afección y su tratamiento. Como padre/madre, puede generar un impacto significativo en cómo el dolor afecta a su hijo entendiendo qué es el dolor, cómo lidiar con este y cómo evitarlo.

### ¿Qué es el dolor?

El dolor refleja la forma en que el cuerpo de su hijo reacciona a una lesión o una enfermedad. Es un signo de que algo está mal. El dolor puede ser de protección; es el modo que tiene el cuerpo de decir: “Preste atención a dónde se lastimó”. El bebé aún no puede expresar verbalmente lo que siente. Esto puede hacer que sea difícil determinar si y dónde siente dolor.

### ¿Cómo puede saber si su bebé siente dolor?

Puede manifestar lo siguiente:

- Estar irritable o menos alegre.
- No comer tanto como lo hace normalmente.
- Morderse o apretarse los labios firmemente.
- Llorar con un tono alto y chillón.
- No moverse de una posición con mucha frecuencia o moverse mucho intentando encontrar un lugar cómodo.
- Fruncir el entrecejo o cerrar los ojos apretándolos firmemente.
- No lograr calmarlo.
- Atraer las rodillas al pecho.
- Alejar la parte del cuerpo que le duele y evitar que entre en contacto con usted.
- Estremecerse.
- Dormir más o menos que lo normal.
- Frotar o tocar la parte del cuerpo que le duele.
- Gemir o quejarse suavemente.



## Qué hacer

- Llamar a su pediatra o hematólogo y explicarle por qué piensa que su bebé siente dolor.
- Si le recetan un medicamento, adminístrelo exactamente según lo recetado y controle a su bebé para determinar su efectividad. ¿Durante cuánto tiempo estuvo estable después del medicamento? ¿Lo adormece? ¿Cuántas veces le dio el medicamento? ¿Su dolor parece mejorar o empeorar?
- Haga un seguimiento con el hematólogo si el dolor no desaparece.
- Aplique compresas frías en los hematomas o la inflamación. ¡Tenga cuidado con la piel sensible! Coloque un paño entre la compresa y la piel de su bebé. No deje la compresa durante más de 20 minutos por vez. Controle la piel frecuentemente para estar seguro de que no está demasiado fría (que se evidencia con un color blanco o púrpura de la piel). Vuelva a aplicar cada dos horas.
- Acune y abrace a su bebé.
- Ponga música o cante.
- Cuando un episodio de hemorragia es evidente, realice la infusión del factor inmediatamente, dentro de las tres horas de la lesión o aparición de la hemorragia. Siga las instrucciones de su pediatra o hematólogo.
- Planifique. Analice las opciones de medicación con el pediatra o hematólogo de su hijo y tenga esos medicamentos disponibles en su casa para administrarlos cuando su hijo sienta dolor. **Asegúrese de evitar la aspirina, productos que contengan aspirina y medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE), como el ibuprofeno.** Analice cualquier producto de venta libre con su hematólogo o farmacéutico antes de dárselo a su hijo.
- Durante la infusión del factor, ponga música, cante una canción o sople burbujas como distracción. ¡Un juguete favorito, un peluche o una manta son esenciales!

## Cómo evitar el dolor

- Prevenga el dolor evitando las lesiones. Utilice protectores corporales cuando sea adecuado o según lo recomendado por su pediatra o hematólogo. Mantenga a su bebé seguro de las caídas y lesiones.
- Evite el dolor asociado con el proceso de infusión utilizando una crema anestésica tópica antes de usar la aguja, si su hematólogo lo aprueba.
- Analice las opciones de tratamiento con su pediatra o hematólogo y considere las infusiones ante el primer signo de una hemorragia para reducir al mínimo el daño a largo plazo que los episodios de hemorragia pueden causar, al mismo tiempo que permite que su hijo permanezca activo.

Recuerde: no le dé a su hijo medicamentos que contengan aspirina ni AINE, como ibuprofeno, ya que pueden causar una hemorragia. Asegúrese de consultar a su farmacéutico y lea los ingredientes enumerados en cualquier medicamento para ver si se incluye la aspirina. También puede aparecer como “ácido acetilsalicílico” o “ASA”.<sup>11</sup>



## Seguridad del niño<sup>9</sup>

Mantener a su hijo seguro es una gran preocupación para los padres. Una de las mejores maneras de inspeccionar su hogar es agacharse en el piso y examinar su hogar desde el punto de vista de su hijo. Las medidas de seguridad para niños pueden eliminar los peligros que su hijo puede encontrar en su casa y su automóvil.

### Para evitar caídas

- Nunca deje a su bebé solo en un cambiador de bebé, una cama o una silla.
- Utilice puertas de seguridad si tiene escaleras en su casa.
- Evite utilizar andadores.
- Utilice las correas cuando su hijo se sienta en una silla alta, cochecito o carro de compras.

### Para evitar quemaduras

- Pruebe el agua del baño antes de colocar a su hijo en la bañera.
- No fume, manipule comida o líquidos calientes ni cocine cuando sostiene un bebé.
- Coloque pantallas alrededor de chimeneas y calentadores.

### Para evitar el atragantamiento

- Inspeccione los juguetes para detectar cualquier pedazo pequeño o roto.
- Retire cualquier cordón o lazo de la ropa.
- Evite los alimentos con los que los niños menores de cuatro años muy probablemente se ahoguen: perros calientes, zanahorias crudas, uvas o pasas, palomitas de maíz, frutos secos y caramelos duros.
- No permita que los bebés o niños pequeños deambulen por la casa o jueguen mientras comen bocadillos.

### Alrededor de la casa

- Limpie los pisos para que estén libres de objetos pequeños.
- Cubra las tomas eléctricas sin usar.
- Instale cierres de seguridad en gabinetes que contengan materiales peligrosos.
- Asegúrese de que los cables de electrodomésticos o los cables de las cortinas/persianas estén fuera del alcance.
- Tome un curso de reanimación cardiopulmonar (cardiopulmonary resuscitation, CPR) infantil. La CPR es una combinación de respiración asistida (resucitación boca a boca) y compresiones en el pecho. Muchas organizaciones, como la Cruz Roja Americana, ofrecen clases.
- Tenga implementado un plan de emergencia. Guarde los números del centro de toxicología, el departamento de policía y de bomberos, el servicio de ambulancia y el hematólogo de su hijo en su teléfono.
- Tenga un botiquín de primeros auxilios con provisiones.

El primer año de vida de un bebé es un momento increíble. Parecerá como si su bebé realiza un nuevo descubrimiento cada día. Como padres o cuidadores, usted también realizará nuevos descubrimientos y aprenderá sobre la hemofilia. A medida que su hijo crece, encontrará información adicional disponible en esta guía.





**Etapas 2:**

**su bebé/niño de edad preescolar  
y la hemofilia (de 1 a 5 años)**



## Su bebé/niño de edad preescolar y la hemofilia (de 1 a 5 años)

Bienvenido al hermoso mundo de la primera infancia y edad preescolar, un momento de cambios y transformaciones rápidos. A medida que los niños crecen de 1 a 5 años, avanzan de gatear a jugar deportes organizados. Este es el momento cuando la mente está lista para la simulación, lista para aceptar aventuras en cualquier momento, y cuando el niño pasa de usar palabras simples a usar más de 1,000 palabras y formar oraciones completas. En esta sección, aprenderá más formas de ayudar a controlar la hemofilia de su hijo y cómo puede ayudar a mantener a su hijo seguro a través de los años muy activos de la primera infancia y edad preescolar de manera que pueda dejar que su hijo con hemofilia sea solo eso, un niño.

## Atención en el hogar

La atención médica integral es extremadamente importante para los bebés y los niños de edad preescolar con hemofilia. Los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (Centers for Disease Control, CDC) han emitido declaraciones en donde indican que los mejores resultados para pacientes con hemofilia se logran cuando las personas con hemofilia reciben servicios de atención en el hogar.<sup>12</sup>

Su proveedor de farmacia especializada debe ser un experto en hemofilia y muchas veces podrá proporcionar servicios de atención de enfermería en el hogar que son recetados por su hematólogo. Los profesionales de atención médica a domicilio para pacientes con hemofilia deben poder proporcionar servicios que le brinden la educación que necesita para simplificar la vida de un paciente con hemofilia y asistirlo en el cumplimiento de un plan de tratamiento determinado por el hematólogo de su hijo. Estos servicios pueden incluir los siguientes:

- entrega a domicilio del factor y los suministros de infusión;
- ayuda para supervisar el inventario del factor en la casa;
- facturación y cobro puntual;
- ayuda para enseñar técnicas de acceso venoso;
- materiales educativos escritos;
- servicios de enfermería cuando sean necesarios.



## Etapas de desarrollo

Además de su hematólogo, es importante consultar a un pediatra certificado por el consejo médico y utilizar una farmacia especializada con amplia experiencia en trastornos hemorrágicos. Un pediatra debe supervisar el crecimiento y el desarrollo de su hijo, y atenderá las necesidades de salud adicionales de su bebé. Su pediatra y su hematólogo deben comunicarse continuamente.

Recuerde: todos los niños son diferentes y alcanzarán estas metas a su propio ritmo. El siguiente cuadro muestra algunas etapas generales de desarrollo que su hijo atravesará<sup>9</sup>:

Actividad	De 1 a 2 años	De 2 a 3 años	De 3 a 4 años	De 4 a 5 años
Desarrollo físico	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Camina y está aprendiendo a correr y saltar.</li> <li>• Se vuelve más independiente.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Está ansioso por explorar y no le gusta estar restringido.</li> <li>• Copia los movimientos de los adultos.</li> <li>• Ayuda a cambiarse y alimentarse por sí mismo.</li> <li>• Disfruta proyectos de arte simples.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tiene todos los dientes de leche.</li> <li>• Tiene curiosidad por cómo funciona el cuerpo.</li> <li>• Tiene control de esfínteres.</li> <li>• Puede andar en triciclo.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Disfruta de bailar y cantar.</li> <li>• Puede manipular tijeras de seguridad o crayones.</li> <li>• Es muy activo.</li> </ul>
Desarrollo del lenguaje	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dice las primeras palabras.</li> <li>• Usa palabras para expresar necesidades.</li> <li>• Combina palabras con acciones.</li> <li>• Entiende órdenes simples.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pregunta el nombre de los objetos.</li> <li>• Expresa pensamientos y sentimientos.</li> <li>• Agrega cientos de palabras al vocabulario.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Le gusta escuchar historias una y otra vez.</li> <li>• Pregunta muchas veces “por qué”.</li> <li>• Habla en oraciones de tres a cinco palabras.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mantiene conversaciones largas, con frecuencia que implican fantasía.</li> <li>• Muestra sentido del humor y disfruta de las historias graciosas.</li> <li>• Confunde los hechos con la ficción.</li> </ul>
Desarrollo mental	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Piensa en voz alta.</li> <li>• Aprende por prueba y error.</li> <li>• Desarrolla la memoria a corto plazo.</li> <li>• Disfruta los juegos de roles.</li> <li>• No distingue la fantasía de la vida real.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reclama objetos como “míos”.</li> <li>• Aprende a compartir.</li> <li>• Comienza a clasificar objetos por tipo.</li> <li>• Entiende el tiempo (“en un rato”).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Puede nombrar y clasificar objetos.</li> <li>• Entiende causa y efecto.</li> <li>• Muestra un aumento del período de atención.</li> <li>• Inventa historias.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aprende a organizar cosas, como los juguetes.</li> <li>• Es muy observador.</li> <li>• Le encanta jugar a imitar.</li> <li>• Capta la idea de números y cuentas.</li> </ul>
Desarrollo emocional	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Se vuelve curioso y quiere atención.</li> <li>• Es muy egocéntrico.</li> <li>• Comienza a decir “no”.</li> <li>• Puede reaccionar a la frustración con berrinches.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Quiere independencia.</li> <li>• Imita a otros niños y adultos.</li> <li>• Disfruta la actividad constante (no le gustan las siestas).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Utiliza palabras para expresar emociones.</li> <li>• Le gusta hacer amigos.</li> <li>• Aprende a compartir, muestra miedos.</li> <li>• Se ve a sí mismo como otros lo ven.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Conoce la diferencia entre lo correcto y lo incorrecto.</li> <li>• Busca la aprobación de los amigos.</li> <li>• Disfruta ser parte de un grupo.</li> <li>• Puede perder el control o tener altibajos emocionales.</li> </ul>

## Nutrición<sup>9,13,14</sup>

Los niños aprenden sobre el ejercicio y la nutrición adecuada en el jardín maternal, y con frecuencia están ansiosos por practicar lo que han aprendido cuando llegan a casa. La participación en la selección de los alimentos saludables y el ejercicio como familia ayudará a reforzar estos conceptos valiosos. ¡Inculcar la base de la nutrición adecuada y el ejercicio desde una edad temprana no tiene precio!

Mantener el peso en los rangos adecuados es especialmente importante para las personas con trastornos hemorrágicos. El peso extra puede agregar presión a las articulaciones (lo que puede aumentar el dolor de las articulaciones y la frecuencia de sus hemorragias), hacer que sea más difícil encontrar las venas para la infusión y requerir más factor por infusión, dado que las dosis se basan en el peso.

Los siguientes son algunos consejos para practicar una buena nutrición y hábitos alimenticios saludables:

- Comer en familia. Los niños seguirán el ejemplo de sus padres. Si los niños ven a los padres comer de forma adecuada, es probable que hagan lo mismo.
- No coma comidas ni bocadillos frente al televisor.
- Lea la etiqueta nutricional. Los ingredientes se enumeran en orden de proporción. La etiqueta también muestra las calorías y el tamaño de las porciones.
- Evite las comidas que contengan altos porcentajes de azúcar, grasas, sodio y colesterol.
- Coma algo de todos los grupos de alimentos cada día para seguir una dieta bien equilibrada y consuma más verduras, frutas y carnes magras. Limite los dulces, pasteles y otros alimentos que son altos en calorías y bajos en nutrición.
- Evite las comidas fritas. En lugar de eso, hornee o cocine carnes a la parrilla y verduras al vapor o a la parrilla.
- Reemplace el aceite vegetal con aceite de oliva.
- Tenga bocadillos nutritivos a mano. Algunos ejemplos incluyen frutas frescas y secas, verduras, galletas saladas, galletas sin grasa y paletas heladas sin azúcar.
- Beba mucha agua. Elija agua, leche o bebidas sin calorías en lugar de refrescos.
- No saltee comidas; en lugar de eso, coma comidas más pequeñas y bocadillos saludables.



