



Conozca sobre los trastornos hemorrágicos

El trastorno hemorrágico es el término general utilizado para describir una serie de enfermedades hereditarias poco frecuentes que pueden provocar una mala coagulación de la sangre y hemorragias incontroladas.

¿Qué es la hemofilia?

La hemofilia es el trastorno hemorrágico más conocido. Se da cuando el factor de coagulación (normalmente el factor VIII o el factor IX) falta o no coagula adecuadamente. Existen tres tipos de hemofilia: leve, moderada y grave.

Los sangrados causados por pequeños cortes y rasguños no suelen ser un gran problema para una persona con hemofilia. La amenaza más grave es la hemorragia interna, que puede desarrollarse espontáneamente o como resultado de procedimientos médicos y dentales rutinarios, traumatismos y actividades físicas excesivas. El sangrado en las principales articulaciones y músculos son muy comunes. Episodios repetidos de este sangrado pueden provocar discapacidades a largo plazo, como artritis paralizante o, si no se tratan, incluso la muerte.

No existe una cura conocida para la hemofilia. Con el tratamiento adecuado, las personas pueden llevar una vida sana y normal.

¿Quién puede padecer hemofilia?

Los Centros de Control de Enfermedades (CDC, por sus siglas en inglés), estiman que aproximadamente 20,000 personas padecen hemofilia en los Estados Unidos. En aproximadamente un tercio de los casos, no hay antecedentes familiares conocidos de hemofilia. Se calcula que en Carolina del Norte viven unas 1.000 familias afectadas por la hemofilia. Además, la enfermedad de von Willebrand afecta al 1-2% de la población de los Estados Unidos, es decir, a 80,000 personas solo en Carolina del Norte.

¿Cómo se trata la hemofilia?

El tratamiento estándar para la hemofilia son infusiones de plasma (creado a partir de sangre humana) o productos recombinantes (creados en un laboratorio) para sustituir las proteínas del factor de coagulación que faltan en la sangre. La mayoría de las personas siguen algún tipo de régimen de infusión en casa; otros van a un

BLEEDING DISORDERS FOUNDATION OF NORTH CAROLINA



centro de tratamiento de hemofilia o a un hospital para recibir tratamiento. En promedio, los productos de factor de coagulación utilizados para tratar la hemofilia cuestan entre \$60,000 y \$300,000 anuales. Esto puede llegar a superar el millón de dólares anuales si se producen complicaciones como inhibidores del medicamento.

¿Qué es la enfermedad de von Willebrand?

La enfermedad de von Willebrand (VWD, por sus siglas en inglés) es el trastorno hemorrágico más común y afecta aproximadamente a una de cada 100 personas. La afección ocurre cuando falta el factor de von Willebrand o es defectuoso, una proteína que actúa al unísono con el factor VIII. Los síntomas suelen ser hemorragias nasales frecuentes, fácil aparición de hematomas y sangrado excesivo, sobre todo después de una intervención quirúrgica. Al igual que con la hemofilia, existen tres tipos: leve, moderada y grave.

¿Quién puede padecer la enfermedad VWD?

Se cree que la VWD afecta a entre el 1% y el 2% de la población en los Estados Unidos. La VWD afecta por igual a mujeres y hombres. En las mujeres, la VWD también puede causar ciclos menstruales abundantes o prolongados y hemorragias excesivas después del parto. La enfermedad de von Willebrand a menudo no es diagnóstica o es atribuida incorrectamente a enfermedades ginecológicas, por lo que muchas mujeres terminan realizándose histerectomías innecesarias.

¿Cómo se trata la VWD?

Las principales opciones de tratamiento para los pacientes con VWD son la desmopresina (DDAVP), el factor de von Willebrand recombinante (rVWF) y los concentrados de factor de von Willebrand/factor VIII (vWF/FVIII).

Trastornos hemorrágicos ultra raros

Además de la hemofilia y la VWD, existen otros trastornos hemorrágicos que afectan a varios habitantes de Carolina del Norte. Algunos ejemplos son las deficiencias de plaquetas y las deficiencias de los factores I, II, V, VII, X, XI, XII o XIII. La mayoría de las personas no están familiarizadas con estas afecciones porque rara vez se diagnostican. El tratamiento más utilizado en los Estados Unidos para la mayoría de estas afecciones es el crioprecipitado y el plasma fresco congelado. Para las personas con factor VII, existe un producto recombinante, que se puede utilizar para tratar el sangrado.