

# **HEMOFILIA PARA TOXICOLOGOS, PSIQUIATRAS, PSICOLOGOS, TRABAJADORES SOCIALES Y SEXOLOGOS.**

**MAURICIO JARAMILLO RESTREPO  
MEDICO INTERNISTA  
HEMATOLOGO**

**En el camino del empoderamiento  
hacia un proyecto de vida...**

# PANORAMA MUNDIAL.

POBLACION	CANTIDAD
Numero de países encuestados	106
Porcentaje de población incluida	91%
Población en condición de hemofilia	178.500
Población con EVW	69.747
Población con defectos raros de la coagulación	38.819
Hemofilia A	143.523
Hemofilia B	28.775
Pacientes con inhibidores con hemofilia A	3242
Pacientes con Inhibidores con Hemofilia B	228

FMH GLOBAL SURVEY 2014

# COLOMBIA.

**Tabla 1.** Distribución de las frecuencias de las coagulopatías según el déficit reportado, Colombia 2019

Tipo de déficit	Casos	%
Factor VIII (Hemofilia A)	1.916	44,06
Factor IX (Hemofilia B)	415	9,54
Portadora von Willebrand	324	7,45
Fibrinógeno	1.444	33,2
Protrombina	33	0,76
Factor V	0	0,00
Factor V y VIII	26	0,60
Factor VII	13	0,30
Factor X	93	2,14
Factor XI	4	0,09
Factor XIII	60	1,38
Total	21	0,48
	<b>4.349</b>	<b>100</b>

Situación de la hemofilia en Colombia 2019.  
Cuenta de Alto Costo. Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

# QUE ES HEMOFILIA?

**Enfermedades hereditarias, no contagiosas, incurables, caracterizadas por la tendencia exagerada a presentar hemorragias en cualquier parte del cuerpo.**

**En nuestro medio degenerativa afecta músculos y articulaciones preferencialmente.**

**Es una enfermedad huérfana y de alto costo.**

**Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.**

# HISTORIA

**Se reportan casos en el Talmud (Babilonios) en el año 200 AC de varones primogénitos circuncidados que fallecieron por hemorragia.**

**Jhon Conrad Otto en 1803 describe una enfermedad hemorrágica heredada ligada al cromosoma sexual «x» que afectaba hombres.**

**Hasta 1900 Friedrich Hopff la denomina Hemofilia.**

Semin Thromb Hemost 2016;42:18–29.

# HISTORIA

**La reina Victoria de Inglaterra era portadora y sus hijas Alice y Beatrice diseminaron la hemofilia en las casas reales de Rusia, Prusia y España.**

**Ya hacia mediados de los 50 se supo que la enfermedad se daba consecuencia de algún elemento faltante en el plasma.**

Seminars Thrombosis Hemostasis 2016;42:18–29.

# Cual es la expectativa de vida?

Se consideraba una enfermedad mortal.

A los padres de nuestros hemofílicos  
adultos les dijeron:

«su hijo con esa enfermedad no dura mas de 10 años».

Lo peor: Se los siguen diciendo.

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.

