

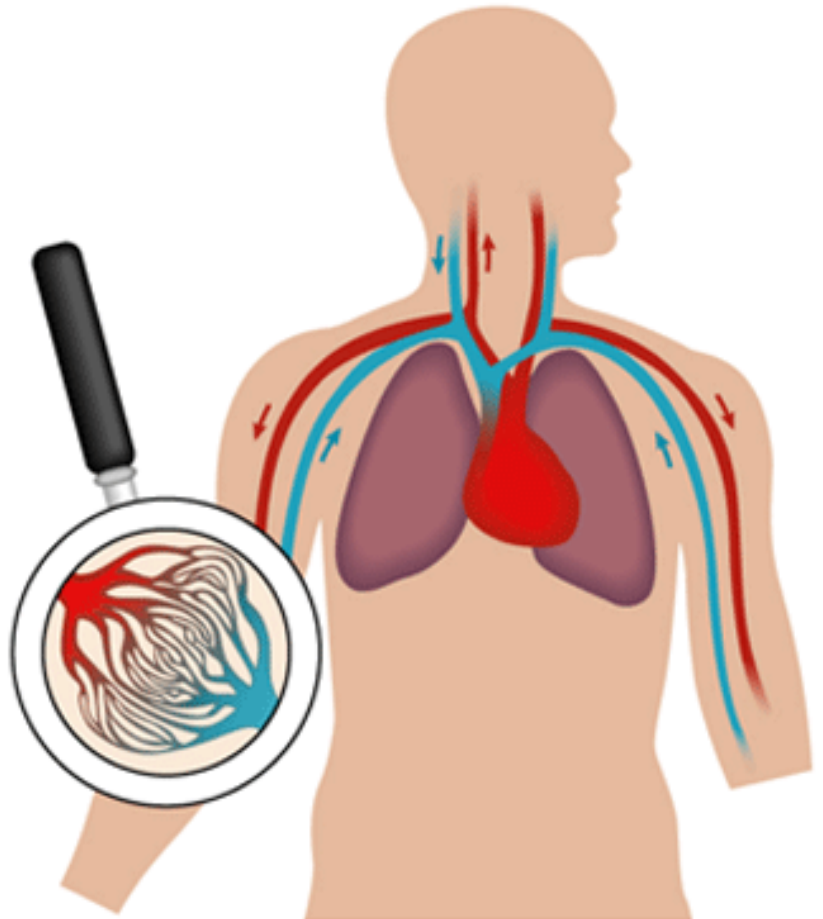


# La hemofilia en imágenes

Aprenda información básica sobre la hemofilia (un trastorno de la coagulación hereditario) usando imágenes y textos de fácil comprensión.

Esta publicación fue elaborada para personas con hemofilia, sus proveedores de cuidados y profesionales de la salud.

- [Empezar presentación](#)
- Ver versión PDF de Hemofilia en imágenes  
[Descargar Acrobat Reader](#)



FEDERACIÓN MUNDIAL DE  
**HEMOFILIA**

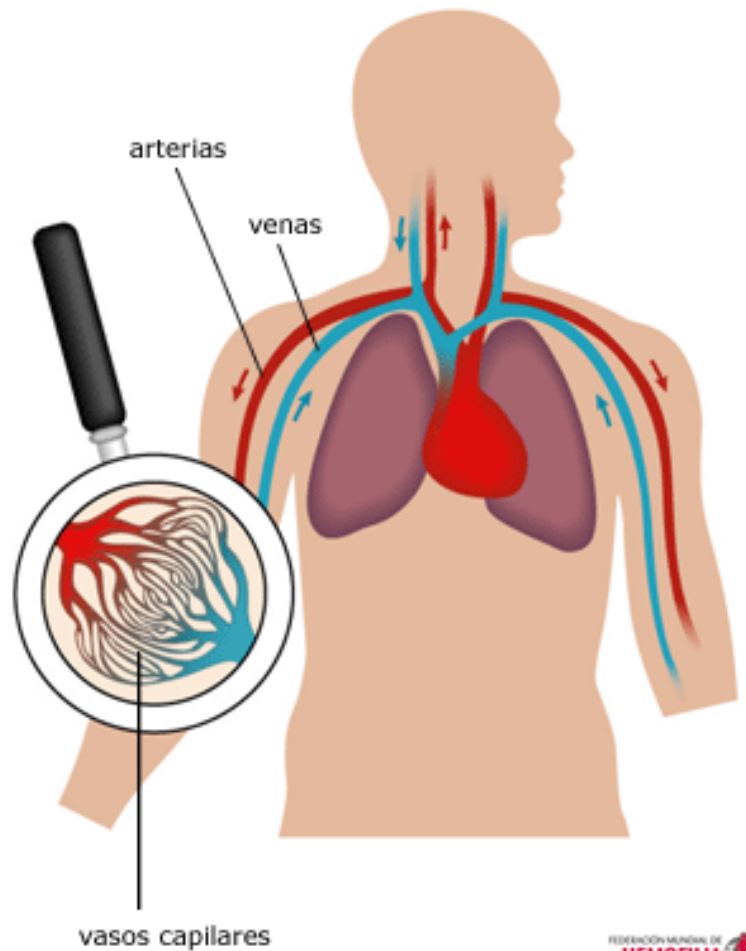
© Copyright World Federation of Hemophilia

Publicado por la  
Federación Mundial de Hemofilia.  
[Agradecimientos](#) y [copyright](#)

© [Federación Mundial de Hemofilia,](#)  
2004

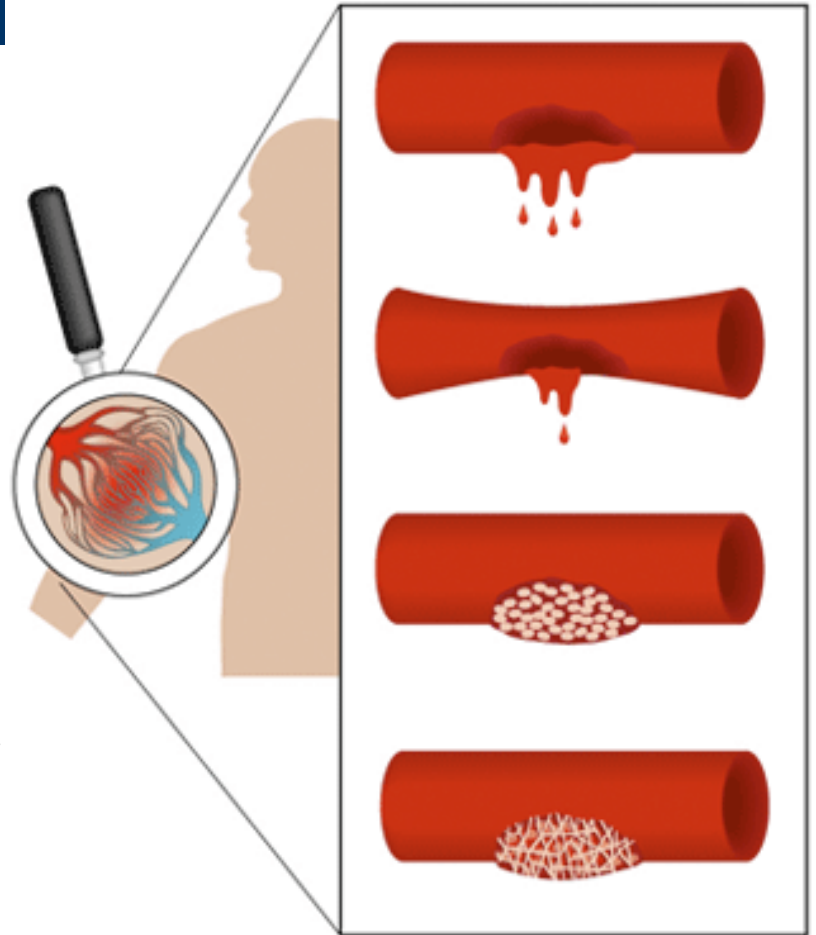
## ¿Cómo se mueve la sangre alrededor del cuerpo?

- La hemofilia es un trastorno de la coagulación de la sangre, por lo que es importante comprender el sistema circulatorio.
- El corazón bombea sangre a todo el cuerpo.
- La sangre se transporta a través del cuerpo en tubos o “vasos” llamados **arterias**, **venas** y **vasos capilares**. Algunos son grandes (arterias y venas) y otros son pequeños (vasos capilares).



