

APRENDER LOS FUNDAMENTOS BÁSICOS

Este libro forma parte del Kit Básico Inicial para la Hemofilia, diseñado para educar a los cuidadores de pacientes con hemofilia A y hemofilia B. “Aprender los fundamentos básicos” proporciona una visión general del trastorno para los recién diagnosticados.

Desde hace más de 70 años, Takeda ha sido una empresa innovadora en el campo de la hematología poco común, comprometida con el tratamiento de los trastornos sanguíneos, el diagnóstico temprano y la atención más personalizada del paciente.



Índice de contenidos

Haga clic en el número de página o título para ir a una sección. Haga clic en el ícono  para volver a esta página.

3

¿Qué es la hemofilia?

Comprender cómo se coagula normalmente la sangre

4

Comprender cómo se coagula la sangre en las personas con hemofilia

5

Comprender los tipos de hemofilia

Niveles de hemofilia

6

Explicar la hemofilia a su familia y amigos

7

La historia de una madre

8

Cuidado de la hemofilia de su hijo

9

Glosario

¿Qué es la hemofilia?^{1,2}

La hemofilia es un trastorno poco común en el que la sangre no coagula correctamente. La coagulación es la forma del cuerpo de detener el sangrado. Las personas con hemofilia no sangran más rápido de lo normal, pero pueden sangrar durante más tiempo porque su sangre no tiene suficiente cantidad de una sustancia llamada factor de coagulación.

Comprender cómo se coagula normalmente la sangre^{2,3}

Antes de conocer cómo se coagula la sangre en una persona con hemofilia, es importante saber cómo se coagula la sangre normalmente.

¿Cómo comienza y se detiene un sangrado?

Paso 1

El sangrado comienza cuando se rompe un vaso sanguíneo. El vaso sanguíneo se hace más pequeño y se tensa para intentar reducir la cantidad de sangre que fluye hacia fuera.

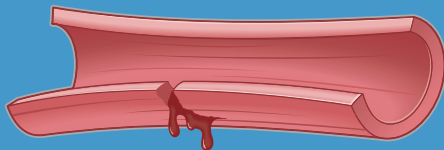
Paso 2

Se forma un tapón temporal sobre el punto de fuga. Este tapón está formado por plaquetas, que forman parte de las células sanguíneas del cuerpo.

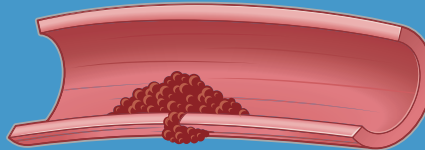
Paso 3

Las sustancias llamadas factores de coagulación van al área del sangrado, se unen a las plaquetas y forman fibrina. La fibrina es un tipo de fibra que se utiliza para fortalecer el tapón plaquetario. Una vez que el parche más fuerte, o coágulo, se hace, el cuerpo tiene tiempo para curar el vaso sanguíneo dañado.

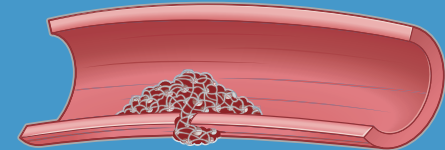
PROCESO DE COAGULACIÓN SANGUÍNEA NORMAL



El vaso sanguíneo roto se contrae



Formas temporales de tapón plaquetario



La fibrina fortalece el tapón para formar un coágulo

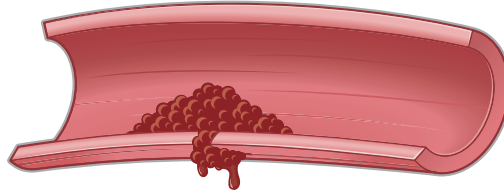


Comprender cómo se coagula la sangre en las personas con hemofilia^{2,3}

En una persona con hemofilia, los pasos 1 y 2 se producen con normalidad porque el vaso sanguíneo dañado se hace más pequeño y se forma el tapón plaquetario. Sin embargo, el paso 3 no funciona bien en una persona con hemofilia porque el factor de coagulación que falta hace imposible la formación de un coágulo lo suficientemente fuerte como para detener el sangrado.

Proceso de coagulación de la hemofilia

La fibrina no se forma. El tapón plaquetario no es suficiente para detener el sangrado.



¿Dónde se produce el sangrado?

