

Curso 2019 / 2020

Programa de Educación para la Salud sobre  
“Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”

Paula Sánchez Vicente



## **RESUMEN**

**Introducción:** La hemofilia es un trastorno de la coagulación recesivo asociado al cromosoma X causado por la deficiencia o falta de los factores de coagulación FVIII o FIX, respectivamente, en plasma, cuya manifestación principal son los sangrados. Sin embargo, esta patología afecta a los pacientes de manera biopsicosocial, por lo que, entre otros cuidados, una formación integral es esencial para los pacientes y su entorno próximo para mantener una calidad de vida adecuada.

**Objetivo:** Realizar una revisión del actual Taller sobre “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas” de la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia y proponer mejoras en su diseño.

**Metodología:** Se ha revisado el material del Taller cedido por la Asociación y se ha analizado si su diseño incluye los subapartados de un Programa de Educación para la Salud. Para ello, se ha realizado una revisión de la literatura con el fin de recoger información sobre la hemofilia y sobre los diseños educativos en el ámbito de la salud.

**Planificación:** Tras la revisión y análisis de la documentación del Taller, se han realizado mejoras en los siguientes subapartados: Justificación del Programa, Objetivos pedagógicos, Contenidos educativos, Metodologías didácticas, Recursos y Cronograma y, Evaluación del Programa.

**Aportación personal:** Al margen de las mejoras que se han podido sugerir en este TFG, la revisión del contenido del Taller nos ha llevado a constatar: la función tan importante que se viene haciendo desde la Asociación para educar sobre la hemofilia a pacientes y familiares y a los futuros profesionales; que, para ello, es imprescindible contar con un equipo multidisciplinar entre los cuales la enfermería tiene un papel vital, ya que la educación, constituye una de sus funciones principales y; que para todo ello, la coordinación y comunicación son fundamentales.

**Palabras clave:** Hemofilia, Educación para la Salud, impacto psicosocial, atención de enfermería.



# ÍNDICE

1.INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN .....	1
2. OBJETIVOS.....	7
2.1. OBJETIVO PRINCIPAL: .....	7
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	7
3. METODOLOGIA .....	8
4. DESARROLLO DE LA PROPUESTA DEL PROYECTO DE EpS .....	10
4.1. JUSTIFICACIÓN DEL TALLER .....	12
4.2 DESCRIPCIÓN DEL GRUPO DIANA .....	12
4.3 OBJETIVOS PEDAGÓGICOS.....	14
4.4 SESIONES, CONTENIDOS EDUCATIVOS Y TÉCNICAS PEDAGÓGICAS.....	14
4.5 RECURSOS .....	19
5. EVALUACIÓN DEL PROGRAMA .....	22
6.REFLEXIÓN PERSONAL .....	23
7.BIBLIOGRAFÍA .....	25
8. ANEXOS.....	28
ANEXO I- DOCUMENTO ACTUAL DE PRESENTACIÓN DEL TALLER “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”.....	28
ANEXO II- PAUTAS DE COMPORTAMIENTO DEL GRUPO DIANA.....	32
ANEXO III- CASOS CLÍNICOS GRUPALES DE LA 3ª SESIÓN DEL PROGRAMA .....	33
ANEXO IV- ACTIVIDAD DE AUTOTRATAMIENTO .....	36
ANEXO V- ACTIVIDAD PSICOPEDAGÓGICA.....	40
ANEXO VI- ACTIVIDAD GRUPAL DE PREGUNTAS TEST .....	43
ANEXO VII- HOJA DE FIRMAS PARA LA EVALUACIÓN DE LA COBERTURA DEL PROGRAMA EpS.....	52
ANEXO VIII- DOCUMENTO ACTUAL DE EVALUACIÓN DEL TALLER “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”.....	55

ANEXO IX- EVALUACIÓN CONTINUA DEL PROCESO Y LA ESTRUCTURA DEL TALLER DE EpS .....	56
ANEXO X- EVALUACIÓN FINAL DE LOS RESULTADOS DEL TALLER DE EpS .....	57
ANEXO XI- TRÍPTICO DE PROMOCIÓN DEL TALLER DE LA EDICIÓN 2019 .....	59
ANEXO XII- CARTEL DE PROMOCIÓN DEL PROGRAMA EpS .....	60
ANEXO XIII- TEST DE EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA PARA LOS ESTUDIANTES .....	61
ANEXO XIV- TEST DE EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA PARA PACIENTES Y FAMILIARES	65

## INDICE DE TABLAS

Tabla 1. Apartados del Taller a revisar, analizar y mejorar.....	8
Tabla 2: Documentación aportada por ASHEGUI sobre el Taller y aportaciones nuevas. ....	11
Tabla 3. Evaluación diagnóstica del grupo diana. ....	13
Tabla 4: Sesiones y objetivos a trabajar.....	15
Tabla 5: Objetivos, contenidos, actividades y técnicas pedagógicas de la 1ª Sesión. ....	16
Tabla 6: Objetivos, contenidos, actividades y técnicas pedagógicas de la 2ª Sesión. ....	18
Tabla 7: Objetivos, contenidos, actividades y técnicas pedagógicas de la 3ª Sesión. ....	19
Tabla 8: Cronograma, duración, recursos materiales, lugar y Agentes de Salud necesarios para cada sesión.....	21
Tabla 9. Evaluación del Programa. ....	23
Tabla 10. Cuestionario para familias de la actividad psicopedagógica de la 3ª sesión. ....	41
Tabla 11. Hoja de firmas para la evaluación de la cobertura. ....	54
Tabla 12. Cuestionario para la evaluación del proceso y estructura del Programa.....	56
Tabla 13. Cuestionario para la evaluación de los resultados del Programa.....	58



# **1.INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN**

La enfermería es una ciencia biopsicosocial basada en el cuidado de las personas en todas sus esferas, que tiene en cuenta sus necesidades ofreciendo un cuidado óptimo, integral y no solamente biológico. La enfermería ha evolucionado a lo largo de su historia, y ha pasado de trabajar en un ámbito puramente asistencial, a hacerlo en muchos otros como la investigación o la educación.

En este sentido, la Organización Mundial de la Salud (OMS) define La Educación para la Salud (EpS), como el conjunto de las “Actividades educativas diseñadas para ampliar el conocimiento de la población en relación con la salud y desarrollar los valores, actitudes y habilidades personales que promuevan la salud” (1). Por tanto, trata de responder de forma coherente a algunas necesidades del fenómeno salud-enfermedad de las sociedades, teniendo en cuenta sus características en cada momento y abordando diferentes áreas de intervención con distintos grupos diana (1). El papel de la enfermería en la EpS es vital, ya que uno de los objetivos de la enfermería es educar a la población, tanto de manera individual como grupal, en múltiples ámbitos de su ciclo vital, para que, tanto en un proceso de salud, como enfermedad, sea capaz de conocer su estado y llevar a cabo el autocuidado. Los principales objetivos de la Educación para la Salud son permitir a la población que sea capaz de definir sus problemas y necesidades, comprender qué es lo que pueden hacer al respecto de sus recursos y ayuda externa, y decidir qué acciones son las más apropiadas para fomentar una vida saludable (2).

La Educación para la Salud busca, desde un enfoque integral, lograr el empoderamiento individual y colectivo de la sociedad y la transformación de la misma a través de diversos métodos educativos, políticos y de acción social con los que trabajar con individuos, grupos, poblaciones, comunidades e instituciones, con el fin de lograr la toma de decisiones favorables a la salud (3).

La OMS define las enfermedades crónicas como “enfermedades de larga duración y por lo general de progresión lenta” (4). Una de las enfermedades crónicas que afectan a la vida de las personas que la padecen y objeto de este Trabajo Fin de Grado (TFG) es la hemofilia.

La hemofilia A y B es un trastorno de la coagulación recesivo asociado al cromosoma X causado por la deficiencia o falta de los factores de coagulación FVIII o FIX, respectivamente, en plasma (5). Dicha deficiencia es el resultado de las mutaciones de los genes asociados a los factores de



coagulación (6). Debido a la herencia del cromosoma X, son los hombres los que se ven afectados por este trastorno casi exclusivamente, mientras que las mujeres son portadoras (5).

La prevalencia de la hemofilia A es aproximadamente de 1:7500 hombres, mientras que la de la hemofilia B es 1:30000 hombres. La cantidad aproximada de personas que sufren hemofilia en el mundo es de 400000 personas (6). El 85% de las personas afectadas por hemofilia padecen hemofilia A (7).

La manifestación clínica principal en la hemofilia son los sangrados, que se definen como “aquellos sangrados que requirieron tratamiento con sustitución de concentrado de factor VIII/IX” (8). Estas hemorragias modifican la vida normal de los pacientes que los sufren, pueden generar incapacidad y necesitan de una atención sanitaria y tratamiento para revertirlos.

Dependiendo de la concentración, este trastorno se clasifica como severo (FVIII/FIX<0.01 U/ml), moderado (0.01-0.05 U/ml) y leve (0.05-0.40 U/ml). En caso de que el paciente tenga una hemofilia severa, los episodios hemorrágicos suelen ser espontáneos en articulaciones o músculos, sin necesidad de haber padecido un traumatismo o cirugía. Si se trata de una hemofilia moderada, las hemorragias serán espontáneas pero ocasionales, hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores. Por último, en caso de tratarse de una hemofilia leve las hemorragias ocurren ante traumatismos graves o cirugías importantes, y las hemorragias espontáneas son muy infrecuentes (6).

El sangrado articular, es el evento hemorrágico más frecuente en los pacientes con hemofilia y produce una mayor disfunción en la calidad de vida del paciente (8). Está asociada a síntomas como dolor en la articulación, inflamación, calor en la piel de la articulación y dificultad de los movimientos (6). El sangrado recurrente en las articulaciones puede derivar en la artropatía hemofílica, la cual se define como “los cambios degenerativos debido a episodios recurrentes hemorrágicos que pueden ser espontáneos o por traumatismos, con progresión hacia el daño articular, que puede llevar a la limitación del movimiento y disminución de la independencia del individuo con discapacidad” (8).

El tratamiento de la hemofilia tiene como objetivo tratar y prevenir los episodios hemorrágicos, para minimizar las complicaciones y mantener el bienestar de la persona a través de la administración intravenosa de factor de coagulación VIII o IX. En primer lugar, el tratamiento

puede ser a demanda, o terapia episódica, es decir, una terapia que consiste en detener las hemorragias agudas mediante la administración del factor VIII/IX dependiendo del tipo de hemofilia. Sin embargo, el cese de las hemorragias no revierte los efectos de la sangre previamente acumulada en los tejidos sinoviales, por lo que no restablece el daño ya causado. Por otro lado, la terapia preventiva consiste en reemplazar el factor de coagulación VIII/IX antes de que ocurra el sangrado. Las infusiones de factor profiláctico tienen como objetivo prevenir episodios de sangrado de forma continua a través de un mantenimiento del factor de coagulación en unos niveles correctos. Cuanto más tarde se comience la aplicación de la terapia profiláctica, más frecuente será la artropatía. Sin embargo, la administración preventiva de factor de coagulación en niños de edad temprana puede tener dificultades prácticas, el desafío técnico que plantea la administración intravenosa de productos de coagulación en niños pequeños, que puede requerir la inserción de un catéter permanente (9).

Basándose en las experiencias y beneficios de la profilaxis, la OMS, la Fundación Nacional de Hemofilia y la Fundación Mundial de Hemofilia (WFH) recomiendan la profilaxis (7). Está demostrado que, el tratamiento profiláctico, comparado con la administración de factor a demanda, reduce la frecuencia de las hemartrosis y protege a las articulaciones del desarrollo de la artropatía hemofílica (9).

La profilaxis, aunque no cura la hemofilia, mejora la calidad de vida de los pacientes y les ofrece la posibilidad de participar en actividades deportivas y de ocio que sin ella habrían sido consideradas peligrosas. Podemos encontrar diferentes tipos de profilaxis. La profilaxis primaria consiste en comenzar la terapia profiláctica después de la primera hemorragia articular antes de los 3 años (5). La profilaxis secundaria comienza a aplicarse después de haberse producido 2 o más hemorragias en articulaciones importantes y antes del inicio de la enfermedad articular. La profilaxis terciaria comienza a aplicarse tras el inicio de la enfermedad articular (6).

Además, es importante que se lleve a cabo una monitorización clínica de la profilaxis, con el fin de evaluar sus efectos. Incluye la evaluación física regular del paciente, la evaluación de las hemorragias que ha sufrido, el número y causa de las hemorragias, el número de días de ausencia a la escuela/puesto de trabajo, y el número de tratamientos extra recibidos para el control de las hemorragias (9). Los controles deben ser mínimo cada 12 meses y permiten evaluar posibles problemas con el tratamiento para poder modificarlos en caso de que sea necesario en etapas tempranas (6).

Tal y como confirman varios estudios (10), la adherencia al tratamiento es imprescindible para asegurar todos los beneficios de la profilaxis, la cual incluye varios aspectos: Acceso venoso correcto, equipamiento y medicación correcta, buena recopilación de datos, capacidad para sobrellevar el estrés psicológico y conocimiento de los síntomas de las hemorragias (9).

En relación con la realización de ejercicio físico, los programas de ejercicio para personas con hemofilia están dirigidos a la prevención de hemorragias, implementar la recuperación tras una hemartrosis o hemorragia muscular o con el fin de mantener/mejorar la función musculoesquelética en pacientes con artropatía crónica. Por lo tanto, debe fomentarse que el paciente practique actividades físicas con el fin de desarrollar una buena condición física y permitir un desarrollo neuromuscular normal, con especial importancia en el fortalecimiento de los músculos, la coordinación, un peso saludable y una correcta autoestima. Además, deben fomentarse las actividades físicas que no impliquen contacto entre personas como caminar, natación, golf, ciclismo o remo; por lo que deben evitarse deportes como fútbol, hockey, rugby, boxeo o ski, ya que por el alto contacto o alta velocidad que suponen pueden provocar al paciente lesiones que pongan en riesgo su vida.

Con respecto a las complicaciones, además de las citadas, la principal complicación de la administración de la terapia de reemplazo con factor de coagulación en la hemofilia es el desarrollo de inhibidores (5). Los inhibidores son anticuerpos IgG que neutralizan a los factores de coagulación (6). Los inhibidores suelen desarrollarse entre las 50 primeras administraciones del factor de coagulación, en una frecuencia de entre el 20-40% de los pacientes con hemofilia A severa, y en un 10% en pacientes con hemofilia A moderada y en un 2-5% en pacientes con hemofilia B. El tratamiento en estos pacientes consiste en eliminar esos anticuerpos que ha creado el organismo mediante la inmunosupresión y la inmunotolerancia, es decir, consiste en administrar al paciente dosis frecuentes de factor VIII/IX para que el sistema inmune lo reconozca como familiar. La detección temprana de los inhibidores mejorará la respuesta a la terapia, además, presenta un gran impacto económico y en la calidad de vida del paciente (11).

En cuanto a la trascendencia económica de la hemofilia, podemos decir que el coste de esta enfermedad es elevado ya que es una enfermedad crónica que requiere un tratamiento de por vida. Los costes son más elevados en los pacientes que padecen hemofilia moderada o severa. Por un lado, el alto coste que suponen los concentrados de FVIII recombinante hace de obstáculo para una amplia aceptación de la terapia profiláctica de la hemofilia, ya que el coste anual

estimado del tratamiento profiláctico para un paciente puede ascender hasta 300000\$. Estos costes incluyen los concentrados de factor, visitas de los profesionales, la colocación de un acceso venoso central y sus complicaciones, hospitalizaciones, costes de hospitalizaciones a domicilio y la pérdida de días de trabajo de los padres/cuidadores (7). Por lo tanto, aunque a corto plazo el coste de la profilaxis sea mayor, a largo plazo es menor que el de la terapia a demanda, ya que mejora la calidad de vida de los pacientes y previene las complicaciones (12).

