

TRATAMIENTO DE PROBLEMAS HEMORRÁGICOS EN LA HEMOFILIA CON RECURSOS LIMITADOS

Edición revisada

Shelby L. Dietrich

Centro de hemofilia del hospital Huntington Memorial
California, Estados Unidos

Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia, 1996; revisado 2004.

© World Federation of Hemophilia, 2004

La FMH alienta la redistribución de sus publicaciones por organizaciones de hemofilia sin fines de lucro con propósitos educativos. Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación, por favor comuníquese con el Departamento de Comunicación a la dirección indicada abajo.

Esta publicación se encuentra disponible en la página Internet de la Federación Mundial de Hemofilia, **www.wfh.org**. También pueden solicitarse copias adicionales a:

Federación Mundial de Hemofilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Correo electrónico: wfh@wfh.org
Página Internet: www.wfh.org

El objetivo de la serie *Tratamiento de la hemofilia* es proporcionar información general sobre el tratamiento y manejo de la hemofilia. La Federación Mundial de Hemofilia no se involucra en el ejercicio de la medicina y bajo ninguna circunstancia recomienda un tratamiento en particular para individuos específicos. Las dosis recomendadas y otros regímenes de tratamiento son revisados continuamente, conforme se reconocen nuevos efectos secundarios. La FMH no reconoce, de modo explícito o implícito alguno, que las dosis de medicamentos u otras recomendaciones de tratamiento en esta publicación sean las adecuadas. Debido a lo anterior, se recomienda enfáticamente al lector buscar la asesoría de un consejero médico y/o consultar las instrucciones impresas que proporciona la compañía farmacéutica, antes de administrar cualquiera de los medicamentos a los que se hace referencia en esta monografía.

Las afirmaciones y opiniones aquí expresadas no necesariamente representan las opiniones, políticas o recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia, de su Comité Ejecutivo o de su personal.

Editor de la serie:
Dr. Sam Schulman

Índice

Introducción	1
Situaciones clínicas con pérdida externa de sangre	1
Las hemorragias menores y recurrentes en las articulaciones (hemartrosis)	2
Notas especiales	3
En conclusión	3
Terapia de reemplazo mínima	4
Ejercicios para la rodilla	5
Ejercicios para el tobillo	7
Ejercicios para el codo	10

Tratamiento de problemas hemorrágicos en la hemofilia con recursos limitados

Shelby L. Dietrich

Introducción

Aunque la terapia de reemplazo de los factores de coagulación carentes es el tratamiento fundamental de los problemas hemorrágicos en hemofilia; en muchos lugares y en muchas ocasiones, sin embargo, una terapia de reemplazo adecuado (concentrados de factores de coagulación, plasma fresco congelado o crioprecipitado) no se encuentra disponible, pero pueden emplearse precozmente medidas conservadoras y apropiadas que disminuyen o detienen una hemorragia y previenen daños futuros.

Este artículo describirá estas medidas, con aplicación específica a los problemas comunes de hemorragias relacionadas con la hemofilia. Es útil recordar que las hemorragias en la hemofilia son generalmente lentas, con un manado suave y continuo de la sangre debido a una mala formación del coágulo. Este principio permite aplicar medidas conservadoras, detener la hemorragia y permitir la reparación de tejidos. En esencia, puede “comprarse tiempo”.

Ya sea que la terapia de reemplazo de factor se encuentre disponible o no, los objetivos del tratamiento son idénticos; es decir, minimizar el daño permanente, el sufrimiento y el dolor; permitir que sane el tejido y restaurar la función. Si se encontrara disponible aún una mínima cantidad de terapia de reemplazo de factor (crioprecipitado que sólo contiene factor VIII, plasma fresco congelado que contiene ambos factor VIII y factor IX, o concentrados de factor específicos), entonces esta terapia debería ser administrada tan pronto como sea posible, una vez que se reconoce o comienza el episodio hemorrágico. El uso precoz de la terapia de reemplazo, aun en cantidades mínimas, produce una mejor hemostasis que si se demora su administración.

