



hexPERTS

Hemofilia de tú a tú

LIBERATE
LIFE

● **especial**
Características del dolor
y estrategias de manejo
en el paciente con hemofilia



Hemo
FIT

Conoce HemoFIT, una plataforma que ayuda a las personas con hemofilia a practicar ejercicio físico con seguridad.



sobi
rare strength

índice

1.	El dolor en las personas con hemofilia	4
2.	Entrevista con la paciente	9
3.	Hemofilia: recomendaciones sobre el cuidado de la salud oral y los tratamientos dentales	11
4.	Bibliografía	12



Daniel-Aníbal García Diego

Presidente de FEDHEMO

*“Dad palabra al dolor: el dolor que no habla,
gime en el corazón hasta que lo rompe”*

Shakespeare en Macbeth

Todos los que estamos (o somos) del mundo de la hemofilia y de las coagulopatías hemos hablado, a veces con la vehemencia y futilidad propia de las discusiones sobre el sexo de los ángeles, sobre casi todo lo que rodea al mundo de la hemofilia y las coagulopatías, pero lo hemos hecho, casi siempre, con cierto olvido sobre determinados aspectos, como el dolor.

En este número, trataremos el manejo del dolor, tan presente en los pacientes con hemofilia, haciendo hincapié en la necesidad de su profilaxis, así como de su tratamiento integral, desde la fisioterapia, el ejercicio y el tratamiento farmacológico.

Los que lidiamos con la hemofilia y las otras coagulopatías, sabemos que el abordaje del dolor es necesario. No solo que sea necesario, es que ya lo hacemos, en muchos casos, en nuestro día a día, pero sin hablar de él, a veces simplemente mencionando que existe, que está, sin darle protagonismo.

No hablamos del dolor quizás porque nos recuerda cómo hasta hace tiempo no podíamos tratar (ni ser tratados) como queríamos; quizás porque nos hace darnos cuenta de que a pesar de todo lo conseguido, sigue habiendo un margen de mejora. Sea como fuere, no hablamos del dolor porque creemos que hablar del dolor es una muestra de debilidad, pero qué equivocados estamos. Mientras no hablemos del dolor nos seguirá gimiendo en el corazón hasta romperlo.

Además, en este número podremos encontrar la entrevista que nos hará conocer de primera mano la hemofilia y otras coagulopatías desde el punto de vista de la mujer y qué implicaciones tienen en su vida y unas recomendaciones prácticas sobre el cuidado de la salud dental. ¡Que lo disfruten!



Dra. Inmaculada Soto

Jefe de Sección de Hemostasia y Trombosis
Servicio de Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Central de Asturias.

El dolor en las personas con hemofilia

La Real Academia de la Lengua Española define el dolor como “sensación molesta y aflictiva de una parte del cuerpo por causa interior o exterior”. La percepción del dolor es subjetiva, muy variable y única para cada persona y ciertos factores (estrés, ansiedad, atención y distracción) influyen en dicha experiencia.¹

El dolor en las personas con hemofilia (PcH)

El dolor es habitual en las PcH y conlleva una sobrecarga importante a lo largo de toda su vida, al estar estrechamente relacionado con los síntomas hemorrágicos característicos de la enfermedad. Se puede clasificar en agudo o crónico.^{2,3}

Dolor agudo en hemofilia

En la hemofilia los episodios hemorrágicos en músculos y articulaciones provocan dolor agudo, que puede ser un síntoma precoz de sangrado.

Los signos externos de una hemorragia articular incluyen: dolor combinado con “aura” (una sensación inusual en la articulación), hinchazón, calor y/o rango de movimiento reducido.

Dolor agudo no es sinónimo de hemorragia aguda, pues las PcH pueden sufrir lesiones (como fracturas) que causan dolor agudo con la misma frecuencia que en la población general. Además, los pacientes con artropatía

avanzada a menudo tienen dificultades para distinguir entre el dolor causado por una hemorragia aguda y el dolor artrítico crónico. Si el dolor relacionado con la actividad mejora con el reposo, es probable que sea artrítico y no relacionado con la hemorragia.

Tratamiento del dolor agudo

El dolor que no se alivia puede interferir con la curación y convertir el dolor agudo en un problema crónico.

La profilaxis eficaz es esencial para prevenir o reducir la frecuencia de las hemorragias, mientras que el tratamiento inmediato del sangrado agudo asegura una rápida resolución y alivia el dolor relacionado con el mismo.