Además de las consecuencias físicas y económicas, debemos abordar las psicosociales, que afectan negativamente a los pacientes con hemofilia. Primeramente, el dolor en un hemofílico puede llegar a incapacitarle en ciertas actividades de la vida diaria, lo que puede generarle malestar por no poder realizar una vida normal. Además, las hemorragias pueden llevar a los pacientes a padecer ciertas complicaciones musculoesqueléticas, hospitalizaciones e intervenciones quirúrgicas. Por otra parte, el desconocimiento de antecedentes familiares de hemofilia puede afectar a la calidad de vida de los pacientes, ya que esto impide llevar a cabo acciones preventivas para así prevenir ciertas complicaciones. Por último, el estrés familiar, los sentimientos de culpa, el pesimismo o la falta de redes de apoyo son factores que repercuten también negativamente en el estado psicológico y emocional del paciente, y, por tanto, en su calidad de vida (13). Además, cuanto menos conocimiento tengan los pacientes y sus familiares sobre la enfermedad, peor será su estado emocional (14).

Sin embargo, podemos encontrar algunos factores que protegen la calidad de vida y bienestar de estos pacientes. Por un lado, el diagnóstico prenatal da a las familias la posibilidad de tomar ciertas medidas preventivas, reduciendo las complicaciones y mejorando la calidad de vida del paciente desde su nacimiento. Por otra parte, la educación al paciente y su familia por parte del equipo multidisciplinar ayuda a mejorar el estado tanto físico como emocional del paciente, ya que cuanto más conocimiento tengan sobre la enfermedad, mejor podrán gestionarla. Además, una buena red de apoyo en la que disponer de una buena atención por parte del equipo es imprescindible. En este sentido, hay diversas asociaciones y centros de atención específicos para poder ofrecer al paciente y familiares una atención integral y completamente personalizada para cada caso (13).

Conseguir la competencia y confianza de las familias requiere una educación, supervisión y un apoyo a estos. Por ello, un equipo multidisciplinar es esencial para la educación y el apoyo a los padres además de al propio paciente, para así, llevar a cabo un manejo exitoso del paciente (9).

El equipo deberá formar acerca de los aspectos biopsicosociales de la enfermedad, tener sinceridad en todos los aspectos de la enfermedad y trabajar con el paciente y la familia las emociones que van experimentando a lo largo de las diferentes etapas de su vida. Además, intentará detectar síntomas de agotamiento emocional por parte del paciente y buscarles apoyo en las diferentes asociaciones locales para recibir una atención completa y que participen en diferentes actividades (6).

Sería adecuado que el equipo multidisciplinar estuviera formado por: médicos de hasta 9 especialidades, en el cual la especialidad de hematología toma una gran importancia, especialistas musculo-esqueléticos (fisioterapeuta, ortopedista, reumatólogo), una enfermera, especialistas de psicología, pedagogía y trabajo social, además de otros profesionales como un odontólogo o una ginecóloga entre otros. Todos los miembros del equipo deben contar con una formación y experiencia previa en el manejo de pacientes con trastornos de la coagulación.

La idea y motivación personal para realizar este Trabajo Fin de Grado surgió a partir de una formación impartida por la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia (ASHEGUI), titulada “Taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”, que recibí en la Facultad de Medicina y Enfermería (Sección Donostia-San Sebastián), durante mi tercer año del Grado de Enfermería. Dicha formación cubrió el interés que tenía sobre la hemofilia y me despertó las ganas de saber más sobre esta patología. Uno de los aspectos que me llamó la atención fue el hecho de que profesionales de diferentes especialidades participasen en el curso, lo que me hizo ver que la hemofilia es una enfermedad que requiere amplios cuidados y numerosos ámbitos diferentes, en el que la enfermería tiene un papel fundamental tanto para el cuidado como para la educación de los pacientes y familiares. ASHEGUI ha realizado, hasta la actualidad, 6 ediciones de dicho taller.

ASHEGUI es “una asociación sin ánimo de lucro orientada a prestar asistencia social, psicológica y pedagógica a los afectados de hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas” (15). Fue declarada de utilidad pública el 22 de diciembre de 1998 y pertenece a la Federación Española de Hemofilia (FEDHEMO) y a la Federación Mundial de Hemofilia (WFH). Se encuentra en el Hospital Universitario Donostia. Esta asociación tiene como objetivos principales: impulsar la toma de conciencia por parte de la sociedad de los problemas que plantea la hemofilia con el fin de fomentar acciones para su más adecuado tratamiento, promover la filiación de las personas con deficiencia de factores de la coagulación residentes en Guipúzcoa, promover una correcta educación de los portadores y su familia, ayudar a los hemofílicos a la solución de los problemas

que le surjan, realizar acciones de divulgación de información sobre la hemofilia fomentando programas de educación y desarrollo, y realizar las gestiones con los servicios necesarios para que la atención del hemofílico sea óptima (15).

En este sentido y por todo lo expuesto hasta ahora lo que planteo y propongo es la revisión del “Taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas” de ASHEGUI valorando y realizando mis aportaciones en colaboración con dicha asociación. El Taller suele estar dirigido a usuarios que padecen hemofilia, a sus familiares y a estudiantes de enfermería y medicina, con el fin de que todos ellos se formen adecuadamente y conozcan mejor dicha enfermedad crónica. En este sentido, el Programa que se planteará en este TFG también pretende mantener como grupo diana a estos tres grupos (pacientes, familiares y estudiantes de medicina y enfermería). Para que así, en un futuro, los propios pacientes puedan autocuidarse de la forma más eficaz posible, y los futuros profesionales de la salud tengan conocimientos, actitudes y habilidades más amplios, basados en la mejor evidencia, con el objetivo de dar unos cuidados óptimos a los pacientes hemofílicos y sus familias.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1. OBJETIVO PRINCIPAL:**

Realizar una revisión y análisis del actual Taller sobre “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas” de ASHEGUI y proponer mejoras en su diseño.

### **2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Revisar y analizar el diseño del “Taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”
- Detectar y proponer las áreas a mejorar en el diseño del Taller.

En la siguiente Tabla 1 se especifican los apartados a revisar, analizar y mejorar.

<b>DISEÑO del “Taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”</b>	<b>OBJETIVO 1 Revisar y analizar</b>	<b>OBJETIVO 2 Proponer áreas de mejora</b>
Justificación	✓	✓ *
Grupo diana.	✓	✓ *
Objetivos pedagógicos	✓	✓ *
Contenidos educativos	✓	✓ *
Metodologías pedagógicas	✓	✓ *
Recursos (personales, materiales, de tiempo y lugar)	✓	✓ *
Evaluación	✓	✓ *
*siempre que se detecten áreas a mejorar		

Tabla 1. Apartados del Taller a revisar, analizar y mejorar. Fuente: Elaboración propia.

### **3. METODOLOGIA**

Para llevar a cabo los objetivos formulados, se ha mantenido contacto con ASHEGUI. Primeramente, para informarles sobre las intenciones y el objeto del TFG y una vez de concretar los objetivos con la Asociación, iniciar el trabajo colaborativo. ASHEGUI ha facilitado el contenido del diseño del Taller “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”, ha transmitido las necesidades que tenía respecto al Taller y las posibles mejoras que podría aportar con este TFG. A través de la revisión del Taller, se han detectado una serie de áreas a mejorar, y se han planteado las mejoras pertinentes. En todo momento, a lo largo de las reuniones mantenidas con la Asociación, tanto de forma presencial en un principio, como vía email debido al confinamiento causado por el Covid-19 posteriormente, la Asociación ha proporcionado toda la ayuda que se ha necesitado y ha estado disponible en todo momento, con el fin de facilitar el proceso lo máximo posible.

Con el fin de ampliar los conocimientos acerca de la hemofilia, en primer lugar, se ha realizado una búsqueda bibliográfica en algunas bases de datos científicas como son *Pubmed*, *Dialnet*, *Cuiden*, *Trip Database* y *Cochrane*, además de en BVS (Biblioteca Virtual de Salud). Para la realización de estas búsquedas se ha hecho uso de algunos Decs (Descriptores en Ciencias de la Salud), Mesh (Medical Subject Headings) y palabras clave:

- DeCS: *Hemofilia, niño, impacto psicosocial, educación en salud, atención de enfermería.*
- MeSH: *Haemophilia, child, psychosocial impact, health education, nursing care.*

Para la búsqueda, se han realizado diferentes combinaciones de DeSH/MeSH, utilizando el operador booleano AND, en el periodo entre el 11/12/2019 y el 26/01/20. Con el fin de acotar los resultados y conseguir unos mejores resultados se establecieron los siguientes criterios de inclusión:

- Artículos completos
- Idioma: español e inglés
- Población: Niños/Adolescentes/Adultos

Una vez realizada la búsqueda, se ha llevado a cabo la lectura de los artículos encontrados, la información ofrecida ha sido analizada y seleccionada para realizar una síntesis de esta con el fin de realizar la introducción del trabajo y la justificación del tema elegido. A través de la búsqueda y síntesis de la información, se ha realizado también una descripción sobre lo que es la Educación para la Salud, y la patología de la hemofilia, destacando sus características, síntomas, complicaciones y cuidados más relevantes, entre otros aspectos. De esta manera, se ha podido comprender las necesidades y dificultades que tienen las personas que padecen hemofilia y sus familiares.

Además de la búsqueda bibliográfica y con el fin de completar la información, se han consultado algunas páginas web oficiales como la de la OMS (Organización Mundial de la Salud) o ASHEGUI (Asociación Guipuzcoana de Hemofilia).

Por otro lado, para la revisión y análisis del diseño del Taller y la propuesta de áreas a mejorar, se han consultado diversas fuentes de datos relacionadas con los apartados y sus respectivos contenidos en los que se estructuran los Programas de EpS en relación a su diseño y planificación. Por una parte, se ha consultado el Manual de Educación para la Salud del Gobierno de Navarra (1), y por otra, el Manual de Formación en Promoción y Educación para la Salud de Ministerio de Sanidad (16).



#### **4. DESARROLLO DE LA PROPUESTA DEL PROYECTO DE EpS**

A continuación, en la siguiente tabla 2 se muestra la documentación inicial aportada por ASHEGUI sobre el Taller, las áreas revisadas y analizadas y las nuevas incorporaciones que se han realizado a la misma.

<b>DOCUMENTACIÓN APORTADA POR ASHEGUI SOBRE EL TALLER</b>	<b>AREAS DE UN DISEÑO DE EpS ÁREAS REVISADAS y ANALIZADAS</b>	<b>APORTACIONES NUEVAS AL TALLER</b>
Documento de presentación general del taller ( <i>Véase Anexo I</i> ): apartado <i>Pertinencia de la actividad</i> .	Justificación	Se amplía este apartado de Justificación incorporando datos de magnitud, trascendencia, factores de riesgo, coste y sectores de intervención.
Documento de presentación general del taller ( <i>Véase Anexo I</i> ): apartado <i>Profesionales a los cuales se dirige</i> .	Grupo Diana	Se amplía la descripción del Grupo Diana, detallando su captación y la evaluación diagnóstica del Grupo Diana sobre los conocimientos, actitudes y habilidades relacionadas con la hemofilia.
Documento de presentación general del taller ( <i>Véase Anexo I</i> ): apartado <i>Objetivos de la actividad</i>	Objetivos pedagógicos	Se amplían los objetivos, enfatizando el aprendizaje del grupo diana y no la enseñanza del docente. Se han formulado el Objetivo general y específicos pedagógicos.
Documento de presentación general del taller ( <i>Véase Anexo I</i> ): apartado <i>Contenido teórico y práctico</i> .	Sesiones y contenidos educativos	Este apartado del Taller hace referencia a las metodologías, no a los contenidos. Por ello, en este punto se han incorporado: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pautas de comportamiento del</li> </ul>

		<p>grupo diana (Véase Anexo II).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Contenidos educativos</li> </ul>
<p>Casos clínicos prácticos de la 3ª sesión (Véase Anexo III).</p> <p>Presentaciones Power Point de los diferentes profesionales para llevar a cabo el Taller.</p>	<p>Metodologías pedagógicas</p>	<p>Se han propuesto nuevas actividades a realizar durante el Programa: taller de autotratamiento en la 1ª sesión (Véase Anexo IV), taller psicopedagógico en la 2ª sesión (Véase Anexo V) y un cuestionario sobre la hemofilia en la 3ª sesión (Véase Anexo VI).</p>
<p>Documento de presentación general del taller (Véase Anexo I): apartados: Recursos materiales, Espacios, Apoyo informático y Apoyo audiovisual</p>	<p>Recursos (personales, materiales, de tiempo y lugar)</p>	<p>Se ha elaborado una tabla que contempla los recursos (materiales, espaciales y humanos) así como el cronograma propuesto.</p>
<p>Hoja de firmas para la evaluación de la cobertura (Véase Anexo VII).</p> <p>Documento de evaluación final del programa (Véase Anexo VIII).</p>	<p>Evaluación</p>	<p>Se han propuesto:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Evaluación continua de la estructura y proceso del programa a través de un cuestionario al final de cada sesión (Véase Anexo IX).</li> <li>- Evaluación final de los resultados del programa en la última sesión (Véase Anexo X).</li> </ul>
<p>Tríptico de presentación y organización del taller (Véase Anexo XI).</p>		<p>Se ha creado un Cartel de presentación del programa EpS (Véase Anexo XII).</p>

Tabla 2: Documentación aportada por ASHEGUI sobre el Taller y aportaciones nuevas. Fuente: Elaboración propia.

## **AREAS REVISADAS, ANALIZADAS y PROPUESTAS DE MEJORA:**

### **4.1. JUSTIFICACIÓN DEL TALLER**

Se ha ampliado la justificación del Taller. En la revisión de la documentación (*Véase Anexo I*), en el apartado denominado *Pertinencia de la Actividad*, se ha detectado falta información relacionada con datos de magnitud, trascendencia, factores de riesgo, coste, áreas de intervención, etc. Dicha justificación se ha desarrollado en el punto 1 denominado *Justificación* de este TFG.

### **4.2 DESCRIPCIÓN DEL GRUPO DIANA**

El Taller va dirigido a pacientes que padecen hemofilia, pertenecientes a ASHEGUI y a sus familiares. Por otro lado, se incluyen como grupo diana también estudiantes de medicina y enfermería de la Facultad de Medicina y Enfermería de Donostia, espacio y grupo diana que consideramos adecuados.

Para poder realizar una correcta captación y derivación de los usuarios del programa es imprescindible el trabajo en equipo y la organización, ya que son diferentes organizaciones las que van a participar en el proyecto: ASHEGUI, Hospital Universitario Donostia (HUD) y la Facultad de Medicina y Enfermería de la Universidad del País Vasco (UPV). Por lo tanto, la comunicación entre todas ellas debe ser clara y puesta en marcha con suficiente antelación, para que la coordinación entre la Asociación, los especialistas del HUD y la Universidad sea óptima. Se propone que la captación del grupo diana, se realice en dos fases. Por un lado, ASHEGUI realizará el reclutamiento de los pacientes y familiares con los que están en contacto en la Asociación, los cuales serán planteados por la misma. Para facilitar dicha tarea, pondrán a disposición de los miembros de ASHEGUI los trípticos del Programa (*Véase Anexo XI*), tanto presencialmente como por vía email. Por otro lado, para la captación de los estudiantes, la administrativa de la Sección Donostia de la Facultad se encargará de la difusión de la información acerca del programa vía email y a través de la pantalla situada en el hall de la Facultad, facilitando la información general y el tríptico realizado por ASHEGUI. La encargada de la difusión de Programa, colocará en la Facultad el cartel (*Véase Anexo XII*) correspondiente para la presentación del mismo, además de los trípticos, con el fin de que los estudiantes puedan acceder a ellos de manera sencilla. Además, gracias a la colaboración entre la Asociación y la Facultad durante los últimos años, se ha conseguido que los estudiantes obtengan 1 ECTS

(Sistema Europeo de Transferencia y Acumulación de Créditos) con la realización completa del Programa.

Entre pacientes, familias y estudiantes, el número aproximado de personas que acuden al Taller suele ser de aproximadamente 50 personas, aunque el aforo podría llegar a ampliarse si la demanda fuese mayor. La prioridad de ASHEGUI a la hora de elegir a los participantes son, los pacientes y familias.

No existe criterio de selección de los pacientes y estudiantes, ya que lo interesante e imprescindible es que realicen el Programa aquellas personas que tengan interés por esta patología y necesiten conocerla.

Antes de formular los objetivos pedagógicos de cualquier Programa de Educación para la Salud grupal, es recomendable realizar una evaluación diagnóstica del grupo diana, con el fin de conocer sus conocimientos, actitudes y habilidades sobre la hemofilia.

Esta evaluación previa, servirá como información para el equipo multidisciplinar del Programa, para conocer cuáles son las necesidades educativas del grupo diana, y sobre qué conceptos y habilidades se debe incidir más. Además, servirá como herramienta para conocer las expectativas e inquietudes del grupo diana acerca del Programa.

Esta primera evaluación del grupo diana, sería conveniente realizarla antes de formular los objetivos pedagógicos. En la siguiente tabla 3, se proponen dos tipos de evaluación diagnóstica:

GRUPO DIANA	ACTIVIDAD DE EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA
Estudiantes de Medicina y Enfermería de la UPV	La encargada de difusión del programa de la Facultad, enviará vía email un cuestionario ( <i>Véase Anexo XIII</i> ) a los estudiantes que hayan confirmado su asistencia. Una vez completado el cuestionario, los propios estudiantes lo enviarán vía email a ASHEGUI ( <a href="mailto:ashegui@hemofiliagipuzkoa.org">ashegui@hemofiliagipuzkoa.org</a> ).
Pacientes con hemofilia y familiares	En una consulta con el contacto principal de ASHEGUI, se realizará otro cuestionario a los pacientes y familias con el fin de conocer sus conocimientos y actitudes sobre la hemofilia más ampliamente ( <i>Véase Anexo XIV</i> ).

Tabla 3. Evaluación diagnóstica del grupo diana. Fuente: Elaboración propia.

### **4.3 OBJETIVOS PEDAGÓGICOS**

#### **Objetivo principal:**

El objetivo principal es que tanto los estudiantes de medicina y enfermería como los pacientes y familias afectados, adquieran conocimientos y habilidades sobre la hemofilia, con el fin de que obtengan los recursos necesarios para llevar a cabo unos cuidados óptimos y completos tanto a sí mismos, sus familiares, o futuros pacientes, en el caso de los estudiantes.

#### **Objetivos específicos “El grupo diana será capaz de...”:**

1. Describir qué es la hemofilia, su etiología, síntomas, tratamiento y complicaciones de esta patología.
2. Reconocer la importancia de la actividad física en la vida de un paciente hemofílico.
3. Diferenciar los distintos especialistas sanitarios que forman el equipo multidisciplinar que atiende a un paciente con hemofilia y su importancia.
4. Identificar los cuidados necesarios para una persona con hemofilia.
5. Desarrollar habilidades de manera autónoma para realizar un autocuidado óptimo, conociendo el procedimiento, sus beneficios y complicaciones.
6. Describir la importancia de una atención psicológica integral al paciente y su familia.
7. Expresar sus vivencias, experiencias y sentimientos.
8. Desarrollar habilidades para sentir y aceptar la hemofilia y aprender a vivir con ella (este objetivo está dirigido al paciente hemofílico).

### **4.4 SESIONES, CONTENIDOS EDUCATIVOS Y TÉCNICAS PEDAGÓGICAS**

El Taller se suele distribuir en tres sesiones consecutivas, de 3 horas aproximadamente cada una. La propuesta es mantener de la misma manera el número de sesiones y ampliando la duración de las mismas. Lo que sí se sugiere es que sería recomendable que, previamente a cada sesión, se realizará un recordatorio de los contenidos que se van a trabajar en dicha sesión.

En la siguiente Tabla 4, se vinculan las sesiones con los objetivos pedagógicos:

SESIONES	OBJETIVOS POR SESIONES
1ª Sesión	Objetivos 1, 2, 3 y 4
2ª Sesión	Objetivos 1, 2, 5, 6, 7 y 8
3ª Sesión	Objetivos 4 y 5

Tabla 4: Sesiones y objetivos a trabajar. Fuente: Elaboración propia.

### 1ª SESIÓN

Inicialmente, en la primera sesión, antes de comenzar con los contenidos teóricos, se realizará una breve aproximación del Programa, con el fin de presentar a la Asociación y a los especialistas que van a participar a lo largo de las sesiones. Tras dicha presentación, se expondrán los objetivos y la metodología que se va a emplear en las sesiones, además de recordar la información sobre las fechas y horarios en las que se impartirá el mismo. Por otro lado, se propondrán a los participantes las pautas de comportamiento a seguir durante las sesiones (Véase Anexo II), las cuales serán puestas en común abriendo un espacio para que los participantes puedan hacer propuestas. Antes de comenzar con el apartado teórico de la sesión, se expondrá brevemente las respuestas de los participantes sobre el cuestionario que han realizado previamente al Programa, con el fin de conocer el punto en el que se encuentran en cuanto a conocimientos y habilidades sobre la hemofilia.

Posteriormente, se iniciará con el contenido educativo: generalidades de la hemofilia (fisiopatología, síntomas, diagnóstico, tratamiento y complicaciones), la hemofilia en pediatría (dificultades, cuidados, deporte, juguetes, ropa...), el papel de enfermería (el apoyo y la educación enfermera, el autotratamiento, las complicaciones articulares...) y el ejercicio físico y la rehabilitación.

Tras la finalización de las exposiciones de los contenidos teóricos, los participantes tendrán la oportunidad de exponer las dudas que han ido surgiendo durante la sesión, las cuales serán aclaradas por el especialista correspondiente. Además, se facilitará a los participantes una hoja de firmas para evaluar la asistencia de los participantes (Véase Anexo VII). Por otro lado, se entregará a los participantes un cuestionario con el que se realizará la evaluación continua del proceso del programa (Véase Anexo IX).

En la siguiente tabla 5 se describen los objetivos, contenidos y actividades con sus técnicas pedagógicas correspondientes a la 1ª Sesión.

<b>1ª SESIÓN</b>			
<b>OBJETIVOS DEL GRUPO DIANA</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Describir qué es la hemofilia, su etiología, síntomas, tratamiento y complicaciones de esta patología.</li> <li>2. Reconocer la importancia de la actividad física en la vida de un paciente hemofílico.</li> <li>3. Diferenciar los distintos especialistas sanitarios que forman el equipo multidisciplinar que atiende a un paciente con hemofilia y la importancia del equipo multidisciplinar.</li> <li>4. Identificar los cuidados necesarios para una persona con hemofilia.</li> </ol>		
<b>CONTENIDOS, ACTIVIDADES Y TÉCNICAS PEDAGÓGICAS</b>	<b>CONTENIDOS</b>	<b>ACTIVIDADES</b>	<b>TÉCNICAS</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Presentación del programa</li> <li>● Hematología</li> <li>● Pediatría</li> <li>● Enfermería</li> <li>● Rehabilitación</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Presentación y discusión de las pautas de comportamiento</li> <li>● Presentaciones Power Point por parte de los diferentes profesionales.</li> <li>● Actividad para trabajar el Autotratamiento</li> <li>● Evaluación continua del Programa</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Técnica de encuentro</li> <li>● Técnica de exposición- Lectura con discusión</li> <li>● Técnica de exposición- Exposición con discusión.</li> <li>● Actividad Autotratamiento ( Véase Anexo IV)- Demostración con entrenamiento</li> <li>● Técnica de investigación- Cuestionario ( Véase Anexo IX)</li> </ul>

Tabla 5: Objetivos, contenidos, actividades y técnicas pedagógicas de la 1ª Sesión. Fuente: Elaboración propia.

## 2ª SESIÓN

Primeramente, se realizará un resumen de los conceptos trabajados durante la primera sesión. Los contenidos educativos a tratar en esta sesión son: patologías orales, cuidados preventivos y tratamientos orales, la hemofilia en las mujeres portadoras y cuidados a aplicar, las lesiones articulares y el cuidado integral de la salud psicológica en la hemofilia.

Tras la presentación de los contenidos por parte de los diferentes miembros del equipo multidisciplinar, los participantes tendrán la oportunidad de exponer las dudas que han ido surgiendo durante la segunda sesión, las cuales serán aclaradas por el especialista correspondiente y discutidas de manera grupal. Además, se facilitará a los participantes la hoja de firmas para evaluar la asistencia de los participantes. Por otro lado, se entregará a los participantes el cuestionario con el que se realizará la evaluación continua del proceso del programa, tal y como se hizo en la primera sesión (*Véase Anexo IX*).

En la siguiente tabla 6 se describen los objetivos, contenidos y actividades con sus técnicas pedagógicas correspondientes a la 2ª Sesión.

2ª SESIÓN			
OBJETIVOS DEL GRUPO DIANA	1. Identificar qué es la hemofilia, su etiología, síntomas, tratamiento y complicaciones de esta patología. 2. Reconocer la importancia de la actividad física en la vida de un paciente hemofílico. 5. Desarrollar habilidades de manera autónoma para realizar un autocuidado óptimo, conociendo el procedimiento, sus beneficios y complicaciones. 6. Describir la importancia de una atención psicológica integral al paciente y su familia. 7. Expresar sus vivencias, experiencias y sentimientos. 8. Desarrollar habilidades para sentir y aceptar la hemofilia y aprender a vivir con ella (este objetivo está dirigido al paciente hemofílico).		
CONTENIDOS, ACTIVIDADES Y TÉCNICAS PEDAGÓGICAS	CONTENIDOS	ACTIVIDADES	TÉCNICAS
	<ul style="list-style-type: none"><li>• Odontología</li><li>• Ginecología</li><li>• Traumatología</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Presentaciones Power Point por parte de los</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Técnica de exposición-Exposición con</li></ul>



	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Psicología y pedagogía</li> </ul>	<p>diferentes profesionales.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Actividad psicopedagogía</li> <li>• Evaluación continua del Programa</li> </ul>	<p>discusión.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Actividad psicopedagogía (Véase Anexo V)-Ejercicios.</li> <li>• Técnica de investigación- Cuestionario (Véase Anexo IX)</li> </ul>
--	--	---	---

Tabla 6: Objetivos, contenidos, actividades y técnicas pedagógicas de la 2ª Sesión. Fuente: Elaboración propia.

### 3ª SESIÓN

La tercera y última sesión, se dividirá en una parte práctica y otra parte evaluativa.

Para ello, se realizará primeramente un ejercicio con preguntas básicas sobre diferentes aspectos y especialidades tratadas en la hemofilia en el que los participantes tendrán que, por grupos, ir respondiendo a diferentes preguntas tipo test planteadas, con las que se irán ganando puntos (Véase Anexo VI). Por otro lado, se plantearán una serie de casos clínicos, en los que, por grupos, tendrán que exponer que harían como profesionales de la salud en dichos casos, y presentarlos al resto de los participantes (Véase Anexo III).

Por último, se realizará la evaluación completa del Programa a través de cuestionarios, con el fin de poner en conocimiento de la Asociación posibles mejoras para posteriores ediciones (Véase Anexos IX/X). Además, se facilitará a los participantes la hoja de firmas utilizada en anteriores sesiones con el fin de evaluar la asistencia de los participantes a esta sesión.

En la siguiente tabla 7 se describen los objetivos, contenidos y actividades con sus técnicas pedagógicas correspondientes a la 3ª Sesión.

3ª SESIÓN			
OBJETIVOS DEL GRUPO DIANA	<p>4. Identificar los cuidados necesarios para una persona con hemofilia.</p> <p>5. Desarrollar habilidades de manera autónoma para realizar un autocuidado óptimo, conociendo el procedimiento, sus beneficios y complicaciones.</p>		
CONTENIDOS, ACTIVIDADES Y TÉCNICAS PEDAGÓGICAS	CONTENIDOS	ACTIVIDADES	TÉCNICAS
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cuidados del hemofílico</li> <li>• Habilidades ante la hemofilia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Preguntas abiertas o cerradas sobre la hemofilia</li> <li>• Casos clínicos</li> <li>• Evaluación final del programa</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Técnica de investigación- Cuestionario (Véase Anexo VI)</li> <li>• Técnica de análisis-Caso (Véase Anexo III)</li> <li>• Técnica de investigación- Cuestionario (Véase Anexo IX/X)</li> </ul>

Tabla 7: Objetivos, contenidos, actividades y técnicas pedagógicas de la 3ª Sesión. Fuente: Elaboración propia.

#### 4.5 RECURSOS

El Taller suele estar organizado para llevarse a cabo en una semana, en tres días consecutivos, con el fin de que estudiantes y familias afectadas puedan organizarse para acudir a dicho Taller. El horario habitual en el que se imparte es de 16:00 a 18:00 de la tarde y es realizado durante el mes de octubre en la Facultad de Medicina y Enfermería de Donostia-San Sebastián, considerando la disponibilidad de la UPV/EHU, de la Asociación ASHEGUI, la de las familias, y los estudiantes de la Facultad.

En la siguiente tabla 8 se detalla el cronograma y demás recursos del Programa.

SESIÓN	DIVISIÓN DEL TIEMPO		TIEMPO TOTAL	RECURSOS MATERIALES	LUGAR	AGENTES DE SALUD
<b>Moderadora:</b> Dra. Arantxa Aguirre (Hematóloga)						
<b>1ª</b>	Presentación	30 min	3h	-Ordenador y altavoz -Proyector -Impresora (Fotocopias) -Folios y bolígrafos -Material técnico necesario para el taller de autotratamiento.	Facultad de Medicina y Enfermería (Sección Donostia-San Sebastián)	-Vicedecano de Coordinación de la Unidad docente de medicina de Donostia
	Hematología	20 min				Hematóloga HUD
	Pediatría	20min				Pediatra HUD
	Enfermería	60 min				Enfermera del Centro Vasco de Transfusión y Tejidos de Gipuzkoa (VTTHG)
	Rehabilitación	20 min				Rehabilitadora HUD
	Preguntas y evaluación	30 min				Hematóloga
<b>2ª</b>	Odontología	20 min	3h	-Ordenador y altavoz -Proyector -Impresora (Fotocopias) -Folios y bolígrafos	Facultad de Medicina y Enfermería (Sección Donostia-San Sebastián)	Odontóloga Clínica Dental Ayesa
	Ginecología	20 min				Ginecóloga HUD
	Traumatología	20 min				Traumatólogo HUD

	Psicología y pedagogía	80 min		<ul style="list-style-type: none"> <li>-Colchonetas</li> <li>-Cojines</li> <li>-Mantas</li> </ul>		Psicóloga/Pedagoga del Servicio Psicopedagógico de ASHEGUI
	Preguntas y evaluación	30 min				Hematóloga
<b>3ª</b>	Practica 1	60 min	3h	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Ordenador y altavoz</li> <li>-Proyector</li> <li>-Impresora (Fotocopias)</li> <li>-Folios y bolígrafos</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermera y Profesora de la Facultad de Medicina y Enfermería de Donostia. UPV</li> <li>- Hematóloga HUD</li> </ul>
	Practica 2	60 min				
	Evaluación	40 min				
	Ronda de preguntas	20 min				

Tabla 8: Cronograma, duración, recursos materiales, lugar y Agentes de Salud necesarios para cada sesión. Fuente: Elaboración propia.

## **5. EVALUACIÓN DEL PROGRAMA**

El objetivo de la evaluación de un Programa de Educación para la Salud es mejorar dicho Programa. “Debe ser, pues, un proceso permanente encaminado a aumentar la pertinencia, la eficiencia y la eficacia de las actividades de salud. Su aplicación supone un espíritu abierto, capaz de ejercer una crítica consultiva para llegar a un juicio válido” (17). El proceso de evaluación debe ser flexible y debe adaptarse a las necesidades y circunstancias específicas del grupo al que se le aplica. Por lo tanto, la evaluación supone el análisis crítico de los diferentes aspectos del Programa, como las actividades, su pertinencia, eficacia, y coste de las mismas, y debe emplearse de manera constructiva, con el fin de tomar decisiones para mejoras futuras (17). Por lo tanto, todas las personas participantes en el Programa, tanto el grupo diana como los agentes de salud, deben participar en la evaluación, con el fin de tener varios puntos de vista que aporten áreas de mejora.

