

72
20/8

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERIA Y OBSTETRICIA

HEMOFILIA CLASICA O TIPO A



ESCUELA NACIONAL DE
 ESTUDIO CLINICO EN PROCESO
 COORDINACION DE INVESTIGACION
 DE ATENCION DE ENFERMERIA
 U.N.A.M.
 QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

LICENCIADA EN
 ENFERMERIA Y OBSTETRICIA
 P R E S E N T A :
VERONICA RAMIREZ MUÑOZ



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

1.	INTRODUCCION	1
2.	MARCO TEORICO	7
2.1	GENERALIDADES DEL SISTEMA DE COAGULACION	7
2.1.1	Sistema Hematológico	7
2.1.2	Mecanismo Normal de la Coagulación	16
2.2	HEMOFILIA CLASICA O TIPO A	20
2.2.1	Etiopatogenia de la Hemofilia Clásica o Tipo A	21
2.2.2	Sintomatología	27
2.2.3	Diagnóstico	32
2.2.4	Tratamiento	37
3.	HISTORIA CLINICA DE ENFERMERIA	67
3.1	Detección y Jerarquización de Problemas	82
3.2	Diagnóstico de Enfermería	83
4.	PLAN DE ATENCION DE ENFERMERIA	86
4.1	Objetivos	87

CONCLUSIONES	133
BIBLIOGRAFIA	138
ANEXOS	144
GLOSARIO	152

INTRODUCCION

Existen diversas patologías causadas por la deficiencia hereditaria de alguna de las proteínas plasmáticas que ayudan a la coagulación sanguínea, y en caso de ruptura de algún vaso del sistema vascular por leve que esta sea, produce una pérdida sanguínea anormal.

Debido a la situación específica de la enfermedad en falta de factores de la coagulación, la enfermera necesita contar con un amplio cuerpo de conocimientos de las diferentes etapas que cursa esta patología para identificar y seleccionar los cuidados específicos en cada uno de los casos que se le presenten durante el ejercicio de su profesión.

Entre los padecimientos más comunes de este tipo, está la Hemofilia Clásica o Tipo A, la cual constituye aproximadamente el 80 por ciento de todos los trastornos de la coagulación.

La Hemofilia Clásica o Tipo A, es un trastorno genético que se debe a la deficiencia funcional del factor VIII (Factor antihemofílico). El plasma contiene dicho factor pero en cantidades inferiores a lo normal o contiene un variante no funcional de este factor de la coagulación. Por mutaciones espontáneas que causan este estado, cuando los antecedentes familiares son negativos para la enfermedad.

Este tipo de hemofilia es un padecimiento poco frecuente en nuestro país, reviste gran importancia, pues si no se brindan los

cuidados específicos en el momento oportuno, se corre el riesgo de secuelas severas o se pone en peligro la vida de estos pacientes. Anteriormente, morían aproximadamente el 50 por ciento de los pacientes con este padecimiento antes de los cinco años de edad, por hemorragia intracraneana o por desangramiento después de una hemorragia grave.

La Hemofilia Clásica se transmite como rasgo recesivo unido al cromosoma X, de tal modo que el trastorno ocurre casi exclusivamente en varones. Por lo general, la mujer portadora es asintomática, pero tiene un nivel subnormal de factor VIII.

El síntoma capital de este padecimiento, como es bien sabido, son las hemorragias continuas, incluso en traumatismos o lesiones leves.

Por tal motivo, se pretende mediante la realización de este estudio clínico, favorecer la atención al paciente hemofílico, solucionar y satisfacer los problemas y necesidades que pueda presentar en cualquiera de las etapas de la Historia Natural de la Enfermedad.

Además si se tienen los conocimientos suficientes sobre el padecimiento, se resolverán fácilmente las dudas que presenten los familiares y se facilitará la enseñanza que coadyuve a disminuir el riesgo de complicaciones y secuelas, para que el paciente lleve una vida lo más normal posible.

Este Proceso de Atención de Enfermería, va dirigido a estudiantes y profesionistas de enfermería que tenga la inquietud y el empeño de descubrir los mínimos cuidados e identificar otros problemas y necesidades, encontrando al final de su trabajo unicamente cuidados específicos a través del camino científico.

Por tal motivo, se lleva a cabo el presente estudio con los pasos que conforman el Proceso de Atención de Enfermería, en un paciente pediátrico con Hemofilia Clásica o Tipo A, para brindarle una atención integral eficiente, y solucionar los problemas que presente durante las etapas de la historia natural de la Hemofilia clásica o tipo A.

CAMPO DE LA INVESTIGACION

Este Proceso de Atención de Enfermería se realiza a un paciente pediátrico con Hemofilia Clásica o Tipo A, que ingresa al servicio de urgencias del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", por presentar sangrado a nivel de tercio anterior de la lengua y contusión en mano izquierda, posterior a caída desde su mismo nivel, con cuatro días de evolución para recibir la atención necesaria y el control del sangrado.

METODOLOGIA

El estudio clínico en Proceso de Atención de Enfermería se inicia con la introducción de un panorama general del contenido del trabajo y las razones por las que se elaboró. A continuación se hace referencia al marco teórico el cual contiene generalidades del sistema de coagulación y sobre la Hemofilia Clásica o Tipo A. Posteriormente se aplica la Historia Clínica a través de la cual se realiza el diagnóstico de enfermería donde se hace la identificación de los problemas y necesidades que presenta el paciente, cuya potencialidad de resolución depende de los conocimientos y actividades adecuadas de la enfermera, identificando sus características y etiología, lo cual orienta a la preparación del plan de atención de enfermería para la solución de dichos problemas y necesidades. En él se plantean los objetivos para la resolución de los problemas de salud y necesidades básicas identificadas en el paciente, para prevenir complicaciones o problemas adicionales de salud. Además incluye los problemas, sus manifestaciones, las necesidades, acciones de enfermería con su fundamentación y la evaluación en base a la evolución del paciente. También incluye las conclusiones, los anexos, la bibliografía y el glosario de términos.

Para la elaboración de este estudio se emplearon los siguientes instrumentos y técnicas de investigación:

- **Observación:** Ocupa un lugar predominante para la captación de datos de interés y detectar los problemas del pa-

ciente, así como para la realización de la exploración física. Sin ella sería difícil la obtención de datos; pero la observación no sólo se realiza con la vista, sino también, con los otros sentidos. Una buena observación es incluso los estudios de sombra a nivel familiar, en su propio ambiente, el hogar, observando la atención que le brindan al paciente, así como las costumbres de los miembros de la familia.

- **Entrevista:** Se efectúa en forma dirigida y directa al paciente y familiares. En la entrevista existe la transacción de dar y obtener información, un proceso pregunta-respuesta, hasta llegar a la obtención de la información que se requiere.

- **Fichas de Trabajo:** Se emplean para la elaboración del marco teórico y las fundamentaciones científicas que se hacen dentro del plan de atención de enfermería y los argumentos que vamos a utilizar para defender una teoría. En la reunión de todo este material participan tanto las ideas de los autores que consultamos, como nuestros propios conocimientos.

- **Historia Clínica de Enfermería:** Es un instrumento diseñado para obtener en forma sistemática la información que pueda ayudar a la enfermera a planificar y modificar los cuidados según las preferencias del paciente y su forma ordinaria de vida y para contar con una base que permita evaluar los resultados de sus actividades.

OBJETIVO GENERAL

Ampliar los conocimientos para proporcionar los cuidados específicos en forma inmediata en base a los problemas y necesidades que presenta el paciente con Hemofilia Clásica o Tipo A, para evitar su invalidez o muerte y lograr así su pronta reintegración al medio familiar y social.

2. MARCO TEORICO

2.1 Generalidades del Sistema de Coagulación.

2.1.1 Sistema Hematológico.

El sistema hematológico comprende la sangre y los sitios donde ésta es producida, incluye la médula ósea y los ganglios linfáticos.

La sangre es un órgano especializado que difiere de los otros porque existe en estado líquido y consta de millones de células suspendidas en el plasma sanguíneo, que es uno de los tres líquidos principales del cuerpo.

La sangre es un líquido rojo espeso, cuyo color depende de la hemoglobina contenida en los eritrocitos. La sangre circula de manera incesante por el sistema vascular y sirve como eslabón entre los órganos del cuerpo, llevando oxígeno absorbido en los pulmones y nutrientes obtenidos del tubo gastrointestinal a las células del cuerpo para su metabolismo.

También es portadora de productos de desecho producidos por el metabolismo celular en los pulmones, piel, hígado y riñones para transformación y eliminación subsiguiente del organismo. Asimismo transporta hormonas y anticuerpos y los productos de secreción interna a sus sitios de acción o utilización.

Para llevar a cabo sus funciones, la sangre debe permanecer en estado líquido, y debido a ello existe siempre el peligro de que un

traumatismo pueda causar pérdida de la misma a partir del sistema vascular. Sin embargo, para prevenir esto la sangre posee un mecanismo intrínseco de coagulación que se activa siempre que es necesario ocluir o cerrar una lesión de los vasos sanguíneos.

Las células contenidas en la sangre se dividen en:

1. Glóbulos rojos o eritrocitos que es un disco elástico bicóncavo (normalmente 4.5 - 5 millones por mm^3 de sangre).
2. Glóbulos blancos o leucocitos (normalmente 5,000 - 10,000 - por mm^3 de sangre) 1/
 - a) Granulocitos: basófilos, neutrófilos y eosinófilos.
 - b) Leucocitos no granulados: Linfocitos y monocitos.
3. Plaquetas (trombocitos) existen normalmente 300,000 por mm^3 de sangre.

ERITROCITOS: Casi todas las células de la sangre son glóbulos rojos, cuya función principal es transportar oxígeno de los pulmones a los tejidos. Los glóbulos rojos difieren de las demás células de la economía porque han perdido su núcleo, razón por la cual son incapaces de multiplicarse. Los principales componentes de los eritrocitos

1/ Brunner, Enfermería Médico Quirúrgica, p. 683.

son: 1) membrana celular delgada y 2) solución viscosa de hemoglobina; existen además algunas enzimas, minerales y sustancias secundarias, importantes para el metabolismo interno de la células.

Los eritrocitos son formados en la médula ósea a partir de las células nucleadas llamadas hemocitoblastos o células madres. Estas células pasan por diversas etapas de desarrollo durante el cual el núcleo se vuelve más pequeño y desaparece. Los eritrocitos recién formados contienen en el momento en que dejan la médula ósea y entran en la sangre, hemoglobina y un retículo en su citoplasma. La vida del eritrocito circulante en el torrente circulatorio es de aproximadamente 120 días.

LEUCOCITOS: La principal función de los glóbulos blancos es proteger el organismo contra la invasión de microorganismos patógenos. Todos los leucocitos son células móviles, lo que les permite salir de los capilares escurriéndose por los espacios intercelulares de la pared y emigrar por movimientos amiboides hacia microorganismos u otras partículas nocivas que puedan haber invadido los tejidos, a los cuales fagocitan.

Los leucocitos pueden ser diferenciados fácilmente de los eritrocitos por la presencia de un núcleo, su mayor tamaño y diferentes propiedades tintoriales.

En la sangre normal el número total de leucocitos es de 5000 - 10,000 ml^3 , y de éstos aproximadamente 60% son granulocitos y el 40% no granulocitos (mononucleares) 2/. Los granulocitos se definen por la presencia de gránulos en su citoplasma, estos se dividen en tres subgrupos, que se caracterizan por sus propiedades tintoriales tal como se aprecian por examen microscópico. Los eosinófilos tienen gránulos rojos brillantes en su citoplasma al combinarse con eosina, mientras que los gránulos en los basófilos son de color azul oscuro. La tercera célula, y con mucho la más numerosa de esta serie, es el neutrófilo, con gránulos de color violeta poco intenso. El núcleo del granulocito maduro muestra generalmente lóbulos múltiples (casi siempre dos a cuatro) conectados por filamentos muy finos de material nuclear. Debido a sus características nucleares, estas células han recibido el nombre de leucocitos polimorfonucleares.

Los granulocitos son producidos en la médula ósea por células precursoras llamadas mielocitos, que a su vez derivan de células madres primitivas. El lapso normal de vida de los granulocitos en la sangre es tan sólo de algunas horas, y en consecuencia la médula ósea del adulto normal debe producir 100 mil millones de células por día.

Los leucocitos mononucleares (linfocitos y monocitos) son glóbulos blancos de un solo lóbulo y citoplasma carente de gránulos.

2/ Brunner. Op. Cit. P. 685.

En la sangre del adulto normal 30% de los leucocitos totales son linfocitos y 5% monocitos. 3/. Los linfocitos maduros son células pequeñas con protoplasma escaso; son producidos primariamente en los ganglios linfáticos y en el tejido linfoide del intestino, bazo y timo a partir de células precursoras originadas como células madre en la médula ósea. Los linfocitos en los tejidos dan lugar a células plasmáticas y los monocitos son los leucocitos más grandes de la sangre; son producidos por la médula ósea y de los mismo derivan histiocitos tisulares, incluyendo células de Kupffer del hígado, macrófagos peritoneales, macrófagos alveolares y otros componentes del sistema retículo-endotelial.

Los glóbulos blancos rara vez persisten en la circulación más de unas horas o pocos días, pues al desempeñar su función de proteger al organismo contra las enfermedades, suelen ser destruidos.

PLAQUETAS: Las plaquetas son células sanguíneas que ayudan a desencadenar el mecanismo de la coagulación.

Las plaquetas frecuentemente se consideran glóbulos blancos, se producen en la médula ósea de la siguiente forma: la médula produce células muy voluminosas, frágiles, denominadas megacariocitos. Cuando maduran, súbitamente se rompen en muchos fragmentos dimi-

nutos, que se convierten en plaquetas.

Las plaquetas poseen una membrana cargada negativamente en el exterior, y las paredes endoteliales también están cargadas negativamente, de manera que las plaquetas son repelidas por las paredes. Cuando se rompe un vaso, el endotelio lesionado pierde su carga negativa, y permite que las plaquetas se adhieran al punto de rotura. Análogamente, las plaquetas pueden adherirse a cuerpos extraños en la circulación, o incluso a un coágulo que ya está formado. El proceso de adhesión hace que las plaquetas se desintegren y viertan sus sustancias, entre estos el factor tres plaquetario, en los líquidos vecinos.

Las plaquetas tienen una vida muy breve, aproximadamente diez días en promedio.

PLASMA SANGUINEO: El plasma es la parte líquida de la sangre total menos las células. El plasma está constituido por 90 por cien de agua y 10 por cien de solutos. Con mucho, la cantidad más importante de solutos son proteínas. Por lo normal, constituyen de 6 a 8 por ciento del plasma. Otros solutos que se encuentran en cantidades mucho más pequeñas en el plasma son sustancias alimenticias principalmente glucosa, aminoácidos y lípidos, compuestos formados por el metabolismo (urea, creatinina y ácido láctico), gases respiratorios (oxígeno y bióxido de carbono), y sustancias reguladoras (hormonas, enzimas y otras sustancias.).

Las proteínas del plasma sanguíneo están constituidas por dos clases principales de compuestos: albúminas, globulinas. Las albúminas constituyen la mayoría de las proteínas plasmáticas, y son responsables de la viscosidad y espesor de la sangre. Junto con los electrolitos las albúminas regulan el volumen sanguíneo, evitando que toda el agua de la sangre se difunda en el líquido intersticial.

Las globulinas que son proteínas de anticuerpos liberadas por células plasmáticas constituyen un componente pequeño de las proteínas. Las globulinas constan de fracciones alfa, beta y gama, derivadas por una prueba de laboratorio llamada electroforesis, grupos que se encuentran integrados por distintas proteínas. Las globulinas gamma, constan esencialmente de anticuerpos, reciben el nombre de inmunoglobulinas. Como proteínas importantes de las fracciones alfa y beta destacan las globulinas de transporte y los factores de la coagulación, que se forman en el hígado. Las globulinas de transporte acarrear diversas sustancias a las cuales se une a lo largo de toda la circulación. Los factores de la coagulación, incluyendo el fibrinógeno, permanecen en forma inactiva en el plasma sanguíneo hasta que son activados por la cascada de la coagulación (cuadro 1).

Todos los animales que poseen sistema circulatorio dependen para sobrevivir de la capacidad de la sangre circulante para permanecer líquida y de la sangre que sale de los vasos lesionados para coagular.

CUADRO No. 1

FACTORES DE LA COAGULACION

FACTOR	NOMBRE
Factor I	Fibrinógeno .
Factor II	Protrombina .
Factor III	Tromboplastina .
Factor IV	Calcio .
Factor V	Proacelerina, factor lábil, Globulina aceleradora.
Factor VI	Acelerina.
Factor VII	Proconvertina, Factor estable.
Factor VIII	Globulina antihemofílica, Tromboplastinógeno.
Factor IX	Componente plasmático tromboplastínico.
Factor X	Factor Stuart - Prower.
Factor XI	Antecedentes plasmático tromboplastínico.
Factor XII	Factor Hageman.
Factor XIII	Estabilizador de la fibrina.

FUENTE: Brunner, op. cit., p. 686

DESCRIPCION: El cuadro presenta los factores esenciales para -
cambiar la sangre de un estado líquido a un estado
sólido.

En el ser humano, la sangre se encuentra en equilibrio dinámico entre la fluidez y la coagulación. Este balance debe ser mantenido con precisión para asegurar que no se produzca un desangramiento como consecuencia de un mínimo traumatismo, o trombosis espontánea.

Para que el organismo se defienda adecuadamente de la hemorragia, cuando se registra la ruptura de un vaso pequeño, es necesario que se desencadenen los fenómenos que integran la hemostasia, de acuerdo con la siguiente secuencia: a) El primero consiste en vasoconstricción regional inmediata, como resultado de un reflejo cuyo punto de partida se localiza en el sitio donde ha tenido lugar la pérdida de continuidad del vaso. La musculatura lisa del vaso, al contraerse, disminuye su calibre tornando lenta la circulación local, lo cual permite la adhesión de plaquetas a las fibras colágenas del tejido conjuntivo expuesto por la ruptura vascular. b) Por mecanismos no bien conocidos, las plaquetas son atraídas al sitio lesionado y se aglutinan formando el trombo blanco de plaquetas, que por acción mecánica limitan el sangrado. Esta aglutinación de plaquetas igualmente es indispensable para que de manera subsecuente por lisis de las mismas, se origine la liberación de difosfato de adenosina (ADP), sustancia que da lugar a la adhesión de más plaquetas, en el sitio lesionado. Las plaquetas son igualmente fuente de serotina, sustancia que tiene la propiedad de producir vasoconstricción generalizada y persistente. Son fuente además, de una proteína llamada Trombos tenina que influye en la retracción del coágulo, y de sustancias (fac-

tores plaquetarios) que intervienen en la coagulación de la sangre. -
 c) El desprendimiento de sustancias de las plaquetas "Lisadas" y de los tejidos lacerados, por donde ha ocurrido o está ocurriendo la hemorragia, inicia el conjunto de fenómenos que constituyen la coagulación y cuya finalidad obvia es la producción de un tapón obturador en la lesión. d) El coágulo así formado se retrae y se estabiliza, adquiriendo consistencia firme, lo que le confiere eficacia suficiente.

Además del factor protector fundamental de los vasos y de la integridad tanto cuantitativa como cualitativa de las plaquetas en la hemostasia, la formación del coágulo de fibrina depende de una serie de reacciones en cadena que integran el mecanismo de la coagulación.

2.1. MECANISMO NORMAL DE LA COAGULACION

El mecanismo por el cual funciona el sistema se representa por una serie de conversiones eslabonadas que culminan con la formación de trombina. Por la acción de la trombina, el fibrinógeno se convierte en monómero de fibrina y fibrinopéptidos. Los monómeros de fibrina liberados de la fracción péptida forman tiras débiles de fibrina que, por mediación de los iones de calcio, se polimerizan. Finalmente, por acción del factor estabilizante de la fibrina, que existe en el plasma como cinógeno inactivo y que se convierte en

transaminasa activa por acción de la trombina, la fibrina forma -
fibras insolubles que forman el coágulo. 4/

Desde el punto de vista práctico más aplicable a la clínica,
la coagulación plasmática puede dividirse en tres fases:

- a). Vía intrínseca de activación del factor X.
- b). Vía extrínseca de activación del factor X.
- c). Vía común, que son las etapas que siguen a la activación -
del factor X y que terminan con la formación del coágulo de fibrina. 5/

a). Vía Intrínseca: Inicia con la activación del factor XII (Hageman) por medio de una superficie de contacto que permite la conversión de precalicreína (factor Fletcher) en calicreína. Esta calicreína, a su vez activa más factor XII, el cual permite la activación del Factor XI (antecedente de tromboplastina plasmática) con - la participación del cininógeno o factor Fitzgerald. Este factor XI - activado a su vez activa el factor IX (factor Christmas o componente de tromboplastina plasmática) en presencia de calcio. El factor IX en su forma activa junto con el factor VIII (globulina antihemofílica), calcio iónico y el factor III plaquetario, forman un complejo que - activa al factor X (factor Stuart-Prower). Las cantidades pequeñas de trombina modifica también al factor VIII, de modo que aumenta el ritmo de formación del complejo.

4/. Picazo, Introducción a la Pediatría. p. 777

5/. IMSS, Progresos Recientes en Hematología, p. 100

b) Vía extrínseca: El sistema extrínseco formado por tromboplastina tisular, factor VII y calcio iónico activan también al factor X. La activación del factor X por esta vía es mucho más rápida que a través del mecanismo intrínseco, y puede ser que los indicios de trombina formada de esta manera produzca retroalimentación para acelerar la coagulación al modificar al factor VIII.

c) Finalmente, el factor X activado por estas dos vías formará un complejo llamado protrombinasa con el factor V (proaccelerina), calcio iónico y factor III plaquetario, lo que permite la conversión de protrombina (factor II) en trombina. La trombina aumenta el ritmo de esta reacción también al modificar el factor V.