## Atención dental<sup>15</sup>

Un niño normalmente comienza su dentición a, aproximadamente, los 6 meses de edad. En general, la dentición no causa hemorragias graves, porque es un proceso lento. Un niño debe empezar a visitar al dentista a alrededor del año de edad y los padres deben tomar la responsabilidad de limpiar las encías y los dientes de su hijo hasta que el niño pueda comenzar a cepillarse solo. No les dé a los bebés un biberón de leche o jugo para que el niño se duerma. Esto puede provocar caries dentales.

Permitir que los dientes se caigan naturalmente y no moverlos, sin importar lo tentador que sea, puede ayudar a evitar una hemorragia adicional.<sup>16</sup> Si se produce una hemorragia en la boca, su hematólogo puede recomendarle Amicar (ácido -aminocaproico), que puede tomarse oralmente y usarse de forma tópica. Neutraliza las enzimas en la saliva que con frecuencia evitan que se forme un coágulo en la boca. Amicar está disponible con receta solamente y usted debe consultar al hematólogo de su hijo con respecto a la dosis.

Para evitar las caries dentales y una enfermedad de las encías, realice chequeos dentales regulares, siga una dieta equilibrada y establezca una rutina diaria para cepillar los dientes (dos veces por día). Los niños requieren la supervisión de un adulto cuando se cepillan los dientes.

## Vacunas

Las vacunas proporcionan una protección contra diversas enfermedades infecciosas. Además de las vacunas estándar, se recomienda que los niños con hemofilia se vacunen contra la hepatitis A y la hepatitis B. Algunas vacunas para la niñez normalmente se colocan en el músculo (intramuscular o IM) y algunas se colocan bajo la piel (subcutáneas o SC). La mayoría de las vacunas se pueden colocar por vía subcutánea en lugar de intramuscularmente para evitar una hemorragia.<sup>14</sup> Si su hijo está bajo profilaxis, programe vacunas en un día de tratamiento cuando los niveles del factor están elevados.

## El dolor y su bebé<sup>10</sup>

Los niños con trastornos hemorrágicos pueden sentir dolor como resultado de su afección y su tratamiento. Como padre/madre/cuidador, puede generar un impacto significativo en cómo el dolor afecta a su hijo entendiendo qué es el dolor, cómo lidiar con este y cómo evitarlo.

## ¿Qué es el dolor?

El dolor refleja la forma en que el cuerpo de su hijo reacciona a una lesión o una enfermedad. Es un signo de que algo está mal. El dolor puede ser de protección; es el modo que tiene el cuerpo de decir: "Preste atención a dónde se lastimó".

## ¿Cómo puede saber si su bebé siente dolor?

Puede manifestar lo siguiente:

- Estar menos activo o menos alegre.
- Llorar intensamente o quejarse.
- Decírselo.
- No poder dormir.
- Comer menos.
- Mostrar resistencia física alejando su mano cuando intenta tocarlo en el lugar donde le duele.
- Proteger la zona donde le duele.



## Qué hacer

- Pregunte directamente al bebé si le duele.
- Utilice una escala de cara sonriente y haga que su hijo señale cuánto le duele.



Fuente: <http://wongbakerfaces.org/>

- Aliente a su hijo a expresar lo que siente. ¿Le duele al moverse?
- Llame a su pediatra o hematólogo y explíquelo por qué piensa que su hijo siente dolor.
- Si le recetan un medicamento, adminístrelo exactamente según lo recetado y controle a su hijo para determinar su efectividad. ¿Durante cuánto tiempo estuvo estable después del medicamento? ¿Lo adormece? ¿Cuántas veces le dio el medicamento? ¿Su dolor parece mejorar o empeorar?
- Haga un seguimiento con el hematólogo si el dolor no desaparece.
- Aplique compresas frías en los hematomas o la inflamación. ¡Tenga cuidado con la piel sensible! Coloque un paño entre la compresa y la piel de su hijo. No deje la compresa fría durante más de 20 minutos por vez. Controle la piel frecuentemente para estar seguro de que no está demasiado fría (que se evidencia con un color blanco o púrpura de la piel). Vuelva a aplicar cada dos horas.
- Emplee el método RICE (descanso, hielo, compresión y elevación) en una lesión (consulte la página 13).
- Permita un tiempo de tranquilidad. Lea, haga actividades lúdicas o mire una película para permitir que la lesión sane.
- Escuche a su hijo. Permítale expresar qué lo hace sentir mejor. Su hijo está desarrollando habilidades para lidiar con el dolor y para demostrar autocontrol y la capacidad de modificar su dolor.
- Durante la infusión del factor, ponga música, cante una canción o sople burbujas como distracción. ¡Un juguete favorito, un peluche o una manta son esenciales!
- Asegúrese de anotar cualquier dolor en el registro del tratamiento.

## Cómo evitar el dolor

- Prevenga el dolor evitando las lesiones. Utilice dispositivos de protección, como cascos, rodilleras y coderas o espinilleras cuando sea adecuado o según lo recomendado por su pediatra o hematólogo. Mantenga a su hijo seguro de las caídas y lesiones.
- Evite el dolor asociado con el proceso de infusión utilizando una crema anestésica tópica antes de usar la aguja, si su hematólogo lo aprueba.
- Analice las opciones de tratamiento con su pediatra o hematólogo para reducir al mínimo los riesgos de episodios de hemorragia, al mismo tiempo que permite que su hijo siga activo.

Recuerde: no le dé a su hijo medicamentos que contengan aspirina ni AINE, como ibuprofeno, ya que pueden causar una hemorragia. Asegúrese de consultar a su farmacéutico y lea los ingredientes enumerados en cualquier medicamento para ver si se incluye la aspirina. También puede aparecer como “ácido acetilsalicílico” o “ASA”.<sup>11</sup>



## Seguridad<sup>9</sup>

Los padres quieren mantener a sus hijos seguros y los niños dependen de sus padres en cuanto a la seguridad. La seguridad puede ser un desafío durante un tiempo cuando su hijo quiere jugar y explorar su mundo. Muchas lesiones de la niñez frecuentes derivan de causas evitables.

- **Caídas:** las escaleras, ventanas y bicicletas representan peligros durante estos años. Coloque puertas de seguridad frente a todas las escaleras. Asegúrese de que las ventanas permanezcan cerradas y bloqueadas. Se recomienda que todos los niños usen un casco al andar en bicicleta.
- **Atragantamiento:** corte la comida para bebés en pequeños pedazos del tamaño de un bocado. Evite que su hijo se ponga elementos que no sean alimentos en la boca.
- **Quemaduras:** inspeccione su hogar para detectar peligros de incendio. No sobrecargue las tomas eléctricas y cubra los tomacorrientes. Los fósforos y los materiales para fumar siempre deben desecharse de forma segura. Mantenga un extintor y alarmas contra incendios en cada nivel de su casa. No deje a su hijo sin supervisión en la cocina mientras cocina.
- **Ahogamiento:** nunca deje a un niño pequeño solo en la bañera o en una piscina. Utilice dispositivos de seguridad en baños. Siempre utilice chalecos salvavidas mientras navega.
- **Intoxicación:** mantenga los medicamentos, los productos de limpieza, las pinturas, el combustible, los pesticidas y otros productos químicos cerrados en gabinetes y almacenados en los contenedores originales. Si se traga una sustancia tóxica o se derrama sobre la piel, siga las instrucciones del envase. Guarde el número de la línea directa de intoxicación (800 222 1222) en el teléfono.
- **Accidentes automovilísticos:** siempre utilice un asiento infantil correctamente instalado, incluso para salidas cortas. Algunos estados requieren el uso de elevadores de asientos para niños. Se debe evitar que los niños menores de 12 años viajen en el asiento delantero de un automóvil y los niños pequeños no deben ubicarse en un asiento equipado con una bolsa de aire.
- **Trampolines:** la Academia Estadounidense de Pediatría advierte sobre el uso de trampolines para todos los niños debido a lesiones continuas y en aumento. Los niños con trastornos hemorrágicos tienen un riesgo aún mayor de daño permanente por fracturas y lesiones de cuello.<sup>16</sup>

Si bien puede dudar si permite que otros sepan que su hijo tiene hemofilia, usar joyas de identificación médica (pulsera o collar) alerta a los profesionales médicos sobre la afección de su hijo en caso de una emergencia. ¡Puede salvar la vida de su hijo!



## Disciplina<sup>17</sup>

El objetivo de la disciplina es el autocontrol y todos los niños necesitan desarrollar una imagen personal positiva al mismo tiempo que aprenden a controlar sus emociones y comportamientos. La mayoría de los expertos hoy acuerdan que el castigo físico es el método menos efectivo para lograr estos objetivos. Además, darle nalgadas o golpear a un niño con hemofilia puede provocar episodios de hemorragia. Cuando los niños necesitan ayuda para modificar su comportamiento, los expertos recomiendan algunas reglas básicas para los padres:

- Enfocarse en el mal comportamiento del niño, no en el niño.
- Tener un plan y ser coherente en sus respuestas.
- Mantener la calma y el control.
- Permitir al niño expresar sus sentimientos, incluso aquellos que son considerados negativos.
- Ser un buen ejemplo.
- Intentar tratar a todos los niños de la familia de igual forma.
- Darse cuenta de que los cambios llevan tiempo.

Vivir con la hemofilia de su hijo puede ser un desafío, pero se puede controlar. Mantenga el impacto al mínimo y enfóquese en el hermoso niño frente a usted. Con conocimiento y un equipo de respaldo a su lado, ver a su bebé/niño en edad preescolar jugar, crecer y explorar le dará una de las mayores recompensas de la vida. A medida que su hijo se desarrolla, encontrará información adicional disponible en esta guía.





**Etapas 3:**

## **la edad escolar/preadolescencia (de 6 a 11 años)**



## Etapa 3: la edad escolar/preadolescencia (de 6 a 11 años)

Su hijo está ingresando en una nueva etapa emocionante de la vida y el desarrollo. Los cochecitos y el entrenamiento de baño son cosas del pasado, como lo son los encuentros iniciales de vivir con hemofilia. A medida que avanza hacia el comienzo de los años escolares, es importante que entienda el siguiente nivel de desarrollo, los objetivos y los problemas relacionados con la hemofilia. ¡Mantenerse informado y preparado lo ayudará a continuar este camino con su hijo satisfactoriamente!

### Creecer y soltar

Aprendemos sobre la hemofilia a través de la experiencia. Algunos padres se vuelven expertos “identificadores de hemorragias”, mientras que otros que han ido a la batalla con inhibidores (consulte “Formación de inhibidores” en la página 6) pueden definir con precisión los términos “unidad Bethesda” o “valor”. Entonces hay padres que conviven con la hemofilia como una rutina diaria de tratamiento profiláctico y pueden tener hijos que no saben cómo identificar una hemorragia.

Independientemente de sus experiencias con la hemofilia hasta aquí, los padres tienen emociones mezcladas similares cuando comienzan a soltar. Su hijo está creciendo y está cerca de ser una persona independiente. Durante este período, su hijo puede comenzar a hacerse cargo de la responsabilidad real de este trastorno.

### Hemorragias

Las hemorragias continuarán y pueden producirse fuera del entorno del hogar. Con su hijo en la escuela durante una gran parte del día, ya no puede supervisar cada movimiento que hace y debe confiar en su capacidad de comunicar si está teniendo o no una hemorragia o se ha lesionado. Si su hijo tiene hemofilia grave, las hemorragias espontáneas también pueden plantear un gran desafío.

Identificar y tratar una hemorragia inmediatamente es esencial para mantener las articulaciones y los músculos sanos. Ahora es el momento cuando se debe hacer énfasis en ayudar a su hijo a entender qué es una hemorragia, cómo identificar una hemorragia y la importancia de tratarla inmediatamente. Haga hincapié en la importancia de un tratamiento inmediato y explique las consecuencias de un tratamiento demorado.

### Involucrar a su hijo en el tratamiento

Los niños de 6 a 11 años de edad pueden entender cuándo y cómo se administra el factor, así como las opciones de tratamiento. Un paso importante en la educación de su hijo sobre su tratamiento es permitirle que participe activamente en su propia atención asumiendo las siguientes responsabilidades:

- Llevar un inventario de los suministros médicos en casa (con supervisión).
- Hacer el pedido de los suministros médicos y desempacar los suministros cuando lleguen a la casa.
- Programar citas, que le permiten establecer una relación con el equipo de atención.
- Armar y preparar los suministros de infusión.
- Completar los registros de tratamiento.

Los registros de tratamiento son importantes para ayudar a mantener un registro de las hemorragias y tomar notas de las infusiones. Mantener un registro o un diario no es la parte “más extraordinaria” de aprender cómo hacer una infusión, por lo que es probable que se necesite emplear más incentivos, aliento y uniformidad. Recuerde: aprender cómo hacer una autoinfusión es más que un pinchazo de aguja. Es el proceso que comienza con emplear una técnica adecuada y finaliza con mantener registros precisos. Los niños a esta edad estarán dispuestos a aprender cómo mantener un registro. Inculque esto ahora, antes de que lleguen a la adolescencia, cuando pueden desafiar el cumplimiento.

**Nota:** Asegúrese de no hacer que estas nuevas responsabilidades sean parte de las tareas de su hijo. Controlar la atención de pacientes con hemofilia debe ser un esfuerzo de equipo, reforzado con aliento y elogio.



## Bienestar general

**Cuidado dental:** a los 5 o 6 años, los niños generalmente comienzan a perder los dientes de leche y empiezan con los incisivos. A los 10 años, la mitad de los dientes de leche se habrán caído.

Permitir que los dientes se caigan naturalmente y no moverlos, sin importar lo tentador que sea, puede ayudar a evitar una hemorragia adicional.<sup>7</sup> Si se produce una hemorragia en la boca, su hematólogo puede recomendarle Amicar (ácido -aminocaproico), que puede tomarse oralmente y usarse de forma tópica. Amicar puede tomarse por vía oral o usarse de forma tópica. Neutraliza las enzimas en la saliva que con frecuencia evitan que se forme un coágulo en la boca. Amicar está disponible con receta solamente; consulte con el hematólogo de su hijo con respecto a la dosis. Otras sugerencias útiles para controlar la hemorragia oral incluyen usar líquidos fríos o paletas heladas.

