

VIVIR CON UN INHIBIDOR

Su guía para controlar la hemofilia con inhibidores



NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION
for all bleeding disorders

HEMOPHILIA.ORG



La Fundación Nacional de Hemofilia (NHF, por sus siglas en inglés) agradece a Daryl Kovalich por escribir este folleto, a Marion A. Koerper, MD, por la revisión final, y a Sarah Goto, MPH, por escribir la actualización.

Los editores también desean expresar su agradecimiento al Grupo de trabajo sobre inhibidores de la NHF, que incluye a Sue Geraghty, RN, MBA; Annalise A. Guerra, MSW; Christine Guelcher, RN-BC, MS, PPCNP-BC; Gary Woods, MD, y Shannon L. Meeks, MD, quienes brindaron valiosos comentarios durante la revisión de esta publicación.

Este folleto fue respaldado por el Número de Acuerdo Cooperativo (NU27 DDO01154), financiado por los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades. Su contenido es responsabilidad exclusiva de los autores y no representa necesariamente los puntos de vista oficiales de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades o el Departamento de Salud y Servicios Humanos.

Los datos que se presentan en esta publicación constituyen solamente información general. La NHF no proporciona asesoramiento médico ni se involucra en el ejercicio de la medicina. Bajo ninguna circunstancia, la NHF recomienda un tratamiento particular para personas específicas y, en cada uno de los casos, le sugiere que consulte a su médico o a un centro de tratamiento local antes de optar por un tratamiento.

©2023 Fundación Nacional de Hemofilia. El material de esta publicación no puede reproducirse sin el permiso por escrito de la Fundación Nacional de Hemofilia (NHF).

A USTED SE LE DIAGNOSTICÓ UN INHIBIDOR. ¿AHORA QUÉ?

¿QUÉ ES UN INHIBIDOR?




Cuando el cuerpo detecta bacterias, virus y otras sustancias extrañas que pueden causar enfermedades o daños, crea **anticuerpos** para combatirlos. En ocasiones, sin embargo, el sistema inmunológico desarrolla anticuerpos para atacar a elementos diseñados para ayudar al cuerpo, como ciertos medicamentos.

Un inhibidor es un tipo de anticuerpo que ataca el **factor de coagulación** infundido e impide que el producto del factor de coagulación funcione. Esto hace que sea más difícil tratar las hemorragias y prevenir las.

Los inhibidores pueden desarrollarse en personas con hemofilia A (deficiencia de factor VIII (8)) y hemofilia B (deficiencia de factor IX (9)) de todas las edades y gravedades de la enfermedad, así como en la enfermedad de von Willebrand (VWD) tipo 3 por la que se recibe infusión de productos de factor de coagulación. Los inhibidores son más comunes en pacientes con hemofilia A. Es importante saber que cuando los pacientes con hemofilia B desarrollan un inhibidor, pueden desarrollar reacciones alérgicas a su producto de factor de coagulación IX (9) durante o poco después de una infusión. Estas reacciones pueden ser graves, por lo que es importante hablar de esto con su centro de tratamiento de hemofilia.

La forma en que se manejan los inhibidores varía de persona a persona. No hay dos personas o situaciones iguales. El enfoque depende de factores como qué tan alto es el nivel del inhibidor (conocido como **título**) en el momento del diagnóstico y cómo responde la persona al tratamiento.

En general, se plantean tres objetivos para alguien con un inhibidor:

-  **OBJETIVO UNO:** Prevenir y tratar hemorragias
-  **OBJETIVO DOS:** Eliminar el inhibidor de forma permanente
-  **OBJETIVO TRES:** Superar los problemas originados por los inhibidores en la vida diaria

Los inhibidores pueden generar una serie de preocupaciones para los pacientes con hemofilia y VWD tipo 3 y sus familias y cuidadores. Existe el riesgo de hemorragias que amenazan la vida y las extremidades y de daño articular a largo plazo, así como presión social, emocional y financiera. Todos los días se aprende algo nuevo sobre los inhibidores. Ahora hay más opciones de tratamiento que nunca para prevenir y tratar hemorragias en pacientes con inhibidores. Se están desarrollando nuevos tratamientos para ayudar a las personas a llevar una vida lo más saludable posible.

