

ATENCIÓN AL ALUMNADO CON



CUADERNILLO INFORMATIVO PARA EL PROFESORADO



fedhemo
Federación Española de Hemofilia



COCEMFE
Confederación Española de Personas
con Discapacidad Física y Orgánica

ÍNDICE

1	DEFINICIÓN	6
2	CÓMO SE TRANSMITE	9
3	SIGNOS PRINCIPALES DE LA ENFERMEDAD	10
4	TRATAMIENTO	11
5	CÓMO ACTUAR ANTE PEQUEÑOS INCIDENTES	13
6	CÓMO ACTUAR DE FORMA MÁS ESPECÍFICA ANTE INCIDENTES	14
	6.1 Pequeñas heridas abiertas	14
	6.2 Pequeñas hemorragias externas (boca, encías, nariz, etc.)	14
	6.3 Pequeñas hemorragias subcutáneas	15
	6.4 Hematomas importantes	15
	6.5 Hemartros (hemorragia en las articulaciones)	15
	6.6 Hematuria (sangre en la orina)	16
	6.7 Traumatismo craneal	17
	6.8 Vómitos con sangre y rectorragias	17
7	DEPORTE Y HEMOFILIA	18
8	VIAJAR CON HEMOFILIA	19
9	CALENDARIO VACUNAL EN NIÑAS Y NIÑOS CON HEMOFILIA	21
10	FICHA PARA EL PERSONAL DOCENTE	22
11	RECOMENDACIONES GENERALES	23
12	MÁS INFORMACIÓN	25

ATENCIÓN AL ALUMNADO CON HEMOFILIA

PRESENTACIÓN

La FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE HEMOFILIA es una organización no gubernamental sin ánimo de lucro, cuya principal finalidad es la mejora de la calidad de vida de las personas afectadas de hemofilia y otras coagulopatías congénitas, las portadoras y sus familiares.

Impulsada por el trabajo de un grupo de personas con hemofilia y sus familiares, en 1971 se constituyó la Asociación Española de Hemofilia, que, con el paso del tiempo y la creación de asociaciones provinciales y regionales, derivó en 1989 en la actual Federación Española de Hemofilia, cuya presidenta de honor es S.A.R. Dña. Margarita de Borbón, Duquesa de Soria.

Desde la Federación Española de Hemofilia consideramos fundamental ofrecer una información clara y sencilla que oriente a las y los profesionales de la educación, dotándoles de un mayor conocimiento sobre la enfermedad y de criterios básicos de actuación que les podrán guiar con el fin de lograr que, junto con la familia y personas allegadas, las niñas y los niños con hemofilia o con cualquier tipo de coagulopatía congénita lleven una vida normalizada para que su enfermedad no sea un freno a su desarrollo personal, educativo y/o profesional.

