

DÍA MUNDIAL DE LA HEMOFILIA

17 DE ABRIL DE 2020



**PARTICI
PA +**

Hemofilia en los niños

La palabra sangrado puede resultar alarmante y más aún en un niño, quien en su desarrollo normal, siempre está activo.

*Con la asesoría de Dra. **Iliana De Los Reyes Valencia**, Oncóloga Pediatra del Servicio de Hematooncología Pediátrica del Hospital Militar Central (HOMIL) y delegada para Colombia del Grupo Cooperativo Latinoamericano de Hemostasia y Trombosis (CLAHT), la Dra. **Gloria Ramos Ramos**, Bacterióloga. Coordinadora del Laboratorio de Referencia para Hemostasia y Trombosis del Hospital Militar Central (HOMIL) y Vicepresidenta del (CLAHT) y el Dr. **Agustín Darío Contreras Acosta**. Hematooncólogo Pediatra del Hospital Militar Central (HOMIL).*

Y si bien las manifestaciones hemorrágicas nos obligan a consultar, estas no siempre obedecen a enfermedades graves, pero deben ser evaluadas para hacer **diagnóstico temprano, tratamiento adecuado e iniciar una rehabilitación oportuna.**

¿Qué es la Hemofilia?

La hemofilia es una enfermedad de la coagulación hereditaria, es decir que se transmite por el material genético de los padres a sus hijos y congénita porque ocurre desde el nacimiento; se caracteriza por la deficiencia o ausencia de la actividad funcional de los factores de la coagulación, los cuales junto con otros elementos importantes de la sangre, ayudan a coagular (formar un tapón o trombo hemostático) la lesión producida sobre cualquier vaso sanguíneo, con el fin que este sangrado pare y no ocurra hemorragia.

¿Cuáles son los factores de coagulación afectados en la hemofilia?

Los factores de la coagulación deficientes o ausentes en la hemofilia son: el factor VIII (Hemofilia A), el factor IX (Hemofilia B), el factor XI (Hemofilia C).

¿Cuáles son las concentraciones normales de estos factores?

Los valores normales de estos factores oscilan entre 50-150%. El paciente hemofílico puede tener valores muy bajos llegando a niveles del factor menores del 1%, condición que se clasifica como hemofilia severa.

Ver Tabla 1.

Tabla.1 Clasificación con base al nivel del factor de coagulación

Clasificación	Nivel del factor
Hemofilia leve	Mayor de 5-40%
Hemofilia moderada	1-5%
Hemofilia severa	Menor del 1%

¿Qué personas son afectadas por la Hemofilia?

La Hemofilia, es una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X, esto significa que todos los genes responsables de la enfermedad están localizados en el cromosoma X.

En condición normal un hombre tiene un cromosoma X y un cromosoma Y es decir que es (XY), el tener afectado el cromosoma X, es suficiente para desarrollar la enfermedad; en cambio la mujer que tiene dos cromosomas (XX), para que ocurra la enfermedad se requeriría que los dos estén enfermos lo cual es muy raro, y si sólo es uno el comprometido la mujer **desarrollaría el estado de portador** porque el otro cromosoma X cumple con su función normal, en este estado de portador, la mujer no manifiesta la enfermedad sino la transmite. **Ver ilustración gráfica.**

Ilustración gráfica. Patrón de herencia de la hemofilia.



Hombre



Mujer

Hombre Sano Mujer portadora



XY



XX



XY

Sano



XX

Sana



XY

Hemofílico



XX

Portadora

Hombre Hemofílico Mujer sana



XY



XX



XY

Sano



XX

Portadora



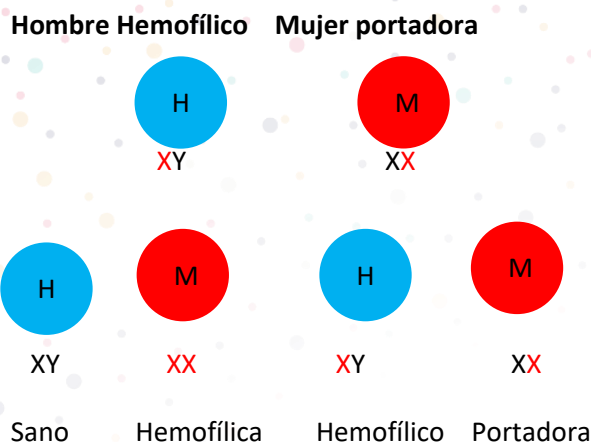
XY

Sano



XX

Portadora



¿Cómo se manifiesta la Hemofilia?

