



Madrid, 28 de mayo de 2019

Más de 800 menores viven en España con hemofilia, una enfermedad genética hereditaria que provoca sangrados prolongados espontáneos

- Los menores que nacen con esta enfermedad genética hereditaria tienen como prioridad principal lograr la máxima autonomía posible y la mínima repercusión en su salud para poder integrarse plenamente en la sociedad.
- La infancia y adolescencia son etapas fundamentales para el menor. La falta de coagulación en la sangre produce episodios hemorrágicos -más frecuentes y abundantes de lo normal en estos años- que ponen en peligro la salud del menor. Los niños comienzan a darse cuenta de que tener hematomas será algo habitual en su vida y tienen que aprender a conocer y a aceptar su enfermedad.
- Los padres juegan un papel crucial en la aceptación de la enfermedad por parte de sus hijos, en enseñarles a prevenir los golpes que deriven en hemorragias peligrosas para su salud y por encargarse de la aplicación del tratamiento intravenoso entre tres o cuatro veces por semana hasta que, a la edad de 7-8 años, son entrenados en la acción de autotransfundirse ellos mismos el factor de coagulación y eso les convierte en autosuficientes y autónomos, lo que a la vez les acerca a la normalidad social.
- Las herramientas adecuadas para el conocimiento y formación de la enfermedad son esenciales para los niños, al igual que el desarrollo de recursos que ayuden a los padres. Por ello, la Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid (Ashemadrid) junto con la compañía farmacéutica especializada en enfermedades poco frecuentes, Sobi, han desarrollado el cuento “Hugo con H”, con la finalidad de servirles de orientación, desde un punto de vista infantil y adaptado a sus capacidades.
- El cuento ‘Hugo con H’ será presentado el próximo 1 de junio mediante un cuentacuentos para niños en el Teatro Tribueño de Madrid a las 11.30 hs y, posteriormente, será representado en distintos hospitales de nuestro país.

De las 3.000 personas con hemofilia en España¹ -una enfermedad congénita y hereditaria que impide la correcta coagulación en la sangre- cerca de un 27% son menores de 18 años². Para dar a conocer esta enfermedad, la Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid (Ashemadrid) con la colaboración de la compañía farmacéutica Sobi presentan en Madrid el próximo 1 de junio el cuento ‘Hugo con H’, un libro infantil que explica mediante ilustraciones la realidad a la que se enfrentan los menores con esta enfermedad poco frecuente. Posteriormente, el cuento será representado en distintos hospitales españoles con el objetivo de servir de orientación tanto a los menores como a los padres para comprender la enfermedad, las distintas etapas que atravesarán y cómo ir superando retos hasta conseguir la máxima autonomía posible y la mínima repercusión en la salud del niño.

En este sentido, Ashemadrid considera fundamental que el menor conozca la enfermedad, la acepte y que sepa tratar con ella. “Es necesario acercarse en vez de alejarse, conocer en vez de ignorar y normalizar en vez de encerrarse en sí mismo” y más cuando se trata en una patología de por vida, explica Fernando Poderoso, presidente de esta asociación de familiares y pacientes.

La hemofilia es una enfermedad hereditaria, que se caracteriza por un defecto de la coagulación de la sangre debido a la falta de uno de los factores que intervienen en ella y se manifiesta por una persistencia de las hemorragias¹. Los menores con esta patología están expuestos desde su nacimiento a muchos riesgos que les pueden provocar episodios hemorrágicos. El principal síntoma de los niños es un sangrado más frecuente y abundante de lo normal, siendo los más habituales a nivel articular³.

Los niños comienzan a darse cuenta muy pronto de que tener golpes o caídas es un problema debido a los hematomas que puedan provocarles, que necesitan un tratamiento intravenoso tres o cuatro veces a la semana y que tienen que ir al hospital periódicamente. Además, hay que tener un cuidado especial cuando realizan cualquier actividad física debido a las consecuencias que les puede ocasionar un golpe. Así, es necesario protegerles con casco, rodilleras y coderas cuando montan en bicicleta.