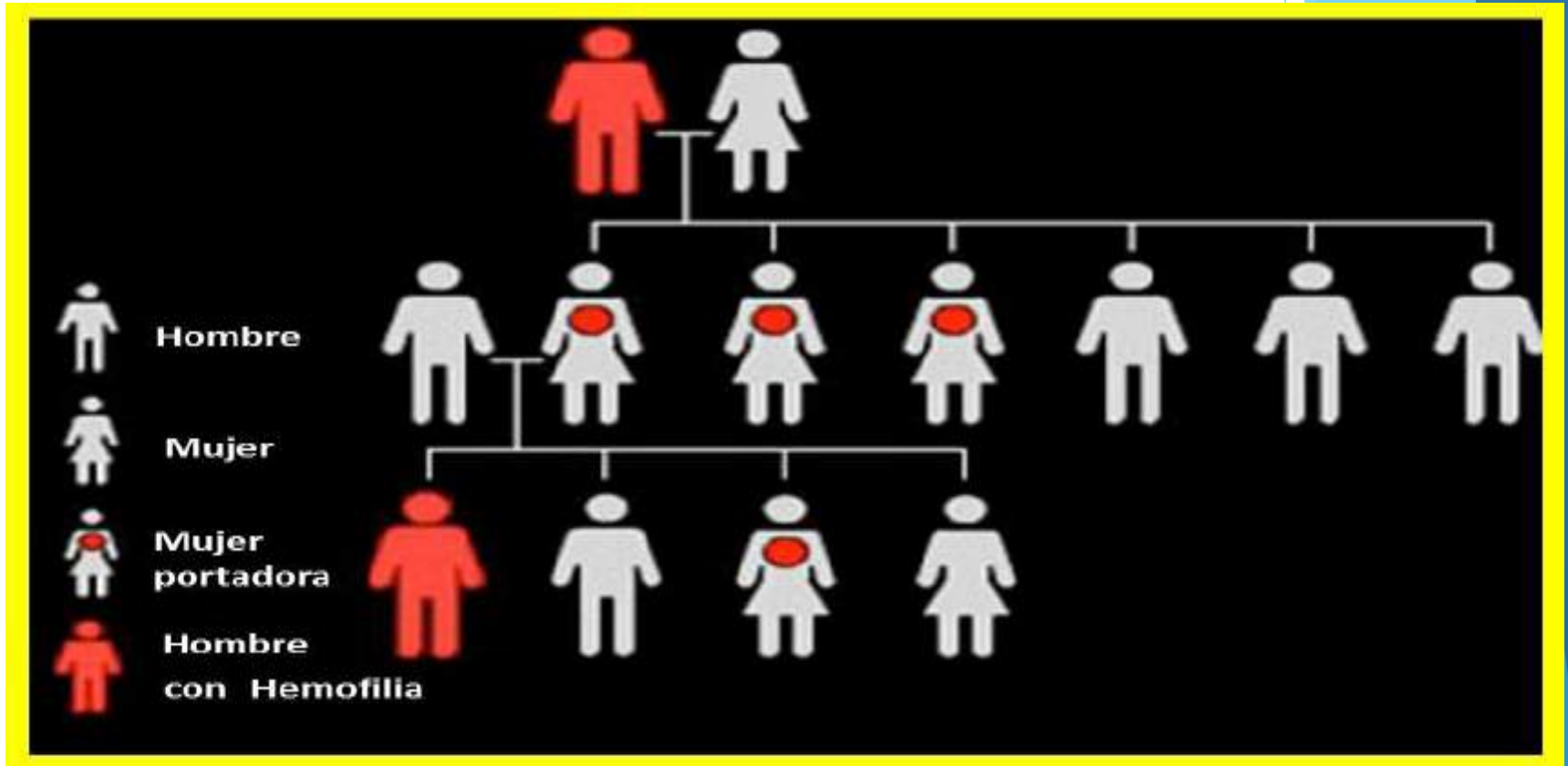


# Cual es la expectativa de vida?

**POR LOS CTH  
y  
LA PROFILAXIS  
FARMACOLOGICA.**

ASH Education Program Book 2010. 30ed.  
Haemophilia (2010), 16 (Suppl. 5), 11–16  
Haemophilia (2014), 20, e336--e358

# Como se hereda?



**POR CADA 10 PORTADORAS HAY SIETE PADRES HEMOFILICOS**

# UNA FAMILIA...



**Padre poco comprometido y en la mayoría de los casos ausente.**



**Madre con complejo de culpa, señalada por todos.  
Sobreprotectora , demandante.**



**Hijo sobreprotegido, desconocedor de norma sin empoderamiento.**

## Y los abuelos....

**Lo que ya no podemos cambiar...**

# LA NOTICIA.

**“Su hijo tiene hemofilia y no dura mas de 10 años”.**

- **Condena a muerte, precoz.**
- **Desde ese momento se perfilan dos tipos de pacientes: Las víctimas y los sobrevivientes.**
- **Destruye familias.**
- **Paciente que lo han velado siete veces y otro le han aplicado los santos oleos 6 veces.**

# LA CULPA.

**“Esa enfermedad: La portan las mujeres y la padecen los hombres; siete de cada 10 portadoras tienen un padre hemofílico” .**

➤ **La culpa se compensa con la sobreprotección.**

➤ **La culpa dificulta la educación con límites, y la imposición de normas.**

➤ **Dificulta el empoderamiento del paciente, la madre lo soluciona todo por él. Son incapaces de gestionar su salud y obviamente su proyecto de vida.**

➤ **El miedo inunda la vida: “Para que te levantas tan temprano vas a sangrar,” “no te muevas que de pronto sangras”, “para qué vas al colegio”, “quédate quieto...no juegues...”**

➤ **La mitomanía...en función de la ganancia secundaria para contrarrestar la culpa.**

# LA CULPA.

**“Esa enfermedad: La portan las mujeres y la padecen los hombres; siete de cada 10 portadoras tienen un padre hemofílico” .**

