

Gobierno Federal



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Intervenciones de Enfermería en la **ATENCIÓN PEDIÁTRICA DE LA HEMOFILIA**

Evidencias y Recomendaciones

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: **IMSS-671-13**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica el cuadro básico y, en el segundo y tercer nivel, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos, deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que formen parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Deberá ser citado como: Guía de Práctica Clínica **Intervenciones de Enfermería en la Atención Pediátrica de la Hemofilia**. México: Secretaría de Salud; **2013**.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html

CIE- 10 D66 Deficiencia hereditaria del factor VIII
 D67 Deficiencia hereditaria del factor IX
 GPC: Intervenciones de Enfermería en la Atención Pediátrica de la Hemofilia

COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES

Coordinadores:

Lic. Ana Belem López Morales	Licenciada en Enfermería en Psicopedagogía	IMSS	Coordinadora de Programas de Enfermería División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Medicas de Alta Especialidad
------------------------------	--	------	--

Autores :

Mtra. Blanca Elsi Cegueda Benítez	Maestría en Educación Enfermera Especialista Pediatra	IMSS	Subjefe de Enfermería UMAE Hospital de Traumatología Dr. Victorio de la Fuente Narváez
Mtra. Trinidad Jovita Olaya Velázquez	Maestría en Administración de Hospitales y Salud Pública Enfermera Especialista Pediatra	IMSS	Subjefe de Enfermería UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
L.E.O. Alberto García Lepe	Licenciatura en Enfermería y Obstetricia Enfermero Especialista Pediatra	IMSS	Subjefe de Enfermería UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente, Jalisco
L.E.O. Margarita Bañuelos Bañuelos	Licenciatura en Enfermería y Obstetricia Enfermera Especialista Pediatra	IMSS	Enfermera Especialista Pediatra UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente, Jalisco
L.E.O. Ma. Rosario Romero Martínez	Licenciatura en Enfermería y Obstetricia Enfermera Especialista Pediatra	IMSS	Subjefe de Enfermería UMAE Hospital de Gineco-Obstetricia y Pediatría # 48 León Guanajuato

Validación interna:

Enf. Sandra Libier Rodríguez Morones	Enfermera Especialista Pediatra	IMSS	Enfermera Especialista Pediatra UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente, Jalisco
Enf. Norberto Huerta Gomez	Enfermero Jefe de Piso	IMSS	Enfermero Jefe de Piso UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente, Jalisco
Dr. Jorge Alfonso Martín Trejo	Medico No Familiar Especialista en Hematología Pediátrica	IMSS	Medico No Familiar Adscrito al servicio de Hematología UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
Dra. Ma Rosario Miranda Rivera	Médico No Familiar Especialista en Hematología Pediátrica	IMSS	Médico No Familiar Adscrito al servicio de Hematología UMAE Hospital de Gineco-Obstetricia y Pediatría # 48 León Guanajuato

Validación externa:

Lic. Enf. Rosa María Hidalgo Velasco	Licenciatura en Enfermería y Obstetricia Enfermera Especialista Pediatra	IMSS	UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI	Comité Científico de la Red NANDA México
Lic. Nora Cristina Fierro García	Licenciatura en Enfermería Licenciatura en Derecho Enfermera Especialista Pediatra	SS	Secretaría de Salud, Jalisco	
Lic. Lilia María Teresa Espinobarros Trujillo	Licenciatura en Enfermería		Asesor de Enfermería	Federación Mexicana de Hemofilia

ÍNDICE

COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES	3
1. CLASIFICACIÓN.....	5
2. PREGUNTAS A RESPONDER.....	6
3. ASPECTOS GENERALES	7
3.1 JUSTIFICACIÓN	7
3.2 OBJETIVO	7
3.3 DEFINICIÓN	8
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES	9
4.1 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LA DISMINUCIÓN DE LA HEMORRAGIA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON HEMOFILIA	10
4.2 CUIDADOS DE ENFERMERÍA PARA LA ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR VIII O IX	11
4.3 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN EL TRATAMIENTO MÉDICO DE LA HEMARTROSIS.....	13
4.4 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA EL MANEJO DEL DOLOR AGUDO SECUNDARIO A HEMARTROSIS	15
4.5 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LIMITAR Y PREVENIR EL SÍNDROME COMPARTIMENTAL SECUNDARIO A HEMARTROSIS.....	18
4.6. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LA ATENCIÓN DE HEMORRAGIAS ESPECÍFICAS SECUNDARIAS A HEMOFILIA	19
4.6.1 Hemorragias musculares	19
4.6.2 Hemorragia en el músculo psoas iliaco	20
4.6.3 Hematuria	21
4.6.4 Hemorragias intracraneales.....	21
4.7. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA DISMINUIR EL RIESGO DE TRAUMATISMO VASCULAR RELACIONADO CON EL MANEJO DE ACCESOS VENOSOS.....	22
4.8. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA FAVORECER EL BIENESTAR PSICOLÓGICO	25
4.9. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LA REHABILITACIÓN INICIAL PARA LA PREVENCIÓN DE SECUELAS SECUNDARIAS A LA HEMARTROSIS ...	28
5. ANEXOS	30
5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA	30
5.1.1 Primera Etapa	30
5.1.2 Segunda Etapa.....	31
5.1.3 Tercera Etapa.....	31
5.1.4 Cuarta Etapa	31
5.2 ESCALAS DE GRADACIÓN	32
5.3 DIAGRAMAS DE FLUJO.....	35
5.4 ESCALAS DE VALORACIÓN.....	36
5.4.1. Escalas para valorar el dolor en pediatría	36
5.4.1.1. Escala facial de dolor de Wong-Baker.....	36
5.4.1.2. Escala visual análoga (EVA)	37
5.4.1.3. Escala flacc	37
5.4.2. Escala para valoración neurológica	38
5.5 LISTADO DE RECURSOS	39
5.5.1 tabla de Medicamentos	39
5.6 PLANES DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA	40
6. GLOSARIO	49
7. BIBLIOGRAFÍA	51
8. AGRADECIMIENTOS	53
9. COMITÉ ACADÉMICO	54
10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR.....	55
11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA.....	56

1. CLASIFICACIÓN

Catálogo Maestro: IMSS-671-13	
Profesionales de la salud	Maestra en Educación, Maestra en Administración de Hospitales y Salud Pública, Licenciadas en Enfermería, Enfermera (o) Especialistas en Administración de los Servicios de Enfermería, Enfermera(o)s Especialistas Peditras.
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: D66 Deficiencia hereditaria del factor VIII, D67 Deficiencia hereditaria del factor IX
Categoría de GPC	Tercer Nivel de Atención
Usuarios potenciales	Subjefes de Enfermeras, Enfermeras Jefes de Piso, Enfermeras Especialistas Peditras, Enfermeras Especialistas Intensivistas, Enfermeras Generales, Personal de salud en formación
Tipo de organización desarrolladora	UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente, UMAE Hospital de Gineco-Obstetricia y Pediatría No. 48 León, UMAE Hospital de Traumatología Dr. Víctorio de la Fuente Narváez, Distrito Federal
Población blanco	Pacientes pediátricos diagnosticados con hemofilia tipo A o tipo B hospitalizados
Fuente de financiamiento / Patrocinador	Instituto Mexicano del Seguro Social Dirección de Prestaciones Médicas
Intervenciones y actividades consideradas	Intervenciones para: disminuir la hemorragia, control del dolor agudo, cuidado y manejo de accesos venosos, fomentar el bienestar psicológico, para rehabilitar secuelas de hemartrosis.
Impacto esperado en salud	Mejorar la calidad de la atención de enfermería Proporcionar atención segura y libre de riesgos Eficientar los procesos de atención del personal de enfermería
Metodología¹	Adopción y elaboración de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados y/o estudios de cohorte publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionaran las fuentes con mayor puntaje obtenido, en la evaluación de su metodología, las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados. Búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: 23 Guías seleccionadas: 4 Revisiones sistemáticas: 9 Ensayos controlados aleatorizados: 1 Reporte de casos: 0 Otras fuentes: 9
Método de validación:	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social Validación de la guía: Instituto Mexicano del Seguro Social
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés
Registro	IMSS-671-13
Actualización	Fecha de publicación: 3/10/2013. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

PARA MAYOR información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía se puede contactar al CENETEC a través del portal: <http://cenetec.salud.gob.mx/>

2. PREGUNTAS A RESPONDER

1. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería para la disminución de la hemorragia en el paciente pediátrico con hemofilia?
2. ¿Qué cuidados debe considerar el profesional de enfermería para la administración del factor VIII o IX?
3. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería en la atención de la hemartrosis?
4. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería para el cuidado del paciente pediátrico con dolor agudo secundario a hemartrosis?
5. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería para limitar y prevenir el síndrome compartimental en pacientes con hemartrosis?
6. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería para la atención de episodios hemorrágicos secundarios a hemofilia?
7. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería para disminuir el riesgo de traumatismo vascular relacionado con accesos venosos en el paciente pediátrico con hemofilia?
8. ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería para favorecer el bienestar psicológico del paciente pediátrico hospitalizado con hemofilia?
9. ¿Cuáles son las intervenciones de colaboración de enfermería en el paciente pediátrico con secuelas de hemartrosis?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 JUSTIFICACIÓN

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, caracterizado por la deficiencia funcional o cuantitativa del factor VIII (Hemofilia A) o del factor IX (Hemofilia B) de la coagulación, con una frecuencia de aproximadamente uno en 10,000 nacimientos. (Murillo, 2008)

El número de personas afectadas a escala mundial se calcula cerca de 400,000. La hemofilia A es más común que la hemofilia B, y representa del 80 al 85% del total de casos (World Federation Of Hemophilia, 2005).

Esta enfermedad caracterizada por eventos hemorrágicos desde la infancia, pueden generar desde problemas articulares menores hasta discapacidad grave o incluso la muerte sin tratamiento adecuado. Por esta razón la hemofilia constituye una enfermedad con un alto impacto social, ya que los pacientes sin un tratamiento adecuado pueden presentar complicaciones que generan un alto costo en su atención y en la demanda de servicios hospitalarios. (Murillo, 2008)

Así mismo, y por la semiología de la patología se requiere de un abordaje integral, en donde el papel del profesional de enfermería es fundamental para satisfacer las necesidades biopsicosociales del paciente pediátrico con este problema de salud.

