

Hemofilia: perspectiva y consejos desde Atención Primaria

I. Carabaño Aguado^a, L. Llorente Otones^b

^aPediatra. Servicio Madrileño de Salud. Área 9. Madrid.

^bDepartamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil Doce de Octubre. Madrid.

Rev Pediatr Aten Primaria. 2007;9:465-74

Iván Carabaño Aguado, carabano1975@hotmail.com

Resumen

Las hemofilias A y B son las enfermedades hemorrágicas hereditarias más graves y frecuentes. Su pronóstico ha mejorado notablemente desde la introducción de la terapia sustitutiva con crioprecipitados y factores humanos recombinantes. No obstante, no hemos de olvidar que los estilos de vida constituyen uno de los determinantes fundamentales de la salud. Por ello, este trabajo trata de establecer un catálogo de consejos sobre la vida cotidiana de los niños hemofílicos y sus familias, con el fin de conseguir una atención integral y complementaria a la que reciben en los servicios hematológicos de Atención Especializada.

Palabras clave: Hemofilia, Atención Primaria, Estilos de vida.

Abstract

Haemophilia A and B are the most severe and common inherited haemorrhagic diseases. Their prognoses have been improved since substitutive therapy with recombinant human factors and cryoprecipitates has been introduced. Nevertheless we must not forget that lifestyle is basic to determine health. This article tries to establish a guide of advices about daily life of haemophilic children and their families, with the aim of getting an integral care complementary to the treatment they receive at the Haematology Service of their specialized attendance.

Key words: Haemophilia, Community services, Lifestyles.

Introducción

Aunque se ha descrito una gran cantidad de deficiencias hereditarias de los factores de coagulación, las hemofilias A y B son las enfermedades hemorrágicas hereditarias más graves y frecuentes. Se

deben, respectivamente, al déficit de los factores VIII y IX de la coagulación. La intensidad de sus manifestaciones clínicas guarda relación lineal con la magnitud del déficit¹. Aunque las hemorragias pueden afectar a cualquier parte del cuerpo,

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

y estar presentes desde el momento del nacimiento o incluso en el feto, lo más típico es la afectación articular en forma de hemartrosis a partir del momento de adquisición de la marcha. El sangrado articular puede aparecer espontáneamente o ante traumatismos mínimos. La introducción de la terapia con concentrados y crioprecipitados de plasma primero, y de factores humanos recombinantes después, supuso una revolución terapéutica considerable en el curso de estas enfermedades²⁻⁵.

Desde el punto de vista de la Atención Primaria también podemos desempeñar una función importante en el tratamiento de estos niños. No olvidemos que los estilos de vida condicionan la salud de una manera crucial, y de la optimización de estos estilos podemos obtener un resultado importante sobre la evolución de la hemofilia.

El objetivo de este trabajo es establecer un catálogo de consejos sobre la vida cotidiana de los niños hemofílicos y sus familias, con el fin de conseguir una atención integral y complementaria a la que reciben en los servicios hematológicos de Atención Especializada.

Material y métodos

Se realiza una búsqueda bibliográfica por Internet, tanto en buscadores estrictamente

científicos como en otros metabuscadores de temática amplia. Los aspectos que se evalúan son los siguientes: ocio y actividades recreativas, higiene, ropa y calzado, actividades preventivas, aspectos psicológicos y calidad de vida.

Aspectos evaluados

Ocio y actividades recreativas

Deporte

Siempre se ha dicho que la práctica regular de ejercicio físico es clave para el paciente hemofílico, si bien este hecho no ha sido verificado en ensayos clínicos. En la actualidad, está puesto en marcha un ensayo clínico doble ciego que trata de cubrir esta laguna⁶. Desde un punto de vista estrictamente teórico, gracias a la actividad deportiva el niño hemofílico mejorará su tono muscular, protegerá sus articulaciones y reducirá el riesgo de desarrollar osteoporosis. No olvidemos, además, que el deporte contrarresta la tendencia al aislamiento que tienen muchos enfermos crónicos. Ahora bien, hay que escoger juiciosamente la práctica que se va a realizar⁷⁻⁹. Los deportes que, desde una perspectiva teórica, podrían perjudicar a los pacientes con hemofilia son aquellos en los que se fuerza el arco arti-

cular (gimnasia rítmica, gimnasia deportiva), se sobrecargan las articulaciones (atletismo, levantamiento de pesas) o hay riesgo de contacto brusco (boxeo, balonmano, baloncesto, fútbol). En la tabla I se exponen los deportes más recomendables para estos pacientes desde la perspectiva expuesta. Recientemente, Van der Net y cols han publicado un trabajo en el que se concluye que la práctica deportiva bien escogida es lo suficientemente segura como para recomendarse en los pacientes con hemofilia A grave⁷. Antes de comenzar a practicar deporte, para evitar la aparición de lesiones musculares, se precisa un período de calentamiento. Los ejercicios isométricos, que potencian el músculo sin movilizar las articulaciones, se consideran ideales para este fin⁷⁻⁹.

