

inhibidores

¿Qué es necesario saber
sobre los inhibidores?



Associació Catalana de l'Hemofília
Fundació Privada Catalana de l'Hemofília

Comité de redacción:

Patricia Cabré, pedagoga, coordinadora de programas de la ACH
Ana Maria Fernández, pedagoga, vocal de Junta de la ACH
Silvia Grases, psicóloga clínica, responsable del servicio de psicología de la ACH

Revisión médica:

Rafael Parra, hematólogo, coordinador de la Unidad de Hemofilia del Hospital Vall d'Hebron

Revisión literaria:

Joan Rodríguez, filólogo, vocal de Junta de la ACH

Associació Catalana de l'Hemofília Fundació Privada Catalana de l'Hemofília

Via Laietana, 57, 1º 1ª
08003 Barcelona
info@hemofilia.cat
www.hemofilia.cat

Diseño maquetación e impresión:
Trama Tècnic

Diciembre 2013 – Enero 2014

Esta guía se ha publicado gracias al premio que ganamos “Territorios Solidarios 2ª edición” convocado por el **BBVA**

Índice

Introducción	4
1. Aspectos médicos, clínicos y sanitarios	6
• ¿Qué es el sistema inmunitario?	6
• ¿Qué es un inhibidor?	7
• ¿Quién puede desarrollar un inhibidor?	8
• ¿Qué factores pueden favorecer el desarrollo de un inhibidor?	10
• ¿Cuándo se sospecha de la presencia de un inhibidor?	11
• ¿Cómo se diagnostica un inhibidor?	12
• ¿Cuáles son las opciones de tratamiento para las personas con inhibidores?	14
• ¿Cómo tratar los episodios hemorrágicos de un paciente con inhibidor?	18
• ¿Existen diferencias entre los inhibidores de factor VIII y los inhibidores de factor IX?	19
2. Aspectos psicológicos: la aparición de inhibidores y sus efectos en la subjetividad	20
3. Aspectos sociales: prestaciones y recursos a disposición de las familias	28
4. Testimonios de personas que han convivido con un inhibidor	32
• El desconocido inhibidor	32
• Reflexiones de una madre	35
• Convivir con el inhibidor	37
• Cómo aprendí a convivir con mi enfermedad	42
Conclusiones	46
Referencias bibliográficas	48

Introducción

A lo largo de su vida, las personas con hemofilia tienen que luchar contra las complicaciones de su enfermedad; algunas, además, contra las complicaciones que provoca su tratamiento. Uno de los problemas más serios que puede derivarse de éste es el desarrollo de un inhibidor.

Cuando una persona sufre de un inhibidor el tratamiento habitual no le resulta eficaz; por lo tanto las hemorragias son más frecuentes y pueden ser de mayor gravedad, lo que repercute en su calidad de vida.

El manejo clínico de estas personas es un reto para los hematólogos, quienes tienen que considerar dos aspectos importantes: por un lado, el tratamiento de los episodios hemorrágicos que puedan aparecer; por otro, cómo eliminar el inhibidor de manera permanente. Hoy en día la erradicación del inhibidor se consigue mediante tratamientos de inducción de inmunotolerancia en 7 de cada 10 pacientes con hemofilia A.

Actualmente existen diversas publicaciones sobre este tema y se están llevando a cabo diferentes estudios. En este sentido, los avances en la investigación médica han permitido identificar factores de riesgo asociados a la aparición de inhibidores, lo que posibilita prevenir su desarrollo.

De todo ello habla esta guía, elaborada con la finalidad de acercar a nuestro colectivo una información actualizada que le permita conocer

de una manera más cercana lo que implica médicamente un inhibidor. En cualquier caso, el hematólogo es quién os podrá asesorar de forma más adecuada sobre el tema.

Pero vivir con un inhibidor no es únicamente una cuestión médica. La aparición de un inhibidor pone de relieve la importancia de las dimensiones subjetiva y social, que junto con la médica, han de ser reconocidas y acogidas. Nuestra entidad desarrolla una importante labor en estos ámbitos.

Por este motivo, queremos destacar especialmente la original aportación que supone esta guía en este aspecto, en un contexto ya escaso de publicaciones informativas sobre los inhibidores. Con este mismo espíritu, hemos querido dar voz a las personas que han conocido de cerca las consecuencias de padecer un inhibidor. Su testimonio nos ayuda a entender la singularidad de esta complicación de la hemofilia y puede servir de apoyo a los pacientes y familiares que actualmente se encuentran en situaciones similares.

Deseamos que todo ello os sea de utilidad.

La junta de la ACH

1. Aspectos médicos, clínicos y sanitarios

¿Qué es el sistema inmunitario?

El sistema inmunitario es el sistema de defensa de nuestro organismo. Está formado por diferentes órganos, tejidos, células y moléculas especiales que protegen a las personas.

Su función es combatir las sustancias extrañas que quieren penetrar o que ya han entrado en nuestro cuerpo.

El sistema inmunitario utiliza diferentes mecanismos de defensa para dar una respuesta inmune, como puede ser la fabricación de anticuerpos, que actuarán bloqueando el agente externo (un antígeno) y anulando su función.

Nuestro cuerpo fabrica anticuerpos de manera esperada ante diferentes circunstancias como puede ser una infección o como respuesta a una vacuna para mantener a la persona en un estado saludable.

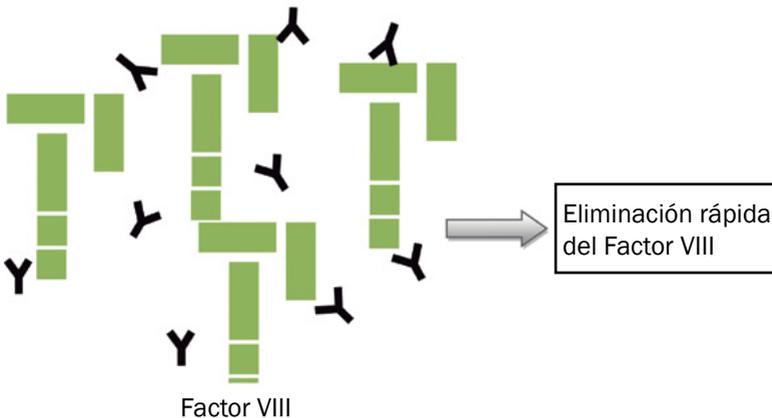
Pero, a veces, como en el caso de los inhibidores en hemofilia, el cuerpo fabrica anticuerpos “por equivocación” porque piensa que el factor deficitario sustitutivo que el hemofílico necesita para tratar sus hemorragias es un invasor. Para responder a esta amenaza el sistema inmune hace que los linfocitos B produzcan unos anticuerpos, que son proteínas especializadas. Los anticuerpos dirigidos contra el factor VIII pertenecen a las inmunoglobulinas de tipo G.

¿Qué es un inhibidor?

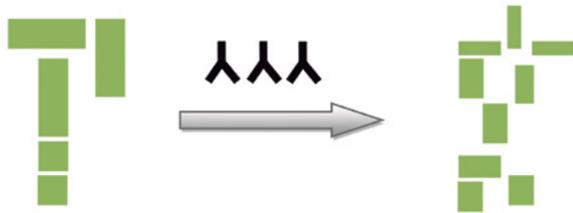
Los anticuerpos que atacan el factor se llaman inhibidores. El cuerpo los crea como respuesta inmune después de la administración del tratamiento sustitutivo con factor. Este anticuerpo se adhiere al Factor VIII o IX y neutraliza su capacidad para detener una hemorragia de diferentes maneras:

- interfiriendo en las interacciones moleculares necesarias en un proceso de hemostasia normal,
- favoreciendo la eliminación rápida del factor VIII a partir de la fabricación de complejos inmunes, o
- degradando directamente el Factor VIII

Fabricación de complejos inmunes



Degradación directa del factor VIII por los anticuerpos



Factor VIII

Factor VIII degradado

En definitiva, esto significa que si se tiene un inhibidor, las hemorragias no se detienen con facilidad después de la infusión del factor, ya que éste no hará su función.

¿Quién puede desarrollar un inhibidor?

Todas las personas que han recibido tratamiento con factor sustitutivo para la hemofilia pueden desarrollar un inhibidor.

Los inhibidores normalmente aparecen con más facilidad durante la infancia ya que el riesgo de desarrollarlos es más elevado durante los primeros 50 días de exposición al factor VIII. Este riesgo disminuye considerablemente después de 200 días de exposición.

La frecuencia de aparición de inhibidores se estima entre:

- un 25-30% en pacientes con hemofilia A grave
- un 3-13% en pacientes con hemofilia A moderada-leve
- un 1-6% en pacientes con hemofilia B

Severidad de la hemofilia

La severidad depende de la cantidad de factor de coagulación que falta en la sangre de una persona

<p>Hemofilia leve Más de un 5% de la actividad normal del factor de coagulación</p>	<ul style="list-style-type: none"> - las hemorragias no son frecuentes - incluso existe la posibilidad de no presentar nunca problemas hemorrágicos - éstos pueden darse como consecuencia de alguna lesión importante o después de una cirugía
<p>Hemofilia moderada Entre un 1% y 5% de la actividad normal del factor de coagulación</p>	<ul style="list-style-type: none"> - las hemorragias son poco comunes, sin un motivo evidente - la frecuencia de las hemorragias puede llegar a ser mensual - puede aparecer hemorragia después de una cirugía, de una lesión importante o de un tratamiento dental
<p>Hemofilia grave Menos de un 1% de la actividad normal del factor de coagulación</p>	<ul style="list-style-type: none"> - las hemorragias musculares o articulares son frecuentes sobretodo en rodillas, codos y tobillos - se podrían dar de una a dos veces por semana - incluso podrían aparecer hemorragias sin motivo aparente

¿Qué factores favorecen el desarrollo de un inhibidor?

El riesgo de desarrollo de inhibidores es complejo y multifactorial. Podemos diferenciar dos tipos de condiciones que favorecen la aparición de inhibidores:

- factores genéticos, que dependen de la persona, como por ejemplo:
 - tipos de anomalía genética responsable de la hemofilia: hay ciertas mutaciones genéticas que hacen que la persona sea más vulnerable a la aparición de inhibidores
 - polimorfismos de los genes implicados en la respuesta inmune
 - antecedentes familiares: si ha habido inhibidores detectados en el historial familiar la probabilidad es más elevada
 - raza: las personas de ascendencia africana con hemofilia A tienen más posibilidades de desarrollar inhibidores del factor VIII que las personas caucásicas

- factores no genéticos o independientes de la persona, relacionados con el medio ambiente o el tratamiento, como por ejemplo:
 - tratamientos con factor aplicados de manera precoz (antes de los 6 meses) en dosis elevadas y repetidas
 - tratamiento intensivo con factor en las primeras exposiciones, independientemente de la edad y la severidad de la hemofilia
 - situaciones quirúrgicas que exigen tratamiento intensivo
 - algunas reacciones inflamatorias que facilitan la respuesta inmunitaria
 - la profilaxis periódica, según ciertos autores, podría tener un efecto protector
 - la influencia del tipo de producto, recombinante o plasmático, hoy en día es todavía controvertida

- la vacunación ya que ésta estimula la respuesta inmunitaria. Por este motivo se recomienda siempre separar las infusiones de factor VIII de las vacunas

Relacionados con el paciente	Relacionados con el tratamiento
Raza	Edad de la primera exposición
Historia familiar	Tratamiento intensivo
Tipo de mutación gen del F VIII	Cirugía, estado inflamatorio
Polimorfismos de genes de respuesta inmune	Profilaxis
	Tipo de concentrado de factor

¿Cuándo se sospecha de la presencia de un inhibidor?

Una persona con hemofilia que presenta inhibidor no mejora después de la infusión de factor, así pues, el paciente, la familia o el médico se dan cuenta que el tratamiento es menos eficaz de lo que era habitualmente. Es decir, que las hemorragias no se controlan con la dosis habitual de factor o que el tratamiento profiláctico parece ser cada vez menos eficaz, con persistencia de los sangrados o del dolor articular.

¿Cómo se diagnostica un inhibidor?

Los inhibidores normalmente se diagnostican con el seguimiento analítico rutinario o delante de una pobre respuesta clínica al tratamiento de un episodio hemorrágico con los concentrados de factor.

Para la detección de su presencia disponemos de diferentes técnicas: test de Kasper, de Keeling, de Bethesda, de Nijmegen o enzimoimmunoensayo (ELISA).

Técnicas utilizadas para detectar inhibidores

Test de Kasper: detecta la presencia de inhibidores que afectan la vía intrínseca de la coagulación

Test de Keeling: detecta inhibidores específicos del factor VIII

Test de Bethesda: cuantifica los inhibidores anti-factor VIII

Test de Nijmegen: modificación del test de Bethesda. Evita los falsos positivos

Enzimoimmunoensayo (ELISA) anti-factor VIII: detecta anticuerpos anti-factor VIII

Con el test de Kasper o prueba conocida como ensayo de tiempos de tromboplastina parcial activada (TTPA) se mide el tiempo que tarda la sangre en coagular. Cuando existen inhibidores esta medida es más alta.

La prueba más utilizada es el test de Bethesda y determina la fuerza o potencia del inhibidor dándole un número. A este número se le llama UB que significa Unidades Bethesda. Una UB puede ser menos de 1 o más de 1.000. Una UB menor a 5 significa que el inhibidor es de título bajo. Una UB superior a 5 corresponde a inhibidores de título alto. Los inhibidores de título alto trabajan para neutralizar rápidamente el factor de coagulación, en cambio los inhibidores de título bajo son más débiles y actúan más lentamente. Con el tratamiento de los inhibidores lo que se busca es conseguir un nivel de UB < 0,6.

Otra clasificación diferencia los inhibidores en inhibidores de baja respuesta o inhibidores de alta respuesta, dependiendo de la reacción del sistema inmunológico al factor. Una persona de alta respuesta es alguien que ha sobrepasado las 5 UB como mínimo en una ocasión y delante de la exposición repetida de factor desarrollará rápidamente la formación de nuevos inhibidores. Una persona de baja respuesta es alguien que nunca ha llegado a las 5 UB y tendrá una respuesta inhibitoria más débil al factor.

Con la prueba de Bethesda los inhibidores se clasifican en:

Inhibidores de título alto:	Inhibidores de título bajo:
<p>>5 UB</p> <ul style="list-style-type: none"> • Actúan poderosamente • Neutralizan el factor rápidamente 	<p><5 UB</p> <ul style="list-style-type: none"> • Actúan débilmente • Neutralizan el factor lentamente
<p>De alta respuesta</p> <ul style="list-style-type: none"> • El título de inhibidores sobrepasó las 5 UB como mínimo una vez • La exposición repetida al factor desencadenará nuevos inhibidores rápidamente 	<p>De baja respuesta</p> <ul style="list-style-type: none"> • El título de inhibidores no sobrepasó las 5 UB • La exposición al factor desencadenará nuevos inhibidores más lentamente

¿Cuáles son las opciones de tratamiento para las personas con inhibidores?

La desaparición espontánea de los inhibidores es generalmente excepcional en inhibidores de título alto.

Después de muchos años de investigación, los tratamientos actuales de erradicación del inhibidor se basan en la exposición de forma continuada al factor deficitario de manera masiva y repetida con la

finalidad que el cuerpo reconozcan el producto de tratamiento (el factor) sin producir anticuerpos. Esto es lo que se conoce como tratamiento de inducción de la inmunotolerancia (ITI). Cuando la inducción de la inmunotolerancia tiene éxito, los inhibidores desaparecen y la respuesta de la persona a los concentrados del factor vuelve a ser normal.

Los tratamientos de inducción de la inmunotolerancia van dirigidos a todos los pacientes con hemofilia severa que tengan un inhibidor confirmado. Aún no está claro por qué la terapia de ITI funciona mejor en algunas personas que en otras. Además hay parámetros que influyen en el éxito del ITI, como la edad, el título del inhibidor al inicio del tratamiento y el tiempo entre el diagnóstico y el inicio del ITI.

El éxito del ITI es más frecuente:

- si el título del inhibidor en el momento del inicio del tratamiento de inducción es menor de 10UB/mL, y preferiblemente por debajo de 5 UB/mL
- en personas en las cuales sus concentraciones de inhibidor nunca han superado las 200UB/mL y preferiblemente han estado por debajo de 50 UB/ mL
- si el tiempo entre la aparición del inhibidor y el inicio del tratamiento de inducción es corto

Diferentes protocolos pueden ser planteados para el inicio de un ITI ya que cada caso es específico, diferenciándose unos de otros en la dosis y frecuencia del factor administrado o en la utilización de agentes inmunosupresores. El médico elegirá la opción más adecuada de tratamiento y hará un control biológico sistemático de la evolución del título del inhibidor.

La principal opinión de consenso es que el ITI debería hacerse utilizando el producto con el cual apareció el inhibidor. Pero en algunos casos es recomendable el uso de factor VIII plasmático que contiene factor Von Willebrand.

La mayoría de las personas que siguen un ITI registrará una mejora en los primeros 12 meses aunque los casos más difíciles pueden tardar años en solucionarse. De hecho el ITI es eficaz en un 70% de los casos de inhibidores de factor VIII y en un 30% de los casos de inhibidores en factor IX.

El éxito del ITI puede ser completo o parcial y se basa en tres criterios:

- la desaparición del inhibidor
- la recuperación de la funcionalidad del FVIII inyectado
- la normalización de la vida media del FVIII en un período igual o superior a seis horas

Clasificación del tipo de respuesta al tratamiento de inducción de inmunotolerancia (ITI)

Éxito	<ul style="list-style-type: none"> • no se detecta inhibidor • recuperación >66%; vida media > 6 horas
Éxito parcial	<ul style="list-style-type: none"> • cambio en la respuesta inmune • pasa de ser un inhibidor de alta respuesta a uno de baja respuesta
Fracaso	<ul style="list-style-type: none"> • niveles de inhibidor similares a los previos al tratamiento • sin cambios en la inmunorespuesta
Recaída	<ul style="list-style-type: none"> • el inhibidor reaparece después de su negativización

Con la erradicación del inhibidor se conseguirá una disminución del número de episodios hemorrágicos, de las visitas e ingresos hospitalarios y, por lo tanto, la calidad de vida mejorará globalmente.

¿Cómo tratar los episodios hemorrágicos de un paciente con inhibidor?

El tratamiento de los episodios hemorrágicos cuando se sufre un inhibidor no es sencillo.

En los casos de baja respuesta se pueden controlar bien las hemorragias aplicando dosis más altas de factor VIII, factor IX o aumentando la frecuencia de estas infusiones.

En los casos de inhibidores de alta respuesta no es posible el tratamiento específico con factor VIII o factor IX ya que el inhibidor lo neutraliza y necesitará unos tratamientos llamados “agentes de bypass”. Estos tratamientos llegan a la formación del coágulo de otra manera, evitando el área de acción del factor VIII.

Actualmente los agentes de bypass disponibles para el control de los episodios hemorrágicos son los concentrados de complejo protrombínico activado (CCPA, FEIBA®) y el factor VII recombinante activado (rFVIIa, Novoseven®).

Diferentes estudios han valorado la idoneidad de estos dos tipos de tratamiento y se ha observado que ambos son útiles para controlar las hemorragias y aplicados como tratamientos profilácticos, pero no son eficaces en todos los pacientes ni en todas las situaciones.

¿Existen diferencias entre los inhibidores de factor VIII y los inhibidores de factor IX?

Los datos actuales sobre los inhibidores del FVIII (hemofilia A) y su tratamiento son en general aplicables a los inhibidores del FIX (hemofilia B).

A pesar de ello, los inhibidores de FIX tienen ciertas características específicas:

- la frecuencia de los inhibidores en hemofilia B severa es más baja (1 a 6%) que en hemofilia A severa (25 a 30%)
- el tipo de anomalía genética es un factor de riesgo muy importante en la aparición de inhibidores en hemofilia B
- dos complicaciones graves se pueden observar en hemofilia B que han desarrollado inhibidores y se han tratado con concentrados de FIX: la anafilaxis (choque alérgico grave) y un síndrome nefrítico (daño renal). Esto conlleva que estos pacientes tengan que estar muy controlados durante los primeros 10 a 20 tratamientos con concentrados de factor IX

La ITI es posible en casos de hemofilia B con inhibidores, pero su inicio ha de ser valorado ya que la tasa de fracaso es mayor que en hemofilia A y el riesgo de sucesos adversos es más importante.

2. Aspectos psicológicos: la aparición de inhibidores y sus efectos en la subjetividad

Existen pocas publicaciones sobre los inhibidores dirigidas a las personas afectadas. Estas publicaciones recogen una información fundamental sobre lo que es un inhibidor, sus características y las diversas posibilidades de tratamiento. Sin embargo, ninguna de ellas se refiere al impacto subjetivo que implica la aparición de un inhibidor, siendo este un momento crítico y sumamente difícil para la persona afectada y para su familia, y que puede prolongarse en el tiempo dependiendo de las características de cada caso. Por este motivo nos parecía fundamental incluir en esta guía un apartado específico dedicado a

los efectos que el diagnóstico de un inhibidor va a producir en la subjetividad.

El impacto que produce en la subjetividad el diagnóstico de una enfermedad es tal que técnicamente nos podemos referir a él con el nombre de “trauma”.

El carácter traumático de un diagnóstico proviene del sentimiento de arrasamiento. Cada persona tiene la tarea de intentar dotar de algún sentido su existencia, porque la vida se presenta, para los seres humanos, como un enigma: ¿de dónde surge la vida?, ¿por qué he nacido?, ¿qué sentido tiene mi existencia? Los deseos y expectativas de cada uno dotan de sentido la vida y la animan. Al ir en busca de esos deseos y expectativas, estos empiezan a funcionar como su motor.

Sin embargo, cuando la enfermedad irrumpe en la vida, ese andamiaje que uno había construido recibe un fuerte golpe y la persona puede sentir que se tambalea o que incluso se desmonta, lo que produce este sentimiento, más o menos intenso, de vida arrasada. Al mismo tiempo, este sentimiento aparece como correlato de las preguntas fundamentales que aparecen en este tipo de situaciones: ¿por qué yo?, ¿qué voy a hacer?, ¿cómo puedo vivir con esto?

Cuando se trata de un diagnóstico de hemofilia en un hijo, este carácter traumático afecta de alguna manera a toda la familia, teniendo efectos particulares en cada miembro. Esto quiere decir que cada persona vivirá y se enfrentará a la experiencia traumática a su manera, en función de su propia historia y de los deseos y expectativas que se

ven ahora afectados. Esto puede producir también tensiones entre los padres, sensación de soledad y sentimientos de incompreensión, porque no necesariamente van a vivir del mismo modo el diagnóstico. Podemos decir que el diagnóstico de hemofilia resquebraja la imagen ideal de hijo y de familia que los padres habían acariciado. No solo fractura el ideal de un hijo “sano”, sino que en cada familia y en cada padre y cada madre va a tomar un significado particular que está en relación con lo que cada uno había imaginado y deseado para ese hijo. Las fantasías de lo que se iba a compartir juntos, de cómo sería el hijo, de sus capacidades, etc. Todo lo que había imaginado se pone entre paréntesis por causa de la hemofilia.

Se necesita un tiempo para empezar a reconstruir el andamio de la existencia, para aprender a aceptar ciertos límites, que siempre for-

man parte de la vida, y ver cómo hacer con ellos para incluirlos necesariamente, pero sin que invadan toda la escena. Se trata de retomar la vida haciendo frente a las condiciones que la marcan, en este caso la hemofilia.

Afortunadamente, la hemofilia tiene hoy un tratamiento a base de la infusión de factor de coagulación, que ayuda tanto, en un plano pragmático, a afrontar los episodios hemorrágicos que se presenten, como, en otra dimensión, a reconstruir este sentido de la vida que había resultado fuertemente tocado por el diagnóstico.

Pero, ¿qué sucede cuando el tratamiento mismo de la hemofilia se pone en cuestión?

Es el escenario al que conduce la aparición de un inhibidor, la complicación más temida en el tratamiento de la hemofilia.

En un cierto nivel, el tratamiento con factor de coagulación es probablemente uno de los aliados de los padres para afrontar el diagnóstico de hemofilia y lo que éste representa en su vida y en su familia. Saber que existe un tratamiento produce un alivio y suele ser un punto de apoyo fundamental para recuperarse y afrontar la vida a partir de ahora.

Por la misma razón, la aparición de un inhibidor puede representar, en este sentido, un obstáculo mayor para poder reconstruir la vida.

La aparición de un inhibidor implica que el factor de coagulación que se infunde como tratamiento es rechazado por el sistema inmunitario. Esto significa que el factor infundido no hace el efecto que se esperaba.

Este es un problema que puede presentarse en cualquier momento de la vida, aunque la probabilidad es significativamente mayor en las primeras infusiones de factor y, por consiguiente, en niños. Por la misma razón, es un problema que puede declararse con más frecuencia en niños pequeños cuyos padres están todavía bajo los efectos del diagnóstico de hemofilia y del trauma que este implica. Es decir, que nos encontramos en una situación de “duplicación” del efecto traumático.

Si el tratamiento con factor era un aliado fundamental en el trabajo psíquico de reconstrucción de la vida, la aparición de un inhibidor parece, en principio, dejar fuera de servicio ese aliado. Ahora bien, conviene aclarar que las formas de inhibidores y sus manifestaciones

clínicas son variadas, de forma que hay una amplia gama de situaciones que pueden darse así como maneras de ser abordadas a nivel de tratamiento. Es decir, lo que podemos afirmar es que la aparición de un inhibidor complica mucho el tratamiento de la hemofilia, pero las opciones específicas de tratamiento que habrá que considerar a partir de la aparición de un inhibidor van a depender de cada caso.

Sin embargo, el hecho de que el tratamiento se altere abre un campo de incertidumbre para afectados y familias. Esto deja el campo libre a la aparición de la angustia frente al dolor, las posibles lesiones e incluso la posibilidad de muerte.

Ahora bien, incluso siendo en parte fundadas, las fantasías y miedos que a cada persona (afectado, madre, padre) le va a generar la aparición de un inhibidor, tienen una buena parte de conexión con

sus propios miedos y sus dificultades en la vida. Es importante darse cuenta de esta conexión para quedar lo menos atrapado posible en una situación que de por sí ya es difícil de afrontar. Esto se puede ver en las diferentes afirmaciones de las personas “a mí lo que me preocupa es...”

El inhibidor se va a sumar, en todos los casos, al diagnóstico de hemofilia. Pero según el momento de aparición del inhibidor, habrá habido ocasión de hacer alguna elaboración de la experiencia previa con la hemofilia, o bien aun no habrá habido ese tiempo.

Si el inhibidor aparece en un niño diagnosticado recientemente, tanto él como sus padres se encuentran bajo el impacto del diagnóstico de

hemofilia. Los tiempos que cada persona precisa para hacer frente a un suceso traumático son siempre particulares, de ahí que se denominen técnicamente “tiempos lógicos” o “tiempos subjetivos”, porque remiten a una lógica subjetiva. Esta expresión aparentemente contradictoria se refiere a que sí hay una lógica en la manera como cada persona se enfrenta a un suceso, pero que esta lógica no es universal sino singular a cada uno, pues está en relación con la historia y la posición vital de esa persona, es decir, su manera de estar en el mundo. Por esta razón las personas no reaccionan de la misma manera ante hechos similares, ni recorren los mismos caminos de elaboración ni en el mismo tiempo.

Por tanto, unos padres que reciben la noticia de que su hijo ha desarrollado un inhibidor cuando el diagnóstico de hemofilia es aun reciente, se encuentran muy probablemente bajo el impacto de ese primer

diagnóstico, en un tiempo que denominamos de “perplejidad”. A nivel subjetivo es seguramente el peor momento para enfrentar un nuevo hecho traumático, dado que aun no se ha podido hacer una elaboración en relación al primer hecho, o bien ésta apenas ha comenzado. Con la aparición de un inhibidor, el impacto se redobla, así como el estado de perplejidad. Una de las dificultades que se derivan de esta situación es que los padres han de seguir recibiendo información y tomar decisiones, sintiendo que no están en condiciones de hacerlo, y que lo que necesitan, realmente, es “más tiempo”. Es importante, tanto para las personas afectadas como para los profesionales que las atienden, ser conscientes de este hecho, para intentar articular de la mejor manera posible la urgencia real de la asistencia con los tiempos de elaboración que cada persona necesita.

Es importante tener en cuenta que el niño es un sujeto diferente de su padre y de su madre, y eso significa que va a hacer su propia experiencia en relación a la hemofilia y al inhibidor. Su experiencia pasa por el cuerpo. Para el niño la hemofilia empieza siendo una experiencia en el cuerpo, a la que, con el tiempo, irá poniendo palabras y dando sentido. En la actualidad y en los países en los que se dispone de tratamiento con factor, la experiencia que el niño hace de la hemofilia tiene más que ver con la profilaxis misma, que es su día a día, que con episodios de sangrado o hemartrosis, que suelen ser más puntuales. Lo que el niño hemofílico experimenta en su cuerpo son los pinchazos de la infusión de factor, repetidos según una frecuencia puntual varias veces cada semana. Por tanto, esa es su experiencia de la hemofilia. Y también su experiencia del inhibidor parte de lo que le afecta en su cuerpo, tanto en los cambios que experimente el tratamiento para afrontar el inhibidor, como en los episodios de sangrado y dolor que se den.

El niño va a construir algún sentido a partir de esta experiencia en el cuerpo, es decir, se va a dar sus propias explicaciones. Eso es lo que va a conformar su interpretación de la hemofilia, esa será su hemofilia. Por esta razón, cada niño y cada persona hemofílica tiene una vivencia singular de la hemofilia, la suya, que denominamos subjetiva. Aclaremos también que cuando decimos que la experiencia de la hemofilia y la experiencia del inhibidor son traumáticas, lo que queremos decir es que se presentan “agujereando”, rompiendo el sentido previo con el que uno se orienta en su vida: eso que pasa es algo que aun hay que entender, el sentido está por re-construir. Pero traumático no quiere decir indeleble, como se piensa a menudo popularmente. Hay la posibilidad de un trabajo psíquico alrededor de cualquier experiencia traumática. Cada persona se pone al trabajo de intentar entender,

tejer alrededor del “agujero” del trauma, rehacer algún sentido. Por eso, porque el sentido lo da cada uno en función de su propia historia y singularidad, es por lo que la experiencia de la hemofilia y del inhibidor en el niño va a significar cosas diferentes que para su padre o su madre. Sin duda, las palabras, los miedos, las expectativas, el sentido que den los padres van a ser importantes en el que construya el niño, pero todo eso va a pasar por el tamiz de su propia elaboración, le llevará un tiempo que será el que él necesite y dará su resultado singular.

En el caso de que el diagnóstico lo reciba un joven o un adulto que convive desde hace tiempo con la hemofilia y que ha podido hacer su particular proceso de elaboración de esta condición, el impacto que causará la aparición de un inhibidor puede vivirse igualmente como un elemento redoblado, un “además de la hemofilia”, pero, sin que-

rer entrar en generalizaciones, los efectos de angustia pueden ser menores o reconducirse mejor en función de la solidez del recorrido de elaboración previo. Porque cuando uno se enfrenta a una situación traumática y puede encontrar su manera de superarla, tiene a su favor el saber que no hay garantías en la vida, pero que se puede encontrar la manera de seguir a pesar de ello.

En cualquiera de los casos, es importante buscar espacios de reflexión para pensar cómo afrontar este hecho, que puede alargarse por un tiempo indefinido o, en cualquier caso, considerable y que comporta frustración por la complejidad en la que sume al que era el tratamiento habitual de la hemofilia. Son momentos en los que la urgencia y el dolor que causa esta situación parecen no permitir encontrar los tiempos y los espacios para pensar con calma, cuando más se nece-

sita. En esta tarea, puede resultar de gran ayuda conversar con las psicólogas de la asociación, para buscar la mejor manera de hacer con algo que se presenta con el carácter de repentino e imprevisible, y no quedar atrapados en las redes de la angustia.

3. Aspectos sociales: prestaciones y recursos a disposición de las familias

Por todo lo expuesto con anterioridad es fácil entender que la calidad de vida tanto de la persona que sufre un inhibidor como de su familia se puede ver condicionada en muchos aspectos.

Al margen del impacto emocional que supone vivir con un inhibidor, que cada familia es única y, por lo tanto, no se puede generalizar, sí que hay una serie de situaciones que se pueden dar con facilidad y a las cuales se tendrá que hacer frente.

No queremos ser repetitivos pero algunos ejemplos pueden ayudarnos a focalizar o centrar el tema:

- Pueden haber más hemorragias
- Las hemorragias pueden ser más difíciles de resolver
- Las visitas médicas al hospital pueden ser más frecuentes
- Se pueden producir más ingresos hospitalarios de los esperados
- Cuando se inicia el tratamiento de inducción a la inmunotolerancia se necesita administrar dosis de factor muy seguidas y esto puede comportar:
 - Dependencia hospitalaria sino se ha aprendido todavía a pinchar en casa
 - Necesidad de aprender a pinchar en la primera infancia
 - Posibilidad de facilitar el acceso venoso a través de un port-a-cath
- La necesidad de más tiempo de dedicación a estas atenciones puede complicar la conciliación laboral de los padres

- Se pueden dar episodios de absentismo escolar
- Se pueden sufrir momentos de dolor y necesidad de hacer reposo, etc.

Es necesario afrontar las cosas a medida que vayan surgiendo, no tenemos que avanzar situaciones, y cada familia lo hará a su manera y ritmo, pero puede resultar útil pensar en qué recursos se pueden encontrar dentro de la cartera pública de servicios y a los que se puede tener derecho.

Estos recursos pueden ir variando en el tiempo en función de las políticas sociales aplicadas en cada momento y del presupuesto destinado a tal efecto pero, a día de hoy, podemos citar algunos:

Certificado de disminución: todas las personas con hemofilia que tienen inhibidor pueden obtener el reconocimiento de disminución y acceder a las prestaciones sociales reconocidas a tal efecto. Se solicita en el Departament de Benestar Social i Família de la Generalitat de Catalunya.

Cuidadoras en las escuelas: los niños con hemofilia e inhibidor pueden solicitar la figura de una cuidadora a través de un dictamen tramitado por el equipo de asesoramiento psicopedagógico (EAP) de la zona de la escuela. Las horas de dedicación dependerán del presupuesto del Departament d'Ensenyament de la Generalitat de Catalunya.

Adaptación curricular o Programa de Atención Individualizada: todos los niños que lo necesiten tienen derecho a solicitar una adaptación curricular para hacer frente a su proceso de escolarización, por

ejemplo en períodos importantes de absentismo escolar. Se debe solicitar a la escuela ya que cada una tiene sus procedimientos.

Exención de la asignatura de educación física: todos los niños con hemofilia e inhibidor que lo soliciten tienen derecho a la exención de la asignatura de educación física, se tiene que hablar con la escuela y tramitarlo con el EAP de la zona, se necesita un informe del hematólogo.

Ayudas laborales: algunas empresas cuando el hijo de algun trabajador tiene el reconocimiento de disminución ofrecen la posibilidad de pactar una reducción horaria de manera temporal o solicitar una posible excedencia. Es necesario informarse y solicitarlo en el departamento de recursos humanos de la empresa.

Recursos sanitarios: el asistente social del Hospital puede daros información sobre algunas prestaciones a las que se puede acceder y cuáles son los trámites para solicitarlas, como por ejemplo el transporte en ambulancia en determinados casos de rehabilitación, pero hay otros servicios en función de la situación de cada centro y de cada familia.

Al margen de los recursos públicos, las familias donde acostumbran a sentirse mejor acompañadas es en su entorno más cercano y de confianza: familia, amigos, escuela, cuidadores; en función, evidentemente, de la disponibilidad de éstos.

Pero las entidades de pacientes también pueden ayudar en estos momentos tan complicados, ya que su experiencia y profesionalidad les

avala. La Associació Catalana d'Hemofília, por ejemplo, tiene a disposición de las familias muchos servicios y recursos que, en un momento u otro, pueden ayudar, por citar algunos: asistente social, servicio de psicología, servicio de atención o asesoramiento pedagógico, servicio de atención domiciliaria y hospitalaria, etc. A veces, sólo el hecho de poder compartir con otras familias que han pasado el mismo proceso ya es saludable emocionalmente, y esto se puede realizar, por ejemplo, en los grupos de padres que se organizan habitualmente.

En definitiva, en función de cada caso se puede plantear un tipo de intervención u otro, ya que las asociaciones siempre procuran atender las necesidades particulares de cada familia en concreto. A diferencia de las administraciones públicas que normalmente tienen programas basados en protocolos estándares iguales para todo el mundo, desde las asociaciones se puede acoger y atender la singularidad. Son recursos que a veces uno no piensa en solicitar, porque el proceso médico del inhibidor es tan complejo y requiere tanta dedicación (tratamiento de inmunotolerancia, resolución de hemartrosis complicadas, etc.) que a veces se focaliza toda la atención en estas cuestiones sanitarias. Pero las entidades están para eso, para escuchar a las familias y acompañarlas en este proceso de convivir con la enfermedad y tratar de mejorar la calidad de vida de su colectivo. ¡No estáis solos en este camino!

Finalmente acabamos esta guía presentando diferentes testimonios de personas que han tenido que hacer frente a la experiencia de convivir con un inhibidor ya que creemos firmemente en el valor de compartir experiencias. Algunos han podido solventar el problema del inhibidor, otros no, pero todos ellos han construido su proyecto de vida.

4. Testimonios de personas que han convivido con un inhibidor

El desconocido inhibidor

El camino que nos lleva a decir que la vida es un regalo, no es igual para todos.

Nuestra conclusión ha llegado después de una serie de experiencias que te ponen a prueba, situaciones límite que te obligan a sacar fuerzas de donde no las hay, y momentos dolorosos que te remueven. Son sentimientos que aparecen como nunca te los habías imaginado.

A pesar de todo, la vida continúa. Tienes que ser fuerte para ti y para los tuyos, y sobre todo para tu hijo.

Nosotros pensamos que con todo lo que hemos vivido con la hemofilia, el tiempo corre a favor tuyo.

Nuestra historia empieza cuando nuestro hijo Héctor, hizo nueve meses. A causa de un accidente doméstico, leve para cualquier otro niño, fue hospitalizado. Después de una semana arriba y abajo, de hospital en hospital, y equipos médicos que no sabían qué hacer, por fin fuimos a parar al Hospital Vall d'Hebron donde fue diagnosticado de hemofilia A severa. Pronto le pusieron el tratamiento y nosotros respiramos más tranquilos, ya que sabíamos cuál era el problema de nuestro hijo. A partir de aquí debíamos seguir las indicaciones de la hematóloga hasta que se pudiera iniciar la profilaxis.

Llegado el momento, con un año y medio, Héctor pudo empezar el tratamiento profiláctico, y pensé: "¡Qué bien!" ahora sí que estará cubierto y no se hará daño o no sufrirá dolor por los golpes que se pueda hacer". Nosotros lo pinchamos en casa, de esta manera ganamos tiempo, autonomía, calidad de vida y estamos más tranquilos. **PUES NO.**

Nos habían hablado de la posibilidad que aparecieran inhibidores. La doctora nos había comentado que solían surgir sobre las primeras 50 dosis. Héctor solo llevaba 10, y apareció esta nueva palabra con la que te tienes que familiarizar: **INHIBIDOR.**

Y, ¿Por qué nosotros? O mejor dicho, ¿Por qué él? ¿Por qué tenemos todos los números de esta lotería? ¿Que más nos pude pasar? Con un poco de razonamiento le encuentras la lógica pero... no estás de acuerdo.

EL INHIBIDOR: Resulta que el cuerpo se protege de un elemento externo, extraño. Y este elemento extraño es la medicación, el factor de coagulación. El caso es que le damos al niño el factor que le hace falta y su propio cuerpo lo rechaza, se defiende, y aquí empieza una pequeña “batalla” para intentar ganar o educar a su propio cuerpo sobre que este ataque no es malo. Esto conlleva que se tiene de pinchar con más frecuencia. Además de “su” factor VIII, se tendrá que administrar el factor VII modificado para intentar engañar a su cuerpo, y que reconozca la medicación.

Esto es un nuevo inconveniente, el factor VII solo dura unas pocas horas y se administra con más frecuencia, en caso de recibir algún golpe, caída o simplemente dolor en alguna articulación.

Empieza una etapa aun más difícil, de viajes para arriba y para abajo. Nos tenemos que desplazar hasta Barcelona cada vez que tiene dolor por cualquier causa. Hemos hecho muchos kilómetros y hemos pasado muchos fines de semana en la unidad de hemofilia de Vall d’Hebron, esperando y esperando...

Teniendo en cuenta que todo esto es lo de menos, nuestra preocupación es que nuestro hijo no sufra, no tenga dolor y que la medicación le haga efecto. Y finalmente, un día, después de unos cuantos meses, tenemos una buena noticia, el inhibidor se ha ido, ha desaparecido ya no actúa. Por fin, su cuerpo empieza a aceptar el factor VIII que le administramos. Hemos ganado esta lucha.

Tenemos mucha suerte que Héctor siempre se ha dejado pinchar sin problemas, colaborando en todo y alargando el brazo con una sonrisa en la cara a pesar del dolor. Casi toda la faena la hacía él y es él, el que te da fuerzas para continuar. Nuestro objetivo principal es su bienestar, y por eso luchamos cada día. Pero esto no significa sobreprotección, él está aprendiendo sus propios límites, hasta donde puede llegar.

Podemos decir que con la hemofilia y con el inhibidor cada día te superas, te sorprendes a ti mismo porqué has aprendido cosas nuevas. Afrontar situaciones difíciles y compartir estas experiencias con otras familias te hace sentir mejor. Por eso queremos compartir que tener una asociación como la ACH, siempre a tu lado, ayuda mucho.

Quien más nos ha enseñado en todo esto es nuestro hijo. La capacidad de adaptación que tienen estos niños es admirable, tiene coraje, resistencia, alegría, empuje y no se rinden nunca ante cualquier situación.

Manel y Joana

Hola soy Isa, a mi hijo Miguel le diagnosticaron hemofilia A severa con un año y ahora ya tiene 11 años, todo un campeón.

Con un año ya le introdujeron un “port-a-cath” por problemas de localización de venas. Yo aprendí a pincharlo por este catéter. A partir de los tres años iniciamos la profilaxis.

Miguel hacía una vida totalmente normal, no tuvo grandes problemas de hemorragias; hasta que a los 9-10 años empezó a tener hemartrosis, moratones cada mes.

Transcurrieron unos meses hasta que le encontraron un inhibidor.

A todo esto se le juntó el problema de pinchar en el port-a-cath, ya que cada vez que le tocaba ponerse factor, éste no funcionaba bastante bien y le tenía que pinchar hasta 4 veces (y no exagero). Esto conllevaba situaciones horribles de llantos, peleas, rabia, incomprensión por mi parte...

Miguel tenía mucho miedo, mucha rabia y dolor emocional y físico (rezaba y todo a Dios para que su enfermedad desapareciera).

Nosotros ya no sabíamos cómo actuar, estábamos desesperados.

En el port-a-cath ya era difícil pinchar, insoportable. La aparición del inhibidor implicaba además un aumento en la administración de las dosis de factor. Esto significaba más tensión, ¿hasta dónde íbamos a llegar?

Tuvimos que aprender a pinchar en vena en ese momento. Pero para él fue una liberación, lo fue para todos.

Miguel hablaba de un dolor que no se le calmaba para nada. Ni con el tratamiento. Era emocional, como si rechazase todo lo que rodeaba a la hemofilia.

Yo no lo entendía. Hubo un hecho significativo: en una ocasión en que el antiinflamatorio no lo calmaba, al abrazarlo se calmó. Entonces empecé a notar que necesitaba cariño, apoyo y comprensión por mi parte, que ese dolor era más emocional, pero muy real. Él, por dentro, tenía su dolor. Como si fuera su manera de expresar su dolor interior.

Hasta entonces los intentos para calmarlo eran solo de “asistencia sanitaria”: poner pomada, hielo, la pierna para arriba, etc. Pero a partir de ahí entendí lo importante que era la relación entre los dos.

Con un cambio de medicación en 2-3 meses desapareció el inhibidor (TODA UNA SORPRESA Y ALIVIO). Y algo estupendo es que Miguel también aprendió a pincharse él mismo en vena, con 11 añitos. Cosa que era impensable para nosotros. La conclusión a la que llego es que en momentos tan duros para una familia, no se puede perder la calma, hay que darles mucho apoyo y cariño a nuestros hijos que es lo principal en sus vidas para que puedan crecer sanos y fuertes.

Y que no hay mal que por bien no venga; ya que con la aparición del inhibidor es cuando saltaron las alarmas y nos dijimos “esto no puede seguir así”.

Y ahora Miguel es un niño estupendo, cariñoso y con ganas de aprender y de vivir. Por eso, espero que mi experiencia sirva de apoyo y de esperanza para todos aquellos padres que están pasando por la misma situación.

Por último, me gustaría agradecer todo el apoyo moral y médico que hemos recibido por parte de la Unidad de Hemofilia (viva esas enfermeras y médicos) y también muchas gracias a la Asociación Catalana de Hemofilia.

Un beso y un abrazo muy fuerte,

Isa

Las personas que tenemos hemofilia, a veces también desarrollamos un inhibidor. Un inhibidor es aquel anticuerpo que neutraliza o inhabilita el tratamiento que se tienen que administrar las personas con hemofilia, es decir, un rechazo de la medicación que retrasa la recuperación de las hemorragias. También condiciona, en cierto modo, la vida de una persona con hemofilia, tal y como seguidamente os explicaré.

Me detectaron el inhibidor cuando tenía cinco años durante el transcurso de una hemorragia interna que costó mucho de resolver y que, por suerte, después de la extracción del apéndice se pudo solucionar. Desde aquel episodio he convivido casi siempre con inhibidor hasta no hace muchos años. El inhibidor ha condicionado mi vida en muchos aspectos.

Hasta los cinco años, mi vida era como la de cualquier hemofílico “normal”. Mis padres, de hecho, pensaban que quizás no había para tanto con esto de la hemofilia, y que se habían imaginado la enfermedad de una manera mucho más negativa cuando nací.

Durante la infancia tenía algunos golpes en las piernas ya que era cuando empezaba a caminar y caía a menudo, como todos los niños, pero nada fuera de lo común en un niño con hemofilia.

Cuando cumplí cinco años sufrí una hemorragia interna muy importante, me apareció el inhibidor y todo cambió. A partir de ese momento comencé a sufrir gran cantidad de hemartrosis (hemorragias importantes en las articulaciones) en los tobillos, rodillas, codos y su recuperación era mucho más difícil.

Para poderme recuperar de las hemartrosis tenía que hacer mucho reposo, ponerme hielo en las arti-

culaciones afectadas y pasé bastante tiempo en la cama. Pasaba horas y horas, y días y días en casa. Me iba poniendo el factor FEIBA, que era el coagulante habitual que me tenía que administrar, pero que en mi caso, no cortaba la hemorragia y en realidad era como inyectarme agua, ya que el inhibidor anulaba los efectos y me costaba mucho más recuperarme.

Tantos días en casa recuperándome de las hemartrosis provocaba que faltara mucho a clase pero, por suerte, vivo en un pueblo muy pequeño, de 500 habitantes, dónde más o menos todos sabían el problema que tenía y tanto maestros como amigos me ayudaron tanto en los estudios como en la vida diaria.

Para mis padres y mi hermano todo esto tampoco fue fácil. Fueron unos años difíciles, durante los cuales me llevaban día sí día también al Hospital Sant Joan de Déu en Barcelona para que me administraran factor, visitas con los médicos y, a menudo, me tenía que quedar ingresado. Mi padre siempre comenta que hacía más trayectos él a Barcelona que la propia Renfe.

Durante un ingreso bastante largo en Sant Joan de Déu, mi madre aprendió a ponerme el factor, y con esto disminuimos las visitas al hospital y tuvimos más independencia a la hora de la administración del factor. Eso sí, siempre guiados por el equipo de la Doctora Toll de Sant Joan de Déu.

En uno de estos ingresos hospitalarios, creo que el más largo que he tenido nunca, hice un curso escolar en la escuela del hospital. Creo que era quinto de EGB, tenía unos diez años, y aquella experiencia me enriqueció muchísimo. Íbamos a la escuela muchos niños que teníamos que permanecer en el hospital durante un largo período y todos teníamos patologías bien diferentes. Este hecho me ayudó a ver que realmente hay muchas enfermedades peores que la mía y que no únicamente yo estaba en una situación complicada.

Durante aquella estancia en el hospital, mi madre estaba conmigo toda la semana y subía al pueblo el fin de semana

para ir a trabajar. Creo que nunca se lo podré agradecer lo suficiente. Pese a todo, guardo un buen recuerdo de aquella época y era feliz.

Cuando estaba en el pueblo, la sensación era diferente, ya que yo era el único que tenía una enfermedad de estas características y no podía hacer las actividades habituales que hacían mi hermano o mis amigos. Pese a todo, siempre me adapté a mis condiciones físicas y posibilidades y, de hecho, mis amigos y familiares siempre me lo pusieron muy fácil.

Hoy en día, las cosas han cambiado para mejor en muchos sentidos. Mi madre siempre me comenta que si durante mi infancia hubiera habido la ludoteca que hay actualmente en Sant Boi donde van los niños a jugar y están controlados por monitores, ella habría estado mucho más tranquila. En aquella época no había servicios de este tipo y los niños jugábamos en la calle, lo cual era más peligroso. Por suerte, los niños que nacen hoy tienen muchos más servicios y ayudas que hace unos años.

Uno de los hechos, creo, más importantes de vivir en un pueblo pequeño es que todo el mundo sabe en qué situación te encuentras y en momentos difíciles te echan una mano. Mis padres siempre recuerdan un episodio en el cual tuve una gran pérdida de sangre, ellos lo explicaron a todos sus conocidos del pueblo y fueron muchos los que acudieron a Sant Joan de Déu a donar sangre para mí.

De la infancia a la adolescencia, todo transcurrió más o menos igual. Seguí teniendo muchos problemas en las articulaciones, faltaba mucho a la escuela y nada fue fácil. Recuerdo que en cuarto de ESO tuve muchos problemas en la rodilla, me tuvieron que operar y falté mucho a clase. Entonces, desde la Associació Catalana de l'Hemofilia me hicieron una adaptación curricular y pude continuar el curso desde casa mientras me iba recuperando.

Durante el bachillerato continué más o menos igual, seguía haciendo hemartrosis y teniendo problemas en las rodillas

y lo que tenían que ser dos cursos académicos los acabé haciendo en cuatro años. Tal como yo decía, hice primero de primero, segundo de primero, primero de segundo y segundo de segundo...

El cambio más importante en mi vida fue hacia los 25 años, cuando la doctora Carme Altisent de la Unidad de Hemofilia del Hospital Vall d'Hebron me propuso hacer un tratamiento para combatir el inhibidor. Me explicó que éste era más efectivo en pacientes de corta edad que en adultos, como era mi caso, pero que lo teníamos que intentar, ya que no perdíamos nada. En poco tiempo empecé a hacer profilaxis.

Este tratamiento se basa en ponerme factor día sí, día no, y administrarme grandes cantidades de éste para combatir el inhibidor. Al poco tiempo de empezarlo se me redujeron considerablemente los niveles del inhibidor hasta que desaparecieron del todo.

Actualmente no tengo inhibidor pero continúo haciendo profilaxis, me encuentro bien y no he tenido ningún sangrado más en las articulaciones, únicamente dolor sobretodo en las rodillas y tobillos producido por el desgaste al haber tenido tantas hemartrosis.

Durante estos años que me he encontrado mejor no he parado de hacer cosas. Estuve cuatro años en el ayuntamiento de mi pueblo como regidor de cultura, juventud y deportes y desde hace tres años voy a la Universidad de Vic, donde curso estudios de Publicidad y Relaciones Públicas, la carrera que siempre había querido hacer.

Por las mañanas, y desde hace más de diez años, trabajo de administrativo en una empresa que hay en mi pueblo. En el trabajo todo el mundo sabe que tengo hemofilia y siempre me han apoyado y ofrecido comprensión. El hecho de que casi todo el mundo sea de Sant Boi facilita mi problema con la hemofilia ya que todos lo conocen y siempre me he sentido muy respetado y comprendido.

A pesar del problema que es tener hemofilia, y aún más con inhibidor, pienso que hoy en día todo ha avanzado muchísimo.

Hay buenos profesionales, buenos tratamientos médicos y también el gran apoyo que se nos da desde la Associació Catalana de l'Hemofília, que nos ayuda en muchas cuestiones diferentes.

Creo que con todo esto y una actitud positiva ante el problema, podemos conseguir que la hemofilia y el inhibidor sean más llevaderos.

Marc

Me llamo Antonia y voy a intentar resumir cómo aprendí a convivir con mi enfermedad a lo largo de mis 56 años.

Fui diagnosticada de la enfermedad de Von Willebrand tipo 3 (antiguamente llamada también “tipo grave”) alrededor de los diez años además tenía inhibidor, el cual aún hoy sigue activo. Anteriormente, mis padres sabían que padecía una coagulopatía porque, cuando tenía un año de edad, tuve una hemorragia nasal y tuvieron que transfundirme sangre. A partir de ese momento, mis padres utilizaron todo su sentido común para que sus vidas y la mía transcurrieran de la manera más “normal” posible ya que, en aquellos tiempos, no había información ni soporte a las familias. Sólo sabían que me aparecían hematomas por cualquier golpecito o me sangraba la nariz. A los ocho años, tuve mi primera hemartrosis en una rodilla. Después fueron apareciendo otras: un codo, un hombro, el otro codo, todo ello antes de los dieciséis años. A lo largo de mi vida, también ha sido necesario hospitalizarme en varias ocasiones y, puntualmente, ser transfundida con sangre, plasma, crioprecipitados y factor VIII.

Entretanto, por el hecho de ser niña, como se dice: “me hice mujer”. Si, para todas nosotras, la menstruación ya es complicada, para mí, fue el “súmmum”. No lo relataré porque no se puede explicar en pocas líneas, sólo decir que logré adaptarme a ello y, además, la aparición de los anovulatorios fue fundamental para controlarla. Puse mucha esperanza en la llegada de la menopausia pero, una vez en ella, desaparecieron unos problemas y aparecieron otros. Este detalle ha de ser valorado positivamente por los varones que, aún teniendo una coagulopatía, no sufren las consecuencias derivadas de la menstruación (menorragias, anemias, etc.), ni han de plantearse la maternidad.

Soy enfermera y mi primer contacto con hemofílicos y sus familiares fue haciendo prácticas hospitalarias. Me llamó la atención ver niños tristes, con miedos, etc., mientras que mis recuerdos de cuando tenía su edad eran los de una niña inquieta y alegre, aún padeciendo dolores similares por las sucesivas hemartrosis, con el agravante de que mi único remedio eran yesos, férulas o aparatos ortopédicos, así como fibrinolíticos orales y alguna que otra transfusión sanguínea que, evidentemente, alargaban el proceso de curación y limitaban mi actividad durante más tiempo. Fue entonces cuando me di cuenta de que mis padres habían conseguido que tuviese una infancia feliz pese a los problemas pasados y que me sintiese igual que cualquier otro niño.

De niña, nunca ocultaron mi enfermedad y todo mi entorno estaba informado (familia, amigos, vecinos y, por supuesto, el colegio). Para explicarlo, mis padres decían “tiene una enfermedad similar a la hemofilia”. Para ellos, era una forma de protegerme y así intentaban conseguir que el comportamiento de mi entorno fuese el más adecuado conmigo. Por tanto, para mí ha sido siempre normal que las personas de mi alrededor lo sepan y, desde mi adolescencia, he sido yo la encargada de ponerlo en conocimiento de mis nuevos amigos y compañeros de trabajo, para que sepan cómo actuar si me ocurre algún percance.

Bajo su criterio, mis padres fueron explicándome aquellas cosas que podía (o no) hacer, para no lesionarme. Me enseñaron a sustituir unos juegos por otros, a pensar y valorar antes de actuar y (algo que creo fundamental) a aceptarme tal como soy y, por ende, a aceptar mi enfermedad.

Cuando somos niños, nos damos cuenta de todo aunque los mayores crean que no. Será porque se olvidan de que, en su momento, también fueron niños. Lo digo porque, desde niña, no me ha gustado que mi familia esté triste o preocupada por mí. Desde que me di cuenta, he intentado siempre minimizar mis episodios críticos.

También me enseñaron que, para conseguir algo en la vida, hay que ganárselo (ellos habían vivido una guerra y una postguerra, lo que significa que no les fue difícil transmitírmelo). Mi sueño era ser enfermera y, con esfuerzo, lo conseguí.

Posiblemente, mi carácter independiente y tenaz, así como la paciencia que he ido adquiriendo a lo largo del tiempo, me han ayudado a encontrar salidas alternativas a las limitaciones físicas que me han ido apareciendo. He aprendido a no planificar a largo plazo y a hacer las cosas cuando se puede, no cuando se quiere.

En la adolescencia y juventud, no he tenido mayores problemas generacionales que mis amigas, con la excepción de los derivados de mi enfermedad, que ya tenía asumidos. Me planteé mi futuro y llegué a la conclusión de que quería vivir sola porque no quería involucrar a nadie más en mi problema. Pero, como decía mi abuela, “el que tenga que ser para ti, no será para nadie”, y acertó. Apareció el que hoy sigue siendo mi pareja y mis elucubraciones no me sirvieron de nada. Siempre ha estado en los momentos más felices y en los más duros, y nunca me ha dejado decaer. No hemos tenido hijos porque, en pocas palabras, creímos que no era conveniente (ni para mí, ni para ellos) porque, en mi caso, el embarazo era peligroso y la herencia genética estaba asegurada.

Desde niña, me he sentido querida por los que considero “míos” y no he tenido la sensación de ser rechazada o apartada por mi enfermedad, pero eso no quiere decir que, como cualquier persona, no haya tenido mis altibajos a lo largo de mi vida (¡no sería humana!).

Entre lo que me enseñaron, lo que he podido ver y mis vivencias personales, me reafirmo en lo que me explicaron de niña: que nuestra vida es más o menos dura dependiendo del lugar en el que nacemos (no es lo mismo África que Europa), de la familia que nos toca en suerte, de la capacidad económica de cada uno, del tipo de enfermedad que padecemos, etc. No solemos mirar a nuestro alrededor y es un

ejercicio útil para darnos cuenta de que todo el mundo tiene sus limitaciones y, de éstas, las físicas no siempre son las más importantes.

Creo que, en nuestro caso y en el de todas las personas que tienen una enfermedad crónica, ya sea congénita o adquirida, es necesaria la aceptación de la enfermedad y, con una actitud positiva, adaptar la vida a las circunstancias en cada momento.

Antonia

Conclusiones

- El sistema inmunitario defiende el cuerpo contra sustancias externas que no reconoce como propias.
- El inhibidor aparece cuando el sistema inmunitario reconoce como extraño el factor de coagulación que los pacientes con hemofilia se administran para tratar sus hemorragias.
- Todas las personas que reciben tratamiento con factor de coagulación pueden desarrollar un inhibidor. El riesgo es más elevado durante los primeros 50 días de exposición al FVIII. Se han descrito una serie de factores implicados en su desarrollo aunque no se conocen con exactitud las razones que explican que sólo algunos pacientes desarrollen el inhibidor.
- Los inhibidores se diagnostican, o bien en el seguimiento analítico o bien ante una pobre respuesta clínica al tratamiento de un

episodio hemorrágico, a través de diferentes técnicas de laboratorio; la más conocida es el test de Bethesda.

- En función de los resultados del test de Bethesda, los inhibidores pueden clasificarse de alta respuesta cuando las UB >5 y de baja respuesta si las UB <5 , siendo su respuesta inmunitaria diferente después de la administración del factor deficitario.
- Los tratamientos habituales de erradicación del inhibidor se conocen como tratamientos de inducción de la inmunotolerancia (ITI), consisten en la exposición de forma continuada y masiva al factor de coagulación deficitario para que el cuerpo acabe reconociendo el producto de tratamiento sin rechazarlo.
- Sufrir un inhibidor implica no poder tratar las hemorragias de la misma manera a como se hacía antes de su aparición. El hema-

tólogo es quien os recomendará la mejor opción terapéutica en cada caso. No se pueden generalizar los tratamientos.

- La aparición de un inhibidor no tiene solo efectos físicos, sino que tiene también efectos en la subjetividad de las personas afectadas. Es fundamental que afectados y profesionales lo tengan en cuenta a la hora de tratar el cuerpo.
- Cada persona afectada, ya sea un niño, su madre, su padre, un joven o un adulto afectado, hará su recorrido de elaboración psíquica o subjetiva en relación al diagnóstico de inhibidor. Este recorrido dura un tiempo denominado “lógico” o “subjetivo” porque no es universal o estandarizable, y conduce desde un momento inicial de “perplejidad”, a través del tiempo de comprender, hasta un momento de conclusión o resolución propia, a nivel subjetivo, de la situación traumática (el diagnóstico), que permite una convivencia con esa situación.

- Existen una serie de recursos y prestaciones sociales a las cuales tienen derecho las personas con inhibidor y/o sus familias ya sea dentro del sistema público o a través de las asociaciones de pacientes.
- Todo y que es un proceso que implica una gran dedicación y atención a los aspectos médicos, puede resultar de gran ayuda compartir la experiencia con otras personas que han pasado por lo mismo. No estáis solos.

Referencias bibliográficas

“¿Qué son los inhibidores?” Federación Mundial de Hemofilia, 2010
 “¿Qué sabes de los Inhibidores?” Dr. Haya, Hospital Universitario La Fe. Valencia

“*Inhibidores en hemofilia: información básica*” 4a edición Donna M. DiMichele

“*Les inhibiteurs. Vivre l’hémophilie*” Association Française des Hémophiles

“*Inhibidores contra el factor VIII de coagulación en la hemofilia tipo A*” Carlos A. Medina y otros, publicado en Revista Fac. Cienc. Méd. Julio-Diciembre 2010

“*Atlas de hemofilia*” Coordinador Dr. Víctor Jiménez Yuste, 2013

“*Inhibidores en Hemofilia*” Coordinador Dr. Victor Jimenez Yuste, 2009

“*El niño con hemofilia y su familia. Una historia diferente*”. ACH-FPCH, 2010

“*Sobre las teorías sexuales infantiles*”, Sigmund Freud, tomo IX, Obras Completas. Editorial Amorrortu.

“*El psicoanalista frente a la intervención perinatal*”, François Ansermet, Revista El Niño, CIEN.

“*El tiempo lógico y el aserto de certidumbre anticipada*”, Jacques Lacan, en Escritos, Siglo XXI editores.

“*Il corpo emofilico: l’esperienza soggettiva della malattia*”, Silvia Grases, en “*Corpi ipermoderni. La cura del corpo in psicoanalisi*”, Laura Porta (a cura di), Franco Angeli, Milán 2012.