La hemofilia se hace evidente en cualquiera etapa de la vida, desde el nacimiento hasta edades mayores, todo dependiendo de la concentración del factor que tenga el paciente.

Las manifestaciones de inicio en los primeros periodos de vida son la presencia de hematomas musculares en el sitio donde se administró la vitamina K o la vacuna; sangrado persistente en punto del acceso venoso, o por el ombligo, y/o sangrado dentro del cerebro, el cráneo y otros órganos.

En la medida en que el niño crece, las actividades motrices inherentes a su desarrollo lo motivan a explorar su entorno y por eso aparecen manifestaciones de sangrado en las extremidades, glúteos, cavidad oral y otros sitios expuestos al contacto, siendo uno de los síntomas más comunes el sangrado interno en las articulaciones, llamado Hemartrosis.



¿Cómo se diagnostica la hemofilia?

La hemofilia tiene un contexto de herencia, por lo que es importante conocer los antecedentes familiares de esta enfermedad en ambas líneas (materna y paterna) para recibir una consejería genética la cual es ofrecida por un especialista de la medicina, llamado genetista clínico, quien se encarga de orientar y explicar las posibilidades de la enfermedad y tomar otras decisiones, las cuales se ilustran en el gráfico descrito anteriormente.

En raros casos la mutación es de novo, esto significa que la hemofilia no proviene de la información genética de los padres, sino que la mutación ocurrió en el cromosoma X del paciente (un cambio en la información genética original por una distinta) causando la enfermedad.

Las manifestaciones de sangrado en forma espontánea, sin causa aparente, persistentes que no mejoran y que limitan o invalidan al niño en el desarrollo de los hitos normales del crecimiento, obligan a los padres y/o cuidadores a consultar de forma inmediata y a los profesionales de la salud a identificar la posible causa.

¿Cuáles son los exámenes de laboratorios que confirman el diagnóstico y qué recomendaciones debo tener en cuenta para su toma?

El examen de laboratorio básico que está al alcance de cualquier centro responsable de recibir y manejar pacientes con sospecha de hemofilia es la dosificación del Factor VIII para hemofilia A y de Factor IX para hemofilia B; en los laboratorios donde se procesan estas pruebas se debe garantizar un excelente desempeño del control de calidad tanto interno como externo, garantizar la utilización de reactivos sensibles y específicos para éste fin, y con la capacidad de detectar niveles menores a 1UI/dL para poder clasificar la severidad de la enfermedad.

Otras pruebas importantes cuando hay sospecha de inhibidores es la Titulación de anticuerpos contra el factor VIII ó IX por la metodología Bethesda o su modificación y la más recomendada método Nijmegen.

La cantidad de inhibidores se mide en unidades Bethesda y dependiendo de los datos encontrados se dice que el paciente tiene un título alto (más de 5 UB) o título bajo (menos de 5 UB). Generalmente, los inhibidores de título alto neutralizan rápidamente el factor y los de título bajo lo hacen lentamente.

Otra prueba importante que no está al alcance de todos los laboratorios es la dosificación del F. VIII Cromogénico útil hacer en pacientes hemofílicos leves, y en portadoras en quienes el TTPa puede estar normal pero los pacientes presentan manifestaciones clínicas de sangrado. El F. VIII Cromogénico es la prueba recomendada cuando el paciente recibe como tratamiento anticuerpos monoclonales como Emicizumab y la titulación de inhibidores también se debe hacer con ésta metodología.



Recomendaciones para la toma de la muestra

Es clara la dificultad que en algunas ocasiones se presentan cuando se toman las muestras en pediatría y pese a esto el objetivo es lograr una toma de muestra lo menos traumática posible, la recomendación es que este proceso sea realizado por personal experto; si la muestra no es apropiada el resultado entregado será correcto para la muestra más no para el paciente y en el laboratorio trabajamos en función de entregar resultados clínicamente útiles para el paciente, de tal manera que seguir las recomendaciones básicas en éste proceso es clave. Ver recomendaciones generales en la siguiente tabla.

Tabla 2. Recomendaciones para la toma de muestras.