Al paciente ha de resultarle atractivo el deporte elegido, y el nivel de exigencia debe estar adaptado a la patología articular presentada. Los enfermos que estén siguiendo un programa de profilaxis pueden aprovechar el momento en que tengan un nivel aceptable de factores para desarrollar estas actividades depor-

tivas, con el fin de no presentar complicaciones hemorrágicas. En cualquier caso, ante cualquier molestia muscular o articular, por pequeña que sea, lo más prudente es interrumpir la actividad.

Juguetes

Lo ideal es que el paciente con hemofilia use juguetes blandos de cantos redondeados, sin aristas ni piezas cortantes. También debe evitar el juego con objetos pesados¹⁰.

Juegos y actividades recreativas

El niño hemofílico tiene que jugar normalmente, como el resto de los niños. Es importante que no se vea como alguien diferente. Únicamente habría que limitar los juegos colectivos que impliquen contacto físico.

Si bien el consejo sería aplicable de forma universal, el niño con hemofilia debe usar casco siempre que monte en bicicleta. A su vez, cuando juegue con monopatines, patines o patinetes, deberá utilizar métodos de protección, como rodilleras, muñequeras y coderas.

Tabla I. Deportes aconsejables para los pacientes con hemofilia

- Natación	- Tenis de mesa
- Senderismo	- Baile
- Bádminton	- Golf
- Ciclismo	- Bolos
- Pesca	- Pádel

Higiene

Cuidado dental

La aparición de complicaciones en el contexto de dos fenómenos naturales, como la eclosión y la caída de piezas dentarias, puede constituir el indicador de que estamos ante un paciente con una coagulopatía. Así, la presencia de un sangrado importante coincidiendo con la salida de las piezas dentarias o con la caída de éstas puede suponer formas de debut de la hemofilia.

Por lo tanto, desde el punto de vista odontológico, los niños con hemofilia son pacientes especiales, y lo son, no sólo desde estos dos hechos naturales, sino también desde la perspectiva de la patología dental. Así, prácticas odontológicas comunes, como las extracciones dentarias, pueden poner en peligro su vida, de modo que se ha de hacer especial hincapié en el cuidado primario de los dientes de estos niños (tabla II). La concienciación de estos pacientes y sus familias en la higiene dental es especialmente llamativa en los pacientes con

Tabla II. Diez recomendaciones en salud bucodental

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

hemofilia grave. De hecho, se ha demostrado que los niños con hemofilia tienen una prevalencia de caries significativamente menor que los controles sanos¹¹⁻¹².

Chupete

En los niños con hemofilia grave sin un adecuado tratamiento, el efecto traumático producido por el roce del chupete puede ser fuente de gingivorragias¹. De hecho, la presencia de éstas debe hacernos sospechar la existencia subyacente de una coagulopatía².

Menstruación

Otro de los aspectos que vigilar en nuestras pacientes más mayores es la menstruación. Si bien no hay un gran número de estudios que evalúen de forma fiable este aspecto, recientemente se ha revisado la relación entre menstruación y hemofilia secundaria al déficit de factor VII¹³. Hay una diferencia estadísticamente significativa en cuanto a cantidad y duración de la regla con respecto a los controles sanos de su misma edad. La menometrorragia es el problema fundamental de las adolescentes hemofílicas por déficit congénito de factor VII. De este hecho se derivan dos aspectos: un mayor riesgo de desarrollar anemia ferropénica que en la población

normal y una repercusión negativa sobre su calidad de vida. Queda por determinar si esto mismo ocurre en mujeres portadoras de las hemofilias más frecuentes (A y B).

Ropa y calzado

Ropa

La presión de botones, hebillas, gomas de pantalón o cremalleras sobre la piel de un niño puede derivar en la aparición de equimosis y/o nódulos equimóticos en los pacientes con hemofilia grave¹⁻⁴. Por tal razón, estimamos conveniente que este aspecto se tenga en cuenta. De igual modo, cuando el niño comienza a dar sus primeros pasos, puede ser recomendable que use ropa acolchada.