Ambas estrategias conjuntamente ayudan a reducir el dolor agudo, la artropatía y el dolor crónico, por lo que desempeñan un papel clave en el mantenimiento de la función articular normal.¹

Así, la **Federación Mundial de Hemofilia (FMH) recomienda que las hemorragias agudas se traten lo antes posible y preferiblemente dentro de las dos horas posteriores a su inicio.** Esto es particularmente importante para los pacientes con inhibidores, cuyas opciones terapéuticas son limitadas y que experimentan más dolor articular y peores resultados que los pacientes sin inhibidores.¹

Es posible que los pacientes que han experimentado muchas hemorragias en la misma articulación ya



no sientan mucho dolor con hemorragias agudas posteriores; de manera similar, los pacientes que no han experimentado muchas hemorragias pueden no reconocer su aparición y en ambos casos, se retrasará el inicio del tratamiento.¹

Un problema relacionado con el tratamiento precoz es que los síntomas pueden obedecer a causas distintas del sangrado, lo que ocasiona un uso innecesario de factores. El momento del inicio del tratamiento depende de un equilibrio entre los beneficios del tratamiento precoz y las desventajas del uso innecesario del producto, aunque en caso de duda, se debe tratar.¹ Aunque la terapia de reemplazo (o terapia con agentes de derivación para pacientes con inhibidores) suele ser suficiente para aliviar el dolor agudo asociado con una hemorragia se pueden necesitar estrategias adicionales de alivio del dolor.¹

Dolor crónico en hemofilia

El dolor crónico en la hemofilia es **duradero, recurrente y generalmente el resultado de artropatía y / u otras complicaciones** a largo plazo de la hemofilia (como sinovitis y artritis). Es más complejo que el dolor agudo y está asociado con cambios neurobiológicos, psicológicos y sociales que pueden mantenerlo. Emocionalmente, se asocia con mayor incidencia de depresión, ansiedad, irritabilidad, ira, frustración y puede hacer necesario el uso crónico de narcóticos y puede derivar en una dependencia de drogas de abuso en un intento de aliviarlo.¹

Abordaje y tratamiento del dolor en las PCH

La mejora general en la atención integral a la hemofilia y la creciente atención de especialistas en centros

de tratamiento de Hemofilia (CTH), han conducido a abordar mejor la evaluación y el manejo del dolor. En este sentido, resultan imprescindibles la educación en la evaluación sistemática del dolor, el tratamiento multidisciplinar y el desarrollo de pautas de manejo.²

La percepción del dolor de los pacientes es bastante diferente a la de sus médicos, en particular para el dolor crónico; las PCH están tan acostumbradas a vivir con dolor que no informan de su grado “habitual” de malestar, a menos que exceda su umbral. Esta discrepancia también puede explicarse por la baja frecuencia con la que los médicos investigan sistemáticamente el dolor.¹

Evaluación del dolor

Los métodos de evaluación del dolor tienen como objetivo dar visibilidad a un fenómeno subjetivo y proporcionar una escala para la evaluación del tratamiento.¹ Es importante documentar el tipo, la ubicación, intensidad, frecuencia y duración del dolor, así como los factores que lo agravan o lo alivian, con el fin de orientar la terapia.⁴

Escalas de validación del dolor en la Hemofilia

Se han aplicado varios instrumentos para la evaluación del dolor (no hemofílico) en adultos y niños: escala analógica visual, escala de calificación numérica, cuestionario de dolor de McGill, escala de dolor observacional conductual, escalas utilizadas como parte de la evaluación QoL, escala de calificación de Wong-Baker Faces (niños) y la escala Cara, Piernas, Actividad, Llanto y Consuelo (niños).¹

En la práctica clínica habitual de los CTH se usan puntuaciones conjuntas: la puntuación de Gilbert:

permite cuantificar el dolor en relación con su interferencia con las actividades de la vida diaria y la necesidad de medicación; la puntuación de salud de las articulaciones de la hemofilia (HJHS): evalúa el dolor articular en una escala de tres pasos en relación con el rango de movimiento;²

Los cuestionarios genéricos de CVRS (Calidad de Vida Relacionada con la Salud): investigan los niveles de dolor y analizan el impacto del dolor en la vida diaria.

Estas escalas no están diseñadas específicamente para describir todas las características del dolor que pueden afectar la efectividad de la terapia y pocas se han validado en Hemofilia. Desafortunadamente, en última instancia **es el propio paciente el mejor evaluador de su propio dolor.**³

En el año 2018 se publicó la escala MHPQ (Multidimensional Haemophilia Pain Questionnaire) específico para hemofilia, aunque solo se ha aplicado a adultos.⁵

En la Tabla 1 se presentan algunas de las herramientas más utilizadas en la evaluación del dolor en Pch.^{1,4}

Colaboración con especialistas en dolor

Los pacientes aprenden a controlar su propio dolor y rara vez consultan a un especialista en dolor, además, la mayoría de los CTH no involucran a estos especialistas. Muchos CTH utilizan sólo una descripción verbal en lugar de una escala definida para la evaluación del dolor, y sólo una minoría tiene directrices para el tratamiento del dolor. Una mayor colaboración y consulta con los especialistas en dolor puede ser beneficiosa para los pacientes al ayudar a identificar tanto la causa del dolor como el mejor tratamiento de éste.¹

