

# Cuidados óptimos en hemofilia infantil: Programa de Educación Sanitaria para familiares de niños hemofílicos

**Autores:** Dolset Guerrero, Cristina (Graduada en Enfermería); Villagrasa Alcaine, Ignacio (Graduado en Enfermería); Valero Martínez, Alejandro (Graduado en Enfermería); Hernández Ruiz, Ana Belén (Graduada en enfermería); Gracia Roche, Alejandra (Graduada en Enfermería).

**Público:** Ámbito Sanitario. **Materia:** Enfermería Comunitaria. **Idioma:** Español.

**Título:** Cuidados óptimos en hemofilia infantil: Programa de Educación Sanitaria para familiares de niños hemofílicos.

## Resumen

La hemofilia, como el resto de coagulopatías congénitas, es considerada como una enfermedad rara. Debido al elevado nivel de atención que precisan estos pacientes, los profesionales de enfermería se encargarán de su educación en lo que respecta a los cuidados de la enfermedad. Esta educación se ve reforzada en los padres y/o familiares cuando los pacientes son niños menores de ocho años, ya que se considera que es en esta edad cuando el niño comienza a ser consciente de su enfermedad. El objetivo del trabajo es diseñar un Programa de Educación Sanitaria, dirigido a familiares de niños hemofílicos de Aragón.

**Palabras clave:** Hemofilia, Cuidados enfermería, Niños, Familia, Autotratamiento, Prevención.

**Title:** Optimal care in childhood haemophilia: Health Educational Program for families of haemophilic.

## Abstract

Haemophilia, as well as other congenital coagulopathies, is considered a rare disease in our society. Nursing professionals are in charge of education in illness care due to the close attention these patients need. This education is reinforced in families when children are under eight years old, because this age represents the moment when the child becomes aware of the illness and starts developing the necessary skills to follow the treatment correctly. The main objective is design a Health Educational Program for families of haemophilic children in Aragón.

**Keywords:** Haemophilia, Nursing care, Children, Family, Self-treatment, Prevention.

Recibido 2018-06-06; Aceptado 2018-06-19; Publicado 2018-07-25; Código PD: 097021

## 1. INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad crónica y hereditaria, definida por la World Federation of Hemophilia como una alteración en la función de coagulación de la sangre (1).

Esta alteración viene determinada por un déficit, ante una lesión vascular, de uno de los factores que intervienen en la formación de coágulos, provocando que las personas que la padecen sufran sangrados por pequeños o incluso inapreciables traumatismos (2, 3, 4).

Las hemorragias más frecuentes son muscular – esqueléticas, que con frecuencia dejan secuelas permanentes y el dolor que provocan puede llegar a incapacitar, dificultando la realización de actividades diarias y aumentando los periodos de hospitalización (5).

La hemofilia fue conocida como la “Enfermedad Real” a finales del siglo XIX. Su conocimiento es difundido, en gran parte, por los descendientes de la Reina Victoria de Inglaterra (6, 7).

En cuanto a la transmisión de la enfermedad, es hereditaria y ligada al sexo, ya que el defecto se encuentra en el cromosoma X, donde están situados el gen del factor VIII y IX. En concreto en la hemofilia las mujeres son las portadoras y la transmiten a los hombres que la padecen debido a la dotación genética de ambos sexos. La transmisión de la enfermedad es recesiva y no dominante, ya que puede producirse un salto de generación por la aparición de mujeres portadoras y hombres sanos (8 - 10).

Se han descrito los déficits congénitos de diferentes factores de coagulación, siendo los tres más frecuentes representados en la Tabla 1 (2, 4, 11, 12).

Tabla 1. Tipos de hemofilia.

Hemofilia A	Ausencia o disminución factor VIII
Hemofilia B o Enfermedad de Christmas	Ausencia o disminución factor IX.
Enfermedad de Von Willebrand	Déficit factor VIII y reducción de la adhesión de las plaquetas a la pared vascular.

Fuente: tomado de (2, 4, 11 y 12).

