



La Real Fundación Victoria Eugenia es una organización sin ánimo de lucro, constituida en 1989, cuya finalidad es proteger la salud de los pacientes hemofílicos o con otras coagulopatías congénitas, así como promover y divulgar actividades de investigación, formativas y divulgativas relacionadas con estas patologías. La Comisión Científica de esta Real Fundación está constituida por diversos especialistas (hematólogos, investigadores, rehabilitadores, internistas, etc) cuyos campos profesionales se relacionan con estas patologías y presta asesoramiento científico a la Real Fundación Victoria Eugenia y a la Federación Española de Hemofilia.

Desde 1982, con la Resolución de 28 de abril de la Subsecretaría de Sanidad (BOE nº 131 de 2 de junio de 1982), los pacientes hemofílicos tienen la posibilidad de autotratamiento en su propio domicilio. Esto ha sido uno de los logros más relevantes de las últimas décadas en el tratamiento de la Hemofilia, que se traduce en la mejora e incremento de la calidad de vida del paciente. Los pacientes, en su gran mayoría, así como los padres o familiares si son niños, saben administrar los concentrados de factor, que se les suministra en el hospital, ante cualquier episodio hemorrágico o seguir un tratamiento de profilaxis sin necesidad de trasladarse al hospital. La administración de factor, inmediatamente después de un episodio hemorrágico, evita riesgos de posteriores complicaciones y reduce significativamente los costes asistenciales en el tratamiento de la Hemofilia.

1. En relación con la prescripción

- Observar las normas generales de autotratamiento domiciliario.
- Tipo de Hemofilia (A ó B).
- Grado de afectación de la enfermedad (leve, moderada o grave).
- Pauta de tratamiento, profilaxis o a demanda.
- Producto prescrito.
- Marca del producto.

2. En relación con la dispensación

- Revisar que el producto prescrito por el hematólogo se corresponde con el dispensado por la Unidad de Hemofilia o en su defecto por la Farmacia Hospitalaria.
- Utilizar siempre el producto prescrito por el médico y no intercambiar los productos entre los pacientes aún siendo del mismo tipo y marca. Esto permitirá una adecuada farmacovigilancia.
- Durante los viajes se aconseja llevar la cantidad necesaria para mantener la profilaxis durante ese periodo, o para afrontar un episodio hemorrágico a demanda.
- Llevar una hoja de autotratamiento con los datos que aconseje la Unidad de Hemofilia, anotando especialmente después de cada administración la fecha, el tiempo en horas desde que se detectó el inicio de los síntomas, la localización del episodio, el motivo de la infusión (hematoma, hemartros, sinovitis, otros episodios...), la causa (espontánea o traumática), el tipo de producto, la marca, el número de lote, unidades administradas y evolución e incidencias si las hubiere.

3. En relación con la conservación

- Comprobar para cada producto, las condiciones específicas de temperatura de conservación.

- Guardar el producto, protegido frente a rotura del vial o contaminación bacteriana, entre 2°C y 4°C (en la parte baja de la nevera), cuando las instrucciones del producto así lo indiquen.
- No congelar nunca el producto, ni el liofilizado ni ya disuelto.
- Recordar que si se mantiene a temperatura ambiente (máximo hasta 25°C), por ejemplo en los viajes, se deberá usar ese producto antes de unos 3 meses (es importante leer en el prospecto las características específicas en este sentido porque varía entre los distintos productos).

4. En relación con **la preparación**

- Leer el prospecto y seguir todos los pasos indicados; muchos prospectos contienen dibujos explicativos que son muy clarificadores.
- Habilitar una zona limpia, bien iluminada y tranquila para realizar la infusión y que contenga todo lo necesario para el procedimiento (algodón, compresor, contenedor de desechos, etc).
- Se debe ser especialmente cuidadoso con las normas de asepsia. Lavar las manos hasta la flexura del codo y no tocar nada que no sea imprescindible. Limpiar el sitio previsto para la infusión con clorhexidina (1/200) o alcohol de 70°. Retirar el compresor, lo antes posible, una vez canalizada la vena.
- Observar el estado de conservación del producto así como la fecha de caducidad.
- Para su reconstitución se debe utilizar el vial del disolvente o jeringa precargada suministrados para ese fin. Éstos deben estar a temperatura ambiente y no deben utilizarse otros disolventes que no sea agua destilada estéril para inyectables.
- Después de haber añadido el volumen exacto de disolvente que indica el prospecto, rotar el vial del producto suavemente sin agitar, hasta la completa disolución.
- Observar que el liofilizado se ha disuelto completamente y no hay restos ni partículas en suspensión.

5. En relación con **la administración**

- Administrar la dosis adecuada y ajustada al peso, en especial, cuando el paciente tiene menos de 2 años de edad.
- Infundir inmediatamente, una vez reconstituido, por vía intravenosa lentamente.
- Si por problemas relacionados con el acceso venoso u otros se retrasa la infusión, mantenerlo en sitio fresco hasta su administración que no debe sobrepasar las 3 horas con el fin de evitar la pérdida de actividad y la contaminación microbiana del producto.
- Tras la retirada de la aguja presionar durante 5 a 10 minutos sobre el punto de la inyección, con el brazo en extensión, para evitar hematomas y mantener la vía lo mejor posible (mantenimiento de canal y ausencia de "callo").
- Los materiales de desecho deben depositarse en los contenedores adecuados que se facilitan para ese fin en la Unidad de Hemofilia.
- Anotar siempre, tras cada administración, los datos ya explicados anteriormente, en la hoja de autotratamiento.



**Real Fundación
VICTORIA EUGENIA**
Comisión Científica