Las personas con hemofilia pueden tener sangrado tanto interno (dentro del cuerpo) como externo (sangrado que se puede ver). Están en riesgo de sangrado después de:

- Accidentes
- Cirugía
- Trabajo dental
- Otros impactos en el cuerpo

También pueden sufrir sangrados internos sin traumatismo ni lesión y sin causa aparente. Los sangrados repetitivos pueden causar otros problemas de salud, como problemas articulares crónicos y pérdida de amplitud de movimiento en la articulación afectada.³

DATOS SOBRE LA HEMOFILIA

26,000+

Se estima que hay más de 26,000 personas en EE. UU. que viven con hemofilia⁴

1 de cada 5,000

Aproximadamente 1 de cada 5,000 varones nace con hemofilia en EE. UU. cada año¹

1 de cada 3

Aproximadamente un tercio de los nuevos casos no tienen historial familiar de hemofilia¹



Comprender los tipos de hemofilia^{2,3}

Hay dos tipos de hemofilia:

Hemofilia A

Las personas con hemofilia A no tienen ningún **factor de coagulación VIII** (se pronuncia “factor 8”) o no lo tienen en cantidad suficiente. Esto también se conoce como deficiencia de factor VIII.

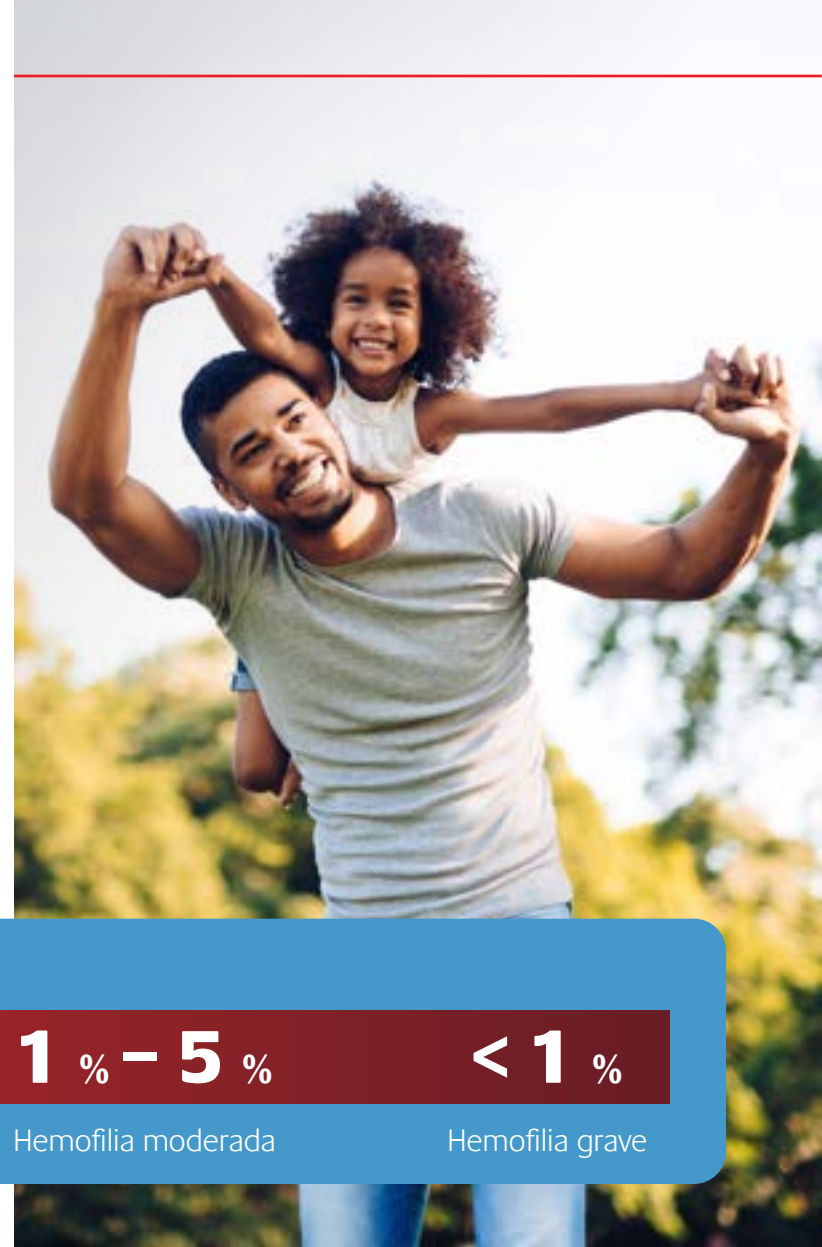
Hemofilia B

Las personas con hemofilia B no tienen ningún **factor de coagulación IX** (se pronuncia “factor 9”) o no lo tienen en cantidad suficiente. Esto también se conoce como deficiencia de factor IX.