ESTE FOLLETO LE AYUDARÁ A APRENDER:

- Cómo prevenir y tratar hemorragias cuando tiene un inhibidor
- De qué manera sus proveedores de atención médica pueden trabajar para lograr la eliminación de los inhibidores de su cuerpo
- Cómo afectan los inhibidores su estilo de vida
- Consejos sobre cómo administrar los costos del tratamiento
- El impacto emocional y social de los inhibidores



CONSEJO PARA UTILIZAR ESTE FOLLETO

¿No está seguro de qué significan algunos de los términos? Las palabras en naranja se explican con más detalle en el glosario en el reverso.



¿NECESITA MÁS INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE QUÉ SON LOS INHIBIDORES?

Consulte el folleto suplementario de la NHF llamado "Información sobre inhibidores".

La investigación clínica sobre los inhibidores está en curso, por lo que usted puede mantenerse al día sobre las últimas opciones de prevención y tratamiento visitando www.hemophilia.org/bleeding-disorders-az/overview/inhibitors.

La NHF recomienda que consulte a su hematólogo o centro de tratamiento de hemofilia antes de seguir cualquier curso de tratamiento.



OBJETIVO UNO: PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO DE HEMORRAGIAS.

Una parte importante del manejo de la hemofilia es prevenir o reducir la frecuencia de los episodios de sangrado. La **profilaxis** es el estándar de atención para prevenir hemorragias en muchas personas con hemofilia y los beneficios de la profilaxis pueden ser importantes para las personas que tienen un inhibidor. La profilaxis implica infusiones regulares programadas de **factor de coagulación** o inyecciones subcutáneas (debajo de la piel) de un producto sin factor (p. ej., emicizumab, también conocido como Hemlibra®).

La forma en que maneje su tratamiento para la hemofilia depende de la cantidad de inhibidor que tenga: nivel bajo o alto (título). Los inhibidores se miden mediante una extracción de sangre y una prueba de laboratorio. El tipo de prueba determina cómo se mide y qué unidades se utilizan para describirla, que pueden ser unidades Bethesda (BU), unidades Bethesda de Nijmegen (NBU) o unidades Bethesda cromogénicas (CBU). La cantidad de inhibidor, que se conoce como su título, depende de la cantidad de unidades medidas en su sangre.

- Si usted tiene más de 5 unidades Bethesda, usted tiene un **inhibidor de título alto**.
- Si usted tiene menos de 5 unidades Bethesda, usted tiene un **inhibidor de título bajo**.

HAY TRES FORMAS PRINCIPALES DE TRATAR Y PREVENIR HEMORRAGIAS EN PERSONAS CON INHIBIDORES:

- Alta dosis de factor de coagulación*
- Agentes de derivación*
- Terapias sin factor

**Estas terapias también se pueden usar para tratar hemorragias*

PROFILAXIS CON DOSIS ALTAS DE FACTOR DE COAGULACIÓN

Para las personas con **inhibidores de título bajo**, el uso de dosis más altas o más frecuentes de productos de reemplazo de factor de coagulación infundidos puede prevenir hemorragias y, a menudo, puede tratarlas. Sin embargo, para otras personas con **títulos altos de inhibidores**, la prevención y el tratamiento de las hemorragias es más difícil. Incluso las dosis más altas de reemplazo de factor de coagulación pueden no ser suficientes para superar el inhibidor y prevenir o tratar las hemorragias. Las personas con un título alto de inhibidor deben tratarse con **agentes de derivación**.

AGENTES DE DERIVACIÓN

Los agentes de derivación son productos de tratamiento que pueden usar las personas con inhibidores de títulos bajos y altos. Los productos de agentes de derivación tienen otros factores de coagulación que pueden formar un coágulo al “desviar” o sortear la necesidad del cuerpo de factor VIII (8) o factor IX (9).