## ¿Cómo se inicia y se detiene una hemorragia?

- La hemorragia empieza cuando un vaso capilar se lesiona y la sangre se derrama.
- El vaso capilar se contrae para ayudar a disminuir la hemorragia.
- Enseguida, células sanguíneas llamadas **plaquetas** forman un tapón para tapar la lesión.
- Después, muchos **factores de coagulación del plasma** (una parte de la sangre) trabajan en conjunto para formar un coágulo sobre el tapón. Esto fortalece al tapón y detiene la hemorragia.



## ¿Por qué las personas con hemofilia a veces sangran durante más tiempo que otras personas?

- En la hemofilia, falta un factor de coagulación o el nivel del mismo es bajo. Esto le dificulta a la sangre formar un coágulo, así que la hemorragia continua por más tiempo de lo normal, pero no sangra más rápido.

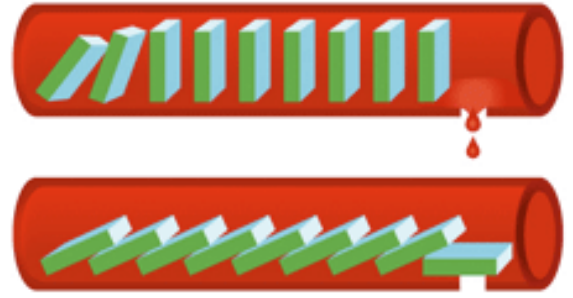
Dado que el plasma tiene muchos factores de coagulación, cada factor tiene el nombre de un número romano.

Por ejemplo: **VIII** = ocho  
**IX** = nueve



= **hemofilia**

### Proceso de coagulación normal



### Proceso de coagulación en la hemofilia

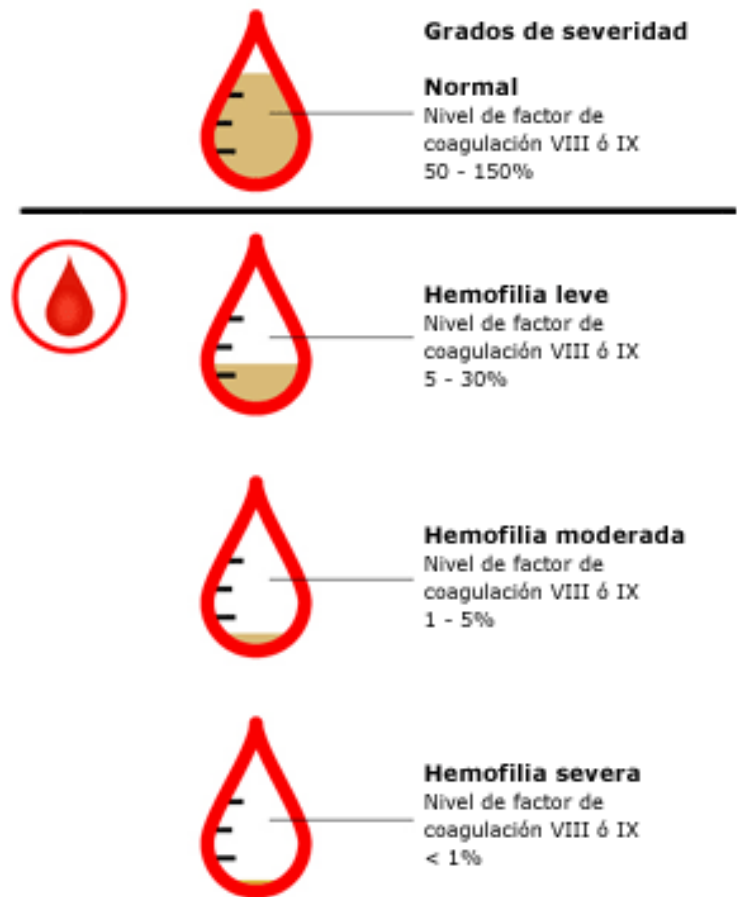


## PARTE 1

### Introducción a la hemofilia

# ¿La hemofilia es siempre igual?

- Las personas con bajos niveles de factor VIII (ocho) tienen **hemofilia A**.
- Las personas con bajos niveles de factor IX (nueve) tienen **hemofilia B**.
- La hemofilia puede ser leve, moderada o severa, dependiendo del nivel de factor de coagulación



## ¿Cómo les da hemofilia a las personas?

- Las personas nacen con hemofilia. No pueden contagiarse de alguien.
- Generalmente, la hemofilia es hereditaria, lo que quiere decir que se transmite a través de los genes de los padres. Los genes llevan mensajes sobre la forma en la que trabajan las células del cuerpo. Por ejemplo, determinan el color de cabello y ojos de una persona.

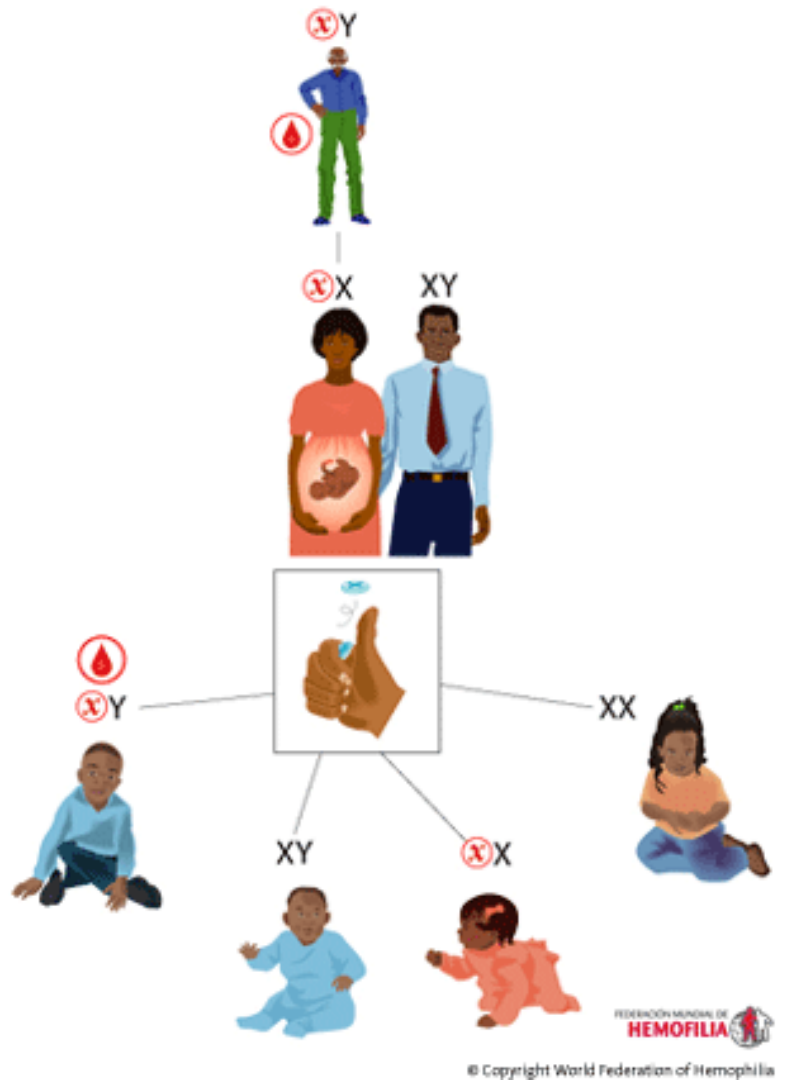


= **cromosoma sexual con el gen de la hemofilia**



## ¿Qué posibilidades hay de que un bebé nazca con hemofilia?

- Los genes se encuentran en los **cromosomas**. Dos de estos cromosomas (llamados **X** e **Y**) determinan el sexo de una persona. Las mujeres nacen con dos cromosomas X. Los varones nacen con un cromosoma X y uno Y.
- El gen de la hemofilia lo lleva el cromosoma X.
- Un hombre con hemofilia transmite el gen de la hemofilia a todas sus hijas, pero no a sus hijos. Sus hijas son llamadas **portadoras** porque portan el gen de la hemofilia.
- Cuando una portadora tiene un bebé, hay una posibilidad en dos de que le transmita el gen de la hemofilia. Si transmite el gen de la hemofilia a un hijo, éste tendrá hemofilia. Si transmite el gen a una hija, ella será portadora, igual que su madre.
- Algunas veces, un bebé nace con hemofilia a pesar de que su madre no es portadora. Esto se debe a que el gen del factor VIII ó IX cambió sólo en el cuerpo del bebé. Uno de cada tres bebés no tiene un historial familiar de hemofilia.

