

¿Qué es la hemofilia?



FEDERACIÓN MUNDIAL DE
HEMOFILIA 
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

¿Qué es la hemofilia?

- La hemofilia es un problema hemorrágico. Las personas con hemofilia no sangran más rápido que lo normal, pero pueden sangrar durante un período más prolongado. Su sangre no contiene una cantidad suficiente de *factor de coagulación*. El factor de coagulación es una proteína en la sangre que controla el sangrado.
- La hemofilia es bastante infrecuente. Aproximadamente 1 en 10.000 personas nace con ella.
- El tipo más común de hemofilia se llama *hemofilia A*. Esto quiere decir que la persona no tiene suficiente factor VIII (8) de la coagulación. Un tipo menos común es la denominada *hemofilia B*. Esta persona no tiene suficiente factor IX (9) de la coagulación. El resultado es el mismo para la hemofilia A y B, o sea, un sangrado por un tiempo mayor que el normal.

¿Cómo se contrae la hemofilia?

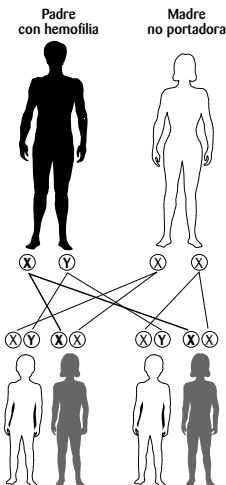
- Las personas nacen con hemofilia. No se la pueden contagiar de otra persona, como un resfrío.
- Generalmente, la hemofilia se hereda; esto quiere decir que se transmite a través de los *genes* de la madre o del padre. Los genes portan mensajes acerca de la manera en que las células del organismo se desarrollarán a medida que un bebé va creciendo hasta hacerse adulto. Los genes determinan, por ejemplo, el color de pelo y de ojos de una persona.
- A veces, la hemofilia puede ocurrir sin que haya antecedentes familiar de la enfermedad. Ésta se denomina hemofilia *esporádica*. Alrededor del 30% de las personas con hemofilia no la contrajeron por medio de los genes de sus progenitores. Fue causada por un cambio en sus propios genes.



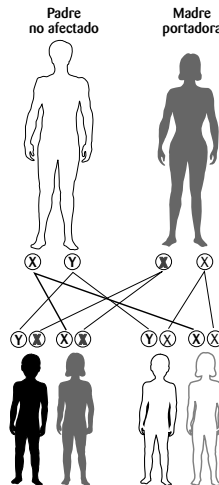
¿Cómo se hereda la hemofilia?

- Cuando el padre tiene hemofilia pero la madre no, ninguno de los hijos varón tendrá hemofilia. Todas las hijas portarán el gen de la hemofilia.
- Las mujeres que tienen el gen de la hemofilia son llamadas *portadoras*. A veces muestran signos de la hemofilia, y pueden transmitirla a sus descendientes. Para cada uno de sus descendientes, hay un 50% de probabilidad de que si es varón tenga hemofilia y un 50% de probabilidad de que si es mujer sea portadora del gen.
- Una mujer únicamente puede tener hemofilia si su padre tiene hemofilia y su madre es portadora. Esto es muy infrecuente.

Padre con hemofilia



Madre portadora del gen de la hemofilia



Hay tres grados de severidad.

La *severidad* describe cuán serio es el problema.

El nivel de la severidad depende de la cantidad de factor de coagulación que falta en la sangre de la persona.

NORMAL = 50% - 150%
de la actividad normal de los factores VIII (8) o IX (9) de coagulación en la sangre.

HEMOFILIA LEVE

5% - 30%
de la actividad
normal de los
factores de
coagulación

- Pueden sangrar durante mucho tiempo tras una cirugía o una lesión muy seria.
- Es posible que nunca tengan un problema de sangrado.
- No sangran con frecuencia.
- No sangran a menos que se lesionen.

HEMOFILIA MODERADA

1% - 5%
de la actividad
normal de los
factores de
coagulación

- Pueden sangrar durante mucho tiempo tras una cirugía, una lesión seria, o procedimientos odontológicos.
- Pueden sangrar alrededor de una vez al mes.
- Rara vez sangran sin que haya un motivo claro.