**Errores en la fase preanalítica.
Incorrectos**

☐

☐ Uso prolongado del torniquete

☐ Uso de guante como torniquete

☐ Múltiples punciones

☐ Uso de Jeringa

☐ Orden de posición del tubo

☐ No guarda proporción sangre anticoagulante

☐ Sin corrección a hematocrito >55%

☐ Centrifugación no estandarizada y refrigerada

☐ Falta de estandarización en tiempos y en protocolos de almacenamiento

**Fase preanalítica.
Correctos**

☐

☐ No más de un minuto

☐ Uso de banda usada mínimo a 3 cm del sitio de punción

☐ Una sola punción

☐ Sistema cerrado

☐ Siempre el azul primero

☐ Respeta la proporción sangre anticoagulante 9:1

☐ Con corrección al hematocrito en pacientes hemoconcentrados

☐ Centrifugación, qué garantiza???(plasma pobre en plaquetas)<10.000 plaquetas x mm³ a temperatura ambiente

☐ Proceso de transporte y almacenamiento , estandarizado



El ayuno no altera los niveles de los factores de la coagulación pero sí interfiere con la metodología utilizada para su procesamiento, mientras sea posible hacerlo, en consideración a que el factor VIII y el F. von Willebrand son proteínas reactivas de fase aguda se debe : evitar ejercicio, estrés, debe llegar y permanecer tranquilo durante el proceso que dure la toma de muestra, el paciente debe presentarse en buenas condiciones de salud evitando procesos inflamatorios y/o infecciosos; se debe registrar si toma algún medicamento y última dosis del mismo, favor incluir los medicamentos de venta libre como lo son los productos naturales. Si el paciente está en profilaxis debe tomarse la muestra justo antes de la próxima dosis (informar y registrar dosis del medicamento y nombre del mismo). Para estudio de portadoras NO tener el ciclo menstrual en el momento de la toma de muestra ni cursar con procesos infecciosos. El cumplimiento de estas recomendaciones garantiza que el laboratorio entregue resultados con todos los atributos de calidad.

¿Cuál es el tratamiento de la hemofilia?

Según la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) el cuidado de quienes presentan las manifestaciones más graves de la enfermedad, requiere un enfoque integral orientado a prevenir y tratar las hemorragias con el factor de coagulación deficiente.

Las prioridades a tener en cuenta para mejorar la salud y la calidad de vida de los pacientes incluye: la prevención de hemorragias y daño articular; evitar el desarrollo de inhibidores, de infecciones víricas ocasionadas por hemoderivados y apoyo psicosocial. También se debe fomentar la práctica de actividades físicas, para promover una buena condición física y un desarrollo neuromuscular normal, un peso saludable y una mejor autoestima.



De ésta manera, el objetivo de todo el equipo integral, multidisciplinar debe estar orientado a garantizar la calidad de vida de todos los pacientes afectados.

El tratamiento estándar consiste en el reemplazo del factor de coagulación faltante.

El tratamiento puede ser a demanda cuando el paciente recibe el factor ante un sangrado o profiláctico cuando lo recibe para prevenir sangrado, depende de la severidad de la enfermedad, los pacientes con hemofilia leve después de descartar enfermedad de Von Willebrand habitualmente reciben profilaxis a demanda cuando presentan sangrados o previo a un procedimiento quirúrgico.

El paciente con hemofilia A severa actualmente el tratamiento Gold estándar es la profilaxis cuyo objetivo es el de mantener niveles de factor VIII mayor de 1% pasando de hemofilia severa a moderada y así disminuir el riesgo de sangrado. En el caso de la hemofilia moderada depende del comportamiento de la enfermedad, si el paciente no tiene sangrado espontáneo se maneja a demanda, si el comportamiento clínico es de severo se indica profilaxis.

Una de las complicaciones de los pacientes con hemofilia que se infunden factor, es el desarrollo de inhibidores, que habitualmente aparecen durante las primeras infusiones de factor, con incidencia del 20% para hemofilia A y 3 % Hemofilia B respectivamente. El desarrollo de inhibidores puede estar asociado con factores genéticos, población negra, exposición a altas dosis de factor VIII, a cirugías e infecciones. Se clasifica en inhibidores de baja respuesta expresado en Unidades Bethesda (0,6 UB a 5 UB) y alta respuesta (> 5 UB) . Los pacientes de baja respuesta habitualmente se manejan con altas dosis de factor y los de alta respuesta con terapia de agentes Bypass tipo complejo protrombótico activado (FEIBA), factor VII activado (Novoseven) y actualmente se encuentra disponible el anticuerpo monoclonal Emicizumab (Hemlibra).