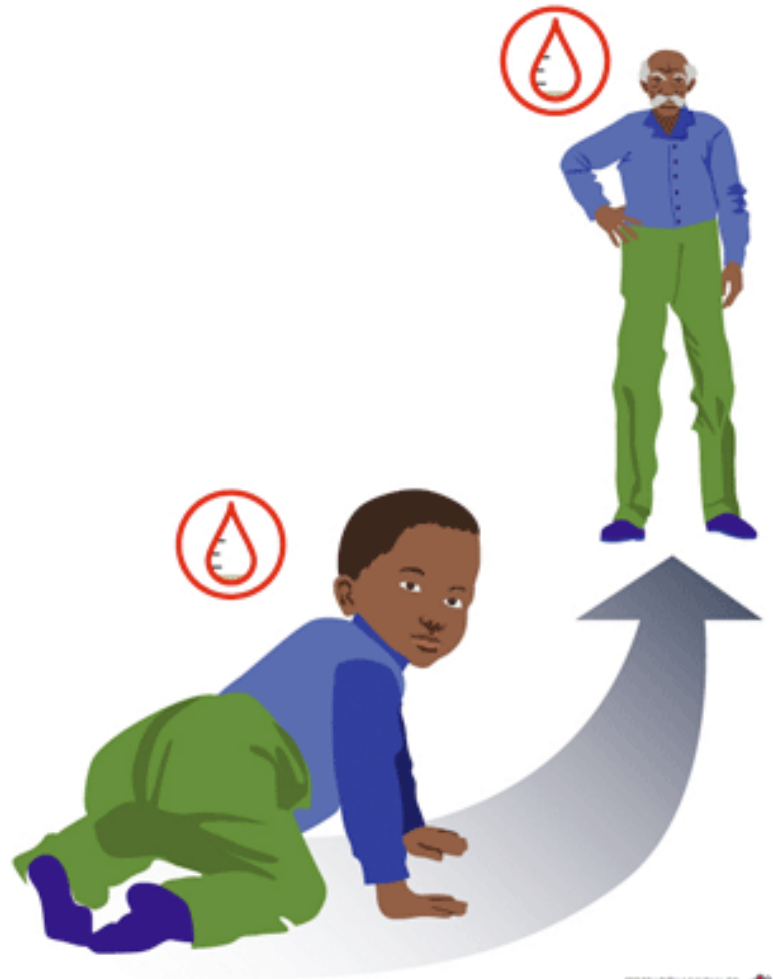


## PARTE 1

### Introducción a la hemofilia

## ¿La hemofilia dura toda la vida?

- Una persona nacida con hemofilia la tendrá durante toda la vida.
- El nivel de factor VIII ó IX en su sangre por lo general permanece igual a lo largo de toda su vida.





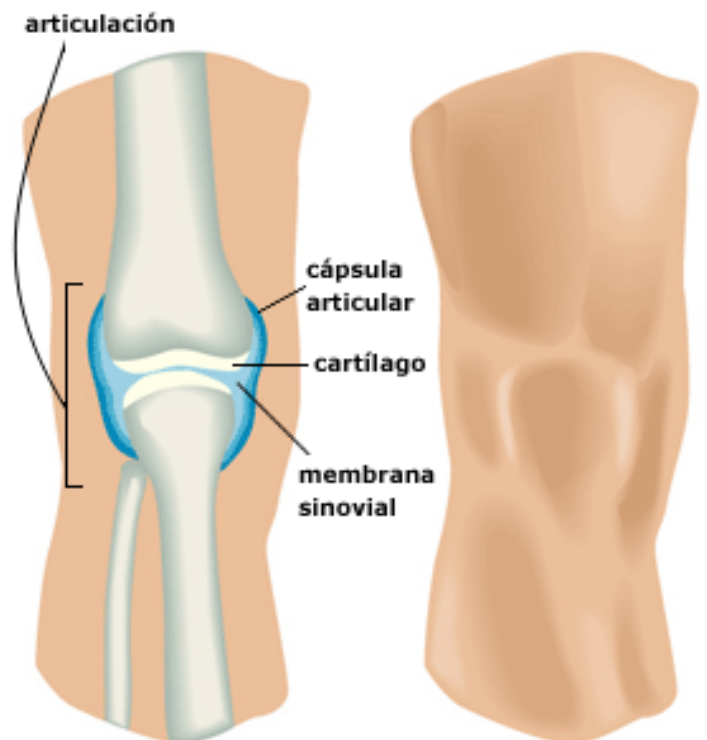
## ¿Cuáles son algunos de los síntomas comunes de la hemofilia?

- Con la hemofilia, puede haber hemorragias en cualquier parte del cuerpo; a veces son visibles y a veces no.
- La hemorragia puede ocurrir después de una lesión o una cirugía. También puede ocurrir sin motivo aparente. A esto se le llama **hemorragia espontánea**.
- Las hemorragias son poco comunes en bebés con hemofilia, aunque podrían sangrar durante largo rato después de la circuncisión.
- Cuando los bebés empiezan a caminar, se lastiman con facilidad. También sangran durante más tiempo de lo normal después de una lesión, particularmente en la boca y la lengua.
- A medida que los niños crecen, las hemorragias espontáneas son más comunes; éstas afectan las articulaciones y los músculos.



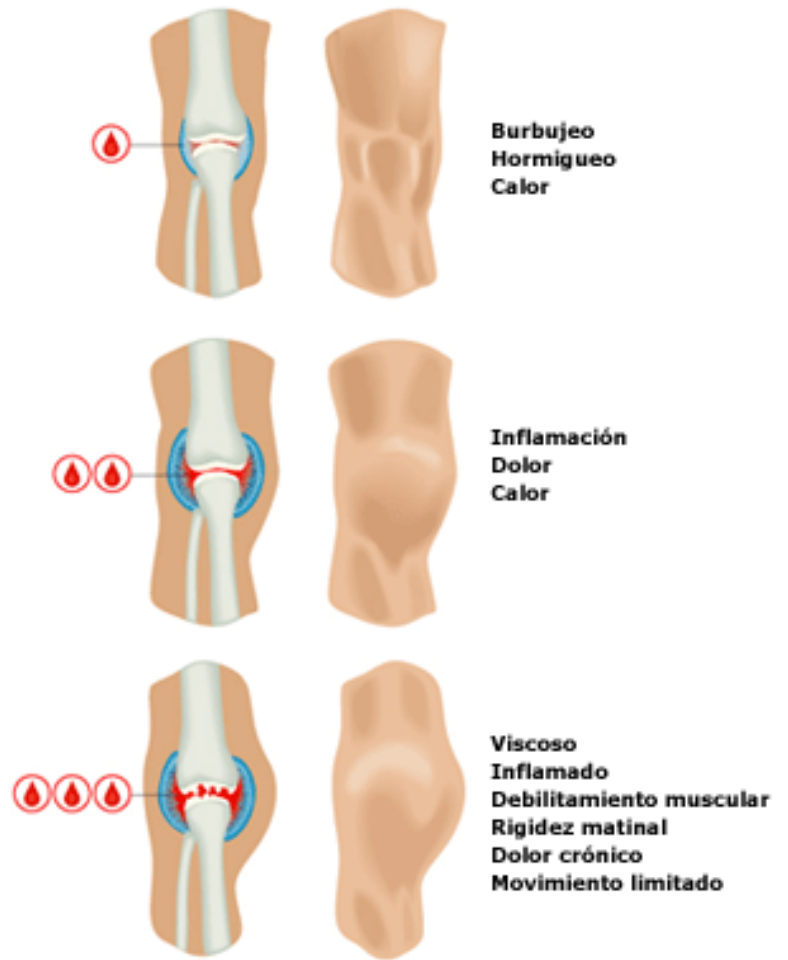
## ¿Qué causa una hemorragia articular?