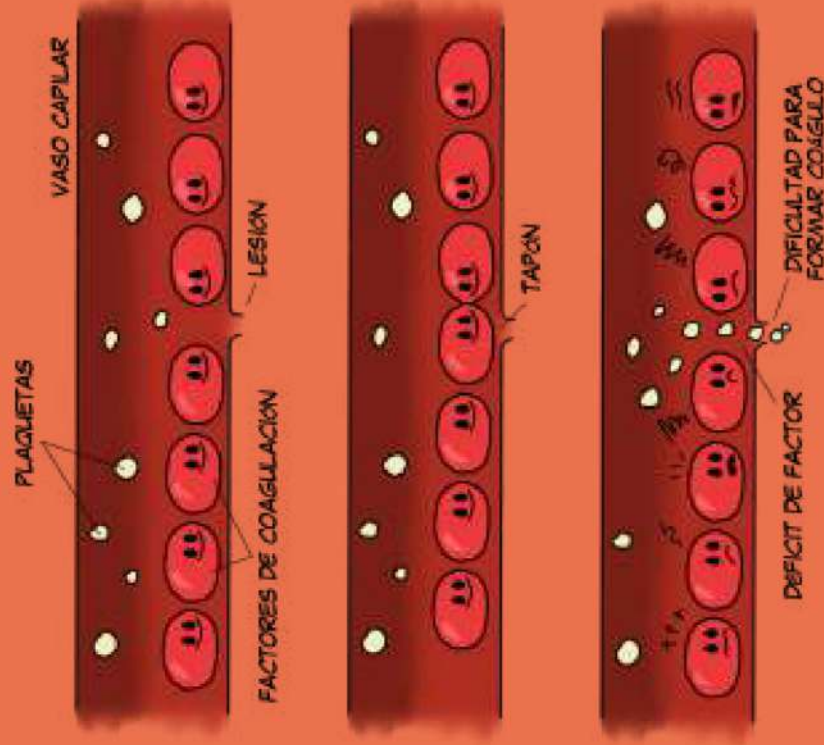


DEFINICIÓN

La hemofilia es una enfermedad hereditaria no contagiosa ligada al sexo (cromosoma X), que afecta a una de cada 10.000 personas al nacer. La transmiten tanto hombres como mujeres y la desarrollan los varones, aunque en ocasiones, también las mujeres.

Se trata de una enfermedad en la que el sistema de coagulación de la sangre no funciona adecuadamente, por lo que la sangre coagula más lentamente o no coagula.

PROCESO DE COAGULACIÓN



El sistema de coagulación funciona gracias a 13 factores coagulantes que trabajan conjuntamente en lo que se llama la "cascada de coagulación". Si uno de estos factores no funciona bien, la cascada se interrumpe y se forma más lentamente o no se forma el coágulo que impide el sangrado. Como consecuencia, las lesiones o heridas sangran durante más tiempo del debido, pudiéndose producir hemorragias internas y externas. Cada factor tiene asignado el nombre de un número romano.

Existen diferentes tipos de hemofilia, según el factor del que se tiene deficiencia:

- **Hemofilia A:** deficiencia del factor VIII.
- **Hemofilia B:** deficiencia del factor IX.
- **Enfermedad de von Willebrand:** es otro tipo de coagulopatía que no está ligada al sexo, en la que se da la ausencia o deficiencia de las funciones fisiológicas del factor von Willebrand, que ayuda a controlar las hemorragias (conduce y protege al factor VIII). Las manifestaciones más características de esta enfermedad son las hemorragias mucosas espontáneas que aparecen a menudo con intensidad (hemorragias nasales, bucales, sangre en la orina, vómitos de sangre, etc.).
- **Otras coagulopatías:** deficiencia de otros factores, como factor I, II, III, IV, V, VI, VII, X, XI, XII, XIII.

Según la cantidad de factor deficitario, se puede hablar de afectación leve, moderada o severa (grave).

CÓMO SE TRANSMITE

La hemofilia es una enfermedad hereditaria y ligada al cromosoma X. Los cromosomas X e Y son los que determinan el sexo.