EXISTEN DOS TIPOS PRINCIPALES DE AGENTES DE DERIVACIÓN:

1. Concentrados de complejo protrombínico activado, o aCCP (p. ej., Feiba®), que se utilizan para prevenir y tratar hemorragias
2. Concentrado de factor VIIa (7a) activado recombinante (p. ej., SevenFact®, Novoseven®), que se utilizan para tratar hemorragias

Consulte las recomendaciones de tratamiento del Consejo asesor científico y médico (MASAC) de la NHF en www.hemophilia.org/ProductInfo para conocer los nombres y las características de estos agentes de derivación



¿QUÉ MÁS ES IMPORTANTE SABER ACERCA DE LOS AGENTES DE DERIVACIÓN?

Los agentes de derivación pueden ser muy efectivos. También tienen algunos inconvenientes. El primero es que es difícil juzgar qué tan bien está funcionando un medicamento. Diferentes pacientes responden de manera diferente a los dos tipos de agentes de derivación y no existe una prueba de laboratorio estándar para determinar qué tan bien está funcionando un agente de derivación para prevenir un episodio hemorrágico. Es posible que no sepa que no está funcionando tan bien como debería hasta que tenga un episodio hemorrágico. Puede haber algo de prueba y error hasta encontrar el tratamiento correcto y la dosis correcta, lo que puede ser costoso y llevar mucho tiempo. Ocasionalmente, los CCPa pueden hacer que aumente el título del inhibidor porque contienen factor IX (9) y pequeñas cantidades de factor VIII (8). El médico del Centro de Tratamiento de Hemofilia (HTC, por sus siglas en inglés) debe realizar análisis de inhibidores frecuentes para asegurarse de que esto no esté ocurriendo.

SI LA DOSIS INICIAL O EL TIPO DE MEDICAMENTO NO FUNCIONA PARA PREVENIR HEMORRAGIAS, SU MÉDICO PUEDE HACER UNO O MÁS DE LOS SIGUIENTES:

- Aumentar o disminuir la dosis del agente de derivación
- Cambiar el tipo de agente de derivación
- Cambiar la frecuencia con la que se administra el agente de derivación
- Agregar medicamentos adicionales

Otro desafío es que tener que infundir con más frecuencia, o tener infusiones que toman más tiempo para inyectarse por completo, puede contribuir a la dificultad de acceso a las venas. El factor recombinante VIIa (7a) requiere infusiones frecuentes. Los CCPa requieren que el producto se infunda muy lentamente, lo que resulta en infusiones largas, para evitar posibles reacciones que pueden resultar de una infusión demasiado rápida.

Debido a que los pacientes con hemofilia no tienen deficiencia de proteínas en los productos de derivación, deben administrarse bajo estrecha supervisión debido a la posibilidad de una **trombosis** (un coágulo de sangre). Un coágulo de sangre puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo. Esta complicación del tratamiento es rara, pero puede ser grave y provocar un ataque cardíaco, un accidente cerebrovascular o la muerte. Hay varias razones por las que una persona puede desarrollar un coágulo de sangre después de la infusión con un producto de derivación. La dosis del agente de derivación podría ser demasiado elevada o estar siendo administrada con demasiada frecuencia. Los coágulos también se pueden formar si la persona está tomando un agente de derivación sumado a medicamentos orales, como ácido aminocaproico (p. ej. Amicar®) o ácido tranexámico (p. ej. Lysteda®). Estos dos medicamentos evitan que los coágulos se descompongan y no deben utilizarse simultáneamente con un agente de derivación. No trate las hemorragias con un agente de derivación de CCPa si está usando emicizumab (Hemlibra®) de manera profiláctica, ya que hacerlo aumenta la probabilidad de que desarrolle un coágulo de sangre.

Finalmente, el costo del tratamiento para los productos de derivación es significativamente más alto que para el factor de coagulación. El costo puede ser una barrera para el uso de agentes de derivación (consulte la sección a continuación sobre cuestiones financieras y de seguros).

PRODUCTOS SIN FACTOR:

La FDA aprobó por primera vez en 2018 nuevas terapias que funcionan en el cuerpo de maneras diferentes al reemplazo del factor de coagulación o a los agentes de derivación, para ayudar a prevenir el sangrado. Si bien las terapias tradicionales se administraron mediante infusión en una vena, muchas de estas nuevas terapias requieren solo una inyección justo debajo de la piel (subcutánea).

