

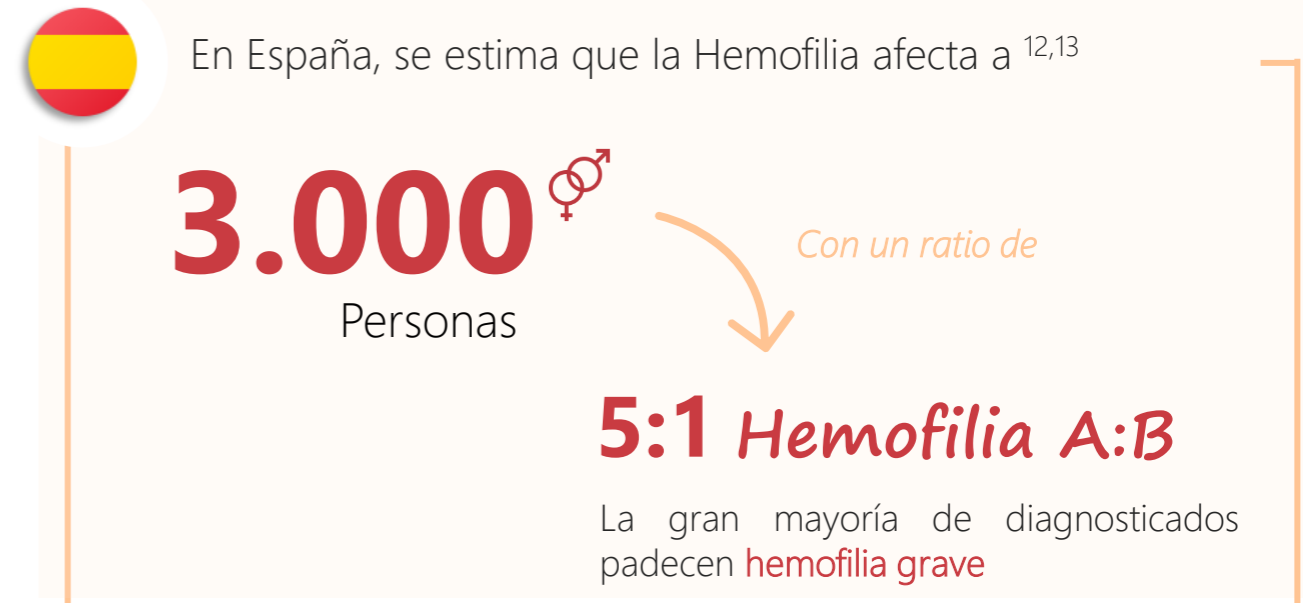
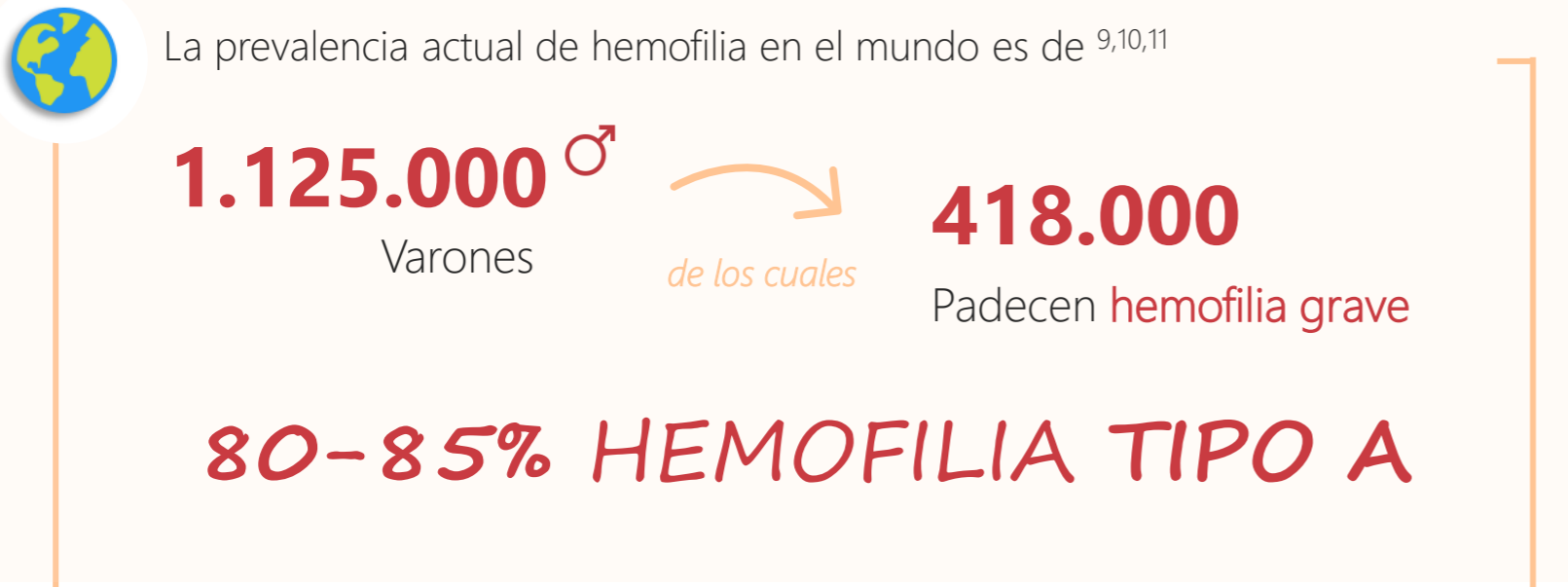
INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE LA HEMOFILIA