Contar con una Guía de Práctica Clínica permite al profesional de enfermería homologar su práctica a través de la estandarización de criterios para el cuidado holístico en la atención del paciente pediátrico con diagnóstico de hemofilia. Es una herramienta de consulta que contiene las evidencias y recomendaciones para asegurar la asertividad en la toma de decisiones con repercusión directa en la seguridad del paciente.

3.2 OBJETIVO

La Guía de Práctica Clínica **Intervenciones de Enfermería en la Atención Pediátrica de la Hemofilia** forma parte de las guías que integrarán el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Específico: Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del tercer nivel de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Las intervenciones de enfermería para la disminución de la hemorragia en el paciente pediátrico con hemofilia
- Los cuidados de enfermería en la administración de factor VIII o IX.
- Las intervenciones de enfermería en el cuidado del paciente pediátrico con dolor agudo secundario a hemartrosis.
- Las intervenciones para limitar y prevenir el síndrome compartimental en pacientes pediátricos con hemartrosis.
- Las características definitorias y los factores relacionados con el riesgo de traumatismo vascular condicionado por accesos venosos en el paciente pediátrico con hemofilia.
- Las intervenciones para el manejo de episodios hemorrágicos secundarios a hemofilia.
- Las intervenciones que favorezcan el bienestar psicológico del paciente hospitalizado con hemofilia.
- Las intervenciones con las cuales colabora el personal de enfermería en la limitación del daño y rehabilitación de las secuelas por hemartrosis.

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 DEFINICIÓN

La hemofilia es una enfermedad crónica, específicamente, un trastorno de la coagulación de la sangre que causa hemartrosis y sangrado prolongado espontáneo. Entre los tipos más frecuentes de hemofilia se evidencia: La hemofilia A, que es una deficiencia del factor VIII de coagulación y la hemofilia B, que es una deficiencia en el factor IX de coagulación. (Murillo, 2008)

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 de actividad y ejercicio así como el cognitivo perceptivo.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de evidencias y/o recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la escala: **Shekelle**.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:

EVIDENCIA	
RECOMENDACIÓN	
PUNTO DE BUENA PRÁCTICA	

En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación, el número y/o letra representan la calidad de la evidencia y/o fuerza de la recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; las siglas que identifican el nombre del primer autor y el año de publicación se refiere a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
 <p>La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de "BRADEN" tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud</p>	<p>la Shekelle <i>Matheson, 2007</i></p>

4.1 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LA DISMINUCIÓN DE LA HEMORRAGIA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON HEMOFILIA.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E Los episodios hemorrágicos de la hemofilia ponen en peligro la vida, por tanto los pacientes deben recibir tratamiento inmediato con concentrados de factor de coagulación.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Chandy, 2005</i></p>
<p>R Tratar las hemorragias rápidamente (en un lapso de dos horas, de ser posible) para una recuperación más rápida y para prevenir daños permanentes posteriores.</p>	<p>4 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i></p>
<p>E Los casos de hemofilia A por lo general implican la administración de un bolo inicial de Factor VIII de seguidos de bolos repetidos cada 8 a 12 horas.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Keith, 2007</i> Ib E. Shekelle <i>British Journal of Haematology, 2010</i></p>
<p>E Cada unidad de factor VIII por Kg. de peso corporal elevará el nivel plasmático del Factor VIII (FVIII) en aproximadamente un 2%.</p>	<p>Ib E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i> Ib E. Shekelle <i>British Journal of Haematology, 2010</i></p>
<p>E Si se utiliza Factor IX recombinante una dosis inicial mínima con infusión recurrente, ajustada de acuerdo a las necesidades que dicte el monitoreo de las concentraciones de Factor IX, constituye una estrategia razonable.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Keith, 2007</i></p>

- E** Cada unidad de factor IX por Kg. de peso corporal infundida por vía endovenosa, elevará el nivel plasmático del Factor IX (FIX) aproximadamente en un 1%.

Ib
E. Shekelle
Fundación de la Hemofilia, 2011
- R** Administrar de inmediato el Factor VIII o Factor IX, de acuerdo a la prescripción médica.

D
E. Shekelle
Keith, 2007
-  Fundamentar la intervención de enfermería en un plan de cuidados para la disminución de la hemorragia es primordial en la atención pediátrica de la hemofilia (Anexo 5.6.)

Punto de Buena Práctica

4.2 CUIDADOS DE ENFERMERÍA PARA LA ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR VIII O IX.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E El envase de los concentrados liofilizados tiene especificado el tipo de Factor que contiene, presentación, potencia, fecha de expiración, lote y fabricante.</p>	<p style="text-align: center;">4 E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i></p>
<p>R Inspeccionar cualquier cambio en el color o transparencia de cada vial antes y después de diluir.</p>	<p style="text-align: center;">C E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i></p>
<p>E La presencia de pequeños grumos puede deberse a la incorrecta preparación (temperatura, agitado) y no excluye el uso del factor.</p>	<p style="text-align: center;">C E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i></p>

	<p>Verificar las características de la solución (transparente) antes y durante la ministración.</p>	<p>C E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i></p>
	<p>Preparar el Factor de inmediato una vez extraído del refrigerador</p>	<p>C E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i></p>
	<p>Evitar agitar el frasco al momento de la preparación y utilizar el filtro</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Las infusiones de factor deben administrarse con una estricta técnica aséptica, incluyendo desinfección local, lavado de manos y uso de guantes estériles</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Jones, 2003</i></p>
	<p>Administrar el Factor con medidas asépticas y empleando las precauciones estándar.</p>	<p>D E. Shekelle <i>Jones, 2003</i></p>
	<p>La terapia de reemplazo puede administrarse rápidamente con jeringa, bomba o por goteo, especialmente cuando se utiliza concentrado.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Jones, 2003</i> 1a E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i></p>
	<p>Infundir el Factor VIII o Factor IX presionando lentamente la jeringa.</p>	<p>A E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i></p>



Administrar los Factores VIII y IX en el horario prescrito, considerando que su vida media es de 8 a 12 horas.

A
E. Shekelle
Fundación de la Hemofilia, 2011



Identificar con oportunidad cualquier dato de reacción adversa al medicamento. (Anexo 5.5.1)

Punto de Buena Práctica

4.3 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN EL TRATAMIENTO MÉDICO DE LA HEMARTROSIS.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E En la hemofilia severa (nivel de factor <1%) son características las hemorragias articulares o hemartrosis ante mínimos traumatismos, que incluso pueden pasar inadvertidos.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>López, 2009</i></p>
<p>E La hemartrosis se puede presentar en cualquier articulación aunque se localizan con mayor frecuencia en articulaciones móviles o diartrosis como la rodilla, tobillo y codo, siendo la articulación de la rodilla la más afectada.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>López, 2009</i></p>
<p>Clínicamente la hemartrosis puede ser :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Menor (leve) <ul style="list-style-type: none"> - Dolor leve. - Inflamación mínima. - Escasa pérdida de función. - Resolución en 24-48 horas. • Mayor (grave) <ul style="list-style-type: none"> - Dolor intenso. - Derrame evidente y/o a tensión. - Limitación funcional con postura antiálgica en flexión. - No resolución en 24 horas. 	<p>IV E. Shekelle <i>López, 2009</i></p>

- | | | |
|---|---|---|
| E | En la hemartrosis recidivante leve o moderada, es necesario establecer un diagnóstico diferencial con sinovitis. | IV
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
| E | La hemartrosis grave puede tener clínica similar a la artritis séptica. | IV
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
| R | Inmovilizar la articulación favorece la reabsorción contribuyendo a mejorar el dolor y la inflamación y evitar recidivas. | D
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
| R | Se recomienda la utilización de férulas en la hemartrosis grave y vendaje compresivo almohadillado en hemartrosis moderada o leve, respetando durante 24-48 horas la posición antiálgica de flexión y rotación externa de la extremidad afectada. | D
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
| R | Evaluar y modificar la posición cada 24 horas con el fin de adoptar la situación funcional lo antes posible. | D
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
| R | Comenzar con ejercicios isométricos siempre que su realización no provoque dolor; están indicados en periodos cortos de tiempo y repeticiones seriadas a lo largo del día. | D
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
| R | Utilizar métodos fríos (bolsas de hielo) está justificado especialmente en las primeras 24 horas de inicio del sangrado. En periodos cortos de tiempo y no en contacto con la piel; tiene efecto antiinflamatorio y analgésico. | D
E. Shekelle
<i>López, 2009</i> |
|  | Elaborar un plan específico de cuidados, apropiado para aquellos pacientes que padecen problemas reales o previsibles relacionados con la hemofilia tomando como base la taxonomía enfermera (Anexo 5.6) | Punto de Buena Práctica |

4.4 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA EL MANEJO DEL DOLOR AGUDO SECUNDARIO A HEMARTROSIS

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E El dolor agudo y crónico es común en pacientes con hemofilia.</p>	<p>3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i></p>
<p>E La valoración precisa y el tratamiento eficaz del dolor agudo en los niños en el marco hospitalario es una prioridad.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Wickhamk, 2009</i></p>
<p>E El dolor agudo consiste en la sensación emocional de corta duración que experimenta el paciente pediátrico con Hemartrosis. Es inducido por el acumulo de sangre a este nivel.</p>	<p>Ib E. Shekelle <i>Rodríguez, 2008</i></p>
<p>E La precipitación de hierro sinovial y de citocinas condiciona la inducción de la respuesta inflamatoria y dolor que estimula la angiogénesis y destrucción ósea.</p>	<p>Ib E. Shekelle <i>Rodríguez, 2008</i></p>
<p>E Un promedio de cuatro articulaciones (rodilla, tobillo, codo y hombro) adoloridas, limita las actividades de la vida cotidiana en un 89%.</p>	<p>Iib E. Shekelle <i>Ryley, 2011</i></p>
<p>E Se considera de utilidad la gradación del dolor mediante las escalas "EVA", validadas internacionalmente y que permiten una mayor objetividad.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>López, 2009</i></p>