Tratamiento no farmacológico

La terapia no farmacológica para el control del dolor en pacientes con hemofilia ha sido un pilar fundamental del tratamiento conservador.⁴

Factores como el estrés, la fatiga y la concentración en el dolor lo exacerban; sin embargo, las señales de dolor pueden ser bloqueadas por el ejercicio, masajes, fisioterapia, una actitud positiva, relajación, analgésicos y cambios de vida, entre otros.^{1,4}

Son útiles las estrategias activas de afrontamiento para combatir el dolor, como la distracción, tratar de ignorar el dolor y permanecer activo a pesar de éste, y su eficacia se

ilustra por la llamada “paradoja de la discapacidad” que se observa con frecuencia entre pacientes con hemofilia de edad avanzada, lo que puede deberse a su capacidad para desarrollar buenas estrategias de adaptación.^{1,4}

También es importante educar a los niños con hemofilia acerca de su dolor, de la necesidad de hacer tratamiento precoz y en el desarrollo de estrategias activas para afrontarlo.^{1,4}

Por otra parte, es imposible respaldar remedios herbolarios debido a la escasez de información científica válida que apoye su uso.^{1,4}

Fisioterapia y ejercicio

Podría ser un enfoque prometedor para una terapia del dolor más eficaz y eficiente en la hemofilia y tiene como objetivo evaluar, diagnosticar y tratar cualquier discapacidad, al tiempo que previene lesiones o deterioro. Los objetivos específicos del tratamiento de la fisioterapia incluyen el aliviar el dolor, la recuperación del rango de movimiento, la prevención de la atrofia muscular, así como la mejora de la capacidad funcional, la reducción de la frecuencia de hemorragias articulares y la mejora de la calidad de vida.

Los programas de ejercicio para pacientes con hemofilia constan de cinco componentes: flexibilidad y estiramiento, fuerza, reentrenamiento sensoriomotor (o propiocepción), equilibrio y función general.^{1,6}

En los niños se debe hacer una monitorización precoz e intensiva del estado articular y un entrenamiento apropiado que alivie las articulaciones mediante la potenciación muscular.^{1,6}

Todos los pacientes con hemofilia, con o sin inhibidores, pueden beneficiarse de la participación en deportes, actividad física y ejercicio. Sin embargo, para los pacientes con inhibidores los programas de ejercicio deben adaptarse individualmente y ampliarse gradualmente en tiempo y frecuencia, y ser cuidadosamente controlados y evaluados por un fisioterapeuta experto.^{1,6}

Cirugía ortopédica

El dolor crónico normalmente se asocia con la degeneración articular u otras complicaciones a largo plazo de la hemofilia, que pueden requerir cirugía ortopédica para aliviar el dolor. Además, la llamada sinovitis “silenciosa” puede surgir de hemorragias subclínicas que conducen al depósito de hierro y

la degradación del cartílago. Si persiste la sinovitis crónica se debe aumentar la dosis y / o la frecuencia del tratamiento profiláctico, si esto no tiene éxito, se debe considerar la sinovectomía.¹

La cirugía ortopédica también puede ser necesaria para contracturas musculares graves, deformidades óseas, pseudotumores y cambios articulares degenerativos graves que provocan inmovilización y dolor intenso.¹

Tratamiento farmacológico

Existe poca evidencia sobre el tratamiento farmacológico del dolor en pacientes con hemofilia, y la práctica clínica es en gran medida empírica.¹

El uso de medicación analgésica en Pch puede ser difícil ya que muchos analgésicos y antiinflamatorios están contraindicados porque inhiben la función plaquetaria o bien deben usarse con precaución en hepatopatías que son frecuentes en la hemofilia.⁶

Por otra parte, los pacientes con hemofilia utilizan una amplia gama de tratamientos farmacológicos, terapias que pueden formar parte de un programa de atención progresiva por etapas que va de anestésicos tópicos, a analgésicos suaves, hasta opioides, aunque no se cuenta con directrices o protocolos basados en pruebas

que establezcan etapas para el dolor en hemofilia. Algunos pacientes pueden mostrarse reticentes a usar analgésicos, aunque fomentar su uso podría reducir el efecto del dolor en las limitaciones funcionales y así mejorar la función y la calidad de vida.⁴ Se requiere más y mejor información a través de los CTH acerca de los riesgos en comparación con las ventajas de los medicamentos con el fin de superar las barreras para el control adecuado del dolor, que se fundan con frecuencia en conceptos erróneos de pacientes y profesionales.⁴

Actitud terapéutica según la etiología del dolor

Es esencial que las causas del dolor sean adecuadamente identificadas y valoradas y así la FMH recomienda el uso de herramientas de evaluación del dolor apropiadas para la edad para determinar la causa y orientar el tratamiento adecuado.

