

# GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

## Guía de Práctica Clínica GPC

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

**Guía de Referencia Rápida**  
Catálogo Maestro de GPC: **IMS-671-13**

CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

**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

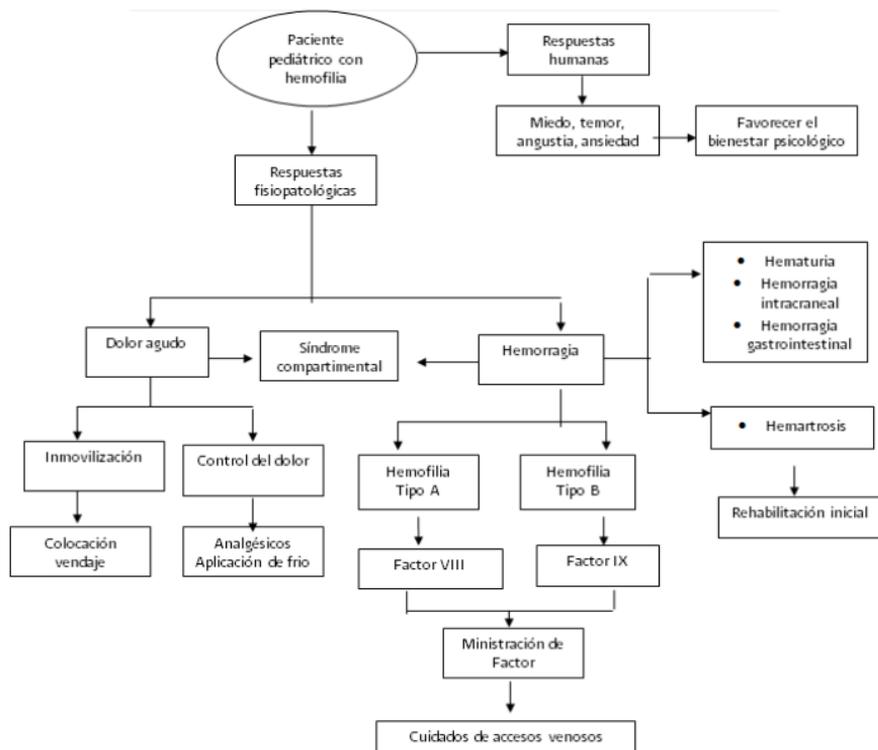
**c) Presencia**

- 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



Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,  
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.  
[www.cenetec.salud.gob.mx](http://www.cenetec.salud.gob.mx)

Publicado por CENETEC  
© Copyright CENETEC

Editor General  
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud  
2013

ISBN: **En Trámite**