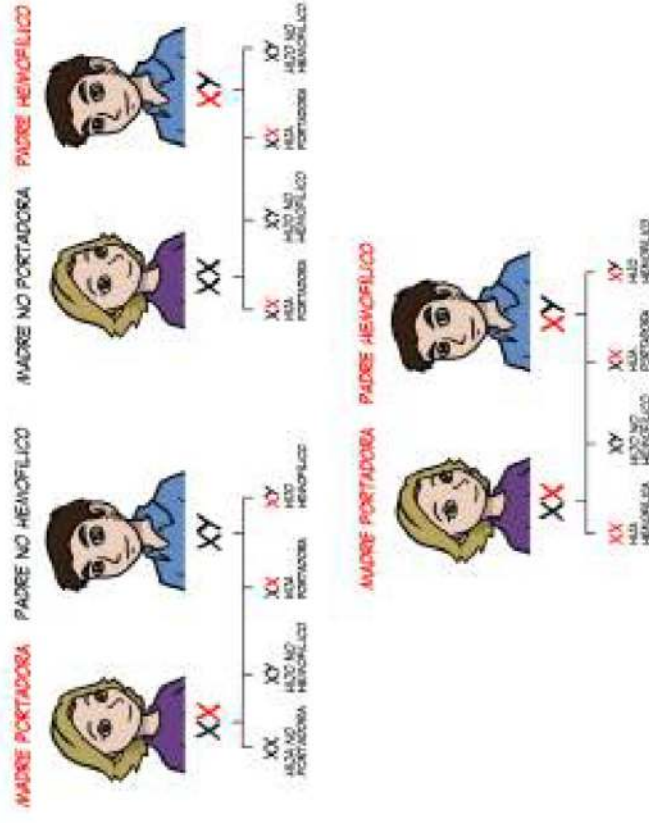
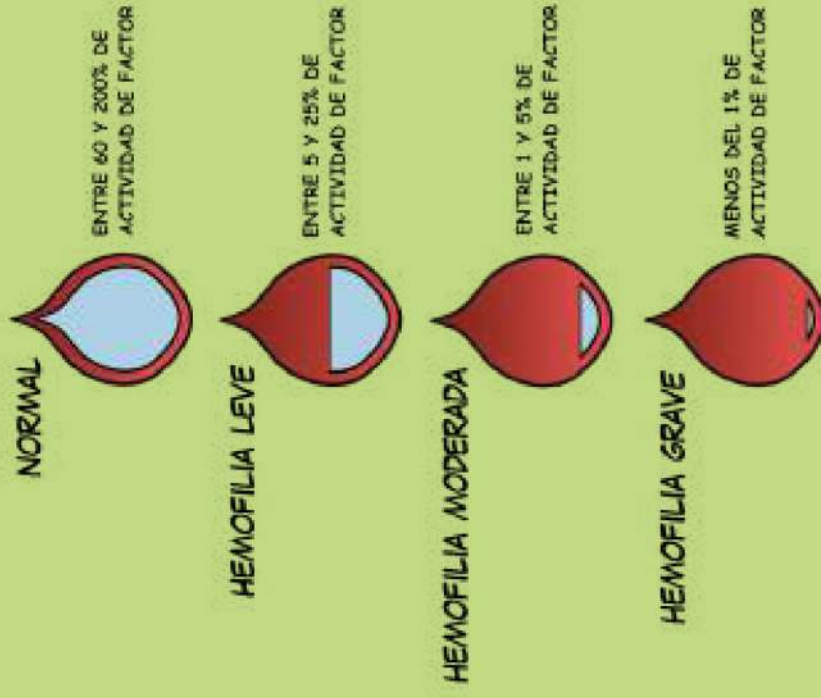
El hombre (XY) tiene un sólo un cromosoma X, y su otro

cromosoma, el Y, no tiene capacidad para producir el factor VIII/IX.

Los hombres cuyo cromosoma X está afectado, por tanto, siempre transmiten a sus hijas la enfermedad y, además, serán hemofílicos.

En las mujeres (XX), si un cromosoma X está afectado y el otro no, serán portadoras.

En el caso más frecuente (mujer no portadora y hombre hemofílico), la descendencia nunca heredará la enfermedad, aunque las hijas serán todas portadoras (portadoras por obligación u obligadas), y pueden presentar síntomas más leves, como moratones o menorragias (portadoras sintomáticas).

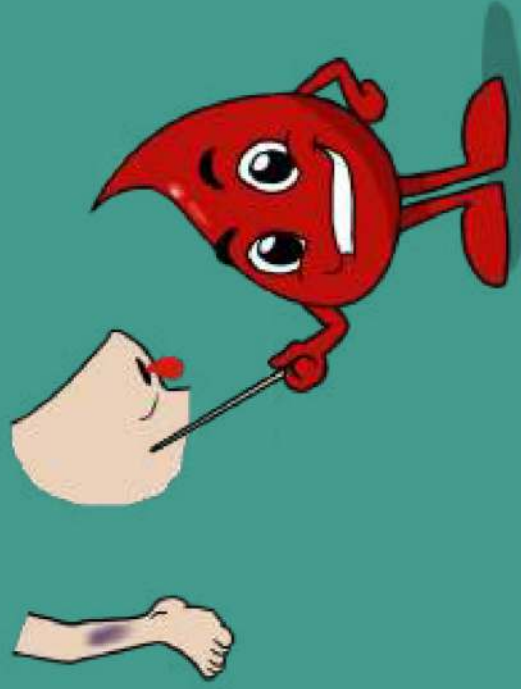


SIGNOS PRINCIPALES DE LA ENFERMEDAD

La hemofilia se manifiesta a través de hemorragias; una hemorragia es la pérdida de sangre, que puede ser:

- Interna, cuando la sangre sale de los vasos sanguíneos y queda en el interior del cuerpo. Las hemorragias internas ocurren con mayor frecuencia que las externas, pero éstas no siempre son apreciables. Aunque generalmente las niñas y los niños informan de sus hemorragias, en ocasiones pueden no hacerlo por miedo a que se les regañe por haber llevado a cabo una conducta de riesgo o por querer parecerse a sus iguales, lo que puede conllevar un riesgo grave de sangrado interno u oculto.
- Externa, por un orificio natural del cuerpo (boca, nariz, oídos...), o a través de una herida externa.

