

## Capítulo 2 ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

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

### RECOMENDACIONES

#### 2.2 | Atención Integral

##### Recomendación 2.2.1

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda la administración coordinada de atención integral por parte de un equipo multidisciplinario de profesionales médicos con conocimientos y experiencia en el campo de la hemofilia.

• **OBSERVACIÓN:** Los miembros básicos del equipo de atención integral deberían abarcar los siguientes: Director médico, coordinador(a) de enfermería, especialista musculoesquelético, especialista de laboratorio médico, especialista psicosocial, y el paciente y sus familiares/ cuidadores. Los papeles que desempeñan los miembros del equipo básico podrían variar en diferentes centros, dependiendo de la disponibilidad y experiencia del personal capacitado y de la organización de los servicios en el centro. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 2.2.2

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda la disponibilidad y el acceso a los siguientes servicios:

- Atención de emergencia adecuada en todo momento;
- un laboratorio de coagulación capaz de realizar ensayos de factor de coagulación y pruebas de inhibidores;
- concentrados de factor de coagulación (CFC) adecuados, ya sea derivados de plasma o recombinantes, así como otros agentes hemostáticos, tales como desmopresina (DDAVP), emicizumab y antifibrinolíticos;
- hemocomponentes seguros, tales como plasma fresco congelado (PFC) y crioprecipitado que hayan sido adecuadamente sometidos a pruebas de detección y/o inactivación viral, si no hubiera CFC disponibles;
- enyesado y/o entablillado para inmovilización y dispositivos de movilidad/apoyo, conforme sea necesario;
- acceso a otros especialistas para atender problemas médicos y de salud específicos que algunas personas pudieran tener, conforme sea necesario. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 2.2.3

Para todos los pacientes con hemofilia, la FMH sugiere la preparación de protocolos de tratamiento médico escritos a fin de garantizar la continuidad de la atención en caso de cambios en el personal de la clínica. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 2.2.4

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda un chequeo de salud multidisciplinario que incluya valoraciones hematológica, musculoesquelética y de calidad de vida por parte de los miembros del equipo básico de atención integral, por lo menos una vez al año (cada 6 meses, en el caso de niños).

• **OBSERVACIÓN:** Centros más pequeños y médicos familiares pueden proporcionar atención primaria y tratamiento para algunas complicaciones de la hemofilia, en consulta frecuente con el centro de atención integral de la hemofilia, particularmente en el caso de pacientes que viven a grandes distancias del centro de tratamiento de hemofilia. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 2.2.5

Para todos los pacientes con hemofilia, la FMH recomienda la recolección sistemática de datos en registros de pacientes, de ser posible, a fin de documentar la asignación de recursos, apoyar la mejora de la administración de los servicios de atención, y fomentar la colaboración entre centros para compartir datos y realizar investigación. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 2.2.6

La FMH recomienda que se proporcione instrucción adecuada a personas con hemofilia, sus familiares y otros proveedores de cuidados a fin de permitir el automanejo y una suficiente comprensión de la enfermedad para la prevención de hemorragias y sus complicaciones, y para la planificación de la vida. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 2.2.7

Para personas con hemofilia y sus familiares, la FMH recomienda la promoción y/o facilitación de actividades educativas y recreativas en colaboración con organizaciones de pacientes, a fin de proporcionar actividades para descubrir nuevos intereses y capacidades, y para establecer una red de apoyo con diversos miembros de la comunidad de hemofilia. <sup>BC</sup>

#### 2.3 | Acondicionamiento y actividad física

##### Recomendación 2.3.1

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda fomentar la actividad y el acondicionamiento físicos habituales, con atención particular en el mantenimiento de la salud ósea, el fortalecimiento de músculos, la coordinación, el funcionamiento físico, un peso corporal saludable y una autoestima positiva. <sup>BC</sup>

## Capítulo 2 ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

### Recomendación 2.3.2

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda fomentar los deportes sin contacto. Los deportes de alto contacto y colisión, y las actividades de alta velocidad deberían evitarse a menos que la persona se encuentre bajo un régimen profiláctico adecuado para cubrir tales actividades, y se encuentre adecuadamente informada de los riesgos potenciales y otras medidas protectoras necesarias.