En la última etapa de la coagulación la trombina hace posible la conversión de fibrinógeno (proteína soluble) que, por acción del factor XIII (factor estabilizador de la fibrina), se convertirá en fibrina insoluble. Este proceso abarca hidrólisis de cuatro cadenas peptídicas pequeñas (dos cadenas y dos cadenas) a partir de fibrinógeno, y formación resultante de monómero de fibrina, cuya polimerización da por resultado un coágulo visible. 6/

La cascada de la coagulación es un amplificador biológico que se autorregula por medio de mecanismos de retroalimentación

con una multiplicidad de interrelaciones con los que logra establecer un control exacto de su función, una vez que ha comenzado la coagulación, continuaría hasta la hidrólisis de todo el fibrinógeno dentro de los vasos y hasta la oclusión permanente de los mismos, a no ser por factores circulantes que inhiben la coagulación, y por otros que disuelven el coágulo formado.

Esto se logra con la activación del factor XII que a su vez activa a los preactivadores del plasminógeno y estos a los activadores del plasminógeno, que convertirá la transformación de éste en plasma, que destruirá la fibrina formada. De este modo se logra conservar un equilibrio entre la formación y la destrucción de fibrina en los vasos sanguíneos.

2.2 HEMOFILIA CLASICA O TIPO A.

La hemofilia es uno de los trastornos hemorrágicos conocidos de más antigüedad, ha afectado varias casas reinantes en Europa. En años recientes se ha descubierto que los signos clínicos de la hemofilia clásica resultan de tres diferentes defectos genéticos o anticoagulantes circulantes. Estos trastornos sólo pueden diferenciarse mediante pruebas adecuadas de laboratorio, pues la clínica es muy similar. Por tal motivo, no es posible una clasificación precisa de los casos presentados en la literatura como "hemofilia". Los tres trastornos genéticos actualmente conocidos, con frecuencia relativa, son: 7/.

1. Disminución del factor VIII 80 - 82 %
2. Deficiencia del factor IX 11 - 15 %
3. Deficiencia del factor XI 5 - 7 %

La hemofilia clásica o tipo A es una discrasia sanguínea que afecta el proceso formador de tromboplastina hemática debida a un déficit funcional congénito de globulina antihemofílica (factor VIII), originando una prueba de tromboplastina anormal. Transmitida de una generación a otra con carácter recesivo unido al cromosoma X, de manera que el trastorno ocurre unicamente en varones, pero se

trasmite por mujeres. La deficiencia del factor VIII suele ser variable y cuanto más intensa más grave será el problema hemorrágico.

Será leve cuando la deficiencia del factor VIII es de 5 - 25%, y si es menor de 1 - 3 % la deficiencia es grave. Los niveles de globulina antihemofílica se mantienen más o menos constantes durante toda la vida del paciente.

2.2.1 ETIOPATOGENIA DE LA HEMOFILIA CLÁSICA O TIPO A.

La hemofilia constituye uno de los trastornos congénitos de la coagulación más frecuentes y graves.

Alrededor del 80 por cien de los casos de hemofilia son producidos por un gen transportado en el cromosoma X, que origina una profunda depresión del nivel de actividad del factor VIII (AHF) en el plasma. La molécula del factor VIII parece tener dos componentes: una porción de elevado peso molecular denominada VIIIag, que contiene el factor von Willebrand, y un determinante antigénico; y una segunda porción de bajo peso molecular, denominada VIIIc, que contiene el procoagulante o actividad de coagulación. 8 /

En el paciente con hemofilia clásica, el nivel de VIIIag en-

la sangre es normal, pero el nivel de VIIIc esta disminuido al 0 - 5 - por ciento de lo normal. El estado portador se caracteriza por un nivel normal de antígeno VIIIag, mientras que el VIIIc esta disminuido alrededor de un 50 - 60 % . 9 /

La deficiencia del factor VIII pasa de una generación a otra con carácter recesivo ligado al sexo. En general, la mujer es la portadora, pero no presenta signos ni síntomas clínicos del trastorno pero tiene un nivel subnormal del factor VIII (30 - 50 %). Muchos pacientes, generalmente tienen en el plasma una proteína estructuralmente semejante al factor VIII, pero funcionalmente inactiva.

Las posibilidades genéticas inherentes a este trastorno se indican de preferencia mediante símbolos y esquemas. Suelen utilizarse para el varón XY, mientras que la hembra se denomina XX. Para que nazca un varón, el progenitor masculino debe contribuir con el cromosoma Y, mientras que la madre contribuye con el X. Los genes específicos suelen señalarse mediante índices altos. Un gen dominante se indica con la letra mayúscula, un gen recesivo con la letra minúscula. 10 /

El gen normal responsable de la deficiencia del factor VIII es recesivo y se indica con letra minúscula h. El gen normal dominante se denomina con H. Una mujer normal por lo tanto es XHXH. La

portadora hembra sería XHx . En el caso del portador hembra la expresión dependerá de cual cromosoma X sea funcional en la célula somática. La portadora no suele tener síntomas, ya que la distribución al azar originaría por lo menos que el 50 por 100 de los cromosomas X fueran XH en la células somáticas. El cromosoma Y del varón no lleva este gen, y no tiene H ni h. Qué un niño varón sufra deficiencia del factor VIII, o no la sufra, depende enteramente del carácter del cromosoma X que ha de recibir de la madre. Si la portadora femenina contribuye con el cromosoma XH normal a la descendencia masculina, el varón es normal. Pero si el cromosoma X aportado por la madre a su hijo varón es el que lleva el gen anormal, habrá expresión patológica y no existirá un gen normal H capaz de suprimirla. 11/

La unión de un varón normal con una mujer portadora, que puede resultar en un varón hemofílico o una hembra portadora, y también en un hijo normal de cualquiera de los dos sexos. Por desgracia no hay manera de saber con seguridad si una hembra es o no portadora. El carácter recesivo puede ser más o menos pronunciado, por supresión al azar del cromosoma X normal. Las mujeres portadoras pueden tener una actividad procoagulante normal o notoriamente disminuida. Un nivel normal del factor VIII no descarta el estado

del portador, aunque el nivel muy bajo podría hacer pensar en la existencia del cromosoma anormal. Recientemente, se demostró que las mujeres portadoras mostraban una discrepancia entre la cifra de actividad coagulante del factor VIII y el valor medido por ensayo inmunológico. Esta técnica permite identificar 90 por 100 de las mujeres portadoras. Estos estudios quizá resulten muy importantes cuando se sospecha esta situación. 12 /

En la unión de un varón con deficiencia de factor VIII con una mujer normal, todas las hijas normales deben ser portadoras, ya que el único cromosoma X del varón es el que debe contribuir a llevar el gen normal. Por otra parte ninguno de los hijos varones pueden tener hemofilia, ya que un varón sólo recibe el cromosoma X de la madre. 13 /

La unión de un varón con deficiencia de factor VIII y una hembra portadora. Durante años no se aceptaba la posibilidad de que una mujer pudiera sufrir deficiencia de factor VIII, pero actualmente ya se han publicado varios casos bien documentados de ello. La hija hembra de una unión como la señalada recibirá X^h de la madre portadora, y el segundo X^h del varón con deficiencia del factor VIII. 14 /

12 / Op. cit. p. 347

13 / Lealell, op. cit., p. 348

14 / Op. cit. p. 348

La unión de un varón normal con una mujer que sufra deficiencia de factor VIII. Todos los hijos varones recibirán Xh de la madre, mientras que todas las hijas recibirán Xh del padre, además del factor Xh de la madre. Por lo tanto todos los hijos varones de tal unión tendrían deficiencia del factor VIII y todas las hijas serían portadoras. 15 /

La unión de un hombre y una mujer ambos con deficiencia de factor VIII, probablemente nunca se haya producido excepto en animales de laboratorio. Todos los hijos de tal unión sufrirían deficiencia del factor VIII. 16 /

Una hemofilia grave debido a un déficit del factor VIII, ocurre a veces en hembras (confirmadas por estudios cromosómicos), nacidas de una mujer portadora y un padre no hemofílico. Estos casos se explican por la posible mutación espontánea que provoca un gen hemofílico en el cromosoma heredado del padre. Lusher y Coles, describieron un caso de déficit de globulina antihemofílica con una diatesis hemorrágica anormal en una niña negra de 14 meses de edad que poseía una historia familiar negativa. Recientemente se han descrito también otros casos que afectan a hembras. 17 /

15 / Op. cit., p. 349

16 / Op. cit., p. 349

17 / Smith, Hematología Pediátrica, p. 452.

La presentación esporádica de la hemofilia clásica en niños sin historia familiar previa se observa en cerca del 25 al 30 por 100 de los enfermos y ello se debe a que el proceso no ha sido reconocido con anterioridad o bien a que es fruto de una mutación que aparecen por primera vez varones hemofílicos o hembras portadoras (los casos esporádicos constituyen aproximadamente un tercio de todos los casos de hemofilia A), asociados con enfermedad grave.

18/

Aunque el defecto de la hemofilia clásica se transmite como característica mendeliana recesiva ligada al sexo, está probado que por lo menos uno y posiblemente dos loci autosómicos intervienen también en la producción del factor VIII.

Existe un informe publicado en el cual la sola deficiencia del factor VIII parece haber sido transmitida como carácter dominante autosómico. 19/

El factor VIII es uno de los factores necesarios para el desarrollo de la actividad de tromboplastina plasmática, y cuando está totalmente disminuida o ausente, la única defensa hemostática eficaz que le queda al paciente es la proporcionada por la etapa vascu

18/ Smith, op. cit., p. 453

19/ Leafell, op. cit., p. 348

lar de la hemostasis y el sistema extrínseco de la coagulación. Si hay defectos de vasos mayores estas defensas no bastan para mantener la hemostasia y puede ocurrir hemorragia grave. 20 /

2.2.2 SINTOMATOLOGIA

De acuerdo a la severidad de la deficiencia del factor VIII, el individuo puede presentar hemorragias de mayor a menor severidad desde los primeros días de vida, o inclusive, llegar a la edad adulta con manifestaciones poco importantes.

Debido a que el factor VIII, no cruza la barrera placentaria los recién nacidos con deficiencia de este factor pueden presentar manifestaciones clínicas desde el momento del nacimiento, con hemorragia del cordón umbilical, aunque es muy rara. La hemorragia a menudo se descubre al circuncidar al niño, aunque muchos recién nacidos afectados no presentan anomalías clínicas, sino posteriormente.

Por lo general, las manifestaciones son moderadas hasta el año de vida, tiempo en que el niño empieza a deambular, las hemorragias suelen presentarse, después de pequeños traumatismos de la

nariz o de la boca, especialmente en laceraciones de los labios, lengua, frenillo del labio superior y encías. Pueden presentar, además, equimosis excesivas o hematomas intermusculares, aún después de traumatismos, por leves que estos sean, su duración es prolongada, hasta de varios días si son de magnitud pequeña. También puede haber hemorragias prolongadas durante el curso de erupciones o durante la caída de los dientes residuales. La epistaxis no es frecuente en los niños.

El 90 por 100 de los pacientes con enfermedad grave, han presentado una evidencia clínica clara de aumento a las hemorragias hacia los 3 a 4 años de edad. 21/

Las hemorragias pueden presentarse en cualquier parte del organismo; pero el sitio más frecuente y característico de la hemofilia, son los focos hemorrágicos, en las cavidades articulares o hemartrosis, especialmente de tobillos, rodillas y sobre todos codos. Los hombros, muñecas y caderas también es posible que se hallen afectados; las manos suelen quedar respetadas. La hemorragia queda limitada por la tensión de la cápsula articular y cesa cuando el espacio sinovial es distendido.

La artropatía hemofílica evoluciona entre períodos: hemartrosis simple, artritis y anquilosis. 22/

21/ Beherman, Tratado de Pediatría., p. 1287

22/ Castellanos, Hematología Práctica, p.43

En el primer período o de hemartrosis simple, a raíz de un traumatismo, a veces al parecer espontáneamente, una articulación aumenta muy rápido de volumen, está semiflexionada y es intensamente dolorosa. Los tegumentos calientes no cambian de color, se palpa crepitación venosa. El examen radiográfico no revela lesión ósea alguna o descalcificación precoz.

En el segundo período, o artrítico, debido a la repetición de las hemartrosis, la articulación está abultada, es dolorosa y los sacos sinoviales se palpan engrosados; los músculos atrofiados hacen resaltar más aún la tumefacción articular. La movilidad está francamente disminuida.

La radiografía articular muestra fuerte descalcificación de las epífisis, disminución de la interlínea articular. Las superficies articulares se deforman, sufren luxaciones o subluxaciones; se observan imágenes quísticas óseas en las extremidades articulares, pueden verse sombras originadas en la sinovial cargada de hierro.

En el tercer período, existe verdadera atrofia articular, los extremos óseos sufren graves deformaciones, la cápsula articular se retrae, se atrofian los músculos y tendones y las articulaciones pierden su movilidad. El todo recuerda las etapas avanzadas de la artritis reumatoide. Como las lesiones son poliarticulares, el hemorrhóico en este período es un verdadero inválido. 23/

Las hemorragias en tejidos blandos no se limitan de manera similar que en las articulaciones, y pueden extenderse ampliamente disecando en tejidos cutáneos a lo largo de los planos aponeuróticos o dentro de los músculos. Incluso hematomas enormes suelen resolverse, pero a veces persisten dejando masas duras que se calcifican. Los pseudotumores pueden producir síntomas comprimiendo otras estructuras, o causar erosión de huesos y simular neoplasias. Las hemorragias en los músculos a veces causan contracturas y deformidades como la mano en garra. 24/

La hemorragia en tejido laxo por debajo de la lengua, en faringe, en cuello o en el tórax es particularmente peligrosa porque puede dificultar la deglución u ocluir las vías respiratorias y provocar asfixia. 25/

La hemorragia retroperitoneal puede causar síntomas que simulen los de apendicitis, y originar otras manifestaciones como ictericia obstructiva por desnutrición del colédoco o hipertensión fulminante por compresión de los riñones. La hemorragia en el mesentérico puede provocar dolor abdominal, síntomas digestivos o incluso, necrosis avascular del intestino. Los episodios de hematuria son frecuentes, muchas veces acompañados de cólicos ureterales, que

24/ Beeson, Tratado de Medicina Interna de Cecil-Loeb, p. 1857

25/ Smith, Hematología Pediátrica, p. 453.

tienden a persistir semanas, si no se someten a tratamiento. 26/

Se ha señalado que las hemorragias intracraneanas y las gastrointestinales también se observan con relativa frecuencia. Las primeras dan lugar a la muerte en 33 por 100 de los casos y las segundas provienen muchas veces de una úlcera duodenal. 27/

Los hematomas subdurales y otras hemorragias del sistema nervioso central, constituyen una causa importante de invalidez o muerte y pueden producirse por traumatismos triviales. Los hematomas que comprimen troncos nerviosos pueden provocar pérdidas sensoriales o parálisis. 28/

La hemorragia suele ser excesiva en muchos de los casos - después de extracciones dentarias o de intervenciones de cirugía menor; la amigdalectomía o una intervención de cirugía mayor puede causar hemorragia mortal en estos pacientes.

Sólo la mitad, aproximadamente, de los pacientes hemofílicos suelen presentar este penoso cuadro. Tales individuos contienen poco o nada de factor antihemofílico en el plasma. En pacientes en quienes la concentración de factor VIII puede ser hasta de 30 por 100 del normal, los síntomas son relativamente más leves, y puede -

26/ Beeson. Op. cit. p. 1857

27/ Hematología Clínica, p. 329

28/ Beeson, op. cit. , p. 1857

producirse hemorragia sólo después de traumatismos, intervenciones operatorias o extracciones dentales.

2.2.3 DIAGNOSTICO

El diagnóstico del trastorno hemorrágico depende, en gran medida del examen clínico realizado a través de la historia clínica y de la exploración física. Los exámenes de laboratorio comprueban o descartan la sospecha clínica y definen la anomalía.

HISTORIA CLINICA. La historia exacta y minuciosa es importante como auxiliar para hacer o descartar el diagnóstico del trastorno hemorrágico. Por desgracia, al elaborarla a menudo se descuida a favor de exámenes de laboratorio, que pueden proporcionar menos información, efectuarse mal o interpretarse equivocadamente. La historia debe tratar de dilucidar si en realidad existe el trastorno hemorrágico, si es adquirido o heredado y la gravedad que reviste.

En neonatos y niños de corta edad, a causa de lo poco que han vivido, los antecedentes quizá no brinden datos. Los neonatos con hemofilia incluso grave quizá no presenten episodios hemorrágicos a pesar del traumatismo del parto o de procedimientos quirúrgicos de la índole de la circuncisión. No existe transferencia placentaria de factores de la coagulación que explique esta protección notable

contra la hemorragia. Además el lactante de corta edad está naturalmente protegido de lesiones hasta que comienza a gatear y caminar - y, en consecuencia, el primer año de vida a menudo no se caracteriza por incidentes. 29 /

Las hemorragias en músculos y articulaciones son típicas de la hemofilia y ocurren incluso espontáneamente en el paciente con ataque grave que tiene deficiencia completa del factor VIII (< 1 por 100 de lo normal) y después de traumatismos en el sujeto con ataque más benigno quien tiene deficiencia parcial del factor VIII. (> 1 por 100 de lo normal). La hemorragia excesiva en la hemofilia, a diferencia de otros trastornos hemorrágicos, es característicamente tardía.

La hemorragia por una herida traumática quirúrgica en un paciente con hemofilia a menudo cesa poco después de la lesión, probablemente a causa de vasoconstricción inicial y formación del tapón hemostático. Sin embargo, horas después se reanuda la hemorragia y, si no se emprende tratamiento, puede agravarse al pasar el tiempo. El antecedente de hemorragias persistentes o recurrentes después - de 24 horas de una lesión o de un procedimiento quirúrgico suele ser indicación más exacta de que hay defecto hemostático, que la hemo-

rragia que se circunscribe a las primeras 12 a 24 horas, por intensidad que pueda ser en etapa inicial.

El nombre "sangrador" a menudo es usado de manera poco estricta por los legos y debe reforzarse por descripción minuciosa de las crisis hemorrágicas, prestando atención particular al carácter de la lesión desencadenante, y el grado y la duración de la hemorragia. El paciente, la familia o ambos, deberán interrogarse específicamente acerca de todas las lesiones por agujas, cortaduras menores en boca (labios, lengua, encías) y piel, y todos los casos de cirugía, que incluyen extracciones dentales, amigdalectomía y circuncisión. Un defecto hemostático menor tal vez se manifieste únicamente después de traumatismos o cirugía. 30/

Al interrogar acerca de los antecedentes familiares, es conveniente bosquejar el árbol genealógico y precisar la historia de cada familiar cercano de manera sistemática. Deberán establecerse las relaciones familiares exactas y se descubriera consanguinidad, si la hay.

Los resultados negativos de los antecedentes familiares no descartan la presencia de este trastorno: a) los casos que ocurran de nueva cuenta de hemofilia A, constituye aproximadamente, 33% -

de todos los casos, pero les corresponde alrededor del 50% de los casos graves y lo más probable es que corresponda a mutaciones. Por su carácter grave, se manifiesta en etapa relativamente temprana de la vida. En cambio, la mayoría de los pacientes con enfermedad benigna, que quizá sólo presenten trastornos hemorrágicos en edad más avanzada, tienen antecedentes familiares positivos. La expresividad de los genes para la hemofilia A es completa y la gravedad de la enfermedad es más o menos constante en una familia determinada. 31 /

EXPLORACION FISICA. La exploración física tiene valor limitado para el diagnóstico de la hemofilia. Su función principal en estos casos es ayudar a descartar trastornos subyacentes al padecimiento. En la hemofilia puede haber signos de hemorragias articulares previas (engrosamiento de la cápsula articular, derrames articulares, limitación del arco de movimiento), hemorragias musculares (atrofia, contractura) o ataque de los nervios (pérdida de la sensibilidad, parálisis muscular). En sujetos con ataque benigno pueden faltar por completo estos signos.

EXAMENES DE LABORATORIO. Los exámenes de laboratorio son necesarios si los antecedentes personales o familiares o

los signos físicos despiertan sospechas de que existe el trastorno hemorrágico.

Las únicas anomalías de laboratorio significativas se presentan en las pruebas de coagulación y son debidas a déficit graves del factor VIII. El tiempo de tromboplastina parcial está muy alargado. El consumo de protrombina está tan alterado que los tiempos de protrombina de plasma y en suero pueden ser similares. La prueba de generación de tromboplastina da resultados muy alterados. En los casos menos graves, puede que solamente sean anormales los resultados de las pruebas de tromboplastina parcial (TTP) y de generación de tromboplastina. 32/

Tiempo de tromboplastina parcial. Es el tiempo que necesita el plasma oxalitado o citratado para coagular cuando se recalifica en presencia de cefalina no refinada ("tromboplastina parcial"), como substitutivo del factor III plaquetario. En el tiempo de tromboplastina parcial activado, la reacción de coagulación se apresura por activación por contacto de calcio o celita. Esta prueba mide el sistema intrínseco de coagulación. Cuando el tiempo de protrombina es normal, cualquier alargamiento del tiempo de tromboplastina parcial sugiere insuficiencia en las etapas tempranas del sistema intrínseco de coagulación en que participan factores XII, XI, IX, VIII ó X.