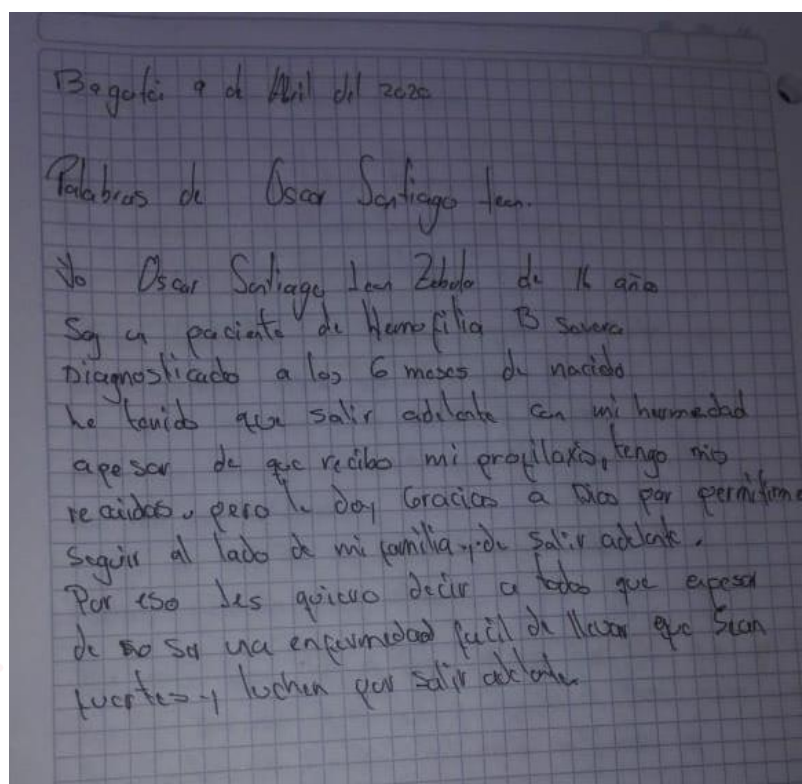
Hoy los pacientes tienen acceso a muchos productos y herramientas de farmacocinética que permiten una terapia más personalizada.

¿Quiénes deben contribuir en el manejo de la Hemofilia?

Se requiere de un grupo de especialistas capacitados y entrenados para dar solución certera al manejo de las quejas agudas del paciente, como también apoyar los síntomas crónicos y contribuir en la rehabilitación diaria de las posibles secuelas ya instauradas y/o evitar las potenciales.

A continuación describimos algunos aportes relevantes desde el seno del paciente y la familia, como también las contribuciones de otras especialidades, para el manejo integral y multidisciplinar de esta enfermedad.

La voz de los pacientes y sus familias...



La voz del equipo tratante...



Dr. Roberto E. Chaskel
Heilbronner.
**Psiquiatría Infantil y
de Adolescentes.**



Dr. Juan Sebastián
García Mantilla.
Psiquiatría Infantil

La Hemofilia, leve o severa tiene un impacto psico-social en la familia y en el niño. Si hay factores psico-sociales de riesgo que hacen al niño más vulnerable, esos se van a potenciar con la hemofilia y van a afectar su desarrollo emocional.

Los padres se adaptan ágilmente y cuidan al hijo de accidentarse. Pero ocasionalmente se pueden volver sobreprotectores y estrictos. Padres pueden presentar, negación, culpa, excesiva ansiedad y todo esto puede causar algo de stress en la relación de pareja. De ahí que es importante poder verbalizar estos asuntos entre la pareja y con los médicos tratantes.

En general los niños pueden adaptarse fácilmente pero con el tiempo les puede hacer falta el juego brusco o deportivo que otros niños pueden realizar, por eso es necesario buscar las actividades recreativas compensatorias para un buen desarrollo social y lúdico.

Buenas prácticas de manejo para la familia y el niño incluyen a varios miembros del equipo tratante:

1. La asesoría genética cuando es entendida por los padres genera gran alivio y permite planear el futuro. Esto también es cierto para el niño si ya tiene la edad de comprensión.
2. La comunicación entre el pediatra tratante y la familia es valiosa cuando la familia sabe que cuenta con el médico y su disponibilidad. Esto también es válido en la medida que el niño va alcanzando la madurez para tener una relación individual con el médico.
3. La mayoría de los padres no van a requerir de trabajo con psicoterapia. Pero si lo necesitan y no lo obtienen hay evidencia que se pone en riesgo el buen pronóstico del niño con hemofilia.
4. Los directores y profesores del colegio requieren de una adecuada información sobre la hemofilia para apoyar el buen desarrollo del niño en la escuela.



Clara Isabel Espitia
Rodríguez.
Trabajadora Social.

Trabajo Social, como parte del equipo multidisciplinar, realiza una evaluación cuidadosa de los factores protectores que tiene el paciente a nivel socio familiar y todos aquellos que también puedan afectar de manera positiva o negativa en su calidad de vida, ya que el afrontamiento de la enfermedad puede pasar desde la estigmatización, al sentimiento de culpa o a la sobreprotección en los niños con estos padecimientos.