- OBSERVACIÓN: La selección de actividades deportivas debería tomar en cuenta la condición física y habilidad de la persona, sus preferencia e intereses, las costumbres locales y los recursos disponibles. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.3.3

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda consultar a un fisioterapeuta u otro especialista musculoesquelético antes de participar en deportes y actividades físicas, a fin de abordar su conveniencia específicamente en relación con la situación de la persona y la necesidad de habilidades físicas y/o equipo de protección específicos. <sup>BC</sup>

## 2.4 | Tratamiento complementario

### Recomendación 2.4.1

Para personas con hemofilia con una hemorragia articular o muscular, la FMH recomienda seguir los principios PRICE (protección, reposo, hielo, compresión y elevación), además de incrementar el nivel de factor. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.4.2

Para personas con hemofilia en recuperación de una hemorragia articular o muscular, la FMH recomienda el reinicio gradual de actividades físicas bajo la supervisión de un fisioterapeuta con experiencia en hemofilia, para valorar la reanudación de la coordinación y el desarrollo motores normales.

- OBSERVACIÓN: Para niños con hemofilia en recuperación de una hemorragia articular o muscular. El fisioterapeuta y el familiar cuidador deberían permanecer en estrecha comunicación a fin de abordar y decidir las actividades y deportes adecuados para la rehabilitación progresiva del menor. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.4.3

Para personas con hemofilia con artropatía hemofílica establecida o después de la recuperación de una hemorragia musculoesquelética, la FMH recomienda fisioterapia y actividades de rehabilitación. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.4.4

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda el uso de fármacos antifibrinolíticos [ej.: ácido tranexámico, ácido épsilon aminocaproico (AEAC)] por sí solos o como tratamiento complementario, particularmente para el control de hemorragias en mucosas y para procedimientos dentales invasivos. <sup>BC</sup>

## 2.5 | Terapia en el hogar

### Recomendación 2.5.1

A los pacientes (o a los cuidadores de niños) con hemofilia debería enseñárseles cómo manejar su atención en el hogar, y deberían poder demostrar comprensión sobre cómo reconocer hemorragias y su habilidad para infundir o autoinfundirse, con monitoreo de las habilidades de acceso venoso a lo largo de la vida del paciente. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.5.2

Para pacientes con hemofilia debería documentarse un registro detallado de todos los tratamientos administrados (motivo, número de lote, número de unidades, etc.) y utilizarse para personalizar los planes de tratamiento. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.5.3

Para niños con hemofilia deberían considerarse dispositivos de acceso venoso central a fin de facilitar el acceso precoz al tratamiento para hemorragias y a la profilaxis. <sup>BC</sup>

## 2.6 | Control del dolor

### Recomendación 2.6.1

Para personas con hemofilia con dolor agudo o crónico, la FMH recomienda el uso de herramientas de valoración del dolor, adecuadas a la edad del paciente, a fin de determinar la causa del mismo y orientar su control adecuado. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.2

Para personas con hemofilia con dolor, incomodidad o ansiedad debidos al dispositivo de acceso venoso, la FMH recomienda la aplicación local de un anestésico en aerosol o en crema en el lugar del acceso venoso. <sup>BC</sup>

## Capítulo 2 ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

### Recomendación 2.6.3

Para personas con hemofilia con dolor agudo debido a una hemorragia articular o muscular, la FMH recomienda la administración inmediata de concentrados de factor de coagulación para detener la hemorragia, medicamentos para el dolor y medidas complementarias tales como inmovilización, compresión y entablillado a fin de mitigar el dolor, si fueran adecuadas. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.4

Para pacientes con hemofilia y dolor posoperatorio, la FMH recomienda el manejo equilibrado del dolor posoperatorio con el anestesiólogo o con el especialista en dolor. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.5

Para pacientes con hemofilia y dolor posoperatorio, la FMH recomienda opciones analgésicas similares a las usadas en pacientes sin hemofilia, según sea adecuado, entre ellas el uso de morfina intravenosa u otros analgésicos narcóticos seguidos de un opioide por vía oral (ej.: tramadol, codeína, hidrocodona, etc.) y de paracetamol/acetaminofén conforme disminuya el dolor.