La comodidad ha de ser una constante en la ropa de los niños con hemofilia, sobre todo en los más pequeños. Debe asegurarse libertad en sus movimientos y no suponer un obstáculo que les entorpezca en la marcha o en sus juegos facilitándoles las caídas. Por ello, es conveniente evitar el uso de pantalones y faldas demasiado largos, lazos de vestidos que se puedan desatar, etc.

Dispositivos de identificación

Se recomienda que los niños con hemofilia lleven un dispositivo identifica-

dor (collar, pulsera, etc.) donde conste, de forma clara, el problema que padecen¹⁻⁵.

Calzado

Independientemente de la conveniencia o no de usar zapatos ortopédicos si sobrevienen problemas articulares, en todos los hemofílicos se recomienda utilizar un calzado cómodo, fácilmente moldeable y, a ser posible, de horma ancha. Siempre que se pueda, y para no singularizar al niño, el zapato debe ser lo más normal posible¹⁴⁻¹⁵.

Actividades preventivas

Vacunaciones

Los pacientes con hemofilia deben seguir el mismo calendario vacunal que los niños sanos, y además deben recibir la vacuna de la hepatitis A¹⁶. Se recomienda que la inoculación de éstas se haga por vía subcutánea, y no por vía intramuscular. Sobre la zona de punción, se aplicará presión durante 5-10 minutos¹⁻³.

Prevención de accidentes en niños con la movilidad limitada

No es infrecuente que, por la presencia de hemartrosis o hematomas musculares, el apoyo de los miembros infe-

riores esté limitado y la marcha deba ser sustentada por muletas o suplida por sillas de ruedas. Ambos dispositivos pueden ser fuente de accidentes. En la tabla III se exponen los consejos para evitarlos.

Aspectos psicológicos y calidad de vida

Manejo psicológico

Un estudio realizado en la población cubana en el año 2002 describió a los niños hemofílicos como reservados, emotivos y dependientes. Esta personalidad grupal provocaba que aproximadamente un 20% de ellos tuviese dificultades de integración social¹⁷. Los problemas de la esfera social guardan más relación con aspectos educacionales (padres sobreprotectores, ansiosos y temerosos), que con el hecho de tener secuelas físicas. La presencia de rasgos entusiastas de personalidad, así como la existencia de unos padres no excesivamente permisivos y que enfoquen el problema del niño de forma realista, hacen que éstos alcancen un mayor nivel educacional. Esta dinámica, que también consigue buenos resultados en el niño sano, es especialmente importante en esta enfermedad por ser crónica, implicar riesgo vital y exigir un alto grado de responsabilidad y autocontrol^{18,19}.

Tabla III. *Consejos para prevenir accidentes en niños hemofílicos con movilidad limitada*

1. Compruebe que el equipo de su hijo está correctamente adaptado y dispone de todos los dispositivos de seguridad. Vigile, especialmente, el estado de los frenos, los cinturones y los apoyabrazos de las sillas de ruedas.
2. Es esencial que el acceso a su bloque de pisos esté adaptado según la legislación vigente.
3. Dentro de su casa, los pasillos deben estar libres de obstáculos. Vigile, especialmente, alfombras torcidas, mesas bajas y cables de electricidad.
4. Antes de que su hijo camine con apoyo de muletas, debe plantearse si está realmente preparado para hacerlo.
5. No sobreproteja a su hijo. Anímelo para que salga a la calle. Es importante que se socialice y juegue con otros niños de su misma edad.

Rendimiento escolar

La hemofilia, como casi todas las enfermedades crónicas, puede alterar, en mayor o menor medida, la escolarización normal del niño. De hecho, se ha demostrado que existe una correlación lineal entre el número de episodios de sangrado y el desarrollo de fracaso escolar en niños con hemofilia grave^{20,21}. Por lo tanto, hay que destacar que la inclusión en un programa adecuado de profilaxis no sólo produce un beneficio sobre las complicaciones musculoesqueléticas, sino que también mejora el rendimiento, las cifras de absentismo y la socialización del niño en el medio escolar.

Calidad de vida

La calidad de vida de los niños con hemofilia depende del desarrollo de un adecuado programa de profilaxis y de su

aplicación por parte de las familias²². Esta profilaxis condiciona, a su vez, el riesgo de desarrollar artropatías, que son el principal condicionante de la calidad de vida en los hemofílicos adultos²³.