HEMOFILIA SEVERA

Por debajo del 1%
de la actividad
normal de los
factores de
coagulación

- Sangran con frecuencia dentro de los músculos o las articulaciones (principalmente en las rodillas, los codos y los tobillos).
- Pueden sangrar una o dos veces por semana.
- Pueden sangrar sin que haya un motivo claro.

¿Cuales son los signos de la hemofilia?

Los signos de la hemofilia A y B son los mismos.

- Hematomas extensos;
- Sangrado dentro de los músculos y las articulaciones, particularmente en las rodillas, los codos y los tobillos;
- Sangrado *espontáneo* (sangrado repentino dentro del cuerpo sin que haya un motivo claro);
- Sangrado durante mucho tiempo tras cortarse, sacarse una muela o someterse a una cirugía; y
- Sangrado durante mucho tiempo tras sufrir un accidente, particularmente luego de una lesión en la cabeza.

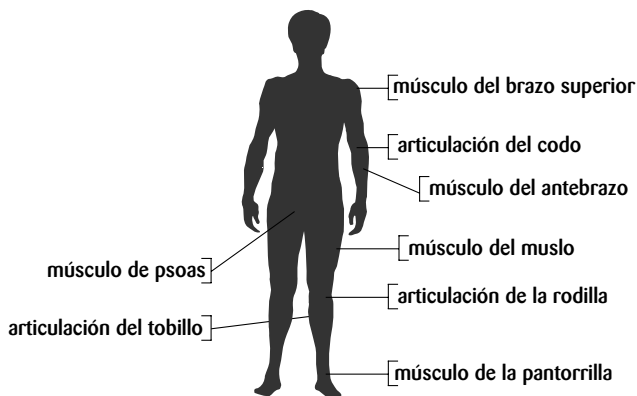
El sangrado dentro de una articulación o un músculo provoca:

- Dolor o “una sensación extraña”;
- Hinchazón;
- Dolor y rigidez; y
- Dificultad para utilizar una articulación o músculo.

¿Cuales son los lugares más frecuentes de sangrado?

- Las personas con hemofilia pueden tener hemorragias internas o externas.
- Si hay sangrado repetidas veces en una misma articulación, dicha articulación puede dañarse y doler.
- Las hemorragias repetidas pueden causar otros problemas de salud, como artritis. Esto puede provocar dificultad para caminar o para realizar actividades sencillas. Sin embargo, las articulaciones de las manos generalmente no están afectadas en la hemofilia (a diferencia de lo que ocurre en algunos tipos de artritis).

La mayoría de las hemorragias tienen lugar dentro de estas articulaciones o músculos.



¿Cómo se trata la hemofilia?

- Hoy día, el tratamiento de la hemofilia es muy efectivo. Se inyecta el factor de coagulación faltante al torrente sanguíneo utilizando una aguja. El sangrado se detiene cuando una cantidad suficiente de factor de coagulación llega al sitio que está sangrando.

- **¡Trate rápidamente el sangrado!**

El tratamiento precoz le ayudará a disminuir el dolor y el daño a las articulaciones, músculos y órganos. Si el sangrado es tratado prontamente, se necesitará una menor cantidad de factor coagulante para detener la hemorragia.

- **¡Ante la duda, debe tratarse!**

Si usted piensa que tiene una hemorragia, solicite tratamiento aún si usted no está seguro. NUNCA espere a que la articulación se vuelva caliente, se hinche y sea dolorosa. No se preocupe si “malgasta” algunos tratamientos.

Aún no existe una cura, pero con el tratamiento las personas con hemofilia pueden llevar vidas normales y sanas. Sin el tratamiento, las personas con hemofilia severa pueden tener dificultad para asistir a la escuela o al trabajo con regularidad. Pueden desarrollar discapacidades físicas y tener dificultad para caminar o para realizar actividades sencillas – o morirse jóvenes.

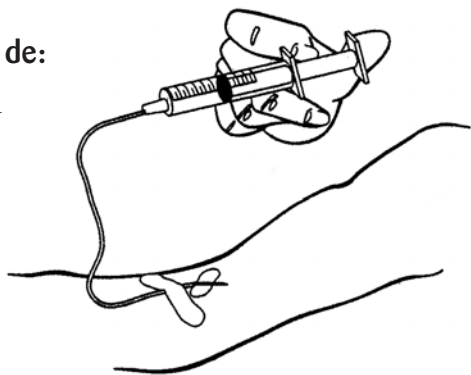
¿Cuándo debe administrarse el tratamiento?