Dolor causado por el acceso venoso











En general, no se administran analgésicos y la FMH recomienda la aplicación de un aerosol o crema anestésica local en el punto del acceso venoso.

Dolor causado por sangrado articular o muscular

Si bien el tratamiento hemostático debe administrarse lo antes posible para detener el sangrado, a menudo

Tabla 1

Escalas de validación del dolor en la hemofilia

HERRAMIENTA	PROPÓSITO
 Cuestionario de adaptación al dolor de la hemofilia	 Mide la frecuencia del dolor, su intensidad y las estrategias para afrontarlo
 Puntaje de calificación de la salud de las articulaciones en la hemofilia	 Valora la salud articular a lo largo del tiempo, incluyendo inflamación, atrofia muscular, fortaleza y rango de movimiento de la articulación, crepitación, alineación axial, dolor articular y andar
 Cuestionario sobre estrategias para afrontar el dolor	 Mide estrategias cognitivas y conductuales relacionadas con estrategias para afrontar el dolor
 Puntuación de la sociedad de la rodilla	 Califica el dolor, la estabilidad y el rango de movimiento de la rodilla, así como un puntaje funcional que valora la capacidad del paciente para caminar y subir escaleras
 Índice de las universidades McMaster y del oeste de Ontario	 Valora a pacientes con osteoartritis de cadera o rodilla mediante el uso de 24 parámetros que incluyen el dolor

se necesitan medicamentos adicionales para controlar el dolor, analgésicos y medidas complementarias como los principios del método PRICE (Protection, Rest, Ice, Compression, Elevation) acrónimo de: protección, descanso, hielo, compresión y elevación en inglés.²

Dolor postoperatorio

El manejo del dolor posoperatorio debe coordinarse con el anestesiólogo o especialista en dolor. La FMH recomienda una analgesia similar a la utilizada en pacientes sin hemofilia.

Dolor causado por artropatía hemofílica crónica

La FMH recomienda: educación sobre el manejo del dolor, entrenamiento funcional y adaptación incluido el uso de técnicas complementarias para el manejo del dolor. Observaciones:

- El uso prolongado de estos medicamentos puede tener riesgos de dependencia o adicción, así como de daño orgánico, y debe ser cuidadosamente monitorizado.²
- Las personas con dolor persistente deben ser derivadas a un equipo especializado en manejo del dolor.²
- Cuando el dolor es crónico e incapacitante por artropatía hemofílica, la FMH recomienda la derivación a un especialista en ortopedia para que considere la posibilidad de una cirugía ortopédica.²

Dolor dental

Para niños y adultos con hemofilia que experimentan dolor dental, la FMH recomienda manejo provisional del dolor dental u orofacial de acuerdo con enfoque proporcionado para el alivio del dolor y la derivación a un dentista para valoración.²