Los programas preventivos de infusión domiciliar de factores han logrado reducir el tiempo de hospitalización y las tasas de absentismo escolar²⁴. Por otro lado, gracias a la profilaxis, el niño consigue hacer una vida prácticamente normal, obtiene el beneficio de no singularizarse como enfermo, logra una mejor integración grupal y experimenta menos dolor, al reducirse el riesgo de desarrollar problemas articulares. No olvidemos tampoco que el marco donde se desarrolla la profilaxis es el domicilio del niño, y este medio, por razones obvias, es mejor aceptado que el nosocomial²⁵.

No sólo el niño mejora su calidad de vida con los programas preventivos do-

miliarios: también se beneficia la familia. Los padres, al infundir los factores, perciben positivamente que están participando en el proceso de curación de su hijo, sienten menos miedo, ansiedad y depresión ante esta enfermedad, y reducen el tiempo empleado en desplazamientos hacia los centros médicos y los días de absentismo laboral²⁶.

Profesorado

Según lo que se ha expuesto sobre estas líneas, el profesorado de un niño hemofílico debe conocer el curso, las características y las situaciones de riesgo de esta enfermedad.

Conclusión

El abordaje terapéutico de la hemofilia es multidisciplinar. El pediatra de Atención Primaria ocupa un papel secundario, aunque importante. Como figura de referencia para el niño y su familia, debe aportar consejos sobre los estilos de vida que seguir por el paciente hemofílico: en especial, parece juicioso recomendar la práctica de ejercicio físico que no sobrecargue las articulaciones ni implique contacto físico violento, extremar el cuidado y la higiene de los dientes, fomentar el uso de ropa y calzado cómodos, vacunar frente a la hepatitis A y evitar la sobreprotección por parte de los padres.

Anexo 1. Correo electrónico de contacto y/o páginas web de asociaciones de hemofilia en España

- Federación Española de hemofilia:
fedhemo@hemofilia.com /
www.hemofilia.com
- Asociación Andaluza de Hemofilia:
andaluza@hemofilia.e.telefonica.net
 - Delegación de Cádiz:
hemocadiz@ono.com
 - Delegación de Córdoba:
apheco@hotmail.com
 - Delegación de Granada:
aghemofilia@hotmail.com
 - Delegación de Málaga:
hemofiliamalaga@hotmail.com
 - Delegación de Sevilla:
hemofilia@supercable.es
- Asociación de Hemofilia de Aragón-La Rioja: hemo_aralar@terra.es
- Asociación Asturiana de Hemofilia:
ahemas@wanadoo.es
- Asociación Gallega de Hemofilia:
agadhemo@cogami.es
 - Delegación de Lugo:
deludhemo@cogami.es
 - Delegación de Ourense:
deordhemo@cogami.es
 - Delegación de Pontevedra:
devidhemo@cogami.es
- Asociación Madrileña de Hemofilia:
secretaria@ashemadrid.org /
www.ashemadrid.org

- Asociación Murciana de Hemofilia:
hemofiliamur@teleline.es /
www.dai2000.com/hemofiliamur
- Asociación Navarra de Hemofilia:
asociacionnavarradehemofilia@
hotmail.com
- Asociación de Hemofilia de Tenerife:
info@hemofiliatenerife.com /
www.hemofiliatenerife.com
- Asociación de Hemofilia
de la Comunitat Valenciana:
www.usuarios.lycos.es/ashecova/
principal.html
- Asociación Guipuzcoana de
Hemofilia: ashegui@teleline.es /
www.hemofiliaguipuzcoa.org
- Asociación Vizcaína de Hemofilia:
www.web.jet.es/asalhe
- Associació Catalana de l'Hemofilia:
info@hemofiliacat.org /
www.hemofiliacat.org

Anexo 2. Direcciones de contacto de asociaciones de hemofilia sin página web

- Asociación de Hemofilia
de Cantabria. Centro de Usos
Múltiples Matías Sáinz Ocejó
de COCEMFE. Cardenal Herrera
Oria, 63 Interior 36011 Cantabria
- Asociación de Hemofilia de Las Pal-
mas. Pl. de los Ruiseñores, local 14-A
35014 Gran Canaria
- Asociación de Hemofilia de León.
Pl. de Santa María del Camino, 6 En-
tlo. Izda 24003 León
- Asociación Salmantina de Hemofilia
Avda. La Salle, 114. 37008
Salamanca
- Asociación Alavesa de Hemofilia
Vicente Abreu, 7 Oficina 10.
01008 Álava

Bibliografía

1. Girolami A, Luzzatto G, Varvarikis C, Pellati D, Sartori R, Girolami B. Main clinical manifestations of a bleeding diathesis: an often disregarded aspect of medical and surgical history taking. *Haemophilia*. 2005;11:193-202.
2. Manco-Johnson M. Haemophilia management: optimizing treatment based on patients needs. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17:13-6.
3. Manco-Johnson MJ, Riske B, Kasper CK. Advances in care of children with haemophilia. *Semin Thromb Hemost*. 2003;29:585-94.

4. Chuansumrit A. Treatment of haemophilia in the development countries. *Haemophilia*. 2003;9:387-90.
5. Ljung R. Paediatric care of the child with haemophilia. *Haemophilia*. 2002;8:178-82.
6. Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, Curtin JA, Selvadurai HC. The effect of an exercise intervention on aerobic fitness, strength and quality of life in children with haemophilia. *BMC Blood Disorders*. 2006;6:2.
7. Van der Net J, Vos RC, Engelbert RH, Van der Berg MH, Helder PJ, Takken T. Physical fitness, functional ability and quality of life in children with

sever haemophilia: a pilot study. *Haemophilia*. 2006;12:494-9.

8. Mulder K, Cassis F, Seuser DR, Narayan P, Dalzell R, Poulsen W. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia*. 2004;10:161-3.

9. Wind WM, Schwend RM, Larson J. Sports for the physically challenged child. *J Am Acad Orthop Surg*. 2004;12:126-37.

10. Markova I, Phillips JS, Forbes CD. The use of tools by children with haemophilia. *J Child Psychol Psychiatry*. 1984;25:261-71.

11. Frachon X, Pommereuil M, Berthier AM, Lejeune S, Hourdin-Eude S, Quero J, et al. Management options for dental extraction in haemophiliacs: a study of 55 extractions (2000-2002). *Oral Surg*. 2005;99:270-5.

12. Sonbol H, Pelargidou M, Lucas VS, Gelbier MJ, Mason C, Roberts GJ. Dental health indices and caries-related microflora in children with severe hemophilia. *Haemophilia*. 2001;7:468-74.

13. Kulkarni A, Lee CA, Griffioen A, Kadir A. Disorders of menstruation and their effect on the quality of life in women with congenital factor VII deficiency. *Haemophilia*. 2006;12:248.

14. Jannick MJ, Van Dijk H, De Vries J, Groot-hoff JW, Lankhorst GJ. A systematic review of the methodological quality and extent to which evaluation studies measure the usability of orthopedic shoes. *Clin Rehabil*. 2004;18:15-26.

15. Heijnen L, Heim M, In Der Maur H. Haemophilia. Manufactured shoes and orthopaedic shoes. *Haemophilia*. 2000;6:4-6.

16. Franco E, Giambi C, Ialacci R, Coppola RC, Zanetti AR. Risk factors for hepatitis A virus infection. *Vaccine*. 2003;21:2224-33.

17. Martínez Triana R, Sierra Felipe LM, Castillo Duranza Y, Loy Espinosa A, Almagro Vázquez D. Estudio psicosocial en un grupo de pacientes hemofílicos adultos dieciocho años después de ser estudiados en su niñez. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2002;18:150-7.

18. Casey RL, Brown RT. Psychological aspects of hematologic disease. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2003;12:567-84.

19. Saviolo-Negrin N, Cristante F, Zanon E, Canclini M, Stocco D, Girolami A. Psychological aspects and coping of parents with haemophilic child: a quantitative approach. *Haemophilia*. 1999;5:63-8.

20. Shapiro AD, Donfield SM, Lynn HS, Cool VA, Stehbens JA, Hunsberger SL, et al. Defining the impact of haemophilia: the academic achievement in children with haemophilia study. *Pediatrics*. 2001;108:105-12.

21. Márquez CS. Education and career development. *Haemophilia*. 2002;8:466-8.

22. Bullinger M, Von Mackensen S. Quality of life in children and families with bleeding disorders. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2003;25:64-7.

23. Bullinger M, Von Mackensen S. Quality of life assessment in haemophilia. *Haemophilia*. 2004;10:9-16.

24. Revel-Vilk S, Golomb MR, Achonu C, Stain AM, Armstrong D, Barnes MA, et al. Effect of intracranial bleeds on the health and quality of life of boys with haemophilia. *J Pediatr*. 2004;144:490-5.

25. Teitel JM, Barnard D, Israels S, Lillicrap D, Poon MC, Sek J. Home management of haemophilia. *Haemophilia*. 2004;10:118-33.

26. Herrick EK, Nussbaum R, Holtzman NA, Wissow L. Asking fathers: a study of psychosocial adaptation. *Haemophilia*. 2004;10:582-9.