El tratamiento se administra en caso de:

- Sangrado en una articulación;
- Sangrado en un músculo, particularmente en el brazo o la pierna;
- Lesión en el cuello, la boca, la lengua, la cara o el ojo;
- Golpes fuertes a la cabeza y dolor de cabeza extraño;
- Sangrado profuso o persistente en cualquier parte;
- Dolor fuerte o hinchazón en cualquier parte;
- Todas las heridas abiertas que requieran suturas; y
- Tras cualquier accidente que pueda resultar en una hemorragia.

Se administra el tratamiento antes de:

- una cirugía o un procedimiento odontológico
- Las actividades que podrían causar hemorragias.



¿En qué casos probablemente no se requiere tratamiento?

- **Pequeños hematomas**

son comunes en los niños con hemofilia, pero por lo general **no** son peligrosos. Sin embargo, los hematomas en la cabeza pueden volverse serios, y deben ser revisados por un médico o una enfermera entrenados en hemofilia.



Los hematomas en la cabeza pueden volverse serios

- **Los cortes pequeños y las raspaduras** sangran durante la misma cantidad de tiempo que en una persona normal. Usualmente **no** son peligrosos.
- Los cortes más profundos a menudo — pero no siempre — sangran durante más tiempo que lo normal. Generalmente, el sangrado se puede detener efectuando una presión directa sobre el corte.
- **Las hemorragias nasales** generalmente se pueden detener haciendo presión en la nariz durante cinco minutos. Si el sangrado es profuso o no se detiene, será necesario el tratamiento.

Consideraciones Importantes para las Personas con Hemofilia

1. ¡El sangrado debe tratarse rápidamente!

Cuando usted detiene el sangrado rápidamente, tiene menos dolor y menor daño articular, muscular y orgánico. También precisará menor cantidad de tratamiento para controlar el sangrado.

2. Manténgase en buen estado.

Los músculos vigorosos ayudan a protegerlo a usted de los sangrados *espontáneos* (sangrado sin motivo) y de los problemas articulares. Pregúntele a su médico especialista en hemofilia cuáles son los deportes y ejercicios más convenientes para usted.

3. No consuma ASA (Aspirina®).

El ASA (ácido acetilsalicílico) puede aumentar el sangrado. Otros medicamentos también pueden afectar la coagulación. Siempre pregúntele a su médico sobre cuáles son los remedios seguros.

4. Consulte con regularidad a un médico o una enfermera especializados en hemofilia.

El personal de una clínica de la hemofilia o de un centro de tratamiento le brindará a usted ayuda y consejos sobre como cuidar su salud.

5. Evite las inyecciones intramusculares.

Las inyecciones intramusculares pueden provocar un sangrado doloroso. Sin embargo, las vacunas son importantes y seguras para la persona con hemofilia. La mayoría de los demás medicamentos deben administrarse por boca o por inyección endovenosa en lugar de intramuscular.

6. Cuide su dentadura.

Para evitar problemas, siga los consejos de su odontólogo. Las inyecciones y las cirugías odontológicas pueden causar hemorragias importantes.

7. Lleve consigo identificación médica con información sobre su salud.

Una tarjeta médica internacional especial de la Federación Mundial de la Hemofilia está a disposición. En algunos países se venden etiquetas de identificación llamadas “Medic-Alert” o “Talisman” que se ponen alrededor del cuello o de la muñeca.

8. Aprenda primeros auxilios básicos.

La atención rápida ayuda a controlar el sangrado.

Recuerde que los muy pequeños cortes, raspaduras y hematomas generalmente **no** son peligrosos. Usualmente no requieren tratamiento. Muchas veces, basta con los primeros auxilios.



Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia
© Federación Mundial de Hemofilia, 2004

El permiso para reproducir o traducir este documento completo o en parte es otorgado a las organizaciones de la hemofilia con el reconocimiento apropiado de la FMH. Sin embargo, el permiso no se extiende a la reproducción o la traducción completa o en parte para la venta o para su uso en conjunción con fines comerciales.

Este cuadernillo está disponible como archivo PDF en la página de Internet de la FMH en inglés, francés, español, árabe, ruso y chino.



Federación Mundial de Hemofilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montreal, Québec H3G 1T7 CANADÁ

Tel: +1 (514) 875-7944

Fax: +1 (514) 875-8916

Correo electrónico: wfh@wfh.org

Página de Internet: www.wfh.org