

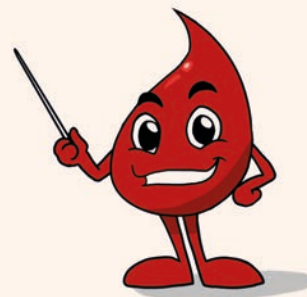
CONVIVIR COAS COAGULOPATÍAS:

CUADERNILLO FORMATIVO PARA OS CENTROS EDUCATIVOS





ÍNDICE



1. DEFINICIÓN: QUE É A HEMOFILIA?
2. COMO FUNCIONA A COAGULACIÓN?
3. COMO SE TRANSMITE?
4. COMO SE MANIFESTA?
5. TRATAMENTO: COMO SE TRATA?
6. COMO ACTUAR ANTE PEQUEÑOS INCIDENTES
7. COMO ACTUAR ESPECIFICAMENTE
8. CANDO AVISAR Á FAMILIA INMEDIATAMENTE
9. DEPORTE E COAGULOPATÍAS
10. VIAXAR CON COAGULOPATÍAS
11. CALENDARIO VACUNAL DAS NENAS E NENOS
CON COAGULOPATÍAS CONXÉNITAS
12. RECOMENDACIÓNS XERAIS

CONVIVIR COAS COAGULOPATÍAS:

CUADERNILLO FORMATIVO PARA OS CENTROS EDUCATIVOS

PRESENTACIÓN

A Asociación Galega de Hemofilia (AGADHEMO) é unha entidade sen ánimo de lucro que traballa para mellorar a calidade de vida das persoas con hemofilia e outras coagulopatías conxénitas, así como das portadoras e das súas familias.

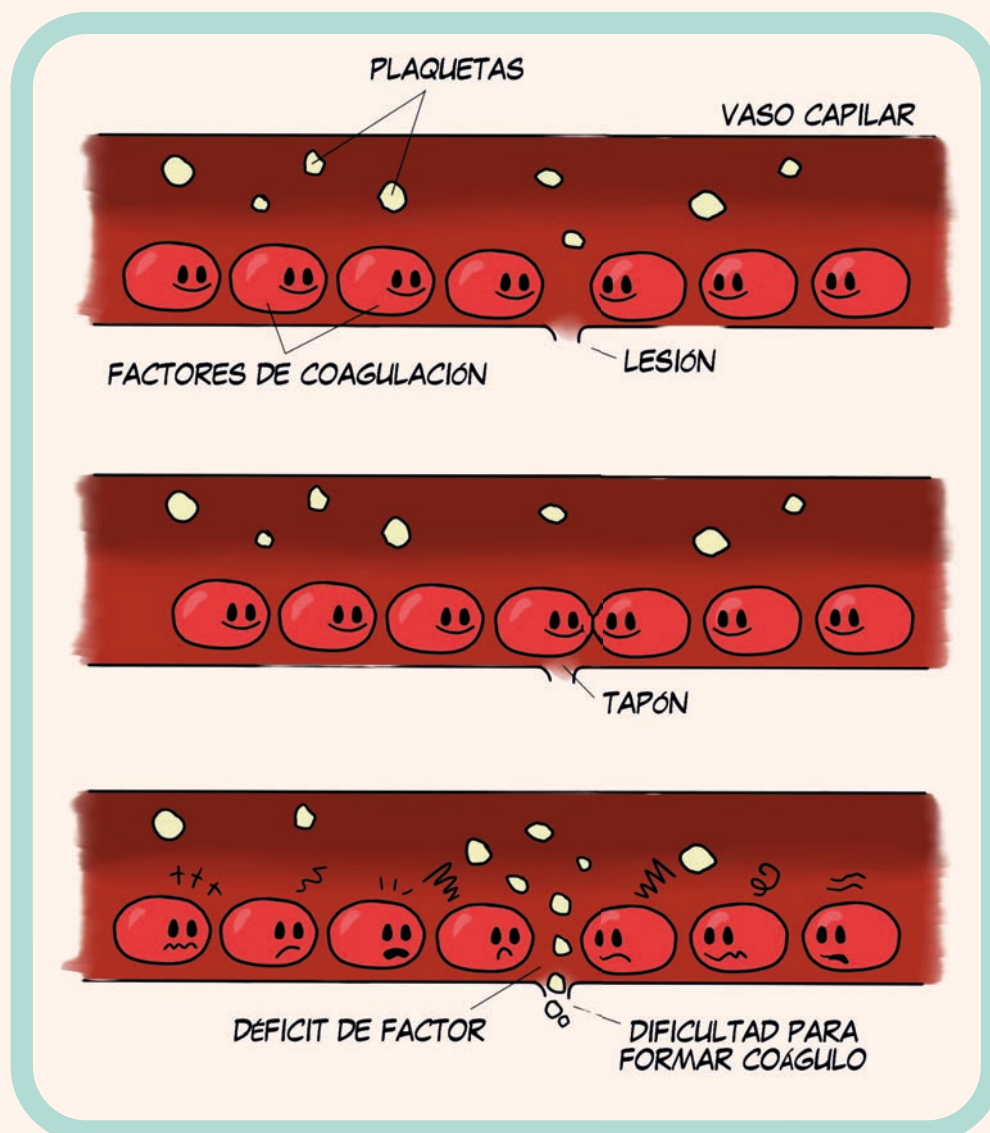
Sabemos que no ámbito educativo xorden moitas dúbidas sobre estas enfermidades, por iso queremos ofrecer información clara e práctica para que o profesorado dispoña de criterios básicos de actuación.