Las localizaciones más frecuentes son las hemorragias en mucosas (nasales, de las encías...), y las hemorragias articulares. Los pequeños hematomas (también llamados moratones o cardenales), se producen por pequeños golpes que niñas y niños se dan con



mucha frecuencia hasta los 6 años, por lo que no debe extrañar que puedan tener constantemente pequeños hematomas en las piernas o brazos, incluso con colores llamativos. Niñas y niños pueden tener síntomas similares, aunque de distinta gravedad.

TRATAMIENTO

El tratamiento consiste en aportar a la sangre el factor de coagulación del que se es deficitario mediante inyección intravenosa. La cantidad de factor (dosis) y la frecuencia con que debe ser administrado varía de una a otra persona, dependiendo del tipo de hemofilia y su grado de severidad, tipo de hemorragia y su localización, por lo que la inyección no siempre es necesaria.

La propia persona o un familiar aplica el tratamiento (factor) previas indicaciones del facultativo. Regulado por Resolución de 28 de Abril de 1982 de la Subsecretaría de Sanidad (BOE 02/06/1982, nº 131).

Existen dos maneras de administrar el tratamiento:

TRATAMIENTO A DEMANDA:

Es el tratamiento utilizado una vez que se ha producido la herida o hemorragia. En este caso, si fuera necesario el factor, se administraría a intervalos variables, dependiendo de la gravedad y hasta que la hemorragia se detenga.



CÓMO ACTUAR ANTE PEQUEÑOS INCIDENTES

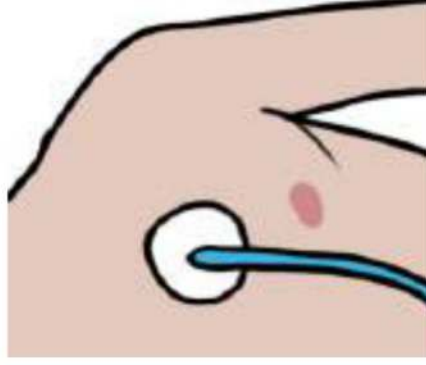
TRATAMIENTO EN PROFILAXIS:

Se trata de la administración del factor de coagulación varias veces a la semana para mantener unos niveles aceptables y constantes de factor. Este tratamiento puede aplicarse desde los primeros años de vida, antes de que se puedan iniciar hemorragias repetidas en las articulaciones. Es lo que se llama tratamiento profiláctico primario.

Accesos de tratamiento:

TRATAMIENTO MEDIANTE RESERVOIRIO PORT-A-CATH:

En ocasiones es necesario un reservorio subcutáneo, implantado bajo la piel mediante una pequeña intervención quirúrgica: es el denominado Port-a-Cath, que está conectado a una vena profunda de la zona subclavia (debajo de la clavícula). Este tratamiento intravenoso está indicado sobre todo en niñas y niños con hemofilia que tienen un difícil acceso para la administración del factor en las venas, así como en edades tempranas para facilitar un tratamiento de profilaxis.



INHIBIDORES:

Los inhibidores son anticuerpos que el organismo desarrolla, al ser administrado el factor, para defenderse de lo que considera partículas extrañas. Estos anticuerpos inhibidores son capaces de neutralizar el factor administrado, condicionando que el tratamiento sea eficaz. Aparecen sobre todo en algunos pacientes hemofílicos muy jóvenes después de recibir concentrados del factor correspondiente. Se trata de una de las complicaciones más graves de las personas afectadas de hemofilia, por lo que su tratamiento requiere de un seguimiento especial.

○ **Hemorragias externas:** Lavar, desinfectar y presionar para que deje de sangrar, normalmente la hemorragia remite a los pocos minutos.

○ **Golpes pequeños:** Aplicar hielo para evitar la hinchazón y mantener la parte afectada en reposo.

○ **Observar** durante un par de horas que las heridas o golpes siguen un curso normal sin sangrado o hinchazón llamativo. Si no es así, avisar a la familia.