CÓDIGO: ESP-CRP-0071

La hemofilia es un **trastorno hemorrágico recesivo ligado al cromosoma X, poco común y de carácter crónico y congénito**. Esta enfermedad es consecuencia del **déficit del factor VIII o IX de coagulación** (hemofilia A y hemofilia B, respectivamente). La hemofilia puede ser **leve, moderada o grave** en función de los niveles del factor deficitario^{1,2}.

La deficiencia de los factores de coagulación VIII o IX **se debe a mutaciones de los genes** correspondientes^{1,2}. Generalmente, estas alteraciones genéticas son **transmitidas por mujeres portadoras** a su descendencia, **afectando** principalmente a los **varones por línea materna**. No obstante, aproximadamente el **30%** de los casos de hemofilia tienen su origen en **mutaciones espontáneas** en los genes del factor VIII o del factor IX cuando no hay antecedentes familiares¹⁻⁸. Según los datos de diferentes estudios¹⁰⁻¹², este porcentaje podría alcanzar el 50%, lo que podría deberse al incremento del asesoramiento genético y las nuevas técnicas de reproducción asistida⁸.

INCIDENCIA



SINTOMATOLOGÍA

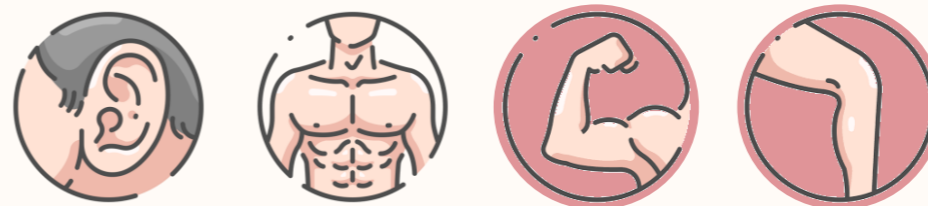
El **síntoma** más característico de la hemofilia es la **tendencia a las hemorragias**, que suelen presentarse desde edades tempranas, y su origen puede ser espontáneo o consecuencia de traumatismos mínimos^{1,2}.

Hemorragias externas



En las mucosas de la boca, encías, nariz y tracto genitourinario

Hemorragias internas



Intracraneales, en el cuello o garganta y gastrointestinales

70-80%

de todas las hemorragias se producen en interior de las articulaciones y/o músculos

DIAGNÓSTICO

Pruebas de cribado^{1,2}
Sospecha de trastorno hemorrágico

- Recuento plaquetario
- Agregación plaquetaria
- Tiempo de protrombina
- Tiempo de tromboplastina parcial activada (aPTT)**

Prolongado
En el caso de Hemofilia A o B

Pruebas de los factores de coagulación^{1,2}
Determinación del tipo de hemofilia y su gravedad

Leve	Moderada	Grave
Entre 5% y 40% de los valores normales	Entre 1% y 5% de los valores normales	<1% de los valores normales
0,00 0,01 0,02 0,03 0,04 0,05 0,4 UI/ml	0,00 0,01 0,02 0,03 0,04 0,05 0,4 UI/ml	0,00 0,01 0,02 0,03 0,04 0,05 0,4 UI/ml
Poco frecuentes	Ocasionales	Frecuentes
Hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías mayores	Hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores	Hemorragias espontáneas, sin factor desencadenante, sobre todo en articulaciones y músculos

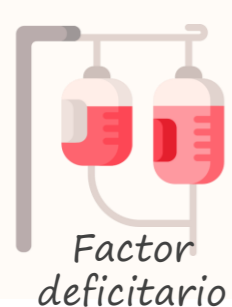
Frecuencia de Hemorragias Espontáneas

Los **estudios genéticos** terminan de perfilar el diagnóstico

TRATAMIENTO

• **Concentrados del factor de coagulación deficitario (VIII o IX)**, por vía intravenosa. La concentración y frecuencia de administración dependerá de la gravedad de la hemofilia^{1,2}.