Dentro de esta clasificación existen diferencias entre la cantidad de factor deficitario presente en cada paciente, de tal forma que la enfermedad se puede presentar en distintos fenotipos o grados según su gravedad: fenotipo leve en el que los pacientes presentan entre un 5 y un 40 % de factor comparado con una persona sana; los pacientes con fenotipo moderado presentan un nivel de factor entre el 1 y el 5% del valor normal; y, por último, los pacientes graves en los que se encuentra un nivel inferior al 1% o incluso presentan el 0% del factor de coagulación (4, 8, 13).

En la actualidad el régimen de tratamiento de elección por la mayoría de los pacientes es la profilaxis, junto con las demás opciones de tratamiento. Se están llevando a cabo estudios de farmacocinética para ajustar la profilaxis a cada paciente y de esta forma individualizar tratamientos. Con ello se está demostrando la prevención de la artropatía hemofílica en niños y retrasando su evolución en adultos, permitiéndoles una mejor movilidad y calidad de vida (5, 14, 15 - 17).

Los profesionales de enfermería forman parte del equipo interdisciplinar que atiende a pacientes hemofílicos, tanto en el aspecto físico como psicosocial. Son los encargados de enseñar al paciente o a un familiar, en caso de que éste sea un niño menor de 8 años, las pautas a seguir para la administración intravenosa del factor deficitario. Una vez que el niño alcance la madurez y capacidad suficiente para administrarse por sí solo el factor, dispondrá de autonomía para cumplir con el tratamiento, favoreciéndose así la adherencia al mismo (5, 15, 18, 19).

Los pacientes y/o familiares que adquieren la capacidad y habilidad necesaria para llevar a cabo esta técnica están sujetos a la Resolución del 28 de abril de 1982, de la Subsecretaría para la Sanidad, por la que se autoriza el autotratamiento en los pacientes hemofílicos.

Además, que sea una enfermedad crónica, hereditaria y ligada al sexo hace plantearse en estas personas la posibilidad de tener hijos con sus consecuentes restricciones preventivas, por lo que se refuerza la atención de enfermería en el aspecto psicosocial (5).

## 2. OBJETIVOS.

### 2.1. Objetivo general.

Diseñar un Programa de Educación Sanitaria, dirigido a familiares de niños hemofílicos de Aragón.

### 2.2. Objetivos específicos.

- Contribuir a la formación de las competencias educativas de los padres y/o familiares de niños hemofílicos en Aragón.
- Establecer las necesidades educativas que precisan los familiares de niños con hemofilia.

## 3. METODOLOGÍA

### 3.1. Revisión bibliográfica.

Para la elaboración del presente trabajo se ha realizado una revisión bibliográfica durante los meses de febrero a mayo del 2017, con el fin de actualizar el tema de estudio, así como de centrar las bases para el posterior desarrollo del programa.

Se ha obtenido información de artículos científicos procedentes de las bases de datos Dialnet, Medline, Cuiden, Pubmed y ScienceDirect. Para su selección se acotó la búsqueda a publicaciones de los años 2011 – 2017, disponibles en texto completo, pertenecientes a revistas científicas, en especie humana y en idiomas español e inglés.

Tras la búsqueda se seleccionan un total de 12 artículos científicos y se completa la revisión bibliográfica con revistas científicas, portales electrónicos y libros, obteniendo un total de 25 referencias bibliográficas.

### 3.2. Diseño del estudio aplicado.

En cuanto al diseño del Programa de Educación Sanitaria se consultó información en la Asociación de Hemofilia de Aragón, sobre la situación actual de la atención sanitaria a estos pacientes en la Comunidad Autónoma.

#### CAPTACIÓN

Durante el mes de mayo se procederá a la fase de captación de participantes con la colocación de carteles y trípticos informativos en diferentes hospitales y centros de salud, así como en la Asociación, con el fin de presentar el programa a todas aquellas personas que estén interesadas. Para llevar un control del número de participantes, se establecerá un límite de asistencia de dos familiares por niño y se dispondrá de una dirección de correo electrónico, tanto en los carteles como en los trípticos informativos, para que las personas interesadas se apunten en el plazo establecido.