Los padres juegan un papel crucial en la aceptación de la enfermedad por parte de sus hijos y en enseñarles a prevenir los golpes que deriven en hemorragias peligrosas para su salud. “Mi hijo me decía el otro día que quería jugar al fútbol, pero es un deporte que él no puede practicar. Depende un poco del tipo de actividad que sea. En algunas, le tienes que decir que no porque se puede hacer daño y eso puede suponer para él ir al hospital o un tratamiento posterior”, explica Patricia Ayuso, madre de un menor con hemofilia.

Según la Encuesta Global Anual de la Federación Mundial de Hemofilia², en los países de Europa hay alrededor de un 27% de menores de 18 años con hemofilia, por lo que en España de las 3.000 personas con hemofilia 810 son menores. La Jefa de Sección de Hemostasia del Hospital Universitario de La Paz, María Teresa Álvarez Román señala que “cuando un niño con hemofilia se cae en el colegio, se da un golpe o se hace daño peleándose con un compañero debe acudir al hospital y permanecer varias horas en el mismo pues lo más probable es que deba recibir tratamiento y someterse a diferentes pruebas diagnósticas”. “Tenemos una escala del riesgo hemorrágico que provoca cada actividad física: la escala de Broderick. Les recomendamos que realicen aquellas actividades físicas que tengan un bajo riesgo hemorrágico como por ejemplo la natación. No les recomendamos los deportes de contacto como el fútbol, el baloncesto, etc.”, añade.

Los padres tienen que ser conscientes de la carga psicológica que puede generar en el menor los cuidados que debe tener en su día a día. Esta situación puede provocar sensación de agobio, descontrol y rabia para los niños. No obstante, los expertos recomiendan que no hay que sobreprotegerlos porque eso podría provocar al niño inseguridades, dependencia y falta de integración social. Aunque son conscientes que sobre los propios padres recae la responsabilidad de atender y ayudar a sus hijos y que pasan por un proceso de aceptación cuando se les notifica el diagnóstico de la enfermedad crónica del menor.

Herramientas para pacientes y familiares

La información, formación y el apoyo psicosocial son tres pilares fundamentales para que los afectados alcance la máxima autonomía posible, con los mínimos efectos en su salud, que les permita su inclusión plena en la vida social. En este reto, Ashemadrid afirma que las necesidades varían en función de cada etapa de la enfermedad y, por tanto, “hay que adaptar las acciones a cada una, por ejemplo, en la infantil quizás los que más necesitan ayuda son los padres”.

En este sentido, la compañía farmacéutica especializada en enfermedades poco frecuentes, Sobi, y Ashemadrid han querido dar a conocer el cuento infantil ‘Hugo con H’, que cuenta cómo un menor es capaz de anteponerse a la enfermedad y alcanzar sus sueños. A través de las ilustraciones que recogen este libro, se puede observar los pasos gigantes que da un niño por no dejarse vencer nunca, aunque la hemofilia le acompañe día tras día. Como dice la madre del menor con hemofilia, Patricia Ayuso, “hay épocas buenas y otras malas, pero es una lucha del día a día”.

Y es que desde los pacientes y familiares hasta los profesionales sanitarios que les atienden creen que el cuento es una manera de sensibilizar y explicar a los niños con hemofilia que otros también tienen la enfermedad y pueden lograr todo lo que se propongan. “Es como verse reflejado de alguna manera. Les ayuda a asumir y ver la hemofilia como algo que te puede pasar, pero que también les puede pasar a otros”, destaca Ayuso. Por su parte, Fernando Poderoso destaca también “es de gran ayuda para los padres que en algún momento tienen que abordar con sus hijos el concepto de hemofilia y enfermedad. También para los que no estén en contacto directo con esta enfermedad sirve de método simple de concienciación y conocimiento de la hemofilia”.

Los tratamientos en menores con hemofilia

La doctora Álvarez Román, una de las más reconocidas expertas en hemofilia en España, explica que “el pronóstico y el tratamiento de la enfermedad en menores ha mejorado mucho y uno de los factores determinantes de esta mejora es el uso del tratamiento profiláctico”. La profilaxis consiste en la reposición del factor de coagulación de una manera periódica para prevenir la aparición de hemorragias espontáneas¹. “Gracias a estos tratamientos los niños con hemofilia tienen una vida más cercana a la normalidad. El tratamiento actual es por vía intravenosa y se lo administran los padres tres o cuatro días a la semana”, añade.