- OBSERVACIÓN: Con excepción de los inhibidores selectivos de la COX-2, no deben usarse AINES en pacientes con hemofilia.
- OBSERVACIÓN: No se recomienda la vía de administración intramuscular para la administración de analgésicos. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.6

Para personas con hemofilia y artropatía hemofílica crónica que necesitan control del dolor, la FMH recomienda capacitación y adaptaciones funcionales, junto con los analgésicos adecuados. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.7

Para personas con hemofilia y artropatía hemofílica crónica, la FMH recomienda instrucción sobre control del dolor, que abarque el uso de técnicas complementarias de control del dolor (ej.: meditación, distracción, concentración, o terapia con música). <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.8

Para niños y adultos con hemofilia con dolor debido a la artropatía hemofílica crónica, la FMH recomienda el uso de paracetamol/acetaminofén, inhibidores selectivos de la COX-2, tramadol, o morfina, y evitar el uso de otros AINES. La codeína puede usarse para niños mayores de 12 años, pero está contraindicada en niños más pequeños.

- OBSERVACIÓN: El uso prolongado de estos medicamentos puede conllevar riesgo de dependencia o adicción, así como daños orgánicos, por lo que debe monitorearse cuidadosamente.
- OBSERVACIÓN: Las personas con dolor persistente deberían ser referidas a un equipo especializado en control del dolor <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.9

Para pacientes con hemofilia con dolor incapacitante debido a la artropatía hemofílica crónica, la FMH recomienda referirlos a un especialista ortopédico para considerar la posibilidad de una cirugía ortopédica. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.6.10

Para niños y adultos con hemofilia, la FMH recomienda el control interino del dolor dental u orofacial con base en un enfoque equilibrado para la mitigación del dolor y la referencia un profesional de cuidados dentales para su valoración. <sup>BC</sup>

## 2.7 | Atención y tratamiento dentales

### Recomendación 2.7.1

Para niños y adultos con hemofilia, la FMH recomienda medidas para el acceso a la atención dental y oral preventiva periódica, como parte de los cuidados integrales para la hemofilia. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.2

Para niños con hemofilia, la FMH recomienda que sean referidos a un centro de atención dental designado, desde el momento de la primera erupción dental (alrededor de los 6 meses de vida) o al año, a fin de reducir complicaciones, morbilidad, costos e impactos de salud y psicosociales relacionados con enfermedades orales en personas con hemofilia. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.3

Para adultos con hemofilia, la FMH recomienda facilitar el acceso a servicios y procedimientos dentales adecuados, con valoraciones dentales periódicas a lo largo de la vida, a fin de monitorear y salvaguardar la salud oral utilizando protocolos dentales preventivos personalizados y basados en pruebas científicas. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.4

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda atención dental y oral preventiva prioritaria, con el propósito de garantizar una salud e higiene oral óptimas a fin de evitar enfermedad periodontal y caries dentales, las cuales predisponen al sangrado gingival, dolor dental, pérdida de dientes, dificultades de masticado, e impactos sociales. <sup>BC</sup>

## Capítulo 2 ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

### Recomendación 2.7.5

Para todas las personas con hemofilia, la FMH recomienda instrucción sobre la importancia de una buena higiene oral para prevenir problemas y complicaciones dentales, que abarque instrucciones de cepillado de dientes dos veces al día con un cepillo dental con cerdas de textura media o suave y con un dentífrico con fluoruro para eliminar depósitos de placa. Para maximizar los beneficios del fluoruro después del cepillado, el dentífrico no debería enjuagarse, sino más bien retenerse (“escupir, pero no enjuagar”).

- OBSERVACIÓN: Debería fomentarse el uso de seda dental o cepillos interdentales a fin de garantizar la eliminación completa de la placa dental.
- OBSERVACIÓN: Las personas con restricciones de movimiento en el hombro o el codo podrían beneficiarse con cepillos modificados o eléctricos, y con auxiliares de seda dental. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.6

Para niños de 6 años con hemofilia y menores, la FMH recomienda la supervisión de los padres/cuidadores durante el cepillado de dientes. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.7

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda que las extracciones dentales u otros procedimientos invasivos dentro de la cavidad oral (ej.: implantes dentales, cirugía periodontal o biopsia gingival) se realicen solamente con un plan personalizado para el control hemostático preparado con la asesoría de un hematólogo. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.8

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda el uso sistémico o tópico de ácido tranexámico o ácido épsilon aminocaproico (AEAC) como tratamiento complementario pre y posoperatorio en el manejo de intervenciones dentales, a fin de reducir la necesidad de terapia de reemplazo de factor. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.9

Para pacientes con hemofilia que necesiten extracciones dentales, la FMH recomienda medidas hemostáticas locales. Los procedimientos habituales abarcan puntos de sutura, uso tópico de antifibrinolíticos, celulosa oxidada, y sellador de fibrina, aplicados según sea adecuado.