Situaciones clínicas con pérdida externa de sangre

La pérdida externa de sangre ocurre por:

- laceraciones o abrasiones de la piel,
- hemorragias de la mucosa oral debido a problemas dentales, de la mucosa de la boca o de cortaduras o raspaduras en la lengua,
- hemorragias nasales (epistaxis),
- hemorragias gastrointestinales (GI), y
- hemorragias en los riñones (GU).

Las medidas generales que pueden aplicarse en la mayoría de estas situaciones, exceptuando hemorragias GI y GU, son el uso de presión firme y constante, elevación de la cabeza cuando sea adecuado y aplicación de hielo.

- a) En general, las laceraciones superficiales de la piel que en una persona normal requieren de suturas o del uso de bandas esterilizadas de gasa, pueden ser tratadas de la misma manera en una persona con hemofilia. Las laceraciones importantes deberán suturarse inmediatamente; deberá aplicarse una dosis de terapia de reemplazo (si está disponible) y aplicarse consistentemente hielo, presión y elevación por tanto tiempo como sea posible. No debe aplicarse hielo directamente sobre la piel; los paquetes de hielo deben envolverse en una toalla gruesa puesto que el hielo quema y la piel puede sufrir daños con aplicaciones prolongadas. El hielo es eficaz para detener hemorragias cuando se usa **pronto** y de manera precoz, pero no ayuda en la resolución de hematomas viejos. En niños e infantes, las laceraciones pequeñas en el cuero cabelludo suelen ser el sitio de formación de grandes coágulos; si esta situación ocurre con un continuo manar de sangre y el coágulo se agranda, éste debe retirarse suavemente a fin de unir los extremos de la piel lacerada, permitir la aplicación de presión y lograr que la herida sane.

- b) El coágulo friable y en forma de fresa que se forma en la boca evita que la herida sane y permite que el sangrado lento continúe. El suave y continuo manar de sangre causado por dientes flojos y caducos (dientes de leche) es un problema y ocasionalmente causa una pérdida importante de sangre. El diente flojo debe extraerse suave pero rápidamente y debe aplicarse presión y hielo durante varias horas en el lugar de sangrado. El diente flojo actúa como un cuerpo extraño e irritante para la encía.
- c) El suave y continuo manar de sangre de las laceraciones en la lengua puede terminar por causar una pérdida importante de sangre y, si tal hemorragia continúa, deberá verificarse el nivel de hemoglobina del niño. Si mostrara una anemia importante, sería indicada una transfusión de sangre (tan fresca como sea posible). Esta situación es particularmente peligrosa en infantes y niños pequeños, quienes pueden sufrir una pérdida considerable de sangre en proporción a su volumen total de sangre circulante, con una anemia progresiva que comprometería su sistema cardiovascular. La dieta para los niños con hemorragias en la cavidad bucal debe consistir en alimentos fríos o helados y suaves. El uso de pajillas o popotes debe impedirse a fin de evitar el desalojo del coágulo formado. El uso excesivo del biberón también debe desalentarse, ya que la mamería del biberón puede desalojar el coágulo.
- d) Las hemorragias nasales (epistaxis) importantes son poco comunes en una persona con hemofilia, en comparación con una persona que padece la enfermedad von Willebrand y generalmente pueden ser tratadas con éxito mediante reposo con ligera elevación de la cabeza (a 30%), hielo en la nariz y, de ser necesario, taponeando la cavidad nasal anterior. No obstante, dicho tapón debe aplicarse con cuidado. Debe ejercerse una ligera presión en las fosas nasales. Los niños suelen tragar sangre de las hemorragias nasales y más tarde vomitarla; de esta forma puede haber una considerable pérdida de sangre. La sangre ingerida y digerida puede causar heces negras ("alquitranadas"). En niños pequeños, los niveles de hemoglobina y hematocrito deberán medirse frecuentemente en presencia de una hemorragia o un continuo manar de sangre.
- e) Las hemorragias en el tracto gastrointestinal, ya sea superior o inferior, requieren una consulta médica; por otro lado, la sangre en la orina o hematuria puede tratarse con una espera cuidadosa y una considerable ingestión de fluidos (150 a 200 ml/hr) para prevenir la obstrucción de los uréteres por coágulos. Aún sin terapia de reemplazo, una dosis diaria de prednisona durante tres a cinco días es a menudo útil para detener las hemorragias GU.
- f) Tratamiento local/tópico: La hemostasis de laceraciones y abrasiones menores en la boca, incluyendo lengua y encías, puede apoyarse con la aplicación de preparaciones tópicas de trombina o con gaza empapada en soluciones diluidas de epinefrina (1-10,000 epinefrina acuosa). También pueden aplicarse preparaciones tópicas hemostáticas a las abrasiones de la piel.