R	Evaluar la causa del dolor es esencial para guiar el manejo adecuado.	3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i>
R	Recomendar valorar la intensidad del Dolor interrogando al niño y al tutor sobre: a) Factor desencadenante b) Duración c) Características d) Localización e) Factores de alivio o exacerbación	3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i>
E	Las herramientas de evaluación del dolor son un requisito indispensable para los planes terapéuticos del dolor en los niños.	IV E. Shekelle <i>Wickhamk,2009</i>
E	Para valorar el dolor en niños es necesario utilizar una escala multidimensional para la medición del dolor.	IV E. Shekelle <i>Wickhamk,2009</i>
	Los niños de 8 años y mayores pueden informar del dolor de forma fiable con la escala visual análoga que se utiliza en el tratamiento del dolor de adultos.	
E	Los niños más pequeños de entre 3 y 7 años de edad pueden informar del dolor mediante escalas de cara.	IV E. Shekelle <i>Wickhamk,2009</i>
	Para los recién nacidos y los lactantes, las herramientas de evaluación del dolor a menudo confían en observaciones del comportamiento realizadas por los cuidadores y en los cambios fisiológicos del paciente, que a menudo también es el caso de los niños con deterioro cognitivo.	
R	Complementar la valoración del dolor utilizando las escalas EVA, WONG BAKER. (Anexo 5.4.1)	D E. Shekelle <i>Wickhamk,2009</i>

R	Recomendar la administración de medicación analgésica previa prescripción médica.	3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i>
R	Evitar productos que provoquen disfunción plaquetaria, especialmente que contengan ácido acetil salicílico (aspirina).	3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i>
R	Identificar signos de dolor mediante: cambios de comportamiento, apariencia, nivel de actividad y signos vitales.	D E. Shekelle <i>Wickhamk,2009</i>
E	La vasoconstricción superficial ocasionada por el frío disminuye el dolor y el índice metabólico, logrando la anestesia local mediante una reducción en el índice de conducción de los nervios sensoriales y cambio en la circulación local.	IIb E. Shekelle <i>Ryley, 2011</i>
R	Aplicar hielo local intermitente por no más de 20 minutos de 4 a 8 veces al día.	Ib E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i>
R	Recomendar inmovilización transitoria de 24 a 48 horas, dependiendo de la respuesta del paciente.	A E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>
E	El vendaje de compresión disminuye la inflamación.	IIb E. Shekelle <i>Ryley, 2011</i>

- R

Usar un vendaje de compresión suave, verificando que el área vendada no debe doler o pulsar por esta causa.

B
E. Shekelle
Ryley, 2011
- R

Elevar la lesión por encima del nivel del corazón con almohadas para reducir la inflamación.

B
E. Shekelle
Ryley, 2011
- R

Participar en el inicio precoz de ejercicios (tan pronto como sea posible) de acuerdo a la tolerancia del paciente.

A
E. MINSAL
Ministerio de Salud de Chile, 2010
- ✓

Elaborar un plan de cuidados bifocal, apropiado para aquellos pacientes que padecen dolor agudo relacionado con la hemofilia tomando como base la taxonomía enfermera, es primordial en la atención pediátrica de la Hemofilia (Anexo 5.6)

Punto de Buena Práctica

4.5 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LIMITAR Y PREVENIR EL SÍNDROME COMPARTIMENTAL SECUNDARIO A HEMARTROSIS

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	La presión intraarticular causada por un hematoma produce dolor en reposo que aumenta con el estiramiento de los músculos del compartimento; originando alteraciones de la sensibilidad e isquemia por compresión vascular.	<p>IV E. Shekell <i>López, 2009</i></p>
R	Realizar de manera continua una exhaustiva valoración de la circulación periférica comprobando pulsos periféricos, edema, llenado capilar, color y temperatura de la zona afectada.	<p>D E. Shekell <i>Bulechek, 2009</i></p>



Recomendar evaluar el resultado esperado de las intervenciones de enfermería para el monitoreo del estado circulatorio a través de los siguientes indicadores: Edema, temperatura de la piel y parestesias.

D
E. Shekell
Moorhead, 2009



Medir el diámetro de la zona afectada y marcar siempre en el mismo nivel

Punto de Buena Práctica



Elaborar un plan específico de cuidados, apropiado para aquellos pacientes que con riesgo de síndrome compartimental secundaria a hemartrosis, es primordial en la atención pediátrica de la Hemofilia (Anexo 5.6)

Punto de Buena Práctica

4.6. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LA ATENCIÓN DE HEMORRAGIAS ESPECIFICAS SECUNDARIAS A HEMOFILIA
4.6.1 HEMORRAGIAS MUSCULARES

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E Los síntomas de la hemorragia muscular incluyen dolor a la extensión de la extremidad</p>	<p>IV E. Shekelle <i>World Federation Of Hemophilia, 2008</i></p>
<p>E Con los primeros síntomas de hemorragia muscular o después del trauma es necesario elevar el nivel de factor al 30%.</p>	<p>Ib E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i></p>
<p>E Según la severidad de la hemorragia generalmente se requiere una segunda infusión de factor dentro de las 24 horas.</p>	<p>Ib E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i></p>

R

Evaluar el compromiso neurovascular, en caso de hematomas en miembros superiores o inferiores.

A
E. Shekelle

Fundación de la Hemofilia, 2011

4.6.2 HEMORRAGIA EN EL MUSCULO PSOAS ILIACO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

La hemorragia del psoas iliaco puede presentarse simulando un abdomen agudo, con dolor en fosa iliaca, ingle, y/o región lumbar y dolor en la extensión del muslo (pero no en la rotación de la cadera). Puede haber parestesia e hipoestesia en muslo.

Ib
E. Shekelle

Fundación de la Hemofilia, 2011

E

En casos de hemorragia del psoas iliaco es necesario elevar inmediatamente el nivel de factor durante 48 a 96 horas, y luego mantener niveles superiores a 30% durante 5 a 7 días más. Si la evolución es adecuada, disminuir paulatinamente los niveles del Factor y continúe con profilaxis (3 veces por semana para FVIII y 2 veces por semana para FIX) durante 2 a 6 semanas, mientras se inicia la actividad física.

Ib
E. Shekelle

Fundación de la Hemofilia, 2011

R

Limitar la actividad hasta que el dolor desaparezca. La deambulación se debe retomar paulatinamente.

A
E. Shekelle

Fundación de la Hemofilia, 2011

R

Utilizar la fisioterapia para restaurar la fuerza muscular y la actividad plena.

A
E. Shekelle

Fundación de la Hemofilia, 2011

4.6.3 HEMATURIA

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	La hematuria espontanea es una complicación alarmante pero no suele ser grave.	Ib E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>
E	Si la hematuria persiste (por más de 72-96 hrs), elevar el nivel del factor.	Ib E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>
R	Tratar las hematurias sin dolor con reposo total en cama y una hidratación vigorosa durante 48- 72 horas.	A E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>
R	Utilizar analgésicos y antiespasmódicos en presencia de dolor tipo cólico, según prescripción medica	A E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>

4.6.4 HEMORRAGIAS INTRACRANEALES

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Las hemorragias intracraneales y las de interior del cuello constituyen urgencias que ponen en riesgo la vida.	Ib E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>
R	Proporcionar el manejo conservador (no quirúrgico), en la gran mayoría de los casos, es suficiente para el control del cuadro. Dicho manejo deberá ser multidisciplinario.	A E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>

R	Administrar Factor en las primeras dos horas de inicio de los síntomas en dosis prescritas por el medico	A E. Shekelle <i>Fundación de la Hemofilia, 2011</i>
R	Valorar el estado neurológico utilizando escala de coma de Glasgow modificada para edad pediátrica. (Anexo 5.4.2)	D E. Shekelle <i>Bulecheck, 2009</i>

4.7. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA DISMINUIR EL RIESGO DE TRAUMATISMO VASCULAR RELACIONADO CON EL MANEJO DE ACCESOS VENOSOS

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	<p>Las venas de los pacientes con hemofilia deben ser tratadas con cuidado. Los dispositivos de acceso venoso se deben evitar siempre que sea posible.</p> <p style="text-align: right;">3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i></p>
E	<p>La punción en la vena yugular (en el cuello) o femoral (en el muslo) es peligroso en casos de hemofilia porque podría causar severas lesiones subsecuentes.</p> <p style="text-align: right;">IV E. Shekelle <i>Jones, 2003</i></p>
R	<p>Utilizar agujas tipo mariposa de 23-25 y hacer presión durante 5 min posterior a la punción</p> <p style="text-align: right;">B E. MINSAL <i>Ministerio de Salud de Chile, 2010</i></p>
R	<p>Elegir el sitio de la punción venosa que produzca menor incomodidad al paciente. No utilizar la extremidad en la que ocurrió la hemorragia. Si se anticipa una terapia prolongada, utilice el brazo izquierdo en pacientes diestros y viceversa.</p> <p style="text-align: right;">D E. Shekelle <i>Jones, 2003</i></p>
E	<p>La terapia intravenosa aporta múltiples beneficios en la atención de los pacientes pero es necesario aplicarla utilizando localizaciones muy variadas y con tiempos de permanencia que pueden ser cortos.</p> <p style="text-align: right;">IV E. Shekelle <i>Bellido, 2006</i></p>

R	Elegir un acceso venoso que cubra las necesidades diagnósticas, terapéuticas y de confort del paciente, tomando en cuenta sus peculiaridades y características.	D E. Shekelle <i>Bellido, 2006</i>
E	Al Ingresar a un área hospitalaria a todo paciente que requiera durante su estancia la instauración, mantenimiento o retiro de un acceso venoso, para la administración de medicamentos o líquidos intravenosos.	IV E. Shekelle <i>Bellido, 2006</i>
E	Las agujas insertadas en el antebrazo o el dorso de la mano tienen más posibilidades de permanecer por largo plazo que las que se insertan en articulaciones como las del codo o muñeca.	IV E. Shekelle <i>Jones, 2003</i>
R	Utilizar las venas de acceso periférico más frecuentes: Extremidad superior: <ul style="list-style-type: none"> • Venas dorsales de la mano • Vena cubital media • Vena basílica • Vena cefálica 	IB E. CDC <i>O'Grady, 2011</i>
R	Seleccionar catéteres periféricos cortos en base a la finalidad y duración de uso.	IA E. CDC <i>O'Grady, 2011</i>
R	Elegir las venas más distales, dejando las de mayor calibre para situaciones de urgencia y volúmenes de perfusión mayores.	IV E. Shekelle <i>Jones, 2003</i>
R	Utilizar un catéter por cada punción, minimizando los intentos.	D E. Shekelle <i>Jones, 2003</i>