Emicizumab (Hemlibra®) es una opción de tratamiento sin factor que imita el factor de coagulación y está disponible para pacientes con hemofilia A (factor VIII (8)) con y sin inhibidores, para prevenir episodios hemorrágicos. Este producto es una proteína diseñada en laboratorio que se administra mediante una inyección debajo de la piel que reemplaza la función del factor VIII (8) en la coagulación. Dado que en realidad no es el factor VIII (8), el inhibidor no actúa contra él. Después de la primera serie de dosis semanales durante cuatro semanas, la dosificación puede ser semanal, cada dos semanas o cada cuatro semanas.

Emicizumab (Hemlibra®) no se puede usar para tratar hemorragias. Si la persona tiene un episodio de sangrado, deberá tratar el sangrado con factor de coagulación estándar o un agente de derivación. Además, este producto no trata el inhibidor ni lo elimina. El título del inhibidor puede disminuir significativamente mientras se toma el producto sin factor; sin embargo, si se usa el factor de coagulación para tratar una hemorragia, el título del inhibidor aumentará nuevamente.

Hay otros tipos de nuevas terapias en diferentes etapas de investigación, por lo que es posible que haya productos de tratamiento adicionales disponibles. Se están investigando algunos de estos tratamientos para las personas con hemofilia A o B, con o sin un inhibidor. Para obtener más detalles y la información más actualizada sobre futuras terapias, visite

<https://www.hemophilia.org/bleeding-disorders-az/treatment/future-therapies>.





¿QUÉ MÁS ES IMPORTANTE SABER SOBRE LOS PRODUCTOS SIN FACTOR?

Los productos sin factor pueden afectar algunos análisis de sangre de laboratorio, incluidas las pruebas para medir los niveles de actividad del factor y los títulos de inhibidores. Aunque algunos tratamientos sin factor reemplazan el papel del factor en la coagulación, funcionan en el cuerpo de manera diferente al factor. Esta diferencia puede hacer que las pruebas den resultados engañosos. Si se solicitan pruebas estándar para verificar los niveles de factor en una sala de emergencias o antes de una cirugía, es posible que indiquen que la persona que toma emicizumab (Hemlibra®) tiene niveles normales y no tiene hemofilia ni necesita tratamiento, incluso si los niveles son muy bajos. Las personas que toman emicizumab (Hemlibra®) a las que se les realiza la prueba de un inhibidor con un ensayo Bethesda o Nijmegen-Bethesda obtendrán un resultado negativo, lo que indica que no tienen un inhibidor, incluso si tienen un título alto de inhibidor.

Las personas que toman emicizumab (Hemlibra®) deben someterse a una prueba cromogénica para obtener un resultado de inhibidor real.

Comuníquese con sus proveedores de atención médica cuando esté en tratamiento con productos sin factor para evitar errores, antes de los análisis de sangre o los procedimientos médicos. Finalmente, las personas que usan emicizumab (Hemlibra®) solo deben tratarse con el agente de derivación de CCPa bajo la estrecha supervisión de un proveedor de atención médica porque podrían desarrollar un coágulo de sangre con dosis más altas durante más de un día.

Si está interesado en obtener más información sobre desarrollos de investigación y nuevos tratamientos, comuníquese con su hematólogo. Visite hemophilia.org y busque la sección Terapias futuras (Future Therapies) para obtener más actualizaciones, información y respuestas a las preguntas frecuentes.



OBJETIVO DOS: ELIMINAR EL INHIBIDOR DE FORMA PERMANENTE.

La prevención y el tratamiento de los episodios hemorrágicos es solo una parte del tratamiento de las personas con inhibidores. A continuación, buscamos formas de deshacernos de los propios inhibidores.

Inducción de la tolerancia inmune

Para algunas personas, la mejor opción para intentar eliminar los inhibidores del cuerpo es la **inducción de la tolerancia inmune**, o ITI. El objetivo de la ITI es “enseñar” al cuerpo a aceptar el **factor de coagulación**. Otra forma de ver la ITI es que ayuda al cuerpo a no considerar al factor como una amenaza. Cuando la ITI tiene éxito, el cuerpo “recuerda” que el tratamiento con factor no es un objeto extraño y pertenece allí, y el inhibidor desaparecerá lentamente.