Las hemorragias menores y recurrentes en las articulaciones (hemartrosis)

Las hemorragias menores y recurrentes en las articulaciones constituyen el sello característico de la hemofilia A y B, las cuales finalmente desembocan en una morbosidad considerable, deterioro de las funciones y daño articular. Un reconocimiento y tratamiento precoz de las hemorragias articulares es esencial para evitar estas complicaciones de largo plazo. Los principios básicos del tratamiento conservador son: descanso en la posición que cause menor dolor, aplicación de hielo y elevación e inmovilización. En las extremidades superiores, las hemorragias en muñecas y codos deben tratarse con un cabestrillo. Si se encuentra disponible el crioprecipitado o plasma fresco congelado, administre una dosis cuando se reconoce la hemorragia y una segunda en 24 horas. Cuando sea necesario, deben usarse analgésicos tales como acetaminofén o paracetamol, evitando el uso de compuestos que contengan aspirina. Cuando haya cesado el dolor, la rigidez y la limitación del alcance del movimiento posteriores a una hemorragia en la

rodilla, es crítico comenzar o reiniciar los ejercicios de fortalecimiento de los músculos que la protegen. Los músculos fuertes alrededor de la rodilla pueden prevenir hemorragias recurrentes y sinovitis crónica. Es posible realizar ejercicios isométricos activos de resistencia sin el uso de terapia de reemplazo. De manera similar, cuando cese la hemorragia del codo deberían practicarse ejercicios activos ligeros y de alcance de movimiento. Es útil el uso de botines altos o zapatos tenis para las hemorragias recurrentes en el tobillo, particularmente en infantes y niños.

Notas especiales

- a) Hemorragias después de una circuncisión inadvertida: Continúe usando presión tópica por tanto tiempo a como sea posible. **¡No suture ni cauterice!**
- b) “Dolor de garganta” y amigdalitis con o sin tos: Las amígdalas y los adenoides adquieren su tamaño máximo en la infancia y las infecciones respiratorias son frecuentes. Las amígdalas inflamadas pueden precipitar una hemorragia periamigdalal de resultados serios. De manera similar, la tos continua puede producir una hemorragia en faringe y tráquea. Deben utilizarse antibióticos libremente junto con una dieta líquida fría, hasta que el niño se recupere. Si aumenta la dificultad del niño para tragar o hablar, debe sospecharse y descartarse la posibilidad de una hemorragia en laringe o tráquea.
- c) Conciencia de la posibilidad de una pérdida importante de sangre dentro del retroperitoneo y la musculatura torácica y abdominal: Dentro de los grandes músculos del tórax y la espalda y en el espacio retroperitoneal puede perderse una cantidad considerable de sangre lo cual podría causar anemia y hasta a un shock. Palidez inexplicable, debilidad o letargo y dolor en el abdomen inferior pueden conducir al diagnóstico de tales problemas y a una intervención médica.
- d) Los hematomas intramusculares profundos en pantorrilla y antebrazo son potencialmente peligrosos, dada la presión en nervios y vasos sanguíneos. Deben tratarse con descanso en cama y elevación hasta que baje la inflamación.