- E** La punción de los vasos sanguíneos puede ocasionar complicaciones como flebitis, infiltración, hematomas, celulitis o trombosis **III**
E. Shekelle
Andrés S, 2008
- E** No deben usarse venas cercanas a puntos de inflamación, con enrojecimiento en la piel que las cubre o dolorosas al tacto; estas señales sugieren una posible infección y tromboflebitis. **IV**
E. Shekelle
Jones, 2003
- R** Observar si hay signos y síntomas de flebitis tales como enrojecimiento, tumefacción, sensibilidad y dolor local. **C**
E. Shekelle
Andrés S, 2008
- R** Retirar los catéteres venosos periféricos si el paciente desarrolla signos de flebitis (calor, dolor, eritema o cordón venoso palpable), infección, o un mal funcionamiento del catéter. **IA**
E. CDC
O'Grady, 2011
-  Monitorizar la terapia de infusión intravenosa y el sitio de inserción evaluando continuamente. **Punto de Buena Práctica**
- R** Reemplazar los catéteres periféricos cortos en niños solo cuando este clínicamente indicado. **IA**
E. CDC
O'Grady, 2011
-  Elaborar un plan específico de cuidados, apropiado para aquellos pacientes que con riesgos asociados al tratamiento de la hemofilia, es primordial en la atención pediátrica de la hemofilia (Anexo 5.6) **Punto de Buena Práctica**

4.8. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA FAVORECER EL BIENESTAR PSICOLÓGICO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E El niño(a) hospitalizado generalmente se siente confundido y amenazado por la enfermedad y, en algunas ocasiones, por el dolor, así como por la necesidad de tener que hacer frente a la separación de su familia, su casa y sus rutinas diarias.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Serrada, 2007</i></p>
<p>E La enfermedad de un paciente hospitalizado o ambulatorio puede evocar múltiples respuestas emocionales simultáneas o secuenciales, por ejemplo, ira, rabia, ansiedad, miedo, culpa, vergüenza, tristeza, alivio o esperanza.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Serrada, 2007</i></p>
<p>E Más de la mitad de los niños tratados de hemofilia presentan una categoría de salud mental patológica o dudosa, ya que es una enfermedad crónica que expone al niño a numerosos factores de riesgo psicológicos a edades tempranas.</p>	<p>III E. Shekelle. <i>Sarmiento, 2006</i></p>
<p>E Los niños hospitalizados conforman una población altamente vulnerable a padecer dificultades, no sólo en lo relacionado con su estado físico, sino también en su estado emocional, en el que el miedo, los temores, la angustia, la separación de sus seres queridos, el nuevo ambiente, entre otros factores, pueden afectar su pronta recuperación, sus relaciones sociales, sus vínculos afectivos; así como generar fobias, trastornos afectivos y consecuencias en su desarrollo socioemocional.</p>	<p>IV E. Shekelle <i>Sarmiento, 2006</i></p>
<p>R Orientar a los padres sobre los riesgos personales que son inherentes al propio comportamiento y personalidad del niño hospitalizado.</p>	<p>C E. Shekelle. <i>Sarmiento, 2006</i></p>

- | | | |
|----------|---|--|
| R | Prevenir a través de un equipo de expertos los riesgos psicosociales, personales, familiares y socio-educativo. | <p>C
 E. Shekelle.
 <i>Sarmiento, 2006</i></p> |
| R | Controlar los riesgos familiares como la sobreprotección excesiva y permisividad ya que esto limita la confianza y posibilidades de exploración y auto limitan el desarrollo del niño hemofílico. | <p>C
 E. Shekelle.
 <i>Sarmiento, 2006</i></p> |
| R | Evaluar de manera continua las dificultades emocionales y alteraciones en la conducta. | <p>C
 E. Shekelle.
 <i>Sarmiento, 2006</i></p> |
| R | Referir a expertos para evaluar la presencia de depresión o ansiedad ya que esto afecta el área emocional, escolar y social. | <p>C
 E. Shekelle.
 <i>Sarmiento, 2006</i></p> |
| E | Los niños hospitalizados requieren más cariño y cuidados de los padres o familiares cercanos, debido a que experimentan angustia, miedo y ansiedad al haber sido extraídos de su ambiente natural y colocados en un ambiente extraño. | <p>III
 E. Shekelle.
 <i>Ortiz, 2006</i></p> |
| R | Integrar a los padres y al equipo multidisciplinario en la atención del paciente hemofílico. | <p>C
 E. Shekelle.
 <i>Sarmiento, 2006</i></p> |
| R | Recompensar al niño sometido a la punción venosa con elogios y reconocer su valor. | <p>D
 E. Shekelle.
 <i>Jones, 2003</i></p> |

- | | | |
|-----------------|---|---|
| <p>R</p> | <p>Tratar de disminuir el miedo y fomentar la seguridad, dejando que uno de los padres sostenga al niño durante la realización de procedimientos que así lo permitan.</p> | <p>D
E. Shekelle.
<i>Jones, 2003</i></p> |
| <p>E</p> | <p>El proporcionar una atención integral promueve el desarrollo físico y psicosocial, salud y calidad de vida, disminuyendo la morbilidad y mortalidad.</p> | <p>3
E. OCEBM
<i>Srivastava et al, 2012</i></p> |
| <p>R</p> | <p>Reconocer la sensibilidad que los niños tienen frente a los comportamientos del personal de la salud y sobre todo, no desconocer los sentimientos del menor.</p> | <p>C
E. Shekelle.
<i>Ortiz, 2006</i></p> |
| <p>R</p> | <p>Identificar los miedos, temores, preocupaciones, nivel de ansiedad, experiencias anteriores de hospitalización, así como considerar los aspectos básicos de su personalidad.</p> | <p>C
E. Shekelle.
<i>Ortiz, 2006</i></p> |
| <p>R</p> | <p>Mejorar la comunicación entre el personal sanitario, el paciente y los padres.</p> | <p>C
E. Shekelle.
<i>Ortiz, 2006</i></p> |
| <p>E</p> | <p>La distracción y el entretenimiento constituyen la mejor fórmula para hacer frente al dolor de los niños hospitalizados.</p> | <p>IV
E. Shekelle
<i>Serrada, 2007</i></p> |
| <p>E</p> | <p>El usar material escrito reduce en un 15% el nivel de ansiedad.</p> | <p>1 a
E. Shekelle.
<i>Rappe, 2006</i></p> |



Fomentar la biblioterapia, a fin de reducir la ansiedad y el temor en los niños hospitalizados.

A
E. Shekelle.
Rappe, 2006



Elaborar un plan específico de cuidados, apropiado para aquellos pacientes que con alteraciones emocionales, es primordial en la atención pediátrica de la Hemofilia (Anexo 5.6)

Punto de Buena Práctica

4.9. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA LA REHABILITACIÓN INICIAL PARA LA PREVENCIÓN DE SECUELAS SECUNDARIAS A LA HEMARTROSIS

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
	<p>En el deterioro articular provocado por la hemartrosis intervienen mecanismos mecánicos, bioquímicos y procesos inflamatorios lo cual da lugar a artropatía.</p>	<p>IV E. Shekelle. <i>López, 2009</i></p>
	<p>La principal secuela de los pacientes hemofílicos es la artropatía hemofílica en las articulaciones secundaria a la hemartrosis grave.</p>	<p>IV E. Shekelle. <i>López, 2009</i></p>
	<p>La actividad física debe ser alentada a promover aptitud física y el desarrollo neuromuscular normal, prestando atención al fortalecimiento de los músculos.</p>	<p>2 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i></p>
	<p>Conocer los riesgos junto con el fisioterapeuta del tratamiento físico en estos pacientes.</p>	<p>3 E. OCEBM <i>Srivastava et al, 2012</i></p>
	<p>Realizar tratamiento integral y medidas de rehabilitación del proceso hemorrágico, ya que el sangrado más frecuente es en el sistema musculoesquelético.</p>	<p>D E. Shekelle. <i>López, 2009</i></p>

- R** Participar dentro del equipo multidisciplinario para conseguir la mejoría integral de la situación funcional del paciente. **D**
E. Shekelle.
López, 2009
- E** El reposo articular y los ejercicios isométricos indicados por periodos cortos de tiempo, son efectivos para frenar la amiotrofia refleja que provoca el derrame y la inmovilización. **IV**
E. Shekelle.
López, 2009
- R** Colaborar con el fisioterapeuta para que el paciente realice ejercicios isométricos. **D**
E. Shekelle.
López, 2009
- R** Colaborar con el fisioterapeuta para la realización de ejercicios activos asistidos a nivel de la articulación afectada por el proceso hemorrágico, así como de la articulación proximal y distal a la afectada. **D**
E. Shekelle.
López, 2009
- R** Realizar movilización libre y analítica de todas las articulaciones, así como realizar programas de potenciación muscular isométrica de los grupos musculares relacionados con las articulaciones artropáticas a tolerancia del paciente. **D**
E. Shekelle.
López, 2009
- R** Colaborar con el paciente para la realización de estiramientos progresivos a partir de la primera semana posterior al tratamiento para la corrección de la hemorragia. **D**
E. Shekelle.
López, 2009

5. ANEXOS

5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

La búsqueda sistemática de información se enfocó a documentos obtenidos acerca de la temática: **intervenciones de enfermería en la atención pediátrica de la hemofilia**. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **inglés y español**
- Documentos publicados los últimos **10 años**
- Documentos enfocados **intervenciones de enfermería en la atención de la hemofilia**

Criterios de exclusión:

- Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

Estrategia de búsqueda

5.1.1 PRIMERA ETAPA

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema Hemofilia en PubMed. Las búsquedas se limitaron a humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el(los) término(s) **hemophilia**. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio **3** resultados, de los cuales se utilizaron **3** documentos en la elaboración de la guía.

Búsqueda	Resultado
("Hemophilia /complications"[Mesh] OR "Hemophilia /epidemiology"[Mesh] OR "Hemophilia /nursing"[Mesh] OR "Hemophilia /physiopathology"[Mesh] OR "Hemophilia /therapy"[Mesh]) AND (Practice Guideline[ptyp] AND "2008/03/07"[PDat] : "2013/03/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms])	3

Algoritmo de búsqueda:

1. Pubmed
2. Hemophilia
3. Complications
4. Epidemiology
5. Nursing
6. Physiopathology
7. Therapy
8. Practice Guideline
9. 2008/03/07"[PDat]: "2013/03/05"[PDat]
10. Humans

5.1.2 SEGUNDA ETAPA

En esta etapa se realizó la búsqueda en **Cochane y Cuiden** con el término **hemofilia**, extendiéndose la búsqueda a 10 años. Se obtuvieron **17** resultados de los cuales se utilizaron **14** documentos en la elaboración de la guía.