- OBSERVACIÓN: Debería recomendarse a los pacientes que mantengan una dieta suave y realicen un cepillado cuidadoso alrededor del lugar de la herida durante un mínimo de 3 a 5 días después de la operación para evitar alterar el coágulo y permitir que sane la herida del alveolo dental. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.10

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda anestesia local adecuada para tratamientos dentales, como parte esencial del manejo del dolor y la ansiedad. La mayoría de las inyecciones dentales conllevan un riesgo bajo para pacientes con hemofilia cuando las administra un dentista profesional, usando anestesia local con un vasoconstrictor, y cuando el agente se inyecta lentamente con una jeringa desechable de calibre fino. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.11

Para pacientes con hemofilia que requieren inyecciones orales intramusculares de mayor riesgo, generalmente relacionadas con la administración de servicios de cirugía dental (tales como bloqueo dental alveolar inferior, bloqueo del nervio alveolar superior, o inyecciones en el piso de la boca o en tejidos linguales vasculares), la FMH recomienda medidas preoperatorias hemostáticas sistémicas a fin de evitar el riesgo de hematoma. Estas medidas deberían establecerse en consulta con el hematólogo.

- Observación: La disponibilidad y eficacia de vías alternas de menor riesgo para la administración de anestésicos locales (tales como anestesia intraligamentosa de un solo diente o inyecciones de infiltración bucal con articaína al 4%) constituyen alternativas eficaces al bloqueo dental alveolar inferior y permiten procedimientos dentales en dientes primarios y molares mandibulares permanentes. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.12

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda el uso de agentes antifibrinolíticos como tratamiento complementario eficaz en el manejo de terapias de higiene dental que facilitan el acceso a la atención dental periódica administrada por un higienista dental. <sup>BC</sup>

### Recomendación 2.7.13

En pacientes con hemofilia, la FMH reafirma que la presencia de infecciones transportadas por la sangre no afecta la seguridad del tratamiento dental, dado que ahora son obligatorios para todas las disciplinas odontológicas estrictos procedimientos universales de infección cruzada, y recomienda la administración de servicios dentales completos, independientemente de la infectividad o el estado inmunológico. <sup>BC</sup>

## Capítulo 2 ATENCIÓN INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

### 2.8 | Transición de atención pediátrica a atención adulta

#### Recomendación 2.8.1

Niños y adolescentes con hemofilia deberían recibir apoyo constante con instrucción y desarrollo de habilidades, entre ellas la capacidad para autoinfundirse y otras destrezas de autoeficacia a fin de que adquieran los conocimientos sobre la hemofilia necesarios para el automanejo de su trastorno, antes de hacer la transición de la atención pediátrica a la atención adulta.

• Observación: El equipo de atención integral debería apoyar a los pacientes jóvenes y a sus familias durante el periodo de transición. De ser posible, en la primera visita deberían estar presentes tanto el hematólogo pediátrico como el hematólogo para adultos. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 2.8.2

Para adolescentes con hemofilia que reciben tratamiento profiláctico, la FMH recomienda instrucción y capacitación individuales, idealmente de la coordinación de enfermería de la atención de la hemofilia, a fin de asegurarse de que cuenten con los conocimientos adecuados de la hemofilia, y de apoyar la observancia de la profilaxis y la gestión del autotratamiento. Esto debería abarcar la comprensión de las medidas de observancia, así como factores y riesgos que pueden generar cambios en la tasa de hemorragias. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 2.8.3

Para adolescentes de 12-18 años con hemofilia, la FMH recomienda campamentos de hemofilia adecuados a la edad, con el propósito de fomentar el apoyo entre compañeros de grupo y desarrollar sus habilidades de autoinfusión y la comprensión de la importancia de la observancia del tratamiento. <sup>BC</sup>