Al comienzo del tratamiento, los padres no saben administrarles a sus hijos las inyecciones y acuden al hospital. Según ha explicado Ayuso, madre del menor con hemofilia, “nosotros los padres hemos sido entrenados por el Hospital La Paz para pinchar al niño antes de ir al colegio”. Cuando alcanzan los 7-8 años, son entrenados en la acción de autotransfundirse ellos mismos el factor de coagulación y eso les convierte en autosuficientes y autónomos, que a la vez les acerca a la normalidad social. Según ha indicado Poderoso, “el menor con hemofilia se debe comprometer con su adherencia para que la enfermedad sea lo menos restrictiva posible y que no les impidan formarse académicamente, que será lo que en el futuro le acercará a una vida plena”.

Acerca de Sobi®

En Sobi® estamos dedicados a transformar la vida de las personas afectadas por enfermedades raras. Como compañía biofarmacéutica internacional especializada en enfermedades raras proporcionamos un acceso sostenible a terapias innovadoras en las áreas de hematología, inmunología y atención especializada.

Aportamos algo único en las enfermedades raras –la importancia de dirigir nuestro esfuerzo, potencial y agilidad hacia las personas a las que nos dedicamos a servir–.

El duro trabajo y la dedicación de nuestros 1050 empleados ha sido fundamental para conseguir nuestro éxito en todo el mundo: Europa, Norte de América, Oriente Medio, Rusia y el Norte de África. Puede encontrar más información sobre Sobi® en <https://sobi.es>

Hemofilia A

Es un trastorno hemorrágico hereditario causado por una falta del factor de coagulación sanguínea VIII. Esta patología es provocada por un rasgo hereditario recesivo ligado al cromosoma X, con el gen defectuoso localizado en el cromosoma X. Las mujeres tienen dos copias del cromosoma X. Si el gen del factor VIII en uno de los cromosomas no funciona, el gen en el otro cromosoma puede hacer el trabajo de producir suficiente factor VIII. Los hombres tienen únicamente un cromosoma X. Si el gen del factor VIII falta en el cromosoma X de un niño, él tendrá hemofilia A. Por esta razón, la mayoría de las personas con hemofilia A son hombres⁴.

Hemofilia B

Es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por una falta del factor IX de coagulación de la sangre. Sin suficiente cantidad de este factor, la sangre no se puede coagular apropiadamente para controlar el sangrado. La hemofilia B es causada por un rasgo hereditario recesivo ligado al cromosoma X, con el gen defectuoso localizado en el cromosoma X. Las mujeres tienen dos copias del cromosoma X. Si el gen del factor IX en uno de los cromosomas no funciona, el gen en el otro cromosoma puede hacer el trabajo de producir suficiente factor IX. Los hombres tienen únicamente un cromosoma X. Si el gen del factor IX falta en el cromosoma X de un niño, él tendrá hemofilia B. Por esta razón, la mayoría de las personas con hemofilia B son hombres⁵.

CONTACTO:

Beatriz Martínez de la Cruz

Sobi

91 391 35 80

Beatriz.martinezdelacruz@sobi.com

Laura Mayoral /Paula Seoane

Cícero Comunicación

91 750 06 40/ 685 99 21 98

lauramayoral@cicerocomunicacion.es

Referencias:

1. Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia. Sección Pacientes. Área enfermedades. <https://www.sehh.es/images/stories/recursos/2017/01/pacientes/Hemofilia.pdf>
2. World Federation of Hemophilia. Mini report on the Annual Global Survey 2019. Montreal, Canada: WFH, 2019. <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1722.pdf>
3. Guía de apoyo al paciente hemofílico y a sus familias <https://escolasaude.sergas.gal/Contidos/Documents/564/Guia%20hemofilia%20apoyo%20pacientes.pdf>
4. NIH. Biblioteca Nacional de Medicina de los EE. UU. <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000538.htm> (Consultado el 25 de marzo de 2019)
5. NIH. Biblioteca Nacional de Medicina de los EE. UU. <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000539.htm> (Consultado el 25 de marzo de 2019)