La ITI se realiza dando a las personas con un inhibidor infusiones más frecuentes o dosis más altas de factor de coagulación durante un período de tiempo determinado. Pueden pasar semanas o meses y, en algunos casos, años hasta que el cuerpo se acostumbre al factor. Hay muchos protocolos diferentes para ITI que su proveedor podría usar, lo que significa que no todas las personas tendrán el mismo plan de tratamiento. Muchas personas, especialmente los niños pequeños, pueden necesitar un puerto (un dispositivo insertado quirúrgicamente para ayudar a administrar el factor de coagulación a través de una vena) si es difícil encontrar una vena para infundir. Los puertos pueden hacer que una persona sea más propensa a desarrollar una infección, por lo que es importante hablar con su médico antes de insertar uno. Es importante que hable con su médico sobre el modo de administración de la ITI para usted o su hijo. Escriba todas las preguntas que tenga y llévelas a la cita médica.

¿Qué tan bien funciona ITI?

La ITI puede ser muy eficaz, a pesar de que puede ser un proceso largo. De hecho, la ITI puede eliminar los inhibidores en aproximadamente el 70% de las personas con hemofilia A y en el 30% de las que tienen hemofilia B. Para otras, la ITI puede disminuir las complicaciones hemorrágicas. La ITI tiene más éxito si se inicia cuando el título de inhibidor de la persona es inferior a 10.0 unidades, pero puede ser útil comenzar antes, independientemente del título. Hable con su proveedor de atención médica.

AL MOMENTO DE DETERMINAR SI LA ITI ES EXITOSA, ES NECESARIO CONSIDERAR TRES FACTORES:

1. El título del inhibidor se reduce a un valor negativo después de recibir una dosis de factor de coagulación, un resultado típicamente inferior a 0,5 unidades
2. Después de recibir una dosis de factor, el nivel de factor medido debe ser al menos el 66% de lo que se esperaba que fuera el nivel de factor.
3. La vida media del factor de coagulación administrado al paciente es de al menos 6 horas.

¿Qué productos se utilizan para la ITI?

Muchas personas comienzan la ITI usando el mismo producto de factor de coagulación que estaban usando cuando desarrollaron el inhibidor. Algunas personas pueden cambiar a un producto de factor diferente, si su producto anterior ya no funciona. Su médico hablará con usted sobre los productos apropiados y le hará una recomendación. Recuerde: todas las personas son diferentes. Lo que funciona para una persona puede no funcionar para otra.

Consideraciones sobre la ITI

Asegúrese de hablar con su médico sobre los beneficios y riesgos de la ITI. Si ya va a un centro de tratamiento de hemofilia (HTC), puede encontrar apoyo e información del personal. Hay varias cosas a tener en cuenta.

La ITI requiere mucho tiempo para visitas a la clínica y tratamientos. Puede alterar su rutina normal, y la de su familia o cuidadores. Y, según su evolución, el cronograma del tratamiento puede variar o cambiar de vez en cuando. La ITI también puede ser costosa y la duración del tratamiento de la ITI puede variar de meses a años. Para superar estos desafíos, usted y su familia, u otras personas que le brinden apoyo, necesitarán compromiso, dedicación y paciencia. Las personas que usan una terapia sin factor, como emicizumab (Hemlibra®) para prevenir hemorragias, también deben hablar con su médico sobre cualquier consideración para realizar la ITI.

LA BUENA NOTICIA ES QUE HAY AYUDA DISPONIBLE SI USTED SABE DÓNDE BUSCARLA.

Algunas personas dependen del apoyo de su familia. Otras encuentran ayuda en el servicio de orientación de un HTC. Muchas personas sienten que ambas son necesarias para atravesar una ITI con éxito.





OBJETIVO TRES: SUPERAR LOS DESAFÍOS DE LOS INHIBIDORES EN LA VIDA DIARIA.

Las personas con inhibidores pueden tener una vida larga y gratificante. Sin embargo, las personas con inhibidores y sus familias con frecuencia se enfrentan a desafíos, incluidos los mencionados en esta sección. Es indispensable buscar apoyo y recursos que les permitan a usted y su familia superar estos obstáculos.