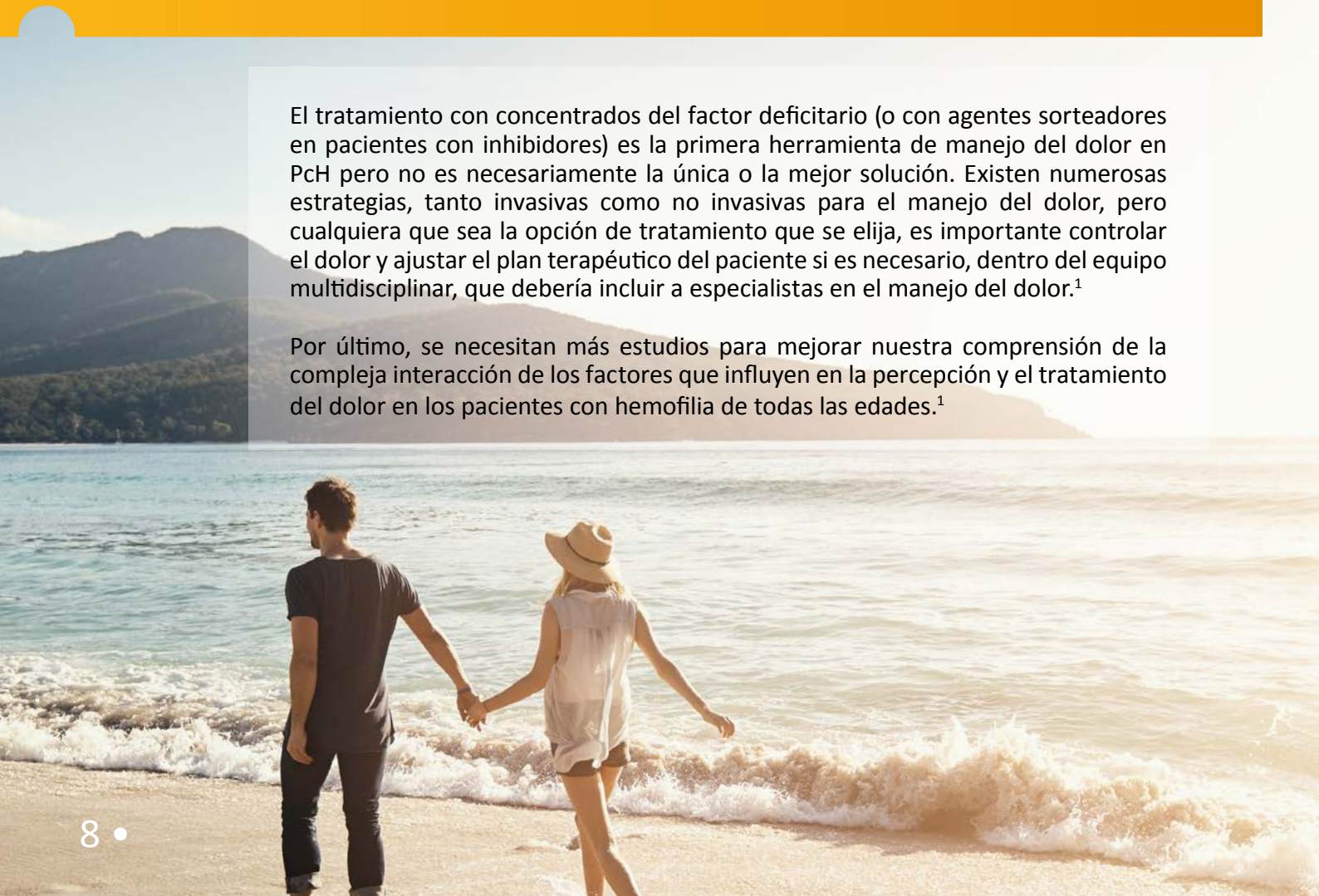
Conclusiones

El dolor es un síntoma que acompaña a la hemofilia a lo largo de toda la vida del paciente y aumenta significativamente la carga de la enfermedad. La vivencia del dolor y su tratamiento son muy personales y pueden influir en gran medida en la calidad de vida, por lo que el manejo eficaz del

dolor en la hemofilia es esencial y los aspectos conductuales, sociológicos y psicosociales de la vida de un paciente son tan importantes como los aspectos médicos / clínicos a la hora de escoger la mejor estrategia de manejo del dolor de un paciente concreto.¹

El tratamiento con concentrados del factor deficitario (o con agentes sorteadores en pacientes con inhibidores) es la primera herramienta de manejo del dolor en Pch pero no es necesariamente la única o la mejor solución. Existen numerosas estrategias, tanto invasivas como no invasivas para el manejo del dolor, pero cualquiera que sea la opción de tratamiento que se elija, es importante controlar el dolor y ajustar el plan terapéutico del paciente si es necesario, dentro del equipo multidisciplinar, que debería incluir a especialistas en el manejo del dolor.¹

Por último, se necesitan más estudios para mejorar nuestra comprensión de la compleja interacción de los factores que influyen en la percepción y el tratamiento del dolor en los pacientes con hemofilia de todas las edades.¹





Laura Quintás

Presidenta de AGADHEMO
(Asociación gallega de Hemofilia).
Vicepresidenta de FEDHEMO.

Entrevista con la Paciente Laura Quintás, Fedhemo

1. Usted presenta la enfermedad de Von Willebrand tipo III. ¿Cuáles son las principales similitudes y diferencias que tiene con la hemofilia?

La principal diferencia con respecto a la hemofilia es su transmisión, ya que la enfermedad de Von Willebrand no va ligada al sexo, y la padece un número similar de hombres y mujeres. En el caso de la enfermedad Von Willebrand tipo III, ésta se asemeja a una hemofilia moderada, con presencia de afectación articular, sangrados, en la que el tratamiento es la administración del factor VIII.

Las formas más leves de la enfermedad Von Willebrand son similares a formas leves de hemofilia, con presencia de hematomas superficiales, epistaxis... y pueden pasar desapercibidas salvo que se necesite realizar una cirugía, o en el caso de las mujeres durante el parto.

Existe también una forma de enfermedad Von Willebrand, la tipo II N, que presenta una clínica más hemorrágica.

2. ¿Qué implicaciones ha tenido en su vida tener dicha enfermedad?

En mi caso, al tratarse de un Von Willebrand tipo III se diagnosticó rápido, a los 8 meses, sin embargo, llegué a los 12 años sin un plan de acción concreto. Estamos hablando de los años 90, en el que había poco conocimiento sobre la enfermedad, incluso por parte de los médicos. No obstante, la dificultad del diagnóstico sigue ocurriendo hoy en día.