- El lugar donde dos huesos se unen se llama **articulación**. Los extremos de los huesos están cubiertos de una superficie lisa llamada **cartílago**.
- Los huesos se encuentran parcialmente unidos por una **cápsula articular**. La cápsula articular tiene un revestimiento llamado **membrana sinovial**, con muchos capilares (pequeños vasos sanguíneos). Produce un fluido aceitoso y resbaloso que ayuda a la articulación a moverse con facilidad.
- Si los capilares de la membrana sinovial se lesionan, sangrarán. A menudo no hay motivo aparente para la hemorragia, especialmente cuando la hemofilia es severa. En una persona que no padece hemofilia, el sistema de coagulación detiene la hemorragia rápidamente; pero en personas con hemofilia la hemorragia continua. Esto ocasiona que la articulación se inflame y se torne dolorosa.



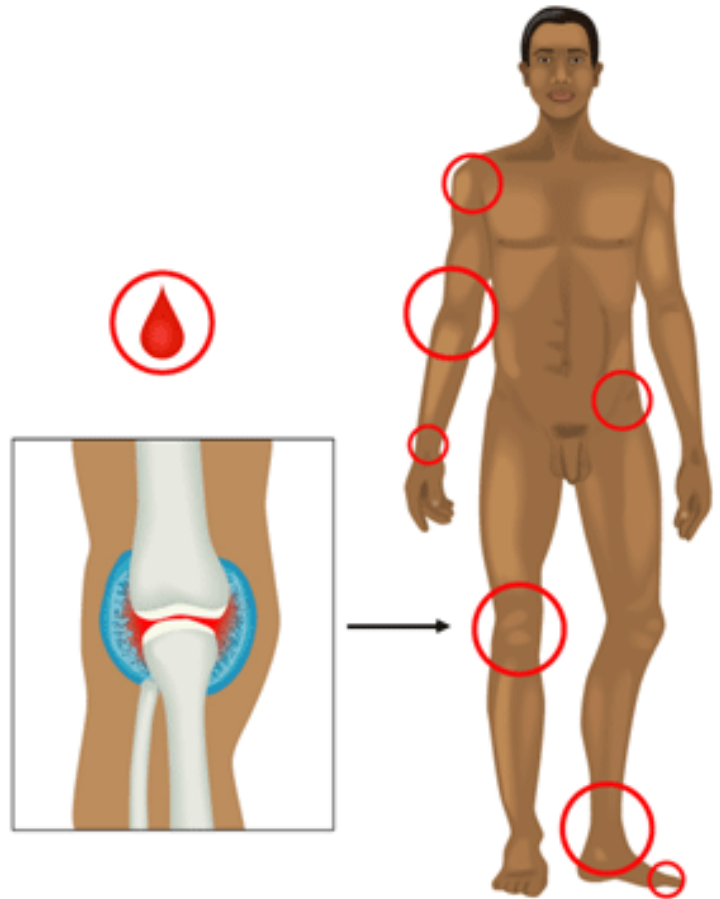
## ¿Qué ocurre durante una hemorragia articular?

- Una persona con hemofilia sabe cuando empieza una hemorragia porque siente hormigueo y calor en la articulación.
- Conforme la sangre llena la cápsula, la articulación se inflama y se torna dolorosa y difícil de mover.
- Sin tratamiento, la presión de la inflamación eventualmente detendrá la hemorragia. Después, unas células especiales absorberán la mayor parte de la sangre de la articulación.



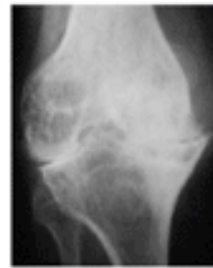
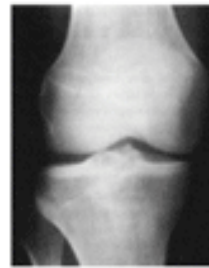
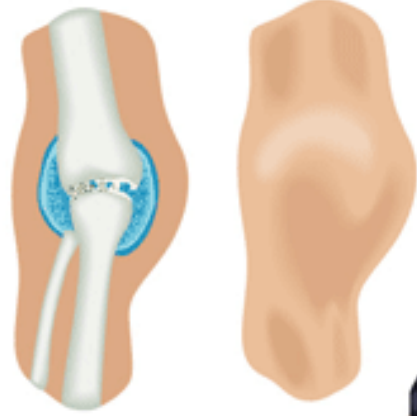
## ¿Cuáles son las hemorragias articulares más comunes?

- Las hemorragias articulares más comunes ocurren en tobillos, rodillas y codos.
- También pueden ocurrir hemorragias en otras articulaciones, incluyendo dedos de los pies, hombros y caderas.
- Por lo general, las articulaciones de las manos no se ven afectadas, excepto como resultado de una lesión.



## ¿Cuáles son los efectos a largo plazo de las hemorragias articulares?

- Las hemorragias repetidas en una articulación ocasionan que la membrana sinovial (el recubrimiento) se inflame y sangre muy fácilmente.
- Después de cada hemorragia, quedan restos de sangre en la articulación. La membrana sinovial deja de producir el fluido aceitoso y resbaloso que ayuda al movimiento de la articulación.
- Lo anterior daña al cartilago liso que cubre los extremos de los huesos. La articulación se torna rígida, dolorosa al moverla e inestable. Se vuelve todavía más inestable a medida que los músculos que la rodean se debilitan.
- Con el tiempo, la mayor parte del cartilago se rompe y parte del hueso se desgasta. Algunas veces, la articulación no se puede mover. Todo el proceso se conoce como **artritis hemofílica**.





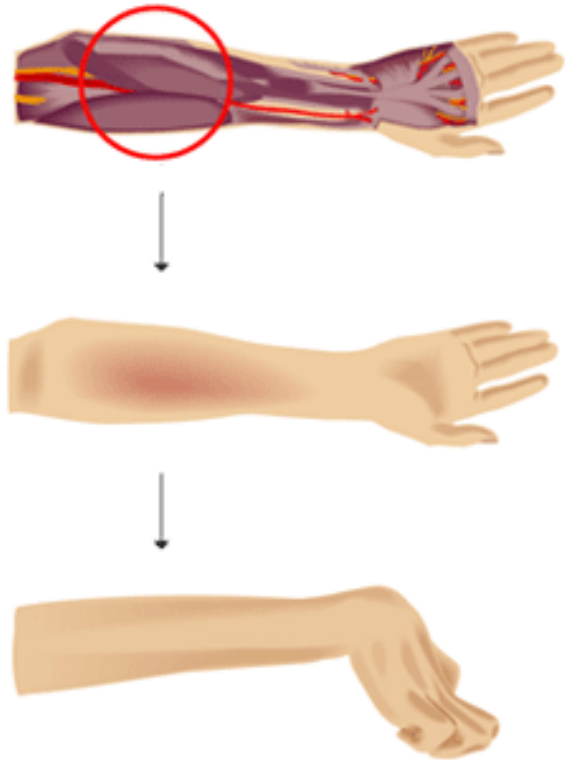
## ¿Qué causa una hemorragia muscular?

- Las hemorragias musculares ocurren cuando los capilares de los músculos se lesionan.
- Algunas veces, la causa es conocida, pero las hemorragias también pueden ocurrir sin motivo aparente.



## ¿Qué ocurre durante una hemorragia muscular?

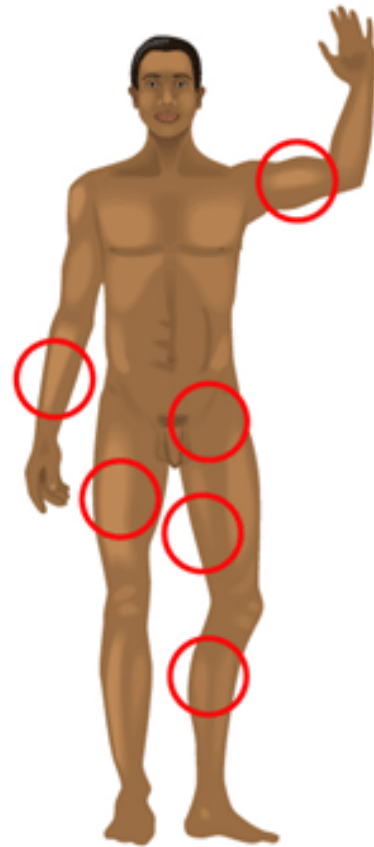
- Durante una hemorragia, el músculo se siente rígido y adolorido.
- La hemorragia causa una inflamación, caliente y dolorosa al tacto. Si la hemorragia está cerca de la piel, podría haber moretones.
- En algunos músculos profundos, la inflamación podría ejercer presión en **nervios** y **arterias**, causando hormigueo y adormecimiento.
- El músculo se contrae para protegerse a sí mismo. Esto se conoce como **espasmo muscular**. Como resultado, las articulaciones que por lo general se mueven con ayuda de dicho músculo no podrán moverse adecuadamente.