○ **Comunicar a los familiares** a la salida de clase cualquier herida o golpe pequeño, aunque no haya sido necesario actuar de un modo especial.

○ **AVISAR A LA FAMILIA INMEDIATAMENTE SI:**

- Se producen golpes en la cabeza.
- Se presentan sangrados que no cesan.
- Se observa hinchazón en alguna parte del cuerpo.
- Se queja de dolor desmesurado.
- Cualquier otra anomalía observada.

NOTA:

SI NO SE LOCALIZA A LAS FAMILIAS, LLEVAR AL/LA MENOR AL HOSPITAL MÁS CERCANO.

IMPORTANTE:

**NO ADMINISTRAR NUNCA ASPIRINA
O MEDICAMENTOS QUE CONTENGAN
ÁCIDO ACETILSALICÍLICO**



CÓMO ACTUAR MÁS ESPECÍFICAMENTE ANTE INCIDENTES

1 PEQUEÑAS HERIDAS ABIERTAS:

- Lavar con agua y jabón.
- Desinfectar con algún preparado yodado o agua oxigenada, presionar durante 10-15' y tapar con una tirita o gasa estéril.
- Presionar con una venda si es necesario.

2 PEQUEÑAS HEMORRAGIAS EXTERNAS: BOCA, ENCÍAS, NARIZ:

- Hemorragia nasal: limpiar con agua fría (si no cede, taponar con espongostan (apósito estéril)).
- Boca o encías:
 - Aplicar una gasa mojada sobre el punto de sangrado.
 - Presionar o taponar.
 - Aplicar agua fría o hielo.



3 PEQUEÑAS HEMORRAGIAS SUBCUTÁNEAS:

- Aplicar algo de frío y hacer presión.
- Aplicar pomada antitrombótica.

4 HEMATOMAS IMPORTANTES:

- Aplicar hielo.
- Avisar a la familia.
- Reposo.

5 HEMARTROS O HEMORRAGIA EN LAS ARTICULACIONES.

Son las más frecuentes y se caracterizan por dolor, aumento del tamaño de la articulación, calor y pérdida de movimiento. Las articulaciones más afectadas suelen ser rodillas, tobillos y/o codos. En estas situaciones debemos poner atención a cualquier signo de comportamiento que nos ayude a identificar y localizar la hemorragia articular.

Los signos pueden ser:

- Dolor.
- Contracción del miembro para evitar el dolor.
- El/la menor no utiliza la articulación que duele.
- Se retrae y se encierra en sí misma/o.
- No juega con sus iguales.

La mejor medida:

- ☐ Llamar a la familia.
- ☐ Poner hielo.
- ☐ Mantener la zona en reposo.
- ☐ Si hay mucho dolor y problemas de movilidad, se puede administrar Paracetamol a dosis pediátricas, nunca A.A.S. (Aspirina).

6 HEMATURIA O SANGRE EN ORINA.

- ☐ Avisar a la familia.
- ☐ Beber agua o zumos más a menudo de lo habitual para aumentar la eliminación de orina.
- ☐ Reposo.
- ☐ Acudir al hospital.

7 TRAUMATISMO CRANEAL.

- ☐ Avisar a la familia.
- ☐ En caso de no contactar, trasladar al/la menor a un hospital.
- ☐ Administrar factor y aplicar hielo en la zona del golpe.

8 VÓMITOS CON SANGRE Y RECTORRAGIA (SANGRE EN LA DEPOSICIÓN).

- ☐ Avisar a la familia.
- ☐ Aplicar medicación.
- ☐ Acudir al hospital cuanto antes.

EN LOS COLEGIOS NUNCA SE ADMINISTRA MEDICAMENTO





DEPORTE Y HEMOFILIA

La Educación Física escolar es **muy recomendable** siempre y cuando se eviten ejercicios de riesgo como el salto de altura, de longitud y los aparatos, y en función también del tipo de hemofilia. Es muy aconsejable mantener una comunicación fluida entre el/la docente de Educación Física y la familia.

No hay que olvidar la importancia del mantenimiento físico, el fortalecimiento de las articulaciones mediante un buen desarrollo muscular y una alimentación saludable.

- Entre los **DEPORTES MÁS RECOMENDABLES** están la natación, el ciclismo, el tenis de mesa, caminar, pescar, bailar, bádminton...
- Entre los **DEPORTES NO ACONSEJABLES** están aquellos que conllevan gran contacto físico: fútbol, rugby, kárate, lucha, judo, balonmano, boxeo, baloncesto, hockey...