- **No hay pautas de crianza.**
- **No hay norma.**
- **En muchos casos no hay padre.**
- **No es fácil educar, mucho menos si se hace desde la culpa y el miedo.**

# NO SE INTERVIENEN LOS CUIDADORES.

**“Nos decían que salíamos costosos, que para qué tenían mas hijos, pero ¿Qué culpa?”.**

➤ **Son vistos como colaboradores y no como pacientes en primera persona (portadoras).**

➤ **Estructuras psicológicas y/o psiquiátricas no evaluadas que pueden manifestarse en estilos de crianza inadecuados y demandas exageradas al sistema.**

➤ **Estrés y bornout de la cuidadora crónica.**

➤ **El sistema no cubre terapia individual, familiar o de pareja, son costos difíciles de asumir de manera particular.**

**Minimizar a la cuidadora: “La mamá de...” Pérdida de su propio ser.**



# LA AUSENCIA DEL PADRE.

**“Esa enfermedad: Es culpa de ella, en mi familia no hay de eso”.**

➤ **Algunos abandonan a su familia, otros se quedan pero se mantienen indiferentes, apáticos: El problema es de ella.**

➤ **Se cansan de convivir con un niño enfermo y una madre “culpable”.**

➤ **El ejemplo y la crianza queda en manos de la madre que “hace lo que puede, con lo que hay”.**

# EL PAPEL DE LA FAMILIA.

**“La intervención es cruel y descarnada en contra de la madre”.**

- **“Mija usted sabe que en la familia hay hemofilia para que se puso a tener ese niño; mire como le salió”.**
- **Es peor en las familias en donde hubo fallecimientos por hemorragia, están estigmatizadas.**
- **No hay solidaridad de la familia y aumentan la culpa.**
- **Queda una mujer con uno o más hemofílicos, sola.**
- **Marginación y pobreza.**

# LA PRIMERA HEMORRAGIA.

**“Irrumpe el factor como el gran redentor”.**

- **Consultan en una institución en donde no hay factor, no hay hematólogo y nadie sabe de hemofilia.**
- **El sangrado por la nariz, la erupción de los dientes, las equimosis, los traumas, los hematomas, las hemartrosis se convierten en una tragedia.**
- **Remiten al paciente en compañía de su señora madre...llega a una institución con todos los recursos.**
- **Allí lo ve un hematólogo le prescribe el factor.**
- **La aplicación de factor casi que imposible por los pobres accesos venosos**
- **El paciente mejora le dan de alta y todo queda igual.**
- **Y si aparece el inhibidor?.**

# MAS DE 15 AÑOS DE PROFILAXIS FARMACOLOGICA.

La secuencia de hechos,  
desafortunados, explican mas no  
justifican...

# **Cuales son las hemofilias?**

**Las mas comunes:**

**FACTOR VIII: Hemofilia A. (VIII)**

**FACTOR IX: Hemofilia B. (IX)**

**Ambas son leves moderadas o severas.**

**Clínicamente indistinguibles.**

# Manifestaciones clínicas.

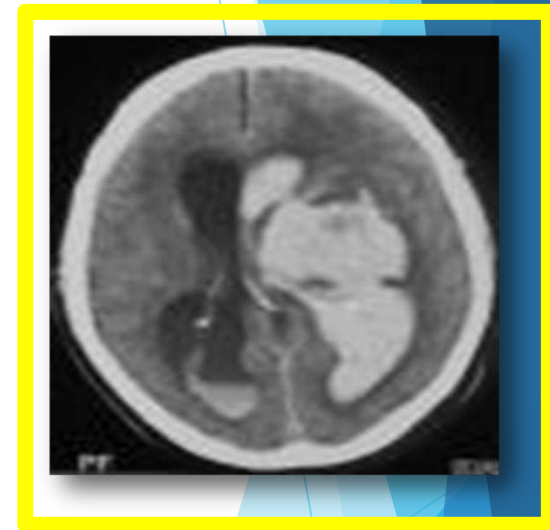
**Equimosis espontaneas o con mínima lesión.**

**Hematomas desproporcionados con mínimo trauma.**

**Hemorragia oral postraumática.**

**Hemorragia post vacunal.**

**Al nacimiento o posterior al mismo hemorragia intracraneana.**

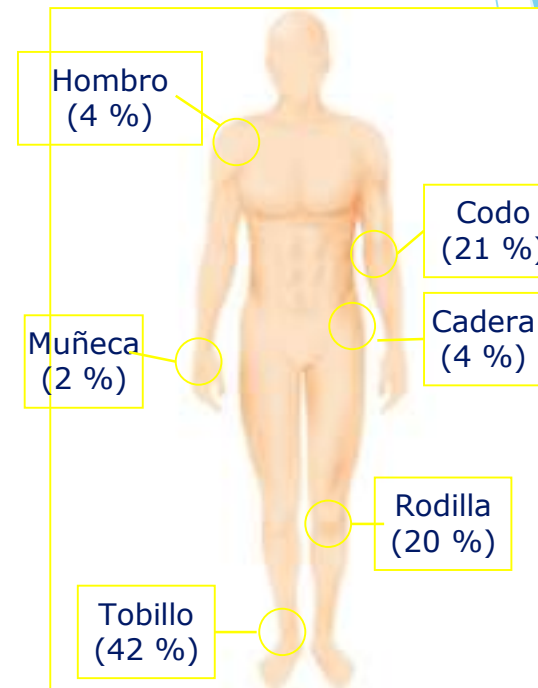


Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.

# HEMARTROSIS:

**Es la presencia anormal de sangre dentro de la cavidad articular.**

**La mayoría de las hemorragias (70% a 80%) ocurren en las articulaciones y del 10% al 20% en los músculos.**



Srivastava A et al. *Haemophilia*. 2013;19:e1–47.

# HEMARTROSIS:

## CLINICA.

Dolor intenso, inclusive en reposo.

Precedida por aura, generalmente súbita.

Caracterizada por cosquilleo articular.

Impotencia funcional.

Aumento del volumen y temperatura articular.

Dolor que aumenta con el movimiento.

Mejora con la aplicación de hielo local.

**Afecta  
principalmente  
codos, rodillas y  
tobillos.**

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.



# INTRODUCCION A LA HEMOFILIA

## HEMARTROSIS:

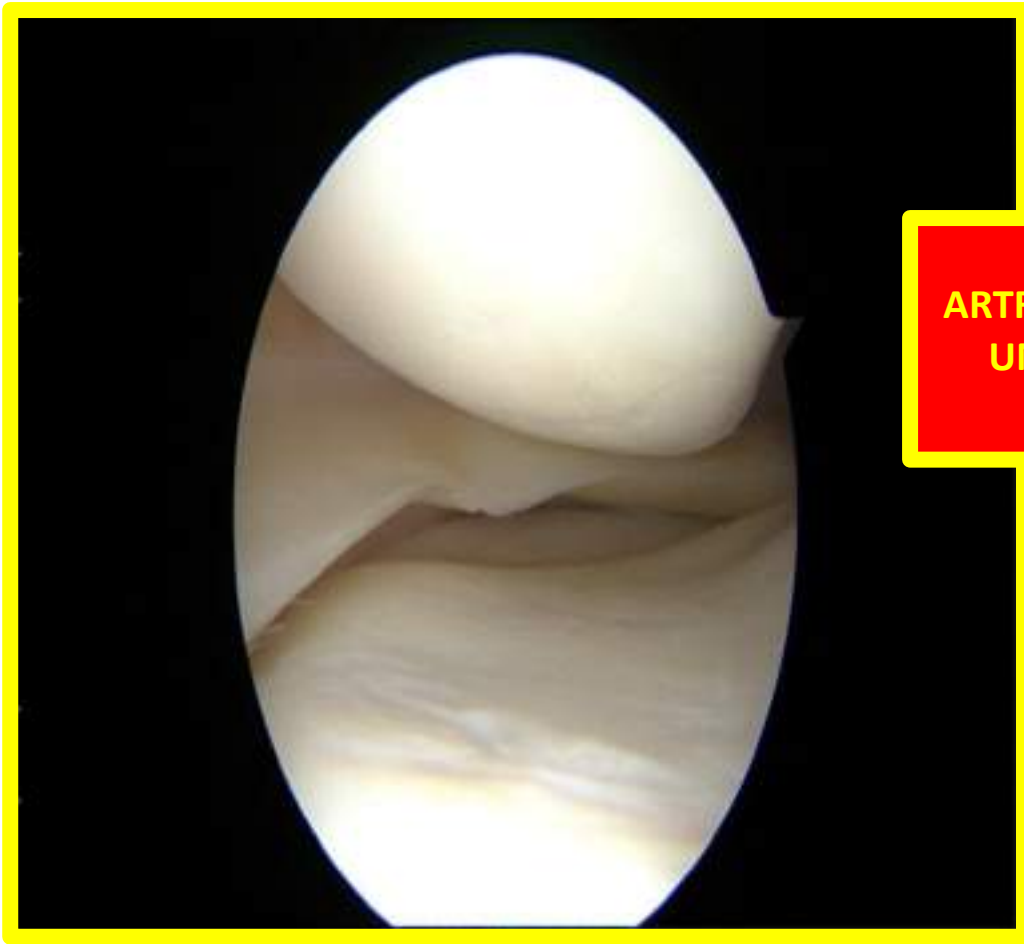
En los niños comienza a presentarse con el gateo o con los primeros pasos.



En los adultos pueden ser espontáneas o traumáticas.



Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 .



**VISTA  
ARTROSCOPICA DE  
UNA RODILLA  
SANA.**



**VISTA  
ARTROSCOPICA DE  
UNA RODILLA  
ENFERMA.**

M

# **EN DOLOR ARTICULAR.**

**Solo una tercera parte de los dolores articulares corresponden a verdaderas hemorragias articulares.**

Haemophilia (2011), 17, 815–829,

Haemophilia (2015), 21, e122--e150,

Haemophilia (2015), 21, 530–537.

# **ARTROPATIA:**

**Afecta una o varias articulaciones.**

**Sangrado o microsangrados destruyen el cartílago articular.**

**Se instaura el ciclo hemorragia, inflamación, hemorragia.**

**Hace que una articulación cada vez se recupere con mas secuelas (Blanco o diana).**

**Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.**

# **ARTROPATIA:**

**Atrofia muscular, pérdida de la movilidad articular y la propiocepción.**

**Atrofia garantiza la hemorragia articular a perpetuidad.**

**Articulación sana no sangra.**

**La que sangra continua sangrando.**

**Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.**

# ARTROSIS:



**Lesión articular consecuencia de las hemorragias, caracterizada por:**

**Pérdida del cartílago: Progresiva e irreversible.**

**Dolor y limitación funcional.**

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.

# HEMORRAGIAS QUE AMENAZAN LA VIDA:

**CON LA PROFILASIS  
FARMACOLOGICA ESTAS  
SON MAS RARAS.**

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.



# DIAGNOSTICO DE LABORATORIO:

**Se debe hacer con la  
cuantificación en sangre de  
F VIII y F IX.**

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.  
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 .

# PROFILAXIS FARMACOLÓGICA.

“La profilaxis previene las hemorragias y la destrucción de las articulaciones y es el objetivo de los tratamientos destinados a preservar las funciones musculo - esqueléticas normales”.

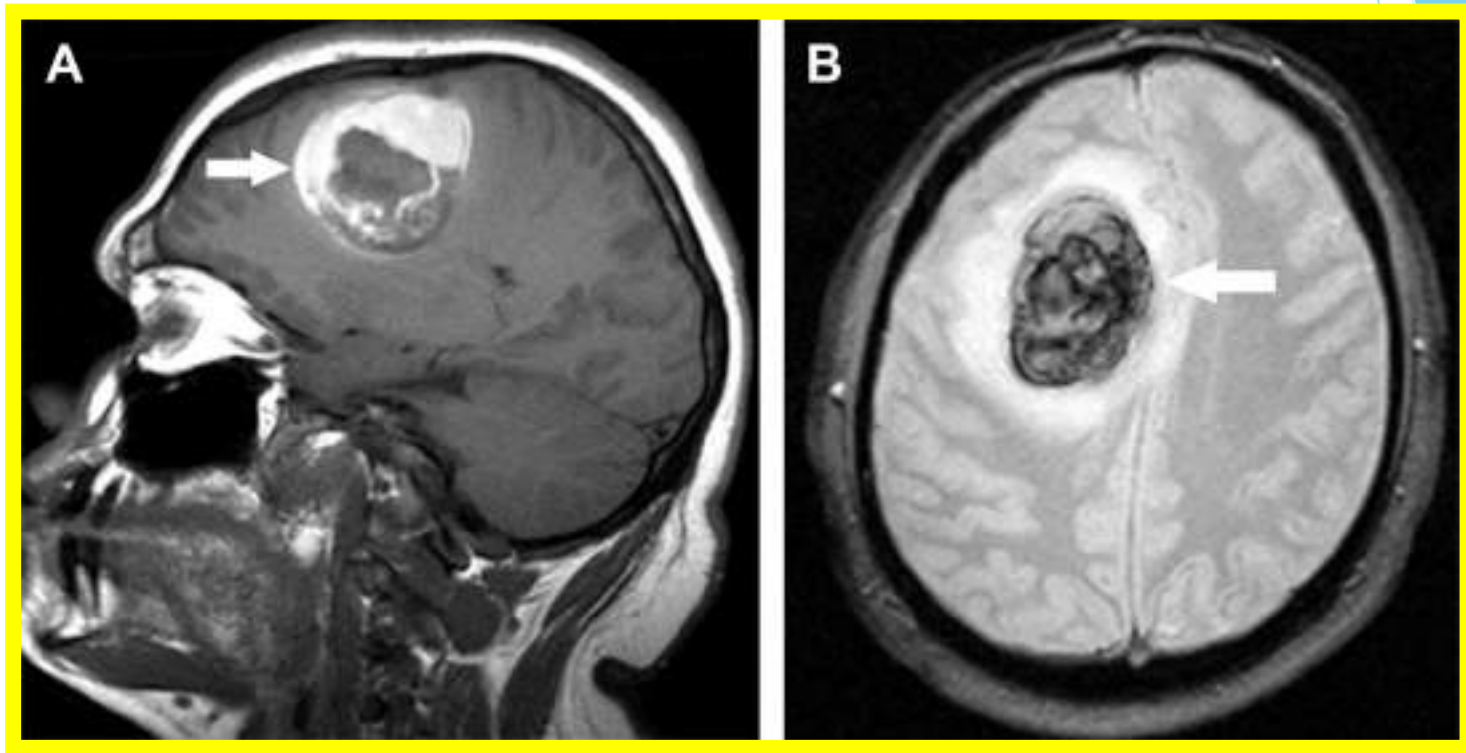
(Nivel 2)

“La profilaxis no revierte el daño articular establecido; no obstante, disminuye la frecuencia de las hemorragias y puede retrasar la progresión de la enfermedad articular y mejorar la calidad de vida”.

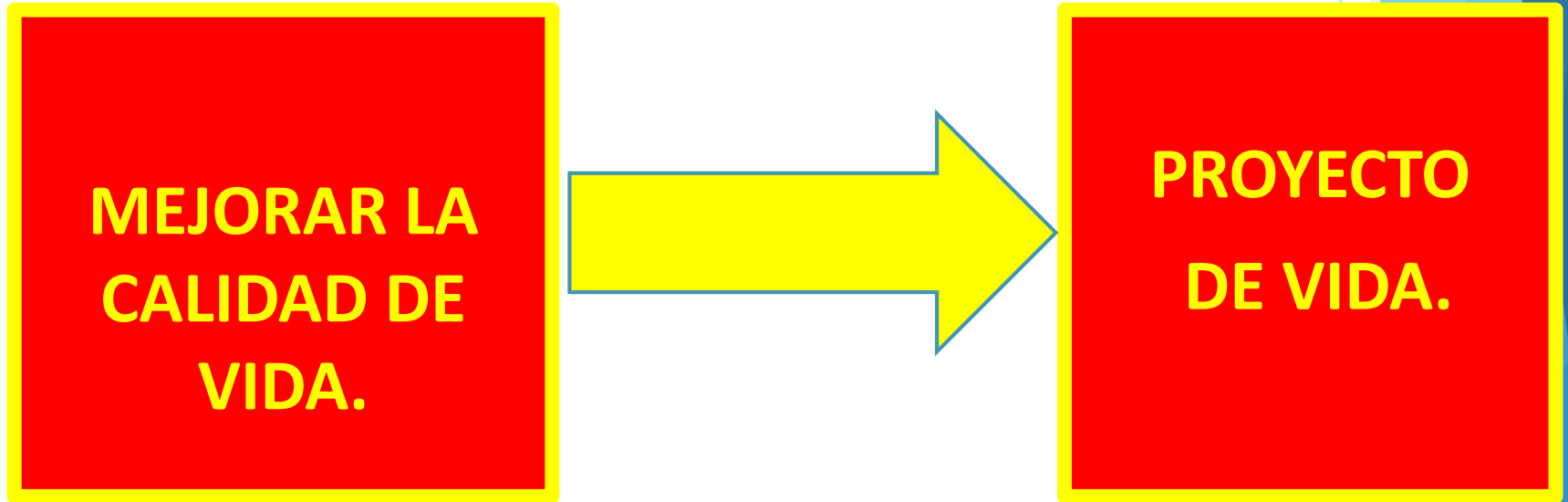
En hemofilia A se aplican concentrados de factor vía intravenosa tres veces por semana; en hemofilia B de igual forma dos veces por semana.

Guías para le tratamiento de la hemofilia 2 ed 2012.

**MIRA LO QUE TE PUEDE PASAR CUANDO JUEGAS CON LA  
PROFILAXIS:**



# OBJETIVOS DE LA PROFILAXIS



# EJERCICIO.

**Con la evidencia existente se confirma que un programa de rehabilitación permite:**

- **Disminuir la frecuencia y severidad de las hemorragias musculoesqueléticas.**
- **Controla el dolor.**
- **Mejora el desempeño físico.**
- **Recupera los arcos de movimiento articular**
- **Además favorece los procesos de inclusión laboral, social y familiar repercutiendo de forma determinante en la calidad de vida.**

Haemophilia (2016), 22, e119–e129

# **INTERVENCION NUTRICIONAL.**

- **Peso y talla ideal para la edad en la niñez.**
- **Peso normal acorde a la talla, para los adultos.**

# INHIBIDORES:

- Al día de hoy es la complicación mas grave.
- Es un alo – anticuerpo tipo IgG que neutraliza la actividad de los concentrados de factor de coagulación.
  - Su presencia hace inútiles los concentrados de factor de uso habitual.
  - No coagulan la sangre.
- La CDC de Atlanta afirma que la mortalidad de los pacientes con inhibidores por hemorragia es del 70%, comparada con los pacientes sin inhibidores.

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH. Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 .  
SeminarsinHematology53(2016)20–27.

# DOLOR CRÓNICO

- Se define como aquel que se presenta de forma intermitente o continua , el cual ocurre una vez a la semana durante tres meses.
- Por ser mayores se resignan.
- Por pérdida de la propiocepción, no perciben los sangrados espontáneos.
- En promedio de 4 articulaciones dolorosas. (Dolencias)
- El paciente mayor en condición de hemofilia tiene muchas secuelas, pues no les tocó la profilaxis.

Tratamiento de la hemofilia Diciembre de 2011. # 53.

Haemophilia (2012),18, 743-752.

Haemophilia (2012), 1-47.

Haemophilia (2014), 20, e113-120.

Textbook of Hemophilia 3ed Edition. Wiley Blackwell, 2014. Chapt 22 : 154 - 162



# TIPOS DE DOLOR

- **DOLOR SOMÁTICO PROFUNDO**: Originado en lesiones del aparato musculo esquelético.
- **DOLOR NEUROPÁTICO**: Dolor por lesión o enfermedad del sistema nervioso somato - sensorial. Disminución del umbral del dolor
- **DOLOR MIXTO**: Mezcla de los anteriores.
- **Sensibilización al dolor.**

Tratamiento de la hemofilia Diciembre de 2011. # 53.  
Haemophilia (2012),18, 743-752.  
Haemophilia (2012), 1-47..  
Guías para el tratamiento de la hemofilia 2 ed 2012

# DOLOR CRÓNICO

- Manejo multidisciplinario con psicología, trabajo social, fisiatría, ortopedia, fisioterapia, algesiología y hematología.
- Prevención con el manejo adecuado del dolor agudo.
- Se recomienda acetaminofén o acetaminofén mas opioide débil, opioides de liberación prolongada por períodos cortos con fijación de metas
- Lidocaína al 5% en parches.
- Tramadol de venta libre.

Tratamiento de la hemofilia Diciembre de 2011. # 53.

Haemophilia (2012),18, 743-752.

Haemophilia (2012), 1-47.

Guías para el tratamiento de la hemofilia 2 ed 2012.

Haemophilia (2014), 20, e113-120.

# PSICOPATOLOGÍA

- **Desde que se da el diagnóstico de hemofilia «condena a muerte por hemorragia»**
- **Sin proyecto de vida.**
- **Mal educados: Desconocimiento de la norma: Baja adherencia.**
- **No aceptación de la enfermedad.**
- **Rechazo de la enfermedad.**
- **Sin empoderamiento con respecto a la enfermedad y al autocuidado.**
- **Adolescencia: Oposicionantes.**

# PSICOPATOLOGÍA

- **Algunos aceptan la enfermedad pero negocian y someten al resto a padecerla.**
- **Pobre autoimagen y baja autoestima.**
- **Trastornos depresivos y ansiosos.**
- **Trastornos de personalidad.**
- **Adicciones.**

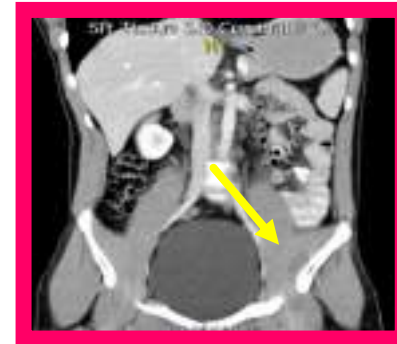
# PSICOPATOLOGÍA

- **Manejo multidisciplinario entre psicología, trabajo social, psiquiatría, fisiatría, fisioterapia y hematología.**
- **Uso de antidepresivos cuando estén indicados.**
- **Se ha reportado hemorragia leve por el uso de esta medicación.**

# SEXUALIDAD

## Afectación del deseo:

- Limitaciones físicas.
- Miedo a la hemorragia.
- Miedo al dolor.
- Miedo a «quedar mal».
- Disfunción eréctil.
- Hematoma del psoas????



Blood , 17 , 2009, vol 114, # 26 pag 5256-5263.

Haemophilia (2009), 15, 853–863

Textbook of Hemophilia \_3ed Edition. Wiley Blackwell, 2014. Chapt 22 : 154 - 162

# SEXUALIDAD

- Manejo multidisciplinario entre psicología, fisioterapia, urología, fisioterapia y hematología.
  - Desmitificar la masturbación.
  - El fisiatra hace las recomendaciones, higiene postural, para mitigar el riesgo hemorrágico y el dolor.
  - Fortalecimiento de los músculos del piso pélvico
  - Sildenafil.
- 
- Se ha reportado epistaxis por el uso de esta medicación: Vasodilatación y disminución en la agregación plaquetaria.

Blood , 17 , 2009, vol 114, # 26 pag 5256-5263.

Haemophilia (2009), 15, 853–863

Haemophilia (2009), 15, 55–62

# ESTILOS DE VIDA EN HEMOFILIA

VIVO PARA LA HEMOFILIA	VIVO CON HEMOFILIA
Me siento obligado a la aplicación del medicamento.	Me aplico el medicamento para mejorar mi calidad de vida
No tengo ni planeo un proyecto de vida	Planeo un proyecto de vida, teniendo en cuenta mis sueños.
Creo que hacer ejercicio es una forma de sentir dolor o sangrar	Me ejercito para estar físicamente más saludable
<u>Temo constantemente enfermarme</u>	No le temo a realizar nuevas actividades
Descuido constantemente mis hábitos alimentarios y estilos de vida saludable	Practico estilos de vida saludable incluyendo mi alimentación
Creo que asistir a control médico, no cambia en nada mi vida porque no me dicen nada nuevo	Asisto a mi control médico para mantener controlada mi enfermedad.
No me intereso por practicar hábitos de autocuidado	El autocuidado es mi filosofía



# ESTILOS DE VIDA EN HEMOFILIA

<p>Mi actitud es autodestructiva por sufrir esta condición</p>	<p>Acepto mi condición y realizo actividades en pro de mi <u>bienestar</u></p>
<p>Culpo a los demás por mi situación</p>	<p>Asumo que es una enfermedad como cualquier otra</p>
<p>Me atormento por las cosas que no puedo hacer</p>	<p>Realizo las actividades que quiero, pero tengo en cuenta los límites y precauciones</p>
<p>Me <u>sobrepotejo</u> para <u>vivir</u></p>	<p>Me <u>protejo</u> para <u>vivir</u></p>
<p>Me <u>creo incomprendido</u></p>	<p>Comprendo que es mi vida, no la de los demás</p>
<p>Pienso que por mi condición no puedo obtener un buen empleo</p>	<p>Obtengo el trabajo que deseo, teniendo en cuenta mis capacidades físicas y mentales</p>
<p>Considero que no es posible tener una relación de pareja por mi condición</p>	<p>Proyecto en mi vida tener una relación de pareja que me haga feliz</p>
<p>Considero el factor un bien <u>mio</u> y solo <u>mio</u> que el gobierno me tiene que dar, siempre.</p>	<p>Considero el factor un bien que entre todos me dan, cuido y utilizo con responsabilidad.</p>
<p>Los limites me los pone la enfermedad</p>	<p>Los limites los pongo yo</p>

# ESTILOS DE VIDA EN HEMOFILIA

Me gusta ser víctima para vivir esclavo de mi enfermedad y siempre obtener ganancia secundaria.

Me gusta ser sobreviviente y a pesar de mi enfermedad ser Libre y Feliz.



# EL PANORAMA ES ESTE



**GRACIAS.**

**Medellín 2018**