Para evitar las caries dentales y una enfermedad de las encías, establezca una rutina diaria para cepillar los dientes dos veces por día, siga una dieta equilibrada y realice chequeos regulares. Si bien los niños a esta edad son bastante capaces de cepillarse sus propios dientes, aun así se recomienda la supervisión y la asistencia para garantizar un correcto cuidado dental.

Si su hijo tiene un catéter, su hematólogo puede recomendar una dosis de antibióticos antes de la limpieza dental o los procedimientos dentales para evitar el riesgo de infección en el torrente sanguíneo. Si su hijo está bajo profilaxis, programe un procedimiento dental en un día de tratamiento cuando los niveles del factor son más altos.

Durante esta etapa, algunos niños pueden requerir aparatos de ortodoncia en los dientes. El proceso de colocación de aparatos de ortodoncia en los dientes no es un problema en sí y generalmente no causa hemorragia. Pueden producirse cortes dentro de la boca como resultado del uso de los aparatos de ortodoncia, pero la hemorragia normalmente es mínima. Cubrir los aparatos de ortodoncia metálicos con una película fina de cera ayuda a evitar lesiones.<sup>18</sup> Si se produce una hemorragia, comuníquese con su hematólogo.

**Vacunas:** la mayoría de las vacunas se colocan antes de ingresar en el jardín de infantes. Sin embargo, otras normalmente se colocan durante los grados más avanzados. Asegúrese de mantener actualizados los registros de vacunas. En el caso de los niños con

hemofilia, se recomienda tanto la vacuna contra la hepatitis A como la vacuna contra la hepatitis B. Las vacunas deben colocarse por vía subcutánea cuando sea posible y aplicar hielo posteriormente.<sup>14</sup> Si su hijo está bajo profilaxis, programe vacunas en un día de tratamiento cuando los niveles del factor son los más altos.

**Deportes y ejercicio:** el ejercicio regular es beneficioso para los niños con hemofilia. El ejercicio fortalece las articulaciones y los músculos, lo que puede reducir las hemorragias. La forma más frecuente de ejercicio para los niños son los deportes. Se recomienda utilizar un equipo de protección y realizar la infusión del factor antes de la participación para determinados deportes. El estiramiento también es una buena manera de evitar lesiones antes de participar en una actividad o evento deportivo.<sup>19</sup>

Se recomiendan los deportes de bajo impacto, como la natación o el golf, para niños con hemofilia. Los deportes de contacto violento generalmente no se recomiendan. A medida que su hijo comienza a interesarse por una amplia variedad de deportes, es importante que consulte con su hematólogo para recibir asesoramiento y conocer las opciones de tratamiento.

**Nutrición adecuada<sup>9,13,14</sup>:** los niños aprenden sobre el ejercicio y la nutrición adecuada en las clases de ciencias o salud en la escuela y con frecuencia están ansiosos por practicar lo que han aprendido cuando llegan a casa. La participación de los niños en la selección de los alimentos saludables y el ejercicio como familia ayudará a reforzar estos conceptos valiosos. ¡Inculcar la base de la nutrición adecuada y el ejercicio desde una edad temprana no tiene precio!

Un informe de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) mostró que existe casi el doble de posibilidades de que los adolescentes con trastornos hemorrágicos tengan sobrepeso en relación con los niños de la misma edad sin un trastorno hemorrágico.<sup>20</sup> Mantener el peso en los rangos adecuados es especialmente importante para las personas con trastornos hemorrágicos. El peso extra agrega presión a las articulaciones (lo que puede aumentar el dolor de las articulaciones y la frecuencia de sus hemorragias), hace que sea más difícil encontrar las venas para la infusión y requiere más factor por infusión, dado que las dosis se basan en el peso.

Si bien la genética puede ser parte del problema, las elecciones personales también afectan el propio peso. La actividad combinada con una alimentación sana puede ayudar a mantener un peso adecuado. Aquí tiene algunos consejos útiles para que su familia emprenda el camino hacia un estilo de vida saludable:

- Comer en familia. Los niños seguirán el ejemplo de sus padres. Si los niños ven a los padres comer de forma adecuada, es probable que hagan lo mismo.
- No coma comidas ni bocadillos frente al televisor.
- Lea la etiqueta nutricional. Los ingredientes se enumeran en orden de proporción. La etiqueta también muestra las calorías y el tamaño de las porciones.
- Evite las comidas que contengan altos porcentajes de azúcar, grasas, sodio y colesterol.
- Coma algo de todos los grupos de alimentos cada día para seguir una dieta bien equilibrada y consuma más verduras, frutas y carnes magras. Limite los dulces, pasteles y otros alimentos que son altos en calorías y bajos en nutrición.
- Evite las comidas fritas. En lugar de eso, hornee o cocine carnes a la parrilla y verduras al vapor o a la parrilla.
- Reemplace el aceite vegetal con aceite de oliva.
- No saltee comidas; en lugar de eso, coma comidas más pequeñas y bocadillos saludables.
- Tenga bocadillos nutritivos a mano. Algunos ejemplos incluyen frutas frescas y secas, verduras, galletas saladas, galletas sin grasa y paletas heladas sin azúcar.
- Elija bebidas saludables. Beba mucha agua, leche o bebidas sin calorías en lugar de refrescos.



## Desarrollo físico

Si bien el ritmo de crecimiento se mantiene constante, los huesos de un niño pequeño en esta etapa crecen lentamente, pero la participación en los deportes y otras actividades físicas ayuda a su hijo a desarrollar el equilibrio y la coordinación.

Los niños pequeños pueden tener “dolores de crecimiento”. El concepto de dolores de crecimiento es mitad verdad y mitad un mito. Los niños en crecimiento tienen dolores normales, particularmente en las piernas y los pies. Estos dolores, sin embargo, no son causados por el crecimiento, sino por el uso excesivo de los músculos y las articulaciones jóvenes que aún no están completamente desarrollados. Los niños pequeños son extremadamente activos y esta actividad extra genera presión en los músculos y las articulaciones que aún se están desarrollando.

**Signos y síntomas:** los dolores de crecimiento generalmente se producen en diferentes partes de los muslos, las pantorrillas y los pies. Los dolores pueden ser lo suficientemente intensos como para despertar a un niño dormido. Un síntoma clave de los dolores de crecimiento es que se producen solo cuando el niño está en reposo, normalmente a la noche o durante las siestas. Nunca se producen cuando el niño está activo. Este hecho distingue a los dolores de crecimiento de los dolores provocados por enfermedades o lesiones, que normalmente son peores cuando el niño está activo. Los dolores de crecimiento no interfieren en el juego o la rutina diaria del niño ni los interrumpen y nunca están acompañados por fiebre ni otros síntomas de la enfermedad general.<sup>21</sup>

Para ayudar a los niños pequeños a cuidar adecuadamente sus articulaciones y músculos, aliente los siguientes comportamientos:

- Ejercitarse y usar equipo de protección.
- Hacer que el niño use calzado resistente.
- Mantenerse “en sintonía” con su cuerpo. Busque signos de una articulación con hemorragia, que incluyen renguear, usar más una extremidad o inflamación. La magnitud de la inflamación se puede determinar comparando la extremidad en cuestión con la medición de la parte del cuerpo de la parte opuesta usando una cinta métrica de papel o tela.
- Responda a las hemorragias inmediatamente y de forma precisa con el método RICE y una terapia de reemplazo de factor (con una dosificación adecuada).

## Desarrollo cognitivo y psicosocial

Los niños de 6 a 11 años de edad empiezan a ser cada vez más independientes explorando su vecindario con amigos, uniéndose a equipos deportivos o clubes y participando en las redes sociales y la mensajería. Este grupo de niños tiene más conciencia de cómo sus pares, maestros y familiares perciben la hemofilia. Los niños pueden estar más cohibidos por su hemofilia y no saber cómo explicarla a otros. Además, no quieren ser percibidos como “diferentes”. Un niño con un catéter puede dudar de sacarse su camiseta antes de ir a nadar. Un niño que tiene una hemorragia puede demorar su tratamiento para finalizar un evento deportivo o puede simplemente pensar que la hemorragia desaparecerá por sí sola.

Haga hincapié en la importancia de un tratamiento inmediato y explique las consecuencias de un tratamiento demorado.

Los niños en esta etapa de desarrollo tienen un aumento del período de atención y la capacidad de razonar y procesar la información, y pueden disfrutar de leer. Los niños de edad escolar a menudo son expertos en computadoras y muchos se convierten en competentes en el uso de Internet. Esta combinación de habilidades y el acceso a la información es muy valiosa para un niño con hemofilia. Cuando surgen las preguntas sobre la hemofilia, los padres pueden enseñarles a sus hijos cómo buscar las respuestas. Asegúrese de enfocarse en los sitios web de comunidades y centros médicos muy respetados, y evite leer blogs que proporcionen más opiniones que hechos con respecto a la hemofilia. Es importante enseñarles a los niños que vivir con hemofilia es un aprendizaje para la vida. Brindarles herramientas educativas esenciales los ayudará a allanar el camino del desarrollo social y emocional.

## Problemas escolares<sup>22</sup>

Como padre, ha tenido varios años para acostumbrarse a la hemofilia, pero existe la posibilidad de que la escuela o los maestros de su hijo nunca hayan tenido un estudiante con hemofilia anteriormente. Esta es una oportunidad de ser proactivo y educar al personal de la escuela. Planifique una reunión antes del año escolar para darles la información que necesitan. Hay recursos disponibles para que usted comparta y su especialista en relaciones con clientes puede estar disponible para asistirlo en la programación de la educación para el personal escolar. Visite [www.hemophilia.com](http://www.hemophilia.com) para descargar una copia de la Guía del capacitador y el educador de trastornos hemorrágicos.



## Ausencias

El crecimiento académico, las relaciones con los pares y la autoestima comienzan a confluír como resultado de experiencias escolares positivas. La ausencia de la escuela puede afectar el logro académico e impactar en las relaciones sociales. Si un niño debe ausentarse debido a una hemorragia, es vital que regrese a la escuela y se ponga al día con cualquier tarea escolar omitida lo antes posible.

Si su hijo tiene problemas para asistir a la escuela, puede calificar para un plan del artículo 504. Como parte de la Ley de Rehabilitación de 1973, se requiere que los distritos escolares razonablemente se adapten a los estudiantes cuyas discapacidades limitan una o más actividades muy importantes de la vida. Estas incluyen caminar, ver, escuchar, hablar, respirar, aprender, trabajar, cuidarse a uno mismo y realizar tareas manuales. Es posible que no piense en tener hemofilia como una discapacidad, pero la hemofilia es reconocida como una de las afecciones incapacitantes incluidas en el artículo 504.

Los planes del artículo 504 son creados para estudiantes que requieren algunas adaptaciones para ubicarlos en el mismo nivel que otros estudiantes. Para algunas personas con hemofilia, determinadas actividades incluidas en una clase de educación física convencional pueden ser demasiado extenuantes. Su hijo puede participar en actividades alternativas o tomar una clase diferente para cumplir con el requisito educativo. Esta adaptación puede ser tan simple como que la maestra sepa que su hijo tiene hemofilia y que se familiarice con los signos y síntomas de un episodio de hemorragia. Tenga en cuenta que cada estado o distrito escolar tiene procedimientos específicos para implementar un plan del artículo 504.

## Privacidad

Dado que encajar ahora es fundamental para su hijo, él no quiere ser percibido como diferente. Para los niños con hemofilia, la divulgación de su afección médica puede convertirse en un problema sensible. Algunos niños eligen decirles a sus amigos cercanos, pero son más discretos con otros pares. Por supuesto, a unos pocos selectos no les importa contarles a todos sobre su hemofilia.

Si bien su hijo puede ser tímido sobre dejar que otros sepan que tiene hemofilia, usar joyas de identificación médica (pulsera o collar) alerta a los profesionales médicos sobre la afección de su hijo en caso de una emergencia. ¡Puede salvar la vida de su hijo!

Tenga en cuenta que si bien es importante respetar la privacidad de su hijo, necesitará reforzar la necesidad de que el personal escolar esté informado de la afección de su hijo.

## Acoso escolar

El acoso escolar es un problema desafiante que todos los niños enfrentan. Desafortunadamente, no podemos proteger a nuestros hijos de todos los acosadores del mundo. En lugar de eso, debemos educarlos sobre cómo controlar esas situaciones y, lo que es más importante, decirle a un adulto si alguien lo lastima.

## El dolor y su hijo de edad escolar<sup>10</sup>

Los niños con trastornos hemorrágicos sienten dolor como resultado de su afección y su tratamiento. Como padre/madre, puede generar un impacto significativo en cómo el dolor afecta a su hijo entendiendo qué es el dolor, cómo lidiar con este y cómo evitarlo.



## ¿Qué es el dolor?

El dolor refleja la forma en que el cuerpo de su hijo reacciona a una lesión o una enfermedad. Es un signo de que algo está mal. El dolor puede ser de protección; es el modo que tiene el cuerpo de decir: “Preste atención a dónde se lastimó”.

## ¿Cómo puede saber si su hijo siente dolor?

**Puede manifestar lo siguiente:**

- Decírselo.
- Disminuir su nivel de actividad.
- Comer menos, dormir más.
- Renguear o no usar el área lesionada.
- Proteger la zona donde le duele.
- No poder dormir.
- Intentar ocultar la lesión o el dolor a su familia, maestra o enfermero.

## Qué hacer

- Pregunte a su hijo directamente si le duele. Hable sobre lo que ha observado y aquello que su hijo siente.
- Determine si el dolor está relacionado con la hemofilia.
- Utilice una escala del 0 al 10 (donde 10 es el más alto) para que su hijo señale cuánto le duele.
- Aliente a su hijo a expresar lo que siente. Haga preguntas: ¿Dónde duele? ¿El dolor se mueve de un área a la otra? ¿Cómo se siente el dolor: agudo, sordo, punzante? ¿Algo lo hace sentir mejor?
- Llame a su pediatra o hematólogo y explíquelo por qué piensa que su hijo siente dolor.
- Si le recetan un medicamento, adminístrelo exactamente según lo recetado y controle a su hijo para determinar su efectividad. ¿Durante cuánto tiempo estuvo estable después del medicamento? ¿Lo adormece? ¿Cuántas veces le dio el medicamento? ¿Su dolor parece mejorar o empeorar?
- Haga un seguimiento con el hematólogo si el dolor no desaparece.
- Aplique compresas frías en los hematomas.
- Emplee el método RICE (descanso, hielo, compresión y elevación) en una lesión (consulte la página 13).