Es recomendable:

- Evitar sobrecargas.
- No seguir practicando deporte si existe el más mínimo síntoma de lesión.
- Iniciar el deporte de manera progresiva, con calentamiento.
- La actividad física y/o deportiva está contraindicada cuando la/el menor tenga un proceso hemorrágico, y serán la familia o su doctor/a quienes indicarán el momento de reanudarla.

VIAJAR CON HEMOFILIA

El hecho de viajar siempre implica un riesgo, pero en los/as pacientes con hemofilia se ve incrementado por las especiales características de su enfermedad, que les obliga a transportar su propia medicación, a ser especialmente cuidadosos con las actividades que realizan y a necesitar eventualmente tratamientos médicos especializados en lugares remotos.

Es más que aconsejable que el alumnado con hemofilia participe de excursiones y salidas con su grupo de clase, si bien debe llevar consigo una carta de su doctor/a con información sobre su enfermedad y el tratamiento que recibe usualmente. El centro escolar debe asegurarse de conocer la ubicación del centro de tratamiento más cercano y tener la certeza de la existencia del factor necesario. La Federación Mundial de Hemofilia dispone en su página web de un listado actualizado tanto de los centros especializados en el tratamiento de la hemofilia como de las organizaciones nacionales de hemofilia de todo el mundo.

No debe faltar la tarjeta identificativa de hemofilia, ya que en ella está toda la información sobre el/la paciente. Es importante también proveerse de la Tarjeta Sanitaria Europea y tener el seguro médico al día en caso de viajar al extranjero, así como vacunarse contra enfermedades endémicas del lugar de destino que puedan

LOGO

TARJETA DEL VIAJERO
CON HEMOFILIA

GRUPO SANGÜINEO

FOTO

TRATAR SIN DEMORA

TRATAR PROMPTLY

NO INYECCIONES INTRAMUSCULARES

NO INTRAMUSCULAR INJECTIONS

NO ASPIRINA

NO ASPIRINA

NOMBRE/APELLIDO

DIRECCIÓN

TELÉFONO

EMAIL

Al portador de esta tarjeta, tras una atención de la consulta, se puede llamar cuando se necesite un factor de coagulación. Este factor puede ser suministrado por el centro de referencia o por el centro de destino. En caso de emergencia, contactar con el número de emergencia de la tarjeta.

FECHA DE EMISIÓN

FECHA DE VENCIMIENTO

EN CASO DE EMERGENCIA AVISAR A:

EMERGENCIA SANITARIA

EMERGENCIA SANITARIA

SEVERO

MODERADO

GRAVE

DATOS DE CONTACTO

TEL. EMERGENCIA

TEL. EMERGENCIA

TEL. EMERGENCIA

TEL. EMERGENCIA

OTROS DATOS

OTROS DATOS

OTROS DATOS

OTROS DATOS

OTROS DATOS

19

suponer un riesgo, como la rabia, o el cólera. En caso de vacunación, es necesario indicar siempre la inyección subcutánea, en lugar de la intramuscular.



Es imprescindible llevar un botiquín que contenga:

- ☐ Viales del factor.
- ☐ Diluyente.
- ☐ Sistema de reconstitución.
- ☐ Jeringas.
- ☐ Alcohol.
- ☐ Un contenedor de agujas.

Finalmente, se debe llevar un registro de la medicación administrada, indicando la fecha, el tipo de medicamento, la cantidad y la forma de administración.

CALENDARIO VACUNAL DE LAS NIÑAS Y LOS NIÑOS CON HEMOFILIA U OTRAS COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

Las niñas y los niños con hemofilia deben completar su calendario vacunal, como cualquier niño o niña. Siempre que sea posible, se sustituirá la vía intramuscular por la subcutánea en la administración de las vacunas. En todo caso, se consultará con la familia y/o el personal sanitario que la/le atiende.



FICHA PARA EL PERSONAL DOCENTE

NOMBRE Y APELLIDOS DEL/LA ALUMNO/A

.....

FECHA DE NACIMIENTO

.....

DOMICILIO ACTUAL

.....

PROFESOR/A TUTOR/A

.....

CON QUIÉN CONTACTAR EN CASO DE NECESIDAD

.....