En conclusión

- a) **Lo que “debe hacerse” en el tratamiento conservador es lo siguiente:**
 - Para hemorragias en extremidades, descansar en una posición de elevación cuando sea posible, aplicar hielo y reanudar la actividad normal cuando el dolor y la rigidez desaparezcan, poniendo atención especial a la restauración de la fuerza muscular.
 - Estar consciente de la posibilidad y potencial de pérdida importante de sangre cuando los niños pequeños presentan un manar de sangre suave y continuo durante varios días.
 - Ser sumamente observador del nivel de actividad de un infante y alentar a niños y adolescentes a reportar los primeros síntomas subjetivos o signos objetivos de hemorragias en las articulaciones para poder tomar medidas conservadoras.
 - Observar con atención la apariencia del cuerpo del niño durante el baño diario, en busca de asimetrías e inflamaciones.
 - Suturar las laceraciones.
 - Ejercitar gradualmente las articulaciones después que cese una hemorragia; aprender ejercicios isométricos. Los músculos fuertes protegen las articulaciones.
- b) Estar atento a hemorragias musculares profundas en antebrazos y pantorrillas que podrían causar aprisionamiento de nervios, compromiso neurovascular y en última instancia muerte de tejidos.
- c) **Lo que “no debe hacerse” en el tratamiento conservador:**
 - ¡No cauterizar!
 - No aplicar vendajes circulares o envolturas constrictivas.
 - No regañar a un niño porque tiene una hemorragia.

- No circuncidar si la familia tiene un historial de hemorragias.
- No aplicar hielo a la piel sin una toalla o paño protector.

Terapia mínima de reemplazo

- a) El plasma fresco congelado contiene factor VIII y factor IX, 250 unidades en 250 ml de plasma. Para evitar una sobrecarga de fluidos, administre una bolsa cada 8 a 12 horas para la hemofilia A. Una bolsa cada 24 horas puede ser adecuada para la hemofilia B. **Reduzca** el volumen para infantes y niños.
- b) Crioprecipitado – por lo general, una bolsa sólo contiene 80-100 unidades de factor VIII.

Objetivos:**Grupo de Músculos Ejercitados****Ejercicio 1**

Con la pierna extendida y derecha, apriete el músculo cuádriceps, logrando que la rodilla se mueva hacia arriba.

Relájese - después REPITA 10-15 veces.

Ejercicio 2

Con la rodilla sobre algo redondo (e.g. una botella envuelta en una toalla), levante el pie y estire la rodilla. Bájelo lentamente.

Relájese - después REPITA 10-15 veces.

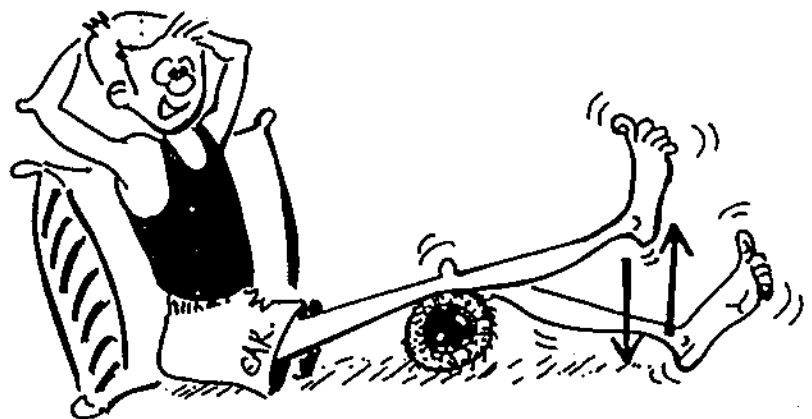
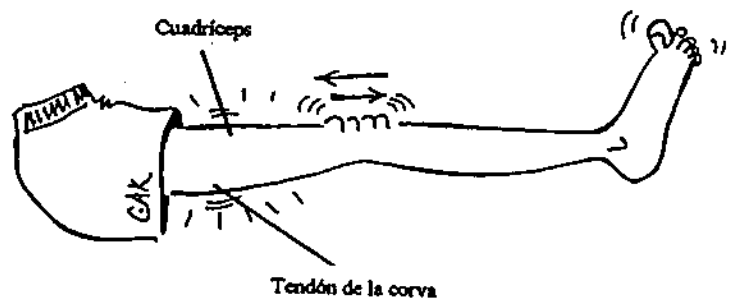
EJERCICIOS PARA LA RODILLA