#### CONTROLES PROGRAMADOS Y EDUCACIÓN PARA LA SALUD.

El Programa de Educación Sanitaria constará de cuatro sesiones teóricas semanales de una hora y media. Se realizarán en el mes de junio y se impartirán en la sala de reuniones del Centro de Salud, con excepción de la segunda sesión que incluye un taller práctico de una hora más de duración. Para llevar a cabo la dinámica del programa, los dos enfermeros encargados del programa se dividirán por turnos, cada día uno de ellos hará la presentación del tema a exponer mientras que el otro interviene de ayudante y apoyo.

El presente Programa está diseñado para un grupo máximo de 30 personas. En el caso de que se supere el límite de asistencia se dividirá a los participantes en grupos de horario de mañana y tarde. Se realizarán las mismas sesiones semanales, con la misma programación, modificando la hora de realización de un grupo a horario de mañana y/o tarde, según la disponibilidad del centro y adecuando los recursos y presupuesto al número de asistentes.

## 4. DESARROLLO

El presente trabajo sigue las recomendaciones descritas en el Grado de Enfermería, de la Asignatura Trabajo Fin de Grado de la Facultad de Ciencias de la Salud, de la Universidad de Zaragoza.

### 4.1. Diagnóstico

#### 4.1.1. Análisis:

Tanto la hemofilia, como el resto de coagulopatías congénitas, en general, son consideradas en la sociedad como enfermedades poco frecuentes, ya que afecta a 1 de cada 10.000 nacidos en nuestro país, presentándola en torno a 3.000 personas (9, 14, 20).

A continuación, en la Tabla 2 se muestra la incidencia anual de recién nacidos con hemofilia A y B, en España, así como el porcentaje que presenta afección grave de la enfermedad:

Tabla 2. Incidencia anual de recién nacidos con hemofilia A y B.

TIPO	INCIDENCIA ANUAL	AFECCIÓN GRAVE
Hemofilia A	1/5.000	60%
Hemofilia B	1/30.000	20 – 45%

Fuente: tomado de (1, 21).

En Aragón, el Sistema de Salud comprende una organización territorial compuesta por ocho sectores. Cada sector se divide en zonas de salud donde la atención sanitaria es prestada por el Equipo de Atención Primaria, adaptado a las necesidades sanitarias y socio - demográficas de la población. Además, cada sector está dotado por sus correspondientes hospitales de referencia y centros de Atención Especializada (21).

En nuestra Comunidad Autónoma, en el año 2016 el número de asociados a la entidad de dicha enfermedad fue de 62 con hemofilia A y 17 con hemofilia B. El total de personas registradas fue de 127 (9).

A pesar de ser una enfermedad poco prevalente, existen redes de apoyo en la comunidad, que dan seguimiento tanto a los pacientes como a sus familiares, así como servicio en materia de información acerca de recursos y aspectos sobre la enfermedad.

#### 4.1.2 Priorización:

Durante el proceso de adaptación a la enfermedad, más concretamente en el periodo inicial en el que se diagnostica a niños en edades tempranas, es la familia la que debe adquirir las habilidades y conocimientos necesarios para el correcto manejo del tratamiento. Además, deberá conocer todos los aspectos de la enfermedad relacionados con la prevención, complicaciones y riesgos que pueden surgir.

Debido a la detección de este problema de salud, se decide llevar a cabo la elaboración del presente Programa de Educación Sanitaria dirigido a las familias de niños con hemofilia de Aragón en centros de Atención Primaria de la Comunidad Autónoma.

### 4.2. **Planificación.**

#### 4.2.1. Objetivos.

##### Objetivo general.

Incrementar los conocimientos y habilidades de los familiares de niños hemofílicos sobre el cuidado y atención que requiere la enfermedad.

##### Objetivos específicos.

1. Afianzar los conocimientos de los familiares sobre la hemofilia y ayudar a establecer nuevas relaciones sociales.
2. Fomentar las competencias y habilidades de los padres para una correcta técnica de infusión del factor de coagulación.
3. Ayudar a los familiares a establecer pautas de actuación ante diferentes hemorragias y/o traumatismos de urgencia y aprender a identificar los casos en los que es necesario acudir al hospital.
4. Reducir el nivel de estrés y ansiedad en los padres cuyos hijos son diagnosticados de hemofilia y presentación de la Asociación y ayudas disponibles.

#### 4.2.2. Destinatarios:

El Programa de Educación Sanitaria se dirige a los familiares de niños con hemofilia de la Comunidad Autónoma de Aragón. Comprende a la población autóctona y extranjera, con independencia de su sexo y con posibilidad de adaptaciones a nivel lingüístico y cultural.

#### 4.2.3. Estrategias:

El Programa de Educación Sanitaria se llevará a cabo por un Equipo Interdisciplinar en el Centro de Salud y estará dirigido por dos enfermeros expertos en cuidados de pacientes hemofílicos.

La realización completa del programa comprenderá un periodo total de tres meses. Durante el mes de abril del 2017 se realizará la recopilación de la información necesaria para el programa. En el mes de mayo se procederá a la captación de participantes, mediante la colocación de carteles y trípticos informativos en diferentes hospitales y centros de salud y asociaciones. Durante la realización del programa se contará con la asistencia de un hematólogo para resolver cualquier duda que pueda surgir a los asistentes durante las sesiones.

### 4.3. **Ejecución.**

Una vez preparadas las actividades por los dos profesionales de enfermería, se llevarán a cabo las sesiones programadas:

- Sesión 1. Conocer la hemofilia y afrontar el diagnóstico: con esta sesión se pretende fomentar un ambiente de confianza entre los asistentes. Se presentará el programa que se va a realizar y se introducirán los conceptos principales que definen la hemofilia.
- Sesión 2. Tratamiento de la hemofilia y técnica de administración del factor de coagulación: mediante la charla informativa se introducirán de manera teórica los tipos de tratamiento disponibles para la hemofilia. Una vez

aclarados los pasos a seguir, se realizará un taller práctico para reforzar la técnica de los asistentes de la administración intravenosa del factor de coagulación.

- **Sesión 3.** Cómo actuar ante determinadas urgencias y cuándo acudir al hospital: con las actividades programadas en esta sesión se reforzarán los conocimientos y competencias de los asistentes a la hora de actuar ante determinadas urgencias hemorrágicas. Se repartirá un documento con pautas básicas de actuación en diferentes heridas y/o sangrados.
- **Sesión 4.** Aprender a relajarse. Con los ejercicios respiratorios y musculares que enseñarán los enfermeros a los asistentes les permitirán controlar una situación de estrés, tanto para ellos como para los pacientes. Se fomentará la seguridad y confianza de los familiares mediante la presentación de las ayudas disponibles en la Comunidad.

#### **4.4. evaluación del programa:**

A través de la evaluación se espera reflejar el cumplimiento de los objetivos planteados en el programa, así como confirmar que los recursos empleados han sido los adecuados. Para comprobar si los asistentes han adquirido las competencias y habilidades esperadas se compararán los cuestionarios de evaluación repartidos al inicio y al final de las sesiones.

Con el fin de obtener la opinión de los integrantes respecto al programa, se entregará una encuesta de calidad anónima a cada uno para que puedan evaluar las sesiones, reflejar lo que más y lo que menos les ha gustado, así como aspectos a mejorar y/o modificar para programas posteriores.

#### **5. CONCLUSIONES**

Con el presente trabajo se ponen de manifiesto las siguientes conclusiones:

- Se ha detectado la falta de Programas de Educación Sanitaria, dirigidos a las familias de niños menores de ocho años con hemofilia en Aragón.
- La educación y formación de los familiares de niños hemofílicos ha mejorado en cuanto a conocimientos y habilidades en el cuidado que precisa esta enfermedad.
- La participación de los padres y/o familiares en el Programa de Educación Sanitaria, permite a los profesionales de la salud detectar las necesidades de formación y educación en las competencias necesarias para el cuidado de la enfermedad.
- Mediante la aplicación del Programa de Educación Sanitaria, han incrementado los métodos de actuación e información de los familiares en cuanto a las competencias necesarias para el control y atención de la hemofilia.

## Bibliografía

1. Wfh.org: Federación mundial de la hemofilia [Internet]. Canadá: World Federation of Hemophilia; 2012 [actualizado ago 2016; citado mar 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es>
2. Puig L, Altisent C, Martorell M, Vila M, Gallardo D, Almendáriz A, et al. Aspectos clínicos de la Hemofilia. En: Fundació Privada Catalana de l'Hemofília. Manual de hemofilia para adultos. 1a ed. Barcelona: Baxter; 2002. p. 11 – 50.
3. Giordano P, Franchini M, Lassandro G, Faienza MF, Valente R, Molinari AC. Issues in pediatric haemophilia care. IJP [Internet]. 2013 [citado 20 mar 2017]; 39(24):1 – 5.  
Disponible en:  
<http://search.proquest.com.roble.unizar.es:9090/medline/docview/1353072465/fulltextPDF/BBF7C202C3344C5CQ/2?accountid=14795>
4. Iruin Irulegui G, Sierra Aisa C, Moreto Quintana A, Martin Martitegui X, Garcia-Ruiz JC. Alteraciones del sistema hemostático. Estrategias diagnósticas de la patología hemorrágica. Coagulopatías congénitas. Medicine [Internet]. 2016 [citado 20 mar 2017];12(22):1255 – 66.  
Disponible en: <http://www.sciencedirect.com.roble.unizar.es:9090/science/article/pii/S0304541216302098>
5. Muñoz LF, Palacios X. Calidad de vida y hemofilia. Una revisión de la literatura. CES Psicología [Internet]. 2015 [citado 4 abr 2017];8(1):169 – 191.  
Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5157345>
6. Rubio Martínez A, Lucía Cuesta JF. Hemofilia: historia y realeza. Vol 1. 2a ed. Zaragoza: Baxter; 2000.
7. Asanhemo.org: Asociación Andaluza de hemofilia [Internet]. Andalucía: Asanhemo; 2009 [citado 20 mar 2017].  
Disponible en:  
<http://www.asanhemo.org/el-hospital-la-paz-de-madrid-se-adelanta-a-las-exigencias-para-2018-de-la-ue-en-hemofilia/>
8. Liras A. Guía básica de hemofilia. Manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. Vol 1. 1a ed. Sevilla: Asanhemo; 2015.
9. Hemoaralar.es: Asociación de hemofilia Aragón y la Rioja [Internet]. Zaragoza: Hemoaralar; 1987 [citado 26 feb 2017].  
Disponible en: <http://hemoaralar.es/>
10. Ashemadrid.org: Asociación de hemofilia de la Comunidad de Madrid [Internet]. Madrid: Ashemadrid; 1987 [citado 20 mar 2017]. Disponible en: <http://ashemadrid.org/la-hematologia-espanola-esta-a-la-vanguardia/>
11. Asociación Catalana de Hemofilia. Hemofilia y primera infancia. Vol 1. 1a ed. Barcelona: Baxter; 2004.
12. James MD, Goodeve AC. Von willebrand disease. Gene Test Review [Internet]. 2011 [citado 4 abr 2017];13(5): 365 – 376.  
Disponible en:  
<http://search.proquest.com.roble.unizar.es:9090/medline/docview/1846370520/F84CC7D79274E51PQ/1?accountid=14795>
13. Liras A, Segovia C, Gabán AS. Advanced therapies for the treatment of hemophilia: future perspectives. Orphanet Journal of Rare Diseases [Internet]. 2012 [citado 4 abr 2017];7(97): 1 – 9.  
Disponible en:  
<http://search.proquest.com.roble.unizar.es:9090/medline/docview/1273807289/3A39DE3211F64F29PQ/1?accountid=14795>
14. Fedhemo.com: Federación Española de hemofilia [Internet]. Madrid: fedhemo; 2000. Disponible en:  
<http://fedhemo.com/que-es-la-hemofilia/clasificaciones/>
15. Álvarez Román MT. Profilaxis individualizada en los pacientes con hemofilia. Importancia de realizar estudios de farmacocinética para ajustarla. Fedhemo. 2016;70(1): 26 – 29.
16. Alvis LF, Acuña Merchán L, Sánchez Quintero P. Atención integral a los pacientes con hemofilia. Boletín de información técnica especializada [Internet]. 2016 [citado 15 abr 2017];2(1): 1 – 5.

Disponible en:

[https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/boletines/Febrero022016/CAC..CO\\_2015\\_08\\_28\\_BOLTEC\\_V2N1\\_HEMOFILIA\\_V.0.A2.pdf](https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/boletines/Febrero022016/CAC..CO_2015_08_28_BOLTEC_V2N1_HEMOFILIA_V.0.A2.pdf)

17. Ljung R. Aspects of prophylactic treatment of hemophilia. *Thrombosis Journal* [Internet]. 2016 [citado en 5 abr 2017];14(30): 60 – 63.  
Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27766056>
18. Osorio M. Repercusiones biopsicosociales en los padres que tienen un hijo con hemofilia. *IIPSI* [Internet]. 2016 [citado 20 mar 2017];19(2): 111 – 121.  
Disponible en: <http://revistasinvestigacion.unmsm.edu.pe/index.php/psico/article/view/12893>
19. Souza Evangelista R, Luiza Santos da Silva M, Mirante Seixas M. Dificultades vividas por la familia de niños y adolescentes portadores de hemofilia. *J Nurs UFPE* [Internet]. 2012 [citado 20 mar 2017];6(5): 1023 – 30.  
Disponible en: [http://www.indexf.com.roble.unizar.es:9090/new/cuiden/extendida.php?cdid=681367\\_1](http://www.indexf.com.roble.unizar.es:9090/new/cuiden/extendida.php?cdid=681367_1)
20. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e igualdad [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e igualdad [citado 4 abr 2017]. Coagulopatías congénitas y enfermedades afines.  
Disponible en:  
<https://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/Fesp/Fesp68.pdf>
21. Gobierno de Aragón. Departamento de Salud y Consumo [Internet]. Zaragoza: Gobierno de Aragón; diciembre 2004 [citado 5 abr 2017]. Mapa sanitario Comunidad Autónoma de Aragón.  
Disponible en:  
[http://www.aragon.es/DepartamentosOrganismosPublicos/Departamentos/Sanidad/AreasTematicas/SanidadCiudadano/GuiaCentrosServiciosSanitarios/ci.01\\_Mapa\\_sanitario.detalleDepartamento?channelSelected=3ed614d66d9cb210VgnVCM100000450a15acRCRD](http://www.aragon.es/DepartamentosOrganismosPublicos/Departamentos/Sanidad/AreasTematicas/SanidadCiudadano/GuiaCentrosServiciosSanitarios/ci.01_Mapa_sanitario.detalleDepartamento?channelSelected=3ed614d66d9cb210VgnVCM100000450a15acRCRD)
22. Hemofiliamur.com: Asociación Regional Murciana de hemofilia [Internet]. Murcia: Hemofiliamur; 1989 [citado 5 abr 2017]. Disponible en: <http://www.hemofiliamur.com/victoria-eugenia/>
23. Iorio A, Barbara AM, Makris M, Fischer K, Castaman G, Catarino C, et al. Natural history and clinical characteristics of inhibitors in previously treated haemophilia A patients: a case series. *Haemophilia* [Internet]. 2017 [citado 20 mar 2017];23: 255 – 263.  
Disponible en:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Natural+history+and+clinical+characteristics+of+inhibitors+in+previously+treated+haemophilia+A+patients%3A+a+case+series>
24. Fuenmayor Cataño A, Jaramillo Restrepo M, Salinas Durán F. Calidad de vida en una población con hemofilia. Estudio corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. 2016 [citado 5 abr 2017];104: 1 – 5.  
Disponible en: <http://www.sciencedirect.com.roble.unizar.es:9090/science/article/pii/S0121812316300949>
25. Querol F, Pérez – Alenda S, Gallach JE, Devís – Devís J, Valencia Peris A, Milán González Moreno L. Hemofilia: ejercicio y deporte. *Apunts Med Esport* [Internet]. 2011 [citado 5 abr 2017]; 46(169):29– 39.  
Disponible en: <http://www.sciencedirect.com.roble.unizar.es:9090/science/article/pii/S1886658110000769>