Quando la prueba de tromboplastina parcial está muy alargada, experimentos en que se emplean mezclas con plasma deficiente en un solo factor (v. gr. : factores VIII ó IX) pueden revelar rápidamente el carácter del defecto sin esperar a la prueba de generación de tromboplastina (TGT), complicada y que exige tiempo. Encaso de hemorragia o urgencia quirúrgica, ello permite emprender rápidamente tratamiento substitutivo con el concentrado adecuado del factor. Sin embargo, el tiempo de generación de tromboplastina es más fidedigno que la TTP para descartar o precisar deficiencias benignas del sistema intrínseco. Varias pruebas de mezcla y sustitución en que se emplea el tiempo de generación de tromboplastina pueden precisar el carácter de la deficiencia. 33 /

2.2.4 TRATAMIENTO.

Hasta hace sólo unas décadas, todo caso de hemofilia grave implicaba un pronóstico fatal y la muerte se registraba antes de la adolescencia, generalmente. Pasada esta etapa, los riesgos disminuían, pero la proporción de casos con invalidez era alta. Su causa más frecuente era la artropatía hemofílica, habitualmente de la rodilla, resultado de la anquilosis secundaria de la hemartrosis.

Este carácter ominoso de la hemofilia ha cambiado apreciablemente en los últimos años. Los factores que han condicionado tal

variación, son:

1. El perfeccionamiento de los bancos de sangre.
2. Los resultados satisfactorios de la administración de plasma y sangre frescos.
3. Los antibióticos
4. El descubrimiento del factor VIII (globulina antihemofílica).
5. Un cuidado mayor en la profilaxis.
6. En general, un conocimiento mejor del problema. 34/

El tratamiento de la hemofilia es complicado y costoso. La enfermedad dura toda la vida y se controla sólo temporalmente con la restitución del factor sanguíneo carente; puede producir invalidez o muerte si no se trata con prontitud.

El objetivo principal del tratamiento en el paciente hemofílico, consiste en reducir las pérdidas de tiempo lejos del trabajo y estudios, lo cual se logra mediante medidas sistemáticas en cuanto a profilaxis y asistencia de la crisis hemorrágicas agudas; también se pretende con ello disminuir el costo elevado de la asistencia médica, por ser un padecimiento que requiere la colaboración de un equipo multidisciplinario de pediatra, hematólogo, odontólogo, ortopedista, fisioterapeutas, trabajadoras sociales y en ocasiones psiquiatras.

La asistencia de niños con hemofilia brinda al mismo tiempo oportunidad y reto. Estos niños no presentan daño inicial, excepto el defecto hemostático. El tratamiento va mucho más allá de asistir las urgencias hemorrágicas, y tiene la finalidad de conservar a estos niños física y emocionalmente sanos. La invalidez que resulta de daño crónico de articulaciones, músculos y nervios periféricos pueden impedirse en gran medida por tratamiento sustitutivo adecuado y asistencia ortopédica. El enfermo y la familia necesita apoyo continuo de un médico (por lo general hematólogo) que dirige la asistencia global y coordina la terapéutica administrada por los diversos especialistas.

Los pacientes con hemofilia muchas veces tienen dificultad para ajustarse a los problemas que plantea un trastorno con amenazas inesperadas a la conducta normal y a la vida misma. Tan pronto como se establece en diagnóstico, el paciente y sus padres deben aprender el cuidado y conocer el pronóstico y la índole hereditaria del trastorno. Hay que aconsejar a los padres para que eduquen a los niños enfermos como si fueran normales, dentro de los límites de seguridad, pues la invalidez emocional es tan perturbadora como la resultante de la hemorragia. Cuando el paciente es demasiado joven para protegerse él mismo, los padres deben disponer el medio que lo rodea de manera que contenga el mínimo de factores de peligro, para disminuir la necesidad de limitar su conducta.

MEDIDAS HIGIENICO-PROFILACTICAS. La prevención de los traumatismos es un aspecto importante del cuidado del niño hemofílico. Durante los primeros meses de vida, la cuna y todos los sitios donde pueda golpearse deben ser almohadillados. El niño debe ser vigilado cuidadosamente mientras aprende a caminar. A medida que se hace mayor, las actividades físicas que no entrañen un riesgo de traumatismo deben ser estimuladas. Es importante que se siga un término medio entre la protección excesiva y la tolerancia. Debe aconsejarse que efectúe deportes como la natación, el tenis, el golf y evite los que incluyen contactos corporales o predisponen a lesiones. El hemofílico debe prepararse para una vocación que no sea peligrosa; él como sus padres deben recordar que la hemofilia no impide una vida útil en los negocios o una profesión. Es aconsejable que el paciente acuda a la escuela ordinaria y no a escuelas para inválidos.

Estos pacientes pueden recibir todas las inmunizaciones primarias. Se usarán agujas de calibre pequeño y se aplicará presión durante varios minutos al sitio donde se aplico la inyección. En los casos raros en que se vuelve necesario administrar grandes dosis de preparados intramusculares, como globulina gamma, el paciente deberá estar preparado de antemano con una infusión terapéutica de factor VIII.

Habría de evitarse el ácido acetilsalicílico (aspirina) porque trastorna la función plaquetaria, irrita la mucosa gástrica y, por ello,

aumenta la tendencia hemorrágica en pacientes hemofílicos. Deberán emplearse en cambio otros antipiréticos y analgésicos, de la índole de acetaminofén y propoxifeno.

Deberá insistirse en la asistencia dental constante con visitas al odontólogo cada seis meses. Para fines de restauraciones dentales, puede aplicarse anestesia por bloqueo dental siempre que el paciente no presente anticoagulantes en la circulación y se proteja adecuadamente por administración de concentrados del factor VIII antes del procedimiento. Las extracciones dentales deberán ser practicadas por un equipo que tenga conocimientos de los problemas de la hemofilia.

La atención psiquiátrica tiene fundamental importancia, son pacientes lábiles y sugestionables con gran ansia de curación; se debe infundirles confianza en sus propias fuerzas.

La injuria psíquica es tan grave como la traumática en la producción de accidentes hemorrágicos; la profilaxis está dirigida a evitar la acción deletérea de ambas.

Las infecciones respiratorias deben prevenirse en lo posible por la posibilidad de que ocasionen epistaxis o hemoptosis.

Debe informarse a los padres que acudan sin pérdida de tiempo a centros capacitados para la atención de pacientes hemofílicos

en caso de hemorragia o en caso de hemartrosis para su atención -
 inmediata. De ser posible, en el hogar se deben tener disponibles -
 preparados del factor deficiente que actualmente son relativamente -
 fáciles de conservar y aplicar.

TRATAMIENTO ESPECIFICO EN LOS EPISODIOS HEMO -
 RRAGICOS. El tratamiento del hemofílico sangrante se ha revolu -
 cionado en los últimos años con la aparición de concentrados del fac -
 tor VIII que permite un tratamiento óptimo de restitución sin peligro
 de sobrecarga circulatoria.

El hemofílico que sangra plantea problema terapéutico -
 difícil y debe ser asistido, si es posible, por personal experimentado
 en el tratamiento de pacientes con diatesis hemorrágicas.

El tratamiento de las crisis hemorrágicas tiene por objet -
 vo primario controlar la hemorragia por infusión del factor específi -
 co de la coagulación sanguínea del que carece el paciente. Se define
 como unidad de factor VIII, al grado de actividad que existe de este, -
 en un mililitro de plasma fresco normal. Una unidad de factor VIII -
 por kilogramo de peso corporal aumenta la concentración plasmática
 de factor VIII en 2%; la semidesintegración biológica del factor VIII -
 que se administra por infusión varía de 10 1/2 a 12 horas. 35 /

El sitio y la gravedad de la hemorragia son los factores decisivos que se toman en cuenta para determinar la dosis del factor que se requiere con objeto de lograr la concentración deseable en plasma. Aunque se dispone de guías generales, la decisión se tomará con bases individuales. En el Cuadro 2 se ofrecen algunas guías básicas al respecto. 36/

Actualmente se cuenta con los siguientes componentes sanguíneos para hacer la transfusión del factor VIII:

1. Plasma fresco congelado:

Un mililitro de plasma fresco congelado contiene 0.6 a 0.8 unidades del factor VIII. De aquí que la dosis de 20 ml/kg. de pesos corporal de plasma fresco congelado eleve la concentración del factor VIII solo en 10 a 20%. La principal desventaja del plasma fresco congelado es que las infusiones en exceso producen sobrecarga circulatoria e insuficiencia cardíaca congestiva. Por esta razón no es posible lograr concentraciones elevadas del factor VIII y conservarlas durante varios días. Complicaciones del tratamiento son reacciones alérgicas, hepatitis y anemia hemolítica por el plasma ABO incompatible.

37/

36/ Hoekelman, ibidem, p. 1052

37/ Hoekelman, ibidem, p. 1052

CUADRO 2.

GUIAS PARA EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

TIPO DE LESION	Concentración deseada de factor VIII en el plasma del paciente, después de la infusión, %.	Dosis del factor VIII U/Kg.
1. Hemorragia espontánea en articulaciones y músculos.	5 - 20	10 a 15 diariamente por dos días.
2. a) "Hematomas peligrosos" (traumatismo dorsal, hemorragia retrofaringea en el piso de la boca, hematomas en las extremidades que comprimen arterias y nervios).	20 a 40	10 a 30 cada doce horas - hasta que desaparezca el hematoma; a veces requiere más tiempo.
b) Extracciones dentales múltiples.	20 a 40,	
3. a) Cirugía mayor.	10 a 150	50 a 100 cada 12 horas, empezando dos días antes de la operación y prosiguiendo 7 días después de ésta o hasta que la herida cicatrice y se eliminan los puntos. Se deben hacer investigaciones del factor VIII para descartar la presencia del inhibidor
b) Accidentes graves y traumatismos cefálicos.	100 a 150	

FUENTE: Hoekelman, op. cit., p. 1052.

DESCRIPCION: El cuadro da una guía general para determinar la dosis del factor que se requiere con el objeto de lograr la concentración deseable en plasma.

2. Crioprecipitados:

Es el preparado que se usa con más amplitud para tratar - las deficiencias del factor VIII. Se prepara a partir de plasma conge- lado con rapidez y, a continuación, descongelamiento lento del mismo en un refrigerador. La porción del plasma que se " calienta " se - extrae y se usa la porción restante. Esta fracción de plasma contie- ne factor VIII y fibrinógeno. Se almacena a -20°C . Cada bolsa con- tiene aproximadamente 10 ml del crioprecipitado original. Después - de añadir 15 a 25 ml de solución salina o plasma, cada bolsa contiene 25 a 35 ml de preparado que es estable por seis meses. 38 /

Aproximadamente se pierde la mitad de la actividad normal de la preparación, de modo que 250 ml originales de plasma permiten recolectar 100 a 150 unidades de factor VIII en un volumen de 10 a 20 ml. No suelen investigarse las bolsas en cuanto al número total de - unidades de factor VIII que contienen, pero para los propósitos prác- ticos se supone que cada bolsa contiene 100 unidades. El criopreci- pitado es el concentrado menos costoso del factor VIII. 39 /

Para los objetivos de la infusión, se calienta el contenido - de las bolsas a 37°C en baño María, y se usa de inmediato. Se saca

38 / Ibidem, p. 1052

39 / Ibidem, p. 1052

con una jeringa de plástico antes de inyectarlo por el tubo de administración de sangre, y se infunde a un ritmo aproximado de 10ml/min.

40 /

Los crioprecipitados pueden producir reacciones alérgicas -
como ronchas, cefalalgia y fiebre, por lo que se puede administrar -
antihistamínicos y antipiréticos como acetaminofén. Se han informado -
complicaciones con el uso de preparados de crioprecipitados como -
hepatitis, síndrome nefrótico y anemia hemolítica por plasma ABO -
incompatible. 41 /

3. Concentrados comerciales preparados de factor VIII.

(Cuadro 3). 42 /

Los eritrocitos aglomerados se utilizan, cuando la anemia -
grave (hemoglobina inferior a 6 mg/100 ml. valor hematócrito inferior -
a 20 por 100) depende de pérdida crónica de sangre.

Si el lugar que sangra resulta accesible, puede lograrse la -
hemostasia con medidas locales, pero estas no deben sustituir el tra- -
tamiento de reposición. Empleando adecuadamente antihemostáticos -
locales, como la trombina bovina y aplicando frío y compresión, -
muchas veces puede dominarse la hemorragia. Estas medidas deben

40 / Ibidem, p. 1053

41 / Ibidem, p. 1053

42 / Ibidem, p. 1053

CUADRO 3.

CONCENTRADOS COMERCIALES PREPARADOS DEL
FACTOR VIII

PREPARACION	PRESENTACION	ADMINISTRACION
Factor antihemofílico Courtland (Courtland Scientific Products).	Liofilizado, 250 U. por frasco.	Reconstituir con 30 ml de agua estéril; usar filtro; usar de inme-- diato.
Hemofil, Method 4 - Hyland Laboratories	Liofilizado, 250 U. por frasco y 400 U. por frasco.	Reconstituir con agua estéril; 250 U. - por 10 ml; 400 U. por 10 ml; usar filtro; - usar de inmediato.
Factorate (Armour- Pharmaceuticals).	Liofilizado 250 U. por frasco.	Reconstituir con 25 ml de agua estéril; esta- ble por 4 horas.
Factor antihemofílico (humano).	Liofilizado, total de unidades indi-- cado en la etique-- ta.	Reconstituir con solu- ción salina isotónica.

FUENTE: Hoekelman, op. cit. p. 1053

En el cuadro se señalan los concentrados comerciales preparados de -
factor VIII, existentes en el mercado.

sostenerse, es probable la recidiva de la hemorragia durante varios días.

La aplicación de trombina pulverizada y el taponamiento local con sustancias absorbibles tales como la espuma de fibrina celulosa - oxidasa o esponja de gelatina saturada en una solución de trombina y adrenalina, seguida de una presión intensa sobre el foco de la hemorragia, son medidas hemostáticas efectivas en las heridas abiertas. Es muy útil pulverizar con una mezcla de adrenalina y trombina la zona local de la hemorragia después de limpiarla, especialmente cuando no sea posible ejercer presión digital sobre el foco de la hemorragia. La trombina no se administrará intramuscularmente. La cauterización esta siempre contraindicada. Debe evitarse suturar la herida, ya que puede provocar hemorragia más intensa y necrosis hística. 43 /

Los hematomas articulares deben inmovilizarse. Es de gran utilidad el enfriamiento local y la aplicación de vendas elásticas, pero está contraindicado aplicar vendaje constrictor. Deben iniciarse ejercicios pasivos en un plazo no mayor de 48 horas después de controlada la hemorragia, para prevenir la anquilosis. El dolor debe calmarse con pirazolónicos.

Está contraindicado en absoluto la punción articular, que continuamente tiene redescubridores. Todos los hematólogos con experiencia en este tema han visto los efectos deletéreos de la evacuación, inyección de hialuronidasa, hidrocortisona y trombina en los hematomas articulares, por el peligro potencial de producir una artritis supurada por contaminación de la articulación. 44/

El movimiento activo, sin apoyar peso, es esencial después de controlada la hemorragia para evitar una limitación persistente del movimiento. El empleo cuidadoso de fisioterapia, tracción y férulas, pueden ser útiles para corregir deformidades. Se ha logrado la corrección quirúrgica de ciertas deformidades, pero debe intentarse sólo por expertos y bajo la vigilancia de personas entrenadas en transfusión para hemofílicos. La movilidad aumentada de las articulaciones se ha logrado a veces con sonovectomía.

Los agentes antifibrinolíticos como el ácido epsilon aminocaproico, puede proteger el coágulo de la actividad fibrinolítica del plasma permitiendo que sea más firme, están indicados simultáneamente con la terapéutica sustitutiva, en el tratamiento de episodios hemorrágicos específicos, como extracciones dentales o en cirugía, así como en las hemorragias de membranas mucosas (100 mg/kg cada seis horas.)

Ocasionalmente se observan hematomas sublinguales como consecuencia de tos, lo que puede aumentar de volumen y comprimir la laringe; con lo que a veces se necesita traqueostomía, efectuada con protección de terapéutica sustitutiva enérgica e inmediata. En pacientes hemofílicos, las heridas de labios y lengua, así como las epistaxis pueden ser potencialmente graves y nunca debe tratarse con cauterización, porque aumenta la destrucción tisular y se favorece la infección y la hemorragia, sino por compresión local y en caso de persistir la hemorragia con terapia sustitutiva.

Los pacientes hemofílicos están predispuestos a la infección de la herida ya que los hematomas son un medio adecuado para la proliferación de bacterias.

En las hematurias el reposo absoluto es indispensable; la transfusión debe ser de sangre total para combatir la anemia, el médico debe saber esperar y no desesperar, porque se prolonga y dura desde pocos días a meses. En la hemorragia de vías urinarias debe evitarse el ácido épsilon aminocaproico, inhibidor del sistema fibrinolítico, pues tiende a producir formación de coágulos insolubles que causan obstrucción de dichas vías.

DESARROLLO DE INHIBIDORES DEL FACTOR VIII. Aproximadamente el 5 por 100 de los pacientes con hemofilia se hacen resistentes al tratamiento con factor VIII, debido al desarrollo de un inhibidor o

anticuerpo circulante. El inhibidor, una globulina gamma 7S, es al parecer un anticuerpo que actúa específicamente contra el factor VIII. Los inhibidores pueden ser de títulos bajos y transitorios, o de títulos extremadamente elevados y muy persistentes. La "unidad Bethesda" de inhibición es la cantidad inhibitoria en 1 ml de plasma, que reduce el nivel del factor VIII en 1 ml de plasma normal, de 1 a 0.5 unidades.

La aparición de anticoagulantes en la circulación en un paciente de hemofilia es complicación grave, pues limita las posibilidades terapéuticas, particularmente respecto a las situaciones quirúrgicas. Se considera que surgen como respuesta al estímulo antigénico de inyecciones repetidas del factor VIII de la coagulación. Su aparición es más frecuente (20 por 100) en los sujetos con deficiencia grave previa, pero rara vez y sólo de manera pasajera en pacientes con deficiencia moderada o benigna.

No es posible predecir cuando y en qué pacientes de hemofilia grave aparecerán inhibidores. Sin embargo, para la fecha en que un paciente ha acumulado aproximadamente 100 días de tratamiento de reposición y no ha presentado anticuerpos, probablemente no ocurra esta complicación. La mayoría de los pacientes no son susceptibles a formación de anticuerpos, por abundantes que sean las transfusiones que se les administre. En consecuencia, no se aconseja abstenerse del tratamiento de reposición en pacientes con enfermedad grave -

con la esperanza de disminuir las probabilidades de suscitar la formación de anticuerpos. Como prevención para evitar los anticoagulantes sólo debe transfundirse a estos pacientes cuando es absolutamente indispensable. 45 /

Cuando ha aparecido el inhibidor, persiste en la mayoría de los pacientes, aunque la actividad puede variar en una amplia gama - y disminuir lentamente después de períodos duraderos en los cuales - no se administren inyecciones intravenosas.

Debe sospecharse que hay anticuerpo circulante cuando el - tratamiento no corrige el alargamiento del tiempo de coagulación, si se observa un tiempo de tromboplastina parcial previamente estable - que se ha vuelto de manera gradual más prolongado. A menos que - haya el inhibidor en título bajo, será difícil y a veces imposible ele- - var los niveles del factor VIII del paciente por medio de transfusión. El único tratamiento eficaz a continuación será restitución de sangre lo mismo que medidas locales para controlar la hemorragia. Por lo tanto, es conveniente someter a prueba la sangre del paciente en busca de un inhibidor del factor VIII después de una crisis nueva de hemorragia. Esta prueba se basa en la capacidad del plasma que contiene anticoagulante para prolongar el tiempo parcial de tromboplastina en el plasma normal. 46 /

45 / Lascari, Hematología Pediátrica, p. 1023

46 / McGehee, Tratado de Medicina Interna, p.584

Es virtualmente imposible superar títulos elevados del inhibidor, y no se ha demostrado convincentemente la eficacia de agentes citotóxicos para impedir aumentos ulteriores en la concentración de inhibidor como respuesta a inyecciones. En algunas situaciones de urgencia se ha salvado la vida del paciente valiéndose de dosis masivas de concentrados de factor VIII, y administración para la hemorragia de globulina IgG, o exanguíneo transfusiones con sangre fresca, para hacer un lavado parcial del inhibidor, lo cual puede proporcionar un beneficio temporal. Tal terapéutica de reposición debe limitarse exclusivamente a las situaciones hemorrágicas que pongan en peligro la vida del paciente. La asistencia de este estado muy difícil debe quedar en personal capacitado en este tipo de situaciones. La terapia inmunosupresora no ha resultado de ningún valor.