El buen control de los cuádriceps (este es el músculo que endereza la rodilla y evita el colapso de la rodilla al caminar y correr).

Rango total de doblado y enderezado

**Cuádriceps
Tendón de la corva**

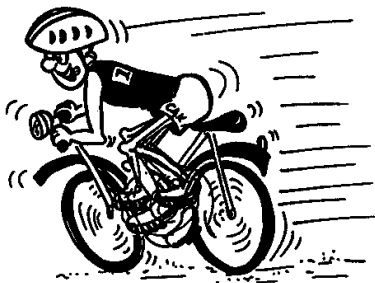
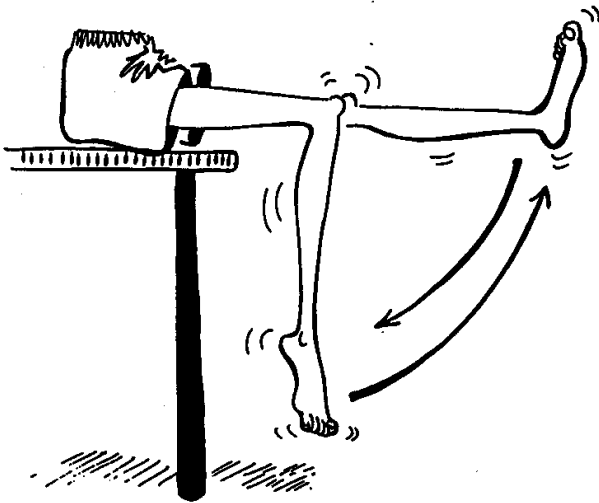
Si un niño está ansioso por levantarse pero usted está preocupada de que la rodilla todavía está un poco débil, puede protegerla permitiéndole caminar con el apoyo de una venda de soporte. Persista con esto hasta que la fuerza y control del músculo vuelvan a su normalidad.



Levantar las piernas sin doblarlas:

Acostado sobre una cama o en el suelo, con las piernas rectas y los pies levantados hacia la cabeza. Levante la pierna con la rodilla tan derecha como sea posible hasta que el pie esté aproximadamente a unas 15 pulgadas del suelo. Bájela lentamente.

Relájese, después REPITA 10 veces, alternando las piernas.

**Ejercicio 3****Ejercicio 4**

Acostado sobre su estómago, doble y estire su rodilla.

Relájese. Después REPITA 15-20 veces.

Ejercicio 5

Sentado sobre el borde de una cama o mesa, estire y doble su rodilla.

Relájese, después REPITA 10-15 veces.

Los ejercicios del 2 al 5 pueden hacerse más difíciles amarrando un pequeño peso al tobillo, como por ejemplo un paquete de arroz o una bolsa de arena.

Ejercicio 6

Ciclismo

Objetivos:**Grupo de Músculos Ejercitados****EJERCICIOS PARA EL TOBILLO**

Un tobillo estable que no se dobla y no causa dolor cuando camina. No permita que el músculo de la pantorrilla se encoja. Esto restringe el rango de movimiento del tobillo hacia arriba. Si se encoge y el talón no puede llegar al suelo, esto afectará el caminar y el equilibrio.