TELÉFONO

.....

QUÉ TRATAMIENTO SIGUE (TIPO DE FACTOR, DOSIS, PERIODICIDAD...)

.....

HOSPITAL Y PROFESIONAL SANITARIO/A DE REFERENCIA

.....

ASOCIACIÓN DE HEMOFILIA DE REFERENCIA

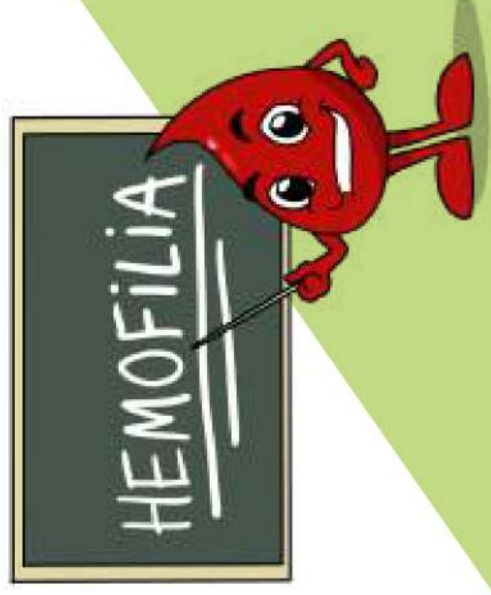
.....

CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

.....

.....

.....

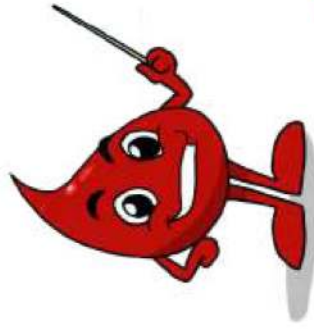


RECOMENDACIONES GENERALES

Normalmente los niños y las niñas con hemofilia y otras coagulopatías congénitas se dan cuenta muy pronto de qué tipo de actividades físicas pueden realizar y cuáles de ellas les perjudican. Por tanto, lo más aconsejable para conseguir una situación lo más normalizada posible es:

- Realizar las mismas actividades que su grupo de clase, asistir a las excursiones organizadas por la escuela.
- Practicar deporte teniendo en cuenta los consejos anteriormente citados.
- Jugar con sus iguales y que no se le culpe en caso de que tenga alguna lesión.
- Tener en cuenta que la Aspirina y sus derivados están absolutamente prohibidos, ya que son anticoagulantes. En su lugar, en caso necesario, administrar Paracetamol.

- Disponer de hielo o algún modo de aplicar frío, por si fuera preciso tras un golpe, caída o hematoma. Por ejemplo, se puede utilizar un par de guantes congelados, llenos mitad de agua y mitad de alcohol.
- Tener en cuenta que están contraindicadas las inyecciones intramusculares, salvo en casos estrictamente necesarios y con el consenso de la familia y el/la médico/a. Dar toda la medicación por vía oral.
- Saber que no son necesarias adaptaciones curriculares significativas, pero es aconsejable poner atención a los periodos de absentismo escolar por enfermedad o por revisiones médicas.
- Organizar campañas de sensibilización sobre hemofilia y otras coagulopatías congénitas, para un mayor conocimiento, aceptación y tolerancia de la enfermedad en el contexto escolar.
- Mantener una buena comunicación entre cuerpo docente y familia, que favorezca un clima de cooperación entre éstas y la comunidad educativa.
- Avisar a las familias ante cualquier duda.



MÁS INFORMACIÓN

Federación Española de Hemofilia
C/ Sinesio Delgado, 4 – Pabellón 16
Real Fundación Victoria Eugenia
28029 – Madrid
Teléf.: 91 314 65 08
Web: www.fedhemo.com
E-mail: fedhemo@fedhemo.com

Colaboran



COCEMFE

Confederación Española de Personas
con Discapacidad Física y Orgánica



☒ POR SOLIDARIDAD
OTROS FINES DE INTERÉS SOCIAL





COCEMFE

Confederación Española de Personas
con Discapacidad Física y Orgánica



GOBIERNO
DE ESPAÑA

MINISTERIO
DE SANIDAD, CONSUMO
Y BIENESTAR SOCIAL



POR SOLIDARIDAD
OTROS FINES DE INTERÉS SOCIAL