Un avance original en el tratamiento del niño hemofílico que ha desarrollado un inhibidor del factor VIII ha consistido en utilizar ciertos concentrados del factor IX (Konyne, Proplex), que contienen aparentemente pequeñas cantidades del factor VIII activado y otros coagulantes. Estos coagulantes activados entran en la cascada de la coagulación distalmente a nivel del factor VIII y de este modo se evitan los efectos del inhibidor, 47/

CIRUGIA EN LA HEMOFILIA. Las indicaciones de cirugía en la hemofilia son semejantes a las que se aplican en sujetos que no sangran, siempre que pueda descartarse la presencia de inhibidores en la circulación por métodos de valoración sensibles y que se disponga de material adecuado para el tratamiento apropiado de reposición durante la cirugía y después de la misma. Suele lograrse hemostasia si se conserva la concentración del factor VIII, según el problema quirúrgico. La cirugía de cualquier clase sólo debe emprenderse en una institución que tenga personal experimentado y equipo completo, que incluye banco de sangre bien provisto y laboratorio que funcione adecuadamente para estudios de coagulación, capaces de enfrentarse al problema. 48/

Las extracciones de dientes permanentes suelen practicarse con éxito valiéndose de tratamiento inicial de reposición administrado para impedir complicaciones durante la anestesia por bloqueo y para facilitar la formación del coágulo. Quizá se necesite tratamiento de reposición ulterior escaso o ninguno si las encías no se desgarraron y si las cavidades se empacaron individualmente y protegieron con una férula que ajuste apretadamente. Se ha aconsejado el tratamiento auxiliar con ácido épsilon aminocaproico o corticoesteroides. Las

extracciones de dientes caducos en pacientes que los presentan generalmente deben acompañarse de tratamiento quirúrgico de reposición completo, pues los alvéolos dentales poco profundos no permiten el empacamiento eficaz. 49 /

PRONOSTICO. El pronóstico es incierto, pero ha mejorado considerablemente con los métodos modernos de tratamiento. Puede notarse un patrón cíclico en el que ocurren períodos de hemorragias pequeñas y graves, que en ocasiones dependen del grado de tensión que el niño ha experimentado. Dicha tensión puede ser causada por interacciones con los padres, pero también puede deberse a situaciones en que intervienen los hermanos y compañeros, así como otros adultos.

Los pacientes con enfermedad moderadamente grave o ligera pueden parecer tan poco afectados que prácticamente llevan una vida normal; pero incluso estos, en cualquier momento pueden sufrir una hemorragia mortal después de una extracción dental, un accidente o una intervención quirúrgica. Los pacientes en quienes el defecto es más intenso suelen requerir ingresos frecuentes al hospital, y pueden estar invalidados por deformaciones articulares. Algunos resuelven las dificultades y son individuos bastante productivos; otros parecen

condenados a la invalidez crónica. La vida probable de los hemofílicos se ha prolongado al disponer de terapéutica de transfusión, pero sigue produciéndose con penosa frecuencia la muerte por hemorragia intracraneal o desangramiento de una grave hemorragia en otra parte del cuerpo.

ASISTENCIA DE ENFERMERIA EN EL PACIENTE HEMOFILICO.

- A. Proporcionar tratamiento de urgencia para las heridas que sangran.
 1. Limpiar completamente la herida.
 2. Inmovilizar la parte afectada.
 3. Utilizar medidas locales para controlar el sangrado.
 - a) Aplicar presión en el área.
 - b) Colocar espuma de fibrina o gelatina absorbente en la herida.
 4. Administrar plasma o sangre o plasma concentrado que contenga los factores necesarios.
 5. Conservar al niño quieto durante el tratamiento.
 - a) Debe permanecer calmado.
 - b) Sedarlo si es necesario.
 6. Tomar precauciones especiales.
 - a) De ser posible evítase la sutura.
 - b) Nunca debe cauterizar.

- B. Proporcionar tratamiento de sostén al niño con hemartrosis.
1. Controlar el sangrado.
 - a) Inmovilizar la articulación en posición de flexión moderada.
 - b) Elevar la parte afectada.
 - c) Colocar bolsas de hielo.
 - d) Administrar los concentrados de factor VIII tal como lo indique el médico.
 2. Mejorar el dolor.
 - a) Administrar sedantes o narcóticos tal como lo indica el médico.
 - b) Evitar la excesiva manipulación del niño.
 - c) Utilizar una jaula en la cuna para quitar el peso de la frazada sobre la parte afectada.
 3. Prevenir el sangrado ulterior.
 - a) Continuar la inmovilización de la articulación (puede ser necesario un aparato de yeso bivalvo)
 - b) Conservar al niño en reposo en cama (es fundamental su manejo cuidadoso).
 4. Impedir las deformidades e incapacidades permanentes
 - a) Comenzar ejercicios suaves y masajes de la arti-

culación después que se ha controlado el sangrado por lo menos 48 horas.

b) Enviarlo a fisioterapia como paciente ambulatorio si lo indica la:

- La presencia de deformidad persistente.
- Necesidad de usar dispositivos ortopédicos - como muletas, cinturones, etc.

C. Impedir la hemorragia durante los procedimientos de asistencia.

1. Al tomar la temperatura:

Insertar el termómetro muy suavemente.

2. Inyecciones.

- a) Administrar medicamentos por vía bucal siempre que sea posible.
- b) Seleccionar cuidadosamente los sitios de inyección intramuscular y rotarlos.
- c) Inyectar el medicamento lentamente.
- d) Aplicar presión en cada área durante cinco minutos.

D. Proporcionar apoyo emocional al niño y su familia.

No deben descuidarse los aspectos psicológico y social del paciente hemofílico. Este debe conocer sus limitaciones y tratar de llevar una vida normal, el exceso de protección impide el desarrollo del carácter y la -

frustración reiterada que puede ocasionar una conducta temeraria y desadaptación social.

Muchos hemofílicos se protegen en exceso y llevan una vida pasiva e improductiva; otros son agresivos y tienden a la autodestrucción.

1. Permitirle que participe en tantas actividades normales como sea posible dentro de los límites de seguridad.
2. Permitir que el niño manipule el equipo utilizado en su cuidado.

Usar los juegos para ayudar a que el niño se ajuste a su enfermedad, simulando "transfusiones" en sus muñecos de peluche, etc.
3. Alentar la educación continua del niño a pesar de los períodos prolongados de hospitalización y ausencia a la escuela.
 - a) Hacer que los padres traigan tareas escolares.
 - b) Recomendar un profesor en el hogar si está indicado.
 - c) Investigar la posibilidad del servicio escuela-hogar a través del teléfono.
4. Aconsejar a los padres en relación a:
 - a) Problemas financieros producidos por hospitalizaciones repetidas y transfusiones.

- b) Sentido de culpa por haberlo engendrado o resen-
timiento por tener que cuidarlo.

El niño se tornará egocéntrico y temeroso si los
padres están muy angustiados.

- c) Consideraciones prácticas para el cuidado del -
niño.
- d) Aconsejar la asesoría del psiquiatra o trabajado-
ra social si está índicado.

5. Poner en contacto al niño y su familia con otras famil
lias de hemofílicos.
6. Dar confianza al enfermo y a su familia; con frecuen-
cia están temerosos del diagnóstico y necesitan ayuda.
Un varón disfruta normalmente de actividad física -
con otros niños. Ya que tiene un aspecto normal, -
puede ocultar su enfermedad para ganarse la acepta-
ción de sus amigos. Sí, por el contrario se aísla, se
torna ajeno a sus compañeros, se retira de otros -
niños, depende en exceso de adultos.
7. El niño puede utilizar su enfermedad para dominar a
sus padres, sus maestros y otros adultos y hacer -
cosas peligrosas intencionalmente. Los padres deben
encargarse de la difícil tarea de prepararlo para un -
papel satisfactorio en la edad adulta al ayudarlo a -

desarrollar su autonomía, iniciativa e independencia.

ADIESTRAR AL ENFERMO Y A LOS PADRES.

1. Proteger al niño de traumatismos.
 - a) Seleccionar juguetes que sean blandos y no tengan bordes duros.
 - b) Acojinar los lados de la cuna, corrales de juego, etc.
 - c) Ofrecer líquidos y comidas en recipientes de plástico para evitar heridas.
 - d) Prevenir la caída de los niños cuando están aprendiendo a pararse y a caminar. Puede usar cojinetes de hule espuma en rodillas y glúteos y un casco de fútbol americano en la cabeza.
 - e) Supervisar estrechamente los juegos del niño.
 - f) Informar de su enfermedad al maestro, enfermera de la escuela, otros adultos y amigos de juego de tal manera que sus actividades sean restringidas en forma apropiada.
 - g) Hacer que el niño use brazaleta de alerta médica.

2. Tratamiento de urgencia de la hemorragia.
 - a) Inmovilizar la parte afectada.
Esto puede hacerse con férulas o vendajes elásticos.

cos compresivos, Estos materiales deben estar fácilmente disponibles en el hogar.

b) Colocar bolsas de hielo.

Los padres deben tener dos o tres bolsas de plástico con hielo inmediatamente disponibles en el congelador.

c) Llevar al niño inmediatamente al médico u hospital más cercano.

3. Los padres, incluso los mismos pacientes mayorcitos pueden ser entrenados para administrar infusiones intravenosas de concentrados, con una disminución y ahorros en los costos. Los mayores obstáculos para el tratamiento en el hogar ha sido la falta de disponibilidad y los costos de los concentrados, así como la falta de apoyo a esta clase de tratamiento.
- Existen pocas dudas de que el tratamiento en casa con valoración y el consejo periódico del médico, constituye el tratamiento óptimo para el hemofílico y la familia, es de esperar que este adecuado tratamiento permitirá a la actual generación de niños hemofílicos llegar a la vida adulta sin invalidez física o psicológica importante. Por otra parte, pueden derivarse algunas complicaciones a largo plazo de la terapia

moderna. Se encuentran alteraciones de la actividad de las enzimas hepáticas en el 50% de los pacientes - hemofílicos. Han ocurrido casos de hepatitis crónica activa y de cirrosis. Probablemente estas anomalías resulten de las repetidas exposiciones a los - virus de la hepatitis. En muchos pacientes adultos - se produce hipertensión y nefropatía con hematuria; sus causas aún no han sido definidas. 50 /

Como los pacientes reciben productos sanguíneos, es necesario verificar periódicamente enzimas hepáticas, antígeno Australia y anticoagulantes circulantes.

También se verificarán al mismo tiempo hemoglobina y hematócrito. 51 /

4. De preferencia uniformar la supervisión médica y - dental.

El cuidado preventivo de los dientes es importante y con frecuencia es necesaria la hospitalización para el trabajo dental extenso y extracciones.

5. Dieta.

Proporcionar una buena alimentación rica en vitami-
nas, en especial vitamina C.

50 / Beherman, op. cit., p. 1287

51 / Hoekelman, op. cit., p. 1054.

Es importante evitar el sobrepeso que produce tensión adicional en las articulaciones que lo soportan, predisponiéndole a la hemartrosis.

6. Información en relación a la propia enfermedad.

Debe ayudarse al niño a comprender la naturaleza exacta de su enfermedad tan pronto como sea posible. Debe darse atención especial a los signos de hemorragia, y debe aconsejarse al niño que informe del sangrado más insignificante inmediatamente.
7. Prevenir la incapacidad emocional por la sobreprotección esto puede ser más incapacitante que la enfermedad misma.
 - a) Proporcionar la sensación de independencia y autocuidado dentro de los límites del enfermo.
 - b) Estimular las actividades saludables y con objetivos razonablemente agresivos - ayuda al paciente a enfrentarse con una conducta llena de ansiedad.

Reforzar la autoestimación del niño o adolescente en la selección de actividades físicas.
 - c) Ayudar a los padres a comprender la importancia de la guía vocacional del niño - se debe dar énfasis a las actividades que utilizan la habilidad o la

inteligencia más que la fuerza física.

8. Debe ofrecerse asesoría genética y planeación familiar.

- a) Los padres deben recibir asesoramiento genético para que se percaten de los patrones de herencia en la hemofilia. En un tercio de pacientes el trastorno puede aparecer a causa de mutación. Se hará lo posible por descubrir los portadores femeninos en la familia. Mediante métodos de investigación inmunológica se perfeccionó recientemente la identificación del estado del portador, y se puede hacer ahora el diagnóstico preciso con más frecuencia que antes. Puede incluso recurrirse a determinación del cariotipo de células amnióticas para revelar por adelantado el sexo del feto en la mujer portadora, puesto que los padres quizá prefieran evitar el nacimiento de un varón.

52/

Cada feto masculino de una madre portadora hemofílica tiene un riesgo de 50 por 100 de padecer la enfermedad. El diagnóstico prenatal es posible mediante el examen de sangre del feto

(masculino), la cual puede obtenerse por fetoscopia. En el plasma fetal se determina el VIIIag y VIIIc; como en los pacientes mayores, un nivel de VIIIag notablemente más elevado que el nivel VIIIc, identificará al varón afectado. 53/

3. HISTORIA CLINICA DE ENFERMERIA

1. DATOS DE IDENTIFICACION

Nombres: J.A.V.T. Servicio: T.URGENCIAS

No. de cama 5 Fecha de ingreso 9 - VI - 86

Edad 4 4/12 Sexo MASCULINO Registro

Nacionalidad MEXICANO Religión CATOLICO

Lugar de Procedencia ESTADO DE MEXICO

Persona responsable e informante: Madre

Ocupación Hogar

2. NIVEL Y CONDICIONES DE VIDA

AMBIENTE FISICO

HABITACION

Características Físicas

La vivienda en la que habita el paciente cuenta con buena ventilación, tienen cuatro ventanas de buen tamaño - repartidas en cada una de las habitaciones.

La casa es propia.

La vivienda está construida de tabique y los techos son - de material de concreto.

Número de Habitaciones. Tienen tres habitaciones, cocina y baño (fosa séptica).

Animales Domésticos. No tienen, la madre refiere no gustarles.

Servicios Sanitarios.

No cuentan con agua intradomiciliaria, el agua que emplean para sus necesidades básicas se las lleva una pipa.

Debido a que no pasa el camión recolector de basura, la entierran.

Como en la colonia no hay drenaje, para la eliminación de desechos utilizan una fosa séptica.

La vivienda tiene buena iluminación natural a través de las cuatro ventanas, cuentan además para iluminarse por las noches con luz eléctrica.

Pavimentación. Toda la colonia está sin pavimentar.

Vías de comunicación.

No hay teléfonos cerca de la colonia.

Para trasladarse de la colonia a otro sitio cuentan con combis y camiones.

En la comunidad existe un Centro de Salud a quince minutos de la vivienda, también hay médicos particulares, como recur

sos para la salud.

HABITOS HIGIENICOS

Aseo. Se baña diariamente, en tina.

Se lava antes de comer, y cada que es necesario.

No se realiza aseo bucal, ni dental por miedo a que vaya a -
sangrar.

El cambio de ropa personal lo hace diariamente después de -
bañarse.

Alimentación.

Desayuno. Generalmente toma sus alimentos a las 8 horas. -
Gelatina diario, leche cuatro días por semana, huevos tres -
días, jamón o salchica o en ocasiones guisado del día anterior,
pan y tortillas diario.

Come a las dos de la tarde, sopa de pasta, carne y verduras
diario, tortillas.

Cena. Toma leche solo cuatro días a la semana, dos días toma
thé o café, pan diario, a las 20 horas.

Alimentos que originen:

La madre refiere que el niño tiene preferencia por la carne. -

Refiere que no hay alimentos que desangren al paciente y que -
ningún alimento le causa intolerancia.

Eliminación. (Horario y características).

Vesical. El paciente orina cuatro veces al día, pero la madre no se ha fijado en la hora que lo hace.

Intestinal. El niño evacua dos veces al día.

Descanso.

En las tardes duerme una hora diariamente.

Sueño.

Duerme de las 21 horas a las 7 horas, su sueño es tranquilo.

Diversiones.

La mayor parte del tiempo la pasa jugando con su hermanito - menor de tres años.

COMPOSICION FAMILIAR.

PARENTESCO	EDAD	OCUPACION	PARTICIPACION ECONOMICA
Padre	26 a.	Comerciante	60,000.00 mensual.
Madre	25 a.	Hogar	--
Hermana	6 a.	Kinder	--
Paciente	4 a.	--	--
Hermano	3 a.	--	--

DINAMICA FAMILIAR.

Según refiere la madre mantiene buenas relaciones tanto entre esposos como con sus hijos. Existe sobre protección hacia el paciente por parte de los padres.

DINAMICA SOCIAL.

El paciente sólo convive y juega con sus hermanos y sus padres. Generalmente no convive con otros niños a menos que vaya con sus abuelos o al tianguis con sus papás.

COMPORTAMIENTO. (Conducta)

Refiere la madre que el paciente es un niño rebelde y desobediente. Es su internamiento en el hospital se observa que es agresivo hacia el personal y dependiente de la madre, llora continuamente si no esta cerca de él. El paciente se autoagrede frecuentemente (se lesiona la lengua, lo que impide la formación del coágulo en la lesión que tiene, haciéndola sangrar.

RUTINA COTIDIANA.

Diariamente se levanta, la madre lo baña y cambia de ropa, desayuna, juega con su hermano, come, se duerme una hora, se levanta y juega con su hermanito, cena y se duerme.

PROBLEMA ACTUAL O PADECIMIENTO.

Problema o padecimiento por el que se presenta.

Inicia su problema el día 5 / VI / 86 al presentar caída desde su propio nivel y lesionarse la lengua en su tercio medio anterior y sangrar continuamente sin parar; además presenta contusión en mano izquierda sin cambios de volumen, por ese motivo es ingresado al servicio de urgencias del Hospital Infan

til de México; manejado con crioprecipitados y Amikar, y es egresado al día siguiente.

A los 4 días de persistir el sangrado en la lesión de la lengua la madre lo trae nuevamente al servicio de urgencia y es internado nuevamente.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS.

A los ocho meses de edad presenta artropatía en codo derecho, sin embargo acude al centro hospitalario hasta julio de 1983, por aumentar la sintomatología en la región afectada.

El 4 de julio de 1983 le diagnostican Hemofilia Clásica o Tipo A y artropatía hemofílica de codo y rodilla derecha, mediante la generación de tromboplastina efectuada, la cual mostró anomalía en el plasma del paciente. Se maneja con plasma fresco y remite la sintomatología, por lo que es dado de alta y controlado por la consulta externa de Hematología.

Ingresa nuevamente al centro hospitalario el 20 de noviembre de 1984 por presentar gingivorragia espontánea a nivel de segundo molar. Es manejado con crios y amikar, egresa el 22 del mismo mes.

Reingresa 4 días después por presentar hemotímpano derecho. Se transfunden crios y amikar. Egresado el día 27.

El 4 de sept. de 1985 ingresa por sangrado de labio superior -

derecho. Es manejado con crios.

El 9 de noviembre del 85 ingresa por hemartrosis de codo -
derecho. Se maneja con crios.

A los cuatro años de edad padece varicela.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS.

Producto de gesta II, con control prenatal, de curso aparentemente normal, es tomada una placa de RX a las 42 semanas de gestación por posición transversa. Embarazo a término, parto concluido por cesárea, con anestesia raquídea. Llanto y respiración espontánea al nacer. Peso 3,500 kg. Ayuno primario desconocido.

Desarrollo psicomotor normal. Alimentado al seno materno desde el nacimiento hasta los tres meses de edad posteriormente es alimentado con atole de harina de arroz y leche clavel. Ablactado a los tres meses con alimentos variados. Actualmente está incorporado a la dieta familiar, la cual es rica en carbohidratos y pobre en proteínas.

ANTECEDENTES FAMILIARES.

Madre de 25 años, dedicada al hogar, aparentemente sana, con secuelas de poliomielitis. Antecedentes ginecoobstétricos: Gestas III, Paras II, Cesárea I, Aborto 0.

Padre de 26 años de edad, aparentemente sano, comerciante (de frutas y verdura en tianguis). Ingreso mensual \$ 60,000.00. -
 Tabaquismo y alcoholismo negados.

Abuelos paternos vivos, aparentemente sanos.

Abuela materna aparentemente sana, Abuelo materno fallece por -
 alcoholismo crónico.

Hermanos de 6 y 3 aparentemente sanos.

Niega antecedentes de alergias, fiebre reumática, sífilíticos, oncológicos, discrásicos o padecimientos hereditarios.

COMPRESION Y/O COMENTARIO ACERCA DEL PROBLEMA O PADECIMIENTO.

Los padres especialmente la madre, se encuentran afligidos y temerosos todo el tiempo por la vida del niño, pues saben que con -
 cualquier cortadura o golpe por leve que éste sea, puede sufrir invalidez o la muerte por desangramiento.

Además procuran cuidarlo lo más posible para prevenir que el niño sufra una hemorragia y así evitar que lo ingresen frecuentemente en el hospital, pues el niño no está acostumbrado a estar lejos de -
 su familia y hogar.

PARTICIPACION DEL PACIENTE Y LA FAMILIA EN EL DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO Y REHABILITACION.

El paciente no se muestra cooperador, ni para su tratamiento ni para la realización de algún método diagnóstico, cuando se le van a realizar llora y se muestra agresivo con el personal. Se lesiona frecuentemente la lengua, manteniendo continuo el sangrado y evitando la formación del coágulo, lo que interfiere en su tratamiento y su egreso.

La madre y la abuela que son las personas que están al cuidado del niño la mayor parte del tiempo cooperan favorablemente, pues quieren llevarse al niño a su hogar lo más pronto posible.

II. EXPLORACION FISICA.

Inspección.

Aspecto Físico. Paciente de 4 años 4 meses de edad, sexo masculino, en regular estado general, consciente, orientado, sin movimientos anormales, aparentemente íntegro, bien conformado, su lenguaje aún no es adecuado para su edad.

Normocefalo, sin exostosis, ni hundimientos, pelo de implantación normal.

Ojos simétricos, pupilas isocóricas, normorefléxicas, conjuntivas de coloración normal, llanto frecuente con lagrimas.

Oídos con pabellones auriculares de implantación normal. Con ductos auditivos externos permeables, membrana timpánica de aspecto normal, blanquecino ámbar.

Nariz con tabique central, se observa escasa secreción verdosa seca, mucosa hiperémica.

Boca, labios con huellas de sangrado activo. Lengua con lesión sangrante en tercio medio anterior (sangrado escaso pero contínuo). Mucosa de buena coloración e hidratación. Dientes mal aseados. Faringe hiperémica con huellas del sangrado, no se detecta bien si existe descarga retranasal.