La evaluación del Taller suele consistir en la cumplimentación por parte del Grupo Diana de un cuestionario de satisfacción (*Véase Anexo VIII*) que básicamente trata de algunas cuestiones de proceso y estructura.

Sin embargo, para evaluar este Programa educativo se propone distribuir dicha evaluación en 4 partes, las cuales quedan reflejadas en la siguiente Tabla 9:

<b>EVALUACIÓN DEL PROGRAMA</b>	
<b>Evaluación de la Estructura</b>	El grupo diana evaluará mediante una encuesta compuesta por preguntas abiertas y cerradas los diferentes aspectos de la estructura del programa: formas de captación de los participantes, instalaciones utilizadas, horario, duración, recursos utilizados y los agentes de salud que lo han impartido ( <i>Véase Anexo IX</i> ).
<b>Evaluación del Proceso</b>	El grupo diana deberá evaluar las actividades propuestas, la programación de dichas actividades, los recursos utilizados en cada una de ellas, y la utilidad de éstas en el Programa. Para ello, tras finalizar cada sesión, los agentes de salud que lo imparten, entregarán a los participantes un cuestionario a rellenar, con el

	fin de poder valorar este apartado de manera continua. Al finalizar el Programa, se evaluará también dicho apartado ( Véase Anexo IX).
<b>Evaluación de los Resultados</b>	Para evaluar si se han cumplido los objetivos específicos planteados, se realizará a través de un cuestionario formado por preguntas cerradas y abiertas que el grupo diana deberá cumplimentar ( Véase Anexo X).
<b>Evaluación de la Cobertura</b>	Se evaluará la cantidad de participantes que han acudido a alguna sesión o todas las sesiones, frente a las que se apuntaron en un inicio. Esto se realizará de manera continuada durante todas las sesiones, a través de una hoja de firmas que se proporcionará a los participantes ( Véase Anexo VII).

Tabla 9. Evaluación del Programa. Fuente: Elaboración propia.

## **6. REFLEXIÓN PERSONAL**

Este TFG, se ha llevado a cabo con la idea de realizar una revisión del actual Taller sobre “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas” de la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia, ASHEGUI, con el fin de analizarlo y proponer una mejora del mismo y ofrecer un Programa más completo y enriquecedor.

Con respecto al diseño del Taller y al respecto de la revisión y mejoras realizadas, he querido añadir elementos pedagógicos en un diseño totalmente formativo pero que carecía de algunos subapartados propios de la planificación de un Programa de EpS. Por otro lado, en un principio, surgió la idea de un planteamiento para un cambio en la organización del Programa. Como se ha indicado, este Programa está dirigido tanto a estudiantes, como a pacientes y sus familias. En este sentido, la idea consistió en la posibilidad de separar el grupo diana en dos: por una parte, los estudiantes de enfermería y medicina, y por otra los pacientes hemofílicos y sus familiares. Este planteamiento surgió de la posibilidad de que estos grupos pudieran tener necesidades educativas diferentes, por lo tanto, en caso de formarlos por separado, se podrían realizar actividades pedagógicas más específicas para cada uno de ellos y así, atender mejor sus necesidades educativas. Sin embargo, tras plantear esta posibilidad con ASHEGUI, comprendí que la unión de estos dos grupos aporta numerosas ventajas para ambos, siendo en todos los casos, beneficiosa la colaboración entre ambos.

Sin embargo y al margen de las aportaciones que haya podido realizar, en el proceso de desarrollo del trabajo me he dado cuenta de muchos aspectos que la Asociación tiene integrados y trabajados en su larga experiencia formativa.

Por una parte, el hecho de que, para poder ofrecer a los pacientes hemofílicos un cuidado holístico, es vital un equipo multidisciplinar formado por profesionales de múltiples especialidades y que sepa trabajar en equipo. Ello lleva implícito por parte de la Asociación, el logro de una adecuada comunicación y coordinación, aspectos imprescindibles a tener en cuenta, ya que, todas las especialidades deben estar integradas entre sí a la hora de organizar el Taller, con el fin de dar una formación compenetrada y organizada.

Por otra parte, otro aspecto que me parece interesante es el rol que enfermería adquiere en estos Talleres. No solamente, porque enfermería tenga un papel fundamental en la educación de las personas con hemofilia y sus familiares, en torno a múltiples áreas (el autotratamiento, prevención de lesiones, actuación ante hemorragias, rehabilitación y calidad de vida del núcleo familiar), si no, también por el hecho de que estas actividades formativas con participación de tantas especialidades se lleven a cabo en la Sección Donostia de la Facultad de Medicina y Enfermería. Es decir, que detrás de estos Talleres hay un trabajo de colaboración entre Asociación y Sección Donostia de la Facultad que fortalece los vínculos entre sector sanitario y académico, favoreciendo el acercamiento de los distintos agentes de salud y la propia población afectada, en este caso de la hemofilia a nuestro escenario de enfermería.

Por último, quiero destacar que al ser la hemofilia una patología no muy conocida debido a la poca prevalencia que tiene en la sociedad, considero que darle visibilidad es muy importante y un aspecto pendiente e imprescindible. Con el fin de dar a conocer esta patología, las actividades educativas a través de Talleres como las que está llevando a cabo ASHEGUI u otras modalidades educativas, pueden contribuir a la consecución y al acercamiento de dicho problema a los distintos agentes vinculados con la misma.

No quisiera finalizar esta práctica reflexiva sin dedicar unas palabras de agradecimiento a la Asociación, por el interés mostrado desde el principio, la información facilitada a lo largo del proceso de desarrollo del trabajo y las sugerencias aportadas en todo momento, haciendo que los nuevos planteamientos propuestos en este TFG sean factibles, prácticos y puedan servirles para las próximas ediciones.

## **7.BIBLIOGRAFÍA**

1. Pérez MJ, Echauri M, Ancizu E, Chocarro J. Manual de Educación para la Salud [Monografía en internet]. 1ª. Navarra: Gobierno de Navarra; 2006 [Fecha de consulta: diciembre 2019]. Disponible en: <https://www.navarra.es/NR/rdonlyres/049B3858-F993-4B2F-9E33-2002E652EBA2/194026/MANUALdeeducacionparalasalud.pdf>
2. Organización Mundial de la Salud. Manual sobre educación sanitaria en atención primaria de salud [Monografía en internet]. 1ª. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 1989 [Fecha de consulta: diciembre 2019]. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/38660>
3. Organización Panamericana de la Salud. Documento conceptual: Educación para la Salud con enfoque integral [Monografía en internet]. 1ª. Estados Unidos: Organización Panamericana de la Salud; 2017 [Fecha de consulta: diciembre 2019]. Disponible en: <https://www.paho.org/hq/dmdocuments/2017/promocion-salud-intersectorialidad-concurso-2017-educacion.pdf>
4. Organización Mundial de la Salud. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; [Fecha de consulta: diciembre 2019]. Enfermedades crónicas [1]. Disponible en: [https://www.who.int/topics/chronic\\_diseases/es/](https://www.who.int/topics/chronic_diseases/es/)
5. Ljung R. Prevention and Management of Bleeding Episodes in Children with Hemophilia. Paediatr Drugs [Revista en internet] 2018 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 20: 455-64. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs40272-018-0307-z>
6. Srivastava A, Brewer A, Mauser-Bunschoten E, Key N, Kitchen S, Llinas A, et al. Guías para el tratamiento de la hemofilia 2ª Edición. Haemophilia [Revista en internet]. 2013 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 19(1): 1-47. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22776238>
7. Rossbach HC. Review of antihemophilic factor injection for the routine prophylaxis of bleeding episodes and risk of joint damage in severe hemophilia A. Vasc Health Risk Manag [Revista en internet]. 2010 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 6: 59-68. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20234780>
8. Valderrama Vargas Y, Linares Ballesteros A. Características de los sangrados en niños con hemofilia en un centro de referencia en Colombia. Rev Univ Ind Santander Salud [Revista en internet]. 2018 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 50 (1): 19-26. Disponible en: <https://revistas.uis.edu.co/index.php/revistasaluduis/article/view/7996>



9. Richards M, Williams M, Chalmers E, Liesner R, Collins P, Vidler V, et al. A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organization guideline approved by the British Committee for Standards in Haematology: guideline on the use of prophylactic factor VIII concentrate in children and adults with severe haemophilia A. Br J Haematol [Revista en internet]. 210 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 149(4): 498-507. Disponible en:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20230411>
10. Van Os S, Troop N, Sullivan K, Hart D. Adherence to Prophylaxis in Adolescents and Young Adults with Severe Haemophilia: A Quantitative Study with Patients. PLoS One [Revista en internet]. 2017 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 12 (1): 18. Disponible en:  
<https://journals.plos.org/plosone/article/file?id=10.1371/journal.pone.0169880&type=printable>
11. Mardones MA, Pérez F, Del Pino M. Detección de inhibidores de factor viii y ix en pacientes que reciben factores de coagulación liofilizados como profilaxis o tratamiento. Rev Ecuat Med Cienc Biol [Revista en internet].2017 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 38 (2): 121-26. Disponible en:  
[https://www.researchgate.net/publication/320985186\\_Deteccion\\_de\\_inhibidores\\_de\\_factor\\_viii\\_y\\_ix\\_en\\_pacientes\\_que\\_reciben\\_factores\\_de\\_coagulacion\\_liofilizados\\_como\\_profilaxis\\_o\\_tratamiento](https://www.researchgate.net/publication/320985186_Deteccion_de_inhibidores_de_factor_viii_y_ix_en_pacientes_que_reciben_factores_de_coagulacion_liofilizados_como_profilaxis_o_tratamiento)
12. Chen S. Economic Costs of Hemophilia and the Impact of Prophylactic Treatment on Patient Management. Am J Manag Care [Revista en internet]. 2016 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 22: 126-33. Disponible en:  
<https://www.ajmc.com/journals/supplement/2016/incorporating-emerging-innovation-hemophilia-ab-tailoring-prophylaxis-management-strategies-managed-care-environment/incorporating-emerging-innovation-hemophilia-ab-tailoring-prophylaxis-management-strategies-managed-care-environment-economic-costs>
13. Muñoz LF, Palacios X. Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. Revista CES Psicología [Revista en internet]. 2015 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 8 (1), 169-91. Disponible en:  
<http://revistas.ces.edu.co/index.php/psicologia/article/view/2899>
14. Meyers R, Adams W, Dardick K, Reinisch J, Von Reyn F, Renna T et al. The Social and Economic Impact of Hemophilia - A Survey of 70 Cases In Vermont and New Hampshire. Am J Public Health [Revista en internet]. 1972 [Fecha de consulta: diciembre 2019]; 62 (4): 530-35. Disponible en:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1530126/>

15. Asociación Guipuzcoana de Hemofilia [sede Web]. Hospital Universitario Donostia: Asociación Guipuzcoana de Hemofilia; [Fecha de consulta: diciembre 2019] Misión y valores [1]. Disponible en:  
<https://www.hemofiliagipuzkoa.org/es/mision-y-valores/>
16. Gutiérrez JJ. Formación en Promoción y Educación para la Salud [Monografía en Internet]. 1ª Edición. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003 [Fecha de consulta: abril 2020]. Disponible en:  
<https://www.msbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/docs/formacionSalud.pdf>
17. Organización Mundial de la Salud. Evaluación de los programas de salud. Normas fundamentales [Monografía en internet]. 1ª. Ginebra: 1981 [Fecha de consulta: febrero 2020]. Disponible en:  
[https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/40741/924380006x\\_es.pdf?sequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/40741/924380006x_es.pdf?sequence=1)
18. García DA. Presentación orientativa para el autotratamiento [Monografía en internet]. 1ª Edición. Madrid: Federación Española de Hemofilia; 2010 [Fecha de consulta: Marzo 2020] Disponible en: <http://www.hemofiliamur.com/wp-content/uploads/2014/10/2010.-Gu%C3%ADa-AUTOTRATAMIENTO.-Fedhemo962f1.pdf>
19. Aguirre A, Carrera JJ, Argárate A, Iturrioz J, Careche I. Guía de Autotratamiento. Mejorando la calidad de vida y el camino a la autonomía personal [Monografía en internet]. 1ª Edición. Hospital Universitario Donostia: Asociación Guipuzcoana de Hemofilia; 2018 [Fecha de consulta: Marzo 2020]. Disponible en:  
<https://www.hemofiliagipuzkoa.org/upload/documentacion/guias/Gu%C3%8Da%20AUTOTRATAMIENTO/Gu%C3%ADa%20AUTOTRATAMIENTO%20cas.pdf>
20. Álvarez J, Carrión JJ, Casanova PF, Rubio R, Miras F, Salvador M, et al. Programa autoaplicado para el control de la ansiedad ante los exámenes [Monografía en Internet]. 1ª Edición. Universidad de Almería: Ministerio de Educación y ciencia; 2009 [Fecha de consulta: Abril 2020]. Disponible en:  
<https://drive.google.com/file/d/0B9u21-cXxE5kcmhocm14WjVxYUU/view>

## **8. ANEXOS**

### **ANEXO I- DOCUMENTO ACTUAL DE PRESENTACIÓN DEL TALLER “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”**

#### **TALLER SOBRE HEMOFILIA Séptima edición.**

##### **TÍTULO:**

“Taller sobre Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”. Prevención, tratamiento y mejora de la calidad de vida.

##### **RESPONSABLES DE LA ACTIVIDAD:**

Javier Carrera Hernani: Presidente de la Asociación Guipuzcoana de Hemofilia y vicepresidente de la Asociación Vasca de Hemofilia.

Idoia Careche Recacoechea: responsable del Servicio Social, Psicológico y Pedagógico. Pedagoga Terapeuta. Psicoterapeuta. Psicóloga.

##### **PERSONA DE CONTACTO:**

Idoia Careche Recacoechea

Teléfono 600766530 Fax 943 365451

E-mail IDOIA.CARECHERECACOECHEA@osakidetza.eus

##### **LUGAR DE REALIZACIÓN:**

Facultad de Medicina y Enfermería. Sección Donostia-San Sebastián (UPV/EHU)

##### **NÚMERO DE PARTICIPANTES: 50**

##### **CONTROL DE ASISTENCIA:**

La responsable de la Facultad de Medicina y Enfermería pasa un control de firma al alumnado durante las sesiones. El alumno tiene que estar presente como mínimo el 80 % del tiempo si quiere obtener el crédito de libre elección.

**FECHA DE INICIO:** octubre 2020

**FECHA DE FINALIZACIÓN:** octubre 2020

**PROFESIONALES A LOS CUALES SE DIRIGE:**

Personal sanitario, enfermería, psicología y medicina. Profesores y directivos de las Ikastolas.

## **OBJETIVOS:**

### Objetivos de la actividad

- ⇒ Mostrar información actualizada sobre hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas.
- ⇒ Provocar la mayor participación de los especialistas que atienden a los afectados/as.
- ⇒ Invitar a los responsables de los hospitales de referencia en hemofilia y las Escuelas de enfermería de las diferentes provincias de la Comunidad Autónoma para que difundan el programa del Taller.
- ⇒ Enseñar investigación actualizada referente a la enfermedad y sus tratamientos.
- ⇒ Aplicar los conocimientos adquiridos en la práctica hospitalaria, y/o en los centros de salud de referencia.
- ⇒ Aumentar la comunicación y cohesión entre los distintos especialistas que atienden a los afectados/as.

## **PONENTES:**

- ⇒ **Dra. Arantxa Aguirre.**  
*Hematóloga. Hospital Universitario Donostia.*
- ⇒ **Dra. Maialen Lasa.**  
*Hematóloga. Hospital Universitario Donostia.*
- ⇒ **Dr. Unai Hernández.**  
*Pediatra Unidad Escolares. Hospital Universitario Donostia.*
- ⇒ **Dña. Itziar Lopetegui.**  
*Enfermera. Centro Vasco De Transfusión y Tejidos Humanos de Gipuzkoa (VTTHG)*
- ⇒ **Dra. Maria Josefa Belar.**  
*Ginecóloga. Hospital Universitario Donostia.*
- ⇒ **Dña. Irune Jauregui.**  
*Odontóloga. Clínica Dental Ayesta.*
- ⇒ **Dr. Enrique Moreno.**  
*Traumatólogo. Hospital Universitario Donostia.*
- ⇒ **Dra. Laura Montes.**  
*Traumatóloga. Hospital Universitario Donostia.*

⇒ **Dra. Mireia González.**

*Rehabilitadora. Hospital Universitario Donostia.*

⇒ **Dña. Idoia Careche.**

*Psicóloga. Pedagoga. Servicio Psicológico y Pedagógico de Ashegui.*

⇒ **Dra. Maite Barandiarán.**

*Enfermera. Profesora. Facultad de Medicina y Enfermería. Sección Donostia-San Sebastián. UPV.*

#### **ENTIDADES COLABORADORAS:**

##### **Asociación Guipuzcoana de Hemofilia- ASHEGUI:**

Javier Carrera: Presidente.

Idoia Careche: Pedagoga Terapeuta y Psicóloga.

##### **Facultad de Medicina y Enfermería:**

D. Joseba Landa: Vicedecano de coordinación de la unidad docente de medicina de Donostia. UPV.

Maite Barandiarán: Secretaria Académica. Profesora.

##### **Hospital Universitario Donostia**

Itziar Pérez Irazusta: Directora Gerente de OSID

#### **RECURSOS MATERIALES** (material impreso, transparencias, diapositivas):

Se ofrece material previo al Taller sobre hemofilia en las distintas especialidades.

**ESPACIO:** Aula de la Facultad de Medicina y Enfermería, Sección Donostia- San Sebastián. En Dr. Beguiristain s/n, 20014 Donostia-San Sebastián.

**APOYOS AUDIOVISUALES:** Cañón proyector de diapositivas y videos.

#### **APOYOS INFORMÁTICOS:**

El material didáctico está instalado en Word y PowerPoint, MP3 y Videos, dentro de un CD, por lo que el alumno puede insertar, ampliar o transferir información con el tutor desde de su ordenador.

#### **PERTINENCIA DE LA ACTIVIDAD:**

En una sociedad en la que cada vez los sistemas son más complicados y especializados, no sólo desde la perspectiva del profesional, sino que también del paciente, es imprescindible mantenerse al día. Además, la perspectiva multidisciplinar

nos permite presentar la información sobre la enfermedad no solo a la innovación técnica sino también a la innovación en el trato y atención al paciente.

**CONTENIDO TEÓRICO y PRÁCTICO:**

Método Expositivo

Método Interactivo

Metodología participativa

Método de resolución de problemas, estudios de casos, etc.

**ACREDITACIONES:**

Facultad de Medicina y Enfermería (UPV), con 1 ECTS (crédito de libre elección) equivale a 25 horas presenciales y no presenciales para el Grado de Enfermería.

## **ANEXO II- PAUTAS DE COMPORTAMIENTO DEL GRUPO DIANA**

Los participantes:

- Respetarán tanto a los Agentes de Salud que imparten el programa como al resto de compañeros.
- Asistirán al Taller por propia voluntad y no por obligación.
- Llegarán a las sesiones puntualmente para facilitar el correcto cumplimiento del horario acordado.
- Mantendrán los móviles desconectados en todo momento en las sesiones para evitar interrupciones.
- No interrumpirán a los diferentes profesionales que estén exponiendo. En caso de dudas, éstas se resolverán al final de la sesión.
- Intentarán participar en las diferentes actividades con el fin de dinamizar las sesiones. En ningún caso, se obligará a ello.

Además, los estudiantes de Medicina y Enfermería:

- Asistirán a la totalidad de las sesiones (3 sesiones) para poder obtener el crédito E.C.T.S.

## ANEXO III- CASOS CLÍNICOS GRUPALES DE LA 3ª SESIÓN DEL PROGRAMA

### SITUACIONES-ESCENARIOS

1. Un afectado de hemofilia va de viaje en coche con sus amigos y tienen un accidente en la autopista, es tan grave que viene el helicóptero a rescatarlos.
  - a. ¿Que se supone que tendría que hacer la persona afectada antes del viaje?
  - b. ¿Que se te ocurre que podría facilitar a los sanitarios que le atienden en el lugar del accidente?
  - c. ¿Cómo tendría que organizarse el hospital al que le llevan?
  
2. Mujer que pertenece a una familia dónde hubo un hemofílico que falleció hace tiempo. Esta es una situación que siempre le ha resultado ajena y no se ha preocupado, no iba con ella. Además, no es un tema del que se suela hablar en familia. Se casa. Tiene un bebé... a los dos años tiene un accidente doméstico y no para de sangrar... le llevan a urgencias... los médicos no se lo explican ¡padece hemofílica severa!
  - a. ¿Cuál sería la actitud más recomendable para la familia y ella misma ante el fallecimiento de una persona afectada de hemofilia?
  - b. ¿Qué sería lo recomendable desde el punto de vista del Servicio de Hematología y del Servicio Psicopedagógico de Ashegui?
  - c. ¿Qué podría hacer ella una vez que sabe que su bebé padece hemofilia?
  
3. Joven afectado de hemofilia severa, tiene 18 años y se va de viaje con los amigos. Se lleva el Factor. Tiene una mala caída y se daña el brazo derecho (es diestro). Hace tiempo que aprendió el autotratamiento, pero no puede y no tiene a nadie que le ponga el Factor. Necesita contactar con el centro de referencia.
  - a. ¿Qué hacer antes de un viaje si padeces hemofilia?
  - b. ¿Qué es imprescindible llevar y saber?
  - c. ¿Cómo podría ayudarle Ashegui?
  
4. Joven con hemofilia leve. Nunca ha tenido problemas importantes. Es deportista de élite. Nunca se ha acercado a la asociación y pasa totalmente de la enfermedad, se dice a sí mismo “yo no tengo problemas”. Se va a hacer alta montaña a Italia. Tiene un accidente y se le sale el hombro de su sitio. No deja



- de sangrar. A través de su hermana consigue el teléfono de Ashegui y se le pone en contacto con el hospital de referencia más cercano.
- a. ¿Qué actitud podría ayudarle y/o protegerle de un accidente?
  - b. ¿Qué debería hacer después de volver del viaje?
5. Padres de un niño de dos años con hemofilia moderada. Su pequeño se da un golpe que incluye la cabeza. Van corriendo a urgencias y en el triaje les dicen que eso no es nada, que el niño está bien. Los padres insisten en que es hemofílico y los profesionales se ponen duros diciéndoles que le tienen muy mimado. Vuelven a casa y después de unas horas aquella cabeza se hincha... vuelven a urgencias... el niño acaba con secuelas neurológicas.
- a. De la actuación por parte de los padres ¿Qué ha puesto en riesgo la vida del bebé?
  - b. De la actuación por parte de los profesionales del hospital, ¿Qué ha puesto en riesgo la vida del bebé?
  - c. ¿Quién es responsable de las secuelas que sufre el niño?
6. Hemofílico joven está contento ya que el equipo de especialistas que le atiende ha decidido que al menos una vez al año tenga un periodo de fisioterapia para mantener lo mejor posible sus articulaciones ya dañadas por tantos derrames a lo largo de los años. Pero los especialistas cambian. Y cuando vuelve a la consulta por un derrame aprovecha la ocasión para pedir fisioterapia informando que lo suele hacer como prevención cada año. La/el rehabilitador/a le dice: “¡que te piensas!, estamos en crisis, es un lujo que no necesitas”. El afectado sabe que es difícil entender si no se ve como están sus articulaciones y además no le explora.
- a. ¿Qué podría hacer el afectado?
  - b. ¿Qué sugieres para el médico rehabilitador?
7. Persona con hemofilia en cualquier situación de sacar sangre (urgencias, ambulatorio, hospital de día, etc.). La enfermera va a pincharle en la vena que mejor ve/palpa. El afectado le comenta que ésta es la que él utiliza habitualmente y le pide por favor que la respete. La enfermera se enfada, ella sabe mejor ya que es la profesional.
- a. ¿Qué podría hacer el afectado?
  - b. ¿Qué sugieres para la enfermera?

8. Niño afectado de hemofilia de 13 años, una vez más se pelea con los amigos y no dice nada. Esta vez le han dado un buen golpe, pero se dice a sí mismo que ya pasará que esta vez no pasará nada. Pero tiene un derrame interno importante y le llega a doler tanto que su madre se da cuenta. Para cuando le ven los especialistas ya tiene los testículos completamente negros. Esta vez se libra de complicaciones mayores.
- ¿Cómo se puede evitar que un niño minimice la enfermedad?
  - ¿A qué crees que tiene realmente miedo el niño?
  - ¿Que podría hacer la madre? ¿Y el padre?
  - Sugerencias para los profesionales del hospital y para Ashegui.
9. Niño de 12 años con Hemofilia A moderada y vida sedentaria, que es remitido a la consulta de Rehabilitación por hemartros espontáneo en codo derecho de una semana de evolución. Acude a consulta acompañado de sus padres, con el brazo inmovilizado en cabestrillo. Refiere tener dolor y limitación de la movilidad.
- Que sugerencias se te ocurren para los padres y al niño.
  - Qué piensas que tendrá en cuenta el especialista.

## **PROPUESTA PARA PARTICIPANTES**

1. Presentación de la sesión: trabajo en grupos de un caso cada uno, escenificación, recogida de sugerencias por escrito que serán las que cada grupo entregue.
2. Creación de grupos y asignación del caso (4/5)
3. Trabajo en grupo
4. Escenificación
5. Entrega de las propuestas de cada caso por escrito

Te proponemos que en general identifiques pensamientos, emociones y procedimientos correctos e incorrectos referentes a cada situación teniendo en cuenta lo escuchado en el Taller.

## **ANEXO IV- ACTIVIDAD DE AUTOTRATAMIENTO**

A continuación, se realizará una actividad basada en el autotratamiento, para que tanto los pacientes y familias, como los futuros profesionales sanitarios tengan los conceptos básicos a cerca de qué consiste el autotratamiento. Esta actividad tiene como objetivo la comprensión de los conceptos teóricos básicos, además de adquirir la habilidad general de la administración del tratamiento.

En primer lugar, se presentará la definición de autotratamiento: “Administración vía intravenosa del factor de coagulación deficiente en la persona con Hemofilia, bajo un protocolo higiénico y de pasos de actuación. El autotratamiento es ejecutado en primera instancia en el hospital por personal facultativo, posteriormente tras formación específica es ejecutado de forma domiciliaria por los padres y finalmente tras varios años es el propio paciente quien lo realiza; la edad recomendada de inicio del aprendizaje del autotratamiento es a partir de los 8 años de edad” (18).

En la primera parte de esta actividad, se expondrán los beneficios y los riesgos del autotratamiento, como conceptos generales.

### **1. Beneficios:**

- a. Tratamiento de los sangrados precozmente.
- b. Disminuir la dependencia de las familias del Hospital, lo que disminuye el tiempo fuera del colegio/trabajo.
- c. Disminución de las secuelas derivadas de las hemorragias.
- d. Disminución de las dosis de factor.
- e. Normalización en la práctica de actividades y mayor independencia de la persona con hemofilia.

### **2. Riesgos:**

- a. Dosificación inadecuada del factor.
- b. Problemas para el reconocimiento de sangrados graves.
- c. Problemas para el reconocimiento de las reacciones adversas de la administración del factor de coagulación.
- d. Pérdida del efecto del factor de coagulación debido a un inadecuado almacenamiento de este.
- e. Infección o deterioro de las venas o de los dispositivos de acceso central a las venas.
- f. Daños producidos por una colocación inadecuada de la aguja.

En segundo lugar, se incidirá en la importancia del registro de cada administración del tratamiento en las hojas habilitadas para ello, las “Hojas de Autotratamiento” o “Registro Electrónico”, las cuales se ponen a disposición de las familias.

- 3. Registro:** Deberán cumplimentar las Hojas de Autotratamiento con los siguientes datos.
  - a. Fecha y hora de administración del tratamiento.
  - b. Causa de la necesidad de administración del tratamiento. Para ello, describir el hecho por el que se ha administrado el factor (traumatismo, profilaxis, hemorragia espontánea).
  - c. Localización del sangrado, incluyendo todos los datos posibles a cerca del dolor, la capacidad de movimiento, hinchazón de la zona, etc.
  - d. Nombre del concentrado del factor de coagulación.
  - e. Lote del producto.
  - f. Número de unidades administradas.
  - g. Efectividad del tratamiento.
  - h. Cualquier otro dato de información válida (Descripción de primeros auxilios, medicaciones, etc.)

A continuación, se explicarán las hemorragias que suponen un riesgo inmediato para la vida del paciente con hemofilia, las cuales deben ser tratadas de forma inmediata.

#### **4. Hemorragias con riesgo para la vida:**

- a. Cabeza: Los sangrados en la cabeza pueden provocar daño cerebral o incluso la muerte, por lo que es de vital importancia saber detectarlas con el fin de poder darles tratamiento médico lo antes posible. Síntomas: dolor de cabeza, visión anormal, náuseas/vómitos, cambios de humos, pérdida de equilibrio/coordínación/conciencia, convulsiones, etc. Ante alguno de estos síntomas, administrar el factor inmediatamente y acudir a urgencias del hospital de referencia y avisar al Servicio de Hematología.
- b. Cuello: Las hemorragias en esta zona pueden causar el daño de tejidos o infecciones, además de provocar dificultad respiratoria. Síntomas: Dolor cuello/garganta, inflamación, dificultades para tragar/respirar, ruido de crepitación al apretar el cuello. Ante alguno de estos síntomas, administrar el factor inmediatamente y acudir a urgencias del hospital de referencia y avisar al Servicio de Hematología.

- c. Pecho: Una hemorragia en esta zona puede provocar sangrados en los tejidos de los pulmones, provocando dificultad respiratoria. Síntomas: Dolor en el pecho, dificultad respiratoria, tos con sangre, palidez, falta de energía. Ante alguno de estos síntomas, administrar el factor inmediatamente y acudir a urgencias del hospital de referencia y avisar al Servicio de Hematología.
- d. Abdomen: Una lesión en la zona del abdomen puede provocar una hemorragia masiva de órganos o vasos sanguíneos principales. Síntomas: Dolor en e abdomen, nauseas/vómitos, sangre en orina, heces de color negro o con sangre. Ante alguno de estos síntomas, administrar el factor inmediatamente y acudir a urgencias del hospital de referencia y avisar al Servicio de Hematología.

Finalmente, se realizará la explicación del tratamiento necesario para los pacientes con hemofilia, con el fin de que comprendan perfectamente el mismo y sean capaces de administrarlo, explicando el cálculo de dosis necesarias, el procedimiento de infusión del factor y las posibles reacciones que pueden existir. En esta parte de la actividad se realizará la práctica de la administración del factor.

## **5. Tratamiento:**

- a. **Cálculo de dosis:** El cálculo de la dosis necesaria para cada persona depende del peso de esta, del tipo de tratamiento que éste recibiendo y del tiempo de evolución del episodio. La dosis del tratamiento la calculará el hematólogo de referencia.

Dosis habitual de Factor VIII: 25 unidades/Kg del peso del cuerpo.

Dosis habitual de Factor IX: 62 unidades/Kg del peso del cuerpo.

- b. **Infusión del factor:**

- i. Preparación: Asegurarse de tener todo el material necesario para la venopunción. Material: Torniquete, toallitas de alcohol, agujas de mariposa, esparadrapo, jeringuilla, gasas, concentrado del factor, contenedor para objetos afilados, hoja de registro de autotratamiento.

- ii. Técnica limpia: Es de vital importancia realizar esta técnica de manera limpia para evitar infecciones. Para ello, limpia tus manos siempre antes y después del procedimiento, separa los objetos

sucios de los limpios, si tienes dudas de si algo es limpio o sucio, deséchalo.

- iii. Venopunción: Primeramente, colocar el torniquete por encima del lugar de punción, limpiar la zona de punción con alcohol y dejar secar, insertar la palomilla a 20-30° con el bisel hacia arriba, hasta ver cómo un poco de sangre refluye, asegura la aguja, quita el torniquete e infunde el factor lentamente y de forma constante. Si hay inflamación, significa que la aguja se ha salido de la vena, por lo que se debe retirar la aguja. Al finalizar la administración del factor, retirar la aguja, desecharla al contenedor y aplicar presión con una gasa durante 5 minutos.
- iv. Recomendaciones para una correcta venopunción: El dorso de la mano y parte posterior del codo son los sitios más seguros y fáciles para hacer las infusiones, debido a la posición de las venas bajo la piel. Tras poner el torniquete, abre y cierra la mano unas cuantas veces, lo que ayudará a que las venas estén más visibles. Trata de elegir la parte más recta de las venas. Realizar solamente dos intentos de punción, en caso de no conseguirlo, avisar al Servicio de Hematología referente.

c. **Reacciones alérgicas:** Las reacciones alérgicas no son comunes, pero pueden ocurrir en cualquier momento tras la administración del factor. En caso de ocurrir, avisar al Servicio de Hematología referente. En cualquier caso, anotar la reacción en la hoja de registro.

- i. Síntomas leves: Hormigueo, urticaria, fiebre o escalofríos.
- ii. Síntomas moderados: Hinchazón, urticaria, hormigueo en manos o pies, gallos al hablar.
- iii. Síntomas con riesgos para la vida: Dificultades para tragar, lengua espesa, respiración más corta, palidez, sibilancias, inflamación de cara y cuello. En este caso, llamar a la ambulancia para acudir al hospital de referencia (19).

## **ANEXO V- ACTIVIDAD PSICOPEDAGÓGICA**

Esta actividad, relacionada con los aspectos y salud psicológica de las personas involucradas en la hemofilia, tanto pacientes y familias como profesionales, constará de dos partes. Primeramente, se realizará una actividad de expresión de sentimientos. En segundo lugar, se realizará una relajación colectiva.

En primer lugar, para la realización de la primera parte de la actividad, se entregará a los pacientes y familiares un cuestionario breve con preguntas acerca de sus sentimientos relacionados con la hemofilia y como esta afecta a sus vidas, previos y posteriores a la formación teórico-práctica del taller. Los pacientes y familiares rellenarán el cuestionario en la medida en que estos quieran, ya que, con esta actividad, no se pretende forzar a ninguna persona a expresar aquello que no quiera. Los cuestionarios serán completamente anónimos, con el fin de preservar la intimidad de las personas. Tras la finalización de la realización de los cuestionarios, las personas que quieran entregar sus cuestionarios, lo harán, con el fin de que alguno de los formadores de la sesión lo compartan con el resto de participantes, y así, conozcan el tipo de sentimientos y dificultades a los que se enfrentan las personas que conviven con la hemofilia. En todo momento se realizará de forma anónima. Las personas que no quieran compartirlo con el resto de participantes, no estarán obligadas a hacerlo, por lo que les podrá servir como reflexión y trabajo personal.

A su vez, los alumnos de Enfermería y Medicina escribirán sus dudas acerca de la atención psicopedagógica que reciben las familias, los sentimientos que provoca la hemofilia en los pacientes y familiares con hemofilia, etc. las cuáles serán respondidas en la medida de lo posible por los formadores de la sesión.

<b>CUESTIONARIO PARA PACIENTES Y FAMILIAS DEL TALLER EpS</b>
<b>Responda a las siguientes preguntas en la medida en que te sientas cómodo/a.</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Indique algunos sentimientos que experimentaste previamente a este programa y el motivo de estos.</li><li>• Indique algunos sentimientos que has experimentado a lo largo de esta formación y el motivo de estos.</li><li>• Si lo desea, puede indicar una experiencia positiva que te ha hecho vivir la hemofilia.</li><li>• ¿En qué aspectos de su vida ha afectado la hemofilia?</li></ul>

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"><li>• ¿Qué cree que la hemofilia te ha hecho aprender? ¿Qué ha aprendido?</li></ul> |
|---|

Tabla 10. Cuestionario para familias de la actividad psicopedagógica de la 3ª sesión. Fuente: Elaboración propia.

Para finalizar la actividad, se realizará una pequeña sesión de relajación dirigida a todo el Grupo Diana. Para la realización de esta actividad, se habilitará una de las aulas de la facultad, se creará un amplio espacio donde los participantes podrán tumbarse en el suelo y así realizar esta actividad de manera óptima. Esta sesión de relajación está basada en la Relajación Progresiva de Jacobson, la cual consiste en “un método de carácter fisiológico, está orientado hacia el reposo, siendo especialmente útil en los trastornos en los que es necesario un reposo muscular intenso” (20). A través de esta relajación, la persona es capaz de lograr la disminución de la ansiedad generalizada, relajar tensiones musculares y facilitar la conciliación del sueño. Esta relajación se basa en 3 fases: Tensión-relajación, revisión mental de músculos y relajación mental (20).

Posición inicial: La persona debe tener los ojos cerrados y acostarse sobre el sillón cómodamente.

#### 1ª Fase:

- Relajación de cara y cuello:
  - Frente: Arruga unos segundos y relaja lentamente.
  - Ojos: Abrir ampliamente y cerrar lentamente.
  - Nariz: Arrugar unos segundos y relaja lentamente.
  - Boca: Sonreír ampliamente, relaja lentamente.
  - Lengua: Presionar la lengua contra el paladar, relaja lentamente.
  - Mandíbula: Presionar los dientes notando la tensión en los músculos laterales de la cara y en las sienes, relaja lentamente.
  - Labios: Arrugar como para dar un beso y relaja lentamente.
  - Cuello y nuca: Flexiona hacia atrás, vuelve a la posición inicial. Flexiona hacia adelante, vuelve a la posición inicial lentamente.
  - Hombros y cuello: Elevar los hombros presión.
- Relajación de brazos y manos: Contraer el brazo y la mano notando la tensión en todo el brazo. Primeramente, con un brazo, y después con el otro.
- Relajación de las piernas: Estirar la pierna levantando el pie hacia arriba, notando la tensión a lo largo de toda la extremidad. Relaja lentamente. Después con la otra pierna.
- Relajación de tórax, abdomen y lumbares:



- Tórax: Inspirar y retener el aire durante unos segundos en los pulmones. Observar la tensión en el pecho. Espirar lentamente.
- Estómago: Tensar estómago, relajar lentamente.
- Cintura: Tensar nalgas y muslos. El trasero se eleva de la silla.

2ª Fase: A continuación, repasa cada parte de tu cuerpo para comprobar que está relajada, y concéntrate en seguir relajándote.

3ª Fase: Para finalizar, piensa en algo agradable para ti, algo relajante, música, un paisaje, etc. También, puedes dejar la mente en blanco (20).

## **ANEXO VI- ACTIVIDAD GRUPAL DE PREGUNTAS TEST**

### **INSTRUCCIONES DEL JUEGO**

A continuación, formaremos 10 equipos de 5 personas, para realizar una actividad de preguntas test, donde comprobaremos lo que habéis aprendido sobre la hemofilia durante estas sesiones. Una vez formados los grupos, debéis asignar un nombre de equipo, y decidiréis quien será el portavoz de vuestro equipo, quien responderá a las preguntas planteadas, tras acordar las respuestas con el resto del equipo. Iremos haciendo las preguntas por grupos, en orden. Una vez formulada la pregunta, tendréis 15 segundos para acordar la respuesta grupalmente y contestar.

- En caso de acertar la pregunta, se os añadirá 1 punto a vuestro marcador.
- Por el contrario, en caso de fallar la pregunta, no se añadirá ningún punto a vuestro marcador, y se dará la oportunidad de responder al siguiente equipo.
- En caso de que el equipo que responde a la pregunta rebote responda correctamente, se añadirá un punto a su marcador, y se les hará su pregunta correspondiente.
- En el caso de que fallen la pregunta, no se añadirá ningún punto, y ningún otro equipo podrá responder a esa pregunta, pero este equipo recibirá su pregunta correspondiente.

Se realizarán 5 rondas de preguntas, en cada ronda, una pregunta para cada equipo, formando un total de 50 preguntas. El equipo que obtenga más puntos, será el ganador. Finalmente, se realizará una ronda final, donde los diferentes grupos tendrán la oportunidad de ganar algún punto extra.

### **PREGUNTAS**

- 1. ¿Qué es la hemofilia? Elija la respuesta correcta.**
  - a. Enfermedad que afecta a los eritrocitos de la sangre.
  - b. Enfermedad que afecta a la coagulación de la sangre.
  - c. Enfermedad que afecta a los linfocitos de la sangre.
  
- 2. ¿Cómo se transmite la hemofilia?**
  - a. La hemofilia es una patología contagiosa que se transmite a través de los fluidos corporales como la sangre, saliva o fluidos vaginales.
  - b. La hemofilia es una patología que se transmite a través de una bacteria.
  - c. La hemofilia es una patología hereditaria que se transmite de padres a hijos.
  
- 3. ¿Qué factores de la coagulación son deficitarios en la Hemofilia A y B?**

- a. En la hemofilia A hay déficit del factor VIII y en la hemofilia B déficit del factor IX.
  - b. En la hemofilia A hay déficit del factor VII y en la hemofilia B déficit del factor X.
  - c. En la hemofilia A hay déficit del factor IX y en la hemofilia B déficit del factor X.
- 4. Una persona padecer la hemofilia, aunque ninguno de sus padres la padezca.**
- a. Verdadero
  - b. Falso
- 5. ¿Puede una mujer padecer hemofilia?**
- a. No, solamente los hombres la padecen.
  - b. Si, la hemofilia la padecen hombres y mujeres en la misma proporción, ya que ambos son tanto portadores del gen de la hemofilia como enfermos de la misma.
  - c. Si, una mujer puede padecer los síntomas de la hemofilia, pero son pocos los casos, ya que generalmente, la mujer es solamente portadora del gen.
- 6. ¿Qué es la hemartrosis?**
- a. Un sangrado en las articulaciones.
  - b. Un sangrado en el sistema nervioso.
  - c. Un golpe que provoca a la persona hemofílica una hemorragia.
- 7. ¿Cuáles son los signos y síntomas más comunes de una persona que padece hemofilia?**
- a. Inflamación de las articulaciones.
  - b. Dolor en la zona del sangrado.
  - c. Movilidad conservada de las articulaciones.
  - d. A y B son correctas.
- 8. ¿Qué pasos básicos debemos seguir ante una hemartrosis?**
- a. Reposo
  - b. Aplicar hielo en la zona afectada.
  - c. Compresión de la zona y elevación de la extremidad afectada.
  - d. Todas son correctas.

**9. ¿Cuáles son los lugares más frecuentes en los que un hemofílico puede sufrir una hemorragia?**

- a. Articulaciones, mucosas, cerebro y músculos.
- b. Articulaciones, pies y manos.
- c. Articulaciones, mucosas, cerebro y manos.

**10. ¿Qué es un inhibidor?**

- a. Anticuerpos que aumentan la acción de los factores de coagulación.
- b. Anticuerpos que impiden la acción de los factores de coagulación.
- c. Anticuerpos presentes en todas las personas que padecen hemofilia.

**11. ¿Qué porcentaje de personas con hemofilia desarrollan inhibidores?**

- a. 100%
- b. 10-15%
- c. 30-50%

**12. ¿Cuál es el tratamiento que reciben las personas con hemofilia?**

- a. Concentrados de factor de coagulación junto con AAS para tratar el dolor.
- b. Concentrados de factor de coagulación VIII o IX, principalmente.
- c. Ácido tranexámico en todos los casos.

**13. ¿Cuáles son los principios del tratamiento de la hemofilia?**

- a. Deben evitarse aquellas actividades que supongan un gran riesgo de provocar una hemorragia.
- b. Si la hemorragia no cesa a pesar de la administración del tratamiento, volver a administrarlo.
- c. Las venas deben cuidarse y tratarse con cuidado, ya que son las líneas vitales de una persona con hemofilia.
- d. A y C son correctas.

**14. ¿Qué tipos de tratamiento existen para tratar la hemofilia?**

- a. Tratamiento a demanda, tras sufrir una hemorragia.
- b. Tratamiento a demanda, además del profiláctico.
- c. Tratamiento profiláctico únicamente.

**15. ¿Cuál de estos síntomas indican una urgencia hemorrágica?**

- a. Vómitos y deposiciones sangrantes.
- b. Que el paciente no sienta los brazos o las piernas
- c. Tiene el factor de coagulación en casa, pero el paciente no puede acceder a las venas.
- d. Todas son correctas.

**16. ¿Qué debe hacer un paciente antes de aplicarse el autotratamiento?**

- a. Correcto lavado de manos antes y después de la administración.
- b. Calentar la infusión del factor de coagulación antes de administrarla.
- c. Seleccionar la arteria por la cual se va a administrar el producto.
- d. Todas son incorrectas.

**17. ¿Cuáles son los síntomas del “aura hemorrágica” previa a una hemorragia?**

- a. Dolor intenso en la zona de la hemorragia.
- b. Dolor punzante e inmovilización de la zona de la hemorragia.
- c. Sensación de cosquilleo y calor en la zona de la hemorragia.

**18. ¿Cuál es el tiempo máximo recomendable en el que debemos tratar un evento hemorrágico?**

- a. No hay tiempo máximo.
- b. 2h.
- c. 4h.
- d. Hasta 12h.

**19. Indique cuales son los beneficios del autotratamiento.**

- a. Posibilita a los pacientes a actuar rápidamente ante una hemorragia.
- b. Evita las hemorragias.
- c. Aumenta la calidad de vida de los pacientes hemofílicos.
- d. A y C son correctas.

**20. ¿Cuáles son los 5 correctos? Enumérelos.**

**21. ¿Qué calibre de aguja se debe utilizar para la administración del factor de coagulación?**

- a. 20-22 G.
- b. 23-25 G.

- c. 18-20 G.
- d. Cualquier calibre de aguja es correcto.

**22. ¿En cuánto tiempo debe administrarse el tratamiento intravenoso?**

- a. El tiempo no es importante en la administración del tratamiento.
- b. Debe administrarse en bolo lo más rápido posible.
- c. Debe administrarse despacio en 1-2 minutos.
- d. Debe administrarse en 30 minutos.

**23. ¿Cuáles son las complicaciones más comunes de la administración intravenosa del tratamiento?**

- a. Flebitis
- b. Hematoma en la zona de punción.
- c. Extravasación.
- d. Todas son correctas.

**24. ¿En qué zonas debemos pinchar para la administración del tratamiento intravenoso?**

- a. Codos, antebrazos y dorso de la mano.
- b. Solamente pinchar en el antebrazo.
- c. Se puede pinchar en cualquier ubicación.

**25. ¿Qué precauciones se deben tener en cuenta una mujer portadora de hemofilia en el parto?**

- a. El parto debe ser siempre vía vaginal.
- b. El parto debe ser siempre por cesárea.
- c. Se debe evitar un parto prologando e instrumental.
- d. No hay problemas en utilizar instrumental en el parto.

**26. ¿Es obligatorio la realización de un diagnóstico preimplantacional?**

- a. Sí, siempre.
- b. No.

**27. ¿Cuál de estas actuaciones odontológicas se considera de riesgo?**

- a. Exodoncias.
- b. Endodoncias.
- c. Ambas son correctas.
- d. Ambas son incorrectas.

**28. ¿Cuándo se recomienda que se realicen las citas dentales en los pacientes hemofílicos?**

- a. Por la tarde.
- b. Da igual el momento del día.
- c. Por la mañana.

**29. ¿Es la endodoncia una actuación de riesgo hemorrágico?**

- a. Si, debe ser cubierta con factor de coagulación.
- b. No, es segura.

**30. ¿Qué se recomienda en cuanto al cepillado de dientes?**

- a. Cepillo de dureza media.
- b. Cepillo de dureza suave.
- c. Cepillo de dureza fuerte.

**31. ¿Es recomendable el uso de seda dental?**

- a. Sí, es muy importante.
- b. No, no debe utilizarse ya que puede provocar sangrados.
- c. No es necesario su uso.

**32. ¿Qué medidas deben tomarse en relación con la alimentación para evitar complicaciones odontológicas?**

- a. Consumir alimentos ricos en azúcar.
- b. Consumir alimentos bajos en azúcar.
- c. No se recomienda ingerir alimentos con piel (por ejemplo. Frutas) por su peligro de provocar hemorragias.
- d. Ninguna respuesta es correcta.

**33. ¿Cada cuánto tiempo se recomiendan las revisiones dentales?**

- a. 2 veces/año.
- b. 1 vez/año.
- c. 1 vez/mes.

**34. ¿Cuáles son las recomendaciones respecto a la vacunación del niño hemofílico?**

- a. Debe seguir el calendario vacunal habitual.

- b. Debe seguir el calendario vacunal habitual, añadiendo la vacuna de la hepatitis A.
- c. Los pacientes hemofílicos tienen un calendario vacunal especializado.

**35. ¿Cuál es la vía de elección para la administración parenteral de medicación/vacunas?**

- a. Subcutánea.
- b. Intramuscular.
- c. Intravenosa.
- d. Intradérmica.

**36. ¿Es recomendable el ejercicio físico en pacientes hemofílicos?**

- a. Sí, todo ejercicio es beneficioso para estos pacientes.
- b. No un paciente hemofílico no debe hacer ejercicio.
- c. Sí, es recomendable, teniendo en cuenta que ejercicio.

**37. ¿Cuál de estos deportes se consideran peligrosos para un hemofílico?**

- a. Estiramientos y calentamiento.
- b. Natación.
- c. Ciclismo.
- d. Fútbol.

**38. ¿Qué debemos tener en cuenta en cuanto a los juguetes?**

- a. Pueden usar cualquier tipo de juguetes.
- b. Es importante que el niño juegue normalmente y no se sienta diferente.
- c. Los juguetes deben ser blandos y con cantos redondeados.
- d. B y C son correctas.

**39. ¿Cuál es el objetivo principal de los cuidados a un paciente hemofílico?**

- a. Evitar las hemorragias.
- b. Calidad de vida.
- c. Tratar las complicaciones de las hemorragias.

**40. ¿Cuál de los siguientes síntomas indican síndrome del quemado/ burnout?**

- a. Cumplimiento de expectativas.
- b. Agotamiento físico, emocional y mental.
- c. Esfuerzo por dar cuidados óptimos al paciente.



**41. ¿Qué debe hacerse para la prevención del burnout?**

- a. Cuidar la alimentación y el sueño.
- b. Utilización de técnicas de relajación.
- c. Gestión de emociones.

**42. ¿Qué es la artropatía hemofílica?**

- a. Se denominan así a las hemorragias leves que sufren los pacientes hemofílicos.
- b. Cambios degenerativos de las articulaciones debido a hemorragias recurrentes.
- c. Un tipo de hemorragia que sufren los pacientes hemofílicos.

**43. ¿Cuándo suelen aparecer los primeros episodios de sangrado?**

- a. Las hemorragias suelen aparecer entre los primeros 2-3 años de vida.
- b. Las hemorragias suelen aparecer en la edad adulta.
- c. Las hemorragias suelen aparecer cuando la persona es tiene 5-6 años, ya que es cuando la actividad y el riesgo es mayor.

**44. ¿Cuáles son las articulaciones más afectadas?**

- a. Cadera y hombros.
- b. Rodillas, codos y tobillos.
- c. Muñecas y tobillos.

**45. ¿Cuáles son los síntomas de la artropatía hemofílica?**

- a. Dolor crónico.
- b. Rigidez.
- c. Deformación articular.
- d. Todas son correctas.

**46. ¿Qué fármacos deben utilizarse para el manejo del dolor en pacientes hemofílicos?**

- a. Metamizol.
- b. Ácido acetil salicílico.
- c. Cox-2 y paracetamol.

**47. ¿Es la fisioterapia recomendada en los pacientes hemofílicos?**

- a. Sí, siempre inmediatamente después de la hemorragia.
- b. No, no se recomienda ya que puede agravar la hemorragia.
- c. Si, siguiendo los criterios médicos.

**48. ¿Se recomiendan las ortesis para los pacientes hemofílicos?**

- a. Si, para evitar la inestabilidad y deformidad.
- b. No, para que las articulaciones recuperen la movilidad lo antes posible.

**49. ¿Qué deportes se recomiendan para los pacientes hemofílicos?**

- a. Deportes de contacto y en equipo.
- b. Deportes de contacto limitado o sin contacto.
- c. Deportes en equipo sin contacto.

**50. ¿Cuáles son los beneficios de la actividad física?**

- a. Disminuye la fuerza de las articulaciones.
- b. Previene la artropatía hemofílica.
- c. Aumenta el número de sangrados.

## **RONDA FINAL**

En esta última ronda, los diferentes grupos tendrán que nombrar uno a uno, los diferentes profesionales que participan en el cuidado de las personas hemofílicas y sus familiares. Comenzará el siguiente grupo al que ha contestado la última pregunta. Por cada acierto, obtendrán un punto, y solamente podrán decir un profesional cada vez.

**ANEXO VII- HOJA DE FIRMAS PARA LA EVALUACIÓN DE LA COBERTURA DEL PROGRAMA EpS**

<b>Nº</b>	<b>NOMBRE Y APELLIDOS</b>	<b>DNI</b>	<b>FIRMA 1ª SESIÓN</b>	<b>FIRMA 2ª SESIÓN</b>	<b>FIRMA 3ª SESIÓN</b>
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					
11					
12					
13					
14					
15					
16					
17					
18					

19					
20					
21					
22					
23					
24					
25					
26					
27					
28					
29					
30					
31					
32					
33					
34					
35					
36					
37					
38					
39					

<b>40</b>					
<b>41</b>					
<b>42</b>					
<b>43</b>					
<b>44</b>					
<b>45</b>					
<b>46</b>					
<b>47</b>					
<b>48</b>					
<b>49</b>					
<b>50</b>					

Tabla 11. Hoja de firmas para la evaluación de la cobertura. Fuente: Elaboración propia.

**ANEXO VIII- DOCUMENTO ACTUAL DE EVALUACIÓN DEL TALLER “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”**

Evaluación del taller “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”

Fecha:

Valora del 1 al 5 los siguientes items/Hurrengo itunak 1etik 5era baloratu itzazu.

Respecto al contenido considera que este ha sido:

Edukinari dagokionez honelakoa izan da:

(Poco adecuado/Ez-egokia) 1 – 2 – 3 – 4 – 5 (Muy adecuado/Oso Egokia)

La metodología docente utilizada por el profesor:

Irakasleak erabilitako hezkuntza metodologia:

(Poco adecuado/Ez-egokia) 1 – 2 – 3 – 4 – 5 (Muy adecuado/Oso Egokia)

El desarrollo de esta acción formativa ha cubierto tus expectativas:

Prestakuntza ekintza honen garapena zure aurreikuspenak bete ditu:

(Poco adecuado/Ez-egokia) 1 – 2 – 3 – 4 – 5 (Muy adecuado/Oso Egokia)

Aspectos a mejorar y/u observaciones:

Hobetu daitezkeen aldeak eta iradokizunak:

ESKERRIK ASKO ZURE PARTE HARTZEAGATIK

MUCHAS GRACIAS POR TU COLABORACIÓN

**ANEXO IX- EVALUACIÓN CONTINUA DEL PROCESO Y LA ESTRUCTURA DEL TALLER DE EpS**

<b>EVALUACIÓN CONTÍNUA DEL PROCESO Y ESTRUCTURA DEL TALLER EpS</b>					
1.Utilizando una escala del 1 al 5, marque el número que considere más correcto en relación con los siguientes aspectos relacionados con el Proceso y la Estructura del Taller de Educación para la Salud “Hemofilia, Von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”					
1-Muy deficiente 2-Deficiente 3-Moderado 4-Adecuado 5-Muy adecuado					
1.Formas de promoción del Taller (carteles, trípticos, email).	1	2	3	4	5
2.Cantidad de días en los que se han llevado a cabo las sesiones.	1	2	3	4	5
3.Horario de las sesiones.	1	2	3	4	5
4.Adecuación de la sala donde se han llevado a cabo las sesiones.	1	2	3	4	5
5.Cantidad de personas que han participado en la sesión	1	2	3	4	5
6.Oportunidad para preguntar las dudas	1	2	3	4	5
7.Aportunidad para participar en las actividades del programa.	1	2	3	4	5
8.El material empleado en esta sesión.	1	2	3	4	5
9.El contenido teórico y la exposición del mismo.	1	2	3	4	5
10.Extensión de cada presentación teórica.	1	2	3	4	5
11.Las actividades prácticas y su extensión.	1	2	3	4	5
12.La calidad de la información de la sesión.	1	2	3	4	5
13.Ambiente de la sesión.	1	2	3	4	5
14.Los conocimientos de los profesionales de esta sesión.	1	2	3	4	5
15.La programación de la sesión.	1	2	3	4	5
16.Cantidad de profesionales que han participado en la sesión.	1	2	3	4	5
17.En general la sesión, me ha parecido.	1	2	3	4	5
<b>2.PREGUNTAS ABIERTAS</b>					
<ul style="list-style-type: none"> <li>• ¿Qué ha sido lo que más le ha gustado de la sesión?</li> <li>• ¿Qué ha sido lo que menos le ha gustado de la sesión?</li> <li>• ¿Qué mejoraría de esta sesión? ¿Añadiría o quitaría algún aspecto?</li> <li>• Sugerencias.</li> </ul>					

Tabla 12. Cuestionario para la evaluación del proceso y estructura del Programa. Fuente: Elaboración propia.

## ANEXO X- EVALUACIÓN FINAL DE LOS RESULTADOS DEL TALLER DE EpS

<b>EVALUACIÓN CONTÍNUA DE LOS RESULTADOS DEL PROGRAMA EpS</b>		
<b>1.Indique verdadero o falso.</b>	<b>V</b>	<b>F</b>
La hemofilia A es una patología hematológica producida por deficiencia del factor de coagulación VII.		
La hemofilia es una enfermedad hereditaria.		
El síntoma principal de la hemofilia son los dolores articulares.		
Las hemorragias articulares recurrentes pueden provocar artropatía hemofílica.		
El tratamiento profiláctico puede evitar completamente la aparición de hemorragias.		
Las hemorragias más habituales son en codos, rodillas y tobillos.		
El tratamiento del dolor en hemofílicos consiste en COX-2 y nolutil.		
La frecuencia de aparición de los inhibidores en pacientes hemofílicos es del 50%.		
“RICE” son las siglas para el manejo de los episodios hemorrágicos agudos articulares.		
Las “RICE” significan: Rest, ice, comprend, elevation		
La fisioterapia precoz es necesaria en los pacientes con hemorragias articulares.		
La actividad física en la hemofilia aumenta la masa muscular y mejora el rendimiento académico.		
Los deportes recomendados para pacientes hemofílicos son los deportes de impacto.		
La elección de la actividad deportiva debe realizarse de manera individualizada.		
<b>2.Responda a las siguientes preguntas teniendo en cuenta los aspectos trabajados durante las diferentes sesiones del programa.</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Señala 5 cuidados de enfermería a tener en cuenta en los pacientes hemofílicos.</li>   <li>• Señala al menos 8 especialistas que participan en el cuidado de una persona hemofílica.</li>   <li>• Señala 5 aspectos importantes en el autocuidado de una persona hemofílica.</li> </ul>		



<b>3. ¿Cómo se siente?</b>					
Utilizando una escala del 1 al 5, marque el número que considere más correcto en cuanto a lo de acuerdo que estas en relación con los siguientes aspectos trabajados durante el programa EpS.					
1-Nada    2-Un poco    3-Moderadamente    4-Bastante    5-Mucho					
Es importante que, a parte de la atención física, se realice un cuidado psicosocial a los pacientes con hemofilia.	1	2	3	4	5
Las familias influyen en gran medida en el paciente hemofílico.	1	2	3	4	5
La atención biopsicosocial del paciente es vital.	1	2	3	4	5
La expresión de sentimientos y experiencias de los hemofílicos y familias ayuda a mantenerse saludable mentalmente.	1	2	3	4	5
Llevar un estilo de vida saludable aumenta el estrés y la ansiedad.	1	2	3	4	5
La experiencia y el conocimiento aporta herramientas de afrontamiento.	1	2	3	4	5
Las dificultades familiares y la desorganización familiar son factores que ayudan a las familias en el afrontamiento.	1	2	3	4	5
Los ejercicios de aceptación psicopedagógicos son importantes.	1	2	3	4	5
Los pacientes y familias deben recibir una formación continuada.	1	2	3	4	5
El objetivo principal de los cuidados de las personas con hemofilia es la calidad de vida.	1	2	3	4	5
El síndrome de quemado puede provocar patologías como la diabetes o hipertensión.	1	2	3	4	5
Siento miedo por no poder cuidar correctamente al paciente/familiar.	1	2	3	4	5
Me siento inseguro en el manejo del material necesario para el cuidado de mi paciente/familiar.	1	2	3	4	5
Soy capaz de expresar mis sentimientos fácilmente.	1	2	3	4	5
Expresar mis sentimientos me ayuda a desahogarme.	1	2	3	4	5
Creo que expresar mis experiencias puede ayudar a otras personas en mí misma situación.	1	2	3	4	5

Tabla 13. Cuestionario para la evaluación de los resultados del Programa. Fuente: Elaboración propia.

## ANEXO XI- TRÍPTICO DE PROMOCIÓN DEL TALLER DE LA EDICIÓN 2019

### “Taller sobre Hemofilia, von Willebrand y otras coagulopatías congénitas”

Prevención, tratamiento  
y mejora de la calidad de vida  
(Sexta edición)

22, 23 y 24 de octubre de 2019

#### ORGANIZA



#### COLABORAN



### 22 octubre

16.00 - 16.20 PRESENTACIÓN

*Dr. Joseba Landa*  
Vice-decano de coordinación de la unidad  
docente de medicina de Donostia. UPV

*D. Javier Carrera*  
Presidente As. Guipuzcoana  
Hemofilia-Asheguita

*Dra. Itziar Pérez*  
Directora Gerente de la OSI Donostialdea

#### MODERADORA

*Dra. Arantxa Aguirre*  
Hematóloga

#### PONENCIAS

16.20 - 16.40 **Hematología**  
*Dra. Arantxa Aguirre*  
Hematóloga  
Hospital Universitario Donostia

16.40 - 17.00 **Pediatría**  
*Dr. Unai Hernández*  
Pediatra  
Hospital Universitario Donostia

17.00 - 17.20 **Enfermería**  
*Dña. Itziar Lopetegui Larrauskin*  
Enfermera  
Centro Vasco De Transfusión y Tejidos  
Humanos de Gipuzkoa (VTTHG)

17.20 - 17.40 **Rehabilitación**  
*Mireia González*  
Rehabilitadora  
Hospital Universitario Donostia

17.40 - 18.00 **Mesa redonda. Ruegos y preguntas**

### 23 octubre

#### MODERADORA

*Dra. Arantxa Aguirre*  
Hematóloga

#### PONENCIAS

16.00 - 16.20 **Odontología**  
*Dra. Irune Jauregui*  
Odontóloga  
Clínica Dental Ayesta

16.20 - 16.40 **Ginecología**  
*Dra. Miren Arrue*  
Ginecóloga.  
Hospital Universitario Donostia

16.40 - 17.00 **Traumatología adultos**  
*Dr. Enrique Moreno*  
Traumatólogo  
Hospital Universitario Donostia

17.00 - 17.20 **Psicología y Pedagogía**  
*Dña. Idoia Careche*  
Psicóloga. Pedagoga  
Servicio Psicopedagógico de Asheguita

17.20 - 18.00 **Mesa redonda. Ruegos y preguntas**

### 24 octubre

#### MODERADORA

*Dra. Arantxa Aguirre*  
Hematóloga

16.00 - 17.30 **Prácticas y evaluación**  
*Dra. Maite Barandiaran*  
Enfermera. Profesora  
Facultad de Medicina y Enfermería de Donostia. UPV

*Dra. Malalen Lasa*  
Hematóloga  
Hospital Universitario Donostia

17.30 - 18.00 **Evaluación**

ANEXO XII- CARTEL DE PROMOCIÓN DEL PROGRAMA Eps



7<sup>a</sup> EDICIÓN

# "PROGRAMA SOBRE HEMOFILIA, VON WILLEBRAND Y OTRAS COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS"



PREVENCIÓN, TRATAMIENTO Y  
MEJORA DE LA CALIDAD DE VIDA

OCTUBRE DE 2020  
FACULTAD DE MEDICINA Y ENFERMERÍA. SECCIÓN  
DONOSTIA-SAN SEBASTIÁN

APUNTARSE ENVIANDO UN EMAIL A  
[ASHEGUI@HEMOFILIAGIPUZKOA.ORG](mailto:ASHEGUI@HEMOFILIAGIPUZKOA.ORG) CON LOS DATOS:  
NOMBRE, APELLIDOS, DNI, EMAIL, TELEFONO Y  
PROFESIÓN



CONTACTO: IDOIA CARECHE. 600766530

## **ANEXO XIII- TEST DE EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA PARA LOS ESTUDIANTES**

### **¿Cuánto sabe sobre la hemofilia?**

A continuación, te presentamos un breve cuestionario basado en preguntas generales sobre la hemofilia, con el fin de saber tu grado de conocimiento, actitud y habilidades sobre la enfermedad de la hemofilia.

- 1. ¿Qué es la hemofilia? Elija la respuesta correcta.**
  - a. Enfermedad que afecta a los eritrocitos de la sangre.
  - b. Enfermedad que afecta a la coagulación de la sangre.
  - c. Enfermedad que afecta a los linfocitos de la sangre.
  
- 2. ¿Cómo se transmite la hemofilia?**
  - a. La hemofilia es una patología contagiosa que se transmite a través de los fluidos corporales como la sangre, saliva o fluidos vaginales.
  - b. La hemofilia es una patología que se transmite a través de una bacteria.
  - c. La hemofilia es una patología hereditaria que se transmite de padres a hijos.
  
- 3. ¿Qué factores de la coagulación son deficitarios en la Hemofilia A y B?**
  - a. En la hemofilia A hay déficit del factor VIII y en la hemofilia B déficit del factor IX.
  - b. En la hemofilia A hay déficit del factor VII y en la hemofilia B déficit del factor X.
  - c. En la hemofilia A hay déficit del factor IX y en la hemofilia B déficit del factor X.
  
- 4. Una persona padecer la hemofilia, aunque ninguno de sus padres la padezca.**
  - a. Verdadero
  - b. Falso
  
- 5. ¿Puede una mujer padecer hemofilia?**
  - a. No, solamente los hombres la padecen.
  - b. Si, la hemofilia la padecen hombres y mujeres en la misma proporción, ya que ambos son tanto portadores del gen de la hemofilia como enfermos de la misma.
  - c. Si, una mujer puede padecer los síntomas de la hemofilia, pero son pocos los casos, ya que generalmente, la mujer es solamente portadora del gen.

- 6. ¿Qué es la hemartrosis?**
- a. Un sangrado en las articulaciones.
  - b. Un sangrado en el sistema nervioso.
  - c. Un golpe que provoca a la persona hemofílica una hemorragia.
- 7. ¿Cuáles son los signos y síntomas más comunes de una persona que padece hemofilia?**
- a. Inflamación de las articulaciones.
  - b. Dolor en la zona del sangrado.
  - c. Movilidad conservada de las articulaciones.
  - d. A y B son correctas.
- 8. ¿Qué pasos básicos debemos seguir ante una hemartrosis?**
- a. Reposo
  - b. Aplicar hielo en la zona afectada.
  - c. Compresión de la zona y elevación de la extremidad afectada.
  - d. Todas son correctas.
- 9. ¿Cuáles son los lugares más frecuentes en los que un hemofílico puede sufrir una hemorragia?**
- a. Articulaciones, mucosas, cerebro y músculos.
  - b. Articulaciones, pies y manos.
  - c. Articulaciones, mucosas, cerebro y manos.
- 10. ¿Qué es un inhibidor?**
- a. Anticuerpos que aumentan la acción de los factores de coagulación.
  - b. Anticuerpos que impiden la acción de los factores de coagulación.
  - c. Anticuerpos presentes en todas las personas que padecen hemofilia.
- 11. ¿Qué porcentaje de personas con hemofilia desarrollan inhibidores?**
- a. 100%
  - b. 10-15%
  - c. 30-50%

**12. ¿Cuál es el tratamiento que reciben las personas con hemofilia?**

- a. Concentrados de factor de coagulación junto con AAS para tratar el dolor.
- b. Concentrados de factor de coagulación VIII o IX, principalmente.
- c. Ácido tranexámico en todos los casos.

**13. ¿Cuáles son los principios del tratamiento de la hemofilia?**

- a. Deben evitarse aquellas actividades que supongan un gran riesgo de provocar una hemorragia.
- b. Si la hemorragia no cesa a pesar de la administración del tratamiento, volver a administrarlo.
- c. Las venas deben cuidarse y tratarse con cuidado, ya que son las líneas vitales de una persona con hemofilia.
- d. A y C son correctas.

**14. ¿Qué tipos de tratamiento existen para tratar la hemofilia?**

- a. Tratamiento a demanda, tras sufrir una hemorragia.
- b. Tratamiento a demanda, además del profiláctico.
- c. Tratamiento profiláctico únicamente.

**15. ¿Cuál de estos síntomas indican una urgencia hemorrágica?**

- a. Vómitos y deposiciones sangrantes.
- b. Que el paciente no sienta los brazos o las piernas
- c. Tiene el factor de coagulación en casa, pero el paciente no puede acceder a las venas.
- d. Todas son correctas.

**16. ¿Qué debe hacer un paciente antes de aplicarse el autotratamiento?**

- a. Correcto lavado de manos antes y después de la administración.
- b. Calentar la infusión del factor de coagulación antes de administrarla.
- c. Seleccionar la arteria por la cual se va a administrar el producto.
- d. Todas son incorrectas.

**17. ¿Conoce a alguien personalmente que padezca hemofilia?**

- a. Si

b. No

18. En caso afirmativo, ¿La persona que conoce es cercana? ¿Ha tenido acceso a ver el tipo de cuidados que lleva en su vida y lo que supone la hemofilia para esa persona?

a. Si

b. No

19. ¿Ha tenido contacto con algún paciente con hemofilia durante tu periodo formativo?

a. Si

b. No

20. En caso afirmativo, ¿Ha aplicado cuidados al paciente hemofílico? (Administración de factor de coagulación, cuidado de hemartrosis, recuperación tras un sangrado, educación para la salud, etc.)

a. Si

b. No

21. ¿Tiene experiencia en la utilización del material necesario para la administración del factor de coagulación?

a. Si

b. No

22. En caso de haber tenido contacto con un paciente hemofílico, ¿Cómo se sentiste al atenderle y darle los cuidados que necesitaba? ¿Se sintió capacitado para darle los cuidados? Describa brevemente.

---

---

23. En caso de no haber tenido contacto con un paciente hemofílico, ¿Se sentirías preparado para darle los cuidados que necesita?

a. Si

b. No

## **ANEXO XIV- TEST DE EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA PARA PACIENTES Y FAMILIARES**

### **¿Cuál es su experiencia con la hemofilia?**

A continuación, te presentamos un breve cuestionario basado en preguntas generales sobre la hemofilia, con el fin de saber tu grado de conocimiento actitud y habilidades sobre la enfermedad de la hemofilia y tu experiencia con la enfermedad.

- 1. ¿Qué es la hemofilia? Elija la respuesta correcta.**
  - a. Enfermedad que afecta a los glóbulos rojos de la sangre.
  - b. Enfermedad que afecta a la coagulación de la sangre.
  - c. Enfermedad que afecta a los glóbulos blancos de la sangre.
  
- 2. ¿Cómo se transmite la hemofilia?**
  - a. La hemofilia es una enfermedad contagiosa que se transmite a través de los fluidos corporales como la sangre, saliva o fluidos vaginales.
  - b. La hemofilia es una enfermedad que se transmite a través de una bacteria.
  - c. La hemofilia es una enfermedad hereditaria que se transmite de padres a hijos.
  
- 3. ¿Qué factores de la coagulación son deficitarios en la Hemofilia A y B?**
  - a. En la hemofilia A hay déficit del factor VIII y en la hemofilia B déficit del factor IX.
  - b. En la hemofilia A hay déficit del factor VII y en la hemofilia B déficit del factor X.
  - c. En la hemofilia A hay déficit del factor IX y en la hemofilia B déficit del factor X.
  
- 4. Una persona padecer la hemofilia, aunque ninguno de sus padres la padezca.**
  - a. Verdadero
  - b. Falso
  
- 5. ¿Puede una mujer padecer hemofilia?**
  - a. No, solamente los hombres la padecen.
  - b. Si, la hemofilia la padecen hombres y mujeres en la misma proporción, ya que ambos son tanto portadores del gen de la hemofilia como enfermos de la misma.
  - c. Si, una mujer puede padecer los síntomas de la hemofilia, pero son pocos los casos, ya que generalmente, la mujer es solamente portadora del gen.



- 6. ¿Cuáles son los signos y síntomas más comunes de una persona que padece hemofilia?**
- a. Inflamación de las articulaciones.
  - b. Dolor en la zona del sangrado.
  - c. Movilidad conservada de las articulaciones.
- 7. ¿Qué es la hemartrosis?**
- a. Un sangrado en las articulaciones.
  - b. Un sangrado en el sistema nervioso.
  - c. Un golpe que provoca a la persona hemofílica una hemorragia.
  - d. A y B son correctas.
- 8. ¿Cuáles son los lugares más frecuentes en los que un hemofílico puede sufrir una hemorragia?**
- a. Articulaciones, mucosas, cerebro y músculos.
  - b. Articulaciones, pies y manos.
  - c. Articulaciones, mucosas, cerebro y manos.
- 9. ¿Qué pasos básicos debemos seguir ante una hemartrosis?**
- a. Reposo
  - b. Aplicar hielo en la zona afectada.
  - c. Compresión de la zona y elevación de la extremidad afectada.
  - d. Todas son correctas.
- 10. ¿Cuál es el tratamiento que reciben las personas con hemofilia?**
- a. Concentrados de factor de coagulación junto con AAS para tratar el dolor.
  - b. Concentrados de factor de coagulación VIII o IX, principalmente.
  - c. Ácido tranexámico en todos los casos.
- 11. ¿Cuáles son los principios del tratamiento de la hemofilia?**
- a. Deben evitarse aquellas actividades que supongan un gran riesgo de provocar una hemorragia.
  - b. Si la hemorragia no cesa a pesar de la administración del tratamiento, volver a administrarlo.

- c. Las venas deben cuidarse y tratarse con cuidado, ya que son las líneas vitales de una persona con hemofilia.
- d. A y C son correctas.

**12. ¿Qué es un inhibidor?**

- a. Anticuerpos que aumentan la acción de los factores de coagulación.
- b. Anticuerpos que impiden la acción de los factores de coagulación.
- c. Anticuerpos presentes en todas las personas que padecen hemofilia.

**13. ¿Qué porcentaje de personas con hemofilia desarrollan inhibidores?**

- a. 100%
- b. 10-15%
- c. 30-50%

**14. ¿Cuáles son los principios del tratamiento de la hemofilia?**

- a. Deben evitarse aquellas actividades que supongan un gran riesgo de provocar una hemorragia.
- b. Si la hemorragia no cesa a pesar de la administración del tratamiento, volver a administrarlo.
- c. Las venas deben cuidarse y tratarse con cuidado, ya que son las líneas vitales de una persona con hemofilia.
- d. A y C son correctas.

**15. ¿Qué tipos de tratamiento existen para tratar la hemofilia?**

- a. Tratamiento a demanda, tras sufrir una hemorragia.
- b. Tratamiento a demanda, además del profiláctico.
- c. Tratamiento profiláctico únicamente.

**16. ¿Cuál de estos síntomas indican una urgencia hemorrágica?**

- a. Vómitos y deposiciones sangrantes.
- b. Que el paciente no sienta los brazos o las piernas
- c. Tiene el factor de coagulación en casa, pero el paciente no puede acceder a las venas.
- d. Todas son correctas.

**17. ¿Qué debe hacer un paciente antes de aplicarse el autotratamiento?**

- a. Correcto lavado de manos antes y después de la administración.
- b. Calentar la infusión del factor de coagulación antes de administrarla.
- c. Seleccionar la arteria por la cual se va a administrar el producto.
- d. Todas son incorrectas.

**18. ¿Qué persona de su entorno padece hemofilia?**

- a. Yo
- b. Un familiar. Indique el parentesco: \_\_\_\_\_

**Responda las siguientes preguntas si no es usted quien padece hemofilia, sino un familiar o persona cercana:**

**19. ¿Qué nivel de gravedad de hemofilia padece su familiar?**

- a. Leve
- b. Moderada
- c. Grave

**20. ¿Siente que el tener que cuidar a su familiar y atender otras responsabilidades le supera?**

- a. Si
- b. A veces
- c. No

**21. ¿Siente temor por el futuro que le espera a su familiar?**

- a. Si
- b. A veces
- c. No

**22. ¿Siente que su salud se ha resentido por cuidar a su familiar?**

- a. Si
- b. A veces
- c. No

- 23. ¿Cree que su vida social se ha visto afectada por tener que cuidar de su familiar?**
- a. Si
  - b. A veces
  - c. No
- 24. ¿Cree que no dispone de dinero suficiente para cuidar a su familiar además de sus otros gastos?**
- a. Si
  - b. No
- 25. ¿Se siente inseguro acerca de lo que debe hacer con su familiar? ¿Siente que podría darle mejores cuidados a su familiar?**
- a. Si
  - b. A veces
  - c. No
- 26. ¿Cree que sabe lo suficiente sobre la hemofilia para poder darle los cuidados a su familiar?**
- a. Si
  - b. No
- 27. ¿Es capaz de manejar el material necesario para la administración del factor de coagulación?**
- a. Si
  - b. Sí, pero con ayuda
  - c. No
- 28. ¿Es capaz de administrar el factor de coagulación?**
- a. Si
  - b. Sí, pero con ayuda
  - c. No

**29. ¿Tiene su familiar consecuencias físicas causadas por la hemofilia? (Por ejemplo: Artropatía hemofílica)**

- a. No
- b. Si. Indique que partes del cuerpo tiene afectadas y de qué manera:

---

**30. ¿Acude a las consultas de los diferentes especialistas con su familia?**

- a. Si
- b. A veces
- c. No

**Responda las siguientes preguntas si es usted quien padece hemofilia:**

**31. ¿Qué nivel de gravedad de hemofilia padece?**

- a. Leve
- b. Moderada
- c. Grave

**32. ¿Realiza los controles de los diferentes especialistas regularmente?**

- a. Si
- b. No

**33. ¿Es capaz de manejar el material necesario y administrarse el factor de coagulación por sí mismo?**

- a. Si, solo.
- b. Sí, pero con ayuda.
- c. No.

**34. ¿Padece consecuencias físicas causadas por la hemofilia? (Por ejemplo: Artropatía hemofílica)**

- a. No
- b. Si. Indique que partes del cuerpo tiene afectadas y de qué manera:

---

**35. ¿Cómo le hace sentir padecer hemofilia? Descríbalo brevemente.**

---

---

---

**36. ¿Se siente o ha sentido fuera de lugar por padecer hemofilia?**

- a. Si
- b. A veces
- c. No

**37. ¿Se avergüenza de padecer hemofilia?**

- a. Si
- b. A veces
- c. No

**38. ¿En qué medida ha afectado en su vida padecer hemofilia? ¿Le ha impedido realizar su vida como quería?**

- a. Sí, me ha afectado mucho y ha impedido mi realización como persona.
- b. Sí, me ha afectado, pero no me ha impedido mi realización como persona.
- c. No, no me ha afectado ni impedido realizarme como persona.