Preocupaciones sobre las articulaciones y la actividad física

Las hemorragias ocurren en personas con hemofilia que tienen y en las que no tienen inhibidores. En el caso de las personas con inhibidores, las hemorragias son más difíciles de controlar y tardan más en curarse. ***A continuación presentamos algunas maneras de lidiar con este tipo de hemorragias:***



Ser físicamente activo es importante para fortalecer las articulaciones y los músculos, lo que ayuda a prevenir las hemorragias articulares y musculares y promueve la buena salud. Por lo general, se recomiendan actividades de menor riesgo. Pero primero hable con su proveedor de atención médica, especialmente con su fisioterapeuta, acerca de si esa actividad física sería buena para usted.



El tratamiento de las hemorragias puede llevar más tiempo cuando tiene un inhibidor, por lo que se pueden dañar más las articulaciones y los músculos. Es posible que deba usar equipo de protección o equipo de asistencia. Estos pueden incluir muletas, una silla de ruedas, un andador, un cabestrillo y una férula.



La recuperación completa de una hemorragia articular o muscular es importante para reducir las posibilidades de que se repita la hemorragia en la misma articulación o músculo poco tiempo después. Trabajar con un fisioterapeuta lo ayudará a recuperarse de dicha hemorragia.



Las personas con inhibidores pueden experimentar daño articular debido a hemorragias repetidas en la misma articulación, conocida como articulación objetivo, con el tiempo. El daño articular puede tratarse mediante métodos quirúrgicos y no quirúrgicos.

Consideraciones financieras y de cobertura del seguro

El tratamiento de hemofilia es costoso, incluso para las personas sin inhibidores. Una vez que el inhibidor se desarrolla, el tratamiento puede ser muy costoso. Es importante recordar que las empresas de seguro no siempre cubren todos los costos del tratamiento. Debido a esto, los pacientes y sus familias deben considerar tanto los costos iniciales del tratamiento como los costos proyectados de toda la terapia.

Las personas que se someten al tratamiento de inhibidores deben saber que son responsables del pago de ciertos costos. Además, muchos planes de seguro tienen un límite respecto al monto que pagarán por el tratamiento. Si usted se atiende en un HTC, asegúrese de hablar con una trabajadora social o un verificador de seguros del hospital. Pueden ayudarle a responder algunas de las preguntas que figuran a continuación. Además, usted puede visitar hemophilia.org y buscar herramientas de seguro médico personal [Personal Health Insurance Toolkit] para evaluar qué cubrirá su plan de seguro.

Cosas a considerar sobre el costo de la cobertura del tratamiento

1. ¿Su médico necesita proporcionar razones adicionales para justificar su tratamiento?
2. ¿Su plan de seguro médico cuenta con un administrador de casos especial para las personas con hemofilia?
3. ¿Existen costos que su seguro no cubrirá?
4. ¿Existen programas del gobierno o de compañías farmacéuticas que le puedan ayudar a reducir los costos?
5. ¿Recibirá tratamiento en un hospital o en una clínica o consultorio externo?

Impacto del tratamiento de inhibidores

Muchos planes de tratamiento para inhibidores son intensos y de larga duración, lo que puede ser difícil para toda la familia. Esto puede causar estrés emocional y afectar su vida social, laboral y en la escuela. **Algunas maneras en que puede verse afectado incluyen:**

- Es posible que deba viajar a su proveedor de atención a la hemofilia con más frecuencia para recibir la atención que necesita.
- Algunos tratamientos requieren un mayor número de infusiones y los pacientes pueden desarrollar miedo a las agujas.
- Las infusiones más frecuentes a veces requieren el uso de un **puerto** (un dispositivo insertado quirúrgicamente para ayudar a administrar el factor a través de una vena) y pueden ocurrir infecciones con el puerto.
- El tratamiento puede hacer que usted o sus cuidadores falten al trabajo o a la escuela.

Problemas sociales para los niños en la escuela

El tratamiento puede ser especialmente difícil para los niños y adolescentes.

Ellos pueden experimentar algunos de los siguientes:

- Actividades limitadas para prevenir hemorragias o si se realiza ITI debido a terapia intensiva.
- Problemas sociales a causa de la carga del tratamiento continuo.
- Mayor ansiedad o estados de ánimo depresivos debido a la actividad física limitada.
- Desafíos en la escuela debido a las ausencias debido al aumento del tratamiento.