Por otra parte, existen etapas de la vida de la mujer en las que tener una coagulopatía es relevante, por ejemplo, con el inicio de las reglas, en el momento del parto, que puede ser un momento crítico y durante la menopausia, con sangrados abundantes y de larga duración. Por ello es esencial conocer que se tiene esta enfermedad.

3. Qué supone que la hemofilia y otras coagulopatías se enmarquen en las denominadas enfermedades raras?

Que se consideren enfermedades raras, o de baja incidencia, es un tema de denominación. Por lo que

respecta a las coagulopatías se está intentando hacer un esfuerzo por visibilizar la enfermedad.

En el caso de la hemofilia, le ha ayudado ser una enfermedad conocida, de hecho, se investiga mucho, pese a ser una enfermedad rara y además dispone de muchos tratamientos y opciones terapéuticas.

Al resto de coagulopatías sí les cuesta diferenciarse y hacer ver la gravedad que implica alguna de ellas. Muchas de ellas a día de hoy tienen el mismo tratamiento que hace cuarenta años, como la enfermedad Von Willebrand (EvW), o incluso ninguno, como por ejemplo el déficit de factor V (FV).

4. Desde su experiencia personal, ¿cómo valora el conocimiento que tienen los pacientes y la población general sobre la hemofilia y otras coagulopatías?

La hemofilia, quizás por su relación con las casas reales, es una enfermedad que es conocida, aunque luego la población tampoco tenga muy claro en qué consiste exactamente.

En la página web de la Federación Mundial de la Hemofilia (WHF) existe un recurso con publicaciones y mucha información sobre la hemofilia, pero la correspondiente a la de la enfermedad de Von Willebrand, por ejemplo, es más escasa y se encuentra dentro de los contenidos de hemofilia, es poco específica y para un paciente recién diagnosticado resulta difícil acceder a ese tipo de información.

Desde el movimiento de pacientes con coagulopatías sí se ofrece acceso a información, pero no hay demasiada y está desactualizada, por ello una de las principales demandas es la difusión de información más actualizada, sobre todo para los casos más severos.

5. En el caso de las mujeres portadoras de hemofilia y que padecen otras coagulopatías, ¿considera que es un tema suficientemente conocido e investigado?

En el caso de la enfermedad de Von Willebrand es similar en hombres y mujeres. Suele ocurrir que los

varones con problemas hemorrágicos se vinculan a la hemofilia y a partir de ahí llegan a un diagnóstico de Von Willebrand. En el caso de las mujeres es más difícil llegar a un diagnóstico, si bien la situación ha ido mejorando y actualmente se dispone de técnicas que permiten, al menos, un diagnóstico preliminar.

Otros déficit de coagulación son menos comunes y por lo tanto con menos inversión en investigación. En cuanto a las portadoras de hemofilia, se suelen diagnosticar cuando un familiar tiene hemofilia, o en casos severos donde ellas mismas tienen sintomatología hemorrágica.

6. ¿A qué retos se tienen que enfrentar las mujeres portadoras y con hemofilia y otras coagulopatías?

Hay que considerar que hablamos de 3 tipos de pacientes distintas. Por una parte, están las mujeres con hemofilia, que son muy pocas y es una patología en la que existe mucha desinformación, porque hasta no hace mucho se consideraba que las mujeres no podían tener hemofilia. Hay que señalar que son mujeres con una patología y unos síntomas concretos, y tratamientos específicos.

En el caso de las mujeres con enfermedad de Von Willebrand, ocurre lo mismo, son personas con una patología, y existen momentos en los que hay que tener especial cuidado por el hecho de ser mujeres, como en el parto, que es necesario planificarlo y que se realiza normalmente por cesárea, para prevenir complicaciones, ya que es un momento en el que disminuyen bruscamente los niveles de los factores de la coagulación.

En el caso de las portadoras de hemofilia, pueden ser asintomáticas (que son la mayoría) o por el contrario presentar síntomas, que lleven a sangrados importantes.

Se debe dar la importancia necesaria al estatus de portadora. Hay que tener en cuenta que muchas de estas mujeres no están diagnosticadas. Por cada persona que se conoce que tiene hemofilia, se estima que existen 4 portadoras, lo que implicaría que, en España, con aproximadamente 3000 pacientes con hemofilia, habría 12000 portadoras. Este hecho es relevante, sobre todo para ayudarles en la toma de decisiones a la hora de tener descendencia.

7. En su opinión, ¿en qué medida se ve afectada la calidad de vida en las mujeres portadoras de hemofilia?

La calidad de vida de las mujeres portadoras depende un poco de la persona. Hay mujeres que tienen una calidad de vida media, sin embargo, existen mujeres portadoras que sí presentan síntomas de la enfermedad, presentan reglas abundantes, que requieren tratamiento con la píldora, por ejemplo, o con fármacos específicos para la prevención y tratamiento de pérdidas de sangre si tienen otros sangrados, y en casos graves tratamiento con factor. Puede suponer en muchas ocasiones un problema más bien emocional, en el que la mujer, al ser consciente de que puede tener hijos con hemofilia, le suponga una carga emocional.

8. En qué ha cambiado el tratamiento de la hemofilia y otras coagulopatías en estos últimos años?

La situación depende de la patología. En el caso de la hemofilia se podría decir que estamos ante una edad dorada, con la aparición de nuevos tratamientos en los últimos años, y otras opciones terapéuticas que se espera que lleguen en poco tiempo.

Sin embargo, en el caso de la enfermedad de Von Willebrand se sigue utilizando el mismo tratamiento que hace 40 años, que resulta difícil de dosificar y pautar porque es un FVIII rico en FVW, por lo que su pauta no es tan simple o como pautar solo FVIII o FVW. Existe un nuevo fármaco recombinante que es sólo FVW, pero lamentablemente aún no está comercializado en España.

9. En qué medida afecta el dolor asociado a estas patologías al día a día de las personas?

Afecta igual que a los pacientes con hemofilia, ya que hay pacientes que también tienen sangrado articular y por tanto artropatía, que, si bien, en la mayoría de casos son menos severas que en la hemofilia grave, si tienen un impacto en la vida de la persona, y además es un tema desconocido, incluso para algunos médicos.

Por ello, tenemos un especial interés en que pacientes con Von Willebrand participen en ensayos clínicos para dar a conocer qué existe este dolor asociado a la enfermedad.

10. ¿Qué le llevó a formar parte y a desarrollar su labor en la AGADHEMO (Asociación gallega de Hemofilia) y FEDHEMO y qué actividades llevan a cabo en ella?

En 1981 recibí el diagnóstico de la enfermedad y nos derivaron a mí y a mis padres a la asociación que existía en el hospital, y poco a poco fui participando e involucrándome más hasta llegar a ser presidenta de la Asociación Gallega de Hemofilia.

Dentro de las actividades en las que participo, está el trabajo en red con FEDHEMO para posicionar y aumentar la visibilidad de la hemofilia y otras coagulopatías, sobre todo en lo que afecta a las mujeres como pacientes. Hemos creado una comisión de mujeres se incluyen a mujeres con déficits de coagulación, portadoras, y madres de niñas portadoras, ya que, hasta ahora, las mujeres que participaban en las asociaciones lo hacían en calidad de madres de pacientes, y ahora el objetivo es dar a conocer las implicaciones de tener una coagulopatía, incluidas las portadoras, y hacerlas conscientes de que es un problema de salud. También es una comisión que ayuda a visibilizar otras coagulopatías, no solo en las mujeres, sino también en hombres con enfermedad Von Willebrand.

11. Para finalizar, ¿cuál sería el principal mensaje que les transmitiría a las personas que padecen hemofilia y otras coagulopatías?

Por una parte, la importancia de obtener un diagnóstico, que muchas veces se retrasa, sobre todo cuando estamos hablando de otras coagulopatías, no tanto en la hemofilia. Y, por otra parte, la necesidad de hacernos corresponsables de nuestra enfermedad y demandar una información y tratamiento adecuados.

Y lo más importante, es que el trabajo en red y el movimiento asociativo de personas con coagulopatías nos ayuda a todas las personas no solo a dar apoyo a pacientes, si no a visibilizar estas patologías en la ciudadanía en general y a conseguir tener un buen acceso sanitario y terapéutico, algo que a lo largo del tiempo se ha demostrado vital.

Recomendaciones sobre el cuidado de la salud oral y los tratamientos dentales



1. Prevención de las enfermedades periodontales.

Es esencial la prevención de las enfermedades periodontales, como la gingivitis (inflamación de las encías) o las caries, mediante una **buena higiene oral que evite el sangrado de las encías**.^{7,8}

Por ello, se recomienda realizarse revisiones dentales de forma regular, desde el momento en el que empiecen a salir los dientes.⁷

En adultos, se aconseja acudir al dentista cada 6 meses si la dentadura es propia y cada 2 años si se utiliza dentadura postiza.⁸



2. Limpieza dental diaria

Cepillar los dientes al menos 2 veces al día con un cepillo de dureza media.