O noso obxectivo é que, coa colaboración da escola e da familia, o alumnado con hemofilia ou outras coagulopatías poida levar unha vida plenamente normalizada, sen que a enfermidade supoña unha barreira no seu desenvolvemento persoal, educativo ou profesional.

1. DEFINICIÓN: QUE É A HEMOFILIA?

A hemofilia é unha enfermidade rara, hereditaria, non contaxiosa, que afecta a unha de cada 10.000 persoas ao nacer. Está ligada ao cromosoma X, polo que, aínda que tanto homes como mulleres a poden transmitir, son maioritariamente os homes quen a desenvolven. Con todo, nalgúns ocasións, tamén pode manifestarse nas mulleres.

A principal característica da hemofilia é que o sangue tarda máis en coagular ou, nalgúns casos, non coagula correctamente. Isto pode provocar hemorraxias máis prolongadas ou espontáneas, tanto internas como externas.



2. COMO FUNCIONA A COAGULACIÓN?

O sangue coagula grazas a 13 factores coagulantes que traballan en cadea, nun proceso coñecido como fervenza da coagulación. Cando un destes factores falta ou non funciona correctamente, o proceso interrómpe-se, facendo que o coágulo tarde máis en formarse ou, nalgúns casos, non se forme. Isto provoca que as feridas ou lesións sangren durante máis tempo do habitual e poden xerar hemorraxias internas e externas.

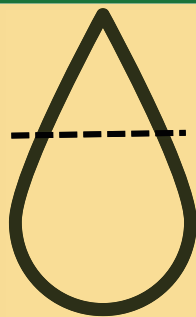
Existen diferentes tipos de coagulopatías segundo o factor afectado:

- **Hemofilia A** Déficit do factor VIII.
- **Hemofilia B** Déficit do factor IX.
- **Enfermidade de Von Willebrand** Non está ligada ao sexo e caracterízase pola ausencia ou mal funcionamento do factor Von Willebrand, que axuda a controlar as hemorraxias transportando e protexendo o factor VIII. As manifestacións máis comúns son hemorraxias espontáneas en mucosas, como sangrados nasais, bucais ou presenza de sangue na ouriña e vómitos.
- **Outras coagulopatías conxénitas** Déficit doutros factores (I, II, V, VII, X, XI, XII, XIII).