Dorsiflexores
Músculo de la pantorrilla

Invertores y Evertores
(Éstos mueven el tobillo hacia adentro y hacia afuera respectivamente).

Si un niño esta ansioso por levantarse pero usted está preocupada de que la rodilla todavía está un poco débil, puede protegerla permitiéndole caminar con el apoyo de una venda de soporte. Persista con esto hasta que la fuerza y control del músculo vuelvan a su normalidad.

Ejercicio 1

Sentado en una cama o mesa, gire los dedos hacia arriba y después vuélvalos hacia abajo.

**Ejercicio 2**

Sentado sobre el suelo con sus piernas derechas, haga círculos con sus tobillos y dedos - en dirección de las manecillas del reloj y en contra de ellas.





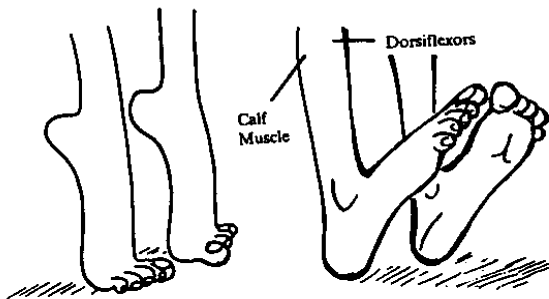
Ejercicio 3

Vuelva los pies hacia adentro – talones y plantas frente a frente, y después vuélvalos hacia afuera.

Ejercicio 4

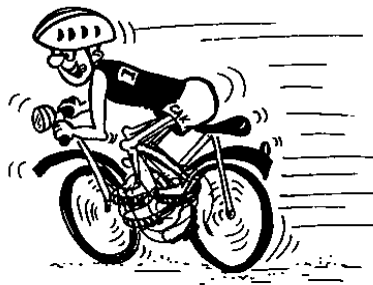


Los ejercicios (1) y (3) pueden hacerse más difíciles si se hacen los mismos movimientos contra el neumático (goma) de una bicicleta. Éste se pone bajo la pata de una mesa o cama. Meta el pie bajo el neumático. Entre más estire neumático, más trabajarán los músculos.



Ejercicio 5

Caminar de puntillas y caminar sobre los talones.



Ejercicio 6

Ciclismo

Ejercicio 7

Balanceo sobre una pierna (e.g. al patear una pelota)

Ejercicio 8

Actividades sobre una tabla que se tambalea.

**NOTA:**

Si el músculo de la pantorrilla se pone rígido, trate de hacer algunos ejercicios de estiramiento. Póngase de pie a una distancia de 12-18" de una pared u otro apoyo. Mantenga los pies y talones pegados al suelo y mueva la cadera hacia la pared. Estire los músculos de la pantorrilla. Mantenga esta posición durante 2-3 minutos.



Objetivos:**Grupo de Músculos Ejercitados****EJERCICIOS PARA EL CODO**

Rango amplio de movimiento y poder muscular en codos y antebrazos

Bíceps
Tríceps
Pronador
Supinador

Después de una hemorragia en la articulación, la habilidad de enderezar el codo, así como la habilidad de voltear el antebrazo para que la palma de la mano mire hacia arriba (pronador/supinador) se encuentran generalmente afectadas.

Si el codo está doblado, no lo estire a fuerza puesto que esto causará daño a la articulación. Tenga como meta un control activo de los músculos. (Su niño podrá necesitar entablillados en serie para restablecer la extensión del codo; consulte a su fisioterapeuta).