## ¿Cuáles son las hemorragias musculares más comunes?

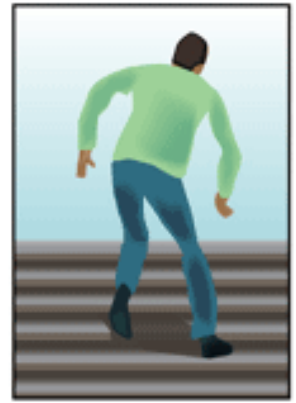
- Las hemorragias musculares ocurren en **pantorrillas, muslos y parte superior de los brazos**.
- Las hemorragias en el músculo psoas (en la parte frontal de la cadera) y los músculos del **antebrazo** también son comunes. Estas hemorragias pueden ejercer presión en [nervios y arterias](#), ocasionando daños permanentes.
- Las hemorragias en los músculos de las manos son poco comunes y por lo general resultado de una lesión.





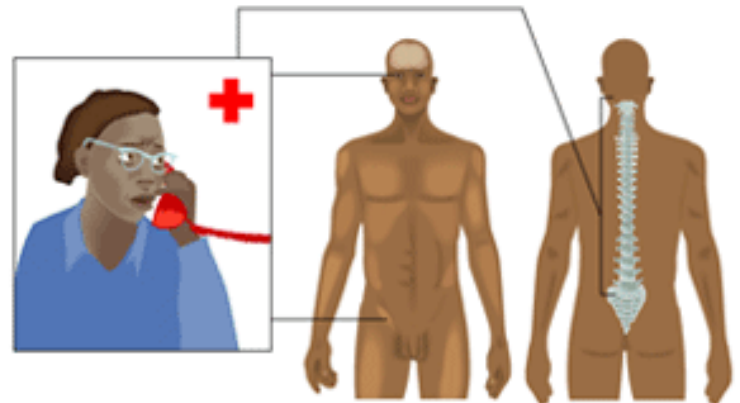
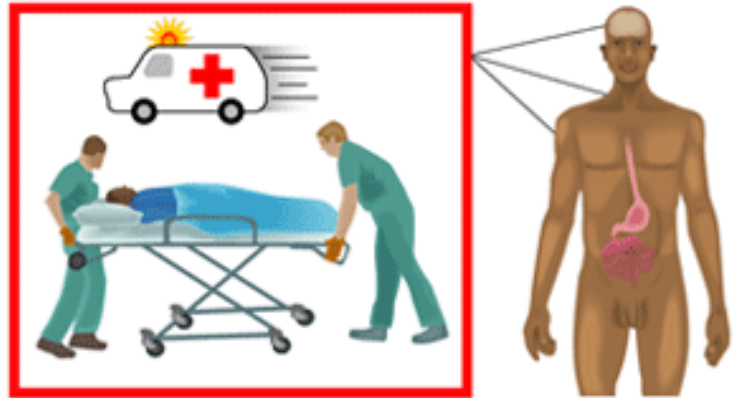
## **¿Cuáles son los efectos a largo plazo de las hemorragias musculares?**

- Después de hemorragias repetidas, los músculos pueden debilitarse, quedar marcados con cicatrices y encogerse más de lo normal (algunas veces de manera permanente) y ya no podrán proteger a las articulaciones.
- Las articulaciones que se encuentran a los extremos del músculo no podrán moverse adecuadamente y podrían tener hemorragias con mayor frecuencia.
- Si durante las hemorragias musculares los nervios resultan dañados, el músculo podría debilitarse o hasta paralizarse.
- El daño permanente a articulaciones, músculos y nervios afecta la forma en la que una persona se sienta, se pone de pie y camina.



## ¿Qué hemorragias son graves o ponen en peligro la vida?

- Las hemorragias en la cabeza (por lo general resultado de una lesión) constituyen importantes causas de muerte en casos de hemofilia, especialmente en niños. Las hemorragias en la cabeza pueden ocasionar dolor, náusea, vómito, somnolencia, confusión, torpeza, debilidad, convulsiones y pérdida de la conciencia.
- Las hemorragias en la garganta pueden ser resultado de infecciones, lesiones, inyecciones dentales o cirugía. Las hemorragias en la garganta ocasionan inflamación, así como dificultad para tragar y respirar.
- Una pérdida importante de sangre pone en peligro la vida. Esto es poco común en casos de hemofilia, excepto después de una lesión o cuando se relaciona con otro padecimiento médico.
- Otras hemorragias, aunque generalmente no ponen en peligro la vida, podrían resultar muy serias; por ejemplo, hemorragias en ojos, espina dorsal y músculo psoas.
- La sangre en la orina es común en casos de hemofilia severa, aunque pocas veces es peligrosa.

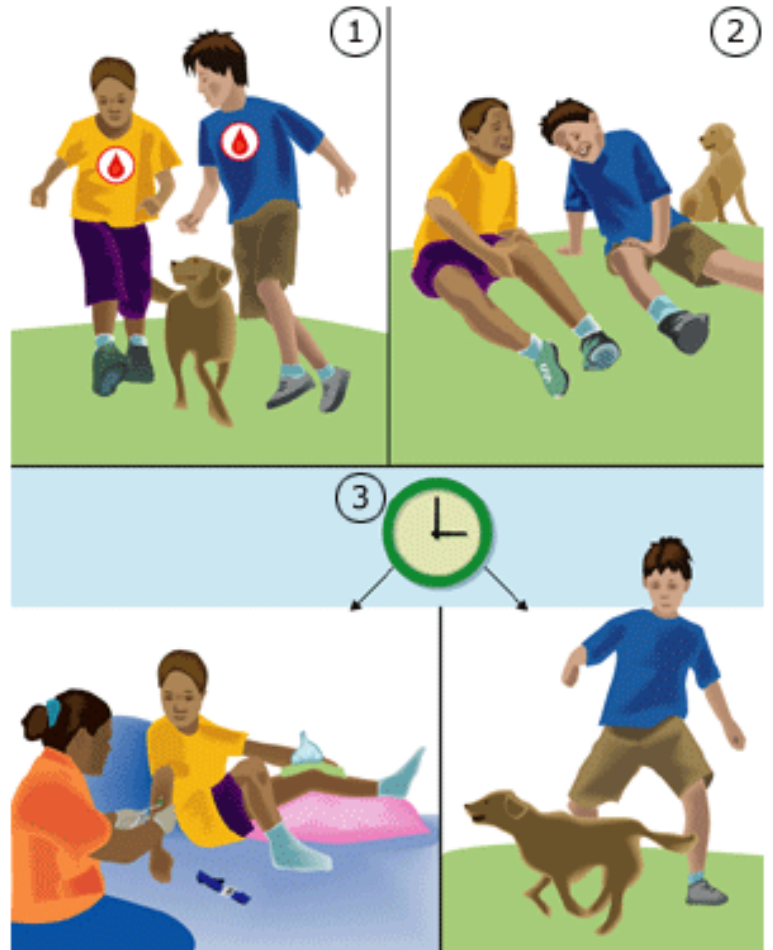


## PARTE 3

### Tratamiento de hemorragias

# ¿Por qué las hemorragias deben recibir tratamiento rápido? (parte A)

- Las hemorragias deben recibir tratamiento rápido para una recuperación más pronta y para evitar daños posteriores.
- En caso de duda, suministre tratamiento. ¡No espere!

