

Capítulo 2

ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

Elena Santagostino, Alison Dougall, Mathieu Jackson, Kate Khair, Richa Mohan, Kim Chew, Augustas Nedzinskas, Margareth C. Ozelo, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

ATENCIÓN INTEGRAL

La hemofilia es un trastorno de la coagulación hereditario poco común, de diagnóstico y tratamiento complejos. La atención ideal, especialmente para personas con manifestaciones graves del trastorno, requiere más que el tratamiento de hemorragias agudas.

Prevalencia

17 de cada 100,000 varones tienen hemofilia A
 4 de cada 100,000 varones tienen hemofilia B

**Por cada 100,000 varones,
 21 tienen hemofilia**

Prevalencia al nacer

25 de cada 100,000 nacimientos de varones, tienen hemofilia A
 5 de cada 100,000 nacimientos de varones, tienen hemofilia B

**Por cada 100,000 nacimientos de varones,
 30 nacen con hemofilia**

Debería sospecharse hemofilia en personas con los siguientes síntomas:

- ✓ Propensión a hematomas (moretones).
- ✓ Hemorragias espontáneas (es decir; hemorragias sin razón aparente/conocida), particularmente en articulaciones, músculos y tejidos blandos.
- ✓ Hemorragias excesivas posteriores a traumatismos o cirugías.

La gravedad de las manifestaciones hemorrágicas en la hemofilia generalmente se relaciona con el grado de deficiencia del factor de coagulación.

Hemofilia LEVE

Nivel de factor de coagulación:



- 5-40 UI/dL (5-<40% de lo normal)
- Hemorragias espontáneas poco comunes
- Hemorragias graves solamente con traumatismos o cirugías mayores

Hemofilia MODERADA

Nivel de factor de coagulación:



- 1-5 UI/dL (1-5% de lo normal)
- Hemorragias espontáneas ocasionales
- Hemorragias prolongadas después de traumatismos o cirugías

Hemofilia GRAVE

Nivel de factor de coagulación:

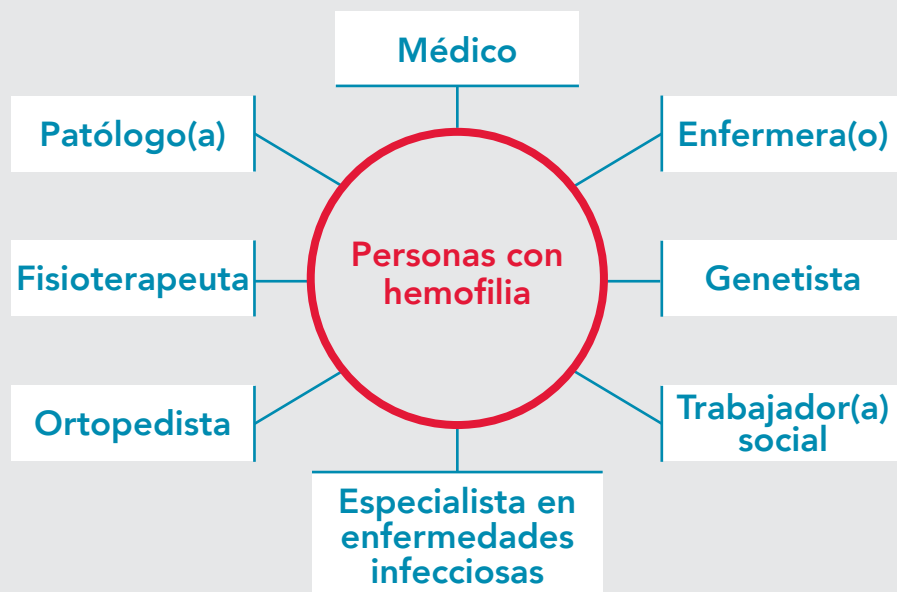


- <1 UI/dL (<1% de lo normal)
- Hemorragias espontáneas en articulaciones o músculos

Capítulo 2 ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO DE ATENCIÓN INTEGRAL

La atención integral de la hemofilia implica servicios médicos multidisciplinarios necesarios para el diagnóstico, tratamiento y manejo de la hemofilia y sus complicaciones. Estos servicios generalmente los proporcionan miembros esenciales del equipo de atención integral de la hemofilia, en centros de tratamiento de hemofilia.



Componentes clave de la atención integral

- Componentes clave de la atención integral
- Prevención de hemorragias y daño articular
- Tratamiento rápido de episodios hemorrágicos, fisioterapia y rehabilitación después de hemorragias articulares
- Control del dolor
- Tratamiento de complicaciones musculoesqueléticas
- Prevención y tratamiento de inhibidores y otras comorbilidades
- Cuidados dentales
- Valoraciones de la calidad de vida y apoyo psicosocial
- Asesoría y diagnóstico genéticos
- Instrucción y apoyo constantes al paciente/familiar cuidador del paciente
- La atención de emergencia debería estar disponible en todo momento, con disponibilidad de servicios de laboratorio y tratamiento.