Ejercicio 1

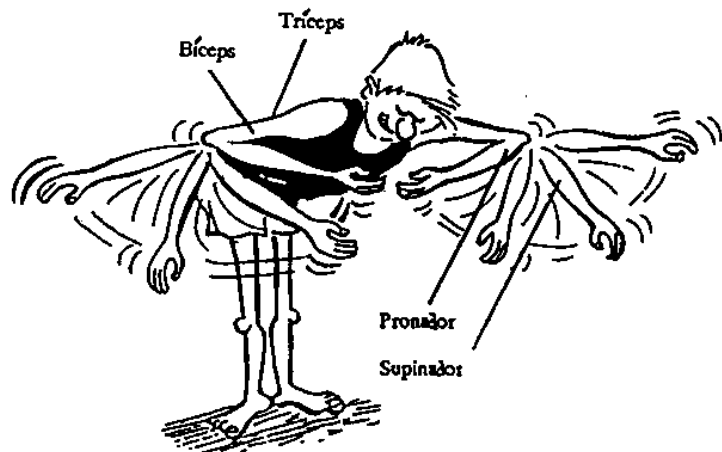
Doble y estire el codo.

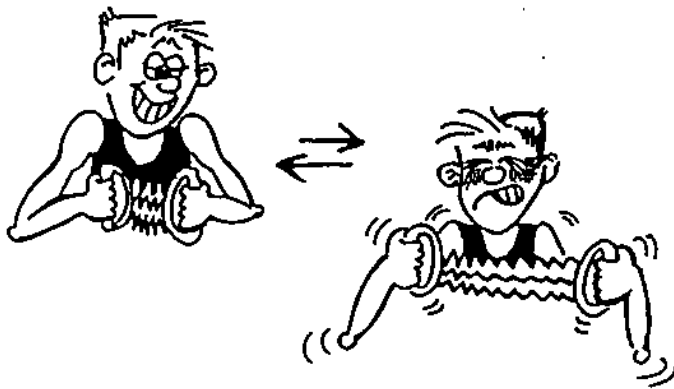
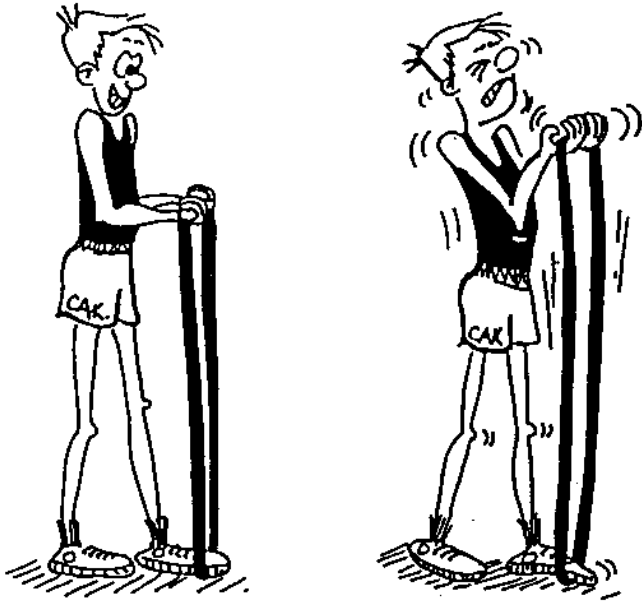
Ejercicio 2

Con el codo doblado, mueva el antebrazo de manera que la mano vea hacia arriba y después hacia abajo.

Ejercicio 3

- (1) Agáchese, manteniendo la espalda recta, con los codos hacia fuera de los costados y con las manos en el pecho.
- (2) Mantenga inmóvil la parte del brazo arriba del codo.
- (3) Ahora extienda los brazos sin mover los hombros y vuelva a colocar las manos en el pecho. Aísle el movimiento de manera que sólo mueva sus manos y antebrazos.





Tenis con globos o críquet con una bola de esponja.

Ejercicio 4

Utilizando un peso liviano, neumático o resorte, copie las actividades que se ilustran en los dibujos.

Ejercicio 5