A gravidade da enfermidade depende da cantidade de factor deficitario, clasificándose en:

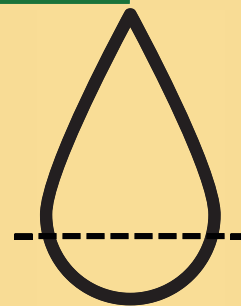
- **HEMOFILIA Leve** Pequenas dificultades na coagulación. Entre 5 e 40% de actividade de factor
- **HEMOFILIA Moderada** Risco de hemorraxias tras golpes ou intervencións. Entre 1 e 5% de actividade de Factor
- **HEMOFILIA Grave** Hemorraxias espontáneas e maior risco de complicacións. Menos do 1% de actividade de Factor
- PERSOA SEN COAGULOPATÍAS Entre 40 e 150% de actividade de factor

SEN COAGULOPATÍAS



40 - 150 %

LEVE



5 - 40%

MODERADA



1 - 5%

SEVERA



0 - 1%

3. COMO SE TRANSMITE?

A hemofilia é unha enfermidade hereditaria ligada ao cromosoma X, un dos que determina o sexo.

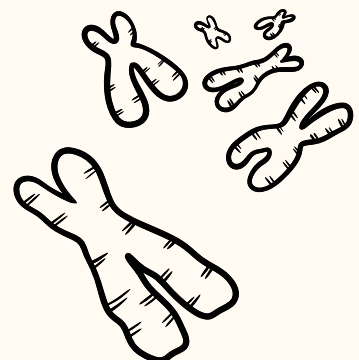
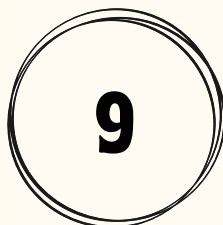
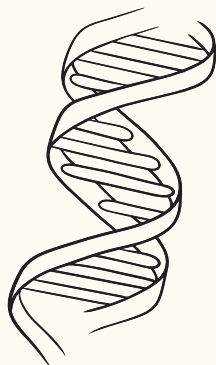
- Nos homes (XY) - Como só teñen un cromosoma X, se está afectado, desenvolverán hemofilia. Ademais, sempre transmitirán o cromosoma X afectado ás súas fillas, que serán portadoras.
- Nas mulleres (XX) - Se só un dos seus cromosomas X está afectado, serán portadoras. Nalgunhas ocasións, poden presentar síntomas máis leves, como aparición frecuente de negróns ou menstruacións moi abundantes (portadoras sintomáticas).

Exemplo frecuente:

Se un home con hemofilia e unha muller non portadora teñen fillos:

Os fillos varóns non heredarán a enfermidade.

As fillas serán todas portadoras (portadoras obrigadas).



TRANSMISIÓN

MADRE PORTADORA PADRE NO HEMOFÍLICO



XX



XY

XX
HIJA NO
PORTADORA

XY
HIJO NO
HEMOFÍLICO

XX
HIJA
PORTADORA

XY
HIJO
HEMOFÍLICO

MADRE NO PORTADORA PADRE HEMOFÍLICO



XX



XY

XX
HIJA
PORTADORA

XY
HIJO NO
HEMOFÍLICO

XX
HIJA
PORTADORA

XY
HIJO NO
HEMOFÍLICO

MADRE PORTADORA PADRE HEMOFÍLICO



XX



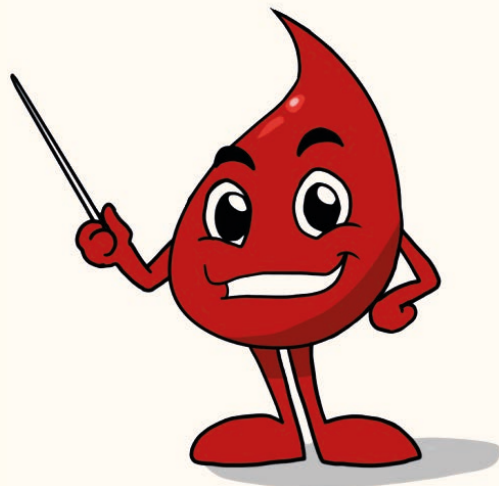
XY

XX
HIJA
HEMOFÍLICA

XY
HIJO NO
HEMOFÍLICO

XX
HIJA
PORTADORA

XY
HIJO
HEMOFÍLICO



4. COMO SE MANIFESTA?

A hemofilia caracterízase pola aparición de hemorraxias, que poden ser:

- **Interna:** Ocorren cando o sangue sae dos vasos sanguíneos pero queda dentro do corpo. Son máis frecuentes que as externas e, ás veces, difíciles de detectar. Aínda que a maioría das nenas e nenos avisan cando teñen unha hemorraxia, en ocasións poden non facelo por medo a ser reprendidos ou por querer parecerse aos seus compañeiros. Isto pode supoñer un risco grave, xa que os sangrados internos poden pasar desapercibidos..
- **Externa:** Maniféstanse a través dun orificio natural (boca, nariz, oídos...) ou por unha ferida visible na pel.

As localizacións máis frecuentes son:

1. Hemorraxias en mucosas: sangrados nasais, enxivas...
2. Hemorraxias articulares: sangue dentro das articulacións, que pode causar dor e inflamación.
3. Pequenos hematomas (negróns ou cardeais), que son comúns na infancia por golpes cotiáns. Ata os 6 anos, é normal que aparezan con frecuencia, mesmo con cores rechamantes.

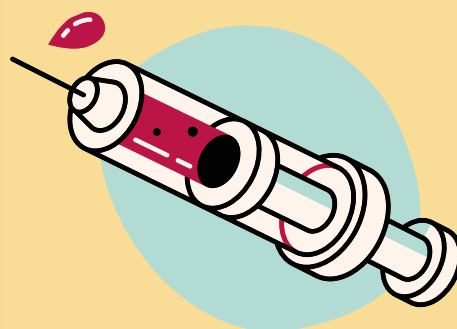
5. TRATAMENTO: COMO SE TRATA?

O tratamento da hemofilia consiste en administrar o factor de coagulación deficitario mediante inxección intravenosa. A dose e a frecuencia dependen do tipo e gravidade da hemofilia, así como da localización e intensidade das hemorraxias. Non sempre é necesario administrar factor en cada episodio.

A propia persoa ou un familiar aplica o tratamento (factor) previas indicacións do facultativo. Regulado por Resolución do 28 de Abril de 1982 da Subsecretaría de Sanidade (BOE 02/06/1982, nº 131).

Existen dúas maneiras de administrar o tratamento:

- **Tratamento a demanda:** Cando xa se produciu unha hemorraxia, adminístrase o factor segundo a gravidade do sangrado ata que este se deteña.
- **Tratamento en profilaxe:** Inxéctase varias veces á semana para manter niveis estables de factor e previr hemorraxias, especialmente nas articulacións. Se se inicia desde os primeiros anos de vida, denomínase profilaxe primaria.



TRATAMENTO

VÍAS DE ADMINISTRACIÓN

- **Tratamento mediante reservorio Port-a-Cath:** En nenos e nenas pequenos ou con difícil acceso venoso, pode implantarse un reservorio subcutáneo (Port-a-Cath) que conecta cunha vea profunda da zona subclavia (debaixo da clavícula). Facilita o tratamento intravenoso frecuente, sobre todo en profilaxe
- **Inhibidores:** Algúns pacientes desenvolven anticorpos contra o factor administrado, impedindo que funcione correctamente. Isto require un seguimento especial e tratamentos alternativos. Estes anticorpos inhibidores son capaces de neutralizar o factor administrado, condicionando que o tratamento sexa eficaz. Aparecen sobre todo nalgúns pacientes hemofílicos moi novos despois de recibir concentrados do factor correspondente. Trátase dunha das complicacións máis graves das persoas afectadas de hemofilia, polo que o seu tratamento require dun seguimento especial.
- **Tratamento subcutáneo:** Unha alternativa máis recente para certos casos de hemofilia A é a administración subcutánea de tratamentos non substitutivos, que actúa como unha “ponte” entre o Factor IX e o Factor X, facilitando a coagulación

6. COMO ACTUAR ANTE PEQUEÑOS INCIDENTES

É importante saber cómo actuar ante pequenos incidentes para evitar complicacións. Aquí atoparás unhas pautas sinxelas pero fundamentais para afrontar diferentes situacións.

- Hemorraxias externas: Lavar con auga e xabón, desinfectar e presionar suavemente ata que o sangrado pare (normalmente en poucos minutos).
- Golpes pequenos: Aplicar xeo envolto nun pano para reducir a hinchazón e manter a zona en repouso.
- Observar durante un par de horas: Se a ferida ou golpe evoluciona con normalidade (sen sangrado persistente nin hinchazón excesiva), non hai que preocuparse.
- Comunicar aos familiares: Aínda que non fose necesario actuar, comunicar calquera golpe ou ferida ao saír de clase.



7. COMO ACTUAR ESPECÍFICAMENTE

PEQUENAS FERIDAS ABERTAS:

Ante cortes ou rabuñaduras:

Lavar ben a zona con auga e xabón neutro.

Desinfectar cun preparado yodado ou auga osixenada.

Presionar durante 10-15 minutos cunha gasa estéril.

Tapar cunha tiritita ou gasa para protexer a ferida.

Se o sangrado persiste, presionar cunha venda e avisar á familia.

PEQUENAS HEMORRAXIAS EXTERNAS: BOCA, ENXIVAS, NARIZ:

Sangrado nasal: Inclinar lixeiramente a cabeza cara adiante (nunca cara atrás).

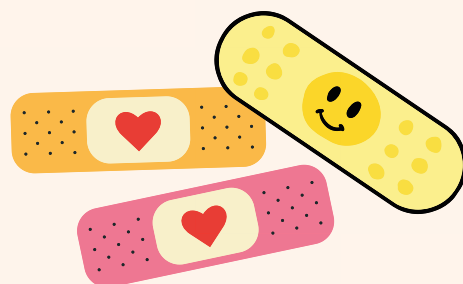
Limpar con auga fría

Se non cede, taponar o orificio con Spongostan (apósito estéril).

Boca ou enxivas: Aplicar unha gasa mollada sobre o punto de sangrado.

Presionar suavemente.

Aplicar auga fría ou xeo para reducir a hemorraxia



HEMATOMAS: hemorraxias subcutáneas ou golpes pequenos.

Aplicar xeo envolto nun pano durante 10-15 minutos.

Manter a zona afectada en repouso.

Aplicar pomada antitrombótica.

Observar durante unhas horas para asegurar que non aparece unha hinchazón rechamante.

Avisar á familia ao finalizar a xornada escolar, aínda que non parecese grave.

HEMARTROS OU HEMORRAXIA NAS ARTICULACIÓNS.

Son as máis frecuentes e caracterízanse por dor, aumento do tamaño da articulación (hinchazón), calor e perda de movemento (rixidez).

As articulaciós máis afectadas adoitan ser xeonllos, nocellos e/o cóbados. Nestas situacións debemos poñer atención a calquera signo de comportamento que nos axude a identificar e localizar a hemorraxia articular.

Podemos detectalo porque o/a menor non utiliza a articulación que doe. Se retrae e encérrase en si mesma/o.

Non xoga cos seus iguais.

- Cómo actuar? A mellor medida:
- Chamar á familia canto antes.
- Aplicar xeo na zona afectada.
- Manter a articulación en repouso.
- Se hai moita dor e problemas de mobilidade, pódese administrar Paracetamol a doses pediátricas, NUNCA A.A.S. (Aspirina).

SANGUE EN OURIÑA: Hematuria

Ante este síntoma, avisar á familia.

Beber auga ou zumes máis a miúdo do habitual para aumentar a eliminación de ouriños.

Manter reposo.

Acudir ao hospital se persiste

GOLPES NA CABEZA: Traumatismo cranial.

É unha situación de urxencia: Avisar á familia.

Se non é posible contactar, trasladar ao/a menor ao hospital máis próximo.

Administrar factor de coagulación e aplicar xeo na zona do golpe.

SANGRADO DIXESTIVO:

Vómitos con sangue e rectorragia (sangue na deposición).

Urxe atención médica inmediata: Avisar á familia.

Se hai indicación médica previa, aplicar a medicación correspondente

Acudir ao hospital canto antes. No centro educativo NUNCA administrar medicación sen prescrición



CANDO AVISAR INMEDIATAMENTE AS FAMILIAS?

- Golpes na cabeza.
- Preséntanse sangrados que non paran.
- Obsérvase hinchazón estraña en calquera parte do corpo.
- Quéixase de dor desmesurada ou persistente.

Calquera outra anormalidade observada ou outro síntoma preocupante.

NOTA!

Se non se pode contactar coas familias, levar ao/a menor ao hospital máis próximo.

IMPORTANTE!

Non administrar nunca Aspirina ou medicamentos que conteñan Acido Acetilsalicílico



DEPORTE E COAGULOPATÍAS



A actividade física é fundamental para as persoas con hemofilia, xa que fortalece a musculatura, protexe as articulacións e mellora a calidade de vida. No ámbito escolar, a materia de Educación Física é altamente recomendable, sempre que se adapten os exercicios ás necesidades individuais e se eviten actividades de alto impacto, como saltos de altura, de lonxitude ou o uso de determinados aparellos.

Para garantir unha práctica segura, é esencial manter unha comunicación fluída entre o/a docente de Educación Física e a familia, asegurándose de que a actividade se adapte ao tipo e grao de hemofilia de cada neno/a.

Non hai que esquecer os beneficios da actividade física:

- Fortalecemento muscular.
- Mellora da estabilidade e mobilidade articular.
- Prevención de hemorraxias espontáneas.
- Benestar físico e emocional.



DEPORTES ACONSELLADOS

Algúns deportes son especialmente beneficiosos porque reducen o risco de lesións e axudan a fortalecer o corpo:

- Natación – Traballa todo o corpo sen impacto nas articulacións.
- Ciclismo – Favorece a mobilidade sen excesiva carga articular.
- Tenis de mesa – Potencia a coordinación e a rapidez de reflexos.
- Camiñar – Actividade de baixo impacto con múltiples beneficios.
- Danza/Baile – Mellora a flexibilidade e o control postural.
- Bádminton – Deporte dinámico e pouco agresivo para as articulacións.
- Pesca – Actividade relaxante que contribúe ao benestar emocional.

DEPORTES DESACONSELLADOS

As disciplinas con alto risco de contacto físico ou impacto directo sobre as articulacións non son recomendables, xa que poden aumentar o risco de hemorraxias ou lesións graves:

- Fútbol, rugby, balonmán, baloncesto.
- Kárate, loita, judo, boxeo.
- Hóckey e deportes con contacto brusco....

RECOMENDACIÓNS XERAIS PARA CALQUERA PRÁCTICA DEPORTIVA



Evitar sobrecargas.



Non seguir practicando deporte se existe o máis mínimo síntoma de lesión.



Comezar sempre cun quecemento progresivo para preparar o corpo.

IMPORTANTE

A práctica deportiva non está recomendada durante un proceso hemorráxico.

Serán a familia ou o médico quen determine cando é seguro volver á actividade

VIAXAR CON COAGULOPATÍAS



Viaxar sempre conleva certos riscos, pero no caso das persoas con hemofilia, estes riscos poden aumentar debido ás particularidades propias da enfermidade. A necesidade de transportar a súa medicación, ser especialmente coidadosos coas actividades realizadas e, en ocasións, requirir tratamentos médicos especializados en lugares afastados, son algúns dos factores que deben ter en conta

A participación do alumnado con hemofilia en excursións e saídas co grupo escolar é totalmente aconsellable, sempre que se tomen as precaucións necesarias. É fundamental que o/a estudante leve consigo unha carta do seu doutor/a na que se incluía información detallada sobre a súa condición e o tratamento habitual. O centro escolar debe estar informado sobre a localización do centro de tratamento máis próximo e asegurarse de que dispón do factor necesario.

A Federación Mundial de Hemofilia (FEDHEMO) ofrece na súa páxina web unha listaxe actualizada tanto de centros especializados no tratamento da hemofilia como das organizacións nacionais de hemofilia en todo o mundo. Tamén é esencial levar unha tarxeta identificativa de hemofilia, onde se recolle toda a información relevante sobre o/a paciente.

Se se viaxa ao estranxeiro, tamén é importante contar coa Tarxeta Sanitaria Europea e ter o seguro médico actualizado.

Ademais, cando se viaxa ao estranxeiro, hai que ter en conta a posibilidade de vacinas para enfermidades endémicas que poidan representar un risco, como a rabia ou o cólera. En tales casos, é recomendable que as vacinas se administren por vía subcutánea, en vez de intramuscular.

Lista de material esencial para levar ao viaxe:

É imprescindible levar unha caixa de primeiros auxilios que conteña:

- Viarios do factor.
- Diluyente.
- Sistema de reconstitución.
- Xiringas.
- Alcol.
- Un contedor de agullas.

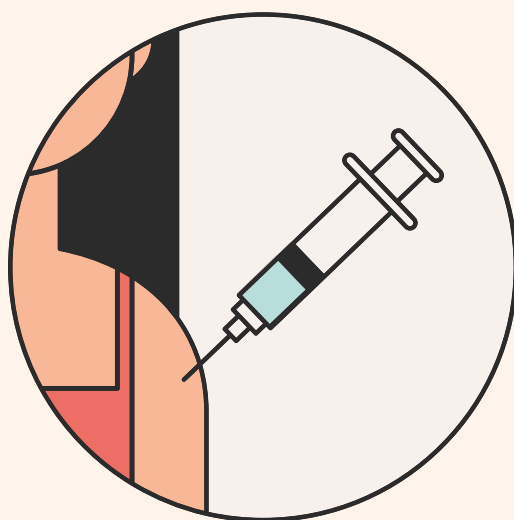
É igualmente importante levar un rexistro da medicación administrada, anotando a data, o tipo de medicamento, a cantidade e a vía de administración.



CALENDARIO VACUNAL DAS NENAS E NENOS CON COAGULOPATÍAS CONXÉNITAS

As nenas e os nenos con coagulopatías deben completar o seu calendario vacunal de acordo coas pautas habituais, como calquera outro neno ou nena.

No entanto, cando sexa posible, a administración das vacinas realizarase por vía subcutánea en lugar de intramuscular, sempre consultando previamente coa familia e/ou o persoal sanitario que os atenden.

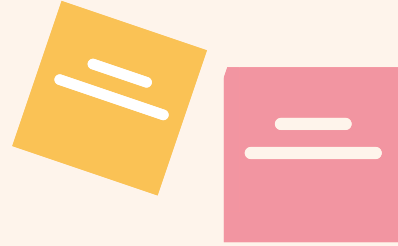


RECOMENDACIÓNS XERAIS

Os nenos e as nenas con hemofilia e outras coagulopatías conxénitas xeralmente aprenden rapidamente que tipo de actividades lles son máis apropiadas e cales poden resultar prexudiciais para eles. Para favorecer a súa integración e garantir un desenvolvemento o máis normalizado posible, recoméndase:

- Participar nas mesmas actividades que o seu grupo de clase e asistir ás excursións organizadas polo centro escolar.
- Practicar deporte tendo en conta os consellos previamente mencionados.
- Xogar cos seus iguais sen que se lles culpe en caso de lesións.
- Evitar a Aspirina e os seus derivados, xa que son anticoagulantes. En caso necesario, utilizar Paracetamol.
- Dispoñer de xeo ou outro método para aplicar frío tras un golpe, caída ou hematoma. Por exemplo, poden utilizarse luvas conxeladas cheas a partes iguais de auga e alcol.
- Evitar as inxeccións intramusculares, salvo en casos estritamente necesarios e sempre co consenso da familia e o/a médico/a, priorizando a vía oral para a medicación.

- Non é necesario facer adaptacións curriculares significativas, pero si é importante prestar atención aos períodos de absentismo escolar por motivos médicos ou revisións.
- Organizar campañas de sensibilización sobre hemofilia e outras coagulopatías conxénitas para mellorar o coñecemento e a aceptación da enfermidade no contexto escolar.
- Manter unha boa comunicación entre o profesorado e a familia, creando un ambiente de cooperación que favoreza a integración do alumno/a.
- Avisar ás familias ante calquera dúbida ou situación que poida xurdir.



MÁIS INFORMACIÓN:

ASOCIACIÓN GALEGA DE HEMOFILIA

R/Dr. Carracido 128 baixo 36205 Vigo– Pontevedra

www.hemofiliagalicia.com

Telf: 671660704

info@hemofiliagalicia.com