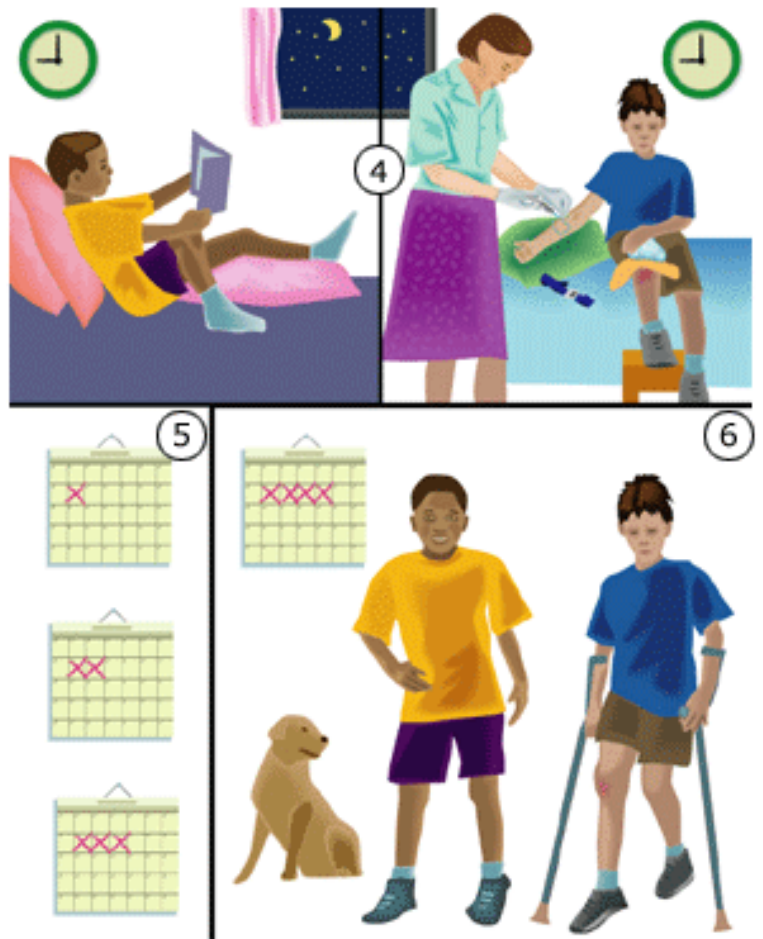


### PARTE 3

### Tratamiento de hemorragias

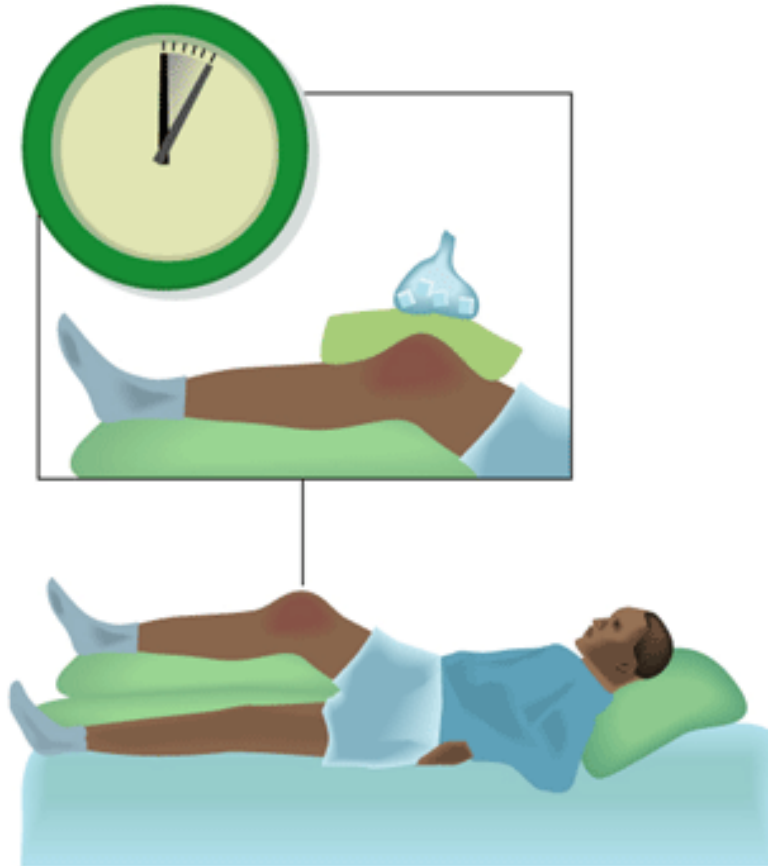
## ¿Por qué las hemorragias deben recibir tratamiento rápido? (parte B)

- Cuando el tratamiento es tardío, la hemorragia tarda más tiempo en sanar y se necesitan más dosis de factor VIII ó IX.



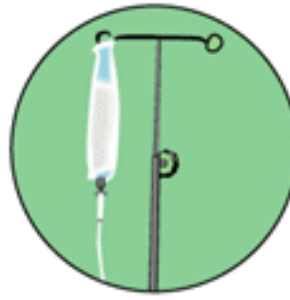
## ¿Cómo pueden tratarse las hemorragias con primeros auxilios?

- Aplique los [primeros auxilios](#) tan pronto como sea posible a fin de limitar la gravedad de la hemorragia y los daños. Haga esto aun cuando también vaya a suministrarse factor de reemplazo.
- **REPOSO:** El brazo o la pierna deben descansar sobre almohadas o sostenerse con un cabestrillo o vendaje. La persona no debe mover la articulación que sufre la hemorragia o caminar con ella.
- **HIELO:** Envolver un paquete de hielo en una toalla húmeda y ponerlo sobre la hemorragia. Después de cinco minutos, retirar el hielo por lo menos durante diez minutos y mantener la alternancia: cinco minutos con hielo, diez minutos sin hielo, mientras la articulación se sienta caliente. Esto puede ayudar a disminuir el dolor y limitar la hemorragia.
- **COMPRESIÓN:** Las articulaciones pueden envolverse con un vendaje de tensión o media elástica. Esta suave presión puede ayudar a limitar la hemorragia y brindar soporte a la articulación. En caso de hemorragias musculares y si hay sospecha de lesión a un nervio, la compresión debe aplicarse cuidadosamente.
- **ELEVACIÓN:** Eleve la zona de la hemorragia por arriba del nivel del corazón. Esto podría disminuir la pérdida de sangre al reducir la presión en la zona.



## ¿Cómo se tratan las hemorragias con terapia de reemplazo de factor?

- Por lo general, la hemofilia puede tratarse inyectando el factor de coagulación faltante en una vena. El factor de coagulación no puede suministrarse por la boca.
- El factor de coagulación se encuentra en varios [productos de tratamiento](#), tales como **crioprecipitado** y **concentrado de factor**. Antes de utilizar cualquier producto, siempre deben tomarse en cuenta los [efectos secundarios](#) potenciales que pudiera tener.
- Las personas con [hemofilia A leve](#) (o con otro padecimiento llamado enfermedad von Willebrand) pueden recibir tratamiento con un medicamento conocido como **desmopresina** o **DDAVP**. Puede suministrarse por inyección **intravenosa** (en una vena), inyección subcutánea (bajo la piel), o aerosol nasal.
- Generalmente es necesario suministrar tratamiento repetido.



## PARTE 3

### Tratamiento de hemorragias

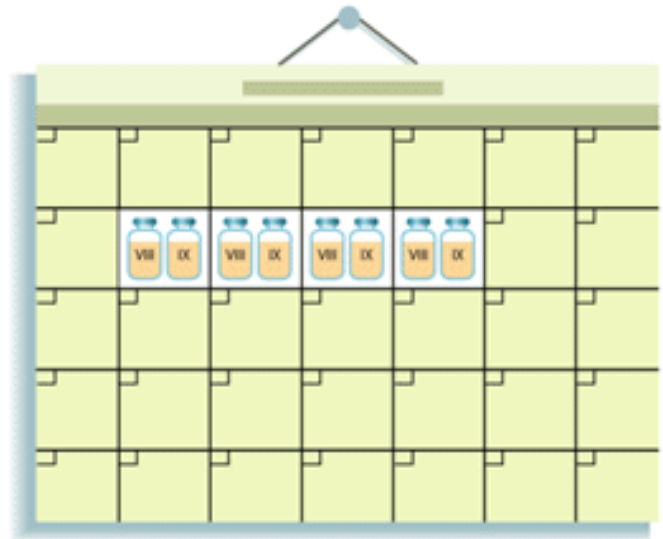
## ¿Qué otro tratamiento podría ayudar?

Hay otros tratamientos que podrían ayudar, por ejemplo:

- medicamentos para el dolor;
- **anti-inflamatorios** para disminuir la inflamación;
- diferentes dosis o calendarios de suministro de factor de reemplazo; y
- dosis repetidas de factor VIII ó IX.

Un fisioterapeuta puede:

- sugerir formas para fortalecer los músculos y restaurar el movimiento de las articulaciones;
- determinar si es seguro volver a las actividades normales; y
- sugerir formas para prevenir mayores lesiones.





## ¿Qué son los inhibidores y cuál es su tratamiento?

- Los **inhibidores** son anticuerpos (proteínas) que el cuerpo desarrolla para combatir cosas que percibe como “ajenas”.
- Una persona con hemofilia puede desarrollar inhibidores que combatirán la proteína ajena del producto de tratamiento. Si los inhibidores son fuertes, el tratamiento habitual podría resultar menos eficaz.
- Los inhibidores son poco comunes; se presentan más frecuentemente en personas con hemofilia A severa.
- Antes de cirugías, incluyendo ciugias dentales, los profesionales de la salud deben realizar pruebas de detección de inhibidores.
- Hay tratamientos especiales disponibles para hacer frente a los inhibidores.



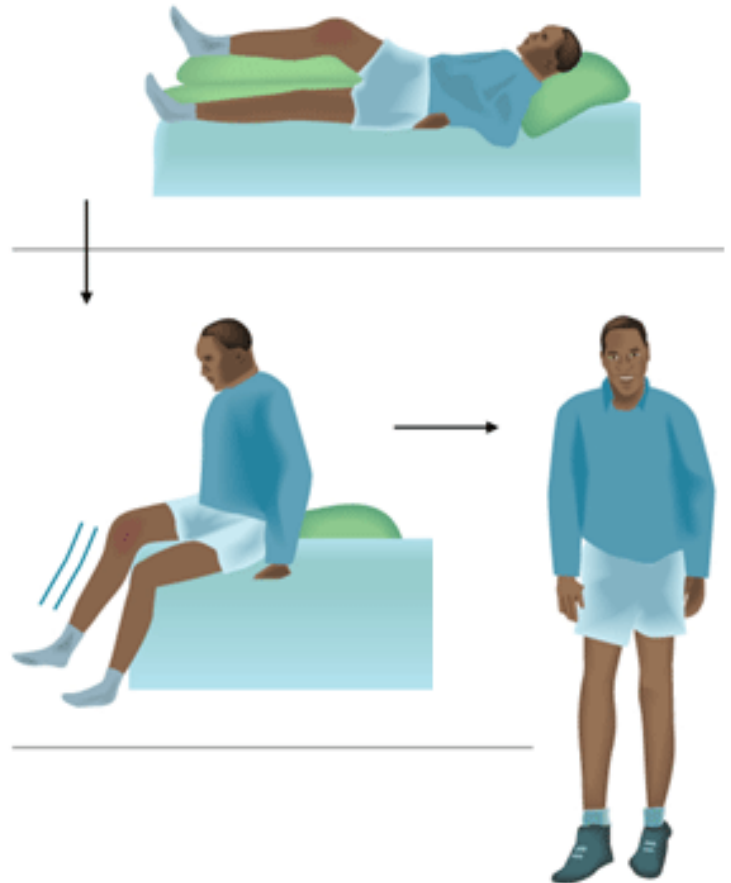


## PARTE 3

### Tratamiento de hemorragias

## ¿Cuáles son los síntomas de recuperación de una hemorragia?

- Se recupera el movimiento completo del músculo o articulación.
- Se recupera toda la fuerza del músculo.



## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Qué puede hacerse para mantenerse saludable?

El tratamiento médico es sólo una parte de la buena salud. Recomendaciones para personas con hemofilia:

- Ejercítense y manténgase en forma.
- Utilice protección adecuada para el deporte o actividad que desempeña.
- Sométase a exámenes regulares que incluyan examen de articulaciones y músculos.
- Obtenga todas las vacunas recomendadas, incluyendo protección contra las hepatitis A y B.
- Mantenga un peso corporal saludable. Las personas que no se ejercitan tienen más posibilidades de subir de peso. Una persona con hemofilia necesita controlar su peso para no ejercer presión adicional sobre sus articulaciones, especialmente si también padece de artritis.



## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Por qué es importante la salud dental?

- Dientes y encías saludables disminuyen la necesidad de tratamiento para la hemofilia.
- El cuidado dental cotidiano reduce la necesidad de inyecciones y cirugías.
- El cuidado dental debe incluir cepillado, uso de seda dental y exámenes con el dentista.



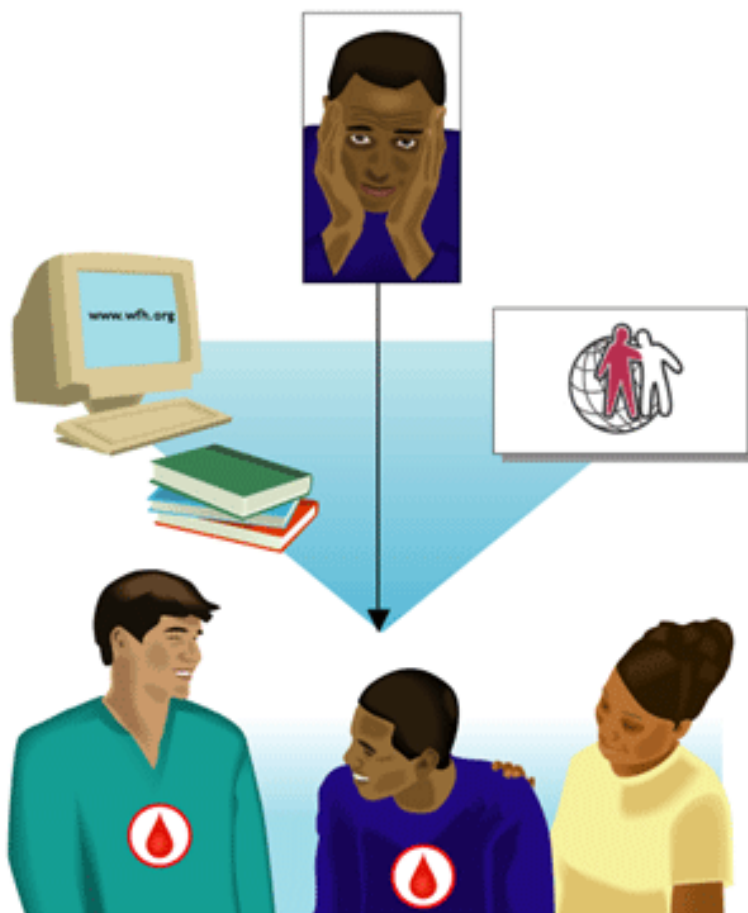
## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Por qué es importante la salud emocional?

Vivir con hemofilia causa estrés. Dicho estrés puede afectar tanto a los miembros de la familia, como a la persona con hemofilia. Es provechoso:

- Aprender lo más posible acerca de la hemofilia; el conocimiento ayuda a las personas a sentir mayor control sobre su situación.
- Conocer a otras personas con hemofilia; compartir conocimientos puede reducir el estrés.
- Afiliarse a una organización de hemofilia.



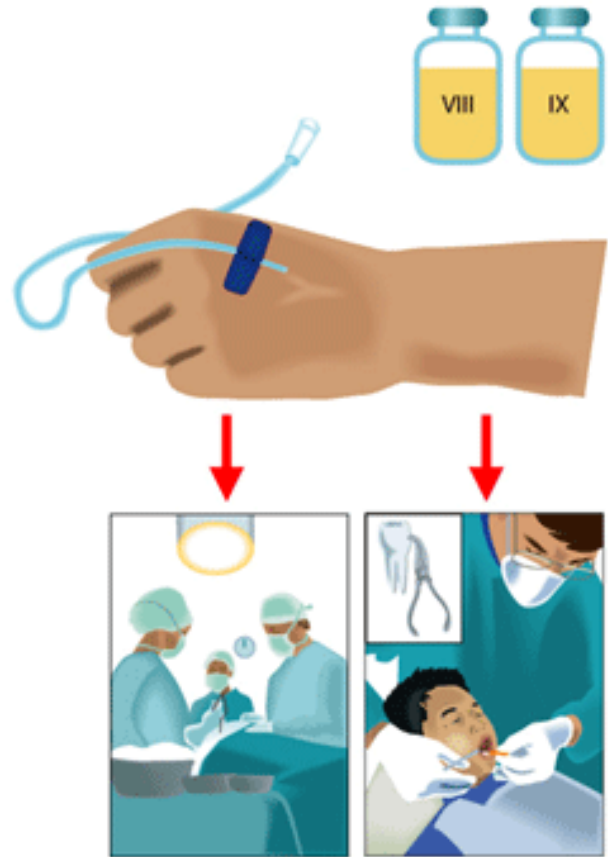
## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Qué pasa si es necesario someterse a una operación?

Antes de una operación o de cirugías o inyecciones dentales, los profesionales de la salud deben:

- Preparar cantidades suficientes de tratamiento para controlar la hemorragia durante el procedimiento y para lograr una recuperación total.
- Realizar pruebas de detección de inhibidores.
- Tomar en cuenta otros medicamentos que podrían ayudar a acelerar la recuperación, como medicamentos contra el dolor. Pueden usarse **antifibrinolíticos** para detener el proceso corporal normal de desintegración de coágulos.



## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Qué pasa si es necesario recibir medicamentos o vacunas?

### QUÉ HACER:

- Verifique todas las medicinas con un proveedor de cuidados para la salud de un centro de hemofilia.
- Almacene y utilice los medicamentos y productos de tratamiento de acuerdo con las instrucciones.
- Guarde todos los medicamentos fuera del alcance de los niños.

### QUÉ NO HACER:

- Contra el dolor, no tome ácido acetilsalisílico, también conocido como ASA o Aspirina®, en ninguna de sus presentaciones.
- No tome **medicamentos anti-inflamatorios no esteroides** (NSAID por sus siglas en inglés) sin asesoría médica previa.
- No se someta a inyecciones en los músculos. Cuando requiera vacunas, debe recibirlas mediante inyecciones bajo la piel.



## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Cuáles son algunas de las reacciones alérgicas al tratamiento?

Algunos tratamientos pueden producir reacciones alérgicas que pueden causar:

- Fiebre
- Escalofríos
- Salpullido (erupciones en la piel)

Por lo general, las reacciones son leves y pueden contrarrestarse tomando **antihistamínicos** (medicamentos habitualmente tomados en forma de píldoras).

Se requiere ayuda médica inmediata en caso de:

- Dificultad para respirar
- Sentimiento de opresión en el pecho



## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Qué información médica debe llevarse consigo?

- Una persona con hemofilia debe llevar consigo información sobre su salud, incluyendo tipo de hemofilia, tratamiento requerido y alergias.
- La Federación Mundial de Hemofilia ofrece gratuitamente una [tarjeta médica internacional](#). En algunos países se venden otras tarjetas, conocidas como Medic-Alert y Talismán.





## PARTE 4

### Mantenerse saludable y evitar hemorragias

## ¿Dónde puede la gente obtener ayuda o asesoría sobre la hemofilia?

La ayuda y asesoría están disponibles con:

- Trabajadores de la salud dedicados al cuidado de la hemofilia;
- Organizaciones de hemofilia (incluidas en la página Internet de la FMH);
- Otras personas con hemofilia y sus familiares (por medio de reuniones o líneas telefónicas de ayuda);
- [Publicaciones](#) sobre hemofilia.



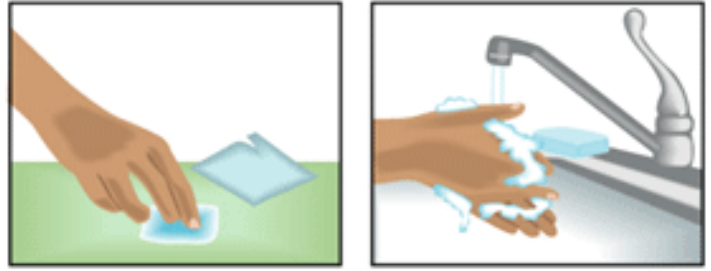
### ¿Qué es la terapia en el hogar?

- La **terapia en el hogar** es la **infusión** (inyección) de concentrado de factor de reemplazo fuera del hospital. Una persona con hemofilia puede recibir infusiones en el hogar, la escuela, el trabajo o en cualquier otro lado.
- Debe mantenerse un registro escrito de todos los tratamientos suministrados.
- Una persona con hemofilia y sus familiares comparten la responsabilidad de su salud con los trabajadores de la salud dedicados al cuidado de la hemofilia.
- La terapia en el hogar no reemplaza los cuidados médicos.



### ¿Cómo pueden prevenirse infecciones al aplicar una inyección?

- Poniendo especial cuidado en el manejo de todo el equipo médico. Mantenga manos y equipo limpios. Los ayudantes deben lavarse las manos y utilizar guantes.
- ¡Sea cuidadoso! Mantenga los dedos alejados de las puntas de jeringas, de cualquier objeto filoso y de las aberturas de botellas, bolsas y jeringas. Estas áreas deben mantenerse sumamente limpias.
- Una vez abiertos, los concentrados no deben guardarse para su uso posterior.
- Deseche en un contenedor para objetos filosos todas las agujas y jeringas usadas.
- Limpie cualquier derrame con desinfectante, como se lo indique el trabajador de la salud dedicado al cuidado de la hemofilia.
- Deseche todos los materiales utilizados para la inyección de manera segura y de acuerdo con las políticas locales. Consulte las recomendaciones con el centro o clínica de hemofilia más próximos.



### ¿Qué es la punción venosa?

- La **punción venosa** consiste en insertar una aguja en una vena. Esto puede hacerse para sacar sangre o para suministrar una inyección.
- Cualquier vena que pueda verse o sentirse fácilmente puede usarse para la inyección. Por lo general, las venas más fáciles de usar son las del dorso de la mano o las del interior del codo.
- Los bebés con hemofilia pueden sangrar abundantemente si se les inyecta en las venas del cuello o la ingle. Algunas veces los doctores usan estas zonas para tomar muestras de sangre. En los bebés con hemofilia deben usarse otras zonas, tanto para tomar muestras como para administrar tratamiento.

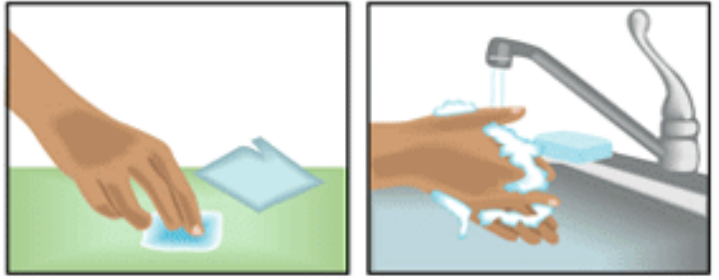


### ¿Qué preparación se necesita para la terapia de reemplazo?

Lea la hoja informativa incluida en el paquete de concentrado de factor. Antes de manejar cualquier material, deben lavarse las manos a conciencia con agua y jabón. La superficie de trabajo deberá limpiarse con desinfectante. Una tapita de blanqueador de cloro disuelta en medio litro de agua es un buen desinfectante. Asegúrese de que la fecha de expiración del cloro no haya transcurrido.

Materiales necesarios para el tratamiento con concentrado de factor:

- contenedor de objetos filosos
- paños limpiadores desechables
- torundas o pañitos impregnados de alcohol
- banditas adhesivas
- torundas de algodón
- cinta adhesiva
- torniquete
- aguja de mariposa
- jeringa
- aguja de transferencia/ aguja filtro
- concentrado de factor
- guantes de látex
- **diluyente** (agua esterilizada) suministrado junto con el concentrado



## ¿Cómo se suministra la terapia de reemplazo? (parte A)

- Asegúrese de que sus manos estén limpias.
- Siga cuidadosamente las instrucciones de los trabajadores de la salud.
- Use todo el concentrado disuelto. No se sienta tentado a dividir la dosis y guardar una parte para después. El contenido de factor de coagulación empieza a desaparecer después de que es reconstituido (después de que el diluyente se agrega al concentrado). Además, existe un alto riesgo de infección.

1



2



3



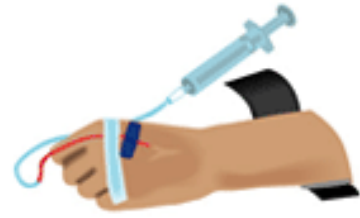
4



## ¿Cómo se suministra la terapia de reemplazo? (parte B)

- Siga cuidadosamente las instrucciones de los trabajadores de la salud.
- Recuerde, una vez que ha terminado y la aguja ya no está en su vena, ejerza presión en el lugar donde insertó la aguja por lo menos durante cinco minutos.

5



6



7



8