Cuello normal, movimientos normales, presenta adenopatías de aproximadamente 0.5 cm. de diámetro, no dolorosas, móviles. Pulsos carotídeos presentes, normales, tráquea Central, móvil.

Tórax simétrico, con mamas normales, de buen tamaño para la edad del niño. Movimientos respiratorios normales. En la porción posterior del tórax, en la región subescapular derecha presenta tumoración de bordes limitados, no dolorosa, ni fija a planos profundos, de 5 x 6 cm. En región axilar derecha presenta adenopatía de aproximadamente 3 x 1 cm. de diámetro, móvil, no dolorosa.

Genitales masculinos de acuerdo a su edad, no existe fimosis, ambos testículos descendidos en bolsas escrotales.

Extremidades superiores e inferiores simétricas, íntegras, con movimientos normales, buen llenado capilar, pulsos periféricos presentes. Presenta hematomas diversos de predominio en miembros inferiores.

Piel con acentuada palidez, con lesiones equimóticas en varias partes del cuerpo, No existe sangrado activo a este nivel. No se detectan cadenas ganglionares.

AUSCULTACION.

Area cardiaca con ruidos rítmicos de buen tono. Presenta - soplo sistólico audible en el cuarto espacio intercostal que se modifica con la movilización, sin otro agregado. El choque - de la punta se localiza en el quinto espacio intercostal y línea mamaria, pulsos periféricos presentes y normales.

PALPACION.

Abdomen blando, despresible, sin visceromegalias, peristaltismo normal.

MEDICION.

Temperatura : 36.4 °C

Pulso: 95 / minuto.

Respiración: 28 / minuto

Peso : 14.7 Kg.

Perímetro Torácico: 56 cm.

Perímetro Cefálico: 50 cm.

Perímetro abdominal: 48 cm

Talla: 89 cm.

4.2 DATOS COMPLEMENTARIOS

EXAMENES DE LABORATORIO

BIOMETRIA HEMATICA

TIPO	CIFRAS NORMALES	CIFRAS DEL PACIENTE
Hemoglobina	12.0 - 17.0 gr. por 100 cc de sangre	5.9 g/dl
Hematocrito	35 - 49 ml/100 ml	17%

ALTERACIONES DE LA SERIE ROJA

Anisocitos		+ +
Microcitos		+
Basofilia		+ + + + +
Anisocromia		+
LEUCOCITOS	5,000-10,000 mm ³	13,100 mm ³
Basofilos	0 - 0,5 %	1 %
Eosinofilos	1 a 4 %	1 %
Mielocitos	0	0
Juveniles	3 a 5 %	2 %
Bandas		0
Segmentados	54 a 62 %	56 %

TIPO	CIFRAS NORMALES	CIFRAS DEL PACIENTE
Plaqueta por apreciación		Plaquetas agregadas, - algunas gigantes.

Cuenta corregida	20,000 - 300,000 mm ³	476,000 / ml
------------------	----------------------------------	--------------

Monocitos	2 - 6 %	7 %
-----------	---------	-----

Blastos		0
---------	--	---

ALTERACIONES DE LA SERIE BLANCA

Mononucleares		5
---------------	--	---

atípicos

PRUEBAS DE COAGULACION.

Tiempo de Pro- trombina	60 - 100% del testigo	2.3 91% seg.
----------------------------	--------------------------	--------------

Testigo 12 seg.

Tiempo de trombo- plastina Parcial	35 - 45 seg.	44.8 seg.
---------------------------------------	--------------	-----------

Testigo 31.3 seg.

EXAMEN GENERAL DE ORINA

TIPO	CIFRAS NORMALES	CIFRAS DE PACIENTE
Ph	4.6-8.0 promedio 6.0	9
Glucosa	0	Negativo
Cilindros	0 - 2000 / 24 hrs.	No tiene

Densidad	1,003 a 1,030	1023
Acetona	0	+
Eritrocitos	0 a 130,000 / 24 hrs.	No tiene
Albumina	Negativo	Negativo
Hemoglobina	Negativo	Negativo
Leucocitos	0 a 650,000/ 24 hrs.	Escasa
Cristales	Negativo	Fosfatos triples - muy abundantes, - fosfatos a morfos abundantes.

IV. PROBLEMAS DETECTADOS.

Emplean agua de pipa para la realización de sus necesidades. Existe deficiente control de basuras en la colonia donde vive - el paciente. Falta drenaje, utilizando para la eliminación de - desechos una fosa séptica. Nutrición deficiente, su dieta es - rica en carbohidratos y pobre en proteínas.

Las relaciones interpersonales del paciente son deficientes, - sólo convive con sus padres y hermanos y no con otros niños - de su edad.

Existe aumentada dependencia y sobreprotección materna, por lo que el niño es manipulador. Se autoagrede la lesión de la - lengua, lo que evita la formación del coágulo para la pronta - cicatrización de la misma.

El lenguaje del paciente no es adecuado para su edad.

3.1 DETECCION Y JERARQUIZACION DE PROBLEMAS

- Hemorragia a nivel de tercio medio anterior de la lengua.
- Anemia ferropénica por pérdida sanguínea.
- Reacción alérgica durante la administración de crioprecipitados.
- Deficiente higiene bucal y dental.
- Equimosis.

- Hematomas.
- Aumentada dependencia materna.

3.2 DIAGNOSTICO DE ENFERMERIA.

Se trata de paciente masculino preescolar, que forma parte de una familia organizada e integrada por cinco personas (sus padres, dos hermanos y el paciente).

Viven en casa propia ubicada en zona suburbana, que carece de los servicios públicos más esenciales para su sano desarrollo, como agua, drenaje, medios para el control de basura, pavimentación y teléfono.

La dieta que toma el paciente está basada principalmente en carbohidratos y pobre en proteínas.

Los antecedentes heredo-familiares a los que hace referencia la madre no tienen relación alguna con el estado patológico del paciente.

Existe marcada dependencia y sobreprotección materna, hacia el paciente, lo que ha interferido en el adecuado desarrollo del lenguaje y en su proceso de socialización.

A la edad de ocho meses se manifiesta su padecimiento con la aparición de artropatía en codo derecho, es llevado al centro hospitalario hasta después de seis meses de evolución, por aumento en la

sintomatología. Le diagnostican Hemofilia Clásica o Tipo A, después de efectuar la prueba de generación de tromboplastina, encontrando - deficiencia del factor VIII de la coagulación. El tratamiento que recibió fué a base de transfusiones de plasma fresco, una vez que remite la sintomatología es dado de alta y controlado por la consulta externa de Hematología.

Un año después Ingresa por presentar gingivorragia espontánea a nivel del segundo molar, le transfunden crioprecipitados y le hacen aplicaciones de Amikar en la zona afectada, cediendo el sangrado.

Posteriormente es ingresado en tres ocasiones, una de ellas - por presentar hemotímpano derecho, en la siguiente sangrado de labio superior derecho y la última hemartrosis de codo derecho, indicando el mismo tratamiento.

El ingreso actual se debe a la presencia de sangrado a nivel de tercio medio anterior de lengua, con cuatro días de evolución, posterior a mordedura, al caer desde su mismo nivel. Así mismo, mantiene deficiente higiene bucal y dental y agresión frecuente en la - lesión de la lengua provocando sangrado e impidiendo la formación - del coágulo en la herida. Con anemia ferropénica por el sangrado - continuo, los resultados de laboratorio indican hemoglobina de 5.9 - g/dl y hematocrito 17%; con acentuada palidez de tegumentos. Se -

observa contusión en mano derecha y lesiones equimóticas en diversas partes del cuerpo, en miembros inferiores muestra varios hematomas. Presenta reacción urticarial durante la administración de los crioprecipitados.

4. PLAN DE ATENCION DE ENFERMERIA.

Nombre del Paciente L.A.V.T. Registro 606389
 Edad 4 4/12 Fecha de ingreso 9/VI/86
 Sexo Masculino Servicio. Terapia de Urg.
 Diagnóstico Médico HEMOFILIA CLASICA O TIPO A

DIAGNOSTICO DE ENFERMERIA

Se trata de paciente masculino, preescolar con sangrado activo a nivel de tercio anterior de lengua, con deficiente higiene bucal y dental; se agrede frecuentemente la lesión de la lengua provocándose sangrado e impidiendo la formación del coágulo en la lesión. Con anemia ferropénica por el sangrado continuo, con resultados de Laboratorio (hemoglobina 5.9 g/dl y hematócrito 17%), con acentuada palidez de tegumentos. Presenta contusión en mano derecha y lesiones equimóticas en diversas partes del cuerpo, en miembros inferiores muestra varios hematomas. Presenta reacción urticarial durante la administración de los crioprecipitados.

Muestra aumentada dependencia materna, por lo que el niño se muestra agresivo y llora continuamente si no esta cerca de la madre.

4.1 OBJETIVOS DEL PLAN EN BASE AL PROBLEMA.

- Mantener el control de los niveles de tromboplastina y tiempo de protrombina en el paciente.
- Controlar el sangrado a nivel de lengua y proteger el coágulo formado en la lesión.
- Orientar a la madre sobre la importancia de fomentar en el niño la higiene dental y de la cavidad oral para prevenir caries y evitar extracciones dentales.
- Orientar a la madre sobre la importancia de la alimentación y los requerimientos para una dieta balanceada.
- Corregir la anemia ferropénica que presenta el paciente
- Controlar la reacción urticarial.
- Prevenir la aparición de lesiones equimóticas y hematomas.
- Orientar a los padres sobre los efectos nocivos que provocan en el paciente la sobreprotección y la dependencia de los adultos.
- Dar a conocer a los padres las medidas preventivas que deben tener con el paciente para evitar hemorragias.
- Dar a conocer a los padres la importancia de las relaciones sociales en el crecimiento y desarrollo del niño, para fomentar su autodependencia y facilitar la rehabilitación.

PROBLEMA.

Hemorragia a nivel de tercio anterior de lengua.

MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA.

Salida de pequeñas cantidades de sangre, en forma continua en la lesión de la lengua.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

La hemorragia es un signo característico en las discrasias sanguíneas como la hemofilia.

Hemorragia es la salida de sangre fuera del sistema vascular. Puede ser producida por la solución de continuidad de un vaso sanguíneo o por sangrado en capa a través de las paredes de los capilares lesionados.

La integridad de los vasos sanguíneos puede ser destruida en forma directa por fuerzas externas.

La importancia de la hemorragia depende de volumen de sangre pérdida, rapidez de la pérdida y sitio donde ocurre, puede ser externa y desangrar al sujeto. Las pérdidas repentinas de incluso 20 por 100 del volumen sanguíneo y las pérdidas lentas de volumen incluso mayores, quizá tengan poca importancia clínica. La pérdida mayor o más aguda puede provocar choque hemorrágico (hipovolémico). La hemorragia que sería trivial en los tejidos subcutáneos puede

causar la muerte cuando ocurre en el neuroeje.

Las hemorragias externas repetidas (esto es aquellas en las cuales se pierde sangre por aparato gastrointestinal, piel o aparato genital femenino) significan pérdida no sólo de volumen sanguíneo sino también de hierro. Por lo regular la pérdida de volumen pequeña pero repetida se corrige rápidamente por desplazamiento de agua de los espacios intersticiales al compartimiento vascular, pero la pérdida crónica de hierro puede originar anemia ferropénica. En cambio, cuando se conservan eritrocitos, como ocurre en las hemorragias en cavidades corporales, tejidos o articulaciones, el hierro puede recapturarse para la síntesis de hemoglobina.

En pacientes que han sufrido lesiones vasculares en las que se ha controlado la hemorragia debe evitarse el desprendimiento de coágulos o dehiscencia, protegiendo la herida contra lesiones mecánicas.

El tiempo que se requiere para el proceso de cicatrización (formación de una costra, reabsorción tisular de sangre, etc.) varía de acuerdo con la extensión y localización de la hemorragia, con la irrigación sanguínea del sitio lesionado y con cualquier interferencia con los procesos normales de cicatrización y coagulación sanguínea.

NECESIDADES.

Controlar la hemorragia y favorecer la formación del coágulo.

ACCIONES DE ENFERMERIA.

Administrar los crioprecipitados indicados (5 U. cada 8 hrs.)

- Aplicar nebulizaciones con ácido épsilon aminocaproico (amikar), con presión en el sitio de la lesión.
- Proteger el coágulo de la lesión, que se desprende durante el proceso de masticación de los alimentos.
- Mantener la nutrición del paciente.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Cuando existe hemorragia por carencia del factor VIII de la coagulación, es necesaria la terapéutica de reposición para aumentar la concentración en el plasma de dicho factor y así detener la hemorragia.

Los crioprecipitados y los concentrados comerciales del factor VIII, son fuentes mucho más satisfactorios que el plasma fresco congelado para el tratamiento de la hemofilia por deficiencia de este factor.

El factor VIII es lábil, su período de vida en la sangre periférica es de 12-24 horas, y su vida media es de 8 - 12 horas, de tal manera que el 50% de la concentración se hallará a las 4 horas y el 25% al cabo de 8 horas, etc. Por ello, se pueden administrar tantas infusiones como sea necesario para mantener el nivel de actividad deseado.

Aunque es sabido que la mayoría de los factores de la coagulación se sintetizan en el hígado, hay pruebas de que también el bazo es capaz de sintetizar el factor VIII, al parecer tiene potencialidad de almacenar o provocar su liberación, a partir de algún otro punto. Se cree que alrededor de los tres tercios del factor VIII circulante se sintetizan en el hígado, un quinto en el bazo y cantidades inferiores en el timo y médula ósea.

Los agentes antifibrinolíticos como el amikar, pueden proteger el coágulo, de la actividad fibrinolítica del plasma permitiendo que sean más firmes.

Se debe controlar la hemorragia y favorecer la coagulación normal, ejerciendo presión directa sobre el sitio de sangrado (cuando sea posible), a excepción de hemorragias oculares, otorragias y laríngeas.

Presión es la fuerza ejercida sobre la unidad de superficie.

Se debe proteger el sitio del sangrado de cualquier traumatismo o actividad física exagerada.

Las heridas pueden cicatrizar por primera o segunda intención.

En la cicatrización por primera intención existen:

- La formación de un coágulo sanguíneo, el cual cierra la herida, protege los tejidos subyacentes contra lesiones posteriores y

sirve como marco para la formación de los tejidos nuevos.

- El crecimiento de tejido epitelial alrededor de la herida.
- El desarrollo de tejido de granulación y de la consecuente fibrosis. Generalmente la herida se cubre de tejido de granulación entre el séptimo y octavo día después de que se produjo la lesión.

La consistencia de los alimentos debe estar de acuerdo a la capacidad de masticación y deglución y con el estado de la boca del paciente (deben evitarse los alimentos ácidos cuando hay lesiones abiertas).

Para el enfermo el alimento es terapéutico, le agrada y lo nutre.

Además de su importancia psicológica, social y cultural el alimento es una necesidad vital. Las células de la economía requieren de nutrición adecuada para su funcionamiento óptimo, y todos los aparatos y sistemas del organismo pueden enfermar por problemas nutricionales.

No se puede vivir si no se ingiere algún tipo de nutrimento. El alimento es el combustible que hace funcionar la economía humana, y es necesario para el crecimiento y conservación de huesos y otros tejidos, y para la regulación de todos los procesos corporales.

Para funcionar al nivel óptimo, se deben consumir cantidades adecuadas de alimento que contengan los nutrientes que se consideran-

esenciales para la vida humana. Los nutrientes esenciales son los carbohidratos, proteínas y grasas, vitaminas, minerales y agua.

EVALUACION.

Hasta después de doce días de transfusiones y la aplicación de las medidas locales indicadas, se logró controlar el sangrado en la lesión de la lengua, pues aunque se pudo elevar y mantener constantes los niveles de tromboplastina (100% seg.) y de protrombina (42.7 seg) logrando así la formación y protección del coágulo, no se podía controlar totalmente el sangrado porque el paciente se autoagredía.

PROBLEMA

Anemia por pérdida sanguínea.

MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA.

Acentuada palidez de tegumentos, sangrado a nivel de lesión de la lengua; resultados de los exámenes de laboratorio: hemoglobina (5.9 g/dl) y hematócrito (17 %).

FUNDAMENTACION CIENTIFICA

El término anemia alude a un número anormalmente bajo de eritrocitos circulantes o a una concentración disminuida de hemoglobina.

La pérdida aguda o crónica de sangre puede causar anemia. - La hemorragia aguda disminuirá de inmediato el volumen sanguíneo total, pero aproximadamente en 24 horas el plasma sanguíneo se - habrá reconstituido por los líquidos ingeridos o procedentes de los - tejidos. Sin embargo, los eritrocitos necesitan varias semanas para recuperarse. En consecuencia después de la hemorragia, hay dilución de los eritrocitos y su concentración en la sangre disminuye.

En la hemorragia crónica la médula ósea se torna hiperactiva, para sustituir los eritrocitos perdidos lo más rápidamente posible, - pero con frecuencia no puede compensar la pérdida. En la hemorragia se pierde también algo de hierro orgánico, pues, aproximadamente, - el 66 por 100 de este metal está en la hemoglobina. La hemorragia - crónica tiende a agotar el hierro corporal, y deja cantidad insuficiente para formar nueva hemoglobina. En consecuencia, en la anemia por pérdida sanguínea crónica, la concentración de eritrocitos está disminuida, y la cantidad de hemoglobina en ellos dista mucho de los normal.

La anemia afecta la función circulatoria de dos maneras. En - primer lugar, al disminuir la facultad sanguínea de transportar oxígeno, disminuye la oxigenación tisular, lo que puede causar daño extenso en todo el organismo, incluso la muerte. El segundo es la menor viscosidad en la sangre, que depende casi por completo de la concentración de eritrocitos. Al disminuir la viscosidad, disminuye también

la resistencia cardiaca. Por ello, permite un flujo muy rápido de sangre por la circulación periférica, favorece el gasto cardiaco excesivo y la dilatación y sobrecarga del corazón. En consecuencia, uno de los resultados de la anemia suele ser la insuficiencia cardiaca por la sobrecarga que implica.

NECESIDADES.

- Corregir la anemia en el paciente.
- Elevar los niveles de hemoglobina y hematocrito en el paciente.

ACCIONES DE ENFERMERIA.

- Transfundir glóbulos rojos 160 cc para tres horas.
- Verificar que el grupo y factor Rh del paciente y del paquete globular sean compatibles.
- Pasar a goteo lento durante los primeros 20 minutos y posteriormente regularlo adecuadamente. Verificar que pase constantemente.
- Observar durante la transfusión reacciones de sensibilidad.
- Orientar a la madre sobre los alimentos ricos en hierro.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Con frecuencia el individuo pierde mucha sangre y para salvar la vida debe administrarsele inmediatamente transfusión sanguínea. En otras ocasiones este método se emplea para tratar la anemia y otras deficiencias sanguíneas. Por desgracia la sangre de distintos individuos no es idéntica, y si no se inyecta el tipo adecuado, puede causarse la muerte del receptor.

El paquete globular contiene los eritrocitos de una unidad de sangre a la que se ha quitado la mayor parte del plasma; contiene un mínimo de coloides plasmáticos y causa menor riesgo de sobrecarga circulatoria. Trata directamente la capacidad transportadora de oxígeno.

La causa de que la sangre de una persona no sea adecuada para otra es que el receptor puede estar inmunizado para alguna proteína de los eritrocitos de donador. Los anticuerpos en el plasma del receptor pueden producir aglutinación y hemólisis de los hematíes inyectados, lo que causa oclusión de vasos sanguíneos y liberación de gran cantidad de hemoglobina en la circulación al disgregarse los eritrocitos.

La sangre se clasifica en cuatro distintos tipos según las proteínas de membrana del hematíe que normalmente causan reacciones de inmunidad. Los eritrocitos del grupo 0 no contienen aglutinógeno

A ni B. Los hematíes del grupo A contienen aglutinógeno tipo A, y los del grupo B, aglutinógenos B. Los del grupo AB contienen aglutinógeno A y B.

Además de los cuatro grupos sanguíneos, la incompatibilidad sanguínea a veces depende de otro complejo de proteínas, el factor Rh que existe en los eritrocitos de 85 por 100 de los sujetos (Rh positivos). Los individuos que no lo contienen son Rh negativos y no contienen anticuerpos anti-Rh.

El factor Rh casi nunca causa reacción de transfusión la primera vez que se administra sangre incompatible por Rh, pero cuando un individuo Rh negativo ha sido inmunizado contra sangre Rh positiva, la segunda inyección de ésta es la que produce aglutinación típica.

En pacientes en los que se transfunde sangre completa o paquete globular deben vigilarse estrechamente los primeros minutos del procedimiento, y a menos que las órdenes médicas indiquen lo contrario la velocidad será lenta. Si el paciente no presenta datos de reacción transfusional el flujo se aumentará a la velocidad recomendada.

Los síntomas de una reacción desfavorable suelen manifestarse durante la infusión de los primeros 50 a 100 ml de sangre. Si se detienen tempranamente la transfusión, rara vez se presentará necrosis renal aguda y muerte.

El contenido de hierro en el cuerpo es relativamente pequeño, esto es, aproximadamente 35 mg por Kg de peso corporal para mujeres, y 50 mg por Kg de peso para los varones.

La mayor parte del hierro se encuentra en la sangre, en los glóbulos rojos (eritrocitos), y se encuentra, en éstos, en la hemoglobina, compuesto constituido por un pigmento (hem) que contiene hierro y una proteína (globulina). Hay cuatro átomos de hierro en una molécula de hemoglobina.