5.1.3 TERCERA ETAPA

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron documentos con el término **hemofilia**. A continuación se presenta una tabla que muestra los sitios Web de los que se obtuvieron los documentos que se utilizaron en la elaboración de la guía.

Sitios Web	# de resultados obtenidos	# de documentos utilizados
Scielo	6	4
Artemisa	1	0
Lilacs	1	0
Fisterra	0	0
Inbiomedic	1	1
Total	7	5

5.1.4 CUARTA ETAPA

En esta etapa se realizó la búsqueda de literatura actualizada sobre Taxonomía Enfermera en la cual se obtuvieron 3 obras literarias referentes al tema, utilizando **1** obra clásica para enfermería.

5.2 ESCALAS DE GRADACIÓN

LA ESCALA MODIFICADA DE SHEKELLE Y COLABORADORES

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorio	
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasi experimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

NIVELES DE EVIDENCIA Y GRADOS DE RECOMENDACIÓN UTILIZADOS EN LA GUÍA MINSAL 2010

NIVEL DE EVIDENCIA	DESCRIPCIÓN
1	Ensayos aleatorizados
2	Estudios de cohorte, estudios de casos y controles, ensayos sin asignación aleatoria
3	Estudios descriptivos
4	Opinión de expertos
GRADOS DE RECOMENDACIÓN	DESCRIPCIÓN
A	Altamente recomendada, basada en estudios de buena calidad
B	Recomendada, basada en estudios de calidad moderada
C	Recomendación basada exclusivamente en opinión de expertos o estudios de baja calidad
I	Insuficiente información para formular una recomendación

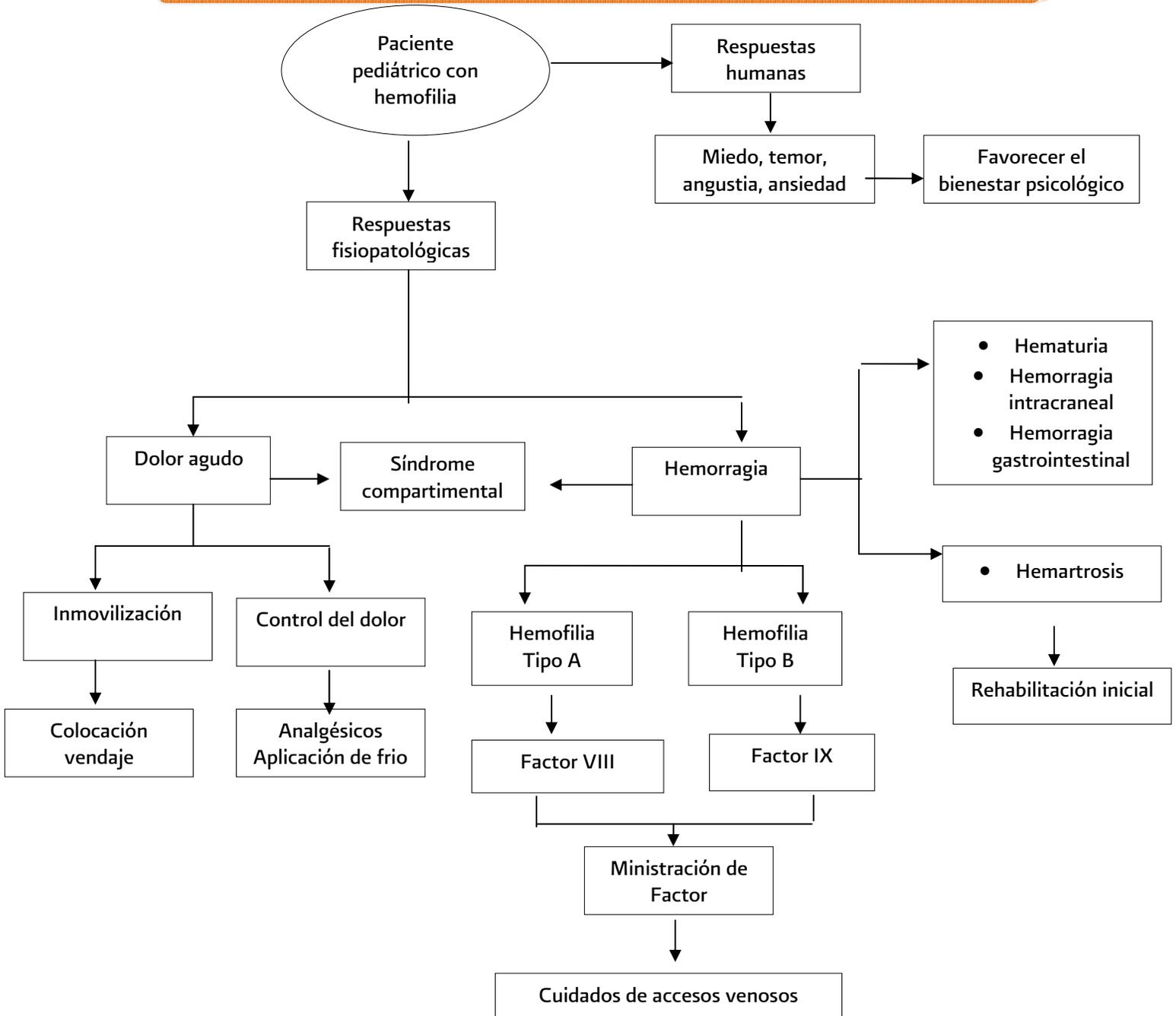
CALIDAD DE LA INFORMACIÓN	TIPO DE ESTUDIO
Estudios de buena calidad	En intervenciones, ensayos clínicos aleatorizados; en factores de riesgo pronóstico, estudios de cohorte con análisis multivariado; en pruebas diagnósticas, estudios con gold estándar, adecuada descripción de la prueba y ciego. En general, resultados consistentes entre estudios o entre la mayoría de ellos.
Estudios de calidad moderada	En intervenciones, estudios aleatorizados con limitaciones metodológicas u otras formas de estudio controlado, sin asignación aleatoria (ej., estudios cuasi experimentales); en factores de riesgo o pronóstico, estudios de cohorte sin análisis multivariado, estudios de casos y controles; en pruebas diagnósticas, estudios con gold estándar pero con limitaciones metodológicas. En general, resultados consistentes entre estudios o la mayoría de ellos.
Estudios de baja calidad	Estudios descriptivos (series de casos), otros estudios no controlados o con alto potencial de sesgo. En pruebas diagnósticas, estudios sin gold estándar. Resultados positivos en uno o pocos estudios en presencia de otros estudios con resultados negativos
Información insuficiente	Los estudios disponibles no permiten establecer la efectividad o el balance de beneficio/daño de la intervención, no hay estudios en el tema o tampoco existe consenso suficiente para considerar que la intervención se encuentra avalada por la práctica.

**Escala Utilizada en la Guía de Práctica Clínica Directrices para la prevención de las infecciones relacionadas con catéteres intravasculares, 2011
Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC)**

Esquema de Clasificación para la Fuerza de las recomendaciones	
Categoría IA.	Muy recomendado para la aplicación y el firme apoyo de estudios bien diseñados experimentales, clínicos o epidemiológicos
Categoría IB	Muy recomendado para la ejecución y el apoyo de algunos estudios experimentales, clínicos o epidemiológicos y una fuerte justificación teórica, o una práctica aceptada (por ejemplo, una técnica aséptica), apoyado por evidencia limitada
Categoría IC	Requerido por las normas, reglas o normas estatales o federales
Categoría II	Sugerido para la ejecución y el apoyo de los estudios epidemiológicos sugieren clínico o una justificación teórica
Cuestión pendiente	Representa una asignatura pendiente para los que la evidencia es insuficiente o no existe consenso en cuanto a la eficacia

Niveles de evidencia (OCEBM)		
Grado de Recomendación	Nivel de Evidencia	Tipo de Estudio
A	1^a	Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados, con homogeneidad
	1b	Ensayo clínico aleatorizado con intervalo de confianza estrecho
	1c	Práctica clínica (“todos o ninguno”)
B	2^a	Revisión sistemática de estudios de cohortes, con homogeneidad
	2b	Estudio de cohortes o ensayo clínico aleatorizado de baja calidad
	2c	Estudios de cohortes de pacientes con el mismo diagnóstico en los que se relacionan los eventos que suceden con las medidas terapéuticas que reciben., estudios ecológicos.
	3^a	Revisión sistemática de estudios de casos y controles, con homogeneidad
	3b	Estudio de casos y controles
C	4	Serie de casos o estudios de cohortes y de casos y controles de baja calidad
D	5	Opinión de expertos sin valoración crítica explícita, o basados en la fisiología.

5.3 DIAGRAMAS DE FLUJO

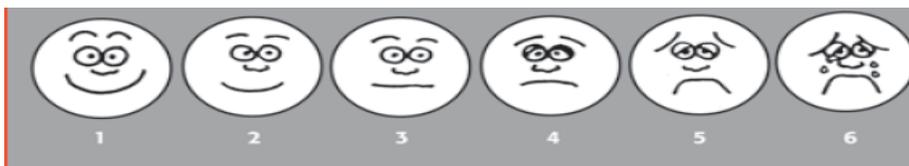


5.4 ESCALAS DE VALORACIÓN

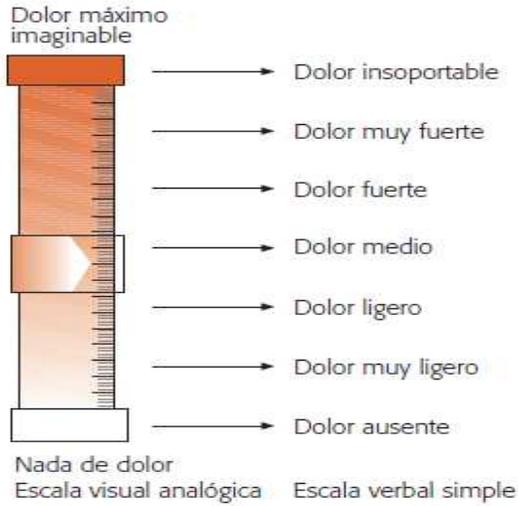
5.4.1. ESCALAS PARA VALORAR EL DOLOR EN PEDIATRÍA

Escala del dolor pediátricas			
Escala	Tipo	Edades	Indicadores de puntuación
FLACC	Parámetros de comportamiento	<3 años o incapacidad de informe personal	Cara, Piernas, Actividad, Llanto, Capacidad de Consuelo
Faces o Wong-Baker	Informe personal	3-12 años	Cara feliz a cara más triste con puntuación numérica de 0-10
EVA	Informe personal	Niños >7 años	0 = sin dolor 10 = máximo dolor