Utilizar también hilo dental o cepillos interdentales para realizar una limpieza más profunda siempre que sea posible.⁷

En las zonas en las que el agua corriente no tenga flúor de manera natural, **cepillarse con pasta de dientes que contenga flúor**. Tu dentista también puede recomendarte suplementos de flúor si lo considera necesario.⁷



3. Limpieza dental en consulta

Es poco probable que las limpiezas dentales para eliminar el sarro y la placa dental en la consulta del dentista causen una hemorragia prolongada. Sin embargo, si tienes una inflamación importante de las encías (gingivitis), puede ser necesario utilizar terapia de reemplazo con factor de coagulación para controlar el sangrado.⁸



4. Tratamientos de ortodoncia

Se considera que no existe riesgo de sangrado con el tratamiento de ortodoncia, tanto si es fija como removible, evitando los bordes afilados en los remates que puedan causar sangrado.⁸

Las personas con hemofilia entre 10-14 años deberían someterse a una revisión para determinar si existe alguna superposición de piezas dentales que pueda derivar en enfermedades periodontales si no se trata.⁷



5. Realización de empastes

En principio, la realización de empastes no debe suponer ningún problema. No obstante, en algunos casos, al realizar empastes radiculares, puede ser necesario el uso de medicación en el canal radicular antes de realizar el tratamiento.⁸



6. Extracción dental

Cuando se lleve a cabo la extracción de un diente, se recomienda evitar tomar alimentos o bebidas calientes hasta no recuperar la sensación de normalidad en la boca.⁷

El dentista aplicará medidas hemostáticas locales siempre que sea posible. Los productos más comunes para estos casos son la celulosa oxidizada y la goma de fibrina.⁷

Evitar fumar, ya que puede dificultar el proceso de cicatrización.

También se aconsejan los enjuagues con agua tibia y sal (1 cucharadita de sal en 1 vaso de agua tibia), desde el día siguiente al tratamiento y hasta los 5-7 días o hasta la cicatrización.⁷



7. Cirugía

Se recomienda elaborar, junto al hematólogo, un **plan de manejo de la hemostasis en los procedimientos quirúrgicos** que se lleven a cabo en la cavidad bucal.⁷

Informa de inmediato al hematólogo o cirujano dental si aparecen hemorragias prolongadas y/o dificultad para hablar, tragar o respirar después de un procedimiento de manipulación dental.⁷



8. Tratamientos dentales y utilización de la terapia de reemplazo

En general, en el dentista se suelen aplicar distintas técnicas de anestesia local, y algunas de ellas necesitan de la utilización de los factores VIII y IX.

- **Infiltración bucal:** implica la administración de anestesia al lado del diente cerca de la mejilla. En este caso no se necesita la administración de factor.⁸
- **Inyección intraligamentaria:** inyección en el espacio entre el diente y el hueso, no es necesaria la administración de factor, aunque algunos dentistas pueden tomar la decisión de utilizarlo.^{7,8}
- **Inyección intrapapilar:** se lleva a cabo en la encía entre los dientes, y en general no se administra factor, aunque puede haber profesionales que consideren su administración.^{7,8}
- **Infiltración lingual:** anestesia que se aplica en el lado del diente cerca de la lengua. En este caso se necesita administrar terapia de reemplazo.⁸
- **Bloqueo dental inferior:** con este bloqueo, se anestesia la mandíbula, los labios y la lengua, y puede ser necesaria la administración de factor.⁸

● bibliografía

1. Auerswald G, Dolan G, Duffy A, et al. Pain and pain management in Haemophilia. Blood Coagulation and Fibrinolysis. 2016; 27:845-854. 2. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia2020; 00:1-158. 3. Tagliaferri A, Franchini M, Rivolta G et al. Pain assessment and management in haemophilia: A survey among Italian patients and specialist physicians. Haemophilia 2018; 24:766-773. 4. Riley RR, M. Witkop M, Hellman E and Akins S. Valoración del dolor y su control en pacientes con hemofilia. Haemophilia;2011: 17, 839-845. 5. Paredes AC, Costa P, Almeida A, Pinto PR (2018). A new measure to assess pain in people with haemophilia: The Multidimensional Haemophilia Pain Questionnaire (MHPQ). PLoS ONE. 2018;13(11): e0207939. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0207939>. 6. Kalnins W, Schelle G, Jost K, Eberl W and Tiede. Pain Therapy in Haemophilia in Germany. Patientsurvey (BESTH study). Hämostaseologie. 2015; 2:167-173. 7. Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2ª Edición. 8. NHS Guidance for Adult Dental Patients with Bleeding Disorders.

Para más información, visita <https://liberatelife.es>
Síguenos también en: @Sobi_Iberia

Material de carácter orientativo y divulgativo, usted debe dirigirse a un profesional sanitario en caso de duda y antes de someterse a tratamientos o consejos. El contenido de este material nunca podrá sustituir al diagnóstico del profesional sanitario.



Conoce HemoFIT, una plataforma que ayuda a las personas con hemofilia a practicar ejercicio físico con seguridad.



sobi
rare strength