En el Hospital Militar Central (HOMIL), el Servicio de Hematología Pediátrica cuenta con el apoyo de un grupo experto de Trabajo Social, enfocado al manejo e intervención de pacientes Hematológicos pediátricos, que no sólo presta ayuda instrumental sino también emocional, lo que contribuye con el aumento de la efectividad en la formación del paciente hemofílico y su red de apoyo, en aspectos tales como: promoción del autocuidado, autoestima, conciencia, adecuado manejo, adherencia al tratamiento, organización intrafamiliar y manejo de otros factores de riesgo.



Dr. José María
Solano Suárez.
Neonatólogo.

Como neonatólogo, les hablaré del abordaje de los recién nacidos quienes presentan sangrado, este grupo de pacientes pediátricos amerita una evaluación cuidadosa, con una historia clínica completa, antecedentes familiares de trastornos hemorrágicos, antecedentes prenatales, enfermedades maternas, administración de fármacos y evaluación clínica.

La mayoría de los problemas hemorrágicos observados durante el **período neonatal**, obedecen a trastornos hemostáticos adquiridos. Es de ayuda para establecer un diagnóstico etiológico, conocer si se trata de un recién nacido sano o enfermo, y si el sangrado es de aparición temprana o tardía.

En un **recién nacido enfermo** pensaremos más frecuentemente en sepsis, asfixia perinatal, hijo de madre toxémica o recién nacido prematuro enfermo.

En un **recién nacido sano** consideramos la enfermedad hemorrágica del recién nacido, o en un déficit congénito de factores de la coagulación. Entre ellos, aproximadamente uno de cada 5.000 niños nace con hemofilia. Un recién nacido masculino que sangra, que clínicamente luce bien y que tiene un recuento de plaquetas, Tiempo de Protrombina (TP), tiempo de trombina (TT) y concentración de fibrinógeno dentro de límites normales para la edad, lo más probable es que tenga hemofilia.

El patrón de sangrado en neonatos con hemofilia en la etapa neonatal es diferente de la observada en lactantes y niños mayores. La prolongación fisiológica del Tiempo del Tromboplastina Parcial (TTP) neonatal, hace el diagnóstico aún más difícil, y los niveles del factor VIII en el periodo neonatal se acercan a los niveles de adultos. Los niveles de factor IX son bajos al nacer y no alcanzan valores adultos sino entre los dos y seis meses.

En el período posnatal, los resultados de la coagulación se interpretan usando rangos de referencia que tienen en cuenta tanto la edad gestacional y postnatal del lactante. Cuando se presenta sangrado, la circuncisión, venopunciones y punciones del talón son las causas más frecuentes. El sangrado umbilical o la hemorragia intracraneana son menos frecuentes, la Hemorragia Intracerebral (HIC) es por lo general subdural y no intracraneal. La Hemorragia en articulaciones y músculos profundos es lo más característico en la hemofilia y se presenta en niños mayores.

Todo recién nacido con un defecto de sangrado deberá ser evaluado por un grupo conformado por el Ginecólogo, Hematólogo, Neonatólogo y Genetista y es muy importante que antes del alta, los padres reciban una asesoría completa en aspectos sobre el diagnóstico, tratamiento y potenciales complicaciones.



Dr. Jairo Castro Jerez.

Pediatra.

El pediatra hace parte fundamental del eslabón en la cadena del manejo de pacientes con trastornos de la coagulación, dado que es uno de los primeros en tener contacto con el niño que sangra.

Identifica los sangrados, la severidad para posteriormente estabilizar el paciente; así mismo realiza el estudio inicial paraclínico a partir de la historia clínica y antecedentes, luego todo esto es referido al hematólogo, quien hará la determinación diagnóstica y el tratamiento definitivo como paciente hemofílico.

Además contribuye en el seguimiento multidisciplinar intrahospitalario y ambulatorio de la enfermedad, comorbilidades, y abordaje de crisis.



Laura Isabel Amaya Uribe

Residente en Pediatría.

Como representante de todos los estudiantes y residentes en formación cito nuestra contribución como actores integrales en el manejo de los pacientes con sangrado.

La hemofilia es una enfermedad hereditaria poco frecuente que altera el proceso normal de coagulación, no obstante, dada su implicación requiere no sólo el estudio absoluto de la patología sino el entrenamiento de un equipo multidisciplinar que garantice la atención integral tanto del paciente como su familia.

Como pediatras en formación en la mayoría de las ocasiones somos el primer filtro que asiste al menor ya sea en el servicio de consulta externa, urgencias u otras áreas de hospitalización.

Es así como nuestro desafío y de todos los profesionales que tenemos el primer contacto con el paciente es intervenir en el proceso de salud- enfermedad desde la perspectiva biopsicosocial, realizando un diagnóstico oportuno, solicitando los estudios apropiados y las valoraciones complementarias y definiendo también junto con los docentes el tratamiento específico, que ayuden a mantener la calidad de vida y mejorar el pronóstico.



Dr. María Adelaida
Córdoba Núñez.
Paliativista Pediatra.

La hemofilia es una enfermedad crónica que si bien tiene un tratamiento dirigido a mejorar la calidad de vida y prolongar la vida es incurable, por esta razón hace parte de las enfermedades sujetas atención por parte de **cuidado paliativo**.

Imagine un niño y su familia como un puente que es capaz de soportar tanto tráfico como sea necesario siempre y cuando esté sano. Durante la enfermedad el puente empieza a flaquear, tiene algunas debilidades estructurales que son los síntomas físicos, psicológicos y emocionales secundarios a la enfermedad y el tratamiento médico. La medicina paliativa tiene como objeto fortalecer ese puente para que pueda resistir nuevamente el tráfico!

El fortalecimiento del puente incluye reforzar los cimientos físicos mejorar el estado nutricional, disminuir síntomas como el dolor y la fatiga. De igual manera evitar al máximo incrementar el estrés de ese puente “tráfico pesado adicional” ósea el sufrimiento... por síntomas físicos, psicológicos, emocionales y sociales!

El dolor tiene diferentes dimensiones que incluyen un aspecto netamente físico, otro comportamental y otro emocional. El manejo adecuado del dolor incluye todos esos aspectos, el manejo dolor físico incluye: identificarlo!

Aproximadamente el 80% de los pacientes con diagnóstico de hemofilia cursan con episodios recurrentes de dolor agudo, asociado principalmente a episodios de hemartrosis. De estos aproximadamente el 70% cursa con dolor crónico osteoarticular, que genera compromiso importante de su calidad de vida. El dolor es un síntoma que debe ser valorado y tratado oportunamente por un equipo multidisciplinar.

Cómo se fortalece el puente: disminuye el desacondicionamiento físico, disminuye la pérdida de masa muscular y mejora la rehabilitación. **TENER EL DOLOR CONTROLADO... NOS HACE MÁS FUERTES.**

La fatiga es otro de los síntomas frecuentes de la enfermedad y pueden aparecer en diferentes fases de la enfermedad. La fatiga es uno de los síntomas más difíciles de entender... imagine una piedra gigante que se interpone en el tráfico y permite que se acumule el tráfico encima todo el tiempo... este síntoma puede manejarse a través de terapia ocupacional, actividades artísticas con intenciones específicas, y retomando las actividades escolares que retan al niño a enfocarse en otros intereses y estimula su actividad cognitiva. En casos hay que usar medicamentos para mejorar la fatiga y evitar otros trastornos comportamentales.

Cómo fortalece el puente: disminuye el desacondicionamiento cognitivo, disminuye la tristeza, disminuye la ansiedad y mejora el retorno a la escolarización. **TENER LA FATIGA CONTROLADA... NOS HACE MÁS RESILIENTES!**

Estos son ejemplos de síntomas que aparecen durante las etapas diferentes etapas del manejo de la hemofilia... pueden haber muchos más en el camino que aumentan el trancón de camiones pesados sobre nuestro puente, pero el cuidado paliativo se involucrará para continuar el fortalecimiento del puente para que puedan soportar este tráfico pesado.

Durante las diferentes fases de esta enfermedad por encima del puente está hematología y debajo estamos los paliativistas, los psicólogos, los trabajadores sociales reforzando la estructura para lograr el mayor bienestar aún en medio de una situación crítica... esto tiene como objetivo mejorar la sobrevida, la calidad de vida y finalmente que sus hijos puedan vivir los días y no pasar los días.



Dr. Oscar Calderón Uribe.
Ortopedia Infantil.

Como parte del equipo multidisciplinar que atiende el niño con hemofilia, **los Ortopedistas Infantiles** nos encontramos con dos problemas frecuentes: **la hemartrosis y los sangrados musculares**, cuyo manejo habitual es con medidas no quirúrgicas como reposo, terapia física y ferulaje por muy cortos periodos, sumado a la sustitución del factor deficiente.

Cuando la hemartrosis es recurrente, esta puede llevar a la artropatía hemofílica, sinovitis hemofílica y destrucción del cartílago con rigidez y pérdida de la función articular.

El reto para el Ortopedista es prevenir el avance ha estados catastróficas. Utilizamos técnicas quirúrgicas como la sinovectomía artroscópica para eliminar la sinovial anormal y reducir los efectos de la sinovitis persistente, la cual es recomendable hacer en forma temprana.

El control periódico de los niños con hemofilia nos permite identificar oportunamente la aparición de la pérdida de la movilidad y artrosis, lo cual deteriora la calidad de vida y empeora el pronóstico.



Dra. Ana María Díaz
Llamas.

**Especialista en
Estomatología Pediátrica.
Odontopediatra.**

La **atención odontológica** de los pacientes con hemofilia, es de suma importancia para los Odontopediatras , ya que al igual que todos los especialistas que hacen parte del grupo multidisciplinar de atención, nos preocupamos por brindar los mejores tratamientos para asegurar su derecho a una excelente calidad de vida, por esto nos enfocamos primero en aspectos preventivos como mantener una adecuada higiene oral, con procedimientos y técnicas que disminuyen el riesgo de sangrado en la encía causado por factores locales y así evitar sangrados espontáneos.

Otro momento importante para nosotros es el cambio de dentición temporal a dentición permanente, en el cual preparamos a los niños y a sus familias a realizar la extracción del diente lo menos invasivo posible disminuyendo las posibilidades de sangrado profuso y así afrontar este proceso que va desde los 6 hasta los 11 años sin temor contando con las herramientas y estrategias para hacerlo; así mismo no dejamos de lado todos los cuidados en prevención de lesiones de caries que puedan generar dolor, infecciones o complicaciones innecesarias.

Todos nuestros procedimientos van encaminados a brindar la mejor atención, mejorar su experiencia odontológica y no generar dolor.



Dr. Nicolás Enrique Forero
Castro.

Genetista.

Al tratarse la hemofilia una enfermedad de origen genético, es necesario que todos los pacientes con hemofilia y sus familias tengan un seguimiento clínico por el **médico genetista**, el cual se puede realizar en dos momentos; **el primero durante el diagnóstico**, donde a partir de los árboles genealógicos es posible desde la genética, identificar los miembros de un grupo familiar que pueden ser portadores o presentar la enfermedad, estableciendo un riesgo *a priori* (riesgo probable); por otro lado aprovechando los avances tecnológicos a nivel genómico, los estudios moleculares permiten identificar la mutación responsable de la patología, y con esta información el médico genetista brindará una asesoría genética sobre el riesgo real de presentar y segregar (heredar) la enfermedad a las siguientes generaciones. **El segundo momento** es posterior al diagnóstico, en este espacio, se buscará estructurar un plan de intervención precoz basados en la información genómica encontrada, con el propósito de disminuir las morbilidades (complicaciones) propias de la patología y orientando opciones de reproducción por medio del diagnóstico genético prenatal o preimplantacional, partiendo de la mutación identificada en los afectados, de esta forma la genética busca contribuir a mejorar la calidad de vida de los afectados por hemofilia y sus familiares (padres, hermanos, hijos etc.).



Dra. Paula Carolina
Guzmán Cruz.

Oncóloga Pediatra.

**Magister en
Epidemiología.**

Cada día aparecen muchas publicaciones sobre el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la hemofilia, por tal razón **herramientas de epidemiología clínica** son de gran utilidad para poder usar la nueva evidencia a favor de nuestros pacientes.

Desde la oncología es importante mencionar que el cáncer se puede relacionar con defectos adquiridos de la coagulación debido a múltiples causas. La detección temprana y el tratamiento específico de estas condiciones serán resueltas con la con ayuda del hematólogo pediatra.



Dra. Natalia Lucía González Suárez. **Hematooncológa**
Pediatra.

Como **hematóloga** estoy ligada a la atención integral y multidisciplinaria del paciente hemofílico, coordinando el manejo con otras especialidades y permitiendo que los padres y pacientes identifiquen la ruta de asistencia frente a los “retos hemostáticos” y cumplan con la profilaxis y otras indicaciones de manejo y recomendaciones.

A continuación detallo algunos consejos por grupos de edades:

Lactante:

- Siempre debe estar acompañado de un adulto responsable.
- La cuna debe disponer de protectores blandos para evitar traumas o lesiones de contacto con las barandas.
- Al momento de gatear, garantizar superficies blandas.
- Limitar el uso de caminadores.
- Instruir a los padres en la evaluación del dolor (pensar en el síntoma, si el niño está irritable, tiene limitaciones para realizar los logros motrices ya alcanzados o hay irritabilidad).
- Identificar la ruta de atención frente a cualquier eventualidad.

Prescolar y escolar:

- Enseñar el autocuidado.
- Instruir a los padres y cuidadores en todo lo concerniente sobre la enfermedad incluyendo la administración del factor, o contactar la red de apoyo asignada por la institución tratante para dar inicio al tratamiento en el caso que se requiera. Se aconseja tener un número telefónico reconocido por el núcleo familiar.
- Contar con los insumos básicos para el manejo de sangrados como aplicación de hielo frente a heridas locales y/o disponer de vendas o algodón para hacer compresión hemostática.
- Inducir a la realización de deportes seguros según la Federación Mundial de la Hemofilia (natación, tenis de mesa, baile, golf). Evitar deportes de riesgo como patinetas y patinaje.
- Identificar la ruta de atención frente a cualquier eventualidad

Adolescentes:

- Fortalecer el autocuidado.
- Reconocer e informar sobre cualquier síntoma que preocupe como hormigueo, dolor, entre otros.
- Practicar deportes seguros según la Federación Mundial de la Hemofilia (natación, golf, pesca, senderismo, baile, tenis de mesa, ciclismo) y evitar deportes de alto riesgo como (boxeo, judo, motociclismo, kárate, balonmano, baloncesto, fútbol, voleibol).
- Identificar la ruta de atención frente a cualquier eventualidad.



Licenciada Cecilia
Malaver Fonseca.
Enfermería superior.
**Especialista en cuidado
crítico pediátrico.**

La hemofilia es un trastorno que altera la coagulación de la sangre de forma crónica, su tratamiento debe ser constante y, por ello las personas que padecen esta condición están en frecuente contacto con el personal de salud. Sin embargo, en la actualidad los usuarios pueden llevar a cabo el tratamiento desde su hogar y de forma más independiente del sistema hospitalario. Pero para lograr que el paciente pueda llevar con éxito su autocuidado, él y su familia deben ser capacitados en el manejo de la enfermedad. Esta orientación es dada por el **grupo de enfermería** y consiste en educar tanto al paciente como sus familiares en las formas correctas de administrar los medicamentos y en reconocer los signos de alarma. Por ello el rol de enfermería es relevante en este proceso, ya que este personal integra los conocimientos científicos propios del procedimiento terapéutico junto con el ámbito social y familiar de cada paciente, buscando así crear la suficiente confianza en el paciente y su familia para que realicen un autocuidado efectivo y de esta manera puedan llevar su vida de forma cotidiana.



Mayerly López Zambrano.
Enfermería-Hospital día
Procesos administrativos.

Los cuidados de enfermería están orientados a la prevención, mantenimiento y recuperación de la salud, por lo tanto, se debe brindar apoyo, información, educación y valoración del plan de cuidados al paciente (autocuidado en el ámbito ambulatorio e intrahospitalario); para ello es necesario establecer un diálogo abierto, escucha activa, resolver inquietudes y orientar sobre otros aspectos que vayan surgiendo.

Enfermería garantizará las metas del tratamiento establecido brindando al paciente y su familia, la seguridad y el cumplimiento de todas las acciones contempladas en su manejo.



¿Por qué es importante el diagnóstico y tratamiento oportuno del paciente con sangrado?

La Federación Mundial de Hemofilia (FMH) siempre ha extendido campañas para el conocimiento de estos padecimientos.

El Día Mundial de la Hemofilia, contribuye también a resaltar la importancia de los programas de Hemofilia y del equipo de profesionales encargados de diagnosticar, seguir y tratar a los pacientes con trastornos de la coagulación como: Hemofilia, von Willebrand y otras coagulopatías menos frecuentes.

Publicado con la autorización del paciente y su madre.

"Hay que ser fuertes y salir adelante"

Este año el lema para conmemorar el Día Mundial de la Hemofilia es **" PARTICIPA + "**; por esta razón, el Servicio de Hematooncología Pediátrica del Departamento de Pediatría y el Laboratorio Clínico de Referencia para Hemostasia y Trombosis del HOMIL, con el respaldo del Grupo Cooperativo Latinoamericano de Hemostasia y Trombosis (CLAHT) y la Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica (ACHOP), colaboradores institucionales, estudiantes, residentes, pacientes y padres, hoy nos UNIMOS al **"+"** que **suma** en BIENESTAR de TODOS.



Agradecimientos a:

Área de Comunicaciones y Relaciones Públicas - HOMIL.
Hechos y Crónicas Televisión.
Divisais Alvarez Buelvas.

PARTICI PA +