5.4.1.1. ESCALA FACIAL DE DOLOR DE WONG-BAKER



5.4.1.2. ESCALA VISUAL ANÁLOGA (EVA)



5.4.1.3. ESCALA FLACC

FLACC			
	0	1	2
Cara	Cara relajada Expresión neutra	Arruga la nariz	Mandíbula tensa
Piernas	Relajadas	Inquietas	Golpea con los pies
Actividad	Acostado y quieto	Se dobla sobre el abdomen encogiendo las piernas	Rígido
Llanto	No llora	Se queja , gime	Llanto fuerte
Capacidad de consuelo	Satisfecho	Puede distraerse	Dificultad para consolarlo

0= No hay dolor
1 a 2 = Dolor leve

3 a 5= Dolor Moderado
6 a 8 = Dolor Intenso

9 a 10= Máximo dolor

5.4.2. ESCALA PARA VALORACIÓN NEUROLÓGICA

ESCALA DE COMA DE GLASGOW MODIFICADA

Puntuación	>1 año	< 1 año
Respuesta apertura ocular		
4	Espontanea	Espontanea
3	A la orden verbal	Al grito
2	Al dolor	Al dolor
1	Ninguna	Ninguna
Respuesta verbal		
5	Se orienta y conversa	Balbucea
4	Conversa confusa	Llora inconsolable
3	Palabras inadecuadas	Llora persistente
2	Sonidos raros	Gruñe o se queja
1	ninguno	Ninguna
Respuesta motriz		
6	Obedece ordenes	Espontanea
5	Localiza el dolor	Localiza el dolor
4	Defensa al dolor	Defensa al dolor
3	Flexión anormal	Flexión anormal
2	Extensión anormal	Extensión anormal
1	Ninguna	Ninguna

Escala de coma de Glasgow para lactantes y niños

5.5 LISTADO DE RECURSOS

5.5.1 TABLA DE MEDICAMENTOS

Medicamentos mencionados indicados en el tratamiento de la hemofilia

Clave	Nombre	Presentación	Indicaciones	Contraindicaciones	Efectos adversos	Interacciones	Precauciones
010.000.5343.00	Factor IX	Sol Inyectable Frasco ampula con liofilizado Cada frasco contiene Factor IX de coagulación recombinante 500UI	Para el tratamiento de la deficiencia de la hemofilia B Profilaxis de la hemorragia por deficiencia del factor IX	Hipersensibilidad al fármaco, hepatopatía, coagulación intravascular y fibrinólisis	Tromboembolia, hemólisis extravascular en pacientes con tipo sanguíneo A, B o AB, fiebre, rubor, hormigueo, hipersensibilidad y cefalea	Ninguna	Aplicación intravenosa lenta
010.000.5252.00	Factor VIII	Solución inyectable Frasco ampula con liofilizado Cada frasco contiene factor VIII recombinante 250 UI	Para el tratamiento o prevención de la hemorragia en pacientes con hemorragia en pacientes con hemofilia A	Intolerancia conocida a los componentes de la formula. Hipersensibilidad a las proteínas de ratones o hámster	Reacción local en el sitio de la administración, mareo, rash, alteraciones en el gusto, hipertensión leve, disnea, prurito, desorientación, nausea y rinitis. Rara vez reacciones alérgicas graves tipo anafilaxia en jóvenes	Ninguna	Aplicación intravenosa lenta Administrar solo después de demostrar la deficiencia del factor VIII. Monitorizar por clínica y laboratorio el desarrollo de anti factor VIII

5.6 PLANES DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA

PROBLEMA INTERDEPENDIENTE (P.E.S.)	CLASIFICACION DE LOS RESULTADOS DE ENFERMERIA (NOC)			
	RESULTADO	INDICADORES	ESCALA DE MEDICION	PUNTUACION DIANA
Hemartrosis secundario a alteraciones en la coagulación manifestado por aumento del volumen tamaño de la articulación, dolor, limitación funcional y pérdida del movimiento	DOMINIO: <ul style="list-style-type: none"> • II Salud Fisiológica. CLASE: <ul style="list-style-type: none"> • E Cardiopulmonar. RESULTADO: <ul style="list-style-type: none"> • Coagulación sanguínea 	<ul style="list-style-type: none"> • Tiempo de tromboplastina parcial (TTP). <ul style="list-style-type: none"> • Hematomas. • Equimosis. • Hemorragia 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Desviación grave del rango normal. 2. Desviación sustancial del rango normal. 3. Desviación moderada del rango normal. 4. Desviación leve del rango normal. 5. Sin Desviación rango normal. <ol style="list-style-type: none"> 1. Grave 2. Sustancial 3. Moderado 4. Leve 5. Ninguno. 	Se hará una primera valoración previa a la intervención de enfermería, una segunda valoración basada en lo esperado, posterior a la intervención de enfermería, registrado en la sección de respuesta y evaluación de los registros clínicos de enfermería.
CAMPO: 2 Fisiológico complejo CLASE: N Control de la perfusión tisular				
INTERVENCION: Disminución de la hemorragia.				
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> • Determinar el tamaño y las características del hematoma. • Determinar si existe otras manifestaciones de hemorragia, la cantidad y naturaleza de la pérdida de sangre. • Determinar la tendencia de la presión sanguínea y frecuencia cardiaca, respiratoria y estado neurológico. • Anotar los niveles de hemoglobina/hematocrito antes y después de la hemorragia, llevar un control de los estudios de coagulación incluyendo el tiempo de protrombina parcial (TP),(PTT) y determinación de factor VIII, y IX. • Verificar la disponibilidad de productos Factor VIII o Factor IX. • Llevar a la práctica las precauciones adecuadas en la manipulación de FVIII y IX. • Administre tratamiento precoz con el factor deficiente, preferentemente, en el transcurso de las dos horas del inicio de los síntomas. • El Factor VIII debe ser infundido presionando lentamente la jeringa • Siempre administre el contenido total de cada frasco de Factor VIII, aún si se excede la dosis calculada • Mantener la vía I.V permeable. • Instruir al paciente y/o la familia acerca de los signos de hemorragia y sobre las restricciones de actividades. 				

CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERIA (NIC)

INTERVENCION: Control de la hemorragia

Actividades:

- Aplicar el método RICE: REPOSO, HIELO, COMPRESION,
- Aplicar una bolsa de hielo en la zona afectada.
- Tomar nota del nivel de hemoglobina/hematocrito antes y después de la pérdida de sangre.
- Evaluar la respuesta psicológica del paciente a la hemorragia y su percepción de los sucesos.
- Observar si hay hemorragia de la mucosa, hematomas después de un trauma mínimo del sitio de punción y presencia de petequias.
- Observar si hay signos y síntomas de hemorragia persistente (comprobar si hay sangre fresca u oculta en orina y evacuaciones
- Evaluar y documentar la respuesta

	RESULTADO	INDICADORES	ESCALA DE MEDICION	PUNTUACION DIANA
Dolor agudo relacionado con agentes lesivos (lesión en articulaciones) manifestado por informe verbal de dolor, inquietud, llanto, irritabilidad, mascara facial, postura para evitar el dolor	DOMINIO: <ul style="list-style-type: none"> • V Nivel del dolor CLASE: <ul style="list-style-type: none"> • V Sintomatología RESULTADO: <ul style="list-style-type: none"> • Severidad de los síntomas 	<ul style="list-style-type: none"> • Movilidad Física alterada. • Malestar asociado. • Intensidad del síntoma. • Frecuencia del síntoma 	1. Grave 2. Sustancial 3. Moderado 4. Leve. 5. Ninguno	Se hará una primera valoración previa a la intervención de enfermería, una segunda valoración basada en lo esperado, posterior a la intervención de enfermería, registrado en la sección de respuesta y evaluación de los registros
PROBLEMA INTERDEPENDIENTE (P.E.S.)				
Dolor secundario a hemartrosis manifestado por expresión verbal, diaforesis, llanto, inquietud				
CAMPO: 1 Fisiológico Básico CLASE: E Fomentar la comodidad física				
INTERVENCION: Manejo del Dolor				
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> • Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluye la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factor desencadenante. • Proporcionar información acerca del dolor tal como la causa del dolor, el tiempo que durará. • En aquellos que no pueden comunicarse eficazmente usar escala análogas visuales que evalúan dolor • Asegurarse de que el paciente reciba los cuidados analgésicos correspondientes. • Evaluar las experiencias pasadas con el dolor que incluyen el historial individual y familiar de dolor crónicos o que conllevan discapacidad. • Utilizar un método de valoración adecuado que permita el seguimiento de los cambios en el dolor y que ayuda a identificar los factores determinantes reales y potenciales. • Determinar la frecuencia necesaria para la realización de una valoración de la comodidad del paciente. • Realizar aquellas medidas farmacológicas (según prescripción médica) y no farmacológicas que faciliten el alivio del dolor. • Considerar el tipo del dolor al seleccionar una estrategia de alivio del mismo. • Evaluar y documentar la respuesta 				

CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERIA (NIC)	
CAMPO: 1 Fisiológico Básico CLASE: C, Control de la inmovilidad	CAMPO: 1 Fisiológico Básico CLASE: E Fomentar la comodidad física
INTERVENCION: Inmovilización.	INTERVENCION: Aplicación de Frio
<p>Actividades:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Apoyo con soporte la parte corporal afectada. Colocar férula en las rodillas y tobillos lesionados. Colocar férula en los codos lesionados en posición flexionada o extendida. • Acolchar la parte lesionada para evitar la fricción con otro dispositivo. • Mover las extremidades lesionadas lo menos posible. • Estabilizar las articulaciones proximal y distal en la férula. • Comprobar la circulación de la parte corporal afectada. • Observar si hay hemorragia en el sitio de lesión. • Vigilar la integridad de la piel que está debajo del dispositivo de apoyo. • Administre al paciente la dosis apropiada de concentrados de factor VIII O IX • Colocar valva de yeso solo en caso de niños en quienes mantener la articulación inmóvil resulta dificultoso. • Inmovilización de la articulación y mantener en reposo las primeras 24 horas y como máximo 48 horas. • En caso de hematomas en miembros superiores o inferiores, se deberá evaluar el compromiso neurovascular. • Movilice la articulación tan pronto como sea posible, cuando el dolor se haya calmado. Complete con fisioterapia de rehabilitación. • Evaluar y documentar la respuesta 	<p>Actividades</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dejar claro que la aplicación de frio puede resultar brevemente dolorosa, con entumecimiento unos 5 minutos después de la estimulación inicial. • Realizar un análisis para ver si hay contraindicaciones de aplicar frio, tales como disminución o ausencia de sensibilidad, disminución de la circulación. • Seleccionar un método que resulte conveniente y de fácil disponibilidad, como bolsa de plástico hermética con hielo derretido, paquetes de gel congelado. • 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. • Colocar hielo local intermitente, las primeras 24 horas. • Evaluar el estado general, la seguridad y comodidad durante el tratamiento. • Instruir acerca de las indicaciones, frecuencia y procedimientos de aplicación. • Enseñar a evitar lesiones en la piel después de la estimulación. • Evaluar y documentar la respuesta a la aplicación de frio.
CAMPO: 1 Fisiológico Básico CLASE: E Fomentar la comodidad física	
INTERVENCION : Administración de analgésicos	
<p>Actividades:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinar la ubicación, características, calidad y gravedad del dolor, aplicando un instrumento de valoración. • Comprobar las órdenes médicas en cuanto al medicamento, dosis y frecuencia del analgésico prescrito. • Comprobar el historial de alergias a medicamentos. • Controlar signos y síntomas antes y después de la administración de analgésicos, sobre todo si se aplicó narcótico. • Administrar los analgésicos a la hora adecuada para evitar picos y valles de la analgesia, especialmente con el dolor severo. Administrar analgésicos y/o fármacos complementarios cuando sea necesario para potenciar la analgesia, si procede. • Evaluar la eficacia del analgésico a intervalos regulares después de cada administración, observando si hay síntomas de efectos adversos (depresión respiratoria, náuseas, vómitos, sequedad de boca y estreñimiento) • Registrar la respuesta al analgésico y cualquier otro efecto adverso. 	

PROBLEMA INTERDEPENDIENTE (P.E.S.)	CLASIFICACION DE LOS RESULTADOS DE ENFERMERIA (NOC)			
	RESULTADO	INDICADORES	ESCALA DE MEDICION	PUNTUACION DIANA
<p>Riesgo de Síndrome compartimental secundario a aumento del contenido de compartimiento articular y muscular</p>	<p>DOMINIO:IV Conocimiento y conducta de salud CLASE: T Control del riesgo y seguridad RESULTADO : Detección del riesgo</p>	<ul style="list-style-type: none"> ● Reconoce los signos y síntomas que indican riesgos ● Participa en la identificación sistemática a los intervalos recomendados 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nunca demostrado 2. Raramente demostrado 3. A veces demostrado 4. Frecuentemente demostrado 5. Siempre demostrado 	<p>Se hará una primera valoración previa a la intervención de enfermería, una segunda valoración basada en lo esperado, posterior a la intervención de enfermería, registrado en la sección de respuesta y evaluación de los registros.</p>
	<p>DOMINIO: II Salud fisiológica CLASE: E Cardiopulmonar RESULTADO: Estado circulatorio</p>	<ul style="list-style-type: none"> ● Llenado capilar ● Intensidad del pulso 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Desviación grave del rango normal 2. Desviación sustancial del rango normal 3. Desviación moderada del rango normal 4. Desviación leve del rango normal. 5. Sin desviación del rango normal. 	
	<p>DOMINIO: II Salud fisiológica CLASE: E Cardiopulmonar RESULTADO: Perfusión tisular: periférica</p>	<ul style="list-style-type: none"> ● Edema periférico ● Dolor localizado en las extremidades ● Paresia 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Grave 2. Sustancial 3. Moderado 4. Leve 5. Ninguno 	

CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERIA (NIC)	
CAMPO: 4 Seguridad CLASE: V Control de riesgos	CAMPO: 2 Fisiológico complejo CLASE: L Control de la piel y heridas
INTERVENCION: Identificación de riesgos	INTERVENCION: Monitorización de las extremidades inferiores
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> • Instaurar una valoración sistemática de riesgos mediante un instrumento fiable y valido. • Revisar el historial médico y los documentos del pasado para determinar las evidencias de los diagnósticos médicos y de cuidados actuales o anteriores. • Mantener los registros precisos. • Evaluar y documentar cambios neuropáticos o isquémicos en sitios anatómicos precedidos por hemorragias musculares, hemartrosis con compromiso vascular 	Actividades: <ul style="list-style-type: none"> • Examinar si en las extremidades inferiores hay presencia de edema • Preguntar si hay parestesias (entumecimiento, hormigueo o quemazón) • Palpar los pulsos Examinar la presencia de dolor en reposo Determinar el tiempo de llenado capilar.

DIAGNOSTICO DE ENFERMERÍA (NANDA) (ED. FR .CD)	CLASIFICACION DE LOS RESULTADOS DE ENFERMERIA (NOC)			
PFS: 1 Percepción-manejo de la salud DOMINIO: 11 Seguridad/protección CLASE: 2 Lesión física Riesgo de traumatismo vascular relacionado con ritmo de infusión, composición de la solución, tipo de catéter	RESULTADO	INDICADORES	ESCALA DE MEDICION	PUNTUACION DIANA
	DOMINIO:IV Conocimiento y conducta de salud CLASE: T Control del riesgo y seguridad RESULTADO: Control del riesgo	<ul style="list-style-type: none"> Reconoce los factores de riesgo Reconoce cambios en el estado de salud 	1. Nunca demostrado. 2. Raramente demostrado. 3. A veces demostrado. 4. Frecuentemente demostrado. 5. Siempre demostrado	Se hará una primera valoración previa a la intervención de enfermería, una segunda valoración basada en lo esperado, posterior a la intervención de enfermería, registrado en la sección de respuesta y evaluación de los registros.
CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERIA (NIC)				
CAMPO: 2 Fisiológico complejo		CLASE: N Control de la perfusión tisular		
INTERVENCION: Mantenimiento de dispositivos de acceso venoso				
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> 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 Cambias 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 Evaluar y documentar la respuesta 				

DIAGNOSTICO DE ENFERMERÍA (NANDA) (ED. FR .CD)	CLASIFICACION DE LOS RESULTADOS DE ENFERMERIA (NOC)			
<p>PFS: 7 Auto percepción/auto concepto DOMINIO: 9 Afrontamiento/tolerancia al estrés CLASE: 2 Respuestas de afrontamiento</p> <p>Temor relacionado con dolor, hospitalización, falta de familiaridad con la experiencia ambiental manifestado por informes de sentirse asustado, conductas de ataque, aumento del estado de alerta, anorexia, aumento de la frecuencia respiratoria, tensión arterial y/o pulso.</p>	RESULTADO	INDICADORES	ESCALA DE MEDICION	PUNTUACION DIANA
	<p>DOMINIO:III Salud Psicosocial</p> <p>CLASE: M Bienestar psicológico</p> <p>RESULTADO: Nivel del miedo</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Inquietud • Aumento de la presión sanguínea • Incapacidad para dormir • Temor verbalizado 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Grave 2. Sustancial 3. Moderado 4. Leve 5. Ninguno 	<p>Se hará una primera valoración previa a la intervención de enfermería, una segunda valoración basada en lo esperado, posterior a la intervención de enfermería, registrado en la sección de respuesta y evaluación de los registros.</p>
<p>DOMINIO: III Salud Psicosocial</p> <p>CLASE: O Autocontrol</p> <p>RESULTADO: Autocontrol del miedo</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Busca información para reducir el miedo • Utiliza técnicas de relajación para reducir el miedo • Controla la respuesta al miedo 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nunca demostrado 2. Raramente demostrado 3. A veces demostrado 4. Frecuentemente demostrado 5. Siempre demostrado 		
CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERIA (NIC)				
CAMPO: 3 Conductual		CLASE: R Ayuda para hacer frente a situaciones difíciles		
INTERVENCION: Apoyo emocional				
<p>Actividades:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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. 				

CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERIA (NIC)

CAMPO: 3 Conductual CLASE: R Ayuda para hacer frente a situaciones difíciles	
INTERVENCION: Contacto	
ACTIVIDADES:	
<ul style="list-style-type: none"> • 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 	
CAMPO: 3 Conductual CLASE: R Ayuda para hacer frente a situaciones difíciles	CAMPO: 3 Conductual CLASE: S Educación de los pacientes
INTERVENCION: Presencia	INTERVENCION: Enseñanza: Procedimiento/ tratamiento
ACTIVIDADES:	ACTIVIDADES:
<ul style="list-style-type: none"> • 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. 	<ul style="list-style-type: none"> • 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

6. GLOSARIO

Administración de productos sanguíneos: Administración de sangre y hemoderivados y monitorizar la respuesta del paciente.

Apoyo emocional: Proporcionar seguridad, aceptación y ánimo en momentos de tensión.

Características definatorias: Claves o inferencias observables que se agrupan como manifestaciones de un diagnóstico real, de salud o de promoción a la salud.

Control de hemorragias: Disminución o eliminación de una pérdida rápida y excesiva de sangre.

Deterioro de la movilidad física: Limitación del movimiento físico independiente, intencionado del cuerpo o de una o más extremidades.

Disminución de la hemorragia: Limitación del volumen de pérdida de sangre durante un episodio de hemorragia.

Dolor agudo: Experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial o descrita en tales términos (Internacional Association for the Study of Pain); inicio súbito o lento de cualquier intensidad de leve a grave con un final anticipado o previsible y una duración inferior a 6 meses.

Factor VIII: Medicamento que se utiliza para el tratamiento de la hemofilia tipo A.

Factor IX: Medicamento que se utiliza para el tratamiento de la hemofilia tipo B.

Factores de la coagulación recombinantes: Son obtenidos a través de ingeniería genética sin proteínas humanas en su proceso de elaboración, se encuentran disponibles los factores VII, VIII y IX.

Factores de riesgo: Condición que incrementa la probabilidad de desarrollar una enfermedad; su asociación tiene efectos aditivos para desarrollar alteraciones de la salud.

Factores relacionados. Factores que parecen mostrar algún tipo de patrón de relación con el diagnóstico enfermero.

Hemartrosis: Hemorragia en una articulación.

Hematomas: Hemorragia dentro del tejido blando que produce un aumento de volumen.

Hematuria: Hemorragia en la orina.

Intervenciones de colaboración: Acciones que realiza la enfermera en colaboración con el resto del equipo multidisciplinario.

Intervención de Enfermería: Todo tratamiento, basado en el conocimiento y juicio clínico, que realiza un profesional de enfermería para favorecer el resultado esperado del paciente.

Manejo del dolor: Alivio del dolor o disminución del dolor a un nivel de tolerancia que sea aceptable para el paciente.

NANDA: Clasificación de los Diagnósticos de Enfermería.

NIC: Clasificación de las Intervenciones de Enfermería.

NOC: Clasificación de los resultados de Enfermería.

MINSAL: Ministerio de Salud.

Riesgo de sangrado: Riesgo de disminución del volumen de sangre que puede comprometer la salud.

Riesgo de traumatismo vascular: Riesgo de lesión en una vena y tejidos circundantes relacionado con la presencia de un catéter y/o con la perfusión de soluciones.

Traumatismo: Cualquier agresión que sufre el organismo a consecuencia de la acción de agentes físicos o mecánicos.

Temor: Respuesta a la percepción de una amenaza que se reconoce consistentemente como un peligro.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Andrés J S, Franco G, Vera P. Venoclisis – complicaciones de accesos venosos periféricos. Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina. N° 181 – Mayo 2008
2. Bellido JC, Carrascosa MI, García FP, Tortosa MP, Mateos MJ, Del Moral J, Portellano A, Martínez RM, castillo B, Cabrera MC, Ojeda M, Colmenero MD, Jesús T. Guía de cuidados en accesos venosos periféricos y centrales de inserción periférica. Evidentia 2006; 3(9) [ISSN: 1697-638X]. <http://www.index-f.com/evidentia/n9/guia-avp.pdf>
3. British Journal of Haematology. 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. 2010
4. Bulechek G, Butcher H, McCloskey J. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 5ª Edición. España: Elsevier; 2009
5. Chandy M. Opciones de tratamiento para la atención de la hemofilia en países en vías de desarrollo. Federación Mundial de Hemofilia. 2005
6. Fundación de la Hemofilia. Guía de Tratamiento de la Hemofilia consenso de médicos especialistas en Hemofilia de la República Argentina. Buenos Aires 2011
7. Jones Peter. El cuidado de las venas. World Federation of Hemophilia, 2003. Disponible en www.wfh.org
8. Keith H. Atención de emergencias en casos de hemofilia, Federación Mundial de Hemofilia, Noviembre del 2007.
9. López C, Querol F, Moreno S, Crespo A, Cuesta R, Alonso C, Altisent C, Aznar JA, Batlle J, Blázquez A, Cid AR, García LJ, Haya S, Iruín G, Lucía JF, Mingot E, Moreno M, Pérez S, Rodríguez F, Sedano C, Soriano V, Turnés J, Villar A, Liras A. Recomendaciones sobre rehabilitación en Hemofilia y otras coagulopatías congénitas. Ediciones de la Real Fundación Victoria Eugenia y Federación Española de Hemofilia. Madrid, 2009
10. Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Hemofilia, Serie Guías Clínicas MINSAL, Gobierno de Chile 2010.
11. Moorhead S, Johnson M, Maas M, Swanson E. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC). 4ª. Edición. España: Elsevier; 2009.
12. Murillo C. La Hemofilia en México. Situación actual y perspectivas. Rev Hemo Trombo 2008; 2(1):97-98

13. O'Grady NP, Alexander M, Burns LA, Dellinger EP, Garland J, Heard SO, Lipsett PA, Masur H, Mermel LA, Pearson ML, Raad II, Randolph A, Rupp ME, Saint S, Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee (HICPAC). Guidelines for the prevention of intravascular catheter-related infections, 2011. Atlanta (GA): Centers for Disease Control and Prevention (CDC); 2011. 83 p.
14. Ortiz AL. Ansiedad y miedos en niños ante la hospitalización. Investigación, intervención, programas y técnicas. Revista de la Facultad de Psicología Universidad Cooperativa de Colombia 2006; 3 (3) 84-100
15. Rapee RM, Abbott MJ, Lyneham HJ. Bibliotherapy for children with anxiety disorders using written materials for parents: A randomized controlled trial. J Consult Clin Psychol. 2006; 74(3):436-44.
16. Ryley R, Witkop M, Hellman E, Akins S, Valoración del dolor y su control en pacientes con hemofilia. World Federation Of Hemophilia 2011; 17(6):839-845
17. Rodríguez N, KeithHoots W. Avances en hemofilia: tratamiento y aspectos experimentales Pediatr Clin N Am 2008 (55) 357-375
18. Sarmiento S, Carruyo C, Carrizo E, Vizcaíno J, Arteaga M, Vizcaíno G. Funcionamiento social en niños hemofílicos. Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. Rev Méd Chile 2006;134: 53-59
19. Serrada M. integración de actividades lúdicas en la atención educativa del niño hospitalizado. EDUCERE. 2007; 11(39): 639 - 646.
20. Srivastava A, Brewer A K, Mauser E P, Key N S, Kitchen S, Llinas A, Ludlam C A, Mahlangu J N, Mulder K, Poon C, et al. Guidelines for the management of hemophilia. World Federation of Hemophilia. Haemophilia 2012: 1-47
21. Wickham K F., Rose J B, Tratamiento farmacológico del dolor agudo pediátrico. Anesthesiology Clin 2009;(27): 241-268
22. World Federation Of Hemophilia. Directrices para el tratamiento de la hemofilia. 2005
23. World Federation Of Hemophilia. Protocolos para el tratamiento de la hemofilia y de la enfermedad Von Willebrand. Hemophilia of Georgia. 2008

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades del Instituto Mexicano del Seguro Social por las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Lic. María Eugenia Muñoz Muñoz	Directora de Enfermería UMAE Hospital de Gineco Pediatría No. 48 León Guanajuato
Lic. María Isabel Dominguez Serrano	Directora de Enfermería UMAE Hospital de Pediatría CMN Occidente, Jalisco
Lic. Graciela Martinez Velasco	Encargada de la Dirección de Enfermería UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI
Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. COMITÉ ACADÉMICO.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos Clínicos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Jefa de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dr. Ricardo Jara Espino	Coordinador de Programas Médicos
Lic. Ana Belem López Morales	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Coordinador de Programas
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador
Lic. Ismael Lozada Camacho	Analista Coordinador

10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR

Directorio sectorial Directorio institucional.

Secretaría de Salud Instituto Mexicano del Seguro Social
 Dra. Mercedes Juan López Dr. Javier Dávila Torres
Secretaría de Salud Director de Prestaciones Médicas

Instituto Mexicano del Seguro Social Dr. José de Jesús González Izquierdo
 Dr. José Antonio González Anaya **Titular de la Unidad de Atención Médica**
Director General

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado **Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad**
 Lic. Sebastian Lerdo de Tejada Covarrubias Dra. Leticia Aguilar Sánchez
Director General **Coordinadora de Áreas Médicas**

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia Dr. Arturo Viniegra Osorio
 Lic. Laura Vargas Carrillo **División de Excelencia Clínica**
Titular del organismo SNDIF

Petróleos Mexicanos
 Dr. Emilio Ricardo Lozoya Austin
Director General

Secretaría de Marina Armada de México
 Almirante Vidal Francisco Soberón Sanz
Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional
 General Salvador Cienfuegos Zepeda
Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General
 Dr. Leobardo Ruíz Pérez
Secretario del Consejo de Salubridad General

11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

	Dr. Luis Rubén Durán Fontes	Presidente
	Subsecretario de Integración y Desarrollo del Sector Salud	
	Dr. Pablo Antonio Kuri Morales	Titular
	Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud	
	Dr. Guillermo Miguel Ruíz-Palacios y Santos	Titular
	Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	
	Dr. Gabriel Jaime O'Shea Cuevas	Titular
	Comisionado Nacional de Protección Social en Salud	
	Dr. Alfonso Petersen Farah	Titular
	Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud	
	Dr. Leobardo Carlos Ruíz Pérez	Titular
	Secretario del Consejo de Salubridad General	
	Mtra. Rosa María Galindo Suárez	Titular
	Directora General Adjunta de Priorización del Consejo de Salubridad General	
	General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales	Titular
	Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional	
	Contraalmirante SSN, M.C. Pediatra Rafael Ortega Sánchez	Titular
	Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina Armada de México	
	Dr. Javier Dávila Torres	Titular
	Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social	
	Dr. José Rafael Castillo Arriaga	Titular
	Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	
	Dr. Rodolfo Rojas Rubí	Titular
	Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos	
	Lic. Mariela Amalia Padilla Hernández	Titular
	Directora General de Integración del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	
	Dr. Ricardo Camacho Sanciprian	Titular
	Director General de Rehabilitación del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	
	Dr. José Mejjem Moctezuma	Titular
	Comisionado Nacional de Arbitraje Médico	
	Dr. José Ignacio Santos Preciado	Titular
	Director General de Calidad y Educación en Salud	
	Dr. Esteban Puentes Rosas	Titular
	Encargado del Despacho. Dirección General de Evaluación del Desempeño	
	Lic. Juan Carlos Reyes Oropeza	Titular
	Director General de Información en Salud	
	M. en A. María Luisa González Rétiz	Titular y Suplente del
	Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Presidente del CNGPC
	Dr. Agustín Lara Esqueda	Titular 2013-2014
	Secretario de Salud y Bienestar Social y Presidente Ejecutivo de los Servicios de Salud en el Estado de Colima	
	Dr. Juan Lorenzo Ortegón Pacheco	Titular 2013-2014
	Secretario de Salud y Director General de los Servicios Estatales de Salud en Quintana Roo	
	Dr. Ernesto Echeverría Aispuro	Titular 2013-2014
	Secretario de Salud y Director General de los Servicios de Salud de Sinaloa	
	Dr. Enrique Ruelas Barajas	Titular
	Presidente de la Academia Nacional de Medicina	
	Dr. Alejandro Reyes Fuentes	Titular
	Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía	
	Dr. Eduardo González Pier	Asesor Permanente
	Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud, A.C.	
	M. en C. Víctor Manuel García Acosta	Asesor Permanente
	Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina, A.C.	
	Dr. Francisco Pascual Navarro Reynoso	Asesor Permanente
	Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales, A.C.	
	Ing. Ernesto Dieck Assad	Asesor Permanente
	Presidente de la Asociación Nacional de Hospitales Privados, A.C.	
	Dr. Sigfrido Rangel Frausto	Asesor Permanente
	Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de la Atención a la Salud	
	M. en C. Mercedes Macías Parra	Invitada
	Presidente de la Academia Mexicana de Pediatría	
	Dr. Esteban Hernández San Román	Secretario Técnico
	Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC	