

GUÍA DE AUTOTRATAMIENTO EN HEMOFILIA





Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid
Calle Virgen de Aránzazu, 29-Local (Madrid)
Tel. 91 729 18 73 / 91 358 50 79
secretaria@ashemadrid.org
www.ashemadrid.org
¡¡¡ Siguenos!!!  

Colaboradores:

Argentina Sánchez Martín. Supervisora del Servicio de Enfermería. Hospital Universitario La Paz

Alfonso Castro Blanco. Enfermero del Hospital de Día. Hospital Universitario La Paz

Diseño y maquetación:



¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

TRATAMIENTO

**PASOS A SEGUIR PARA LA CORRECTA
ADMINISTRACIÓN DEL MEDICAMENTO**

¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?

La hemofilia es una enfermedad crónica y hereditaria que se caracteriza por la ausencia o disminución de alguno de los factores de la coagulación.

TIPOS: **Hemofilia A:** Es un déficit del factor VIII.

Hemofilia B: Es un déficit del factor IX.

GRADO DE SEVERIDAD: Depende del % de factor deficitario en la sangre, puede ser:

Grave : 0% -1%

Moderada : 1% - 5%

Leve : 5% - 40%

Los principales signos de la enfermedad son:

HEMORRAGIA: Se presenta de forma espontánea o tras un traumatismo, puede ser:

Interna: Es la ruptura de algún vaso sanguíneo en el interior del cuerpo. A este tipo corresponderían las hemorragias articulares denominadas "hemartros o hemartrosis".

Externa: Es la hemorragia producida por ruptura de vasos sanguíneos a través de la piel. Este tipo de hemorragias es producida frecuentemente por heridas abiertas.

Hemorragia exteriorizada: a través de orificios naturales del cuerpo, como la boca (hematemesis y hemoptisis), la nariz (epistaxis)...

COMPLICACIONES: El signo de alarma más común es el dolor. Se asocia generalmente a hemorragias articulares (hemartrosis) y hemorragias musculares.

TRATAMIENTO

Consiste en la administración por vía intravenosa del factor de coagulación deficiente.

Existe la posibilidad de autotratamiento: el propio paciente se administra la medicación del factor de coagulación deficitario en su domicilio (Regulado por la Resolución del 28 de Abril de 1982 de la Subsecretaria de Sanidad. BOE 02/06/1982).

Al principio se administra en el hospital por personal sanitario, posteriormente, tras recibir formación específica, por los padres y, finalmente, por el propio paciente.

Concentrados de Factor:

Son medicamentos que contienen el factor de coagulación deficiente según el tipo de hemofilia. Pueden ser:

- **Plasmáticos.** Se obtiene de plasma humano purificado.
- **Recombinantes.** Se obtiene mediante procedimientos de ingeniería genética.

Tipos de tratamiento:

- **A demanda:** El factor se inyecta cuando se ha producido una herida o hemorragia. También es previo a un procedimiento invasivo en el que se prevé un posible sangrado (dentista, cirugía,...) y se administra según pauta del hematólogo.
- **Profilaxis:** Es la administración de factor una o varias veces a la semana, para mantener niveles aceptables de factor en sangre y prevenir hemorragias.

PASOS A SEGUIR PARA LA CORRECTA ADMINISTRACIÓN DEL MEDICAMENTO

- 1. CONSERVACIÓN DEL PRODUCTO**
- 2. ELEGIR LA ZONA DE PREPARACIÓN**
- 3. LAVADO DE MANOS**
- 4. PREPARAR TODO EL MATERIAL NECESARIO**
- 5. ELECCIÓN DE LA VENA A CANALIZAR**
- 6. PREPARACIÓN DEL PRODUCTO**
- 7. COLOCAR EL COMPRESOR**
- 8. DESINFECTAR LA ZONA DE INYECCIÓN Y LOS DEDOS**
- 9. ADMINISTRAR EL PRODUCTO**
- 10. TRATAMIENTO DE RESIDUOS**
- 11. REGISTRO**

1. CONSERVACIÓN DEL PRODUCTO

- El medicamento requiere de conservación y mantenimiento a una temperatura adecuada para su correcta efectividad, que varía desde los 2° C ó 5° C hasta temperatura ambiente.
- Para trasladarlo se puede utilizar una nevera portátil o bolsa isotérmica.

Leer el prospecto sobre la temperatura de conservación de cada factor

- Habilitar un lugar de la casa donde almacenar el factor.
- Si necesita ser conservado en frío, reservar zona en la nevera y guardar en recipientes cerrados herméticamente.
- Si se puede mantener a temperatura ambiente, habilitar una zona protegida de la luz y focos de calor.



2. ELEGIR ZONA DE PREPARACIÓN

- Elegir una zona limpia y bien iluminada de la casa, evitando la cocina y el baño.
- Utilizar una superficie plana y amplia en la que podamos colocar todo lo que necesitamos sin tener que desplazarnos.

3. LAVADO DE MANOS

¡Es importante tener las manos muy limpias antes de empezar a preparar el material!

- Lavado de manos con agua y jabón, prestando atención a la limpieza de uñas y pliegues entre los dedos.
- Secamos con paño o toalla limpios y secos.



Palma sobre palma



Palma sobre dorso



Dedos entrelazados



Dedos sobre palmas



Rotación de pulgares



Dedos hacia delante y atrás



4. PREPARAR TODO EL MATERIAL NECESARIO

- Compresor.
- Gasas o algodón.
- Antiséptico.
(Alcohol 70°, clorhexidina)
- Esparadrapo.
- Palomilla.
- Jeringa.
- Vial de suero salino o agua estéril.
- PREPARAR EL PRODUCTO.



Identificar el factor:

- Leer el nombre y unidades antes de administrar.
- Comprobar la fecha de caducidad del factor.
No administrar si el producto está caducado.
- Conocer todos los componentes del kit de factor:

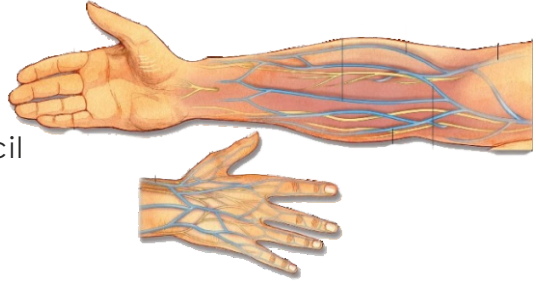
- Viales de factor.
- Jeringas precargadas o viales de disolvente.
- Filtros, transvasadores, palomillas....

No utilizar el producto directamente de la nevera. Sacar el factor del frigorífico, tanto el polvo como el disolvente en su caso, y esperar hasta que alcancen la temperatura ambiente.

5. ELECCIÓN DE LA VENA A CANALIZAR

- **Vía venosa periférica.** Las más frecuentes son:

- **Flexura del brazo.**
Son más gruesas.
- **Antebrazo.**
Son de más difícil acceso.
- **Dorso de la mano.**
Son más finas.



- **Vía venosa Central:** Reservorio subcutáneo (Port-a-cath®). El dispositivo se implanta quirúrgicamente bajo la piel, generalmente en la parte superior del tórax.



- **Tunelizaciones:** Consisten en canalizar siempre la misma vena pinchando en el mismo punto, de tal forma que se crea un túnel artificial que con el tiempo facilita el acceso venoso.



6. PREPARACIÓN DEL PRODUCTO

Preparar según las instrucciones de cada producto. Es importante utilizar todos los componentes del kit.

Ante cualquier duda, consulta al servicio de enfermería o farmacia de tu hospital.

7. COLOCAR EL COMPRESOR

Colocar el compresor 6 u 8 cm por encima de la vena seleccionada.



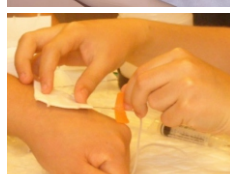
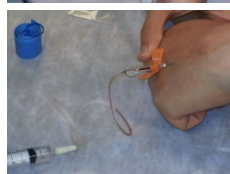
8. DESINFECTAR LA ZONA DE INYECCIÓN Y LOS DEDOS

Desinfectar zona de inyección con un algodón impregnado en una solución antiséptica, con un movimiento que dibuje una espiral hacia fuera.



9. ADMINISTRAR EL PRODUCTO

- Palpar la vena.
- Limpiar (en espiral o pasar una gasa con alcohol una sola vez) y pinchar.
- Con una jeringa precargada de suero, aspirar y comprobar que sale sangre. Si no es así, recanalizar la vena y volver a aspirar. Si sale sangre, continuar. Si sigue sin salir, hay que retirar la palomilla e intentar una nueva punción, colocando el compresor por debajo de ese pinchazo. Volver a realizar los mismos pasos.
- Retirar el compresor.
- Inyectar unos cc. de suero para comprobar que está bien canalizada.
- Una vez comprobado que la vía está bien canalizada, administrar el factor lentamente.
- Retirar la palomilla con una mano y presionar durante unos 5 minutos sobre el punto de punción para evitar sangrados.
- Aplicar apósito protector.



Retirar siempre el compresor antes de inyectar el suero

No administrar si la disolución está turbia o presenta grumos

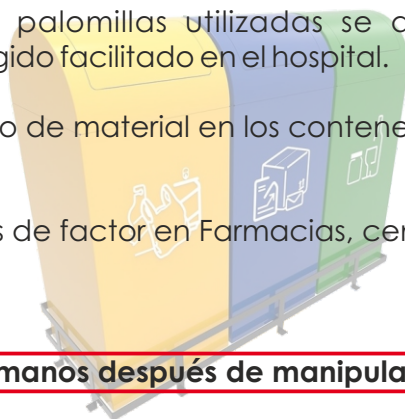
Pasos cronológicos para el reservorio (Port a Cath®)

- Preparar el material necesario.
- Colocar al paciente con la cabeza girada hacia el lado opuesto al que tiene el reservorio: si es posible, tumbado boca arriba. Si está sentado, con la espalda bien apoyada en el respaldo de la silla.
- Ante cualquier alteración de la piel (enrojecimiento, edema, ulceración, etc) notificarlo al médico.
- Lavado **meticuloso** de manos.
- Cargar una jeringa de 10 cc con suero fisiológico. Conectar la jeringa al sistema de la aguja y purgar con el suero.
- Desinfección de la zona de punción.
- Localizar el dispositivo por palpación e inmovilizarlo con los dedos de la mano no dominante.
- Coger la aguja con la otra mano e introducirla perpendicularmente a la piel en el centro de la cámara.
- Asegurarse que la aguja ha penetrado bien. Se deberá notar una sensación de resistencia al atravesar la cámara seguida de una sensación de choque metálico. Una vez que se ha introducido la aguja se administra el factor, posteriormente se administra suero de 5 a 10 cc. aprox. para limpiar, posteriormente administramos heparina para sellar el catéter dejándolo permeable para el siguiente uso.
- Retirar la aguja sujetando el reservorio con la mano no dominante, retirando la aguja con la mano dominante y colocar una gasa unos 5 minutos hasta que cese el sangrado. Por último aplicar apósito protector.



10. TRATAMIENTO DE RESIDUOS

- Las agujas y palomillas utilizadas se depositan en el contenedor rígido facilitado en el hospital.
- Jeringas y resto de material en los contenedores de basura urbana.
- Frascos vacíos de factor en Farmacias, centro de salud u hospital.



Lavarse las manos después de manipular los residuos

11. REGISTRO

Para controlar la evolución de la enfermedad, hay que registrar:

- Fecha de administración.
- Nombre del factor.
- Marca Comercial.
- Dosis.
- Lote.
- Problema hemorrágico o profilaxis.

Las hojas cumplimentadas se entregarán en el Hospital cada vez que recoja el factor. Formarán parte de la Historia Clínica del paciente.



Hospital Universitario
La Paz

Hospital Carlos III
Hospital Cantoblanco