Terapia de sustitución



Problemas en el abordaje terapéutico
Más común en hemofilia A

Perfil genético
Tipo de factor
Exposición precoz
Exposición intensiva

Anticuerpos inhibidores frente al factor deficitario

↑ Hemorragias
↑ Mortalidad

• Llegada de **nuevas terapias nuevas terapias no sustitutivas**, como anticuerpos monoclonales, dirigidos a reestablecer la coagulación imitando la función del factor deficitario. Permiten realizar profilaxis eficaz en pacientes hemofílicos con inhibidor.



RECORRIDO ASISTENCIAL DEL PACIENTE CON HEMOFILIA

CÓDIGO: ESP-CRP-0071

El recorrido asistencial de un paciente con hemofilia es **específico** de cada paciente y se tiene que valorar de **forma individualizada** a lo largo de su vida. No obstante, se pueden definir de manera general cinco fases principales: **diagnóstico**, **selección del tratamiento**, **dispensación del tratamiento**, **transición a régimen adulto** (en caso de pacientes diagnosticados al nacer o en la infancia) y **seguimiento clínico y farmacoterapéutico**. En este itinerario se lleva a cabo una **formación continuada** al paciente y a sus familiares/cuidadores, y se pueden dar circunstancias que requieran un **abordaje más especializado** (cirugía, ingreso hospitalario, urgencias, interconsulta con otras especialidades para la valoración integral de las comorbilidades, etc.).



SELECCIÓN DEL TRATAMIENTO



Consultas de seguimiento clínico
Cada 3-6 meses si hemofilia grave y cada 12 meses si hemofilia leve o moderada

- Enfermería
- Farmacia Hospitalaria
- Hematología
- Odontología
- Psicología
- Rehabilitación

La frecuencia de las visitas hospitalarias puede variar debido al **home delivery** y a la **telemedicina**

Durante el seguimiento del paciente, es esencial el uso de **aplicaciones móviles**

Monitorización farmacocinética

También es esencial la **recogida y evaluación de resultados (PROMs y PREMs)**

Consultas de seguimiento farmacoterapéutico
Cada mes o mes y medio en todos los pacientes con hemofilia

*TRANSICIÓN AL RÉGIMEN DE ADULTO

- Los adolescentes asumen gradualmente el **control y la responsabilidad** sobre el manejo de su enfermedad
- Apoyo individualizado** al paciente y su familia/cuidador durante la transición
- Riesgo de no adherencia** (necesidad de monitorización)
- Revisión de la **formación multidisciplinar** del paciente

UNIDADES DE HEMOFILIA

CÓDIGO: ESP-CRP-0071

Los pacientes con hemofilia requieren un **abordaje multidisciplinar e integral** por parte de profesionales especializados en esta patología, **independientemente del centro** en el que se traten.

Se debe fomentar la implantación de **Unidades de Hemofilia**, que cuenten con los recursos humanos y económicos necesarios para la atención integral del paciente con hemofilia. Estas unidades deben **distribuirse por todo el territorio nacional**, de manera que todos los pacientes tengan al menos un centro de referencia en su Comunidad Autónoma para el manejo de su patología.

RECOMENDACIONES

GENERALES

Establecer un **abordaje multidisciplinar e integral**



Protocolos, procedimientos y guías para la coordinación entre las Unidades de Hemofilia de referencia y los hospitales



Listado público de centros que tratan la hemofilia para actualizar y difundir criterios que permitan **asegurar la calidad asistencial**

COORDINACIÓN Y COMUNICACIÓN



Instaurar **canales de comunicación** formales, definidos y sistemáticos entre:

Centros CSUR y Unidades de Hemofilia – Otros Centros



Generar un **Protocolo de Coordinación** y establecer el **acceso a la Historia Clínica Electrónica** entre:

Atención Primaria – Atención Hospitalaria

FORMACIÓN



Hematología, Enfermería y Farmacia Hospitalaria deben participar en iniciativas de formación dirigidas a **otros Servicios Hospitalarios**