Por esta razón, es importante que los niños reciban apoyo. Todos pueden ayudar: familiares, cuidadores, médicos y otros expertos en salud. El personal del HTC puede ayudar a los padres con los cambios físicos y emocionales de sus hijos. Ellos pueden sugerir actividades seguras que satisfagan las necesidades de cada niño.

Los niños pueden necesitar adaptaciones, modificaciones y apoyo en la escuela. Puede obtener ayuda para completar el papeleo, como desarrollar un **Plan de Adaptación 504** o un **Plan de Educación Individualizado** (PEI).

LOS TRABAJADORES SOCIALES PUEDEN PROPORCIONAR AYUDA o remitir a los familiares a terapeutas o consejeros para aprender a sobrellevar el impacto de los inhibidores sobre usted, su hijo y el resto de la familia.



Desafíos en el trabajo

Ya sea que usted tenga un inhibidor o sea el cuidador de un niño con un inhibidor, el tratamiento y las consultas médicas frecuentes pueden presentar desafíos en el trabajo. La Ley sobre Estadounidenses con Discapacidades (Americans with Disabilities Act, ADA) y la Ley de Licencia por Razones Médicas (Family Medical Leave Act, FMLA) ofrecen protecciones que pueden ser relevantes para usted. Por ejemplo, pueden ayudarle a solicitar modificaciones razonables o licencias por su tratamiento o el de su hijo.

Lo que usted elija divulgar sobre su trastorno hemorrágico o el de su hijo en el lugar de trabajo es una decisión individual. Puede encontrar más recursos y apoyo en su sede de NHF local, el HTC o en Internet:

<http://stepsforliving.hemophilia.org/step-out/workplace-issues>

Los inhibidores y la dinámica familiar

Cuando alguien tiene un inhibidor, puede afectar a toda la familia. Pueden surgir desafíos cuando se dedica más tiempo o atención a un hijo o pareja con un trastorno hemorrágico. Otros problemas pueden aparecer cuando se solicita apoyo a la familia extendida o cuando se les informa sobre cómo los inhibidores pueden afectar la vida de todos.

El manejo de esta dinámica puede generar aún más estrés. Los trabajadores sociales del HTC y las secciones locales de la NHF cuentan con recursos de orientación sobre el manejo de estas relaciones.



INVESTIGACIÓN DE INHIBIDORES

LOS MÉDICOS Y OTROS EXPERTOS EN SALUD ESTÁN CONTINUAMENTE APRENDIENDO SOBRE LA HEMOFILIA Y LOS INHIBIDORES.

El panorama del tratamiento para las personas con inhibidores está evolucionando. Ha habido un interés creciente en nuevos tipos de tratamientos, incluidas las terapias génicas y sin factor que se encuentran en diferentes etapas de desarrollo. Los resultados parecen prometedores. Los tratamientos nuevos y futuros pueden reducir la carga del tratamiento para las personas con y sin inhibidores.

Para consultar sobre opciones de tratamiento actualizadas visite hemophilia.org y busque las recomendaciones del MASAC sobre productos con licencia para el tratamiento de la hemofilia y otros trastornos hemorrágicos.



GLOSARIO

Plan de Acomodación 504 es un documento legal que enumera adaptaciones específicas para estudiantes con una discapacidad, como tiempo adicional para completar las tareas cuando están ausentes.

Anafilaxia es una reacción alérgica grave.

Anticuerpos protegen al cuerpo de bacterias, virus y otros invasores. Los produce el sistema inmunológico en respuesta a una sustancia extraña que ingresa en el cuerpo.

Título es el nivel o la cantidad de inhibidor en la sangre del paciente, medido en unidades Bethesda (BU), unidades Nijmegen Bethesda (NBU) o unidades cromogénicas Bethesda (CBU).

Agentes de derivación son factores de coagulación (distintos del factor VIII (8) o el factor IX (9)) que se usan para tratar a las personas que tienen inhibidores. Pueden formar un coágulo para detener las hemorragias al "pasar por alto" la necesidad del factor de coagulación deficiente (VIII o IX).

Factor de coagulación (a menudo llamado factor) un producto de tratamiento que se infunde y reemplaza el factor de coagulación VIII (8) faltante para personas con hemofilia A o factor de coagulación faltante IX (9) o personas con hemofilia B, para que la sangre pueda coagularse correctamente.

Inhibidor de título alto significa que su cuerpo tiene una respuesta fuerte contra el factor de coagulación. Los resultados de su prueba en cualquier momento mostraron más de 5 unidades.

Inducción de tolerancia inmunológica (ITI) es un tipo de tratamiento para eliminar los inhibidores del cuerpo de un individuo y dejar de crearlos.

Plan Educativo Individualizado (PEI) es un plan creado para garantizar que un niño con una discapacidad identificada por ley que asiste a una institución educativa primaria o secundaria reciba educación especializada y servicios relacionados, incluidas las modificaciones necesarias.

Inhibidor de título bajo significa que su cuerpo tiene una respuesta débil contra el factor de coagulación. Los resultados de su prueba siempre han sido menos de 5 unidades.

Puertos son los dispositivos colocados quirúrgicamente en el cuerpo para facilitar la administración de los productos del factor de coagulación en el flujo sanguíneo. Algunos se insertan por debajo de la piel en el pecho. Su médico le ayudará a decidir qué tipo es más conveniente para usted o su hijo.

Profilaxis es la administración del factor de coagulación según un cronograma periódico para prevenir hemorragias.

Subcutáneo significa administrado o dado por debajo de la piel.

Trombina es una enzima que convierte el fibrinógeno en fibrina para fortalecer un coágulo.

Trombosis es un coágulo que se forma en un arteria o vena del cuerpo. Puede ocurrir de manera espontánea o después del tratamiento con CCPa.

NOTAS/PREGUNTAS PARA SU PROVEEDOR DE ATENCIÓN MÉDICA:

¿DESEA SABER MÁS SOBRE LA VIDA CON INHIBIDORES?

La **Fundación Nacional de Hemofilia** es su fuente de información para todos los trastornos hemorrágicos. En nuestro sitio web, **hemophilia.org**, usted puede:

- Encontrar un centro de tratamiento de hemofilia (HTC) o una sección de NHF cerca de su hogar
- Obtener información sobre nuestros programas de educación sobre inhibidores presenciales y en línea
- Conocer cuáles son las recomendaciones de tratamiento más recientes
- Acceder a herramientas para abogar por la cobertura de atención médica

En **stepsforliving.hemophilia.org**, también puede encontrar información interactiva, videos y herramientas sobre la vida con un trastorno hemorrágico, incluido un inhibidor, en cualquier etapa de la vida.

USTED NO ESTÁ SOLO

La comunidad de profesionales de atención médica y las personas con trastornos hemorrágicos pueden ayudarlo. Con frecuencia, las familias, los amigos y los seres queridos se juntan para brindarse apoyo. Las personas que tienen, o tuvieron, inhibidores pueden reunirse durante las conferencias educativas de NHF. Muchos forman vínculos fuertes que duran toda la vida.



Póngase en contacto con otras familias afectadas por trastornos hemorrágicos en su área.

Visite <https://www.hemophilia.org/Community-Resources/Chapter-Directory>

Obtenga más información sobre la Educación de Inhibidores de NHF

Visite <https://www.hemophilia.org/educational-programs/education/inhibitor-education>

**Para obtener más información, comuníquese con el
Centro de Recursos de Información de NHF al**

800.424.2634 o escriba a handi@hemophilia.org



NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION
for all bleeding disorders

212.328.3700 • 800.42.HANDI
HEMOPHILIA.ORG

La Fundación Nacional de Hemofilia (NHF) está dedicada a encontrar mejores tratamientos y cura para los trastornos hemorrágicos hereditarios y a prevenir las complicaciones de estos trastornos mediante educación, apoyo e investigación. Creada en 1948, la Fundación Nacional de Hemofilia cuenta con capítulos en todo el país. Sus programas e iniciativas son posibles gracias a la generosidad de personas, empresas y fundaciones, y gracias a un acuerdo de colaboración con los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC).