



Guía de Práctica Clínica
GPC

Intervenciones de Enfermería en la
ATENCIÓN PEDIÁTRICA
DE LA HEMOFILIA

Guía de Referencia Rápida
Catálogo Maestro de GPC: **MS671-13**

ÍNDICE

1. CLASIFICACIÓN DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA HEMOFILIA.....	3
2. DEFINICIÓN Y CONTEXTO DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA HEMOFILIA.....	4
3. HISTORIA NATURAL DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA HEMOFILIA.....	5
4. DIAGRAMAS DE FLUJO.....	11

GPC: INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA
HEMOFILIA

CIE-10: D66 DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR VIII
D67 DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR IX

2. DEFINICIÓN Y CONTEXTO DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA HEMOFILIA

DEFINICIÓN

La hemofilia es una enfermedad crónica, específicamente, un trastorno de la coagulación de la sangre que causa hemartrosis y sangrado prolongado espontáneo.

Es considerada una alteración fisiopatológica secundaria a un desorden genético ligado al cromosoma X, manifestada por disminución del Factor de coagulación VIII o IX, la cual se caracteriza por hemorragias, principalmente a nivel musculo-articular condicionando disfunción de los patrones actividad y ejercicio así como el cognitivo perceptivo.

3. HISTORIA NATURAL DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA HEMOFILIA

CLASIFICACIÓN

Entre los tipos más frecuentes de hemofilia están:

- Hemofilia A, es una deficiencia del Factor VIII de coagulación
- Hemofilia B, es una deficiencia en el Factor IX de coagulación.

TRATAMIENTO

El tratamiento estándar implica la reposición del Factor de coagulación faltante. La cantidad de concentrados del Factor VIII o IX que se necesita depende de la gravedad y sitio del sangrado.

COMPLICACIONES

Las complicaciones que se presentan con mayor frecuencia son:

- Síndrome Compartimental
- Hemorragia Intracraneal

VALORACIÓN DE ENFERMERÍA

La valoración de enfermería se centra en la identificación de respuestas humanas y respuestas fisiopatológicas del paciente con hemofilia

Respuestas Humanas: Dolor, limitación del movimiento, temor, angustia, ansiedad

Respuestas Fisiopatológicas: El sangrado es la manifestación principal y se puede apreciar a través de sangrado al interior de las articulaciones (Hemartrosis) y el correspondiente dolor y edema, así como también puede haber presencia de sangre en la orina o en las heces, hematomas, hemorragias de vías urinarias y digestivas, sangrado nasal, sangrado prolongado producido por heridas, extracciones dentales y cirugía

Dentro de las herramientas que apoyan a la valoración se encuentran las escalas:

- Para complementar la valoración del dolor se utilizan las escalas WONG BAKER y Escala Visual Análoga (EVA)
- Para valorar el deterioro neurológico en casos de hemorragias intracraneanas se utiliza la Escala de Coma de Glasgow

JUICIOS CLINICOS DE ENFERMERÍA

Las etiquetas diagnósticas prioritarias son:

- Dolor agudo relacionado con agentes lesivos (lesión en articulaciones)
- Deterioro de la movilidad física relacionado con lesión articular
- Riesgo de traumatismo vascular relacionado con ritmo de infusión, composición de la solución y tipo de catéter
- Temor relacionado con dolor y hospitalización

Los problemas interdependientes más frecuentes son:

- Hemartrosis secundaria a alteraciones en la coagulación
- Dolor secundario a Hemartrosis
- Riesgo de Síndrome compartimental secundario a aumento del contenido de compartimiento articular y muscular

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA

1. Hemartrosis

a) Disminución de la hemorragia:

Ministrar Factor VIII o IX según prescripción

b) Control de la hemorragia:

Aplicar el método **RICE: REPOSO, HIELO, COMPRESION,**

2. Dolor

a) Manejo del dolor:

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluye la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factor desencadenante.
- Realizar aquellas medidas farmacológicas (según prescripción médica) y no farmacológicas que faciliten el alivio del dolor.

b) Inmovilización:

- Estabilizar las articulaciones proximal y distal en la férula.
- Inmovilización de la articulación y mantener en reposo las primeras 24 horas y como máximo 48 horas.

c) Aplicación de Frio:

- Determinar el estado de la piel identificar cualquier alteración que requiera un cambio de procedimiento. Inspeccionar el sitio cuidadosamente por si hubiera signos de irritación dérmica o daño tisular durante los primeros 5 minutos y luego frecuentemente durante el tratamiento.
- Envolver el dispositivo de aplicación de frio con un paño de protección.
- Utilizar un paño humedecido junto a la piel para aumentar la sensación de frio.
- Determinar la duración de aplicación no más de 15 minutos cada hora.
- Sincronizar la aplicación de frio.

3. Riesgo de síndrome compartimental:**a) Identificación de riesgos**

- Instaurar una valoración sistemática de riesgos mediante un instrumento fiable y valido.
- Evaluar y documentar cambios neuropáticos o isquémicos en sitios anatómicos precedidos por hemorragias musculares, hemartrosis con compromiso vascular

b) Monitorización de las extremidades inferiores

- Examinar si en las extremidades inferiores hay presencia de edema
- Preguntar si hay parestesias (entumecimiento, hormigueo o quemazón)
- Palpar los pulsos y examinar la presencia de dolor en reposo
- Determinar el tiempo de llenado capilar.

4. Riesgo de traumatismo vascular

a) Mantenimiento de dispositivos de acceso venoso

- Determinar el tipo de catéter venoso a colocar
- Mantener una técnica aséptica siempre que se manipule el catéter venoso
- Mantener las precauciones universales
- Determinar la frecuencia del flujo, capacidad del depósito y colocación de las bombas de infusión
- Cambiar los apósitos y tapones de acuerdo con el protocolo del centro
- Observar si hay datos de oclusión del catéter
- Llevar el registro preciso de solución de infusión
- Observar si hay signos y síntomas de flebitis o de infección sistémica (enrojecimiento, tumefacción, sensibilidad, fiebre y malestar)
- Instruir al paciente y/o familia en el mantenimiento del dispositivo

5. Temor

a) Apoyo emocional

- Comentar la experiencia emocional con el paciente , escuchar las expresiones de sentimientos y creencias y Retroalimentación
- Explorar con el paciente que ha desencadenado las emociones
- Tocar al paciente para proporcionarle apoyo
- Animar al paciente a que exprese los sentimientos de ansiedad, ira o tristeza
- Favorecer la conversación o el llanto como medio de disminuir la respuesta emocional
- Permanecer con el paciente y proporcionar sentimientos de seguridad
- Remitir a servicios de asesoramiento, si se precisa.

b) Contacto

- Evaluar el contexto del entorno antes de ofrecer el contacto
- Tomar la mano del paciente para dar apoyo emocional
- Evaluar el efecto cuando se utiliza el contacto

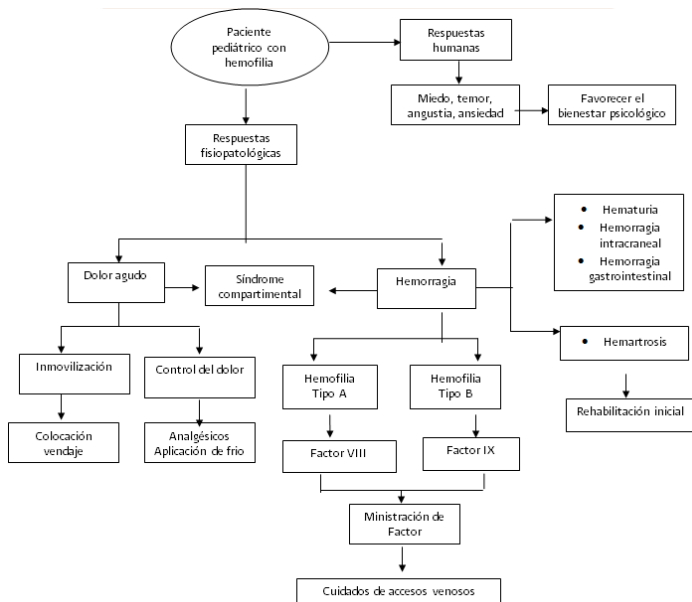
c) Presencia

- Ser sensible con las tradiciones y creencias del paciente
- Establecer una consideración de confianza y positiva
- Escuchar las preocupaciones del paciente
- Permanecer en silencio, si procede.
- Establecer contacto físico con el paciente para expresar la consideración, si resulta oportuno.
- Estar físicamente disponible como elemento de ayuda.
- Permanecer físicamente presente sin esperar respuesta de interacción. Permanecer con el paciente para fomentar seguridad y disminuir miedos.
- Establecer una distancia entre el paciente y la familia, si es necesario.
- Ayudar al paciente darse cuenta de que está disponible, pero sin reforzar conductas dependientes.

d) Enseñanza procedimiento/tratamiento

- Explicar el propósito del procedimiento/tratamiento.
- Enseñar al paciente como cooperar/participar durante el tratamiento, si procede.
- Informar al paciente sobre la forma en que puede ayudar en la recuperación
- Dar tiempo al paciente para que haga preguntas y discuta sus inquietudes

4. DIAGRAMAS DE FLUJO



Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por IMSS
© Copyright IMSS

Editor General
División de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad
2013

ISBN: **en tramite**