Es importante saber qué tipo de hemofilia tiene su hijo, porque el medicamento que se utiliza para tratar la hemofilia A es diferente del que se utiliza para tratar la hemofilia B.

Niveles de hemofilia²

La hemofilia afecta a las personas de forma diferente. La cantidad de factor de coagulación determina si una persona tiene hemofilia leve, moderada o grave. Los **niveles de factor de coagulación** muestran la cantidad de factor VIII o IX presente.



GRADO DE ACTIVIDAD DEL FACTOR VIII O IX

50 % – 150 %

Normal

5 % – 40 %

Hemofilia leve

1 % – 5 %

Hemofilia moderada

< 1 %

Hemofilia grave

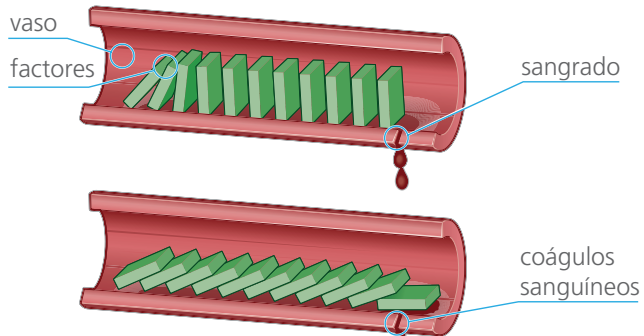


Explicar la hemofilia a su familia y amigos²

A veces puede ser difícil describir la hemofilia a los demás. Esta es una forma fácil de explicar por qué es importante el factor de coagulación que falta:

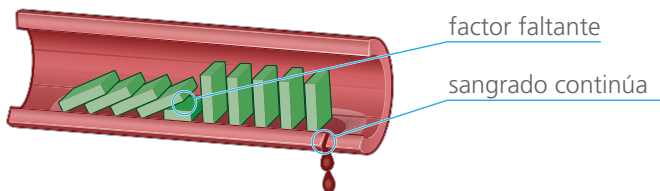
Imagine que esta fila de fichas de dominó representa las proteínas de la sangre normal. Cuando se produce un sangrado, se desencadena una reacción en cadena que provoca la coagulación sanguínea como debería.

Proceso de coagulación sanguínea normal



En la sangre de una persona con hemofilia, el factor de coagulación que falta impide que se produzca la reacción en cadena, y el sangrado continúa.

Proceso de coagulación de la hemofilia



MÁS DATOS SOBRE LA HEMOFILIA

- De las personas atendidas en los centros de tratamiento para la hemofilia, aproximadamente 1 de cada 2 personas con hemofilia A, y 1 de cada 4 personas con hemofilia B, se encuentran en el nivel grave⁴
- Aproximadamente el 80 % de los pacientes diagnosticados tienen hemofilia A y el 20 % hemofilia B⁴



LA HISTORIA DE UNA MADRE



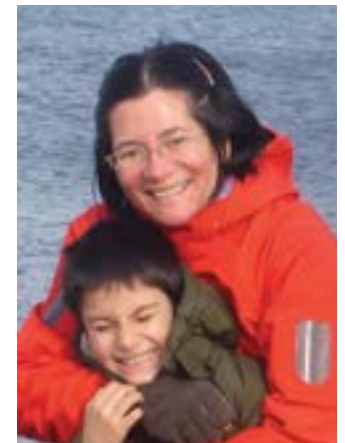
A mi hijo, Arvid, le diagnosticaron hemofilia cuando tenía 10 meses. La forma en que lo enfrenté fue leyendo toda la información que pude encontrar. En un momento dado, recuerdo haber visto un vídeo de chicos jóvenes con hemofilia que nadaban y jugaban, y me dije a mí misma: “Vamos a estar bien”.

Una de las cosas más importantes para una familia recién diagnosticada es establecer una buena relación con su centro de tratamiento para la hemofilia. Tiene que confiar en ellos, escucharlos y aprender de ellos para poder tomar sus propias decisiones y guiar a su hijo de la mejor manera posible.

También es importante hablar con otras familias cuyos hijos tengan hemofilia. A veces me sorprende lo preocupados que están por la seguridad de sus hijos. Por supuesto, tiene que estar preocupado, pero también tiene que dejar que su hijo viva. Su hijo es primero su hijo y después una persona con hemofilia.

“No puede dejar que su hijo/a sea definido/a por su hemofilia”.

Si pudiera dar un consejo a una nueva familia, le diría que no pierda de vista el objetivo final.



Anne-Grete
y su hijo, Arvid



Cuidado de la hemofilia de su hijo²

Dado que la hemofilia afecta a muchas partes de la vida de su hijo, necesitará varios tipos de médicos y especialistas, que trabajen conjuntamente, para atenderlo. En muchas partes del país existen centros de tratamiento para la hemofilia que ofrecen cuidado integral a las personas con hemofilia. Los miembros del equipo de atención médica de los centros de tratamiento para la hemofilia pueden incluir:

- Hematólogo (médico especialista en hemofilia)
- Personal de enfermería
- Trabajador social
- Fisioterapeuta
- Terapeuta ocupacional
- Dentista
- Ortopedista (médico de las articulaciones)
- Asesor de genética

Dado que los centros de tratamiento para la hemofilia comprenden las necesidades específicas de las personas con hemofilia y de sus familias, son valiosos compañeros a la hora de aprender y comprender lo que se puede esperar a medida que su hijo crece.

TRES COSAS QUE DEBE SABER:

1. Qué tipo de hemofilia tiene su hijo, A o B.
2. Si su hijo tiene hemofilia leve, moderada o grave.
3. El nombre del tratamiento de su hijo.

Al utilizar este material, usted reconoce que Takeda le proporciona el material únicamente con fines informativos, y que ni Takeda ni otras personas que han contribuido con información para este kit le están proporcionando los materiales con fines de asesoramiento médico. No dependa del material para tomar una decisión sobre un plan de tratamiento, el uso de fármacos o cualquier otra asesoría médica. Takeda le recomienda encarecidamente que consulte con un médico en relación con cualquier opción de tratamiento que pueda estar disponible para usted.



Glosario^{2,3,5}

Centros de tratamiento para la hemofilia: los centros de tratamiento para la hemofilia ofrecen atención médica integral a personas con trastornos hemorrágicos/de coagulación.

Factor VIII (factor 8): una proteína coagulante que falta o se reduce en personas con hemofilia A.

Factor IX (factor 9): una proteína coagulante que falta o se reduce en personas con hemofilia B.

Factores de coagulación: proteínas que se encuentran en la sangre y que trabajan juntas para formar coágulos sanguíneos.

Fibrina: una fibra o sustancia en forma de hilo que se forma al final del proceso de coagulación. La fibrina ayuda a detener el sangrado adhiriéndose al tapón plaquetario y fortaleciéndolo, y dejando tiempo para que la herida se cure.

Hemofilia A: un trastorno sanguíneo hereditario de por vida en el que un sangrado dura más de lo normal. Está causado por un defecto en una proteína llamada factor ocho (VIII) necesaria para la coagulación sanguínea.

Hemofilia B: un trastorno sanguíneo hereditario de por vida en el que un sangrado dura más de lo normal. Está causado por un defecto en una proteína llamada factor nueve (IX) necesaria para la coagulación sanguínea.

Nivel de factor de coagulación: la cantidad de factor de coagulación funcional que una persona tiene en el cuerpo.

Plaquetas: fragmentos pequeños de células planas que desempeñan un papel en el proceso de coagulación.

Vasos sanguíneos: tubos que transportan sangre a través del cuerpo.

Referencias: **1.** Hemophilia A (factor VIII deficiency). *National Hemophilia Foundation*. <http://www.hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=180&contentid=45&rptname=bleeding>. Consultado el 21 de enero de 2021. **2.** *Hemophilia in Pictures*. Montreal, Canada: World Federation of Hemophilia; 2005. **3.** The Hemophilia, von Willebrand Disease & Platelet Disorders Handbook. *Hemophilia of Georgia*. <http://www.hog.org/handbook>. Consultado el 21 de enero de 2021. **4.** Summary report of UDC activity: national patient demographics (hemophilia). *Centers for Disease Control and Prevention*. <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/communitycounts/data-reports/2018-9/table-2-factor.html>. Consultado el 21 de enero de 2021. **5.** Diagouraga B, Grichine A. Motor-driven marginal band coiling promotes cell shape change during platelet activation. *J Cell Biol*. 2014;204(2):177-185



Copyright ©2021 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Lexington, MA 02421. Todos los derechos reservados. 1-800-828-2088. TAKEDA y el logotipo de TAKEDA son marcas comerciales o marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited. US-NON-4868v1.0 05/21