- Aliente a su hijo a participar en el manejo del dolor. Hablen entre ustedes y hagan un plan sobre cómo controlar el dolor de la mejor manera.
- Proporcione un refuerzo positivo cuando su hijo expresa dolor inmediatamente y participa en su tratamiento.
- Ponga música o cante.
- Durante la infusión del factor, aliente a su hijo a seleccionar una vena, a reunir los suministros y completar su registro de tratamiento. Poner su video o música favoritos lo ayudará a relajarse.
- Asegúrese de anotar cualquier dolor en el registro del tratamiento.

## Cómo evitar el dolor

- Prevenga el dolor evitando las lesiones. Utilice dispositivos de protección, como cascos, rodilleras y coderas o espinilleras.
- Trate los episodios de hemorragia inmediatamente o, al menos, dentro de las 2 a 3 horas para prevenir un daño a largo plazo y que provoque un dolor crónico. Haga un seguimiento con las infusiones según lo requerido o indicado.
- Evite el dolor asociado con el proceso de infusión utilizando una crema anestésica tópica antes de usar la aguja, si su hematólogo lo aprueba.

Recuerde: no le dé a su hijo medicamentos que contengan aspirina ni AINE, como ibuprofeno, ya que pueden causar una hemorragia. Asegúrese de consultar a su farmacéutico y lea los ingredientes enumerados en cualquier medicamento para ver si se incluye la aspirina. También puede aparecer como “ácido acetilsalicílico” o “ASA”.<sup>11</sup>

## Seguridad<sup>9</sup>

Los padres quieren mantener a sus hijos seguros y los niños dependen de sus padres en cuanto a la seguridad. La seguridad puede ser un desafío durante un tiempo cuando su hijo quiere jugar y explorar su mundo. Muchas lesiones de la niñez frecuentes derivan de causas evitables:

- **Seguridad en los deportes:** use un casco y protectores corporales cuando ande en bicicleta, practique patinaje en línea o maneje un escúter. Utilice todo el equipo de protección sugerido para cualquier deporte o actividad.
- **Seguridad en el automóvil:** use siempre cinturones de seguridad. Se debe evitar que los niños menores de 12 años viajen en el asiento delantero de un automóvil y los niños no deben ubicarse en un asiento equipado con una bolsa de aire.

Como padre/madre, estará asombrado de todas las cosas que su hijo aprende, experimenta y logra durante este período breve de cinco años, desde dominar la escritura en cursiva y las tablas de multiplicación hasta ganar independencia y empezar a involucrarse más en su atención.

Este tiempo le proporciona una posibilidad de vincularse con su hijo antes de llegar a la adolescencia, una etapa que tiene sus propios objetivos y desafíos. A medida que su hijo se desarrolla, encontrará información adicional disponible en esta guía.





**Etapa 4:**

**la adolescencia (de 12 a 18 años)**



## Etapa 4: la adolescencia (de 12 a 18 años)<sup>8</sup>

Ahora que eres adolescente, el control de la hemofilia será diferente que antes. Puedes notar cosas sobre vivir con hemofilia que nunca antes notaste. Por ejemplo, ¿has visto adultos con hemofilia con articulaciones rígidas y artríticas que necesitan un bastón o una silla de ruedas para moverse? Son ejemplos vivientes de lo que una hemorragia sin control puede hacer a las articulaciones.

Llegar a la adolescencia es un punto de quiebre crítico para ti, como adolescente, y para tu padre/madre/cuidador. Ahora se te dará más libertad de tomar decisiones por sí solo. Ahora eres responsable de tomar las decisiones correctas para mantener tu cuerpo en funcionamiento para ti en los muchos años que quedan por delante. Si tomas decisiones correctas ahora, tu cuerpo funcionará sin problemas cuando llegue el momento de dar el mismo consejo a tus propios hijos. Mientras te haces cargo de esta nueva libertad y responsabilidad, tus padres atravesarán un gran cambio también. Comenzarán a pasarte algo de responsabilidad, responsabilidades que ellos han estado asumiendo por ti toda tu vida. Es posible que hayas sentido que tus padres/cuidadores han sido autoritarios cuando te piden que te cepilles los dientes, comas tus verduras y administres tu factor. Autoritarios o no, han estado intentando que adquieras el hábito de cuidarte a ti mismo.

Esta es una etapa dura en tu vida cuando se espera que actúes como un adulto, pero algunos todavía te ven como a un niño. Los adolescentes enfrentan muchas presiones y tener hemofilia definitivamente hace que las cosas sean más complicadas. El objetivo de esta sección es ayudarte a guiarte hacia un enfoque realista de cuidado del cuerpo. Solo tienes un cuerpo, por lo que es buena idea cuidarlo.

### Tomar el control de tu tratamiento<sup>8</sup>

¿Has escuchado la broma: “¿Cuántos adolescentes con hemofilia se necesitan para cambiar una bombilla?”?

El remate es: “Ninguno; sus padres lo hacen por ellos”. Es algo gracioso y también tiene algo de verdad. Como adolescente, es importante conocer todo sobre tu tratamiento y cómo administrarlo. Recuerda: es tu cuerpo y tu hemofilia.

Como adulto joven con hemofilia, debes poder responder estas preguntas: ¿Tienes hemofilia A o B? ¿Tu hemofilia es leve, moderada o grave? ¿Sabes qué tipo de factor usas? ¿Sabes si tu factor es derivado del plasma o recombinante? ¿Sabes cuándo realizar la infusión y cuántas unidades administrar? ¿Tienes una articulación objetivo? ¿Sabes qué son los inhibidores y tienes inhibidores?

Habla con tus padres, tu hematólogo o el personal médico para familiarizarte con esta información. Incluso puedes empezar a prestar más atención a la caja del factor que abres y la etiqueta de farmacia que contiene. Un día, antes de lo que piensas, saldrás al mundo por ti solo. Estarás un paso adelante sabiendo esta información.

Ahora que las personas pueden recibir el factor en su casa, el tratamiento es mucho más conveniente. Pero es importante saber cuánto factor tienes en casa. Prestar atención a tu factor y al inventario de suministro ayudará a evitar los momentos cuando te quedas sin ellos y tienes que ir a la sala de emergencias para el tratamiento, en donde es posible que tengas que esperar un largo tiempo antes de ser tratado o dado de alta. Tu hematólogo puede ayudarte a decidir cuántas dosis del factor necesitas mantener en la casa.

Debes hablar con tus padres y armar un plan para tener un rol más activo en el control de tu factor y tu hemofilia. Puede ser tan simple como escribir a tus padres una nota que diga: “Necesito más factor” o agarrar el teléfono y hacer el pedido a tu farmacia o proveedor de atención farmacéutica.

Como adolescente, es posible que quieras comenzar a hacer tus propias infusiones. Esto significa hacer todos los pasos necesarios para la infusión, incluido el pinchazo de la aguja. Si aún no haces la autoinfusión, hazles saber a tus padres y al personal médico cuándo te sientas preparado para aprender. La autoinfusión es fácil de aprender y puede ser importante para tu independencia. Una vez que realices la infusión de tu medicamento de forma independiente, no tienes que depender de otras personas y puedes ir a cualquier lado siempre que lleves tu factor y los suministros contigo.

Mucha gente se queja de tener que mantener registros de tratamiento, que registran y documentan los detalles sobre sus hemorragias, cuánto factor se utiliza para cada infusión y los números de lote del factor y las fechas de vencimiento. Es importante mantener un registro de esta información para que puedas ver rápidamente qué tipos de episodios de hemorragia tienes, con qué frecuencia empleas el tratamiento y si hay alguna articulación objetivo que se está desarrollando. Cada vez más aseguradoras hacen que las personas mantengan registros de tratamiento y lo convierten en parte de la aprobación del pago para el siguiente envío del factor. Los registros de tratamiento varían y pueden venir de tu hematólogo, farmacia, aseguradora o fabricante del factor. Encuentra un sistema que funcione para ti y mantenlo.

## Bienestar general

### Cuidado dental<sup>23</sup>

Es importante cuidar bien los dientes para que ellos también puedan durar toda la vida. A medida que creces, es posible que necesites aparatos de ortodoncia. Es posible que sea necesario extraer las muelas de juicio. Consulta con tu dentista de cabecera sobre esto y siempre asegúrate de que tu dentista tenga el número de tu hematólogo. Si estás bajo profilaxis, programa citas dentales en los días de tratamiento.

### Vacunas

Si bien ya terminaste la escuela primaria, tu escuela puede requerir vacunas o inyecciones de refuerzo adicionales. Verifica con tu escuela o su sitio web para asegurarte de que estás al día.

### Nutrición<sup>9,13,14</sup>

Un informe de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) mostró que existe casi el doble de posibilidades de que los adolescentes con hemofilia tengan sobrepeso en relación con los niños de la misma edad de la población general.<sup>20</sup> Mantener el peso en el mejor rango para tu cuerpo es especialmente importante para las personas con trastornos hemorrágicos. El peso extra agrega presión a las articulaciones (lo que puede aumentar el dolor de las articulaciones y la frecuencia de sus hemorragias), hace que sea más difícil encontrar las venas para la infusión y requiere más factor por infusión, dado que las dosis se basan en el peso.

Si bien la genética puede ser parte del problema, las elecciones personales también afectan el propio peso. La actividad combinada con una alimentación sana puede ayudar a mantener un peso adecuado.

Aquí tienes algunos consejos útiles para emprender el camino hacia un estilo de vida saludable:

- Come con tu familia cuando sea posible.
- No comas comidas ni bocadillos frente al televisor.
- Lee la etiqueta nutricional. Los ingredientes se enumeran en orden de proporción. La etiqueta también muestra las calorías y el tamaño de las porciones.
- Evita las comidas que contengan altos porcentajes de azúcar, grasas, sodio y colesterol.
- Come algo de todos los grupos de alimentos cada día para seguir una dieta bien equilibrada y consume más verduras, frutas y carnes magras. Limita los dulces, pasteles y otros alimentos que son altos en calorías y bajos en nutrición.
- Evita las comidas fritas. En lugar de eso, hornea o cocina carnes a la parrilla y verduras al vapor o a la parrilla.
- Reemplaza el aceite vegetal con aceite de oliva.
- Opta por bocadillos saludables. Algunos ejemplos incluyen frutas frescas y secas, verduras, galletas saladas y galletas sin grasa.
- Bebe mucha agua, leche o bebidas sin calorías en lugar de refrescos.
- No saltees comidas; en lugar de eso, come comidas más pequeñas y bocadillos saludables.



### Ejercicio<sup>19</sup>

El ejercicio también es algo importante para una persona con hemofilia. Los músculos fuertes significan articulaciones saludables. Las articulaciones saludables normalmente significan menos episodios de hemorragia. Puedes hablar con tu personal médico, incluido el fisioterapeuta, para personalizar un plan de ejercicios para ayudarte a realizar los ejercicios que necesitas sin agravar tu articulación objetivo o un episodio de hemorragia. Independientemente de qué deporte o actividad decidas practicar, asegúrate de usar cualquier equipo de seguridad recomendado.

Dado que la atención médica de pacientes con hemofilia ha avanzado, los niños con hemofilia pueden crecer siguiendo un estilo de vida activo. Para muchos, esto incluye jugar deportes organizados, como fútbol, natación, baloncesto o incluso béisbol. Es importante estar cómodo con el nivel de competitividad en tu equipo y asegurarte de que tu entrenador sepa de tu hemofilia. Lo que es más importante, analiza tu participación en los deportes con tu personal médico para determinar si tratarás la hemofilia de modo profiláctico (preventivo) o según necesidad. Visita [www.hemophilia.com](http://www.hemophilia.com) para descargar una copia de la Guía del capacitador y el educador de trastornos hemorrágicos.

### Problemas escolares<sup>22</sup>

Algunos adolescentes realizan un esfuerzo consciente para integrarse con otras personas en su escuela, mientras que otros se realizan cortes de pelo inusuales o usan ropa diferente para sobresalir. Tener hemofilia puede hacer que la integración sea una tarea difícil. Muchos adolescentes intentan evitar el tema escondiendo u “olvidando” que tienen hemofilia e ignorando los síntomas de una hemorragia. Esto puede provocar un tratamiento demorado de una hemorragia o saltar dosis de profilaxis y generar más hemorragia. La mayoría de las personas estarían de acuerdo en que el costo de encajar no vale el dolor y el daño en

la articulación que una hemorragia sin tratar puede causar. Tan difícil como puede parecer ser diferente a tus pares, es muy importante que las personas clave en tu escuela sepan sobre tu hemofilia, como tu enfermera escolar. Dado que has vivido con esta afección toda tu vida, es probable que tú y tu familia sepan más sobre la hemofilia que la enfermera escolar. Aprovecha esta oportunidad para compartir información sobre la hemofilia y cómo se trata con el personal de la escuela. Tu hematólogo o proveedor de farmacia especializada pueden ayudarte. Contarle a alguno de tus amigos más cercanos sobre tu afección también puede ser un beneficio. Si estás lesionado y ellos saben sobre tu hemofilia, pueden ayudar a obtener la asistencia médica que necesitas.

Si bien puedes ser tímido sobre dejar que otros sepan que tienes hemofilia, usar joyas de identificación médica (pulsera o collar) alerta a los profesionales médicos sobre tu afección en caso de una emergencia. ¡Puede salvarte la vida!

Si tienes problemas para asistir a la escuela, puedes calificar para un plan del artículo 504. Como parte de la Ley de Rehabilitación de 1973, se requiere que los distritos escolares razonablemente se adapten a los estudiantes cuya salud o discapacidad limita una o más actividades muy importantes de la vida. Estas incluyen caminar, ver, escuchar, hablar, respirar, aprender, trabajar, cuidarse a uno mismo y realizar tareas manuales. Es posible que no pienses en tener hemofilia como una discapacidad, pero la hemofilia es reconocida como una de las afecciones incapacitantes incluidas en el artículo 504.

Los planes del artículo 504 se otorgan a estudiantes que requieren algunas adaptaciones para ubicarlos en el mismo nivel que otros estudiantes. Para algunas personas con hemofilia, determinadas actividades en una clase de educación física pueden ser demasiado extenuantes. Puedes participar en actividades alternativas o tomar una clase diferente para cumplir con el requisito educativo. Puede ser tan simple como que la maestra sepa que tienes hemofilia y que se familiarice con los signos y síntomas de un episodio de hemorragia.

Ten en cuenta que cada estado o distrito escolar tendrá procedimientos específicos para implementar un plan del artículo 504.



### Problemas psicosociales

Las citas y la intimidad son temas que pocos adolescentes quieren analizar, pero son importantes para toda persona joven. A muchos adolescentes les cuesta contarle a un novio o novia sobre su hemofilia. Habla al respecto con tus amigos más cercanos, padres u otras personas en cuyos consejos confías. En cualquier relación, la sinceridad y una comunicación abierta son esenciales. Trata a las personas con las que tengas citas con respeto y espera lo mismo de ellos. Si decides tener intimidad, elige prevenir un embarazo y enfermedades de transmisión sexual. Para obtener más asesoramiento sobre este tema, habla con tus padres o tu hematólogo.

El deseo de un adolescente de encajar a veces puede tener efectos negativos. Algunos adolescentes eligen experimentar con el alcohol o las drogas. Además de ser ilegales, las drogas y el alcohol afectan el juicio y pueden hacer que tengas comportamientos riesgosos. Piensa cuál es tu posición sobre temas como el consumo de drogas, el consumo de alcohol de menores y otros comportamientos que pueden tener consecuencias negativas. Toma tu decisión y mantente firme a pesar de lo que puedan decir tus amigos. Si son tus amigos, respetarán tu decisión. Si no respetan tu decisión, entonces quizás debas reevaluar algunas amistades.

Mientras te acercas a los 18, querrás ser más independiente y hacer cosas solo o con tus amigos. Es posible que aún quieras pasar un rato con tus padres y es posible

que no quieras tener nada que ver con ellos, ¡todo al mismo tiempo! Esto es una parte natural de crecer y probar tu independencia. Aunque tus padres puedan avergonzarte, es importante tratarlos con respeto e intentar no criticarlos. Es bueno mantener líneas de comunicación abiertas con tus padres.

### Habilidades de manejo

Algunas personas no pueden esperar para manejar. Otras personas se mueren de miedo. ¡Como adolescente, podrás estar en el asiento del conductor y pisar el acelerador! Es importante obtener tanta capacitación supervisada detrás del volante como sea posible para que tu experiencia de manejo sea positiva. Usa siempre el cinturón de seguridad. No solo te mantiene seguro, lo exige la ley. Si tu hemofilia limita tu movilidad de algún modo, es posible que quieras analizar las adaptaciones que se pueden hacer para que manejes de forma segura. Consulta las leyes y reglamentaciones estatales para manejar siendo adolescente.

Es importante entender que tomar analgésicos, sean de venta libre o recetados, puede provocar somnolencia y manejar mientras los tomas puede ser considerado “conducir bajo el efecto de estupefacientes”. Esto puede provocar accidentes mortales o potencialmente mortales. No manejes mientras tomas analgésicos.



## Guía de desarrollo

A medida que te vas convirtiendo en un adulto joven, tu cuerpo cambiará. La pubertad continúa y tendrás que lidiar con temas como el vello corporal, tener una voz más profunda, el acné, el olor corporal y un mayor desarrollo de los órganos reproductivos. Tu nivel de testosterona aumentará, y puedes enojarte con más facilidad o volverte más competitivo en el campo de deportes.

Los adolescentes normalmente experimentan una tasa de crecimiento rápida. Algunos adolescentes crecen tan rápido que las actividades que alguna vez hacían se vuelven raras y pueden notar que su coordinación no es la misma. Algunas veces se tropiezan con sus propios pies y pierden su equilibrio rápidamente. La mayoría de las veces, estos problemas pueden apuntar a un crecimiento demasiado rápido para que tus otros sentidos lleguen al mismo nivel.

Como resultado, puedes encontrar que los huesos largos (piernas y brazos) algunas veces duelen, aparentemente sin razón. Esto frecuentemente se llama “dolores de crecimiento”. Los dolores de crecimiento generalmente se producen en diferentes partes de los muslos, las pantorrillas y los pies. Los dolores pueden ser lo suficientemente graves como para despertarte. Un síntoma clave de los dolores de crecimiento es que se producen solo cuando estás en reposo, normalmente por la noche y rara vez al hacer actividad. Este hecho distingue los dolores de crecimiento de los dolores provocados por enfermedades o anomalías, que normalmente son peores cuando estás activo.<sup>8</sup>

Durante tu adolescencia, el cuerpo puede dar estirones. Como resultado, tu dosis de factor puede aumentar dado que el factor se dosifica según el peso. Actualiza tu peso regularmente con tu equipo médico para asegurarte de que tienes la dosis correcta del factor. Debes informar a tu hematólogo y farmacia si subes o bajas más de 10 libras.

## Manejo del dolor<sup>10</sup>

Como adolescente con un trastorno hemorrágico, puedes sentir dolor como resultado de tu afección y tratamiento. Puedes generar un impacto significativo en cómo te afecta el dolor entendiendo qué es el dolor, cómo lidiar con este y cómo evitarlo.

### ¿Qué es el dolor?

El dolor refleja la forma en que tu cuerpo reacciona a una lesión o una enfermedad. Es un signo de que algo está mal. El dolor puede ser de protección; es el modo que tiene el cuerpo de decir: “Presta atención a dónde te lastimaste”.

### ¿Cómo puedes saber si sientes dolor?

- El nivel de actividad disminuye.
- Comes menos, duermes más.
- Rengueas o evitas usar el área lesionada.
- Proteges la zona donde te duele.
- No puedes dormir.

### Cómo manejar el dolor

Puedes intentar esconder el dolor de tus amigos y familiares, pero no dejes que la presión de los pares interfiera en tu necesidad de hacer evaluar el dolor inmediatamente. Puedes ser un participante activo en tu plan de manejo de dolor siguiendo estos consejos:

- Analiza las opciones de tratamiento de factor con tu hematólogo si participas en deportes.
- Si se te receta un medicamento, tómallo exactamente según lo recetado y observa su efectividad.
  - ¿Durante cuánto tiempo estás estable después del medicamento?
  - ¿Te da sueño? ¿Cuántas veces tomaste el medicamento?
  - ¿Tu dolor parece mejorar o empeorar?
  - Nunca tomes más analgésicos de los que te receta tu médico.
- Haz un seguimiento con tu hematólogo si el dolor no desaparece.
- Aplica compresas frías en los hematomas.
- Emplea el método RICE (Descanso, Hielo, Compresión y Elevación) en una lesión (consulta la página 13).

- Cuando necesites el factor, realiza el tratamiento inmediatamente para evitar una hemorragia continua.
- El tratamiento demorado puede ocasionar un dolor crónico o continuo en tus años adolescentes o posteriores, lo cual puede requerir una cirugía o la prescripción de narcóticos. El uso de narcóticos fácilmente puede volverse adictivo o un hábito y es un problema muy grave en EE. UU. que afecta a personas con hemofilia también.

### Cómo evitar el dolor

- Evita las lesiones para no sentir dolor. Utiliza dispositivos de protección, como cascos, rodilleras y coderas o espinilleras.
- Evita el dolor asociado con el proceso de infusión mediante el uso de una crema anestésica tópica antes de usar la aguja, si tu hematólogo lo aconseja.

Recuerda: no tomes medicamentos que contengan aspirina ni AINE, como ibuprofeno, ya que pueden causar una hemorragia. Asegúrate de consultar a tu farmacéutico y lee los ingredientes enumerados en cualquier medicamento para ver si se incluye la aspirina. También puede aparecer como “ácido acetilsalicílico” o “ASA”.<sup>11</sup>



### Herramientas de transición

Una vez que cumples 18 años, legalmente se te considera un adulto. Tendrás todo tipo de responsabilidades, sea que las quieras o no. A los 18, deberás convertirte en el contacto principal a la hora de satisfacer tus necesidades médicas. Tendrás que dar permiso para que otros tengan acceso a tu información médica, incluso tus padres. Es posible que desees comenzar a hacer tus propias citas médicas y llamar a la farmacia especializada para hacer el pedido del factor. Es importante comenzar a prepararse ahora para que las responsabilidades no te sorprendan.

Para una persona con hemofilia, la cobertura de seguro médico es una preocupación clave cuando te conviertes en adulto. Si tienes un asistente social, puede ayudarte a ti y a tu familia a realizar la transición del seguro de tus padres al seguro proporcionado por tu empleador.

Actualmente, la Ley de Cuidado de Salud Asequible permite que los adultos jóvenes se queden en el plan de atención médica de sus padres hasta los 26 años. Los planes y emisores que ofrecen cobertura para dependientes deben ofrecer cobertura a los hijos adultos de los inscritos hasta los 26 años, incluso si el adulto joven ya no vive con sus padres, no figura como dependiente en la declaración de impuestos de su padre/madre o ya no es estudiante.<sup>24</sup> Habla con tu familia sobre el período en el que calificas para estar en el seguro de tu padre/madre.

Usa esta oportunidad para acceder a una buena educación. Esto se puede traducir en un trabajo bien remunerado con beneficios de seguro médico.



## Elegir una carrera

Si bien eres adolescente, no es demasiado temprano para pensar en la elección de una carrera. Una vez que te gradúes de la secundaria, alguna de las opciones que tienes puede incluir:

- asistir a una universidad durante 4 años;
- buscar un trabajo;
- asistir a un instituto terciario;
- asistir a una escuela de oficios;
- asistir a una escuela tiempo parcial y trabajar tiempo parcial.

Hay varias becas disponibles para personas con hemofilia para acceder a educación superior. La investigación en línea puede proporcionar fácilmente más información sobre las opciones disponibles. Organizaciones confiables para comenzar son la Fundación Nacional de Hemofilia (National Hemophilia Foundation, NHF) y la Federación de Hemofilia de América (Hemophilia Federation of America, HFA). No te olvides de buscar becas para personas con tus intereses laborales y de organizaciones de servicio en las que tú o tus padres pueden ser miembros.

Independientemente del camino que elijas, necesitarás tener un plan.

Este es un momento de explorar qué carreras son atractivas para ti. Tu consejero escolar puede informarte sobre las diferentes carreras y la capacitación que requieren. Puede ayudarte a encontrar una carrera que coincida con tus capacidades e intereses.

Tener una carrera es un paso importante, dado que puede ofrecer independencia financiera y darte una imagen personal positiva.

Cuando consideres una carrera, es importante considerar si un trabajo ofrece flexibilidad en caso de que tengas una hemorragia. Otras consideraciones incluyen el salario, el horario, la facilidad de viajar diariamente, el nivel de actividad y el paquete de beneficios. Recuerda: eventualmente deberás obtener tu propia cobertura de seguro.

A los 18 años, con suerte serás una persona independiente que pueda tomar decisiones médicas por sí misma. Eso incluye hacer el pedido de tu propio factor, realizar la infusión del factor, seguir las indicaciones del hematólogo, completar registros de tratamiento y cuidar tu cuerpo. Recuerda: es tu cuerpo y tu hemofilia. A medida que sigas desarrollándote, podrás encontrar información adicional más adelante en esta guía.



**Etapa 5:**

**la adultez (más de 18 años)**



## Etapa 5: la adultez (más de 18 años)

Esta sección está dedicada a un grupo único en la comunidad de la hemofilia. Muchos de ustedes han visto el avance del tratamiento de la hemofilia desde los días en donde no había factor hasta la posibilidad de acceder a una terapia génica para la hemofilia. A muchos de ustedes se les ha dicho que no vivirían más allá de la adolescencia. La suya es una generación que ha visto bajas desgarradoras y altas inspiradoras: de perder a muchos con VIH o hepatitis C a tener la libertad e independencia generada por la infusión en casa.

Tienen una perspectiva única y han superado muchas de las limitaciones que la hemofilia ha generado en la comunidad, pero ahora pueden transmitir habilidades y sabiduría a la generación más joven.

La adultez es un momento de gran cambio, en donde se toman importantes decisiones de vida. Es un momento de desafíos, así como una oportunidad para el crecimiento y el desarrollo personal. La adultez es un momento para seguir aprendiendo. La adultez también abarca varias etapas. Es probable que algunos de ustedes apenas tengan la mayoría de edad y se embarquen en su búsqueda por la independencia, algunos de ustedes pueden estar involucrados en carreras y formar familias, mientras que otros pueden estar acercándose a la edad de jubilación o ya estar jubilados hace unos cuantos años.



### Desarrollo físico

Como adulto, ahora depende de usted mantener un cuerpo saludable. Los cambios físicos que atraviesa son universales para la mayoría de las personas, independientemente de un diagnóstico de hemofilia. Aún puede disfrutar de un estilo de vida saludable a través de los años siguiendo un programa de ejercicios recetado moderado y regular, prestando mucha atención a la dieta y recibiendo atención médica regular. Las siguientes características específicas de la edad están diseñadas como guía.

### Década de los veinte años

Estará en el pico de su capacidad física. La forma en que actúa ahora puede ayudarlo o perseguirlo con el paso del tiempo. Si no realizó actividad física en sus años de adolescencia, ahora es el momento de aprender a fortalecer los músculos y articulaciones. Consulte con su hematólogo y un fisioterapeuta, si tiene uno, quienes pueden sugerirle un deporte que encaje con sus capacidades. Las sugerencias pueden incluir natación, tenis, golf, entrenamiento con pesas, ejercicios aeróbicos, entrenamiento personal o caminata.

### Década de los treinta años

Es posible que encuentre que algunas actividades requieren más resistencia. Sus necesidades nutricionales pueden cambiar y es posible que también comience a desarrollar un “neumático de repuesto” en la zona media. Su cuerpo puede estar ajustándose a un metabolismo más lento, lo que significa que su ingesta de comida debe disminuir y su ejercicio diario debe aumentar. Los problemas de articulaciones que comenzaron cuando era más joven ahora podrían convertirse en lo suficientemente graves como para requerir una cirugía o incluso un reemplazo de articulación.

### Década de los cuarenta años

Es posible que note nuevas molestias y dolores, junto con los regulares que conoce de su trastorno hemorrágico. Estas nuevas molestias pueden estar relacionadas con el proceso de envejecimiento y no con el trastorno hemorrágico. Es posible que necesite medicamentos adicionales para otras afecciones, como diabetes tipo 2, presión arterial alta o colesterol alto. Los cambios de visión son un desarrollo frecuente a esta edad, y es posible que necesite anteojos bifocales, trifocales o de lectura.

## Década de los cincuenta años en adelante

A medida que sigue envejeciendo, puede experimentar más cambios físicos:

- disminución de la altura esquelética;
- disminución de la masa y la densidad óseas;
- disminución gradual de las funciones corporales;
- desarrollo de cambios degenerativos, como la artritis;
- reflejos más lentos;
- disminución de la resistencia física;
- pérdida de la elasticidad de la piel, piel seca y aumento de la aparición de arrugas;
- calvicie incipiente;
- pérdida progresiva de la audición;
- disminución del equilibrio y la coordinación.

Hable con sus proveedores de atención médica para encontrar maneras que puedan ayudar a abordar algunos de estos cambios.

## Década de los sesenta hasta la década de los ochenta años

Las personas con hemofilia viven más tiempo y los niños pueden esperar una expectativa de vida normal.<sup>25</sup>

- Utilice dispositivos de audición si es necesario para permitir la comprensión de las instrucciones médicas y para ayudarlo con las interacciones sociales.
- Los anteojos deben utilizarse según lo recetado, especialmente cuando se conduce o se desplaza.
- El equilibrio y la coordinación pueden disminuir; entonces, utilice anteojos, buenos zapatos y dispositivos de asistencia de ser necesario.
- Disminuya o absténgase de consumir bebidas alcohólicas; la función renal disminuye a medida que uno envejece y, dado que el alcohol permanece en el cuerpo durante más tiempo, sus efectos prolongados pueden causar caídas.
- Las articulaciones incluso pueden ser menos móviles, así que tenga cuidado al caminar y utilice dispositivos de asistencia si es necesario o si lo indica su médico.

## Nutrición<sup>13,14</sup>

Mantener su peso en los rangos adecuados es especialmente importante para personas con trastornos hemorrágicos. El peso extra agrega presión a las articulaciones, lo que puede aumentar el dolor de articulación y la frecuencia de sus hemorragias, hace que sea más difícil encontrar las venas para la infusión y requiere más factor por infusión, dado que las dosis se basan en el peso.

Si bien la genética puede ser parte del problema, las elecciones personales también afectan el propio peso. La actividad combinada con una alimentación sana puede ayudar a mantener un peso adecuado.

Aquí tiene algunos consejos útiles para emprender el camino hacia un estilo de vida saludable:

- Comer en familia. Puede ser un buen modelo para los hábitos alimenticios de su familia.
- No coma comidas ni bocadillos frente al televisor.
- Lea la etiqueta nutricional. Los ingredientes se enumeran en orden de proporción. La etiqueta también muestra las calorías y el tamaño de las porciones.
- Evite las comidas que contengan altos porcentajes de azúcar, grasas, sodio y colesterol.
- Coma algo de todos los grupos de alimentos cada día para seguir una dieta bien equilibrada y consuma más verduras, frutas y carnes magras. Limite los dulces, pasteles y otros alimentos que son altos en calorías y bajos en nutrición.
- Evite las comidas fritas. En lugar de eso, hornee o cocine carnes a la parrilla y verduras al vapor o a la parrilla.
- Reemplace el aceite vegetal con aceite de oliva.
- Opte por bocadillos saludables. Algunos ejemplos incluyen frutas frescas y secas, verduras, galletas saladas y galletas sin grasa.
- Beba mucha agua. Elija agua, leche o bebidas sin calorías en lugar de refrescos.
- No saltee comidas; en lugar de eso, coma comidas más pequeñas y bocadillos saludables.

## Problemas ortopédicos<sup>26</sup>

A pesar de los avances en el tratamiento médico de los trastornos hemorrágicos, las articulaciones objetivo pueden progresar a una artropatía avanzada (enfermedad de las articulaciones). Esto se ve con más frecuencia en personas con hemofilia grave. Con el tiempo, se producen cambios en las articulaciones que no se resuelven con infusiones de factor normales. La sinovia, el tejido que recubre la articulación y produce un líquido lubricante, se mantiene engrosada.

La articulación se siente esponjosa al tacto, puede tener un rango limitado de movimiento y puede sentirse dolorosa. Algunas formas de tratar la enfermedad de la articulación incluyen:

- profilaxis secundaria, ejercicio, colocación de férula u otro aparato ortopédico;
- fisioterapia;
- sinovectomía (extirpación quirúrgica o química de la sinovia);
- inyección de ácido hialurónico en la articulación.

El objetivo es maximizar la función reduciendo el dolor y mejorando el rango de movimiento, la fuerza y la resistencia, así como la alineación y la estabilidad de la articulación. Es posible que sea necesaria una intervención quirúrgica para maximizar la función. Un procedimiento frecuente para la artropatía crónica es un reemplazo total de articulación. La cirugía se coordina con el equipo de atención para controlar la terapia del factor antes y después del procedimiento. Los protocolos de rehabilitación posquirúrgica variarán según el tipo de procedimiento.

Hable con su hematólogo sobre el mejor plan para usted.

### Cuidado dental<sup>5,23</sup>

Los chequeos dentales regulares cada seis meses son cruciales; sin embargo, algunos adultos con trastornos hemorrágicos pueden haber tenido dificultad para encontrar un dentista que esté dispuesto a tratar a alguien con hemofilia. Como resultado, puede requerir un procedimiento dental mayor, como una limpieza profunda, eliminación de sarro, tratamientos de conducto, extracciones o cirugía periodontal. Su dentista siempre debe contactar a su hematólogo antes de los procedimientos programados para evaluar si se necesita algún tratamiento previo o tratamiento posterior especial con factor u otros medicamentos.

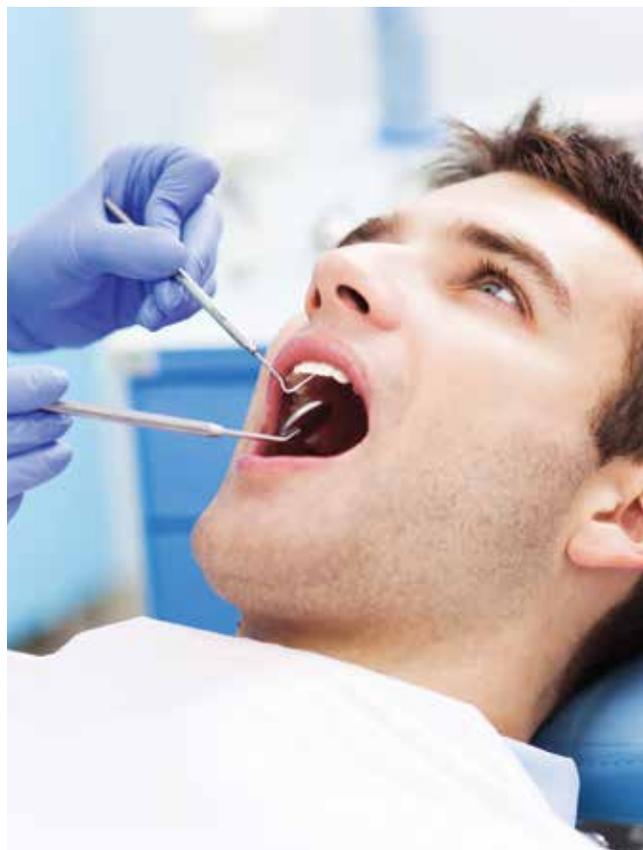
Su farmacia especializada puede trabajar con su hematólogo para garantizar que usted tenga la dosis correcta para su procedimiento dental, dependiendo del procedimiento.

Debe darle la siguiente información a su dentista:

- Tipo y gravedad del trastorno hemorrágico.
- El producto de factor recetado.
- Si tiene un dispositivo de acceso venoso (catéter).
- Si ha tenido un reemplazo de articulación.
- Si tiene una coinfección.
- Si tiene un inhibidor.

Las hemorragias en boca pueden llevar tiempo en cicatrizar porque hay tantos vasos sanguíneos presentes. Los consejos generales por seguir incluyen comer comidas blandas a temperatura ambiente y evitar cosas que puedan liberar un coágulo, como el uso de sorbetes, escupir y fumar. Su hematólogo puede recomendar el uso de Amicar (ácido  $\alpha$ -aminocaproico), que se puede tomar oralmente y utilizar de forma tópica. Neutraliza las enzimas en la saliva que con frecuencia evitan que se forme o se rompa un coágulo una vez que se forma en la boca. Amicar está disponible con receta solamente y usted debe consultar con su hematólogo para obtener una receta.

Si utiliza dentaduras postizas parciales o completas, asegúrese de que encajen bien. La presión en las encías o la mandíbula por dentaduras postizas colocadas inadecuadamente puede causar una hemorragia. Planifique una visita anual para que se pueda realizar cualquier ajuste si las dentaduras postizas se aflojan. Asegúrese de limpiar su dentadura postiza regularmente. Recuerde: solo lleva algunos minutos al día mantener los dientes saludables cepillando y usando hilo dental regularmente. Además, nunca es demasiado tarde para cuidar los dientes.



## Problemas de seguridad<sup>27</sup>

Algunas de las causas principales de accidentes en la casa son los resbalones, tropiezos y caídas. Este tipo de accidentes puede provocar lesiones graves y, para las personas con un trastorno hemorrágico, una caída puede generar una hemorragia. Haga de la seguridad un asunto familiar. Tómese tiempo para inspeccionar su casa y detectar peligros que pueden provocar caídas:

- Mantenga los pasillos libres y ordenados. No almacene cajas, juguetes u otros obstáculos en las escaleras ni en los pasillos. No coloque cables eléctricos bajo las alfombras ni a lo largo de los pasillos.
- Asegúrese de que su casa esté bien iluminada, especialmente las escaleras y los rellanos. Lo que no ve puede lastimarlo.
- Instale y chequee los pasamanos en todas las escaleras. Asegúrese de que puedan soportar el peso completo de un adulto.
- Limpie los derrames inmediatamente y mantenga los pisos secos. Un pequeño punto resbaloso puede hacerlo volar.
- Instale escalones antideslizantes en las escaleras, así como en la bañera y en el piso del baño. El agua y el jabón pueden hacer que las superficies sean especialmente resbaladizas.
- Instale una barra de soporte para hacer que sea más fácil entrar y salir de la bañera, especialmente para los familiares de edad avanzada.

## Problemas psicosociales

Así como su cuerpo sufrirá muchos cambios físicos durante la adultez, puede experimentar muchos cambios emocionales, sociales y psicológicos a medida que crece.

Dependiendo de en qué etapa de la adultez está, puede estar terminando su educación, iniciando una carrera, encontrando una pareja, desarrollando relaciones, casándose, estableciendo una familia o jubilándose. Pasará de ser dependiente de su familia a hacerse cargo de usted mismo. Incluso puede hacerse cargo de otros, como los niños o padres mayores.

Lidiar con estas etapas de la vida puede ser difícil, y tener un trastorno hemorrágico puede agregar complicaciones. Otros factores de estrés, como la hepatitis u otras afecciones médicas, cambios laborales, encontrar y mantener una cobertura de seguro o responsabilidades familiares y maritales, afectan no solo a usted sino también a aquellos cercanos a usted. Una ventaja que tiene es que probablemente ya tenga



conocimiento de los diferentes aspectos de su trastorno hemorrágico. Debe poder realizar la infusión, calcular la dosis, hacer el pedido y mantener su inventario de factor, completar su registro de tratamiento y estar familiarizado con sus patrones de hemorragia. Cuanto más sepa sobre su trastorno hemorrágico manteniendo registros precisos de sus hemorragias, mejor podrá controlarlas y así reducir el estrés.

El modo en que los adultos con hemofilia reaccionan a su trastorno hemorrágico es tan variado como cada persona. Las siguientes reacciones son frecuentes y su punto de vista puede cambiar con el tiempo:

- Negar tener un trastorno hemorrágico (a otros).
- Volverse egocéntrico, sentir que el trastorno hemorrágico rige su vida.
- Sentirse avergonzado de su trastorno hemorrágico o sentirse una persona “incompleta”.
- Deprimirse por tener una afección crónica.
- Sentirse aislado, solo, abrumado o incomprendido.

Algunos pueden considerar que buscar ayuda para estos casos es una señal de debilidad, pero esta línea de pensamiento puede llevar a un cuidado personal deficiente. Hay muchos recursos de ayuda disponibles para personas con hemofilia. Las delegaciones y los grupos de apoyo para pacientes con hemofilia pueden dar a las personas con trastornos hemorrágicos la posibilidad de conocer y compartir experiencias.



### Divulgación<sup>28,29</sup>

La divulgación es otro problema que enfrentará como un adulto. A quién decirle y cuándo o cómo decirles a otras personas sobre su trastorno hemorrágico serán las principales cuestiones que deba decidir. Esto ocurrirá a nivel personal y profesional.

Personalmente, puede estar preocupado por el impacto que el trastorno hemorrágico pueda tener en establecer y mantener relaciones. Puede cuestionar lo que otros piensan y cómo es percibido. Es posible que tenga más conocimiento de cómo los demás lo aceptan en situaciones sociales, dependiendo de los cambios que noten en su estado de salud o movilidad. No poder mantenerse físicamente, la necesidad de tener siempre medicamentos con usted y luchar por encontrar personas que no lo desestimen puede influir negativamente en cómo se siente. Rodéese de personas que lo apoyen como es.

Ingresar en el mundo laboral agregará grandes preocupaciones con respecto a la divulgación. Cuando tiene una entrevista de trabajo, es posible que cuestione si informar al potencial nuevo empleador sobre su afección médica puede impedir que sea contratado. Una vez que es contratado, es posible que se pregunte si tener un trastorno hemorrágico interferirá en las oportunidades de ascenso. Muchos temen las repercusiones en la escuela o en el lugar de trabajo debido al ausentismo relacionado con un trastorno hemorrágico. Muchos temen que su empleador pueda despedirlos debido a un alto uso del seguro de la compañía. Las disposiciones federales ayudan a proteger el estado de salud de una persona en el lugar de trabajo. Es importante mantenerse actualizado con las normas y leyes que lo protegerán

de la discriminación. Pida ser incluido en listas de correos de organizaciones nacionales y locales. Manténgase en contacto con otros en su situación participando en grupos de apoyo o asistiendo a reuniones de las delegaciones o seminarios educativos para estar mejor informado sobre los últimos avances.

Aquellos con coinfecciones, como hepatitis o VIH, enfrentan múltiples desafíos en su manejo de regímenes de tratamiento complejos. También pueden experimentar fatiga, depresión, pérdida de apetito, problemas gastrointestinales o trastornos de sueño que interfieren en su horario de trabajo. A diferencia de la escuela, en la que las ausencias se pueden manejar con un tutor a domicilio, los empleadores normalmente no son tan indulgentes con el ausentismo repetido. Esto puede convertirse en un gran problema para mantener su trabajo o progresar en su carrera.

La Ley de Estadounidenses con Discapacidades (Americans with Disabilities Act, ADA) es una ley federal que protege a las personas con discapacidades de la discriminación. La ADA define la discapacidad como tener un impedimento que sustancialmente limita “una actividad muy importante de la vida”. La ley se aplica en varios entornos, que incluyen empleo, transporte, educación y servicios comerciales. La ley no se aplica a los empleadores que tienen menos de 15 empleados.

Si bien puede dudar sobre dejar que otros sepan que tiene hemofilia, usar joyas de identificación médica (pulsera o collar) alerta a los profesionales médicos sobre su afección en caso de una emergencia. ¡Puede salvarle la vida!

## Seguro

Obtener y mantener una cobertura de seguro es una preocupación muy importante para una persona con hemofilia. El mejor momento para investigar sobre opciones de seguro es antes de que lo necesite. Dado que las reglamentaciones de cobertura de atención médica cambian, asegúrese de mantenerse al día con sus derechos de cobertura y los de sus familiares. El seguro privado puede ser caro y puede ser difícil de obtener. Si bien es complejo, puede navegar el laberinto de seguros si se instruye con respecto a las opciones.

La Ley de Cuidado de Salud Asequible permite que los adultos jóvenes se queden en el plan de atención médica de sus padres hasta los 26 años. Los planes y emisores que ofrecen cobertura para dependientes deben ofrecer cobertura a los hijos adultos de los inscritos hasta los 26 años, incluso si el adulto joven ya no vive con sus padres, no figura como dependiente en la declaración de impuestos de su padre/madre o ya no es estudiante.<sup>24</sup>

Si obtiene un empleo en una gran corporación o agencia gubernamental, lo más probable es que sea elegible para recibir cobertura por la gran cantidad de personas en su póliza grupal. Las compañías más pequeñas tienen diferentes reglamentaciones federales. Pueden inscribirlo en su plan grupal, pero enterarse de que la prima para su cobertura grupal puede aumentar una vez que los informes para sus facturas médicas comienzan a llegar. Es posible que también sea elegible para recibir una cobertura a través de un plan de seguro de cónyuge.



Varios programas pueden ayudarlos a usted y su familia, ya sea que aún pueda trabajar o si ya no puede trabajar debido a una discapacidad. Las normas que rigen la elegibilidad para estos programas a menudo son complejas y están sujetas a cambios. A continuación, le ofrecemos descripciones de algunas opciones y planes de seguro diferentes:

**Seguro Social por Discapacidad (Social Security Disability, SSD):** este beneficio es para trabajadores jóvenes (por debajo de la edad de jubilación) que se vuelven discapacitados y cumplen determinados criterios. El SSD funciona como un plan de seguros, en donde debe haber aportado pagando impuestos sobre la nómina del Seguro Social (Ley de Contribuciones al Seguro Federal [Federal Insurance Contributions Act, FICA]) durante un período para cumplir con los requisitos del asegurado.

**Seguridad de Ingreso Suplementario (Supplemental Security Income, SSI):** este es un programa estatal y federal combinado para personas con ingresos y recursos limitados que tienen más de 65 años, son ciegos o discapacitados. La SSI proporciona un pago de beneficio mensual y, en la mayoría de los estados, incluye una cobertura médica a través de Medicaid. Los beneficiarios también pueden ser elegibles para bonos para alimentos y otras formas de asistencia para hogares con bajos ingresos.

**Ley de Conciliación del Presupuesto Colectivo Consolidado (Consolidated Omnibus Budget Reconciliation Act, COBRA):** los empleadores con más de 20 empleados que patrocinan planes de salud grupales deben ofrecer a los empleados, jubilados y sus familias la oportunidad de extender temporalmente la cobertura de salud a tarifas de grupo cuando la cobertura en virtud del plan normalmente finalizaría. La prima para esta cobertura es completamente pagada por usted. El período de cobertura de 18 meses puede extenderse en determinadas circunstancias.

**Ley de Transferibilidad y Responsabilidad de los Seguros Médicos (Health Insurance Portability and Accountability Act, HIPAA):** esta ley establece que a las personas elegibles para la cobertura del plan de salud grupal no se les puede negar la cobertura ni finalizar su cobertura en base a su estado de salud o cualquier afección preexistente. La HIPAA también garantiza que no se le cobre una prima mayor de la que se le cobra a una persona en una situación similar en virtud del mismo plan. Debido a las disposiciones de la HIPAA, hacemos una serie de preguntas cuando usted nos contacta con preguntas o en el caso de una renovación para garantizar que seguimos el protocolo correspondiente.

**Medicare:** el gobierno federal ofrece Medicare para personas de más de 65 años y, en algunos casos, para aquellas que están discapacitadas. Debe reunir requisitos específicos para la inclusión en este programa de seguro gubernamental. Es frecuente ser rechazado en la primera solicitud de cobertura.

**Medicaid:** este es otro programa gubernamental administrado por su estado de residencia. Está cofinanciado por el gobierno federal y estatal, pero es administrado por agencias estatales. Este programa requiere que tenga ingresos bajos o sea dependiente de otras agencias que atienden a personas de bajos recursos o pobres. Su especialista en relaciones con clientes (Customer Relations Specialist, CRS) puede ayudarlo con la información específica del estado sobre la elegibilidad.

**Programas de asistencia con el factor:** la mayoría de las compañías que fabrican factor de coagulación tienen programas de asistencia. Algunas compañías dan certificados que usted obtiene cada mes de compra o para una determinada cantidad de medicamento usado. Los certificados pueden ser canjeados por factor cuando ya no tiene seguro de terceros. Estos programas pueden ayudar a llenar el vacío mientras busca otras opciones de cobertura. Otras tienen programas de cuidado humanizado que tienen pocos requisitos, si hubiera.

**Servicios sociales:** el gobierno del condado local normalmente ofrece alguna ayuda a través de programas de asistencia (normalmente llamados “Departamento de Servicios Humanos” o “Servicios Sociales”). Le pueden recomendar otros programas de asistencia médica disponibles en su área.





### Manejo del dolor<sup>30,31</sup>

Los adultos con trastorno hemorrágico pueden sentir dolor como resultado de su afección y su tratamiento. Puede generar un impacto significativo en cómo le afecta el dolor entendiendo qué es el dolor, cómo lidiar con este y cómo evitarlo.

#### ¿Qué es el dolor?

El dolor refleja la forma en que su cuerpo reacciona a una lesión o una enfermedad. Es un signo de que algo está mal. El dolor puede ser de protección; es el modo que tiene el cuerpo de decir: “Preste atención a dónde se lastimó”. El dolor puede tener diferentes sensaciones, como sordo, punzante, agudo, intermitente, continuo o ardiente.

#### Cómo manejar el dolor

Diferentes personas necesitan diferentes métodos para resolver el problema del dolor. Esto significa que algunas técnicas funcionarán para usted, pero es posible que otras no. Algunos métodos los puede hacer por usted mismo, mientras que otros requieren la ayuda de profesionales de la salud y otros expertos. Algunos métodos incluyen:

- **Medicamentos:** siga el consejo de su hematólogo sobre cuánto y cuándo tomar su medicamento. Su medicamento recetado puede tener etiquetas que le adviertan no tomarlo con el estómago vacío, por ejemplo. Tome estas advertencias seriamente. Siga el consejo de su hematólogo y de su farmacéutico cuando considere utilizar un medicamento de venta

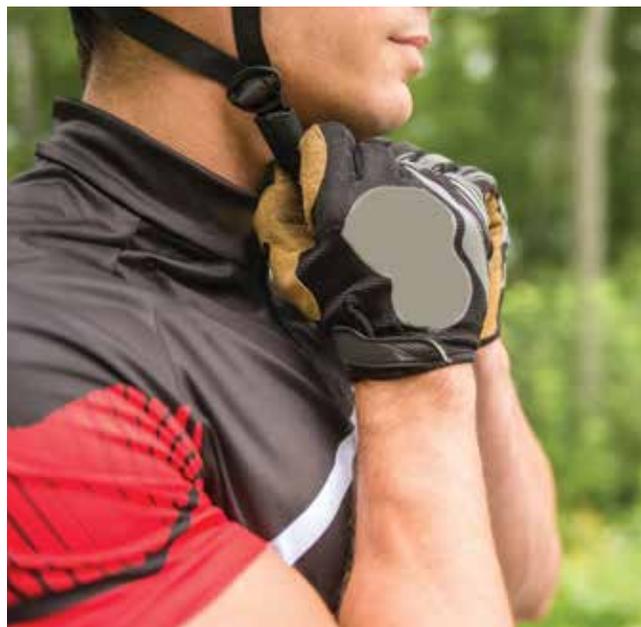
libre. Si le recetan un medicamento, registre su efectividad. ¿Durante cuánto tiempo estuvo estable después de tomar el medicamento? ¿Lo vuelve somnoliento? ¿Cuántas veces tomó el medicamento? ¿Su dolor parece mejorar o empeorar? No tome analgésicos con más frecuencia de lo recetado.

- **Trate las hemorragias inmediatamente:** el tratamiento demorado puede ocasionar un dolor crónico o continuo en los años adolescentes o posteriores, lo cual puede requerir una cirugía o la prescripción de narcóticos. El uso de narcóticos fácilmente puede volverse adictivo o un hábito y es un problema muy grave en EE. UU. que afecta a personas con hemofilia también.
- **Ejercicio:** un programa de ejercicio diseñado por su hematólogo o su fisioterapeuta puede ayudarlo a lidiar con el dolor. El ejercicio ayuda a aliviar la rigidez y le da un sentido mejorado de bienestar. Asegúrese de calentar primero.
- **Tratamientos con calor o frío:** el uso de tratamientos con calor o frío puede reducir el dolor y la rigidez asociados con el daño articular. Las compresas frías adormecen la zona dolorida y pueden reducir la inflamación. Los tratamientos con calor relajan sus músculos. Utilice calor o frío durante 10 a 15 minutos solamente por vez. Siempre coloque una toalla entre la piel y cualquier tipo de compresa fría o caliente.
- **Relajación/reducción del estrés:** relajarse puede ayudar a revertir los efectos físicos y emocionales del dolor. El mejor momento para usar las habilidades de relajación para controlar su dolor es antes de que el dolor se vuelva demasiado intenso. Muchas personas consideran que las siguientes técnicas son útiles: imágenes guiadas, oración, ejercicios de respiración, hipnosis o cintas de audio de relajación.
- **Mantenga un registro:** muchas personas consideran que es útil mantener un diario del dolor. Puede registrar en dónde le duele, cómo se siente el dolor, durante cuánto tiempo ha tenido dolor, las medidas que tomó para aliviar el dolor y si estas medidas lo hicieron sentir mejor o peor. Revisar su diario facilitará ver los patrones y lo ayudará cuando analice su dolor con el hematólogo. Incluso puede agregar esta información a sus registros de infusión.
- **Tome el control:** sea un participante activo en su plan de manejo del dolor.

## Cómo evitar el dolor

- Prevenga el dolor evitando las lesiones. Utilice dispositivos de protección, como cascos, rodilleras y coderas o espinilleras.
- Realice infusiones de dosis preventivas antes de las actividades según lo indicado por su hematólogo.
- Trate los episodios de hemorragia inmediatamente para evitar que el dolor aumente y para evitar el daño crónico que puede generar un dolor continuo.

Recuerde: no tome medicamentos que contengan aspirina ni AINE, como ibuprofeno, ya que pueden causar una hemorragia. Asegúrese de consultar a su farmacéutico y lea los ingredientes enumerados en cualquier medicamento para ver si se incluye la aspirina. También puede aparecer como “ácido acetilsalicílico” o “ASA”.<sup>11</sup>





## **Glosario de términos relacionados con la hemofilia**



## Glosario de términos relacionados con la hemofilia

**Anticuerpo:** proteína producida por el sistema inmunitario del cuerpo para combatir y destruir las sustancias extrañas, como los virus, que normalmente no se encuentran en el cuerpo. En algunas personas con hemofilia, el sistema inmunitario puede producir un anticuerpo en respuesta a las proteínas del factor de coagulación administrado por infusión. Este se llama “inhibidor”.

**Artropatía:** enfermedad de las articulaciones. Las hemorragias repetidas en las articulaciones de una persona con hemofilia pueden provocar una artropatía.

**Valoración:** análisis de laboratorio que mide la cantidad de actividad del factor de coagulación. En la fabricación de los concentrados de factor de coagulación, la valoración se indica en cada vial del producto para indicar la cantidad de unidades de factor de coagulación (indicadas como UI o unidades internacionales).

**Episodio de hemorragia (sangrado):** flujo de sangre en un lugar dentro o sobre la superficie del cuerpo que se produce cuando una persona con un trastorno hemorrágico sangra activamente.

**Vasos sanguíneos:** parte del cuerpo que lleva la sangre hacia y desde todas las áreas del cuerpo. Una arteria lleva la sangre rica en oxígeno desde el corazón hacia los tejidos del cuerpo; una vena lleva la sangre de los tejidos del cuerpo de vuelta al corazón y a los pulmones para recibir más oxígeno. **Los capilares** son los pequeños vasos sanguíneos que reciben el oxígeno en los tejidos y conectan las venas y las arterias.

**Aguja mariposa:** tipo de aguja utilizada para realizar la infusión del factor u otros medicamentos en una vena. Tiene una pequeña aguja de metal conectada a un tubo de plástico y alas utilizadas para sostener la aguja durante la inserción.

**Crónico:** de larga duración o de por vida.

**Coágulo:** sustancia similar a la gelatina hecha de una proteína llamada “fibrina” que interactúa con las células sanguíneas llamadas “plaquetas”. Un coágulo se forma para detener la hemorragia de un vaso sanguíneo dañado.

**Coagulación:** proceso por el cual la sangre líquida pasa a un estado semisólido similar a la gelatina para sellar un vaso sanguíneo lesionado y detener la hemorragia.

**Concentrado de factor:** producto de polvo liofilizado que contiene cantidades medidas de un factor de coagulación particular, como el factor VIII o factor IX.

**Nivel de factor:** cantidad del factor de coagulación en la sangre, al que se hace referencia como un porcentaje de normalidad.

**Terapia génica:** método para tratar la hemofilia reemplazando un gen defectuoso con genes normales de factor VIII o factor IX para que el cuerpo produzca el factor. En la actualidad, es un proceso experimental que se está investigando. Hay estudios actualmente en proceso tanto para la hemofilia A como para la hemofilia B.

**Semivida:** cantidad de tiempo que le lleva al cuerpo usar hasta la mitad del nivel de factor que circula en la sangre. Los concentrados de factor VIII tienen una semivida de aproximadamente 8 a 12 horas. Los productos de factor VIII de semivida extendida oscilan entre 12 y 20 horas. Los concentrados de factor IX tienen una semivida de aproximadamente 18 a 24 horas. Los productos de factor IX de semivida extendida oscilan entre 66 y 118 horas.

**Centro de tratamiento para la hemofilia (hemophilia treatment center, HTC):** centro de tratamiento especializado en donde un equipo de proveedores de atención médica (hematólogos, enfermeros, trabajadores sociales, fisioterapeutas y otras disciplinas) trabajan juntos para ofrecer atención integral a personas con trastornos hemorrágicos y sus familias.

**Terapia domiciliaria:** administración de productos de tratamiento en la casa a cargo de un enfermero, el cuidador o el paciente.

**Inducción de tolerancia inmunitaria (immune tolerance induction, ITI):** tratamiento utilizado para superar un inhibidor que puede requerir dosis diarias altas de factor de coagulación durante un período extendido con el objetivo de suprimir los inhibidores.

**Inflamación:** reacción defensiva del cuerpo a una lesión o irritación. Los síntomas incluyen inflamación, calor, enrojecimiento y dolor. En personas con hemofilia, la inflamación puede producirse en respuesta a un episodio de hemorragia.

**Infusión:** administración de un medicamento o solución a través de una vena. Respecto de la hemofilia, la infusión hace referencia a administrar el factor a través de una vena o un dispositivo de acceso venoso central.

**Inhibidor:** proteína producida por el cuerpo que se adhiere al factor VIII y lo neutraliza, de manera que el factor administrado por infusión no actúa para detener una hemorragia en el caso de la hemofilia A o se une al factor IX y produce una reacción alérgica, a menudo de tipo anafiláctico, en el caso de la hemofilia B. El cuerpo produce esta proteína o anticuerpo cuando el sistema inmunitario reconoce el factor administrado por infusión como una proteína extraña y evita que actúe.

**Articulación:** lugar en el cuerpo en donde se unen dos o más huesos.

**Hemorragia de articulación:** situación en la que se produce una hemorragia en una articulación. También se denomina “hemartrosis”.

**Plasma:** parte líquida de la sangre que contiene proteínas de coagulación.

**Plaqueta:** células sanguíneas con forma de disco necesarias para la coagulación.

**Catéter:** tipo de dispositivo de acceso venoso central quirúrgicamente implantado bajo la piel para permitir el fácil acceso a una vena para la infusión del factor. Un catéter está formado por un reservorio pequeño con una parte superior similar a la goma. El reservorio se adhiere



a un tubo plástico que se inserta en una vena grande, normalmente en la parte superior del pecho. Se utiliza una aguja especial para inyectar el factor a través de la piel en la parte superior del catéter. El factor recorre el tubo hacia la vena.

**RICE:** tratamiento complementario para los episodios de hemorragia utilizado además de la terapia de factor. Las letras representan Descanso, Hielo, Compresión y Elevación (en inglés) del área lesionada.

**Farmacia especializada:** compañía que proporciona productos de factor y suministros de infusión en la casa para respaldar el tratamiento domiciliario de la hemofilia.

**Hemorragia espontánea:** episodio de hemorragia que se produce sin causa evidente.

**Sinovia:** tejido que recubre una articulación y produce un líquido que lubrica la articulación. Una hemorragia en una articulación se produce por los vasos sanguíneos en la sinovia.

**Sinovitis:** inflamación de la sinovia de la articulación que puede derivar de las hemorragias de la articulación. Si no se trata, la sinovitis puede provocar daño articular.

**Articulación objetivo:** articulación que sangra repetidamente, al menos, tres veces dentro de un período de 6 meses.

**Traumatismo:** lesión.

**Unidad:** medida de la actividad del factor que se refiere al encontrado en 1 mililitro de plasma normal. Las recetas para tratar la hemofilia normalmente se realizan como una cantidad de unidades de dosis objetivo en base a los kilogramos del peso corporal, con un margen de 10 % más o menos para considerar las variaciones en la producción del factor. La unidad de los concentrados de factor (véase Valoración) hace referencia a una “unidad internacional” (UI) estandarizada de la actividad del factor por vial del producto.

**Venopunción:** inserción de una aguja en la vena.



Aa Bb

1	2	3	4	5
11	12	13	14	15
21	22	23	24	25
31	32	33	34	35
93	94			



**Recordar lo que leyó**



## Recordar lo que leyó

Esperamos que haya aprendido bastante sobre el control de la hemofilia durante las diversas etapas de la vida. Vea cuánto sabe de las respuestas a algunas de estas preguntas frecuentes en base a la sección que acaba de leer.

### El año del recién nacido: de 0 a 12 meses

¿Qué cromosoma porta el gen de la hemofilia?  
Consulte la página 5.

¿Qué es un tratamiento de profilaxis?  
Consulte la página 12.

¿Cuáles son los dos lugares más frecuentes de hemorragia en bebés y niños pequeños?  
Consulte la página 8.

¿Qué es una articulación objetivo?  
Consulte la página 16.

Nombre cuatro formas en las que puede decir que un bebé siente dolor.  
Consulte la página 18.

Enumere tres consejos de seguridad para niños.  
Consulte la página 20.

### Su bebé/niño de edad preescolar y la hemofilia: de 1 a 5 años

¿Qué puede hacer para involucrar a su niño pequeño en el proceso de infusión?  
Consulte la página 14.

¿Cuáles son tres signos de que se está produciendo una hemorragia?  
Consulte la página 35.

Enumere tres signos tempranos de una hemorragia en la cabeza.  
Consulte la página 9.

¿Cuáles son tres maneras en las que puede ayudar a un niño a desarrollar hábitos alimenticios sanos?  
Consulte la página 24.

### Edad escolar/preadolescencia: de 6 a 11 años

Describa la opción de tratamiento RICE.  
Consulte la página 13.

¿Cuáles son tres maneras de controlar una hemorragia oral?  
Consulte la página 31.

Nombre dos deportes recomendados para niños con hemofilia.  
Consulte la página 31.

¿Sabe qué es un plan del artículo 504?  
Consulte la página 34.

Enumere cuatro acciones por realizar si su hijo siente dolor.  
Consulte la página 35.





### **La adolescencia: de 12 a 18 años**

Enumera tres maneras en las que puedes tomar más control de tu tratamiento.

Consulta la página 38.

¿Qué información debe contener tu registro de tratamiento?

Consulta la página 39.

¿Cuáles son las tres principales consecuencias del peso extra relacionado con los trastornos hemorrágicos?

Consulta la página 39.

¿Qué es un plan del artículo 504?

Consulta la página 40.

Nombra tres criterios para considerar cuando se elige una carrera.

Consulta la página 44.

### **La adultez**

¿Cuáles son algunas maneras de controlar una artropatía avanzada?

Consulte la página 47.

Nombre tres maneras de evitar accidentes en su hogar.

Consulte la página 49.

Enumere tres de sus opciones/planes de seguro.

Consulte la página 51.

¿Qué es la HIPAA?

Consulte la página 51.

¿Cuáles son cuatro métodos para lidiar con el dolor?

Consulte la página 53.





## Referencias



## Referencias

1. National Heart, Lung and Blood Institute. What is hemophilia? <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/hemophilia>. Accessed Aug. 4, 2017.
2. Centers for Disease Control and Prevention. Summary Report of UDC Activity. Report date Dec. 31, 2011. [https://www2a.cdc.gov/ncbddd/htcweb/UDC\\_Report/UDC\\_view1.asp?para1=NA-TION&para2=DEMOH&para3=&ScreenWidth=1366&ScreenHeight=768](https://www2a.cdc.gov/ncbddd/htcweb/UDC_Report/UDC_view1.asp?para1=NA-TION&para2=DEMOH&para3=&ScreenWidth=1366&ScreenHeight=768). Accessed Aug. 4, 2017.
3. Banks D. "Introduction to bleeding disorders." *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2012.
4. National Hemophilia Foundation. Inhibitors & Other Complications. <https://www.hemophilia.org/Bleeding-Disorders/Inhibitors-Other-Complications>. Accessed Aug. 18, 2017.
5. White E, Christie B. "Common bleeding episodes." *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2013.
6. Riske B. "Wellness in persons with bleeding disorders." *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2013.
7. McDaniel M. "Treatment of Hemophilia A and B." *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2013.
8. Johnson M, Gorlin JB. "Child development with a bleeding disorder and transition." *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2013.
9. American Academy of Pediatrics. <https://www.healthychildren.org>. Accessed Aug. 9, 2017.
10. Kuttner L. *A Child in Pain: How to Help, What to Do*. Vancouver, BC: Hartley and Marks Publishers; 1996.
11. Medical and Scientific Advisory Council of National Hemophilia Foundation. Recommendation #175: "Guidelines for emergency department management of individuals with hemophilia". October 2006. <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/175.pdf>. Accessed Aug. 9, 2017.
12. Soucie JM, Symons IV J, Evatt B, et al. "Home-based factor infusion therapy and hospitalization for bleeding complications." *Hemophilia*. 2001;7:198-206.
13. US Department of Agriculture. [www.ChooseMyPlate.gov](http://www.ChooseMyPlate.gov). Accessed Aug. 9, 2017.
14. Riske B. "Wellness in persons with bleeding disorders." *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2013.
15. The Hemophilia Nursing Alliance. *Dental Care for Infants, Toddlers, and Preschoolers with Bleeding Disorders*. King of Prussia, PA: ZLB Behring; 2005.
16. The Hemophilia Nursing Alliance. *Dental Care for Children with Bleeding Disorders: Ages 5 to 10*. King of Prussia, PA: ZLB Behring; 2005.
17. American Academy of Pediatrics. "AAP Advises Against Recreational Trampoline Use". <https://www.aap.org/en-us/about-the-aap/aap-press-room/Pages/AAP-Advises-Against-Recreational-Trampoline-Use.aspx>. September 24, 2012. Accessed Aug. 4, 2017.
18. Kelley LA. "Raising a Child with Hemophilia: A practical guide for parents." LA Kelley Communications. 2007.

19. Butler R, Crudder SO, Riske B, et al. *Basic Concepts of Hemophilia*. Atlanta, GA: Centers for Disease Control and Prevention; 2001.
20. Anderson A, Forsyth A, Gilbert MS. *Playing It Safe: Bleeding Disorders, Sports, and Exercise*. New York, NY: National Hemophilia Foundation; 2017.
21. Centers for Disease Control and Prevention. *Report on the Universal Data Collection Program*. July 2005;7(1):30–31.
22. American Academy of Pediatrics. “Growing pains are normal most of the time.” <https://www.healthychildren.org/English/health-issues/conditions/orthopedic/Pages/Growing-Pains-Are-Normal-Most-Of-The-Time.aspx>. Accessed Aug. 9, 2017.
23. Cygan ML. “The student with a bleeding disorder.” *Nurses’ Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2012.
24. Brewer A, Correa ME. “Guidelines for dental treatment of patients with inherited bleeding disorders.” World Federation of Hemophilia 2006.
25. Centers for Medicare & Medicaid Services. “Young Adults and the Affordable Care Act: Protecting Young Adults and Eliminating Burdens on Families and Businesses.” [https://www.cms.gov/CCIIO/Resources/Files/adult\\_child\\_fact\\_sheet.html](https://www.cms.gov/CCIIO/Resources/Files/adult_child_fact_sheet.html). Accessed Aug. 18, 2017.
26. World Federation of Hemophilia. Frequently asked questions. [www.wfh.org](http://www.wfh.org). Accessed Aug. 4, 2017.
27. Geraghty S. “Orthopedic complications and treatment related to chronic hemarthrosis.” *Nurses’ Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. 2013.
28. National Institute on Aging. “Fall proofing your home.” <https://go4life.nia.nih.gov/tip-sheets/fall-proofing-your-home>. Accessed Aug. 10, 2017.
29. Hemophilia Federation of America. “Dear Addy: Back to school.” <http://www.hemophiliafed.org/news-stories/2016/08/dear-addy-back-to-school-2>. Accessed Aug. 10, 2017.
30. Hemophilia Federation of America. “Dear Addy: Workplace disclosure.” <http://www.hemophiliafed.org/news-stories/2017/01/dear-addy-workplace-disclosure>. Accessed Aug. 10, 2017.
31. Riley RR, Witkop M, Hellman E, Akins S. “Assessment and management of pain in haemophilia patients.” *Haemophilia*. 2011;17:839-845.
32. Witkop M, Lambing A, Fritz R. “Pain.” *Nurses’ Guide to Bleeding Disorders*. National Hemophilia Foundation. Accessed Aug. 10, 2017.



Accredo no está autorizada para ejercer la medicina. El diagnóstico y el tratamiento de trastornos hemorrágicos solo deben ser realizados por un médico calificado o de acuerdo con sus instrucciones. El médico del paciente siempre debe ser consultado con respecto al tratamiento médico del paciente. Las fotografías de este folleto solo tienen fines ilustrativos y no representan a un paciente real.

Amicar® es una marca comercial registrada de Akorn, Inc.

Todos los derechos respecto de los nombres de productos, nombres comerciales o logotipos de todos los productos de terceros que aparecen en esta guía, independientemente de si aparecen con el símbolo de la marca registrada o no, pertenecen exclusivamente a sus respectivos dueños.

866.712.5200

*accredo*®

© 2018 Accredo Health Group, Inc. Una compañía de Express Scripts.  
Todos los derechos reservados.

Accredo es una marca comercial de Express Scripts Strategic Development, Inc.  
Todas las otras marcas comerciales son propiedad de sus respectivos dueños.

HEM-00280b-113017 amc8903 CRP1709\_A0417