Crear **Grupos de Trabajo multidisciplinarios** a nivel autonómico y nacional para el intercambio de información y experiencias

EQUIPO MULTIDISCIPLINAR DE LAS UNIDADES DE HEMOFILIA

Core del equipo multidisciplinar: **Hematología, Enfermería Especializada en Hematología y Farmacia Hospitalaria**



Otras especialidades: Rehabilitación, Reumatología, Enfermería y TCAE (Técnicos en Cuidados Auxiliares de Enfermería) de otras áreas, Odontología, Radiología, Traumatología, Pediatría, Medicina Interna, Enfermedades Infecciosas, Asistencia Social, Laboratorio Clínico, Laboratorio de Investigación, Unidad de Ensayos Clínicos, Psicología, representante de la gestión del centro

CARACTERÍSTICAS



Tiempo completo



Baja rotación



Exclusivo de la patología

FUNCIONES



Reuniones periódicas: evaluación individual del paciente



Protocolo de Coordinación Asistencial



Objetivo terapéutico común y garantizar la continuidad asistencial



Fomentar la involucración de los pacientes y sus familiares/cuidadores en la toma de decisiones

EL PAPEL DE LOS PROFESIONALES EN LA ATENCIÓN INTEGRAL EN PACIENTES CON HEMOFILIA

CÓDIGO: ESP-CRP-0071

Los pacientes con hemofilia requieren una **atención integral, multidisciplinaria y coordinada**, en la que participen profesionales sanitarios de distintas especialidades y niveles asistenciales ya que el **diagnóstico y abordaje terapéutico** de la hemofilia **es complejo** y las necesidades de los pacientes con hemofilia varían en cada etapa de la vida.

ASPECTOS CLAVE DE LA ATENCIÓN INTEGRAL



ACCESO EQUITATIVO

A los diferentes **servicios** y a las distintas **alternativas terapéuticas**



ASESORAMIENTO GENÉTICO

a los familiares del paciente con hemofilia



CONFIANZA

entre los pacientes, familiares/cuidadores y los miembros del equipo



EDUCACIÓN SANITARIA

a los pacientes y su familiares/cuidadores, para fomentar el **autocuidado**



EQUIPO MULTIDISCIPLINAR

con **conocimientos, experiencia y habilidades** para atender las necesidades clínicas y psicosociales de los pacientes con hemofilia y sus familiares/cuidadores



CONTINUIDAD DE LA ATENCIÓN ASISTENCIAL

pese a las rotaciones de personal en los distintos Servicios



SEGUIMIENTO ESTRECHO E INDIVIDUALIZADO

con una **estrategia terapéutica** diseñada de **manera conjunta** por el equipo multidisciplinario y con el paciente

PROFESIONALES IMPLICADOS EN EL ABORDAJE INTEGRAL



Laboratorio de Hemostasia
Psicología
Trabajador/a social
Especialistas en salud músculoesquelética

Servicio de Genética
Servicio de Cirugía y Medicina Interna
Servicio de Enfermedades Infecciosas y de Odontología
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Unidad del Dolor

Hematología, Farmacia Hospitalaria y Enfermería deben participar en el abordaje de los pacientes con hemofilia de manera coordinada, si bien cada perfil tiene un papel diferencial en ciertos puntos del recorrido asistencial.



Enfermería, Farmacia Hospitalaria y Hematología deben estar implicados en la **educación sanitaria** sobre la herencia de la enfermedad



Las tres especialidades deben planificar de manera conjunta cursos de **formación sobre aplicaciones móviles**



La **decisión** o cambio de **tratamiento** debe ser **consensuada** entre **Hematología** y **Farmacia Hospitalaria**, de acuerdo con el paciente



La **coordinación** entre las tres especialidades asegura la optimización de la **eficiencia** de todo el **proceso terapéutico**



Los tres perfiles deben estar involucrados en el **seguimiento** del paciente



Farmacia Hospitalaria debe realizar **seguimientos fármaco-económicos** individualizados, así como **derivar** a Hematología cuando detecte anomalías farmacológicas durante el seguimiento



Farmacia Hospitalaria y **Enfermería** deben participar de forma conjunta en el control de **consumo, gestión de stocks, caducidades, etc.**



Se debe garantizar una **coordinación** y **comunicación** adecuadas entre los tres perfiles con respecto a los **Ensayos Clínicos** en hemofilia



La **Enfermera gestora de casos** es un perfil **esencial** en la coordinación y comunicación entre profesionales de distintos servicios



La elaboración de un **Plan de Cuidados de Enfermería** para el paciente con hemofilia ayuda a **estandarizar** el papel de enfermería

La Federación Mundial de Hemofilia establece que la **atención integral debe estar centrada en el paciente** y adaptada a sus **necesidades individuales**, fomentando su **participación** en la **toma de decisiones** y ayudándole a que desarrolle los conocimientos y habilidades necesarios para lograr su **autocuidado** y mantener la mejor **calidad de vida** posible.



SEGUIMIENTO INTEGRAL DEL PACIENTE CON HEMOFILIA

CÓDIGO: ESP-CRP-0071

PROCESO DE DISPENSACIÓN

La **dispensación** de los **tratamientos** para la hemofilia con la indicación de tratamiento y prevención de las hemorragias en pacientes hemofílicos se realiza en el **contexto hospitalario**.



Durante la infancia

Los responsables de la adquisición periódica de la medicación son los **familiares** o **cuidadores** del paciente



Adolescencia y siguientes etapas vitales

El responsable pasa a ser el **propio paciente**

Debe **entender e integrarse en el circuito** de dispensación y adquisición de su medicación

🕒 **30,45 o 60 días**

📍 **Servicio de Farmacia Hospitalaria**

🔍 **Dispensación Individualizada**

SEGUIMIENTO

La hemofilia es una enfermedad crónica, por lo que los pacientes requieren un **seguimiento integral** durante toda su vida, en el que intervienen fundamentalmente **Hematología**, **Enfermería** y **Farmacia Hospitalaria**; si bien participan otros profesionales sanitarios. Este seguimiento se lleva a cabo a través de las consultas de:

Seguimiento Fármaco-Terapéutico

Las consultas de seguimiento farmacoterapéutico se realizan en el **contexto de la Atención Farmacéutica personalizada**, que se realiza cuando el paciente con hemofilia acude a la Farmacia Hospitalaria a **recoger su medicación**.

En esta consulta se evalúa y comprueba:

- ✓ El ajuste de las dosis al peso del paciente
- ✓ La pauta posológica
- ✓ El régimen de tratamiento
- ✓ Los episodios hemorrágicos
- ✓ Los indicadores analíticos
- ✓ La adherencia del paciente al tratamiento
- ✓ Los problemas relacionados con la medicación
- ✓ Las dosis extras a las profilaxis administradas en cada episodio

Seguimiento Clínico

La frecuencia de las consultas de seguimiento clínico **varía en función de la gravedad de la enfermedad**. Por lo general, se realizan cada 6 meses en el caso de pacientes adultos y cada 4 meses en pacientes pediátricos de hemofilia grave, y una vez al año en caso de hemofilia leve o moderada. El seguimiento será más estrecho, consultas mensuales, en caso de que el paciente con hemofilia haya desarrollado inhibidores.

🕒 **6-12 meses**

📍 **Servicio de Hematología**

🔍 **Atención al desarrollo de inhibidores**

Monitorización Farmacocinética

Esencial durante el seguimiento del paciente con hemofilia:

- ✓ Mediciones de los niveles de factor para un mejor ajuste de la profilaxis del paciente

🕒 **Mín. 1 vez al año**

Evaluación de resultados

Durante el seguimiento también se lleva a cabo la recogida de información de salud y evaluación de resultados, referida al uso de herramientas específicas diseñadas para medir el curso individual de la enfermedad y la efectividad del tratamiento^{1,2}

TELEFARMACIA Y TELEMEDICINA

Para el **envío de la medicación** fuera del ámbito hospitalario es imprescindible la coordinación entre Hematología y Farmacia Hospitalaria; si bien es habitual que participen otros agentes como Farmacia Comunitaria, Asociaciones de Pacientes y voluntarios. Este debe ser un proceso **formalizado y promovido desde el Sistema Nacional de Salud** e incluido en la cartera de **prestaciones sanitarias**.

Ventajas

- ✓ Disminuye su dependencia hospitalaria
- ✓ Ahorro económico
- ✓ Mejora en las condiciones de transporte del factor
- ✓ Incremento en la adherencia del tratamiento

Durante el seguimiento, es habitual realizar **consultas telemáticas** puntuales y el **contacto telefónico está generalizado** en la mayoría de los centros, normalmente en la Unidad de Hemofilia o el Servicio de Hematología. Por lo tanto, es importante el desarrollo de **herramientas** adecuadas de **telemedicina a nivel institucional, ágiles, sencillas, seguras** y que garanticen la **privacidad de los datos** del paciente, de lo contrario, se debe asegurar la accesibilidad telefónica del paciente a los profesionales responsables de su asistencia.

Mediante el uso de las **aplicaciones móviles** se mejora el seguimiento del paciente, por ello se debe fomentar su uso durante las visitas de educación sanitaria de modo que el **paciente sea consciente** de los **beneficios**, para fomentar el **empoderamiento** del paciente y el **contacto** estrecho con los **profesionales** sanitarios.

- ✓ Recomendable una aplicación móvil única
- ✓ Personalizar el uso de la aplicación
- ✓ Revisar los datos registrados durante la consulta

MONITORIZACIÓN FARMACOCINÉTICA Y EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS EN PACIENTES CON HEMOFILIA

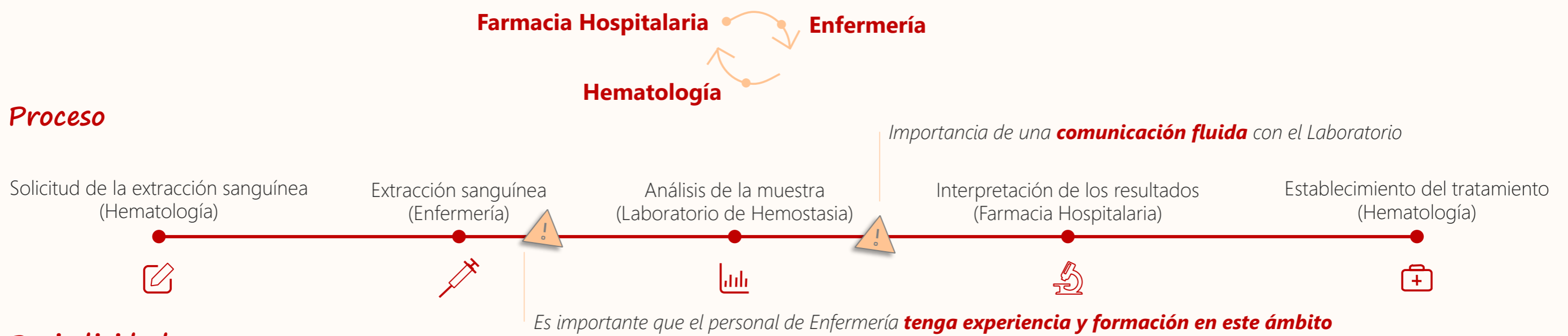
CÓDIGO: ESP-CRP-0071

MONITORIZACIÓN FARMACOCINÉTICA

En el seguimiento del paciente con hemofilia es esencial la monitorización farmacocinética para ajustar mejor la profilaxis del paciente y debe ser realizada por el profesional con los conocimientos y experiencia adecuados.

Profesionales implicados

En el proceso de monitorización farmacocinética participan **de manera conjunta**, según las capacidades y recursos de cada hospital



Periodicidad

Monitorización farmacocinética **individual** basada en **modelos poblacionales**

🕒 **Mín. 1 vez al año**

🔍 **Al menos a todos los pacientes graves y moderadamente graves**

Y en el contexto de cambio de tratamiento, ajuste de dosis o en la transición infancia – adolescencia y edad adulta

Para conocer el perfil farmacocinético individualizado y poder determinar la mejor pauta terapéutica para cada paciente

EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS

La evaluación de resultados es una **herramienta fundamental** en la práctica asistencial del paciente con hemofilia y se debe potenciar el desarrollo y uso generalizado de **PROMs y PREMs específicos** para la hemofilia.

📊 **Indicador más importante^{1,2}** → Frecuencia de sangrado

→ Si bien es necesario valorar otros indicadores relacionados con PREMs y PROMs*

📄 Mediante el uso de **cuestionarios estandarizados y validados (Patient Reported Outcomes y Patient Reported Experience)** que recojan, al menos una vez al año, aspectos **específicos** de la hemofilia, relacionados tanto con la enfermedad como con el tratamiento, para poder así comparar entre pacientes y evaluar adecuadamente la calidad asistencial

Hematología, Enfermería y Farmacia Hospitalaria deben trabajar de forma coordinada, junto con el resto de los profesionales implicados, en la **recogida y evaluación de indicadores de salud**, ajustados a cada perfil profesional y que se documenten en la historia clínica del paciente.

Entre la información a recoger se propone:



Tasas anualizadas de sangrados (ABR y AJBR) y actividades relacionadas con el sangrado

Estado articular (HEAD-US, HJHS) y nivel de dolor (escala EVA)

Actividad social

Actividad física

Impacto de la hemofilia en las actividades de la vida diaria

Parámetros farmacocinéticos con concentraciones de fármaco (indicador útil a corto plazo)

Riesgo de sangrado según actividad física (escala de Broderick)

Adherencia al tratamiento

Indicadores fármaco-económicos y de consumo

Satisfacción del paciente con respecto al manejo asistencial y al tratamiento

Calidad de vida

Para la recogida de los indicadores de calidad de vida, se recomienda la utilización de **escalas de calidad de vida estandarizadas**

📄 **EQ 5D (-5L /-5D-Y)**

📄 **HAQ**

📄 **PGI-S**

📄 **SGPALS**

📄 **WPAI-CIQ:HS**

📄 **Haemo-QoL / Haem-A-QoL**

* PREMs, Experiencia del paciente durante el recorrido asistencial; PROMs, Calidad de vida del paciente y su percepción de la enfermedad y el tratamiento

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. 2013;19(1). doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x 2. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020;26:1-158. doi:10.1111/hae.14046

EDUCACIÓN SANITARIA DE LOS PACIENTES CON HEMOFILIA

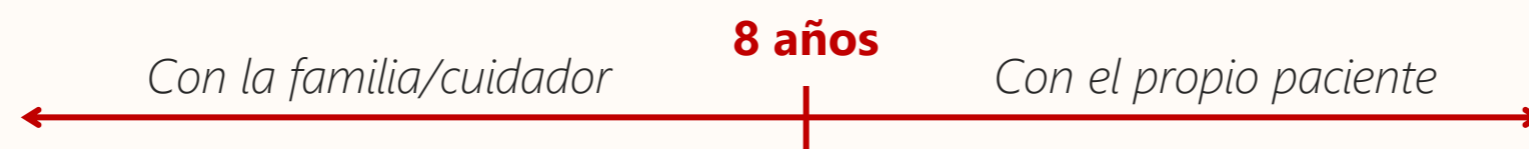
CÓDIGO: ESP-CRP-0071

En la hemofilia, el **entrenamiento** y la **formación** al paciente y a sus familiares/cuidadores debe darse desde el momento del diagnóstico, de forma continuada y adaptada a cada etapa de la vida, para favorecer la independencia del paciente y mejorar así su calidad de vida^{1,2}.

Aspecto fundamental, el autocuidado

Un aspecto fundamental de la formación del paciente es la adquisición de las habilidades necesarias para su **autocuidado**. Se fomenta que todos los pacientes se **administren la medicación en su domicilio**.

Es un aspecto que se trabaja desde la infancia



Ventajas del autocuidado

- Mejora de la **calidad** de vida
- Mayor **autonomía**
- Menor dependencia** y limitación ante su enfermedad

Profesionales implicados

La información proporcionada se debe realizar de manera **coordinada** desde Farmacia Hospitalaria, Enfermería y Hematología, y debe **estar consensuada**. Cada perfil proporciona una información más concreta según sus competencias adaptando la información a la situación individual de cada paciente.



Es fundamental que los profesionales implicados en el manejo del paciente con hemofilia reciban una **formación especializada** en la patología y su abordaje

Información que se debe proporcionar al paciente

01	Información sobre la patología		Tipos, causas, herencia genética, síntomas, pronóstico, cuándo acudir a Urgencias, etc.
02	Información sobre el tratamiento		Funcionamiento, objetivos, limitaciones, efectos adversos, etc.
03	Información sobre la (auto)administración domiciliaria		Reconocimiento precoz de sangrados y actuación ante ellos, incluyendo la reconstitución y manejo del factor, administración del concentrado de factor, cálculo de dosis, almacenamiento de la medicación, medidas de higiene, gestión de residuos post-administración, cómo actuar en caso de que no se pueda administrar el tratamiento en casa, etc.
04	Información sobre aspectos musculoesqueléticos		Salud muscular y articular, complicaciones, importancia de la rehabilitación, técnicas de manejo del dolor, etc.

Recomendaciones y/o buenas prácticas

- La información proporcionada debe ser facilitada **desde el momento del diagnóstico** y estar adaptada al **perfil** de cada paciente
- Se debe garantizar una **coordinación** y **comunicación** adecuada entre Hematología, Enfermería y Farmacia Hospitalaria con respecto al entrenamiento en la **(auto)administración**. De lo contrario, se debe elaborar un **protocolo** de entrenamiento
- Elaboración de un **decálogo** que defina los **puntos preferentes** de información que debe proporcionar cada uno de estos **perfiles**
- Elaboración de documentos o recursos informativos (p.ej. **kit de información al paciente** con hemofilia) cuyo contenido sea **planificado** y **elaborado** de **manera conjunta** por las tres especialidades y adaptado al perfil de cada paciente, para mejorar tanto la formación del paciente como la de los familiares/cuidadores
- Realizar una **comprobación periódica** en la consulta sobre la información proporcionada con el objetivo de evaluar si el paciente comprende correctamente su tratamiento
- Para mejorar la formación del paciente, se recomienda realizar **actividades educativas**, ya sea de forma presencial o telemática y en colaboración con las Asociaciones de Pacientes

SITUACIONES DE EMERGENCIA EN PACIENTES CON HEMOFILIA

CÓDIGO: ESP-CRP-0071

COMORBILIDADES

El tratamiento de las comorbilidades, especialmente de las **patologías cardiovasculares**, es uno de los aspectos más relevantes en el abordaje de los pacientes, ya que pueden acentuar los problemas relacionados con la hemofilia^{1,2}.

Además, las personas con hemofilia suelen ser más propensas a la obesidad, a la hipertensión o a la diabetes que la población general^{1,2}.



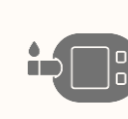
Patologías cardiovasculares



Obesidad



Hipertensión



Diabetes



Acentuado en edad adulta

El impacto de las comorbilidades en el paciente con hemofilia se **acentúa en la edad adulta** y especialmente en la vejez, por lo que se requiere un tratamiento adecuado de las mismas

SITUACIONES DE EMERGENCIA

Durante el recorrido asistencial del paciente con hemofilia hay ciertas situaciones, como la **cirugía**, los **procedimientos invasivos**, las visitas a **urgencias** o el **ingreso hospitalario**, que requieren una **planificación** adicional y un **abordaje especializado**



Cirugía



Procedimientos invasivos



Urgencias



Ingreso hospitalario



Planificación y abordaje especializado



Equipo experto en Hemofilia

Coordinación y comunicación de los profesionales involucrados

Cirugía, Traumatología, Anestesia, Odontología, Hematología, Farmacia Hospitalaria, Enfermería de Planta/Quirófano



El **protocolo** de actuación y los profesionales responsables del cuidado del paciente durante la cirugía o en la hospitalización **varían entre centros**

En estos casos, las necesidades específicas del paciente con hemofilia (p.ej. necesidad de mayores niveles de factor de coagulación VIII o IX) deben ser abordadas **de manera coordinada entre todos los profesionales involucrados**, tanto los responsables de la cirugía, como los miembros del equipo asistencial responsable del paciente con hemofilia

Recomendaciones y/o buenas prácticas



Elaboración de un **protocolo** de atención al paciente con hemofilia (con y sin inhibidor) **en los Servicios de Urgencias**, así como de un protocolo estandarizado de actuación en la asistencia al **paciente con hemofilia hospitalizado**



Elaboración de **protocolos** de actuación y coordinación ante una **intervención quirúrgica** específica de pacientes con hemofilia (con y sin inhibidor), así como llevar a cabo reuniones multidisciplinares previas a la cirugía entre los distintos profesionales implicados



Coordinación y comunicación entre Hematología, Enfermería de la Unidad de Hemofilia, Enfermería de planta/quirófano y Farmacia Hospitalaria, en términos de disponibilidad de factor, administración del factor al ingreso del paciente, monitorización del paciente, etc.



Los **procedimientos odontológicos invasivos** se deben llevar a cabo **previa elaboración de un plan personalizado** para cada paciente, elaborado de manera conjunta entre Odontología y Hematología, Enfermería y Farmacia Hospitalaria



Cuando un paciente con hemofilia acude a los **Servicios de Urgencias**, debe ser evaluado **inmediatamente** e independientemente de la gravedad, garantizando una **coordinación** adecuada con el hematólogo de guardia/Hematología/Unidad de Hemofilia. La **intervención precoz debe ser obligatoria** y se deben desarrollar vías de atención específica e inmediata



Se recomienda la elaboración de un **protocolo de actuación ante una urgencia** del paciente con hemofilia en el **centro escolar** y la participación de las Asociaciones de Pacientes en la formación en los centros educativos

CSL Behring
Biotherapies for Life™