Los glóbulos rojos son desintegrados en el bazo, aprovechándose el hierro para nuevo uso.

El hierro utilizado en el cuerpo proviene de tres fuentes, a saber: el que se obtiene de la descomposición de la hemoglobina, el liberado de las reservas del cuerpo y el absorbido del aparato gastrointestinal. De estas tres fuentes, la destrucción (hemólisis) de los glóbulos rojos es la que aporta normalmente la mayor cantidad. En un varón normal, 20 a 25 mg de hierro provienen diariamente de dicha fuente, en tanto que sólo aproximadamente 1 mg proviene del alimento.

El ser humano solo puede absorber o excretar hierro en un grado limitado. Se ha calculado que, en circunstancias normales un adulto absorbe y excreta aproximadamente de 0.5 a 2.0 mg de hierro por día. La mayor parte de esta absorción tiene lugar en el duodeno, pero una cantidad progresivamente decreciente es absorbida en yeyuno

e ileón. El cuerpo tiende más bien a conservar su reserva de hierro y vuelve a utilizarla que a excretarla.

Quando el cuerpo tiene una necesidad inmediata de hierro, éste pasa directamente del intestino a la corriente sanguínea. Si la cantidad de hierro absorbida es mayor que la necesaria, el exceso es retenido en las células mucosas del intestino, en el compuesto ferritina, que consta de la proteína apoferritina y un compuesto que contiene hierro. Las células que contienen ferritina se desprenden luego en la luz del intestino y son eliminadas.

Por regla general, el hierro de los alimentos de origen animal se absorben mejor que el de fuentes vegetales. El hígado constituye una fuente excelente de hierro. Otras carnes, yemas de huevo, leguminosas y hortalizas y la fruta contienen hierro, pero no son, con todo, buenas fuentes. Algunos frutos secos (uvas, ciruelas pasas y albaricoques), contienen cantidades relativamente satisfactorias. Los cereales enriquecidos y de grano entero son asimismo buenas fuentes.

EVALUACION.

Después de la transfusión del paquete globular se mejoraron las condiciones del niño, así como los niveles de hemoglobina (8.9 g/dl) y de hematócrito (28 %), pero sin llegar a cifras normales.

Al verificar el grupo sanguíneo y factor Rh del paciente con el

del paquete, antes de la transfusión y la vigilancia constante del paciente se previno aparición de reacciones indeseables en él.

PROBLEMA

Reacción alérgica durante la administración de crioprecipitados.

MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA.

Urticaria generalizada.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Reacción alérgica es una manifestación tisular que es resultado de un proceso inmunológico (interacción entre antígeno y anticuerpo). Cuando el cuerpo es invadido por el antígeno, que suele ser una proteína, misma que es reconocida como extraña, ocurren una serie de hechos destinados a hacer inocuo al invasor, y a expulsarlo.

Escalofríos, fiebre y urticaria durante la transfusión anuncian una reacción transfusional hemolítica, pero más a menudo se debe a reacciones antígeno-anticuerpo que abarca leucocitos, plaquetas o proteínas plasmáticas. Esto suele ocurrir en los pacientes transfundidos previamente.

La urticaria es un proceso en el cual se produce en el cuerpo zonas de inchazón, denominadas pápulas o ronchas, en respuesta a

una sustancia alérgica. Suele producir las la histamina liberada en -
 las zonas locales de piel, o en respuesta a un alérgeno que penetra -
 en la piel, o en respuesta a un alérgeno que penetra en los líquidos -
 circulantes.

NECESIDADES.

Controlar la reacción urticarial.

ACCIONES DE ENFERMERIA.

Suspender la transfusión de crioprecipitados.

Administrar hidrocortisona (150 mg I.V., dosis única.)

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Ante cualquier signo de reacción transfusional, hay que inte--
 rrumpir el goteo y avisar inmediatamente al médico.

Si un paciente que está recibiendo una transfusión manifiesta
 hipersensibilidad (por ej., urticaria, prurito, sibilancias), se debe
 avisar al médico, pero no es preciso suspender la transfusión a me--
 nos que los síntomas aumenten de gravedad.

Como la mayoría de las reacciones de transfusión se deben a
 error de control técnico por administración de una unidad equivocada
 de sangre, debemos descartar esta posibilidad inmediatamente después
 de cualquier reacción. Las reacciones graves pueden prevenirse -

utilizando sangre pobre en leucocitos.

Las reacciones leves a menudo pueden tratarse con medidas sintomáticas si se descarta la existencia de hemolisis.

Cuando un paciente presenta signos y síntomas de hipersensibilidad: debe reportarse de inmediato, cualquier sustancia posiblemente antigénica debe removerse del ambiente inmediatamente; el personal de enfermería debe tomar medidas adecuadas de acuerdo con la respuesta o respuestas fisiológicas indeseables que aparezcan. Se debe administrar de inmediato las preparaciones antihistámicas que estén prescritas.

Las manifestaciones de enfermedad alérgica de limitación limitada como la urticaria, pueden suprimirse con dosis adecuadas de glucocorticoides administrados como complemento de la terapéutica primaria.

EVALUACION.

Con la suspensión de la transfusión y la aplicación inmediata de hidrocortisona se logró que la reacción urticarial cediera y se pudiera continuar posteriormente la transfusión de los crioprecipitados.

PROBLEMA.

Deficiente higiene bucal y dental.

MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA.

Mucosas orales con rastros de sangre, dientes con restos alimenticios y de sangre.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

El cuidado de la boca tiene dos aspectos: estético higiénico y práctico. La limpieza de la cavidad bucal da sensación de limpieza y frescura y es, además, conveniente y saludable. Tal cuidado no debe exagerarse, para no perjudicar, por medios inadecuados, la flora bucal.

La boca es el orificio anterior del conducto digestivo, está cubierta de mucosa y contiene tres estructuras anatómicas importantes, a saber, lengua, dientes y encías. La lengua es un órgano muscular móvil, es receptor sensitivo importante y contribuye también en los procesos de masticación, deglución y emisión de sonidos. Los dientes son estructuras pequeñas y duras que se encuentran en los maxilares y son esenciales para la masticación del alimento. Cada diente se compone de una corona y de una o más raíces, y es sólido excepto en su interior, en donde se encuentra la cavidad pulpar blanda.

La corona está cubierta de una sustancia inorgánica dura que se llama esmalte y que protege los elementos blandos del interior, y la raíz - está protegida por cemento, que es una especie de tejido óseo. Los - dientes sobresalen de las encías (gingivas), que están formadas de mucosa y de tejido fibroso de sostén. La porción dura de las encías es firme, densa, normalmente de color rosa y punteada, y se une - firmemente a dientes, periostio y hueso de los maxilares. Una porción blanda de las encías sobresale en los espacios interdientales.

Los dientes brotan en dos etapas, primero los temporales y - después los permanentes. Los temporales son 20 y comienzan a brotar entre el sexto y el noveno mes de vida, y para final del segundo - año ya se encuentran todos funcionando. Aproximadamente al sexto - año comienzan a brotar los dientes permanentes y de ordinario al - cumplir los 18 años ya se encuentran todos funcionando.

Cuando los dientes de leche cariados se descuidan, suelen per- judicar la salud del niño y pueden causar abscesos, fiebre y dolor - excesivo. Los dientes infectados pueden dañar los dientes permanen- tes que se están formando en el maxilar. Un niño con caries dentales avanzadas encuentran dificultad en masticar algunos alimentos que - son esenciales para una dieta bien equilibrada.

Los dientes de leche actúan como una guía para la posición - adecuada de los dientes permanentes. Cada diente de leche guarda el

espacio para el diente permanente que lo reemplazará. Si se pierde un diente de leche en forma permanente, se perderá el espacio. Esto trae como resultado el apiñamiento de los dientes permanentes requiriendo en último término un trabajo de ortodoncia, cuando el niño es mayor.

Los dientes de leche sirven de estímulo para el crecimiento de los maxilares, ayudan al desarrollo de la dicción y desempeñan un papel estético. Algunos jóvenes se vuelven tímidos cuando pierden un diente de la parte central de su boca y se dan cuenta que se ven distintos. Indirectamente, la dicción del niño puede ser afectada si la timidez de la pérdida de sus dientes le impide abrir su boca para hablar adecuadamente. La habilidad para usar los dientes para pronunciar es adquirida en su totalidad con la ayuda de los dientes de leche. La pérdida prematura de los dientes frontales puede conducir a la dificultad para pronunciar la "s", "f", "l", "z" y "d". Aún después que aparecen, los dientes permanentes, la dificultad para pronunciar la "s", "z" y "d" puede persistir hasta el punto de requerir corrección de la dicción.

Entre los dientes según su forma y posición, quedan retenidos restos de comida y de mucosidades que favorecen la producción de caries dentarias e inflamación de las encías.

El niño pequeño debe ser acostumbrado, no sólo a la masticación intensiva, sino también a la limpieza de la boca. Es importante

que la boca esté limpia y fresca para que se quiera comer y se disfrute el alimento.

Muchos dentistas recomiendan el cepillado de los dientes después de cada comida o por lo menos enjuagar la boca al terminar de comer. Estas medidas ayudan a evitar la acumulación de partículas de alimento sobre y entre los dientes lo cual predispone a la caries dental.

NECESIDADES.

- Mantener aseada la cavidad oral.
- Prevenir la caries e inflamación de las encías.
- Proporcionar orientación a la madre sobre la importancia de la higiene bucal para prevenir y evitar extracciones dentales.

ACCIONES DE ENFERMERIA.

Aseo bucal y dental con agua bicarbonatada.

Orientar a la madre sobre la importancia que tiene en estos pacientes la higiene bucal y dental, así como el peligro que representa en ellos la extracción dental.

Orientar sobre el uso de cepillos suaves y pastas dentífricas suaves y fomentar en el niño los hábitos de higiene bucal.

Orientarla sobre la importancia de las visitas frecuentes al

odontólogo, cada tres a seis meses.

Orientarla sobre la técnica de cepillado dental correcto.

Supervisar al niño cuando se cepilla.

Orientar a los padres para que concienticen al niño a no introducirse a la boca objetos duros para evitar que se lesione.

Orientar a la madre, la importancia que tiene la dieta rica en vitamina A y C, calcio, fósforo y vitamina D, en el desarrollo de los dientes.

Orientarla sobre los efectos que tienen sobre los dientes la ingestión de azúcar y dulces, y las comidas sustitutivas de estos.

Enseñar al niño a no tomar entre comidas alimentos de azúcar refinada, y sustituirlos por fruta fresca.

Orientarla sobre la aplicación tópica de fluor en el agua que refuerza la calcificación del tejido dentario en desarrollo.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Las labores de enfermería que incluyen la boca, la faringe y el esófago (por ej., higiene bucal, alimentación por sonda y aspiraciones gástricas) se deben llevar a cabo con todas las precauciones necesarias para prevenir lesiones físicas o traumáticas o químicas e infecciones.

Las prácticas higiénicas varían según las normas culturales, creencias y valores morales y la capacidad de conservar hábitos ade-

cuados de limpieza y arreglo personal.

Los pacientes hemofílicos pueden perder la vida debido a -
extracciones dentales por caries.

El cuidado de la boca comprende tanto atención regular del -
dentista, como limpieza apropiada de los dientes. Cepillar los dien-
tes elimina los residuos de alimentos, medio favorable al desarrollo
de bacterias. El cepillado es así mismo masaje de encías que estimu
la la circulación. Se ha recomendado una mezcla de sal y bicarbona-
to de sodio con sabor a menta como un sustituto barato y eficaz de la
pasta de dientes.

La prevención de la caries dental, en la dentición decidua, es
importante. Una higiene bucal y una dieta adecuada son esenciales-
para prevenir la caries.

El cepillado de los dientes deberá empezarse tan pronto como
broten los dientes temporales o deciduos. A la edad de dos años se -
deberá enseñar al niño a usar un cepillado de dientes chico, cepillán-
dose desde la encía hasta la orilla del diente. Al cepillar los dientes
no sólo se limpian éstos, sino que se estimula la encía. Deberá tener
un lugar donde colocar su cepillo de dientes y se le enseñará a cuidar
lo. Al niño de tres a cuatro años de edad se le enseñará a cepillarse
los dientes después de comer y en especial antes de irse a la cama. -
Al hacerlo, se estimula su interés por mantener sus dientes limpios-

y le ayuda a establecer una rutina que es muy útil a medida que crece. Al principio, no podrá usar el cepillo con una técnica perfecta, pero ésta mejorará con la práctica.

El momento más adecuado para la limpieza es por la noche, ya que durante el sueño, los procesos fermentativos en la cubierta saburral se desarrollan libremente. Esta limpieza es más perfecta si se emplean polvos o pasta dentífrica. Después se enjuagará suficientemente la boca.

La caries dental constituye una enfermedad crónica significativa en la mayor parte de los países industrializados. Afecta todos los grupos de edad, pero es el problema principal en niños, y su frecuencia varía considerablemente de una persona a otra. Parece que hay una correlación positiva entre la educación de salud dental paterna y la frecuencia de caries dental en niños; por lo tanto, los niños de áreas socioeconómicas depauperadas tienen más caries dental que los otros grupos. Son importantes en la frecuencia de este padecimiento los siguientes puntos: factores genéticos, dieta adecuada, buena higiene bucal y el uso de fluoruro.

La caries dental es un proceso que cursa con más o menos rapidez y destruye los tejidos duros dentarios (esmalte y dentina), por la acción combinada de bacterias y productos ácidos de fermentación. Produce una seguida inflamación y destrucción de la pulpa den

taria y, finalmente, se propaga al hueso que rodea al diente. También produce infecciones a distancia, en cualquier parte del organismo.

La caries comienza en los sitios que se forman depósitos o cubiertas que no se eliminan fácilmente. Tales sitios son las depresiones de la superficie masticatoria de las muelas, las zonas de contacto laterales de los dientes y la zona de tránsito del esmalte al borde de la encía. Esta membrana saburral, a menudo invisible depositada en estas zonas, está formada por moco, restos alimenticios y bacterias, las cuales encuentran en dichos restos un excelente medio de cultivo. Esta membrana es especialmente peligrosa cuando contiene materias que fermentan con facilidad (almidón, azúcar), y bacterias acidógenas. Según las ideas actuales, el ácido láctico producido es el que abre brecha en el esmalte y origina una descalcificación; en el esmalte descalcificado pueden penetrar las bacterias, que prosiguen la obra de destrucción hacia adentro. En estos fenómenos, toman parte también complicados procesos fermentativos. En opinión de muchos investigadores, en la producción de la caries es decisiva la intervención de un bacilo (*Lactobacillus acidophilus*); según otros, la importancia principal corresponde a los procesos fermentativos. Si se consideran los motivos causales conocidos hasta ahora, puede suponerse, con bastante seguridad, que tienen importancia las bacterias, la composición de la membrana formada (o sea, el medio nutritivo bacteriano) y los procesos fermentativos que se desarrollan. La

acción conjunta de estos factores es la que origina el proceso destructivo.

Al paciente se le debe explicar la importancia de que ingiriera los alimentos y bebidas que están prescritos, así como, el daño que les puede causar la ingestión de aquellos que se le prohíben.

Cabe suponer que el hecho de comer dulces entre una y otra comida deja azúcar en la boca por mayor tiempo, proporcionando así un medio más favorable para el desarrollo de caries.

Los estudios han demostrado que la dieta puede afectar la resistencia de los dientes a la caries.

La deficiencia de vitamina A afecta la integridad de las células formadoras de esmalte. Se ha confirmado desde hace mucho tiempo que se requiere vitamina C para la formación normal de dentina por los odontoblastos, de la colágena osteoide, del hueso alveolar, y del tejido conjuntivo de la encía. Sin embargo, no se sabe si la susceptibilidad a la caries sea modificada por el nivel de vitamina C de la dieta.

Las deficiencias dietéticas prolongadas y graves de calcio, fósforo y vitamina D en los niños pueden traducirse en la formación de esmalte y dentina defectuosos.

EVALUACION.

Durante su estancia en el hospital se pudo mantener aseada la cavidad oral y los dientes del niño y se proporcionó la orientación necesaria sobre el cuidado y aseo de la boca a la madre, pero no se pudo hacer la evaluación de los enseñado, en su hogar, por falta de tiempo para la realización del Proceso de Atención de Enfermería.

PROBLEMA.

Equimosis y hematomas.

MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA.

Pequeñas zonas de coloración azulada, en diferentes partes del cuerpo, zonas de piel azuladas con discreta elevación en miembros inferiores.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Cuando aparece un hematoma subcutáneo extenso (más de 1 a 2 cm de diámetro) que es causada por contusión, puede llamarse equimosis.

Las equimosis pueden presentarse por rotura vascular, lo cual permite fuga de sangre al tejido subcutáneo, se presentan aislada

das o en gran número en piel, mucosas serosas y en los diferentes órganos y tejidos.

Cuando la sangre queda atrapada en los tejidos de la economía (tejido conjuntivo, en los músculos o en las articulaciones), la acumulación se llama hematoma. Si el hematoma provoca una tumefacción visible (abultamiento), se habla de un tumor sanguíneo. La piel que recubre el hematoma de colores primeramente de azul (cardenal), y en los días sucesivos y debido a la transformación de la hemoglobina en bilirrubina adquiere un tinte verdeamarillento. Los pequeños hematomas se notan duros y compactos al palparlos, mientras que los de mayor tamaño muestran una consistencia blanda y fluctuante.

Toda rotura vascular, especialmente la de los pequeños capilares, por traumatismos externos (golpe, contusión, caída), origina una hematoma. Este puede producirse, prácticamente en cualquier parte del cuerpo. El hematoma puede tener asimismo causas internas (aumento de permeabilidad y ligera fragilidad de las paredes vasculares).

La hemorragia más frecuente en el paciente hemofílico son las subcutáneas (hematomas y equimosis).

NECESIDADES.

Prevenir que el paciente se golpee, para evitar la formación-

de equimosis y hematomas.

ACCIONES DE ENFERMERIA.

Orientar al niño sobre los efectos que le producen los traumatismos.

Orientar a la madre sobre algunas medidas de seguridad en el hogar y de recreación:

- Acojinarse rodillas y codos.
- Uso de barandales en la cama, acojinados con vendas, algodón, guata o algún otro material.
- Enseñar a los padres y al niño la forma de mantener sujetas las agujetas para prevenir caídas.
- Encomendarle pequeños mandados para hacer en casa (poner los platos, acomodar su ropa, etc.), para mantenerlo ocupado y hacerlo sentir útil.
- Planear en forma conjunta con los padres los sitios de recreo y paseo.
- Enseñar a los padres a distribuir los períodos de trabajo, descanso y ejercicio en la vida diaria.
- Que guarde adecuadamente los instrumentos peligrosos como cuchillos, herramientas, etc.
- Se le debe advertir al niño el peligro que representan las caídas, golpes, punciones, etc.

- De ser posible debe alfombrarse el sitio de juego.
- Si existen tapetes en el hogar deberán fijarse.
- Concientizar a la madre para que supervise los juegos del niño. Debe proporcionarle juguetes blandos y juegos de mesa, cuadernos para iluminar y recortar, pinturas, lápices, cuentos, ajedres, damas chinas, etc.
- Mantener el piso libre de juguetes u objetos con los que pueda tropezar.
- Inspeccionar que el lugar de juego esté libre de clavos, vidrios rotos, etc.
- No se le debe permitir correr mientras tenga caramelos o algún otro objeto dentro de la boca.
- Que se fomente en el niño los deportes, en los que no haya contacto físico como la natación, caminata, atletismo, etc.
- Que fomente en el niño el juego con otros niños de su edad.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Los traumatismos tisulares deben evitarse hasta donde sea posible.

Hay tres facetas que intervienen en los accidentes: el huesped (sujeto afectado), el agente (lo que es la causa directa del accidente)

y el ambiente (sitio y momento en que ocurrió).

La importancia de huésped como factor en la causa de los accidentes se pone de manifiesto por las diferencias que hay en la frecuencia a diversas edades.

La identificación de agentes ha permitido que se tomen algunas medidas de seguridad para la prevención, pero será imposible controlar por completo los accidentes mediante eliminación del agente.

El ambiente físico y social desempeñan una función importante en la producción de accidentes. Es el ambiente en que el agente y el huésped entran en acción, Época del año, hora del día, enfermedad, cambios de casa y frecuencia de accidentes a otros miembros de la familia, son de hecho factores que se relacionan con la ocurrencia de los accidentes.

El peligro es resultado no sólo de características de personalidad sino también de muchos otros factores, como exposición al peligro, funcionamiento sensitivo, motor y neural, capacidad para emitir juicios, grado de experiencia y capacitación y exposición a las tensiones sociales y de otros tipos.

En el paciente hemorrágico, el síntoma capital, son las hemorragias. Generalmente no son espontáneas, sino precipitadas por traumatismos o laceraciones, por leves que éstas sean. Su duración es prolongada.

Es de vital importancia que los padres y el niño entiendan qué puede hacer y qué no puede hacer. Permitir la autonomía máxima - que se ajuste con el nivel de la edad y el físico o con la seguridad - psicológica.

La edad afecta la capacidad de percibir e interpretar los estímulos del medio.

Las enfermedades hacen al sujeto más susceptible a accidentes y lesiones.

La prevención de accidentes es un aspecto importante en el cuidado del niño de todas las edades. La mayor parte de los accidentes ocurren en el hogar o cerca de él. Se le debe enseñar a los niños lo que pueden hacer y lo que es peligroso para ellos, y hasta que no tengan la edad suficiente para tener un buen juicio deberán estar bajo supervisión.

La supervisión permitirá al niño aprender lo que quiere conocer dentro de los límites de seguridad de su etapa de crecimiento y desarrollo. Deberá existir una relación recíproca entre la protección del niño y la educación apropiada para su etapa de maduración.

El niño de corta edad, por otra parte, percibe los objetos que pueden producirle daño, pero su experiencia no sea tal vez suficiente para saber que se encuentra en peligro, y es sólo a medida que su

experiencia aumente que podrá interpretar el significado de los estímulos potencialmente nocivos que percibe.

Es por la educación y el ensayo y error que los sujetos aprenden a identificar situaciones nocivas reales y potenciales. Los niños a menudo se encuentran en situaciones que todavía no han aprendido y que podrían ser nocivas si no se contará con orientación adecuada. A medida que aprenden lo que pueden hacer sin peligro de lesionarse y cómo protegerse, debe permitírsele al niño tener más responsabilidad de su propia seguridad.

El juego es una parte natural del cuidado asistencial. Es importante para el desarrollo físico, emocional y social del niño. Con el crecimiento del niño la importancia del juego aumenta: El desarrollo físico aumenta a través del juego. Los músculos se desarrollan y todas las partes del cuerpo se ejercitan. Durante el juego activo se puede descargar una energía excesiva. El desarrollo social ocurre cuando el niño participa en actividades con otros niños. El valor terapéutico del juego es tanto psicológico como físico, ya que sublima los impulsos de manera que éstos son liberados de manera adecuada y ayuda al niño a descargar sus tensiones emocionales. El juego es un modo de educación. El juego desarrolla la comprensión inicial de los valores morales. El niño empieza a distinguir entre lo bueno y lo malo. Empieza a aprender a no lastimar a otros niños con juegos rudos.

Cada grupo de niños de una edad goza con cierto tipo de juegos.

El juego durante la niñez sigue un patrón de desarrollo según la madurez del grupo. Cada grupo de edades prefiere ciertas actividades, sin que tenga mayor importancia el nivel socioeconómico, el medio ambiente o el grupo étnico cultural al que pertenezca el niño. Por lo general jugar con juguetes es lo que prefieren hasta la edad de ocho años. Después los niños gozan con juegos en los que interviene una gran actividad muscular, tal como correr. Después de esta etapa, los juegos o deportes donde existen reglas estrictas adquieren mayor importancia.

Cuando se escoge un juguete para el niño, se deberá tener en mente lo que le gusta y lo que le disgusta. El niño necesita juguetes seguros para que pueda jugar con ellos. No se le deberá dar juguetes puntiagudos, o que tengan filos ásperos o partes removibles pequeñas, juguetes inflamables, porque pueden lastimarse.

Se puede observar por medio del juego, el progreso hecho por el niño en desarrollo de la personalidad, capacidad de enfrentarse a la realidad y control de sus sentimientos. Por medio del juego el niño aprende a expresar sus sentimientos, ya sean de ira o de amor, en menor grado por acciones y más por palabras.

El niño cambia gradualmente del juego solitario y paralelo a una forma sencilla de juego cooperativo.

EVALUACION.

Mientras el niño estuvo hospitalizado, se pudo prevenir la aparición de lesiones equimóticas o hematomas, mediante el uso de barandales acojinados en la cuna y en ocasiones por medio de sujeción. Se dió la orientación pertinente a la madre sobre la prevención de éstos y cuando fue necesario se enseñó y supervisó la forma de realizar algunas actividades, pero no se pudo llevar a cabo la evaluación en el hogar por falta de tiempo.

PROBLEMA.

Aumentada dependencia materna.

MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA

El niño llora frecuentemente si no está cerca la madre.

No mantiene relaciones con otros niños de su edad.

Se autoagreda frecuentemente la lesión de la lengua provocó se sangrado.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Las enfermedades crónicas durante la niñez, tienden a interferir en el sano desarrollo de un niño, tanto física como emocionalmente.

La necesidad que tiene el niño de atención y cuidado continuo -

hace muy difícil para él alcanzar su meta en la lucha por la madurez, y la independencia emocional.

Si los padres no reconocen este problema, el niño permanece dependiente e innaduro socialmente. Las enfermedades prolongadas posiblemente pueden impedir que el niño desarrolle confianza en sus habilidades, y un sentido de aceptación por parte de sus compañeros.

El niño necesita amor y seguridad, pero también necesita una independencia graduada.

La integración adecuada de la personalidad y de la función de ego requiere que el individuo participe con y que sea aceptado por otros individuos y grupos de individuos.

La integridad adecuada del ego requiere que el individuo sea capaz de identificarse con otros individuos.

La sobreprotección materna parece producir comportamiento que interfiere con la adaptación del adulto.

La emoción se demuestra o se refleja en estados subjetivos de sentimientos, en comportamiento generado a partir de emociones y en cambios adaptativos.

Las emociones están relacionadas con los acontecimientos diarios. Ciertas situaciones tienden a evocar determinados sentimientos

y generalmente se buscan o se evitan, dependiendo totalmente del estado físico o psicológico.

La ira es una experiencia emocional incómoda y generalmente se evita; acompaña a la acumulación de la tensión o la frustración de las metas.

La expresión de un sentimiento o de una emoción puede lograrse a través de una gran variedad de reacciones del comportamiento y de adaptación. Además de las expresiones comunes vocales y las manifestaciones fisiológicas y psicológicas de la emoción puede haber:

- Energía generada por una emoción que debe reprimirse, la cual tiende a manifestarse en forma disfrazada e indirecta.
- El llanto que generalmente es una forma efectiva del comportamiento para aliviar la tensión o para expresar una emoción que no puede expresarse de otra manera.

La experiencia emocional está relacionada de manera compleja a la función psicológica y fisiológica total.

- El experimentar una emoción a cualquier grado requiere de gasto de energía.
- Las reacciones emocionales influyen y son influidas por el sistema nervioso, y pueden demostrarse correlaciones fisiológicas a la emoción.

- Las reacciones emocionales y sus correlaciones fisiológicas, cuando se sostienen durante cierto período, pueden conducir a cambios estructurales fisiológicos.
- El experimentar una emoción o un humor desagradable, generalmente tiene efectos negativos sobre toda la función fisiológica y psicológica.

La dependencia sobre otros, impuesta por la misma enfermedad constituye una pérdida de control.

Para algunos individuos una sensación de bienestar y de seguridad se logra a través del control o manipulación del ambiente de las personas que viven en el mismo, por encima y por fuera del autocontrol.

Cualquier interferencia con o cambio en la función fisiológica y psicológica normal es probable que produzca un desequilibrio psicológico porque: puede percibirse como una amenaza contra la vida; se puede tener miedo a las consecuencias desconocidas.

Puede mejorarse la situación de seguridad y bienestar por la presencia de una persona afectuosa y comprensiva.

Una sensación de bienestar y seguridad requiere que no haya amenaza contra la vida y la integridad del organismo.

La enfermedad y la hospitalización implican real o simbólica-

mente una amenaza real o potencial contra la vida y la integridad del individuo.

NECESIDADES.

Fomentar en el niño su autonomía e independencia.

Fomentar las relaciones con otros niños de su edad.

Prevenir que el niño se siga lesionando la lengua y prevenir - así que siga sangrando.

Animar a los padres para que inscriban al niño al Jardín de - niños.

ACCIONES DE ENFERMERIA.

- Proporcionar a los padres la información necesaria sobre el padecimiento.
- Orientar a los padres sobre los efectos nocivos de la - dependencia de otros.
- Orientar a los padres la importancia que tienen las rela - ciones sociales en el crecimiento y desarrollo del niño.
- Proporcionarle al niño oportunidades para asumir más - responsabilidad e independencia.
- Orientar a la madre para que propicie el acercamiento - del niño con otros niños de su edad.
- Realizar una visita domiciliaria para orientar a los padres.

sobre la importancia de que el niño acuda al jardín de niños para favorecer su autonomía y ampliar sus relaciones sociales.

- Permitir que la madre esté mayor tiempo posible con el niño.
- Sugerir a la madre el ingreso al grupo de hemofílicos del hospital, y darle a conocer los beneficios que le brindarán al niño y a la familia.
- Verificar que la madre lleve al niño a sus consultas con el psiquiatra.

FUNDAMENTACION CIENTIFICA.

Generalmente cuando el niño tiene una enfermedad corta que implica probablemente un buen pronóstico, los padres pueden estar ansiosos, pero su ansiedad no es la misma que la que sienten los padres de un niño que tiene una enfermedad crónica.

Se debe ayudar a los padres a comprender que ellos deben dar al niño crónicamente enfermo tantas experiencias normales de la niñez como sea posible, haciendo esto ayudarán al niño a adquirir una actitud sana y positiva para convertirse en un adulto emocionalmente maduro. Para que los padres puedan hacer esto satisfactoriamente, necesitan entender la naturaleza de la enfermedad del niño, su tratamiento, y las limitaciones exactas que la enfermedad impone a sus

actividades.

Es de vital importancia que los padres y el niño entiendan que puede hacer el niño y que no puede hacer. Sólo ejercitando sus habilidades será el niño capaz de alcanzar un sentido de capacidad y competencia.

Los padres deben entender cómo sus reacciones a la enfermedad del niño, tal como una gran preocupación por su salud, pueden ser un obstáculo, en vez de una ayuda, para la recuperación del niño. Su actitud positiva hacia la enfermedad ayudará al niño a aceptar sus limitaciones y a esforzarse por mejorar sus habilidades.

Aunque la seguridad del niño depende de ambos padres, se siente más cercano a la madre que a sus hermanos u otros adultos. Conoce a su madre como a una persona muy especial. Su necesidad del cariño de ella es tanta como la que puede tener de comida. Su relación para con ella es posesiva y egoísta. Él cree que ella puede protegerle de cualquier daño. Sus padres, en especial su madre, hacen seguro y estable el mundo del niño.

El niño que es separado de su madre tiene mucha dificultad en controlar el miedo de perder su presencia. No puede comprender la necesidad de esta separación.

La separación prolongada del niño de sus padres y de su hogar

producen diferentes efectos en cada niño, de acuerdo con su edad y las relaciones que tiene con sus padres. Por lo tanto, siente que su madre no quiere estar con él. Si hay visitas sin restricciones, se permite que el niño de rienda suelta a sus emociones de pena y de coraje con frecuencia, en vez de que las suprima hasta que llegue a su casa. Los padres, a pesar de las lágrimas de sus hijos, sienten menos angustia si no se les restringen las visitas.

Es un hecho comprobado que la mejor manera de evitarle al niño un traumatismo por hospitalización es que se le atienda en casa cuando está enfermo. Si la hospitalización es indispensable se deberá tratar por todos los medios de que su madre se quede con él.

La presencia física de aquellas personas que son importantes afectuosamente reafirman al individuo que está siendo atendido.

La conciencia de que no está solo es básico para la homeostasis psicológica.

La sensación de sentirse atendido por otra persona o personas es necesaria para la homeostasis psicológica.

El aislamiento, ya sea impuesto por uno mismo o por otros tiende a promover la desintegración de la personalidad a cualquier edad, con la disminución de la capacidad para mantener una función psicológica adecuada o para obtener un crecimiento y un desarrollo óptimos.

En una situación de amenaza, un individuo puede recibir el mayor apoyo de un miembro de la familia o del individuo con quien existe una relación estrecha y afectuosa.

El equilibrio psicológico necesita que el individuo tenga un medio adecuado de comunicación con otros.

Debe hacerse todo lo posible para que el niño tenga la oportunidad de interactuar con otros niños de su edad y objetos, siempre y cuando se apege a los requerimientos de la salud.

Un individuo puede utilizar la hostilidad, la dependencia o el rechazo como métodos para manejar las situaciones que producen ansiedad o problemas.

Una separación prolongada es más probable que produzca retardo emocional e intelectual del desarrollo del niño entre los tres meses y los cinco años de edad que si se hace en edades mayores (por ej., relaciones menos satisfactorias con personas de la familia o extrafamiliares, capacidad retardada para expresar o experimentar afecto, lenguaje y desarrollo cognoscitivo más lento).

Se pueden aumentar las sensaciones de bienestar y de seguridad en cierta situación mediante la identificación con otras personas que han experimentado la misma situación y la han resuelto satisfactoriamente.

Muchos hemofílicos se protegen en exceso y llevan una vida pasiva e improductiva; otros son agresivos y tienden a la autodestrucción.

Existen varios motivos por los que se manda a un niño a un jardín de niños: cuando el niño necesita la experiencia educativa para suplementar la que recibe en casa, cuando necesita la experiencia de socialización del contacto con otros niños y cuidado total bajo la guía de personas bien calificadas y cuando la madre tiene que trabajar fuera de casa para ayudar a los gastos de la familia.

En un jardín de niños se proporciona experiencia de investigación, experimentación, ejercitar la imaginación, actividades creadoras, resolución de problemas y socialización. También se le da experiencia en el proceso de interactuar con niños de grupos culturales y socioeconómicos diferentes al suyo.

Se aceptan niños de dos y medio años, tres años y cinco años en jardín de niños.

Los jardines de niños fomentan el crecimiento y desarrollo y mejoran la salud general del niño. Aumentan su capacidad para acción independiente, la confianza en sí mismo y el sentimiento de seguridad en diferentes situaciones. Ya que se encuentra en un ambiente planeado para satisfacer sus necesidades y bajo la vigilancia de expertos en cuidados infantiles, se desarrolla normalmente el entendimiento de sí

mismo y de otros y está mejor capacitado para manejar sus emociones.

El jardín de niños también amplía su apreciación de los medios de autoexpresión por medio de la pintura, la música y el ritmo. A medida que aprende más de la comunidad en que vive, está mejor capacitados para entender el mundo del cual su medio diario forma una pequeña parte.

Las actividades llevadas a cabo en los jardines de niños son primeramente las mismas que el niño realiza en casa, esto es, comer, hábitos de limpieza, tomar una siesta, prácticas de salud y juegos, tanto en el exterior como el interior. La escuela tiene equipo para actividades apropiadas a la edad y la capacidad del niño.

La preparación para el jardín de niños generalmente empieza con la confianza propia de la madre en la escuela que ha escogido. Si no tiene confianza, será casi imposible que comunique al niño esa confianza y haga de la escuela una experiencia placentera. Debe llevar al niños al plantel cuando la escuela no esté en funciones, para que conozca los alrededores antes de dejarlo solo con extraños. Debe conocer a su maestra durante esas visitas y aprender a confiar en ella. Puede sentirse más seguro si lleva un juguete o algo de la casa para hacer concreta la continuidad de la vida escolar con la del hogar.

Después de esta preparación, debe decidirse si el niño debe asistir a la escuela. Esto depende de si el niño obtendrá algo de la

experiencia, si se siente como en su casa, si le gusta su maestra y se siente seguro de que ella cuidará de él cuando no esté su madre, si disfruta de estar con otros niños, si conoce el sistema y confía en que su madre regresará y lo llevará a casa. Los niños deben saber estas cosas para sentirse seguros cuando los separen de su casa y de su madre más tiempo. Si la madre y el niño se sienten seguros de la experiencia escolar, el ajuste futuro será muy ventajoso y el niño disfrutará y se beneficiará de la experiencia.

La madre permanecerá con el niño el primer día y debe permanecer hasta que se sienta seguro sin ella. En forma gradual, se prolongará el tiempo que está en la escuela sin ella. Siempre debe decirle que se va, y asegurarle que regresará por él cuando terminen las clases. Algunos niños necesitan la experiencia de que la madre regrese después de un corto período de estar sin ella, para tener la certeza de que su retorno es parte del sistema de jardín de niños.

La enfermera que vigila la salud de los niños debe observar la salud de cada niño para hacer recomendaciones de cuidados necesarias.

EVALUACION.

Al permitir que la madre o algún otro miembro de la familia del niño estuviera el mayor tiempo posible con él se logró evitar que se siguiera lesionando la lengua y se favoreció la formación del coágulo y así la pronta cicatrización de la lesión.

Se dió la orientación descrita en las acciones de enfermería a la madre durante la estancia del niño en el hospital y se realizó la - visita domiciliaria, pero no se hizo adecuadamente la evaluación de lo adquirido en dicha enseñanza por falta de tiempo.

CONCLUSIONES.

La aplicación del Proceso de Atención de Enfermería es de gran importancia pues ayuda al personal de enfermería a sistematizar sus acciones para proporcionar cuidados específicos en base a los problemas y necesidades que manifieste y se detecten en el paciente de acuerdo a la patología que presenta.

Para la aplicación del Proceso de Atención de Enfermería se parte primeramente de la estructuración de un marco teórico en el que se hace referencia a los conocimientos que existen en la actualidad sobre el padecimiento que presenta el paciente, en este caso Hemofilia Clásica o Tipo A. Al elaborar el marco teórico se amplía y reafirman los conocimientos y las características de dicha enfermedad que por ser una patología poco común en nuestro medio, no se alcanzan a vislumbrar claramente.

El estudio de la fisiología de la hemostasis, reafirma los conocimientos sobre el proceso normal de la coagulación, en el que entran en acción primeramente las plaquetas en caso de hemorragia para formar el tapón plaquetario, posteriormente actúan los factores de la coagulación en la formación de dicho coágulo. En este proceso existen dos vías la intrínseca y la vía extrínseca para la activación de fibrina.

Si existe deficiencia de alguno de los factores de la coagulación.

el individuo puede presentar hemorragias continuas, las que en ocasiones no pueden controlarse satisfactoriamente, y pueden provocar la muerte del paciente.

El trastorno más frecuente de este tipo es la deficiencia del factor VIII de la coagulación, el cual puede causar la muerte del paciente por hemorragia grave si no se toman las medidas adecuadas en caso de una extracción dental o de una cirugía, o si existe en el plasma un inhibidor del factor VIII, no dejándolo actuar, por la continuidad de transfusiones de dicho factor.

Generalmente este tipo de pacientes presenta trastornos de la conducta por la sobreprotección que tienen por parte de sus padres o de personas que los atienden, por el temor a que muera por una hemorragia, por leve que sea; esto provoca que el paciente sea dependiente y no se baste a sí mismo ni para la resolver sus propios problemas.

El tratamiento además de incluir la terapéutica de reposición del factor VIII, debe incluir la orientación necesaria a los padres sobre las medidas de prevención específicas para evitar que el paciente se golpee y prevenir así hemorragias que pueden provocarle la muerte. Sobre todo debe proporcionarse terapia de apoyo a los padres y al niño por parte del psicólogo o psiquiatra cuando sea necesario para evitar daño psicológico grave y prevenir que lo sobreprotejan favoreciendo así su autonomía e independencia.

La historia clínica ayuda a valorar las condiciones generales de salud del paciente, las características del medio en el cual se desenvuelve, sus preferencias y lo que le desagrada, así como la forma como lo manejan sus padres en el medio familiar y el comportamiento del niño, también da a conocer la forma en que participan para su diagnóstico y tratamiento.

A través de la historia clínica se realiza el diagnóstico de enfermedad, el cual da la pauta para la identificación de los problemas y necesidades que presenta el paciente, para elaborar el plan de atención de enfermería y resolverlos satisfactoriamente y disminuir su estancia en el medio hospitalario.

Por medio de los datos obtenidos en la historia clínica se puede mencionar que el trastorno del paciente probablemente se deba a una mutación genética, pues dentro de los antecedentes familiares no existen datos de algún familiar presente o haya presentado, tendencia a las hemorragias; por lo que además es muy probable que la deficiencia del factor VIII sea grave, pues cuando esta patología se debe a mutación el trastorno tiende a ser más grave que cuando es hereditario.

El paciente muestra aumentada dependencia por parte de sus padres, sobre todo de la madre, pues lo protegen demasiado por el riesgo que representan para él las lesiones que provoquen hemorragia aunque esta sea leve; además evitan que el niño se relacione con otros

niños de su edad o juegue con ellos por miedo a que lo vayan a lastimar. Todo esto provoca que el niño no coopere adecuadamente en su tratamiento y diagnóstico por no estar habituado a más relaciones interpersonales y sociales que no sea con sus padres y hermanos.

Por medio de la exploración física se confirman los hallazgos encontrados en el interrogatorio como el sitio de la lesión de la lengua y las características del sangrado. También se detectó la presencia de equimosis en diferentes partes del cuerpo y hematomas en miembros inferiores.

A través de los exámenes de laboratorio se encuentran cifras de hemoglobina de 5.9 g/dl y hematócrito de 17%, lo que indica que el paciente tiene una anemia ferropenia ocasionada por el sangrado continuo de la lengua, en el que ha habido pérdida de eritrocitos y hemoglobina, reduciendo la cantidad de oxígeno transportado por ella, lo que pudiera ocasionar insuficiencia cardíaca por la sobrecarga del corazón para compensar la disminución y transportar oxígeno en cantidades adecuadas sobre todo a cerebro y riñón, los cuales pueden lesionarse si no tienen un aporte adecuado.

Las pruebas de coagulación sanguínea indican que los tiempos de tromboplastina parcial y tiempo de protrombina están dentro de las cifras normales, lo que indica que puede llevarse a cabo en forma normal la coagulación sanguínea, favoreciendo la formación del coágulo en la lesión de la lengua, pero esto no es posible, porque el niño se

lastima frecuentemente retirando el coágulo provocándose sangrado -
continuo que no se puede controlar sino hasta después de varios días -
de tratamiento con crioprecipitados y medidas locales.

A través del Plan de Atención de Enfermería se ha dado solu -
ción a cada uno de los problemas y necesidades que presentó el pacien -
te y fueron detectados en el diagnóstico de enfermería y se ha propor -
cionado la orientación necesaria a la madre para prevenir lesiones -
que provoquen sangrado en el niño y evitar que siga dependiendo de -
ella , para que llegue a la madurez como un individuo normal .

La orientación que se brindó a la madre no pudo evaluarse -
correctamente por falta de tiempo, pero es necesario que se realice
para saber si está llevando a cabo las indicaciones que se -
le hicieron tanto en el hospital como en su hogar , en forma correcta,
para el mejor cuidado del niño y corregir y retroalimentar lo enseñã -
do para favorecer una vida lo más normal posible en el niño.

BIBLIOGRAFÍA.

- ATKINSON D., Leislei y
Murray Mary Ellen Proceso de Atención de Enfermería.
Traduc. Teresa Garza Casais. Ed.
Manual Moderno. México, D.F. 1985
- BAENA Paz, Guillermina Instrumentos de Investigación. 7a. ed.
Ed. Mexicanos Unidos. México, D.F.
1981, 134 pp.
- BAEZ Villaseñor, José Hematología Clínica. 7a. ed. Ed. -
Francisco Mendez Oteo. México, -
D.F., 1981.
- BEESON B., Paul y
McDermontt Walsh Tratado de Medicina Interna de Cecil-
Loeb. Traduc. Alberto Folch. Tomo -
II. 14a. ed. Ed. Interamericana. -
México, 1977. 1352 pp.
- BEHERMAN E., Richard y
Victor C. Vanghen Nelson Tratado de Pediatría. Tomo -
II. 12a. ed. Ed. Interamericana. -
México, D.F., 1985.

- BEVERLY Eitter Du Gas Tratado de Enfermería Práctica.
Traduc. Antonio Garst. 3a. ed. Ed.
Interamericana. México, 1980.
- BOSCH García, Carlos La Técnica de Investigación Documen-
tal. 9a. ed. Ed. Edical.
México, 1979. 69 pp.
- BRUNNER Sholtis, Lillian Enfermería Médico Quirúrgica.
y Smith Suddart Doris Traduc. José Rafael Blengio y Fer-
nando Colchero A. 4a. ed. Ed. Inter-
americana. México, D.F., 1983. -
1562 pp.
- BRUNNER Sholtis, Lillian Manual de la Enfermera. Traduc. -
y Smith Doris. Arnulfo Ramos. Tomo I y IV. 5a. -
ed. Ed. Interamericana, México, D.
F., 1984. 510 pp.
- CASTELLANOS, Horacio Hematología Pediátrica. Ed. Médica
Panamericana. México, 1982.

- CATHERINE P., Anthony
y Jane K., Norma
Anatomía y Fisiología. Traduc. San-
tiago Sapiña Renard. Ed. Interame-
ricana. 9a. ed. México, 1980. 604
pp.
- DICCIONARIO Médico
Labor para la familia
Ed. Labor, México, 1979, 815 pp.
- GRIFFIT W., Janet y
J. Chistensen Paula
Proceso de Atención de Enfermería
Aplicación de Teorías, Guías y Mo-
delos. Ed. Manual Moderno. México,
D.F., 1985.
- GUYTON C., Arthur
Fisiología Humana. 4a. ed. Ed. -
Interamericana, México, 1980. 452 pp.
- HOEKELMAN A., Robert
y Cols.
Principios de Pediatría. Cuidados de
la Salud en la Niñez. Traduc. Fran-
cisco Bulnes González y Cols. Ed.
McGraw. México, D.F., 1982. -
2083 pp.

- I.M.S.S. JEFATURA de
Servicios de Enseñanza
e Investigación
- Progresos Recientes en Hematología.
I.M.S.S. México, 1978.
- LASCARI, Andre.
- Hematología Pediátrica. Ed. Interamericana. México, 1980.
- LEALELL S. Byrd y
Thorou A. Oscar Jr.
- Hematología Clínica. Traduc. Alberto Foch PI y Roberto Folch Fabre.
4a. ed. Ed. Interamericana. México,
1981. 688 pp.
- MARLOW R., Dorothy
- Enfermería Pediátrica. Traduc. Homero Vela Treviño. 5a. ed. Ed. Interamericana. México, D.F., 1983.
828 pp.
- MARRINER, An
- El Proceso de Atención de Enfermería, un enfoque Científico. Traduc. -
Alfonso Tellez Vallejo. 2a. ed. Ed.
Manual Moderno. México, D.F., -
1983.

- MARTINEZ C., Ma. del Carmen
Manual para la Opción Técnica de Análisis Clínicos. Unidad Académica del Ciclo de Bachillerato del Colegio de Ciencias y Humanidades. Depto. de Opciones Técnicas. 2a. impresión. México, 1980.
- McGEHEE Harvey, A. y Cols.
Tratado de Medicina Interna. Traduc. Santiago Sapiña Renard. 19a. ed. Ed. Interamericana. México, 1981. 1655 pp.
- NORDMARK T., Madelyn y Rohwerder W. Anna
Bases Científicas de la Enfermería. Traduc. Pérez Tamayo Ana María. 2a. ed. Ed. La Prensa Médica Mexicana. México, 1979.
- OLEA Franco, Pedro
Manual de Técnicas de Investigación Documental. 6a. ed. Ed. Esfinge. México, D.F., 1977. 234 pp.
- PICAZO Michel, Eduardo y Palacios Treviño Jaime
Introducción a la Pediatría. Ed. Francisco Mendez Oteo. México, D.F., 1980. 1018 pp.

- ROPER, N. y Cols Proceso de Atención de Enfermería.
Modelos de Aplicación. Traduc. -
Esther Sánchez Lozano. Ed. Intera-
mericana. México, D.F., 1983.
- SMITH H., Carl Hematología Pediátrica. 2a. ed. Ed.
Salvat Editores. México, 1982. 885
pp.
- TORTORA J., Gerard y Principios de Anatomía y Fisiología
Peter Anagnostakos N. Traduc. Janer Ruíz Humberto. Ed.
Harla. México, 1981.

A N E X O S

HISTORIA NATURAL DE LA HEMOFILIA

AGENTE: Deficit funcional de globulina antihemofílica (factor VIII)

E

HUESPED: Exclusiva de varones predispuestos genéticamente, mutaciones genéticas.

S

T

I

M

MEDIO AMBIENTE: Mujeres portadoras, hombres enfermos de cualquier estrato socioeconómico, consanguinidad, raza blanca (especialmente el Israelita.

U

L

O

Nivel de VIIIag normal nivel de VIIIcc disminuido al 0 - 5 % de los normal.

El desarrollo de la actividad de trombo-plastina plasmática esta disminuida o ausente en la cascada de la coagulación

Hemorragia del cordón umbilical o en la circulación.

Equimosis excesiva hematomas intramusculares, hemorragias púes de pequeños traumatismos en la naríboca (labios, lengua frenillo, encías) hemorragias durante erupciones o al mudar. Hematomas en tobillos, muñecas y cadera.

PERÍODO PREPATOGENICO		PERÍODO PATOGENICO		
PRIMER NIVEL DE PREVENCIÓN	SEGUNDO NIVEL DE PREVENCIÓN	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO	
<p>Promoción a la Salud</p> <ul style="list-style-type: none"> - Promoción sanitaria. - Educación nutricional. - Higiene personal. - Evitar el hacinamiento y promiscuidad. - Exámenes periódicos de Salud. - Sanear el ambiente. - Satisfacer las necesidades de vivienda, recreo y trabajo. 	<p>Prevención específica</p> <ul style="list-style-type: none"> - Asesoramiento genético prenatal. - Asesoramiento sobre planificación familiar (métodos definitivos,) - Evitar la consanguinidad. - Información sobre el padecimiento. - Control prenatal. - Hacer lo posible por descubrir portadores. - Consultas periódicas al médico. - Proporcionar dieta rica en vitaminas y hierro y vitamina C. 	<p>Diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"> - Historia clínica y examen físico para identificar antecedentes de trastornos hemorrágicos. - Exámenes de Laboratorio: <ul style="list-style-type: none"> + Tiempo de trombo-plastina parcial. + Tiempo de protrombina. + Pruebas de generación de tromboplastina. 	<p>Tratamiento</p> <ul style="list-style-type: none"> - Plasma fresco congelado. - Citoprecipitados. - Concentrados comerciales del factor VIII. - Eritrocitos aglomerados. - Aplicación de trombina y adrenalina, frío y presión en el sitio de la lesión si es accesible. - Agentes antifibrinolíticos. - Inmovilización de la articulación y aplicación de frío y vendajes. - Control del dolor con anti-pirazolónicos. - Reposos en cama. - Exanguíneo transfusión. - Emplear concentrados del factor IX. 	<p>Limitación del Daño</p> <ul style="list-style-type: none"> - Iniciar ejercicios vivos en un plazo de hrs, sin apoyar. - Evitar cauterizar sutura de la lesión. - Prevenir que la lesión se infecte. - No aplicar amikás en caso de hematuria. - Transfundir a los pacientes sólo cuando e luteramente neces de reposición ad en caso de cirugía. - Evitar el sobre el paciente. - Prevenir que el paciente se golpee. - Evitar la ingestión de aspirinas. - Proporcionar dieta en hierro y vitaminas. - Evitar la sobreexposición a infecciones.

ETIOLOGIA NATURAL DE LA HEMOFILIA

MUERTE

Equimosis excesivas, - hematomas intramusculares, hemorragias después de pequeños traumatismos en la nariz, - boca (labios, lengua, - frontero, encías) hemorragias durante erupciones o al mudar. Hematomas en tobillos, codos, muñecas y cadera.

Hemorragia del cordón umbilical o en la circulación.

El desarrollo de la actividad de tromboplastina plasmática está disminuida o ausente en la cascada de la coagulación

Artritis, anquilosis, hemorragia en tejidos blandos, en retroperitoneo. Aparición de inhibidores del factor VIII. Hemorragias durante extracciones dentales, intervenciones quirúrgicas. Hemorragias en tejido laxo por debajo de la lengua, en faringe, cuello y tórax. Hemorragia gastrointestinal. Hemorragia intracerebral.

El desarrollo normal de la actividad de tromboplastina plasmática está disminuida o ausente en la cascada de la coagulación

PERIODO PATOGENICO	
SEGUNDO NIVEL DE PREVENCIÓN	TERCER NIVEL DE PREVENCIÓN
<p>Diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"> - Historia clínica y examen físico para identificar antecedentes de trastornos hemorrágicos. - Exámenes de Laboratorio: <ul style="list-style-type: none"> + Tiempo de tromboplastina parcial. + Tiempo de protrombina. + Pruebas de generación de tromboplastina. 	<p>Tratamiento</p> <ul style="list-style-type: none"> - Plasma fresco congelado. - Crioprecipitados. - Concentrados comerciales del factor VIII. - Eritrocitos aglomerados. - Aplicación de trombina y adrenalina, frío y presión en el sitio de la lesión si es accesible. - Agentes antifibrinolíticos. - Inmovilización de la articulación y aplicación de frío y vendajes. - Control del dolor con anti-pirazotónicos. - Reposos en cama. - Exanguíneo transfusión. - Emplear concentrados del factor IX.
	<p>Limitación del Daño</p> <ul style="list-style-type: none"> - Iniciar ejercicios pasivos en un plazo de 48 hrs. sin apoyar peso. - Evitar cauterización y sutura de la lesión. - Prevenir que la lesión se infecte. - No aplicar amikán en caso de hematuria. - Transfundir a los pacientes sólo cuando es absolutamente necesario. - Emplear la terapéutica de reposición adecuada en caso de cirugía. - Evitar el sobrepeso en el paciente. - Prevenir que el paciente se golpee. - Evitar la ingestión de aspirinas. - Proporcionar dieta rica en hierro y vitamina C. - Evitar la sobreprotección. - Prev. Infec. respiratorias.
	<p>Rehabilitación</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fisioterapia, tracción y férulas. - Corrección quirúrgica. - Adiestramiento del enfermo y sus padres sobre su cuidado. - Llevar a cabo las medidas higiénico-profilácticas adecuadas. - Asistencia dental constante. - Asistencia a sus citas oportunamente. - Fomentar la autonomía e independencia en el niño. - Fomentar los deportes que eviten el contacto físico. - Que el niño asista a escuelas ordinarias. - Proporcionar orientación vocacional. - Que acuda a sus citas con psicólogo o psiquiatra. - Ingreso al grupo de hemofílicos.

<p>El primer paso es el de la organización. En primer lugar, el estudio de las necesidades y de los recursos. Después, la definición de los objetivos y la planificación de las actividades. Finalmente, la ejecución y el control.</p> <p>En la organización, se debe tener en cuenta la estructura, el personal y los recursos. La estructura debe ser clara y sencilla. El personal debe ser competente y motivado. Los recursos deben ser suficientes y bien utilizados.</p> <p>El control es el proceso de verificar que las actividades se están realizando de acuerdo con el plan. Esto implica la medición, el análisis y la corrección de las desviaciones.</p>	<p>El segundo paso es el de la ejecución. En este momento, se pone en marcha el plan que se ha diseñado. Es importante tener en cuenta que la ejecución puede ser más difícil de lo que parece. Se deben tener en cuenta los cambios que se van produciendo a lo largo del tiempo.</p> <p>El control es un proceso continuo que debe realizarse a lo largo de toda la ejecución. Esto permite detectar y corregir los errores a tiempo. También permite evaluar el progreso y ajustar el plan si es necesario.</p> <p>El éxito de un proyecto depende de la calidad de la organización, de la ejecución y del control. Si cualquiera de estos aspectos falla, el proyecto puede fracasar.</p>	<p>El tercer paso es el de la evaluación. Una vez que se ha completado el proyecto, es necesario evaluar los resultados. Esto implica comparar los resultados reales con los objetivos que se habían establecido.</p> <p>La evaluación puede realizarse a nivel de proyecto o a nivel de organización. En cualquier caso, es importante tener en cuenta tanto los aspectos positivos como los negativos.</p> <p>Los resultados de la evaluación pueden utilizarse para mejorar el desempeño futuro. Esto puede implicar cambios en la organización, en la ejecución o en el control.</p> <p>Finalmente, es importante recordar que la gestión es un proceso continuo que requiere un compromiso constante por parte de todos los involucrados.</p>
--	---	--

PROBLEMA	MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA	FUNDAMENTACION CIENTIFICA	NECESIDADES	ACCIONES DE ENFERMERIA	FUNDAMENTACION CIENTIFICA	EVALUACION
Reacción alérgica durante la administración de crioprecipitados.	Urticaria generalizada	<p>Reacción alérgica - es una manifestación tisular que es resultado de un proceso inmunológico (interacción entre un antígeno y un anticuerpo). Cuando el cuerpo es invadido por el antígeno, que suele ser una proteína, misma que es reconocida como extraña ocurren una serie de hechos destinados a hacer inocuo al invasor, y a expulsarlo.</p> <p>Escalofríos fiebre y urticaria durante la transfusión anuncian una reacción transfusional hemolítica, pero más a menudo se debe a reacciones antígeno-anticuerpo que abarcan leucocitos, plaquetas o proteínas plasmáticas. Esto suele ocurrir en los pacientes transfundidos previamente.</p> <p>La urticaria es un proceso en el cual se produce en el cuerpo zonas de inchazón, denominadas pápulas o ronchas, en respuesta a una sustancia alérgica. Suele producirse la histamina liberada en las zonas locales de piel, o en respuesta a un alérgeno que penetra en los líquidos circulantes.</p>	Controlar la reacción urticarial.	<p>Suspender la transfusión de crioprecipitados.</p> <p>Administrar Hidrocortisona (150 mg. I.V., Dosis única)</p>	<p>Ante cualquier signo de reacción transfusional, hay que interrumpir el goteo y avisar inmediatamente al médico.</p> <p>Si un paciente que esta recibiendo una transfusión manifiesta hipersensibilidad (por ej. urticaria, prurito, sibilancias), no es preciso suspender la transfusión a menos que los síntomas aumenten de gravedad.</p> <p>Las reacciones leves a menudo pueden tratarse con medidas sintomáticas si se descarta la existencia de hemólisis.</p> <p>Las manifestaciones de enfermedad alérgica de duración limitada como la urticaria, pueden suprimirse con dosis adecuadas de glucocorticoides administrados como complemento de la terapéutica primaria.</p>	<p>Con la suspensión de la transfusión y la aplicación inmediata de hidrocortisona se logra que la reacción urticarial ceda, y se pueden continuar posteriormente la transfusión de los crioprecipitados.</p>

PROBLEMA	MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA	FUNDAMENTACION CIENTIFICA	NECESIDADES	ACCIONES DE INTERVENCIÓN	FUNDAMENTACION CIENTIFICA	EVALUACION
Durificación de la higiene bucal y dental.	Mucosa orgánica con restos de alimentos y sangre.	El cuidado de la boca tiene dos aspectos: el físico y higiénico. La limpieza de la cavidad bucal da sensación de limpieza y frescura y es, además, conveniente y saludable. Tal cuidado no debe ser exagerado, para no perjudicar, por medio de decoloración, la flora bucal. Entre los dientes según su forma y posición, quedan resacas o restos de comida y de sustancias que favorecen la producción de caries dentaria e inflamación de las encías. El niño acostumbra desde la nacimiento a lamerlo a la manecita inactiva, sino también a la limpieza de la boca. Es importante que la boca este limpia y fresca para que se quiera comer y se disfrute el alimento. Muchos dentistas recomiendan el cepillado de los dientes después de cada comida o por lo menos enjuagar la boca al terminar de comer. Estas medidas ayudan a evitar la acumulación de partículas de alimento sobre y entre los dientes lo cual predispone a la caries dental.	Mantener sana la cavidad bucal. Prevenir la caries y la inflamación de las encías. Orientar a la madre sobre el uso de la técnica de cepillado y al uso de pasta dental.	Animar al niño a mantener la higiene bucal y dental. Orientar a la madre sobre la importancia de la higiene bucal y dental. Orientar a la madre sobre el uso de pasta dental.	Las labores de enfermería que incluyen la boca, la faringe y el esófago (por ej., higiene bucal, alimentación por sonda y aspiraciones gástricas), se deben llevar a cabo con todas las precauciones necesarias para prevenir lesiones físicas o traumáticas o infecciosas. Las prácticas higiénicas varían según las normas culturales, creencias y valores morales y la capacidad de conservación de hábitos educados de limpieza y arreglo personal. Las bacterias hemofílicas pueden producir la enfermedad de las encías dental por caries. El cuidado de la boca con un cepillado regular del denticado como limpieza apropiada de los dientes, cepillado con el limón los residuos de alimentos, que representa un medio favorable al desarrollo de bacterias. El cepillado es así mismo un medio de enjuague dental. La higiene bucal adecuada contribuye a lograr un buen estado nutricional. Al paciente se le debe explicar la importancia de que ingiera los alimentos y bebidas que estén prescritas, así como el daño que les puede causar la ingestión de aquellos que se le prohíben. La caries dental es un proceso que cursa con una o varias etapas y destruye los tejidos duros dentarios (esmalte y dentina) por la acción combinada de productos ácidos de fermentación. La caries comienza en las áreas en que se forman depósitos o sustancias que se acumulan fácilmente. Esta materia ablanda, se endurece, se deposita en estas zonas esta formada por moco, restos alimenticios y bacterias las cuales encuentran en dicho medio un excelente medio cultivo. Esta materia es especialmente peligrosa cuando contiene materia que fermenta con facilidad (alimento, azúcar) y bacterias acidogénicas.	

G L O S A R I O .

- ANQUILOSIS.** Privación de movimiento en las articulaciones.
- AUTOSOMICO.** Cromosomas de pares iguales, no sexuales.
- COAGULACION.** Paso del estado líquido al de coágulo o cuajo.
- CONGENITO:** Existente ya desde el nacimiento.
- CROMOSOMA:** (Literalmente: Corpúsculo coloreado por la intensidad tonalidad que adquieren con los colores básicos de anilina). Son unos cuerpos microscópicos existentes en el núcleo de las células, constituidos por una sustancia especial de naturaleza proteica denominada cromatina. Son individualidades morfológicas celulares bien definidas, cuyo número es fijo y constante para todas las células de una especie a otra.
- DIATESIS.** Predisposición especial del organismo o receptividad aumentada hacia una enfermedad.
- DELETEREA.** Venenoso, que destruye la salud. Perjudicial.
- DIAGNOSTICO DE ENFERMERIA.** Problemas de salud cuyo potencial para resolución depende de los conocimientos y actividades adecuadas de la enfermera.

ELECTROFORESIS. Fenómeno consistente en la migración hacia los electrodos de las partículas coloidales sometidas a la acción de un campo eléctrico. El paso de la corriente continua por una suspensión de partículas provoca la migración de las mismas: Los que tienen carga negativa se dirigen hacia el ánodo - (anaforesis) y los de carga positiva hacia el cátodo (cataforesis).

HEMOLISIS. Disolución de los corpúsculos sanguíneos.

HEMOSTASIS. Conjunto de mecanismos que impiden, atenúan o hacen cesar la extravasación de la sangre.

HERENCIA. Propiedad que tienen los seres vivos de transmitir a su descendencia los caracteres especiales de su clase.

MIELOBLASTO. Primeras fases de los leucocitos o glóbulos blancos de la sangre.

POLIMARIZACION. Reacción o serie de reacciones mediante las cuales numerosas moléculas pequeñas de un monómero son soldadas y forman moléculas gigantes de un monómero.

POLIMERO. Compuesto formado por dos o más moléculas de una sustancia sencilla que se unen para formar otra de mayor peso molecular.

PROCESO DE ATENCION DE ENFERMERIA. Recopilación de datos, una formulación de desiciones que incorpora a la valoración y modificación subsiguiente como mecanismos de retroalimentación que estimulan la resolución final de los problemas del paciente - relacionados con la enfermera.