



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**



**INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA EN
PACIENTES CON HEMOFILIA B EN EL HOSPITAL INFANTIL DE
MÉXICO, "FEDERICO GÓMEZ", EN MÉXICO, D. F**

T E S I N A

**QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN ENFERMERÍA INFANTIL PRESENTA:**

SONIA MOLINA CERDA

CON LA ASESORÍA DE:

DRA. CARMEN L. BALSEIRO ALMARAZ

MÉXICO, D. F.

JUNIO DEL 2008.



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 esta 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.

AGRADECIMIENTOS

A la Doctora Lasty Balseiro por la asesoría de metodología y corrección de estilo brindada que hizo posible la feliz culminación de ésta tesina.

A la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia (E.N.E.O) por las enseñanzas recibidas a lo largo de la especialidad de enfermería Infantil I a través de sus excelentes maestros.

Al Hospital Infantil de México “Federico Gómez “, a todo su personal de enfermería, por las facilidades otorgadas en la recolección de la información actualizada.

DEDICATORIAS

A mi madre Amparo Cerda Jiménez † por estar conmigo siempre, por apoyarme en cada momento y por haber sembrado los principios de la superación profesional y personal que me permitieron alcanzar ésta meta, por ser la única que creyó en mi, a pesar de mi.

A mis hermanos Serbelino Molina Cerda, Sergio Molina cerda y Jesús Molina Cerda, con quienes he compartido todo en la vida, momentos difíciles pero también de alegría.

Muy en especial a mi hermana María Dilia Molina Cerda quien es un ejemplo de vida y un deseo de superación constante, un gran motivo para seguir adelante y culminar ésta especialidad.

A mis compañeros de la especialidad, a Adriana Morales Maza (Mi partner), a Norma Moreno Granados, a Griselda Moreno Salmerón, a Beatriz González Herrera (Betychina) y a Luis Wong Ledesma, que estuvieron conmigo durante toda la especialidad apoyándome en lo necesario hasta culminar ésta meta.

CONTENIDO

INTRODUCCIÓN	1
<u>1. FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE TESINA</u>	3
1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN PROBLEMA	3
1.2. IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA	6
1.3. JUSTIFICACIÓN DE LA TESINA	6
1.4. UBICACIÓN DEL TEMA DE ESTUDIO	7
1.5. OBJETIVOS	8
1.5.1.General	8
1.5.2.Específicos	8
<u>2. MARCO TEÓRICO</u>	9
2.1. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA EN HEMOFILIA B	9
2.1.1.Conceptos Básicos	9
- Definición	9
- Clasificación	10
• Tipo	10
- Hemofilia A	10
- Hemofilia B	10
- Hemofilia C	10
• Severidad	11
- Leve	12
- Moderada	12

- Grave o Severa	12
- Antecedentes Históricos y Herencia	12
- Epidemiología	14
2.1.2. Fisiopatología	15
- Coagulación	15
• Formación del coágulo	16
• Retracción del coagulo	16
• Fibrinólisis.	17
- Factores de coagulación	17
- Mecanismos de la coagulación	18
• Mecanismo extrínseco	19
- Etapa I	19
- Etapa II	19
- Etapa III	20
• Mecanismo intrínseco	20
- Etapa I	21
- Etapa II	21
- Etapa III	21
2.1.3. Manifestaciones clínicas	22
- Hemartrosis	23
• Complicación	23
- Hemorragia muscular	24
• Complicación	24
- Hemorragia bucal	24

- Hematuria	25
- Hemorragias potencialmente mortales	25
• Intracraneal	26
• Medula espinal	26
• Garganta	26
• Intra-abdominal	26
• Compartimiento de extremidades	27
• Intra-ocular	27
2.1.4. Diagnóstico y Tratamiento	28
- Diagnóstico	28
• Interrogatorio y Exploración física	28
• Exámenes de laboratorio	29
- Tiempo de sangría	29
- Recuento de plaquetas	30
- Tiempo de protrombina (TPT)	31
- Tiempo de tromboplastina (TTP)	31
- Cuantificación del Factor IX	32
- Tratamiento	32
• Concentrados	32
• Plasma	33
• Sangre	33
• Tratamiento Profiláctico	34
2.1.5. Atención especializada de enfermería infantil	35
- Intervenciones de enfermería preventivas	35

• Situaciones que provocan hemorragias	35
• Episodios hemorrágicos a cualquier nivel	36
• Medidas en caso de hemorragia	37
• Exámenes odontológicos periódicos	38
• Ambiente seguro en el domicilio	39
• Actividades recreativas	39
• Actividades físicas apropiadas	40
• Aplicación de vacunas	41
- Intervenciones de enfermería intrahospitalarias	42
• Exploración física del paciente	42
• Aplicación de vacunas	43
• Toma y registro de signos vitales	44
• Ambiente seguro intrahospitalario	45
• Pruebas y procedimientos diagnósticos	45
• Preparación y ministración de concentrados	45
• Ministración de medicamentos	47
• Reposo en cama	48
• Disminución del dolor	49
• Evacuaciones y micciones	50
• Dieta	50
- Intervenciones de enfermería en rehabilitación	51
• Evaluación de la función motora	51
• Evaluación de reflejos	52
• Programa de ejercicios de movilidad	52

- Ejercicios para mantener o mejorar los arcos de movimiento de las articulaciones	53
- Ejercicios para fortalecer los músculos de las rodillas, codos y pies	54
- Ejercicios para el hombro y las muñecas	55
3. <u>METODOLOGÍA</u>	58
3.1. VARIABLES E INDICADORES	58
3.1.1. Dependientes	58
- Indicadores de la variable	58
3.1.2. Definición operacional	59
3.1.3. Modelo de relación de influencia de la variable	63
3.2. TIPO Y DISEÑO DE LA TESINA	64
3.2.1. Tipo de tesina	64
3.2.2. Diseño de tesina	65
3.3. TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADOS	66
3.3.1. Fichas de trabajo	66
3.3.2. Observación	66
4. <u>CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES</u>	67
4.1. CONCLUSIONES	67
4.2. RECOMENDACIONES	72

5. <u>ANEXOS Y APÉNDICES</u>	80
6. <u>GLOSARIO DE TÉRMINOS</u>	122
7. <u>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</u>	136

INTRODUCCION

La presente investigación documental tiene por objeto analizar las intervenciones de enfermería especializada infantil en pacientes con Hemofilia B en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” en México, D. F.

Para realizar tal análisis se ha planeado desarrollar en ésta investigación, en el primer capítulo la fundamentación del tema de investigación que tiene diversos apartados de importancia entre los que se encuentran: Descripción de la situación problema, Identificación del problema, Justificación del tema, Ubicación del mismo y Objetivos.

En el segundo capítulo, se da a conocer el marco teórico de la variable, intervenciones de enfermería infantil en donde se ubican todos los fundamentos teórico-metodológicos de la enfermería especializada y que apoyan el problema y a los objetivos de ésta tesina. Es decir, el marco teórico reúne las fuentes primarias y secundarias del problema y los objetivos.

En el tercer capítulo se ubica la metodología que incluye la variable de la enfermería infantil y el modelo de relación de influencia de la misma. También se incluye en éste capítulo las técnicas de investigación utilizadas entre las que se encuentran: Fichas de trabajo y Observación.

Finaliza ésta documentación con las conclusiones y recomendaciones, anexos y apéndices, glosario de términos y las referencias bibliográficas que se encuentran en los capítulos cuarto, quinto, sexto y séptimo, respectivamente.

Es de esperarse que al culminar ésta tesina se pueda esperar un panorama más general de lo que significa la enfermería infantil en la atención de los pacientes con Hemofilia B y con ello resolver en parte la problemática estudiada.

1. FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE TESIS

1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACION PROBLEMA

El Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, es un organismo de salud descentralizado de tercer nivel que se dedica a brindar atención especializada a niños entre cero y dieciocho años de edad, de diversas patologías, así como de diferentes estratos sociales y que no cuentan con seguridad social. En su mayoría los pacientes que acuden a éste Hospital provienen de las zonas conurbadas del Distrito Federal, regiones del Estado de México, Hidalgo, Veracruz, Guerrero y Oaxaca, por lo cual es considerado de concentración.

Este Instituto fue construido y situado en la Calle de Doctor Márquez en la Delegación Cuauhtemoc e inaugurado el 30 de Abril de 1943 por el Doctor Federico Gómez Santos y en ese entonces contaba con 550 camas y todos los adelantos de equipo técnico de la época. Para el año de 1980 el Hospital adquiere el nombre de su fundador “Federico Gómez” como homenaje a su vida y trayectoria y a la fecha es reconocido como el primero de los Institutos Nacionales de Salud y trabaja cada día para seguir siendo “La Cuna de la Pediatría en México y Latinoamérica”.

Para brindar la atención especializada a los pacientes pediátricos que tiene, éste hospital cuenta con personal médico y paramédico calificado de diversas especialidades, todos ellos coordinan esfuerzo y conocimiento para brindar la atención que el paciente requiere.

Parte primordial de los servicios que presta el instituto, están los proporcionados por el personal de enfermería, éste constituye más de seiscientas ochenta personas en plantillas, el cual se coordina en diferentes niveles jerárquicos y trabajan en la atención al paciente las veinticuatro horas del día en cuatro turnos, de ahí que éste hospital cuente con una Subdirectora, una Subjefe de piso, veintisiete Jefes de enfermeras, treinta Jefes de piso, noventa y cuatro Especialistas y quinientas treinta y cinco Enfermeras Generales, como parte de su personal administrativo y operativo.

Entre los pacientes que atiende el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” existe un número considerable de enfermos con Hemofilia B y aunque no existen datos confiables sobre la incidencia de Hemofilia en nuestro país, se estima que en México debe haber poco más de seis mil pacientes con Hemofilia, de entre los que la del tipo B ocupa un 12%.

La atención de estos pacientes desde luego que esta en manos de todo el personal del hospital, incluyendo el de enfermería, pero no siempre del especializado, esto significa que muchas veces el paciente se queda con carencias debido a que el personal no cuenta con el recurso para la atención requerida.

Desde luego, la carencia de éstos recursos se pone de manifiesto cuando el paciente necesita por ejemplo un manejo cuidadoso y mínimo de la vía endovenosa y ésta es manipulada en exceso favoreciendo así también las infecciones intrahospitalarias o que por una mala fijación éstas se retiren incidentalmente teniendo que multipuncionar al paciente. Otro claro ejemplo puede ser la movilización excesiva e injustificada de un paciente cuando sus niveles plaquetarios no son los óptimos, o cuando dicha sujeción al paciente pediátrico implica un riesgo en las medidas de su propia seguridad.

Por todo lo anterior, en ésta tesina se darán las bases en la medida de lo posible para que de hoy en adelante la atención de la enfermera especialista infantil a los pacientes con Hemofilia B, sea la adecuada y lo lleve a su pronta recuperación así como a mejorar su calidad de vida.

1.2. IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA

La pregunta fundamental eje de ésta tesina es la siguiente:

¿Cuales son las intervenciones de enfermería especializada en pacientes con Hemofilia B en el Hospital Infantil de México, “Federico Gómez”, en México, D. F?

1.3. JUSTIFICACION DE LA TESINA

La presente tesina, se justifica por varias razones:

En primer lugar se justifica por que hay pocas investigaciones relacionadas con la enfermería especializada infantil que tengan que ver con los aportes necesarios para los pacientes con Hemofilia B.

En segundo lugar ésta tesina se justifica porque se pretende diagnosticar desde el punto de vista teórico y empírico el cuidado especializado que requieren los pacientes con Hemofilia B por ello en ésta tesina se propone a partir de éste diagnóstico diversas medidas

de atención especializada que garanticen que un paciente con Hemofilia B tengan la mejor atención.

1.4. UBICACIÓN DEL TEMA DE ESTUDIO

El tema de la presente tesina se ubica en la disciplina de Pediatría y Enfermería.

Se ubica en pediatría porque esta disciplina es la que se encarga de proporcionar atención a los niños que así lo requieren ya que toma en cuenta su nivel de desarrollo así como las alteraciones más frecuentes de la infancia.

Se ubica en enfermería por que esta profesión es la que cuenta con las habilidades y conocimientos que le permiten ofrecer cuidado integral al niño y a su familia y en donde la enfermera especialista infantil procura éste cuidado, basado en acciones concretas que le permitan racionalizar sus acciones y que garantizan la mejor atención al paciente pediátrico.

1.5. OBJETIVOS

1.5.1.General.

- Analizar las intervenciones de enfermería especializada en pacientes con Hemofilia B en el Hospital Infantil de México, “Federico Gómez”, en México, D. F.

1.5.2.Específicos

- Identificar las principales funciones y actividades de la enfermera especialista infantil que permitan guiar las acciones de todas las enfermeras en esta especialidad para lograr la calidad de la atención de los pacientes pediátricos.
- Promover diversas acciones con las cuales se pueda mejorar la enfermería infantil para que los pacientes con Hemofilia B puedan también mejorar en todos los aspectos mediante el cuidado especializado.

2. MARCO TEORICO

2.1. INTERVENCIONES DE ENFERMERIA ESPECIALIZADA EN HEMOFILIA B

2.1.1. Conceptos Básicos

- Definición

La Hemofilia B es un desorden recesivo de la coagulación ligado al sexo, en el que la actividad biológica del Factor IX está reducida debido a que su molécula, aunque esta presente es funcionalmente imperfecta.¹

Se dice que es un desorden genético de tipo recesivo que esta ligado al sexo, porque esta enfermedad es hereditaria y esta relacionada con el cromosoma "X", lo que implica que es transmitido por las mujeres a su descendencia de varones.

Por otra parte, la actividad biológica reducida del Factor IX debido a su molécula imperfecta significa que afecta la facultad natural de la sangre para formar un coágulo, siendo entonces considerado un trastorno hemorrágico debido a un tiempo de sangrado prolongado.

¹ Juan Games Eternd. Introducción a la Pediatría. Ed. Méndez Editores. 7ma. ed. México, 2006 p. 579.

- Clasificación

Como ya se menciona, la Hemofilia es en general un trastorno que se caracteriza por la aparición de hemorragias internas y externas que se deben al deficiente funcionamiento de un factor de coagulación. Basados en esto la Hemofilia, se clasifica de la siguiente manera:

- Tipo

- Hemofilia A

También llamada Hemofilia Clásica la cual se caracteriza por el déficit del Factor VIII de la coagulación.

- Hemofilia B

También llamada enfermedad de Christmas y se caracteriza por el déficit del Factor IX de la coagulación.

- Hemofilia C

Es la deficiencia del Factor XI de la coagulación y representa menos del 5% de todas las enfermedades de Hemofilia.²

² William Hay. Diagnóstico y Tratamiento Pediátricos. Ed. El Manual Moderno. México, 1999. p. 750.

El presente trabajo se basa específicamente en la Hemofilia B porque como ya se mencionó existen pocas investigaciones acerca de éste padecimiento en comparación con la Hemofilia A o Clásica y a diferencia de la Hemofilia C en la que los casos presentes aún en el Hospital Infantil son exigüos.

- Severidad

Tanto la Hemofilia A como la B tienen las mismas manifestaciones clínicas lo que las hace indistinguibles entre sí y solo observadas desde un punto de vista molecular, podría mirarse la diferencia entre ambas ya que actúan de forma distinta en la cascada de la coagulación.³ De hecho solo por los síntomas en las articulaciones un niño podría aparentar ser una persona “normal”. (Ver Apéndice No. 1)

La Hemofilia, se manifiesta por tendencia a sangrar, bien sea de manera inducida o espontánea, es decir que ocurre sin un claro factor provocativo. El que el sangrado sea espontáneo o tenga que ser provocado depende del grado de severidad de la Hemofilia, para tal efecto, se dice que una Unidad (U) de cada factor se define como la unidad presente en un mililitro de plasma normal, por lo que 100 mililitros de plasma normal, contendrán 100 unidades por decilitro (o

³ Robert Hoekelman. Atención Primaria en Pediatría. Ed. El Sevier Science. 4ta. ed. Vol. II Madrid, 2002. p. 1706.

sea actividad del 100%) de cada factor,⁴ (Ver Anexo No. 1) Basados en lo anterior, se considera que la Hemofilia es:

- Leve

Cuando los niveles en la sangre del factor deficiente oscilan entre el 5 y 20 % del valor normal.

- Moderada

Cuando los niveles en la sangre del factor deficiente oscilan entre el 1 y el 5 % del valor normal.

- Grave o Severa

Cuando los niveles de la sangre del factor deficiente están por debajo del 1%.⁵ (Ver Anexo No. 2).

- Antecedentes Históricos y Herencia

La enfermedad de Christmas o Hemofilia B fue descubierta en 1952 por los grupos de Aggeler, Biggs, Schulman y Smith, que

⁴ Richard Behrman. Tratado de Pediatría. Ed. El sevier Science. 17ava. ed. Madrid, 2004. p.1658.

⁵ Juan Games Eternd. Op Cit. p. 580.

describieron una coagulopatía clínica y genéticamente similar a la Hemofilia A pero causada por un déficit distinto,⁶ ésta se hereda de la madre (herencia ligada al sexo) pero afecta casi exclusivamente a los niños varones.

La Hemofilia B es una alteración hereditaria que se caracteriza por la disminución en la actividad de factores de la coagulación que son ligados al sexo por una mutación en el cromosoma "x", lo que a su vez significa que afecta a los varones y que las mujeres son las portadoras, es decir:

- ◆ La mitad de los hijos de una portadora serán hemofílicos y la mitad de sus hijas portadoras.
- ◆ Todos los hijos de un hemofílico serán normales y sus hijas serán portadoras.
- ◆ La Hemofilia en mujeres es excepcional, y en los casos informados se ha observado que dichas pacientes son hijas de un hemofílico y una portadora o se trata de una persona XY con caracteres sexuales femeninos por testículo feminizante.⁷(Ver Anexo No. 3)

⁶ Manual Merck. Trastornos de la sangre. Ed. Mc Graw Hill. Cap. 155. Sec. 14. Madrid, 2005. p. 80.

⁷ Juan Games Op Cit. p. 580.

Es también importante mencionar, que aproximadamente un tercio de los casos de Hemofilia ocurren sin historia familiar previa, por lo que se asume que estos casos son el resultado de una mutación genética.

- Epidemiología

En cuanto a la epidemiología de la Hemofilia se dice que es una enfermedad relativamente rara, la cual se presenta con una incidencia de 3 a 10 casos (entre Hemofilia leve y severa) por 100 000 habitantes a nivel mundial, en México se presenta una incidencia de 1 por 77 000 habitantes en general, es decir entre Hemofilia leve y severa pero al considerar sólo varones ésta es de 1 hemofílico por 13,000 a 14,000 habitantes.

Ya en el Hospital Infantil de México, se encontró que el 81.1% de todas las enfermedades hereditarias de la coagulación corresponden a defectos de los factores VIII Y IX y relacionadas entre sí la frecuencia de los factores es de 5.3 % del Factor VIII contra 1 del Factor IX.⁸

Por otra parte la Federación Mexicana de Hemofilia refiere que en México, debe haber más de 6000 pacientes con Hemofilia, ésta asociación cuenta con un padrón de 3500 pacientes debidamente

⁸ Ibid. p. 579.

registrados, de los cuales la Hemofilia B ocupa un 12% de diversos grados de severidad así como rangos de edad.⁹ (Ver Anexo No. 4)

2.1.2. Fisiopatología

Para poder entender la etiología de la Hemofilia B es importante primero la revisión de los conceptos básicos de la coagulación, incluyendo sus factores ya que ambos, son los que están deficientes en dicho padecimiento y los que a su vez desencadenan una serie de alteraciones sanguíneas.

- Coagulación

La Hemostasia, es el conjunto de mecanismos y procesos que mantienen un equilibrio entre la fluidez de la sangre y la integridad vascular, cuando existe daño en los vasos sanguíneos, se necesita que el organismo detenga el sangrado a través del proceso de la coagulación. La coagulación es una sucesión de eventos que se describen como una “cascada” de transformaciones bioquímicas, que una vez iniciada no se puede detener¹⁰, para tal hecho, se necesitan tres pasos que a continuación se describen:

⁹ Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. Registro Nacional de Pacientes con Hemofilia. En Internet: www.invdes.com.mx. México, 2007. p. 3.

¹⁰ Bertha Higashida Ciencias de la Salud. Ed. Mc Graw Hill. México, 1990. p. 161.

- Formación del coágulo

En condiciones normales la sangre conserva su estado líquido, mientras esta en los vasos, pero se espesa y forma un gel, que finalmente se separa del líquido, si se extrae del cuerpo. Este líquido de color ámbar, recibe el nombre de suero, y no es más que el plasma sin las proteínas de coagulación. Al gel se le denomina coágulo y consiste en una red de fibras insolubles en los que se encuentra incluido los componentes celulares de la sangre. La lesión de vasos sanguíneos puede originar dos reacciones del organismo para detener la hemorragia. La primera consiste en el cierre del vaso (Originado por impulsos nerviosos por virtud de los cuales ocurre contracción del músculo liso), la segunda consiste en la formación del coágulo para obturar la rotura mecanismo en el que intervienen diversas sustancias químicas conocidas como factores de la coagulación, los cuales son liberadas por los tejidos lesionados.¹¹ (Ver Anexo No. 6)

- Retracción del coágulo

También llamada sinéresis la cual consiste en el espesamiento del coágulo de fibrina, los filamentos de esta fibrina se fijan a las paredes

¹¹ Gerard Tortora Principios de Anatomía y Fisiología. Ed. Harla. 5ta. ed. México, 1990. p. 559.

lesionadas del vaso sanguíneo sufriendo una contracción con lo cual disminuyen el área de rotura y el riesgo de hemorragia.

La retracción normal es un fenómeno que depende de la presencia de cantidades adecuadas de plaquetas¹². Los valores normales de las plaquetas son de 130.000 a 370.000 plaquetas por milímetro cúbico.

- Fibrinólisis

La fibrinólisis por si misma conlleva a la disolución del coágulo una vez que ocurre la reparación del vaso sanguíneo. En los comienzos del mecanismo de coagulación los tejidos lesionados liberan algunas enzimas, que a su vez transforman a una enzima plasmática inactiva, llamada plasminógeno, en otra forma activa, la plasmina la cual disuelve la fibrina del coagulo.¹³ (Ver Anexo No. 5)

- Factores de coagulación

La coagulación normal de la sangre depende de múltiples factores de coagulación, la mayoría de ellos son proteínas que circulan por la

¹² Ibid. p. 562.

¹³ Id.

sangre en distintos grados de concentración. A los factores se les llama por un nombre o se les asigna un número romano dado por el Comité Internacional de Nomenclatura de Factores de Coagulación. (Ver Anexo No. 6)

El que nos ocupa en éste caso es el Factor IX de coagulación, llamado también factor de Christmas o componente tromboplasmático, se sintetiza en el hígado, en presencia de la Vitamina A y es necesario para que funcione la etapa I del mecanismo intrínseco de la coagulación, es decir, interviene para dar origen a la formación de tromboplastina extrínseca. La deficiencia de éste factor causa el trastorno de la Hemofilia B.¹⁴

- Mecanismos de la coagulación

Como se puede observar el proceso de la coagulación es muy complejo por que además de lo antes mencionado, se lleva a cabo por medio de dos mecanismos, el intrínseco o el extrínseco, lo cual depende de si la tromboplastina es liberada por los tejidos lesionados o se forma a partir de la desintegración de las plaquetas.

¹⁴ Ibid. p. 560.

- Mecanismo extrínseco

- Etapa I

Este se inicia cuando un vaso sanguíneo sufre una rotura, los tejidos lesionados vecinos al vaso sanguíneo, o el área de éste último donde ocurrió la rotura, liberan un complejo lipoproteínico al que suele denominarse “tromboplastina tisular”, esta última, al reaccionar con los factores IV, V, VII y X de coagulación dan origen a la tromboplastina extrínseca.

- Etapa II

En esta etapa del mecanismo extrínseco de la coagulación, la protrombina se transforma en trombina, en éste proceso es indispensable la presencia de varios factores de la coagulación, tales como el IV, V, VII Y X.

- Etapa III

El Fibrinógeno (soluble) se transforma en fibrina (insoluble) por acción de la trombina formada en la etapa II reacción para la cual resultan necesarios los factores IV y XIII.

- Mecanismo intrínseco

Inicia con la rotura de un vaso sanguíneo (al igual que en el mecanismo extrínseco) en condiciones normales tanto la membrana celular de las plaquetas como el recubrimiento endotelial de los vasos sanguíneos poseen carga negativa y se repelen, es decir, en virtud de ellos las plaquetas no se adhieren al recubrimiento endotelial. Sin embargo, la rotura de un vaso sanguíneo origina un cambio en la polaridad del recubrimiento endotelial, y las plaquetas se adhieren al área de rotura. Esta agrupación masiva de las plaquetas conlleva a desintegración de la mayor parte de ellas y la consiguiente liberación de los factores de coagulación plaquetarios. Dicha reacción en ocasiones permite obturación de lesiones pequeñas, sin desencadenamiento del mecanismo de coagulación.

- Etapa I

Intervienen cuatro factores de coagulación plaquetaria (pf1, pf2, pf3, pf4) que reaccionan con siete factores de coagulación (IV, VIII, IX, X, XI, XII) y dan origen a la formación de tromboplastina extrínseca.

- Etapa II

La protrombina se transforma en trombina por acción de la tromboplastina intrínseca y varios factores de coagulación (IV, V, VII Y X).

- Etapa III

Esta etapa es semejante a la del mecanismo extrínseco y conlleva la transformación de fibrinógeno en fibrina, en presencia de la trombina y los factores plasmáticos IV y XIII. Además de participar en la transformación de fibrinógeno en fibrina, la trombina origina aumento en el número de plaquetas que se adhieren entre sí, se desintegran y liberan cantidades altas de factores de coagulación plaquetarios. Esta

característica cíclica del factor intrínseco, garantiza la desintegración continua de plaquetas hasta que el coágulo esté totalmente formado. Una vez ocurrido lo anterior, el área de rotura del vasos sanguíneo quedará obstruida y se evitará la pérdida de sangre.¹⁵

2.1.3. Manifestaciones clínicas

Los síntomas pueden manifestarse desde el nacimiento e incluso en el feto ya que el Factor IX no atraviesa la placenta, por lo que los recién nacidos hemofílicos pueden también sufrir de hemorragias, sin embargo son raros los casos en los que la Hemofilia se manifiesta en el primer día postnatal, incluso después de un parto traumático¹⁶ y de hecho en un 75% de los neonatos a los que se les practica circuncisión presentan sangrados mínimos o nulos y la mayoría de los que se detectan es por presencia del Factor menor al 1% es decir en Hemofilia Grave. Sólo son detectados a temprana edad aquellos que tienen antecedentes familiares previos.

La Hemofilia pasa inadvertida hasta que el niño empieza a gatear o a andar ya que la movilidad determina el inicio de episodios hemorrágicos que afectan la piel, mucosas, articulaciones, músculos y

¹⁵ Ibid. p. 562.

¹⁶ Roberts Kenneth. Manual de Problemas Clínicos en Pediatría. Ed. Mc Graw Hill. 3ra. ed. México, 1990. p. 400.

vísceras y se detectan por la formación de equimosis, hematomas intramusculares y hemartrosis.¹⁷

- Hemartrosis

Las Hemartrosis son hemorragias recurrentes en las articulaciones que se deben a traumatismos menores e incluso en Hemofilia Severa muchas de ellas son espontáneas. Las articulaciones que se afectan con mayor frecuencia son las de tobillo, (debido a la falta de estabilidad de ésta articulación cuando el niño adopta la posición erecta), la de rodillas, cadera y codos, entre otras. (Ver Anexo No. 7) (Ver Apéndice No. 2)

- Complicación

Es frecuente que los pacientes con Hemofilia Grave desarrollen una articulación “Diana”, es decir, en una misma articulación se presentan episodios hemorrágicos recurrentes lo que a su vez maximiza la degeneración crónica de la misma. Debido a los repetidos episodios hemorrágicos, la articulación sufre de engrosamiento de la sinovial y fragilidad capilar lo que hace un ciclo vicioso que aumenta la susceptibilidad de las articulaciones a las hemorragias lo que a su vez evoluciona hasta destruir la articulación y esto es llamado artropatía hemofílica.¹⁸

¹⁷ Richard Behrman. Op Cit. p. 1657.

¹⁸ Robert Hoekelman. Op Cit. p. 1706.

- Hemorragia muscular

La hemorragia inicia con dolor y tumefacción en el músculo afectado así como con hematomas superficiales a causa de la presencia del dolor, estas hemorragias son clínicamente de fácil detección. (Ver Anexo No. 8)

- Complicación

La hemorragia en los músculos puede producir contracturas, lesión en los nervios circundantes o fibrosis y hasta muerte muscular. A través de la hemorragia de los músculo más grandes el paciente puede perder volúmenes de sangre importantes lo que a su vez puede desencadenar un choque hipovolémico. Por otra parte, el sangrado en el muslo puede llegar a acumular una gran cantidad de sangre sin demasiados cambios externos y producir una anemia significativa.¹⁹ La hemorragia en el músculo psoas ilíaco por ejemplo, puede lesionar el nervio femoral, por lo que se debe tomar en cuenta cuando el dolor se localice en la ingle o en la cadera del paciente. (Ver Anexo No. 9)

- Hemorragia bucal

En los dos primeros años de vida, éstos pacientes presentan frecuentemente sangrados en la cavidad oral, incluyendo los labios,

¹⁹ Ibid. p. 1708.

pueden sufrir desgarros pequeños del frenillo, lesiones en la lengua, encías y mucosa oral, ya que son áreas donde los traumatismos son frecuentes en los niños lo que permite también detectar la Hemofilia a temprana edad. Además puede también presentarse gingivorragia o hemorragia posterior a extracción de piezas dentales. (Ver Apéndice No. 4)

- Hematuria

La hematuria es otro signo frecuente de la Hemofilia B, ésta suele desaparecer espontáneamente con o sin administración de los factores²⁰ y se recomienda para evaluar la presencia de sangre en orina no hacerlo a través de métodos invasores que puedan magnificarla. (Ver Apéndice No. 5)

- Hemorragias potencialmente mortales

Los seis lugares de sangrado que pueden poner en peligro la vida del paciente, una de sus extremidades o su funcionalidad²¹ son:

²⁰ Id.

²¹ Karen Wulf y Grupo de Hemofilia IV Región. Atención de Emergencia para la Hemofilia. En Internet: www.HemophiliaEmergencyCare.com. San Antonio, 2003. p. 6

- Intracraneal

Las hemorragias intracraneales suelen ser consecuencia de un traumatismo pero también pueden aparecer de forma espontánea en el caso de la Hemofilia Severa.

- Médula espinal

La hemorragia que se produce en el sistema nervioso central, es la más grave complicación de hemorragia causada por la Hemofilia, el 30% de los eventos hemorrágicos causan la muerte y el 50% de los sobrevivientes quedan con daño neurológico a largo plazo.²²

- Garganta

Se debe tomar en cuenta cualquier hematoma en cuello o del área sublingual o submentoniana, así como hematomas retrofaríngeos o parafaríngeos ya que pueden suponer un riesgo para la permeabilidad de la vía aérea.

- Intra-abdominal

Dentro de las hemorragias por exanguinación que pueden poner en riesgo la vida de los pacientes hemofílicos se encuentra el sangrado

²² Juan Games. Op Cit. p. 580.

retroperitoneal el cual puede llegar a ser masivo antes de que pueda ser detectado además de las hemorragias gastrointestinales.

- Compartimiento de extremidades

El sangrado que se presenta en los grandes músculos pueden provocar anemia, esto por los grandes volúmenes de sangre perdidos, con el consiguiente riesgo de choque hipovolémico.

- Intraocular

En menor grado pero también presente pueden estar las hemorragias que se originan dentro de la cámara ocular debido a traumatismos o que manifiestan un sangrado intracraneal. (Ver Anexo No. 10)

Es también necesario tomar en cuenta que el paciente con Hemofilia ésta expuesto al riesgo de adquirir Síndrome de Inmuno Deficiencia Adquirida (SIDA). Hepatitis A, B, C, D, Parvovirus B19 y otros agentes infecciosos derivados de la ministración continúa de componentes sanguíneos.²³

²³ Ibid. p. 581.

2.1.4. Diagnóstico y Tratamiento

- Diagnóstico

- Interrogatorio y Exploración física

Para poder diagnosticar a los pacientes con Hemofilia B es necesario, primero realizar una cuidadosa anamnesis la que en la mayoría de los casos permitirá presumir el diagnóstico, ésta se basará en los antecedentes heredo-familiares que permitan vislumbrar hallazgos de parientes con deficiencias hematológicas, sin embargo es importante tomar en cuenta que pueden presentarse casos aislados.

La exploración física es un método de recolección de datos y se centra en la obtención de éstos para poder establecer comparaciones y valorar la eficacia de las actuaciones, además de que permite confirmar los datos subjetivos que se obtienen durante el interrogatorio. En el caso específico de recolectar datos a través de la exploración física en pacientes con Hemofilia B se debe enfatizar en los labios, lengua, encías, dientes, abdomen, la musculatura, el sistema óseo así como la presencia o ausencia de lesiones o deformaciones en el sistema tegumentario, debe también evaluarse la función motora mediante el equilibrio, coordinación marcha, tono y fuerza, cada uno de los cuales se explicará explícitamente en las intervenciones de enfermería intrahospitalarias.

La finalidad de ésta exploración física, la cual debe ser minuciosa es la de buscar lesiones, signos de equimosis, petequias (principalmente en cabeza y cuello) hematomas o hemorragias que permitan el diagnóstico oportuno de la Hemofilia B.

- Exámenes de laboratorio

El diagnóstico del tipo de Hemofilia y de su severidad se hace mediante la medición en el laboratorio a través de pruebas especiales de coagulación de los niveles de los diferentes factores para por una parte, establecer el diagnóstico y por otra parte, la severidad de la enfermedad y de acuerdo con ello decidir el tratamiento más adecuado a seguir.

Se deben hacer pruebas de detección para conocer la coagulación los cuales incluye:

- Tiempo de sangría

Es un examen básico de orientación en el estudio de la hemostasis de un paciente, es un método in vivo, que en condiciones fisiológicas mide la capacidad de las plaquetas para funcionar normalmente formando el tapón plaquetario de la hemostasis primaria, para ello se realiza una incisión superficial en la piel del antebrazo o el lóbulo

auricular y se mide el tiempo que tarda en detenerse la hemorragia, en condiciones normales el tiempo de hemorragia es de 3 a 8 minutos. Esta prueba depende de tres factores: número de plaquetas, función plaquetaria y normalidad del factor de Von Willebrand.

En la Hemofilia B, el tiempo de sangrado suele ser normal (algunos aunque no se sabe exactamente el motivo pueden presentar tiempos prolongados).

- Recuento de plaquetas

El recuento de plaquetas, es una prueba sanguínea que tiene la finalidad de contar la cantidad de plaquetas por milímetro cúbico y evaluar la eficiencia de la producción de estas células por la médula ósea. Los valores normales de las plaquetas son de 130000 a 370000 plaquetas por milímetro cúbico.

En la Hemofilia B, las plaquetas existen en número normal.

- Tiempo de protrombina (TPT)

El tiempo de protrombina evalúa la función de la vía extrínseca y común de la coagulación, dada por los factores VII, V, X, II, I y XIII, mediante la adición de tromboplastina al plasma. Se evalúa el tiempo de formación del coágulo expresado en segundos sobre el tiempo que toma el plasma normal. Este tiempo se puede expresar también en porcentaje respecto de la muestra control.

El tiempo de protrombina, se encuentra en cifras normales.

- Tiempo de tromboplastina (TTP)

El Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada es una prueba que mide la funcionalidad de las vías intrínseca de la cascada de la coagulación.

El tiempo de tromboplastina parcial aumenta en pacientes con Hemofilia Grave o Moderada no así en los pacientes con Hemofilia Leve.²⁴(Ver Anexo No. 11)

- Cuantificación del Factor IX

La cuantificación de Factor IX por método coagulante permite diagnosticar y clasificar de acuerdo a la gravedad. Es importante mencionar, que el Factor IX es vitamina K dependiente por lo que su determinación en período de recién nacidos puede no ser el valor real, se debe confirmar el diagnóstico luego de los tres meses de vida.

Todos los valores mencionados varían dependiendo de la edad. (Ver Anexo No. 12)

- Tratamiento

El tratamiento de la Hemofilia, se hace basado en la ministración de los factores ausentes en la sangre, en éste caso el factor IX, incluye:

- Concentrados

²⁴ Roberts Kenneth. Op Cit. p. 399.

En la actualidad, se cuenta con factores obtenidos del plasma humano, los cuales se preparan a partir de grandes cantidades de plasma, el producto final se liofiliza y se somete a diferentes procedimientos para eliminar la mayoría de los virus presentes y se fabrican en frascos ampolla individual que contienen 250, 500 o 1000 unidades del factor IX²⁵, estos factores han eliminado el problema de la transmisión de virus o de otras enfermedades, pero todavía en nuestro país son muy costosos y no están al alcance de muchos hemofílicos. (Ver Anexo No.13)

- Plasma

En los principales bancos de sangre del país, se prepara plasma fresco congelado éste, es la fuente de todos los factores de coagulación. Cada unidad contiene 400 miligramos de fibrinógeno y factores de coagulación V, VII, IX XI, lo que permite su utilización en pacientes con deficiencia del Factor IX. La dosis es de 10 a 15 mililitros por Kilogramo de peso cada 12 o 24 hrs. (Ver Anexo No. 14)

- Sangre

La sangre por lo general es utilizada para reponer el volumen sanguíneo y la capacidad de transporte de oxígeno, en pacientes que presentan hemorragia masiva ya que contiene tanto eritrocitos,

²⁵ Juan Games. Op Cit. p. 581.

leucocitos, plaquetas, plasma y todos los factores de la coagulación.²⁶ La sangre utilizada a razón de 6 mililitros por Kilogramo de peso incrementa la hemoglobina 1 gramo por 100 mililitros lo recomendable es aplicarla en un lapso de 2 a 4 horas por restitución lenta y a la mayor rapidez posible en estado de choque.²⁷

- Tratamiento Profiláctico:

En Hemofilia, también se habla de un tratamiento profiláctico y esto no es más que la administración de Factor Anti Hemofílico B (FAH) a intervalos regulares y en dosis programadas, que tiene por objeto mantener el factor deficiente sobre 1% en hemofílicos severos. La dosis internacionalmente aceptada es de 20 a 40 Unidades por Kilogramo, y la frecuencia es de dos veces por semana para Hemofilia B.

Se le llama tratamiento profiláctico primario al aporte de FAH cuando se inicia antes de presentar hemartrosis o luego de los primeros eventos y como máximo dos.

Se le llama tratamiento Profiláctico secundario al que se programa en pacientes con sangrados repetidos especialmente si es en una misma articulación, para mantener por un período determinado al paciente

²⁶ Diana Potter. Urgencias en Enfermería. Ed. Mc Graw Hill. México, 1987. p. 523.

²⁷ Margaret Slota. Cuidados Intensivos de Enfermería en el Niño. Ed. Mc Graw Hill. México, 2000. p. 542.

con niveles de FAH sobre 1%, el cual permite la detención del daño articular repetido sobre una misma articulación, facilitando el tratamiento de rehabilitación²⁸.

2.1.5. Atención especializada de enfermería infantil

- Intervenciones de enfermería preventivas

Dentro de estas intervenciones, se encuentran:

- Situaciones que provocan hemorragias

Es importante la prevención de todas aquellas situaciones que pueden conllevar a hemorragias de cualquier tipo y a cualquier nivel, las actividades que la enfermera debe sugerir al paciente incluyendo a sus cuidadores primarios, es decir, a los padres son las de evitar todas aquellas actividades físicas que puedan ser vigorosas para el niño, tales como: evitar realizar ejercicio muscular intenso, evitar el levantamiento de objetos pesados así como ejercicios de alto impacto, estas acciones también deben incluir la precaución de protegerlo con casco y rodilleras previamente almohadilladas antes de cualquier juego que implique riesgo y/o caminar calzando siempre con zapatos

²⁸ Pamela Zúñiga. Guías clínicas de Hemofilia. En Internet: www.redsalud.gov.cl/archivos/guiasges/Hemofilia_2006.pdf. Santiago, 2005. p. 5.

dentro y fuera de la casa, es decir todas aquellas acciones que permitan proteger al paciente de traumatismos y contusiones.

Todas estas medidas son relevantes en éstos pacientes ya que los niños con Hemofilia B tienen como cualquier otro niño tendencia de sufrir contusiones la diferencia es que estos tienen aún más riesgo de sufrir episodios hemorrágicos, incluso una ligera contusión puede ocasionar un sangrado que forme un gran hematoma, un golpe leve en la cabeza puede producir una importante hemorragia intracraneal y como consecuencia daño cerebral, por otra parte el sangrado en la base de la lengua puede originar edema de tal magnitud que provoque la obstrucción de las vías respiratorias creando dificultad para respirar y hasta la muerte, además en ellos, los pequeños traumatismos también conllevan a hemorragias recurrentes que a su vez y en las articulaciones puede causar deformaciones incapacitantes, de ahí que se derive la importancia de prevenir en la medida de lo posible éstas lesiones.²⁹ (Ver Anexo No.15)

- Episodios hemorrágicos a cualquier nivel

Dentro de las actividades que la enfermera especialista debe realizar, se encuentra la de enseñar a los cuidadores primarios a tomar en consideración la presencia de hematomas y el tamaño de éstos en

²⁹Kathleen Morgan. Cuidados de enfermería en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona, 1993. p. 175.

cualquier parte del cuerpo, así como la presencia de sangre en boca que incluya las mucosas, las encías o los labios, sangre también en heces u orina, además de cualquier tipo de sangrado en heridas pequeñas que sea intermitente e incluyendo la presencia de hemoptisis, epistaxis o cefaleas. (Ver Apéndice No. 8)

En un paciente con Hemofilia cada uno de los signos anteriores son un signo de alarma, pues como se ha mencionado, la Hemofilia se caracteriza por episodios de sangrados que pueden conducir a deformaciones articulares pero también a episodios de sangrado prolongado con heridas pequeñas o superficiales que son reflejo de un tiempo de sangrado prolongado ante cualquier estímulo y debe tomarse especial cuidado cuando éste ocurre en órganos internos.³⁰

- Medidas en caso de hemorragia

Las personas con Hemofilia y sus familiares poseen bastante conocimiento relacionado con el manejo de la enfermedad, aún así, es deber de la enfermera especialista ante los pacientes con Hemofilia el enseñar a los cuidadores primarios las medidas que deben seguirse ante episodios hemorrágicos, estas incluyen, aplicar presión en el área de sangrado durante 10 ó 15 minutos e inmovilización del área sangrante, elevar el punto hemorrágico por encima del corazón y aplicar compresas frías, de hecho se debe sugerir que se tenga de

³⁰ Juan Games. Op Cit. p. 581.

antemano bolsas de plástico con hielo. En caso de utilizar medicamentos o dosis del factor, se deben usar agujas de pequeño calibre y ante la aplicación de éstos medicamentos por inyección también se debe realizar presión en el área por 5 minutos,³¹ todo esto es importante saberlo y realizarlo ya que aunque la Hemofilia es una enfermedad que hasta el momento no tiene cura, es necesario tener conocimiento sobre la forma en la que éstos episodios puede controlarse puesto que con las medidas adecuadas, se pueden disminuir las posibles complicaciones.

- Exámenes odontológicos periódicos

Son necesarios exámenes y cuidados dentales rutinarios para prevenir la patología dental y gingival que puede conllevar a posteriores complicaciones, algunas medidas pueden ser: Cepillar los dientes y las encías con un cepillo de cerdas blandas 2 a 3 veces por día, durante 2 a 3 minutos, enjuagar el cepillo en agua caliente cada 15 a 30 segundos para ablandar las cerdas, sólo si esto fuera necesario, también si fuera necesario se debe usar un cepillo de esponja, con un enjuague antibacteriano, toda vez que fuera posible, así como permitir que el cepillo se seque al aire entre los cepillados y escoger el dentífrico cuidadosamente para poder utilizar éste con sabor suave y que contenga flúor para evitar que se irrite la boca. En caso de que el dentífrico irrite la boca, se debe sugerir cepillarse con una solución de

³¹ Lilian Brunner y Cols. Manual de la enfermera. Ed. Mc Graw Hill. 4ta. ed. Vol. 5. México, 1991. p. 1484.

una cucharadita de sal agregada a 4 tazas de agua. Se sugiere también usar enjuague bucal. Se recomienda además acudir con el especialista en salud bucal dos veces por año o más si esto fuera necesario, es posible que se necesite proporcionar tratamiento profiláctico a fin de evitar hemorragias, en caso de trabajos dentales extensos y/o extracciones en cuyo caso, se debe valorar la hospitalización.³²

- Ambiente seguro en el domicilio

Dentro de estas medidas se encuentran las de almohadillar los barandales (si hay en la casa), almohadillar los bordes de los muebles e inspeccionar todos los juguetes, descartando aquellos con bordes cortantes, así como sugerir la utilización de casco, rodilleras y protectores en codos mientras se juega, ya que el cumplimiento de estas medidas de seguridad en el domicilio, puede ayudar a disminuir el riesgo de traumatismo y hemorragias secundarias a golpes, caídas, laceraciones y pinchazos accidentales.

- Actividades recreativas

Aunque parezca exagerado, el juego para el niño es otra necesidad, tan básica como el comer o el dormir, las experiencias lúdicas adquiridas con él hacen que en la edad adulta pueda disfrutar de una

³²Lilian Brunner y Cols. Op Cit. p. 1485.

vida plena y sentirse realizado como persona. El juego desempeña en el niño el papel que el trabajo significa para el adulto, es decir, aquel que hace que se sienta satisfecho consigo mismo por sus logros, remuneración económica, satisfacción y posición social, del mismo modo el niño se agranda gracias a sus actos lúdicos, de ahí la importancia del juego en la formación de la personalidad del niño;³³ las actividades que la enfermera especialista, pueden recomendar como actividades recreativas son las de coleccionar sellos, monedas o cualquier otro objeto, leer libros o revistas, escuchar la radio, ver televisión, programar paseos, realizar juegos de mesa (crucigramas, serpientes y escaleras, loterías con dibujos de animales, etc.), coleccionar carros, recortar estampas usando tijeras de punta roma, realizar rompecabezas con figuras, realizar actividades con plastilina y/o arcilla y realizar actividades con pinturas o lápices.

- Actividades físicas apropiadas

Al igual que el juego, también las actividades físicas son importantes para favorecer el desarrollo del niño, el que participe en deportes y actividades poco agresivas son benéficos para su salud pero es importante buscar aquellas actividades, que por una parte, aseguren su correcto desarrollo y por la otra lo protejan del riesgo de episodios

³³ Kathleen Morgan. Op Cit. p. 179.

hemorrágicos³⁴ principalmente al evitar juegos de contacto estas actividades, pueden incluir la natación, la caminata o baile con períodos de descanso así como el tenis de mesa, el golf, los bolos, el bádminton, el buceo con esnórquel, el excursionismo, el frisbee, la pesca, la danza y el ciclismo (Ver Apéndice No. 6) La supervisión permanente de estas actividades debiera realizarlas la enfermera especialista con apoyo de un fisioterapeuta. También se pueden formular pautas de trabajo que puedan entregarse a los entrenadores de los niños en los distintos deportes. La educación de los cuidadores primarios como del niño con conceptos claros facilitará un buen trabajo y la prevención de lesiones no deseadas³⁵.

- Aplicación de vacunas

Ante la aplicación de vacunas, se recomienda, preferir la vía subcutánea ante toda aplicación de éstas, la vía intramuscular no debe jamás ser utilizada, se deben usar agujas de pequeño calibre como No. 23 o menor, y posterior a la aplicación se debe realiza presión firme en el sitio de inyección sin fricción de mínimo 5 minutos de duración y hielo posterior en la zona recién vacunada, se debe también informar al paciente respecto a la posibilidad de hematoma en el sitio de inyección y que hacer en tal caso, la inmunización contra las hepatitis A y B debe ser aplicada en forma profiláctica debido al riesgo

³⁴Graciela Bohórquez. Hemofilia: Ejercicios y actividades deportivas. Revista de Enfermería En Internet: www.encolombia.com/medicina/enfermeria5202-Hemofilia.htm. Bogotá, 2008. p. 3.

³⁵ Pamela Zúñiga. Op Cit. p. 35.

potencial de recibir productos hemoderivados infectados. Las personas con Hemofilia que presentan Virus de Inmunodeficiencia Humana deben recibir vacunas anuales contra neumococo e influenza, además éstas no deben utilizar por ningún motivo vacunas con virus vivos como la vacuna oral de poliomielitis, la de sarampión, paperas y rubéola, por la posibilidad de complicaciones posteriores³⁶.

- Intervenciones de enfermería intrahospitalarias

Dentro de estas intervenciones, se encuentran:

- Exploración física del paciente

Posterior a una correcta anamnesis es necesario realizar la exploración física, la cual es un método de recolección de datos y se centra en la obtención de éstos para poder establecer comparaciones y valorar la eficacia de las actuaciones, además de que permite confirmar los datos subjetivos que se obtienen durante el interrogatorio. En el caso específico de recolectar datos a través de la exploración física en pacientes con Hemofilia B se debe enfatizar en:

1. Labios y lengua. Observar y palpar su Integridad, hidratación y textura.

³⁶ Ibid. p. 51.

2. Encías. Observar y palpar su color, integridad y firmeza.
3. Dientes. Observar la cantidad, color e integridad.
4. Abdomen. Observar, palpar y auscultar en busca de datos de irritación peritoneal o distensión abdominal.
5. Musculatura. Observar y palpar la firmeza, tono, flexibilidad y fortaleza.
6. Sistema óseo. Observar y palpar fortaleza, forma, tamaño y simetría de extremidades inferiores y superiores y sus articulaciones, así como presencia o ausencia de lesiones o deformaciones.
7. Sistema tegumentario. Observar y palpar la piel, su color, textura, integridad e hidratación.
8. Debe también evaluarse la función motora mediante el equilibrio, coordinación marcha, tono y fuerza, la cual se observara más adelante.
 - Atención de urgencia a heridas sangrantes

La enfermera especialista debe limpiar cuidadosamente la herida e inmovilizar la parte afectada y elevarla por encima del corazón,

administrar concentrado, plasma o sangre según los requerimientos y evitar que la administración sea demasiado rápida para reducir la posibilidad de reacción transfusional así como interrumpir la transfusión en caso de presentar reacción a ésta, además de aplicar tratamiento local para el control del sangrado, es decir, se debe ejercer presión sobre la región durante 10 ó 15 minutos para dar tiempo a que se forme el coágulo.

El tratamiento de los sangrados requiere, como primera acción, independiente de la transfusión de derivados sanguíneos, el reabastecimiento del factor deficiente, en este caso el Factor IX, según requerimientos. (Ver Anexo No. 11).

- Toma y registro de signos vitales

Se debe controlar las constantes vitales del niño, anotando la aparición de bradicardia, taquicardia, disminución de la tensión arterial, el aumento de la frecuencia respiratoria e hipertermia ya que estos signos indican la posibilidad de complicaciones, que incluyen hipovolemia secundaria a la hemorragia, sobrecarga circulatoria o reacción transfusional secundaria a la administración de sangre, plasma o concentrados.³⁷

³⁷ Kathleen Morgan. Op Cit. p. 175.

- Ambiente seguro intrahospitalario

Se deben almohadillar las barandillas de la cama, si se cree apropiado para la edad, ya que al almohadillar éstas, se reduce el riesgo de traumatismos y hematomas que pueden deberse a golpes accidentales y que forman parte de la seguridad que como profesionales de la salud debemos garantizar en el área hospitalaria.

- Pruebas y procedimientos diagnósticos

Al tomar las muestras sanguíneas, se deben extraer preferentemente de los dedos en vez de punciones venosas ya que disminuyen el riesgo de hemorragia grave, puesto que los capilares tienen menor calibre que las venas y contiene menos sangre. Deben preferirse las inyecciones subcutáneas (no intramuscular) en la medida de lo posible ya que ésta vía ofrece la utilización de una aguja de menor calibre y disminuye los riesgos de hemorragia importante en el área, debe presionarse la zona por lo menos 5 minutos.

- Preparación y ministración de concentrados

Los concentrados, son la primera y mejor opción para el tratamiento de la Hemofilia, su finalidad es la de reponer el factor deficiente.

Actualmente existen los liofilizados (Concentrados del Factor) derivados del plasma de donantes y los recombinantes que estas hechos en el laboratorio, los cuales por su elaboración altamente especializada tienen un costo que esta fuera del alcance de muchos países en subdesarrollo y sin embargo es importante decir que no existe diferencia en cuanto a efectividad de resultado en la terapia coagulante de ambos productos. Los liofilizados derivados de plasma humano actualmente tienen un alto índice de seguridad biológica y cumplen rigurosamente los estándares de calidad disminuyendo la posibilidad de enfermedades transfusionales, lo que hasta ahora ha sido su principal obstáculo.

El envase de los concentrados liofilizados tiene especificado el tipo de factor que contiene, presentación, potencia, fecha de expiración, lote y fabricante. Contiene un frasco ampola con el liofilizado, un segundo frasco que corresponde al diluyente y las instrucciones de su preparación³⁸. Es importante seguir la regla de los cinco correctos en medicamentos, esté factor debe ser infundido exclusivamente en forma endovenosa.

Puede administrarse en una infusión continua, pero los niveles del factor deben ser controlados durante la misma ya que los concentrados de Factor son estables en soluciones intravenosas

³⁸ Pamela Zúñiga. Op Cit. p. 35.

durante al menos 12 horas a temperatura ambiente. La reacción transfusional más frecuente con los productos descritos es la alergia.

La recuperación del nivel plasmático alcanza su máximo a los 10 a 15 minutos de la administración del producto y su vida media del factor IX es de 18 a 24 hrs.

- Ministración de medicamentos

Los pacientes con Hemofilia pueden recibir medicamentos de rutina que no interfieren con la coagulación (por ejemplo, analgésicos, antibióticos, etc.). Lo único que se recomienda evitar es el uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y ácido acetilo salicílico (AAS) o cualquier otro producto que contenga ingredientes relacionados con la aspirina.

Para impedir un sangrado muscular se debe evitar la aplicación intramuscular de antibióticos, analgésicos o vacunas. Se prefiere el uso de medicamentos que puedan ser administrados por vía oral, subcutánea, por vía intravenosa, todas las vacunas del esquema pueden ser administradas por vía subcutánea.

En caso de que sea necesaria la vacuna antirrábica seriada, se debe consultar con un hematólogo para coordinar la aplicación de factor antes y después de la inyección a modo de prevenir un sangrado

interno³⁹. La aplicación de presión y hielo en la zona de la inyección minimizará el sangrado muscular y de tejidos blandos. Algunos pacientes pueden estar recibiendo medicamentos para otras complicaciones relacionados a la Hemofilia como el Virus de Inmunodeficiencia Humana y Hepatitis, se debe estar siempre alerta para evitar la interacción de medicamentos potencialmente perjudiciales y lo principal a tomar en cuenta en ministración de medicamentos es seguir los cinco correctos en medicamentos.

- Reposo en cama

El reposo es el estado en el que la mente y el cuerpo se hayan en un estado reducido de actividad, el cual produce una sensación renovante, el reposo en cama es el confinamiento de un individuo en la cama por razones terapéuticas.

La prescripción de reposo exige una metodología como cualquier otro agente terapéutico, en éste caso, la habitación debe ser amplia, bien ventilada, y con la correcta iluminación además de silenciosa, la cama debe ser cómoda y en la medida de lo posible se debe contar con una almohada adecuada. También es importante tomar en cuenta, la limpieza de la ropa de cama y la correcta disposición de sábanas y mantas. El paciente puede adoptar diversos grados de actividad, cuyas indicaciones se deben adaptar a cada caso, sin embargo en la

³⁹ Id.

medida de lo posible se debe sugerir realizar movimientos de extremidades y cambios frecuentes de posición, para evitar la posibilidad de úlceras por decúbito y si existe la indicación convendrá hacer una o más veces al día drenaje postural.

- Disminuir el dolor

El dolor es una experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial que puede considerarse aguda o crónica dependiendo de la duración de ésta.

Para disminuir el dolor, se recomienda el uso de Paracetamol y Clonixinato de Lisina. No deben utilizarse los antiinflamatorios no esteroideos (AINES) como el Ketoprofeno, Naproxeno, Diclofenaco, Ibuprofeno y derivados, ya que al inhibir la función plaquetaria potencian el sangrado⁴⁰.

Si el dolor es muy intenso y no remite, se puede utilizar opioides en forma muy excepcional y con mucha precaución por el riesgo de dependencia física, es importante volver a mencionar que está contraindicado el uso del Acido Acetil Salicílico o cualquiera de sus derivados porque aunque son analgésicos pueden desencadenar un sangrado importante.

⁴⁰ Ibid. p. 38.

- Evacuaciones y micciones

La observación de las evacuaciones y micciones en pacientes con Hemofilia tiene la finalidad de detectar sangrado por estas vías pudiendo así prevenir hemorragias y evitar el choque hipovolémico.

- Dieta

Posterior a un episodio hemorrágico en nariz, boca o garganta el tipo de alimentación, se debe limitar a comidas blandas, frescas y a temperatura ambiente, hasta que el área haya sanado completamente.

Los alimentos sugeridos son: Gelatina, bebidas no carbonadas, nieves, sopas a temperatura de ambiente (no sopas cremosas), comida para bebés, comidas en forma de puré o fideos.

Los productos lácteos pueden causar náuseas y vómitos en pacientes que hayan deglutido sangre.

Debe evitarse el uso de popotes ya que la presión negativa creada por la succión puede desprender el coágulo agravando el sitio de sangrado, también las comidas duras como papas fritas, palomitas de maíz o tacos pueden tener el mismo efecto.

- Intervenciones de enfermería en rehabilitación
 - Evaluación de la función motora

Para evaluar la función motora, es necesario valorar el equilibrio, el cual se valora con la prueba de Romberg, para lo que se pide al paciente permanezca de pie con los ojos cerrados y los pies juntos. Si el paciente pierde el equilibrio se trata de un signo Romberg positivo. Otras pruebas para valorar el equilibrio consisten en pedir al paciente que salte apoyándose en un pie o que camine de puntillas sobre ambos⁴¹. (Ver Anexo No. 16)

La Coordinación, es otro método para evaluar la función motora, éste, se valora pidiendo al paciente que lleva el talón de un pie sobre la pierna contraria (coordinación de extremidades inferiores); o se toque la nariz con un dedo (coordinación de extremidades superiores). Esta prueba se puede realizar teniendo el paciente con los ojos cerrados o abiertos. (Ver Apéndice No. 7). Por último, para evaluar la Marcha, se pide al paciente que camine y se observan los siguientes aspectos: Longitud-simetría de la calzada, cadencia (simetría/ritmo), desplazamiento de tronco y pelvis, distancia entre talones, postura de tronco y pelvis y balanceo de brazos. (Ver Apéndice No. 8)

⁴¹Karim Alvis y Cols. Propuesta de un instrumento de evaluación de la propiocepción. Revista efDeportes En Internet: www.efdeportes.com. Año 8. No. 48. Buenos Aires, 2002. p. 3.

- Evaluación de reflejos

Para evaluar los reflejos, se inicia por observar, el Tono, el cual es el estado de tensión moderada en que se encuentran los músculos en reposo. Esta prueba se realiza por palpación con contracciones isométricas y se valora el grado de resistencia existente a la movilidad pasiva. Por su parte, la fuerza, se valora mediante el estudio de la actividad muscular voluntaria, efectuada contra la resistencia del explorador. Los resultados de la prueba se registran con una escala del 0 al 5. (Ver Anexo No. 17)

- Programa de ejercicios de movilidad

Este programa esta encaminado a mantener la amplitud de los movimientos, fortalecimiento y resistencia muscular, disminuir el dolor, prevenir la inmovilidad física y la deformación de articulaciones.

Esta deben hacerse en colaboración y ayuda de los profesionales en rehabilitación, sin embargo aquí se presenta un ejemplo de aquellos ejercicios que se pueden recomendar:

Todos los ejercicios que se describen deben repetirse cinco veces e ir aumentando gradualmente hasta llegar a diez o quince veces.

- Ejercicios para mantener o mejorar los arcos de movimiento de las articulaciones

1. Acostado boca arriba, piernas estiradas, lentamente doblar el muslo y la rodilla dirigiéndola hacia la barbilla. Estirar suavemente hasta la posición inicial. Puede hacerse apoyando el talón en la cama, después se puede hacer dejando el pie en el aire sin apoyo. Alternar las piernas. (Ver Apéndice No. 9) ⁴²

2. Acostado boca abajo con las piernas estiradas, lentamente doblar una rodilla hasta donde pueda. Mantenga la posición contando hasta cinco y estire suavemente hasta la posición inicial. Alterne las piernas. (Ver Apéndice No.10)

3. Acostado boca arriba o sentado hacer los siguientes movimientos con los pies: llevar los pies hacia arriba, hacia abajo, hacia adentro, hacia fuera. Doblar y estirar los dedos de los pies. (Ver Apéndice No.11)

4. De pie o sentado en una silla, colocar el brazo al lado del cuerpo, doblar y estirar el codo sin mover el hombro. (Ver Apéndice No. 12)

5. De pie o sentado en una silla, colocar el brazo al lado del cuerpo, doblar el codo en ángulo recto y girar el antebrazo hasta que la palma

⁴² Graciela Bohórquez. Op Cit. p. 6.

quede abajo y luego hacia arriba. Mantener el brazo pegado al cuerpo.
(Ver Apéndice No. 13)

- Ejercicios para fortalecer los músculos de las rodillas, codos y pies

Inicialmente todos los ejercicios se deben hacer sin pesa. Una vez mejore la fuerza, se usará una banda elástica o una pesa.

1. Acostado boca arriba con una almohada pequeña enrollada debajo de la rodilla, levante el pie de la cama estirando la rodilla. Mantenga la posición contando hasta cinco y baje lentamente. Puede usarse una pesa colocada en el tobillo. (Ver Apéndice No. 14)

2. Acostado boca arriba contraiga el músculo encima de la rodilla y levante la pierna estirada de modo que el talón se separe de la cama más o menos 10 o 15 centímetros mantenga la posición contando hasta tres y baje lentamente. Puede hacerlo teniendo la pierna contraria doblada y apoyada en la cama. Alternar con cada pierna. (Ver Apéndice No. 15)

3. Sentado sobre el borde de una cama o una silla alta y con las piernas colgando, levantar una pierna estirando la rodilla, contar hasta cinco y bajar suavemente hasta la posición inicial. (Ver Apéndice No. 16)

4. Una vez que se pueda parar sin apoyo, colóquese en posición de pies y estos un poco separados. Apoyándose en el respaldo de una silla intente doblar las rodillas sin levantar los talones del piso, manténgase así hasta la cuenta de cinco y levántese lentamente.

5. De pie o sentado, coloque al frente el brazo que necesita ejercitar, la mano opuesta apoya el codo, doblar y estirar hasta quedar completamente recto. Mantener hasta la cuenta de cinco, la parte alta de la espalda. (Ver Apéndice No. 17)

6. De pie frente a una pared y ligeramente separado de ella, apoye las manos contra la pared, la pierna derecha hacia delante con la rodilla ligeramente doblada y los pies apoyados completamente en el piso. Sin arquear la espalda desplazar el peso del cuerpo hacia delante hasta que sienta estiramiento en la parte de atrás de la rodilla izquierda. Cuente hasta diez y descanse, repita con la otra pierna. También puede hacerse colocando los brazos estirados por encima de la cabeza y las manos apoyadas en la pared. Logrando así estirar los músculos de la parte alta de la espalda⁴³. (Ver Apéndice No. 18)

- Ejercicios para el hombro y las muñecas

1. Sentado o de pie con el brazo derecho estirado al frente y la palma hacia arriba, con la ayuda de la mano izquierda, llevar la muñeca y los

⁴³ Id.

dedos de la mano derecha hacia abajo. Contar hasta cinco y descansar. Hacer lo mismo con el brazo contrario. (Ver Apéndice No. 19)

2. De pie o sentado tomar una toalla enrollada o un palo con ambas manos levantarla por encima y hacia atrás de la cabeza, contar hasta diez y descansar, luego doblar los codos pasando el palo por detrás de la cabeza. (Ver Apéndice No. 20)

3. De pie o sentado con los brazos estirados hacia abajo tomar una toalla enrollada o un palo con ambas manos por detrás de la espalda, llevar los brazos atrás intentando juntar los codos y sostener hasta la cuenta de diez y descansar⁴⁴. (Ver Apéndice No.21).

Otro recurso que se puede utilizar para complementar los ejercicios antes mencionados, es la fisioterapia. La fisioterapia tiene como objetivo mantener y aumentar la movilidad de las articulaciones, mejorar la potencia muscular, intentando recuperar la función normal de la articulación o la región afectada.

Los ejercicios activos y pasivos que se mencionaron, son actividades programadas repetitivas y progresivas que requieren orientación y ayuda, aumentan la potencia del músculo manteniendo o aumentando la movilidad y disminuyendo la deformidad y aunque es actividad de la

⁴⁴ Id.

enfermera especialista en rehabilitación tener en cuenta todas estas actividades, también es deber de la enfermera especialista infantil, tener conocimiento de dichos procedimientos para en conjunto poder dar una mejor atención y de calidad al paciente con Hemofilia B.

3. METODOLOGÍA

3.1. VARIABLES E INDICADORES

3.1.1. Dependientes

- Indicadores de la variable
 - Medidas para disminuir el dolor.
 - Control de líquidos
 - Toma de signos vitales
 - Somatometría
 - Prevención de la inmovilidad física
 - Fortalecimiento muscular
 - Higiene
 - Seguridad
 - Detectar manifestaciones clínicas de hemorragia
 - Niveles sanguíneos de laboratorio
 - Reposo en cama
 - Vía endovenosa
 - Ministración de medicamentos
 - Evitar uso de medicamentos antitrombóticos
 - Alimentación rica en hierro.
 - Prevención de anemia
 - Terapia recreativa

3.1.2. Definición operacional

La hemofilia es una enfermedad hereditaria caracterizada por la aparición de hemorragias internas y externas, debidas a la deficiencia total o parcial de una proteína antihemofílica o factor de coagulación. Cuando hay carencia o déficit de algún factor de la coagulación la sangre tarda más tiempo en formar el coágulo y aunque llegue a formarse, no es consistente y por lo tanto no se forma un buen tapón que logre detener una hemorragia.

Hay variedad de deficiencias en la sangre, pero con respecto a la Hemofilia existen dos tipos, la Hemofilia A y la Hemofilia B (aunque a últimas fechas se habla de la Hemofilia C), que derivan su nombre del factor de coagulación deficiente, de ahí que la Hemofilia A se caracterice por deficiencia en el Factor VIII y la Hemofilia B por deficiencia del Factor IX.

La Hemofilia B, es también llamada enfermedad de Christmas y la gravedad de ésta, no depende de su tipo, sino del porcentaje de actividad del Factor deficiente, Juan Games en su libro "Introducción a la Pediatría" menciona que se considera Hemofilia leve cuando hay niveles de entre el 5 y 20 % de actividad del factor deficiente,

Hemofilia Moderada cuando hay entre el 1 y el 5 % y Hemofilia Severa cuando hay menos del 1%, esto basado en valores “normales”.

La enfermedad, se hereda a través del cromosoma X, lo que a su vez significa que se transmite por medio de la madre y por tal motivo lo padecen sólo sus hijos varones, con sus muy raras excepciones. Según la Federación Mexicana de Hemofilia en México, con sede en la Ciudad de Guadalajara no se cuenta con una cifra exacta de pacientes con Hemofilia en México, sin embargo basados en los datos estadísticos mundiales y los grados de incidencia en diversos países, se estima que en México debe haber más de seis mil hemofílicos y se cuenta en dicha asociación con un padrón de tres mil quinientos debidamente registrados. La Hemofilia del tipo A es la más predominante pero sin embargo la Hemofilia del tipo B ocupa un 12% del total de su población registrada.

La Hemofilia B se caracteriza por episodios de sangrado que pueden conducir a deformaciones articulares o sangrados prolongados con heridas mínimas o superficiales. Una Hemartrosis (deformación articular), es el más común síntoma de la Hemofilia B, ésta es debida a un acumulo de sangre dentro de la articulación, las más afectadas son las rodillas, tobillos y codos que a su vez y por una deficiente atención pueden conducir a importante inmovilidad física. Es también importante tomar especial cuidado cuando el sangrado ocurre en

órganos internos, en particular el cerebro ya que una hemorragia a éste nivel puede implicar la muerte.

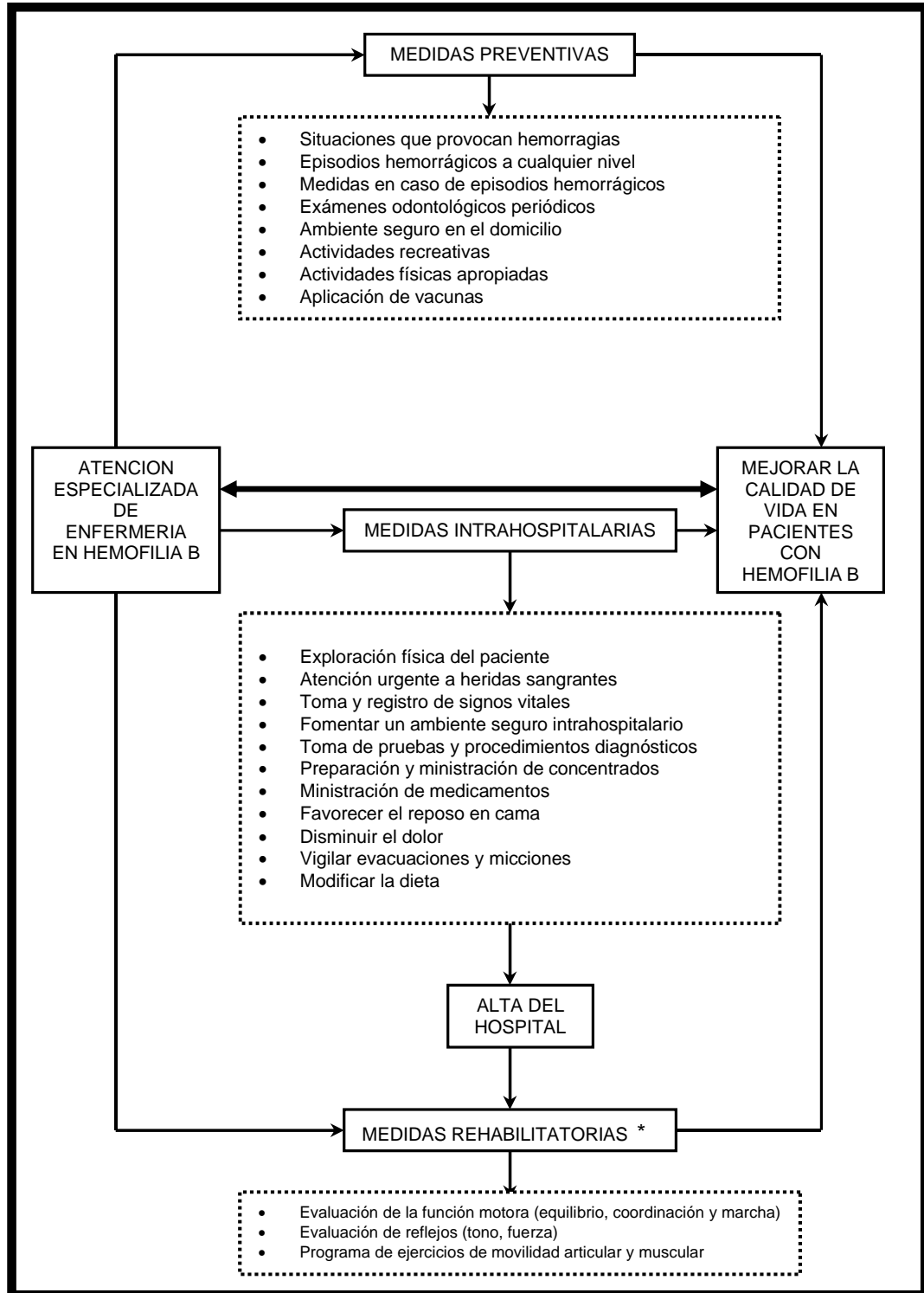
Esta enfermedad, por lo general se diagnóstica a partir de una buena anamnesis que incluya exploración física minuciosa pero principalmente mediante mediciones de laboratorio que valoren los niveles de déficit en los factores de coagulación, así como el tiempo de sangrado. La Hemofilia B se trata a través de la ministración del factor ausente o deficiente en la sangre, en éste caso el Factor IX, de ahí que la utilización de sangre, plasma, críoprecipitados, o el concentrado como tal sean la base fundamental del tratamiento.

Basados en lo anterior, la enfermera especialista infantil, debe sugerir al paciente pero sobre todo a sus cuidadores primarios (padres) dentro de las medidas preventivas, las de la salud bucal, como menciona Robert Hoekelman y Cols en su libro "Atención Primaria en Pediatría", los controles odontológicos, incluyendo la profilaxis y las medidas higiénicas deben empezarse cuando el paciente cumple tres años, es importante cuidar el aseo bucal y evitar en lo posible las extracciones dentales, como medida para evitar todas aquellas situaciones que puedan provocar hemorragias, esto por la susceptibilidad a la que están expuestos dichos pacientes, es también importante evitar el uso de fármacos sin previa autorización médica y tener cuidado especial en el uso de medicamentos antitrombóticos. Las vacunas, son otra

medida que hay que tomar en cuenta, éstas no deben ser omitidas y además del esquema básico, se debe incluir en forma profiláctica la vacuna de la Hepatitis B ya que éstos pacientes están expuestos a adquirirla por las múltiples transfusiones que requieren. Como enfermeras especializadas también se debe enseñar la detección de signos de hemorragia a cualquier nivel ya que un pequeño traumatismo debe ser considerado con extrema precaución, quizá la parte más difícil del control global del paciente con Hemofilia B es el **equilibrio** entre tomar demasiadas precauciones y permitir el desarrollo de la independencia individual.

Si bien se sabe que la atención de enfermería a cualquier nivel de atención es de vital importancia, es necesario mencionar que la enfermera especialista infantil debe sugerir dentro de la atención especializada que brinda, las actividades que permitan mejorar la calidad de vida de los pacientes con Hemofilia B, interactuando no sólo a nivel preventivo, sino también a nivel asistencial y junto con el especialista en rehabilitación, poder planificar un programa que le permita llevar una vida "normal" dentro de los límites del propio tratamiento puesto que un niño con Hemofilia B no necesita ser considerado excepcional ya que todas las posibles complicaciones, con un buen plan de atención podrían ser prevenidas, dichas funciones en gran medida le corresponden a la enfermera especialista.

3.1.3. Modelo de relación de influencia de la variable



* Con apoyo de la Enfermera Especialista en Rehabilitación

3.2. TIPO Y DISEÑO DE LA TESINA

3.2.1. Tipo de tesina

El tipo de investigación documental que se realiza es diagnóstica, descriptiva, analítica y transversal.

Es diagnóstica porque se pretende realizar un diagnóstico situacional de la atención especializada en pacientes con Hemofilia B a fin de proponer ésta atención con todos los pacientes de la Hemofilia B en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en México, D. F.

Es descriptiva porque se describe ampliamente el comportamiento de la atención de enfermería especializada infantil con los pacientes de Hemofilia B.

Es analítica porque para estudiar la variable de la atención de la enfermería especialista infantil, ha sido necesaria descomponerla en sus indicadores básicos.

Es transversal porque esta investigación se hizo en un período corto de tiempo. Es decir en los meses de Abril, Mayo y Junio.

3.2.2. Diseño de tesina

El diseño de ésta investigación documental se ha elaborado atendiendo los siguientes aspectos:

- Asistencia a un seminario taller de elaboración de tesis en las instalaciones de la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia (E.N.E.O) de la Universidad Nacional Autónoma de México (U.N.A.M).
- Búsqueda de un problema de investigación de enfermería especializada relevante para la enfermería infantil.
- Asistencia a la biblioteca en diversas ocasiones para buscar un marco teórico-conceptual y referencial de la atención de enfermería especializada infantil en pacientes con Hemofilia B.
- Elaboración de los objetivos de ésta tesina, así como el marco teórico que sustenta la enfermería especializada infantil en pacientes con Hemofilia B.
- Búsqueda de los indicadores de la atención especializada en enfermería infantil en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” en México, D. F.

- Elaboración de las conclusiones y recomendaciones, los anexos y apéndices, los glosarios de términos y las referencias bibliográficas.

3.3. TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADOS

3.3.1. Fichas de trabajo

Mediante fichas ha sido posible recopilar toda la información para elaborar el marco teórico. En cada ficha se anotó el marco teórico conceptual y el marco teórico referencial, de tal suerte que para las fichas fue posible clasificar y ordenar el pensamiento de los autores y las vivencias propias de la enfermera especialista infantil.

3.3.2. Observación

Con ésta técnica se pudo visualizar la importante participación que tiene la enfermera especializada infantil en atención a pacientes con la patología de Hemofilia B en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en México, D. F.

4. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

4.1. CONCLUSIONES

A lo largo de este trabajo dedicado a la atención especializada de pacientes con Hemofilia B, se han abordado diversos aspectos que plantean información importante relacionada con el tema. En él se ha presentado el estado actual del padecimiento como lo es el deficiente funcionamiento del factor IX de la coagulación, así como sus manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento, incluyendo también de forma detallada cada una de las intervenciones por nivel de atención a realizarse en dicha enfermedad y basados en lo anterior podríamos señalar una serie de conclusiones que permitan mejorar la atención que se brinda a dichos pacientes.

-En Servicios

Se puede iniciar, diciendo que la Hemofilia B, es una enfermedad que en comparación con cualquier otra, quizá no tenga la prioridad para ser vista como un problema de salud ante el sistema sanitario actual y sin embargo a su vez supone una inquietud real en la actividad diaria de nuestra práctica, estas inquietudes, a nivel asistencial permiten concluir desde un punto de vista clínico, que las actividades que una enfermera especialista realiza en un paciente con Hemofilia B implica primordialmente la atención de emergencia ante una hemorragia que

incluya por supuesto una anamnesis y exploración física minuciosa así como la toma y registro de todos los signos vitales, la preparación y ministración tanto de medicamentos, como de concentrados y/o del mismo factor, así como de todos y cada una de las actividades a realizar que impidan llegar a un choque hipovolémico y que por tanto favorezcan la pronta recuperación del paciente, sin embargo, el tratamiento de la hemofilia, no solamente debe ser basado en la estadía del paciente en el hospital, se debe tratar también desde que se ha detectado hasta que sale y/o reingresa al sistema hospitalario conllevando así el nivel preventivo.

Este nivel preventivo, debe incluir el evitar todas aquellas situaciones que propicien una hemorragia, así como las medidas a seguir en caso de que se presente, pero sobre todo, las actividades que como enfermeras especialistas podemos enseñar al paciente y a sus cuidadores primarios y que permitan su propio bienestar y asumiendo su autocuidado sin dejar de lado el aspecto rehabilitatorio, que permita mejorar la movilidad articular y muscular del paciente y sobre todo que impidan en lo posible la deformación de articulaciones y la inmovilidad física, es decir se deben realizar todas aquellas acciones que favorezcan la calidad de vida del paciente desde su detección hasta su rehabilitación.

- En Docencia

Con respecto a la docencia, se puede concluir, que la enfermera especialista, tiene un cuerpo de conocimientos que le es propia y específica y que le crea la necesidad de trasmitirla, por una parte para intervenir en el proceso de educación para la salud hacia personas, familias, núcleos sociales y la comunidad y por otra parte para compartir dichos conocimientos con el equipo de salud, todas estas por medio de la elaboración y difusión de manuales y guías clínicas. El conocimiento de la enfermedad hematológica como lo es la Hemofilia B es básico para reconocer e identificar las necesidades a corto, mediano y largo plazo de dichos pacientes y que a su vez permitan identificar y elaborar un plan de cuidados adecuado que se adapte a cada caso lo que a su vez permita guiar y desarrollar las actividades necesarias para ofrecer una atención especializada, óptima y eficaz para los pacientes pediátricos con este padecimiento.

- En Investigación

En relación con la investigación, se sabe que en enfermería se realiza también función investigadora mediante todas aquellas actividades que van a fomentar el que la enfermera especialista avance mediante

dichas investigaciones, estableciendo los campos en los que se desea trabajar lo que permite a su vez aprender nuevos aspectos de la profesión y mejorar la práctica, no podía ser la excepción el presente trabajo ya que intenta describir todas las intervenciones relacionadas con la Hemofilia B desde un punto de vista documental, identificando el problema de salud y realizando a su vez un estudio de esta patología con énfasis en la metodología científica y humanística que permite proporcionar atención integral de calidad, con liderazgo y un alto concepto de los valores humanos, lo que a su vez permite impulsar la inquietud de colegas en el desarrollo de diversos estudios no sólo de la Hemofilia sino en toda la disciplina que aporten un material de apoyo para brindar atención de calidad.

- En Administración

Por otra parte, la administración comienza siempre que una actividad se haga con más de una persona, y en enfermería esto es muy frecuente. Por definición administrar es actuar conscientemente sobre un sistema social y cada uno de los subsistemas que lo integran, con la finalidad de alcanzar determinados resultados. Es una actividad vinculadora que permite aprovechar la capacidad y esfuerzos de todos los integrantes de una organización dirigiéndolos racionalmente hacia el logro de objetivos comunes. La gestión dirigida por la enfermera especialista se centra en el desarrollo de habilidades no sólo

docentes o de investigación sino también administrativas y en éste rubro, se recibe información verbal y escrita del paciente, además de hacer el debido registro, para la correcta coordinación dentro de las diferentes áreas hospitalarias, también se colabora en la documentación clínica con el registro en bitácoras de ingreso, egreso y redacción en hojas de enfermería; desarrollando un método de trabajo con objetivos orientados al cuidado del paciente hemofílico evaluando finalmente la efectividad de las intervenciones de enfermería y la eficiencia de estas con el propósito de lograr que el trabajo requerido sea efectuado con el menor gasto posible de tiempo, energía y hasta dinero, pero siempre compatible con una calidad de trabajo previamente acordada.

Por otra parte para proporcionar un cuidado integral ante este padecimiento es importante mencionar, que no solamente enfermería debe tratarlo, si bien es de suma importancia una enfermera especialista, ante el cuidado de los pacientes con Hemofilia B, también es necesario trabajar con un equipo multidisciplinario de salud que abarque un hematólogo especialista, un rehabilitador o fisiatra, una trabajadora social, un traumatólogo, un dentista, un terapeuta ocupacional, un infectólogo y hasta un genetista, todos y cada uno son fundamentales y están relacionados en forma directa con la calidad de vida y nivel de salud que se le pueda proporcionar al paciente.

Para finalizar, se puede decir que el presente trabajo intento mostrar desde un punto de vista integral todo lo que se relaciona con la

Hemofilia B, pero principalmente la atención que debe proporcionar la enfermera especialista infantil ante estos pacientes, ya que desde la perspectiva de enfermería y de su actuar profesional, el objetivo primordial es el *cuidar* al paciente como ser holístico en su entorno bio-psico-social a través de la planificación y evaluación continuada de cuidados integrados y personalizados que incluyan a la familia más próxima.

Además es importante enfatizar el aspecto de la autonomía del paciente, cuya máxima expresión es su propio autocuidado que a su vez lo conlleve a una mejoría importante en la calidad de vida y por tanto se refleje en una disminución en el número de hospitalizaciones, ya que el dilema principal del cuidado en este padecimiento, es quizá el **equilibrio** entre tomar demasiadas precauciones o permitir el desarrollo de la propia independencia, por tanto la finalidad del cuidado especializado de estos pacientes es permitirles asumir la responsabilidad en su propia atención.

4.2 RECOMENDACIONES

Informar, orientar y asesorar a todos los pacientes con Hemofilia B sobre esta enfermedad y su tratamiento en el momento mismo de su sospecha o detección.

Favorecer las relaciones enfermera-paciente, mediante la coordinación continua entre los diferentes servicios que atienden al paciente con Hemofilia B.

Informar al paciente con Hemofilia B sobre los recursos, servicios y ayudas convocados por entidades públicas y/o privadas que favorezcan el tratamiento.

Recomendar a los pacientes con Hemofilia B y a sus familiares la utilización de una placa de identificación, que permita la atención con prontitud y exactitud en caso de algún evento fuera del contexto familiar.

Crear una asociación intrahospitalaria que permita reunir fondos para la atención integral de pacientes con Hemofilia B que incluya capacitación, terapia recreativa, fisioterapia, medicamentos y concentrados del factor.

Sugerir apoyo social, psicológico y pedagógico a los pacientes con Hemofilia B y que incluya a su grupo familiar.

Realizar un correcto registro clínico de pacientes con Hemofilia B que contenga clasificación de los casos por gravedad y determinación de la variabilidad de la coagulopatía.

Llevar un registro del paciente que contenga, tratamiento desde la última consulta, tipo de producto usado, cantidad en unidades de sangre utilizadas y eficacia del tratamiento.

Llevar registro de progreso en fisioterapia y programas de ejercicios así como de la valoración musculo esquelética, de la movilidad articular y de la masa muscular.

Llevar un registro de las articulaciones sujetas a hemorragias recurrentes o dolor.

Proponer en la medida de lo posible, el tener acceso a los concentrados de factores de coagulación para apoyar los programas de tratamiento domiciliario.

Tomar en consideración una atención continuada y seguimiento de las personas con Hemofilia B infectadas con VIH y/o hepatitis debida a la utilización de derivados sanguíneos.

Aplicar según el esquema de vacunación, la vacuna apropiada cuando corresponda y se tenga disponible.

Vacunar de forma profiláctica contra Hepatitis A y B en todos los pacientes, las cuales deben ser aplicadas por vía subcutánea para evitar la posibilidad de hematomas.

Dar prioridad a pacientes hemofílicos en la aplicación del esquema de inmunizaciones.

Realizar serología básica de enfermedades infecciosas o de virus transmitidos por la sangre una vez por año tales como: Hepatitis C (VHC), Hepatitis B (VHB), Virus de Inmunodeficiencia Adquirida (VIH), Parvovirus B19, Toxoplasmosis y Chagas siempre antes de primera exposición a Factores Anti Hemofílicos.

Realizar análisis básicos periódicos de enfermedades infecciosas o de virus transmitidos por la sangre una vez por año tales como: Hepatitis C (VHC), Hepatitis B (VHB), Virus de Inmunodeficiencia Adquirida (VIH), Parvovirus B19, Toxoplasmosis y Chagas.

Realizar periódicamente análisis básicos de niveles sanguíneos y principalmente del factor de coagulación IX.

Proporcionar en la medida de lo posible y ante cualquier evento hemorrágico o de urgencia, atención especializada por una enfermera infantil y/o hematóloga.

Realizar seguimientos periódicos con intervalos de cada seis meses por un médico especialista y/o hematólogo.

Realizar un tríptico informativo con apoyo de imágenes que ayuden y faciliten la comprensión de la enfermedad y/o el tratamiento.

Sugerir a la familia la utilización de un gráfico tipo calendario que permita el registro de los detalles y progresos del tratamiento y que a su vez también permita evaluar el tratamiento y la rehabilitación de las articulaciones Diana.

Sugerir a la familia la utilización de un gráfico tipo calendario que permita el registro de eventos hemorrágicos así como de las posibles causas que los desencadenaron.

Brindar información actualizada y acertada como parte de un programa de capacitación dirigida al personal de salud que permita plantear la atención integral a pacientes con hemofilia.

Proporcionar capacitación para el personal de enfermería (de cual nivel jerárquico) como parte de un programa de atención integral a pacientes con hemofilia, el cual incluya las intervenciones a realizar en un nivel preventivo, curativo o rehabilitatorio.

Proporcionar capacitación al paciente y su familia como parte de un programa de autocuidado que incluya primeros auxilios en hemorragia, de utilización y manejo de medicamentos para dolor y de concentrados del factor así como de aseo higiénico-dietético haciendo énfasis en el aspecto bucodental y el rehabilitatorio.

Proporcionar información permanente sobre autocuidado, que incluyendo actividad física adecuada y que permita mantener buen trofismo muscular.

Realizar modificaciones periódicas a la capacitación proporcionada al paciente y/o personal de salud basada en sus prioridades y necesidades.

Informar a los pacientes sobre los riesgos y beneficios involucrados en el tratamiento que le permitan tomar una decisión advertida y sensata antes de administrarse sangre o sus hemoderivados.

Realizar examen articular completo una vez al año y luego de episodios repetidos de hemartrosis en una misma articulación, incluyendo evaluación radiológica de articulaciones comprometidas.

Sugerir control dental que inicie a los dos años de vida y se continúe cada seis meses es decir, que sea idealmente preventivo.

Realizar estudios y consejo genético a todas las mujeres que sean posibles portadoras del gen recesivo para Hemofilia.

Sugerir actividades física saludables y apropiadas que permitan por una parte, fortalecer su musculatura, mantener un desarrollo armónico y aseguren su correcto desarrollo y por la otra lo protejan de episodios hemorragia.

Realizar una exploración física minuciosa al ingreso del paciente en la sala de Urgencias.

Realizar la toma y el registro oportuno de las constantes vitales y manifestaciones clínicas de hemorragia.

Ministrar medicamentos, concentrados o productos sanguíneos (si procede) espaciando los horarios de estos para evitar sinergismo o antagonismo entre ellos así como efectos secundarios.

Controlar el ingreso y egreso de líquidos mediante la cuantificación de líquidos, perdidas insensibles y balance de estos.

Realizar curación de la Herida (si procede) con agua y jabón una vez al día y con técnica aséptica.

Movilizar al paciente cada dos horas de decúbito lateral izquierdo o derecho y dorsal, semifowler (si procede) con protección de salientes óseas.

Realizar ejercicios activos y pasivos varias veces por turno (si procede) para evitar la atrofia muscular.

Fomentar la realización de manuales y guías con un grupo de expertos multidisciplinario en el que se sustente el manejo de dichos pacientes en diversas áreas.

5. ANEXOS Y APÉNDICES

- ANEXO No. 1: UNIDADES DEL FACTOR
- ANEXO No. 2: CLASIFICACIÓN DE LA HEMOFILIA
- ANEXO No. 3: HERENCIA EN HEMOFILIA B
- ANEXO No. 4: REGISTRO NACIONAL DE PACIENTES CON HEMOFILIA
- ANEXO No. 5: PROCESO DE COAGULACIÓN
- ANEXO No. 6: FACTORES DE COAGULACIÓN
- ANEXO No. 7: ARTICULACIONES AFECTADAS POR LA HEMOFILIA
- ANEXO No. 8: MÚSCULOS AFECTADOS POR LA HEMOFILIA
- ANEXO No. 9: HEMORRAGIA MUSCULAR
- ANEXO No. 10: HEMORRAGIAS POTENCIALMENTE

MORTALES

- ANEXO No. 11: DIFERENCIAS DE LOS FACTORES DE COAGULACIÓN POR DATOS DE LABORATORIO
- ANEXO No. 12: VALORES NORMALES DE FACTORES DE LA COAGULACIÓN
- ANEXO No. 13: DOSIS RECOMENDADAS DE REEMPLAZO DE FACTORES
- ANEXO No. 14: TERAPIA DE SUSTITUCIÓN EN LAS DEFICIENCIAS HEREDITARIAS
- ANEXO No. 15: EVITAR SITUACIONES QUE PROVOQUEN HEMORRAGIAS
- ANEXO No. 16: EQUILIBRIO
- ANEXO No. 17: ACTIVIDAD MUSCULAR VOLUNTARIA PARA MEDIR LA FUERZA
- APÉNDICE No. 1: PACIENTE CON HEMOFILIA

- APÉNDICE No. 2: HEMARTROSIS
- APÉNDICE No. 3: HEMORRAGIA BUCAL
- APÉNDICE No. 4: HEMATURIA
- APÉNDICE No. 5: SIGNOS POSIBLES DE HEMORRAGIAS
- APÉNDICE No. 6: ACTIVIDADES FÍSICAS APROPIADAS
- APÉNDICE No. 7: COORDINACIÓN
- APÉNDICE No. 8: MARCHA
- APÉNDICE No. 9: EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN RODILLAS I
- APÉNDICE No. 10: EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN RODILLAS II
- APÉNDICE No. 11: EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN TOBILLOS
- APÉNDICE No. 12: EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN BRAZOS

APÉNDICE No. 13: EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN MANOS

APÉNDICE No. 14: EJERCICIOS PARA FORTALECER RODILLAS I

APÉNDICE No. 15: EJERCICIOS PARA FORTALECER RODILLAS II

APÉNDICE No. 16: EJERCICIOS PARA FORTALECER RODILLAS III

APÉNDICE No. 17: EJERCICIOS PARA EL CODO

APÉNDICE No. 18: EJERCICIOS PARA LA PARTE ALTA DE LA ESPALDA

APÉNDICE No. 19: EJERCICIOS PARA MUÑECAS

APÉNDICE No. 20: EJERCICIOS PARA HOMBROS I

APÉNDICE No. 21: EJERCICIOS PARA HOMBROS II

ANEXO No. 1

UNIDADES DEL FACTOR

1 Unidad = 1 Mililitro

100 U/D = 100 Mililitro = 100 % = "Normal"

Entre el 5 y 20 % = Hemofilia leve

Entre el 1 y 5 % = Hemofilia Moderada

Menor al 1 % = Hemofilia Severa

ANEXO No. 2

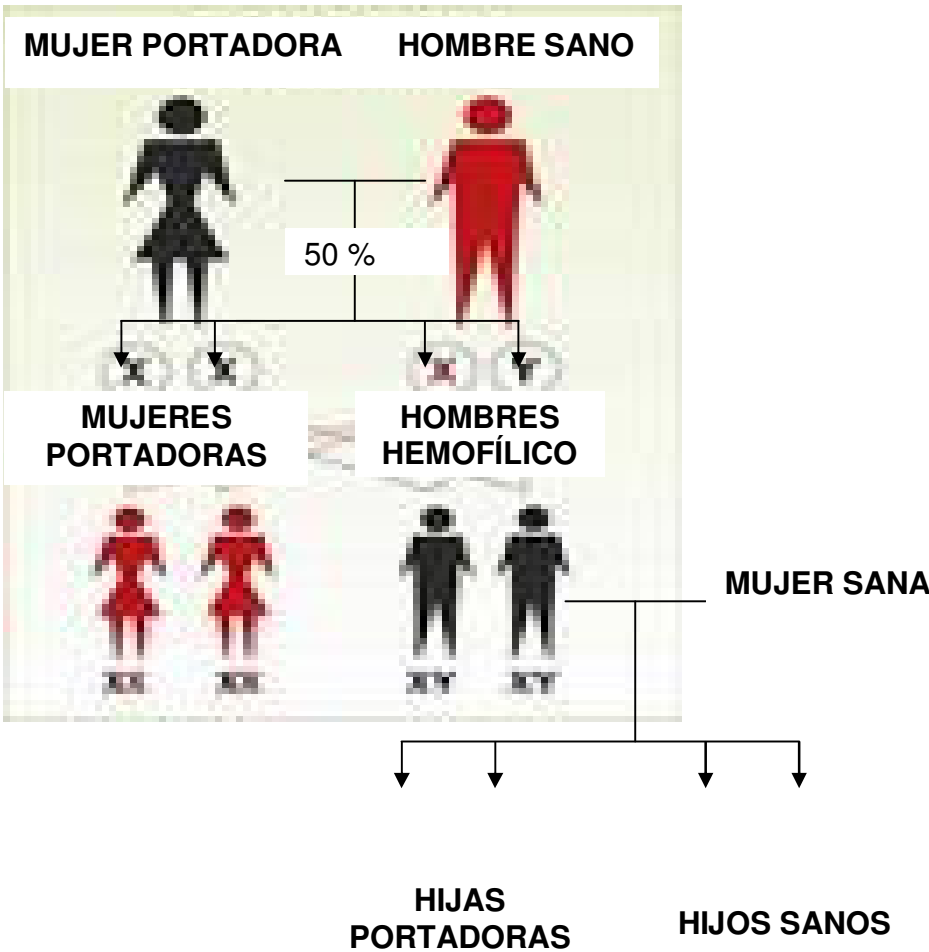
CLASIFICACIÓN DE LA HEMOFILIA

HEMOFILIA	CLASIFICACIÓN
LEVE	5% y 20%
MODERADA	1% y 5%
GRAVE	por debajo de 1%

FUENTE: Games, Juan. Introducción a la Pediatría. Ed. Méndez Editores 7ma. ed. México, 2006. p. 579.

ANEXO No. 3

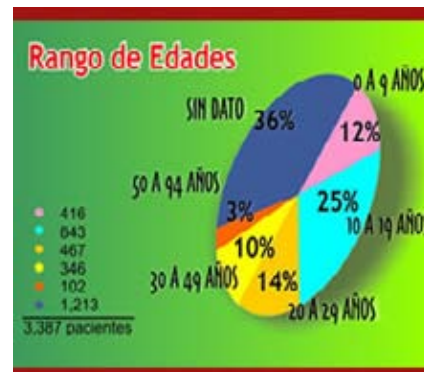
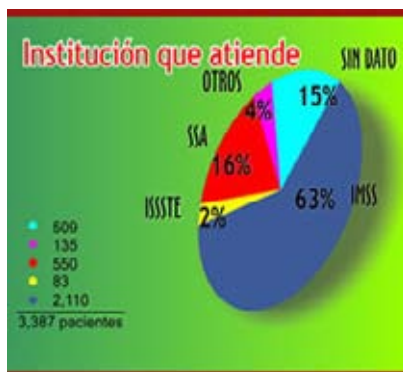
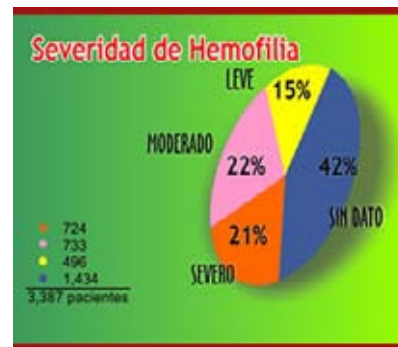
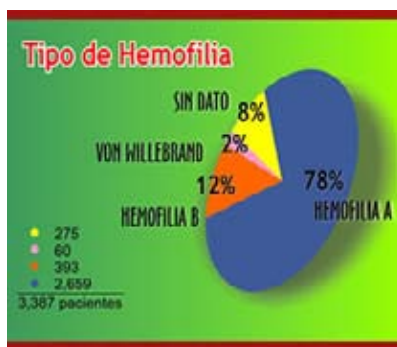
HERENCIA EN HEMOFILIA B



FUENTE: Misma del Anexo No. 2. p. 580.

ANEXO No. 4

REGISTRO NACIONAL DE PACIENTES CON HEMOFILIA

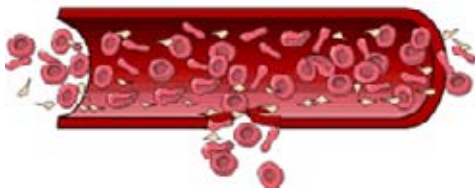


Total: 3,916 Pacientes con Hemofilia y enfermedad de Von Willebrand al 01 de Enero de 2008.

FUENTE: Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. Registro Nacional de Pacientes con Hemofilia. México 2008. p 3.

ANEXO No. 5

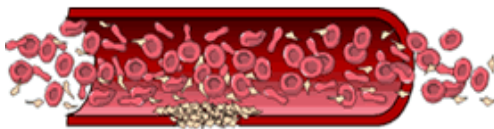
PROCESO DE COAGULACIÓN



LESIÓN DEL VASO SANGUÍNEO



ESPASMO VASCULAR



Formación de tapón de plaquetas



Coagulación. La malla de fibrina estabiliza el coágulo

ANEXO No. 6

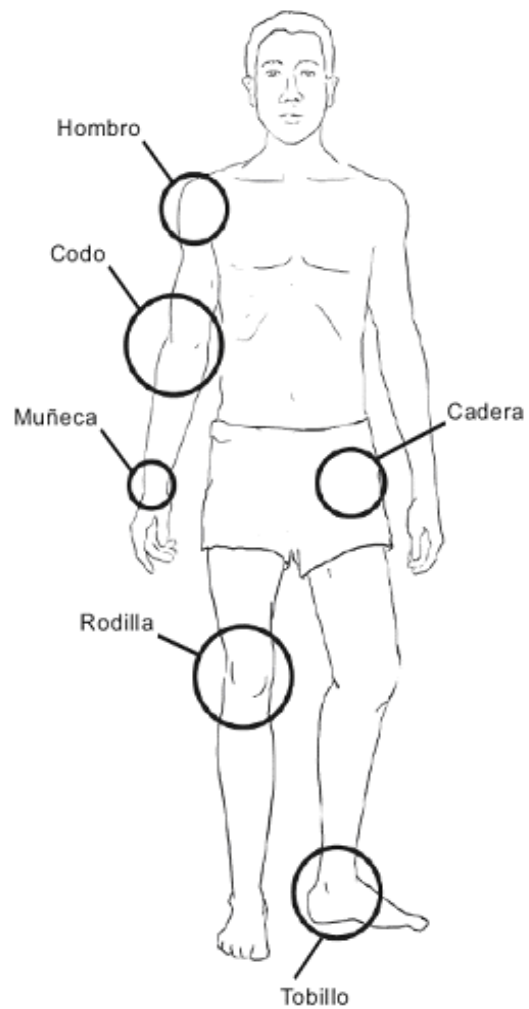
FACTORES DE COAGULACIÓN

FACTOR	DESCRIPCIÓN	ACTIVIDAD	V1/2 PLASMÁTICA (HORAS)	CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA (MG/L)
Factor I	Fibrinógeno	Formar fibrina	90-120	2.000-4.500
Factor II	Protrombina	Serino-proteasa	41-72	100
Factor III	Tromboplastina Tisular	Receptor-cofactor		
Factor IV	Iones de Calcio			
Factor V	Proacelerina .Factor Lábil	Cofactor	12-24	10
Factor VII	Proconvertina. Factor Estable	Serino-proteasa	4-6	0.5
Factor VIII	Factor Antihemofílico A	Cofactor	8-12	0.1
Factor IX	Factor de Christmas, o Componente de Tromboplastina Plasmática (CTP). Factor antihemofílico B	Serino-proteasa	18-30	5
Factor X	Factor Stuart-Prower	Serino-proteasa	20-42	10
Factor XI	Antecedente de Tromboplastina Plasmática (ATP)	Serino-proteasa	48-72	5
Factor XII	Factor Hageman	Serino-proteasa	50-70	30
Factor XIII	Factor Estabilizador de Fibrina	Transglutaminas	4-8 días	
Factor Fitzgerald	Kininógeno de alto peso molecular (HMWK)	Cofactor		
Factor Fletcher	Precalcreína (PK)	Serino-proteasa		

FUENTE: Manual Merck Trastornos de la sangre. Ed. Mc Graw Hill, Cap.155 Sec.14, Madrid. 2005 p 80.

ANEXO No. 7

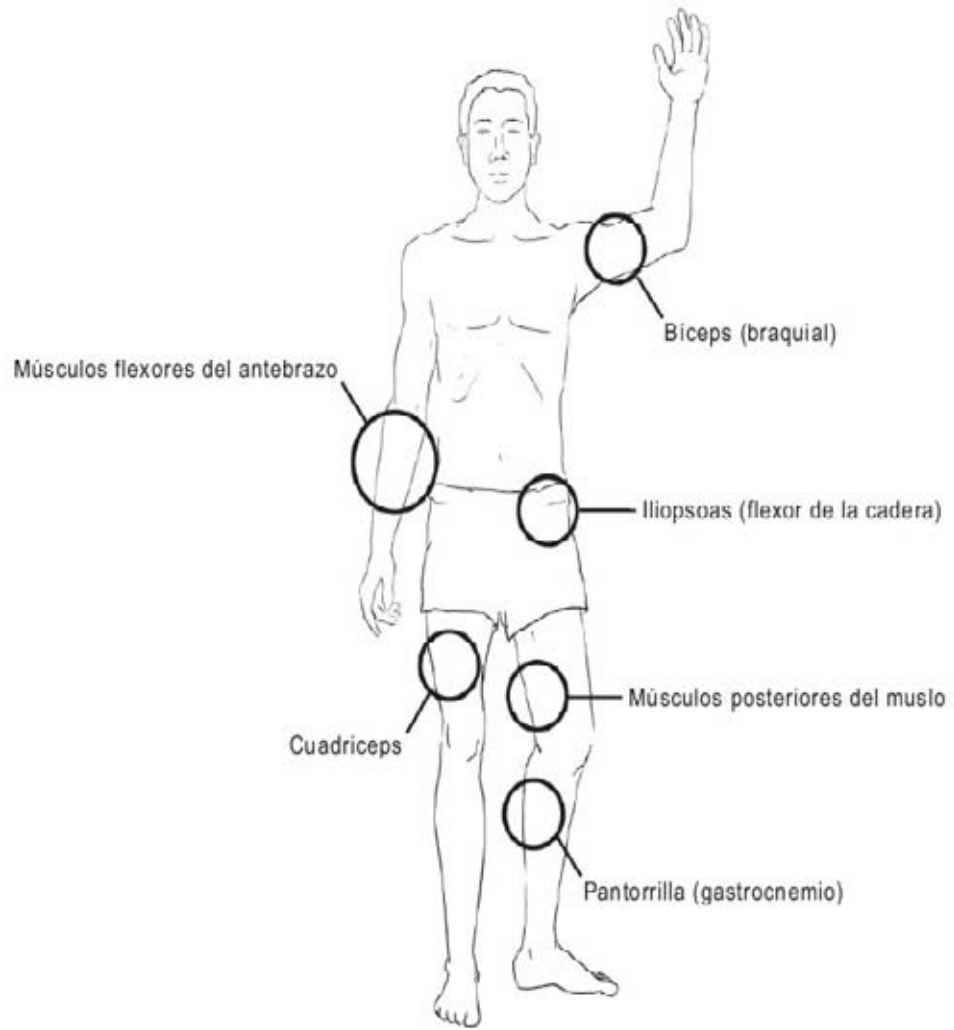
ARTICULACIONES AFECTADAS POR LA HEMOFILIA



FUENTE: Mulder, Kathy. Ejercicios para personas con hemofilia. Federación Mundial de Hemofilia. Québec, 2006. p 7.

ANEXO No. 8

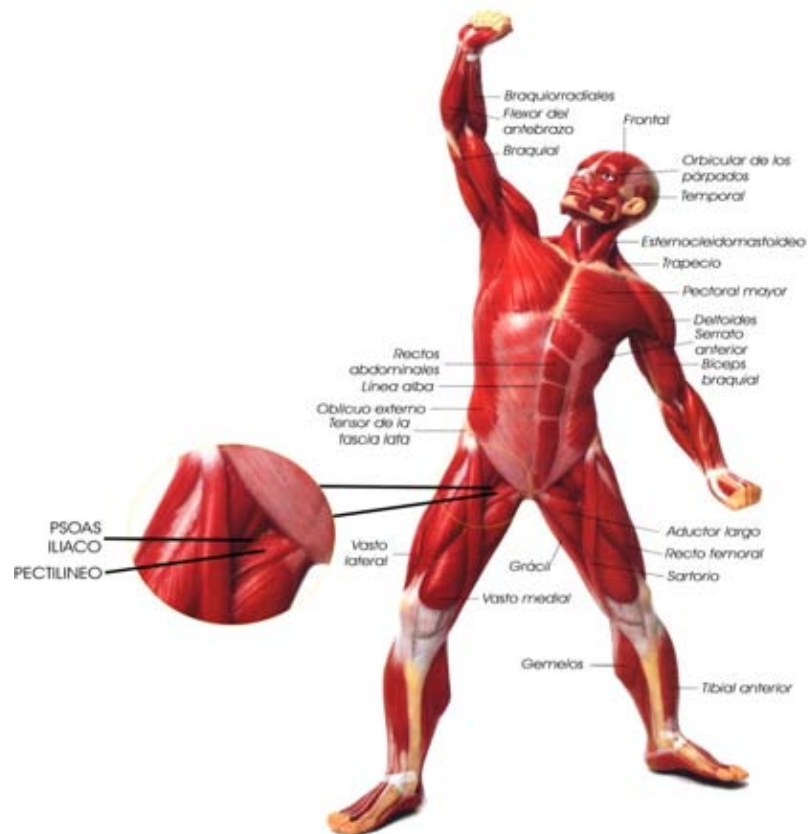
MÚSCULOS AFECTADOS POR LA HEMOFILIA



FUENTE: Misma del Anexo No. 7. p. 8.

ANEXO NO. 9

HEMORRAGIA MUSCULAR

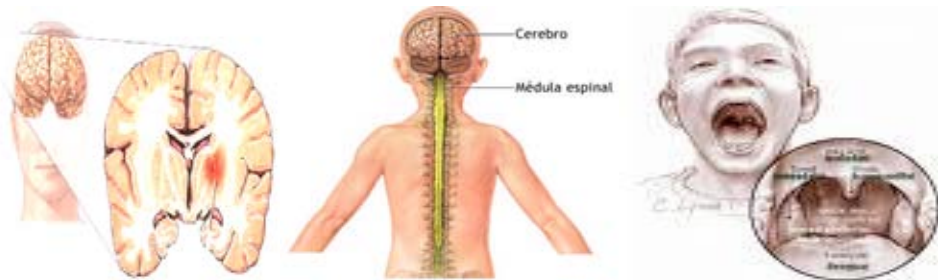


Aunque la hemorragia en músculos inicia con dolor y tumefacción localizada, ésta puede convertirse en un síndrome compartimental, produciendo cambios internos graves, uno de los principalmente afectados es el músculo psoas.

FUENTE: Jones, Peter. Guía para deportes y actividad física para personas con hemofilia y trastornos afines. Revista Conocernos. Año 5, No.13, Abril 2000. p 32

ANEXO NO. 10

HEMORRAGIAS POTENCIALMENTE MORTALES



INTRACRANEAL

INTRACRANEAL

GARGANTA



INTRA-ABDOMINAL

INTRA-OCULAR

SX. COMPARTIMENTAL

Estos representan los seis lugares de sangrado que ponen en peligro la vida, las extremidades o su funcionalidad en los pacientes con hemofilia.

FUENTE: Wulf, Karen y Grupo de Hemofilia IV Región. Atención de Emergencia para la Hemofilia. En Internet: www.HemophiliaEmergencyCare.com. San Antonio, 2003. p. 6.

ANEXO No. 11

DIFERENCIAS DE LOS FACTORES DE COAGULACIÓN POR
DATOS DE LABORATORIO

ENFERMEDAD	TIEMPO DE SANGRADO	CUENTA DE PLAQUETAS	TIEMPO DE PROTROMBINA EN UNA ETAPA	TIEMPO PARCIAL DE TROMBOPLASTINA	TIEMPO DE TROMBINA
DEFICIENCIA DEL FACTOR II	VARIABLE	NORMAL	ELEVADO	NORMAL O ELEVADO	NORMAL
DEFICIENCIA DEL FACTOR V	NORMAL	NORMAL	ELEVADO	ELEVADO	NORMAL
DEFICIENCIA DEL FACTOR VII	NORMAL	NORMAL	ELEVADO	NORMAL	NORMAL
DEFICIENCIA DEL FACTOR IX	NORMAL	NORMAL	NORMAL	ELEVADO	NORMAL
DEFICIENCIA DEL FACTOR XI	NORMAL	NORMAL	NORMAL	ELEVADO	NORMAL
DEFICIENCIA DEL FACTOR XIII	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL

FUENTE: Kenneth, Roberts. Manual de Problemas Clínicos en Pediatría. Ed. Mc Graw Hill. 3ra. ed. México, 1990. p. 400.

ANEXO No. 12

VALORES NORMALES DE FACTORES DE LA COAGULACIÓN

	FETO (20 SEM)	PRETÉRMINO (25-32 SDG)	LACTANTE A TERMINO	LACTANTE (6 MESES)	ADULTO NORMAL
II	16 10	32 18	52 25	88 60	100 70
V	70 40	80 43	100 54	91 55	100 60
VII	21 12	37 24	57 35	87 50	100 60
VIII	50 23	75 40	150 55	90 50	100 60
IX	10 5	22 17	35 15	86 36	100 50
X	19 15	38 20	45 30	78 38	100 60
XI	---	20 12	42 20	86 38	100 60
XIII	30	22 9	44 16	77 39	100 60

Expresado como porcentaje medio de actividad a menos que se indique otra cosa. Los valores de la parte baja son -2 DE.

FUENTE: Hay, William. Diagnóstico y tratamiento pediátrico. Ed. Manual Moderno. México, 1999 p 749.

ANEXO No. 13

DOSIS RECOMENDADAS DE REEMPLAZO DE FACTORES

HEMOFILIA B

HEMARTROSIS	30 U/KG
HEMATOMA	30 U/KG
HEMATURIA	PREDNISONA HIDRATAR 30 U/KG
EPISTAXIS	30 U/KG X 1 EACA 50 MG/KG X 3 DÍAS
EXTRACCIÓN DENTARIA	30 U/KG EACA
LACERACIÓN DE MUCOSAS	30 U/KG EACA
HEMORRAGIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	100U/KGC/12HS 30 U/KGC/12HS POR 7 A 14 DÍAS

FUENTE: Morano, Juan. Tratado de Pediatría. Ed. Atlante 2da. ed. México, 1997. p 1069.

ANEXO No. 14

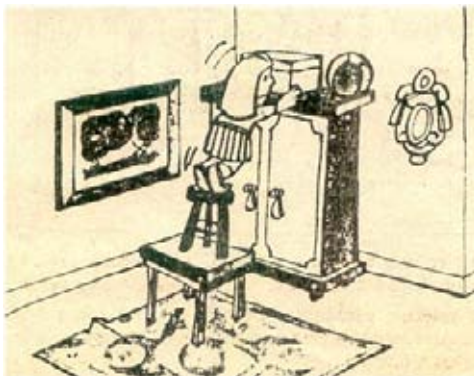
TERAPIA DE SUSTITUCIÓN EN LAS DEFICIENCIAS
HEREDITARIAS

FACTOR	VIDA MEDIA BIOLÓGICA	PRODUCTOS DE ELECCIÓN	NIVEL MÍNIMO DE HEMOSTASIA	DOSIS
IX	18-30 HRS.	<ul style="list-style-type: none"> • PLASMA • CONCENTRADO DE FACTOR IX 	20-40%	<ul style="list-style-type: none"> • H. LEVE 20U/DL. • H. MOD 40U/DL. • H. SEV. 50U/DL

FUENTE: Misma del Anexo No. 13.

ANEXO No. 15

EVITAR SITUACIONES QUE PROVOQUEN HEMORRAGIAS

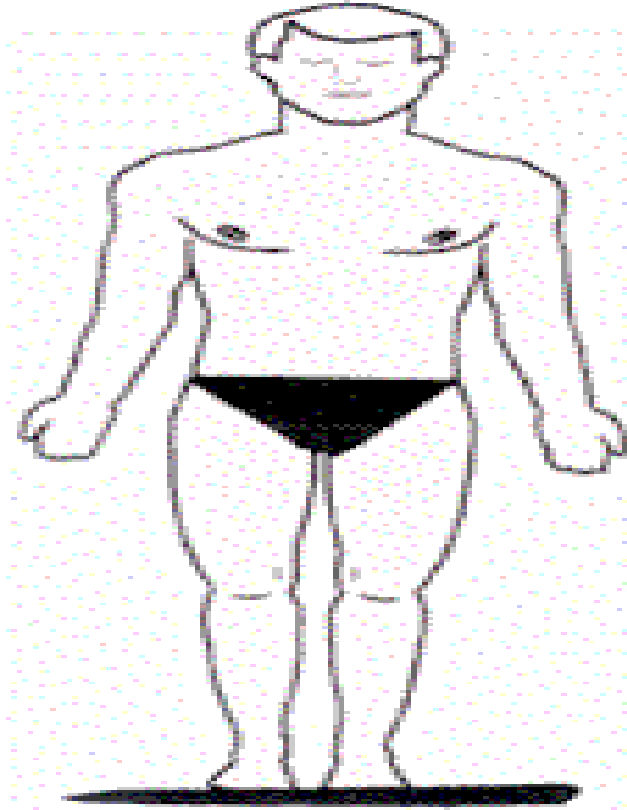


Los niños con hemofilia están más propensos a sangrar, aún una ligera contusión, por lo que es importante tomar medidas para evitar situaciones que provoquen hemorragia.

FUENTE: Morgan, Kathleen. Cuidados de enfermería en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona, 1993. p 179.

ANEXO No. 16

EQUILIBRIO



La prueba de Romberg consiste en pedirle al paciente que permanezca de pie con los ojos cerrados y los pies juntos si éste pierde el equilibrio se considera un

FUENTE: Alvis, Karim y Cols. Propuesta de un instrumento de evaluación de la propiocepción. Revista efDeportes En Internet: www.efdeportes.com/efd48 No. 48. Buenos Aires, Mayo 2002. p 3.

ANEXO No. 17

ACTIVIDAD MUSCULAR VOLUNTARIA PARA MEDIR LA FUERZA

Grado 0	Ausencia de contracción y movimiento.
Grado 1	Contracción y cambio de tono pero no movimiento.
Grado 2	Contracción y movimiento con ayuda, al eliminar la fuerza de la gravedad.
Grado 3	Movimiento completo contra gravedad.
Grado 4	Contracción y movimiento completo contra la gravedad y moderada contra la resistencia del examinador.
Grado 5	Movilidad completa contra gravedad y contra resistencia.

FUENTE: Amigo, MaryCarmen y Cols. Pac MG Reumatología. Academia Nacional de Medicina. 2da. ed. Tomo 6 México, 2000. p 1.

APÉNDICE No. 1

PACIENTE CON HEMOFILIA



Un paciente con hemofilia puede parecer un niño “normal”, sin embargo el riesgo de presentar complicaciones es muy alto.

FUENTE: Molina, Sonia. Paciente preescolar con Hemofilia B Severa. UNAM. México, 2006.

APÉNDICE No. 2

HEMARTROSIS



La hemartrosis es la deformación de las articulaciones debido a los sangrados repetitivos, nótese aquí la diferencia entre ambas articulaciones de rodilla.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 3

HEMORRAGIA BUCAL



Es común que los pacientes con hemofilia, presenten sangrados en la cavidad oral, ya que son áreas donde los traumatismos son frecuentes en los niños.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 4

HEMATURIA



La hematuria, es la presencia de eritrocitos en la orina en cantidades superiores a la normal, es un signo también frecuente de la Hemofilia B que suele desaparecer espontáneamente

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 5

SIGNOS POSIBLES DE HEMORRAGIAS



Dentro de los signos que alertan sobre una hemorragia se encuentran, la epistaxis, el sangrado en encías y los hematomas.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 6

ACTIVIDADES FÍSICAS APROPIADAS



Se debe tomar en cuenta todas aquellas actividades que por un lado aseguren el correcto desarrollo según su edad, pero por otra parte lo protejan del riesgo de episodios hemorrágicos.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 7

COORDINACIÓN



El paciente debe llevar el talón de un pie a la pierna contraria y/o tocar la nariz con uno de sus dedos.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 8

MARCHA



Esta nos permite valorar la simetría, ritmo, desplazamiento del tronco y pelvis, distancia entre talones, la postura del tronco y la pelvis así como el balanceo de los brazos.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 9

EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN
RODILLAS I

Acostado boca arriba, lentamente doblar el muslo y la rodilla dirigiéndola hacia la barbilla. Estirar suavemente hasta la posición inicial. Alternar las piernas.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 10

EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN
RODILLAS II

Acostado boca abajo con las piernas estiradas, lentamente doblar una rodilla hasta donde pueda. Mantenga la posición contando hasta cinco y estire suavemente hasta la posición inicial. Alterne las piernas.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 11

EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN
TOBILLOS

Acostado boca arriba o sentado hacer los siguientes movimientos con los pies: llevar los pies hacia arriba, hacia abajo, hacia adentro, hacia fuera.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 12

EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN
BRAZOS

De pie o sentado en una silla, colocar el brazo al lado del cuerpo, doblar y estirar el codo sin mover el hombro

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

ANEXO No. 13

EJERCICIOS PARA MEJORAR ARCOS DE MOVIMIENTO EN
MANOS

De pie o sentado en una silla, colocar el brazo al lado del cuerpo, doblar el codo en ángulo recto y girar el antebrazo hasta que la palma quede abajo y luego hacia arriba. Mantener el brazo

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 14

EJERCICIOS PARA FORTALECER RODILLAS I



Acostado boca arriba con una almohada pequeña enrollada debajo de la rodilla, levante el pie de la cama estirando la rodilla. Mantenga la posición contando hasta cinco y baje lentamente. Puede usarse una pesa colocada en el tobillo.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 15

EJERCICIOS PARA FORTALECER RODILLAS II



Acostado boca arriba contraiga el músculo encima de la rodilla y levante la pierna estirada de modo que el talón se separe de la cama más o menos 10 o 15 cms. mantenga la posición contando hasta tres y baje lentamente. Puede hacerlo teniendo la pierna contraria doblada y apoyada en la cama. Alternar con cada pierna.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 16

EJERCICIOS PARA FORTALECER RODILLAS III

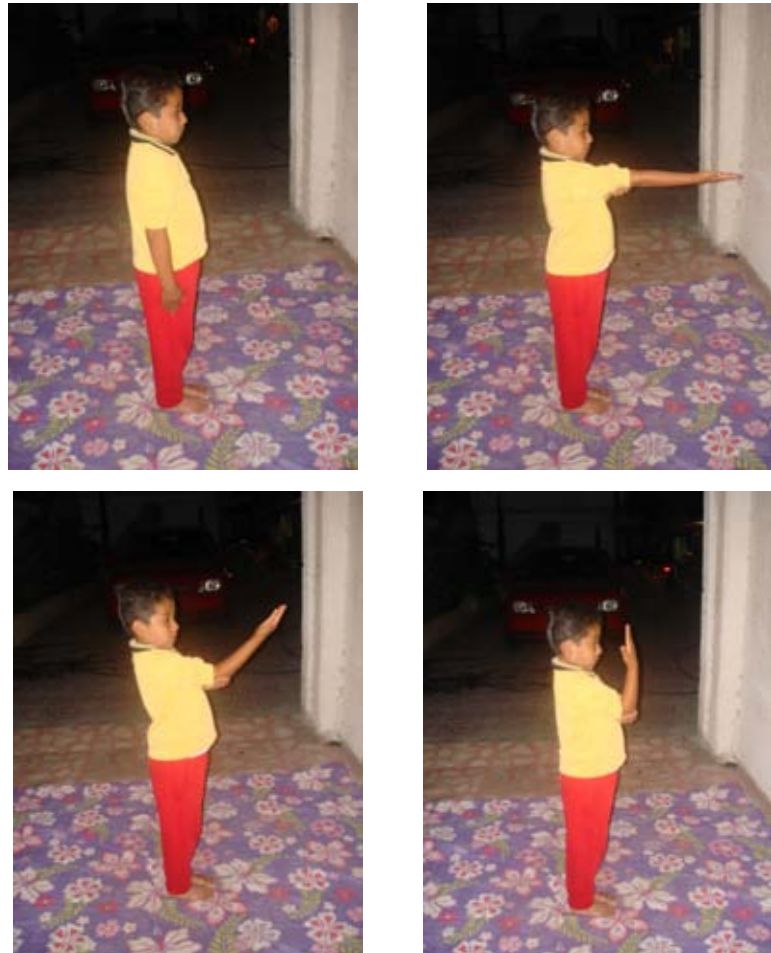


Sentado sobre el borde de una cama o una silla alta y con las piernas colgando, levantar una pierna estirando la rodilla, contar hasta cinco y bajar suavemente hasta la posición inicial.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 17

EJERCICIOS PARA EL CODO



De pie o sentado, coloque al frente el brazo que necesita ejercitar, la mano opuesta apoya el codo, doblar y estirar hasta quedar completamente recto. Mantener hasta la cuenta de cinco, la parte alta de la espalda.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 18

EJERCICIOS PARA LA PARTE ALTA DE LA ESPALDA



De pie frente a una pared y ligeramente separado de ella, apoye las manos contra la pared, la pierna derecha hacia delante con la rodilla ligeramente doblada y los pies apoyados completamente en el piso. Sin arquear la espalda desplazar el peso del cuerpo hacia delante hasta que sienta estiramiento en la parte de atrás de la rodilla izquierda.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 19

EJERCICIOS PARA MUÑECA

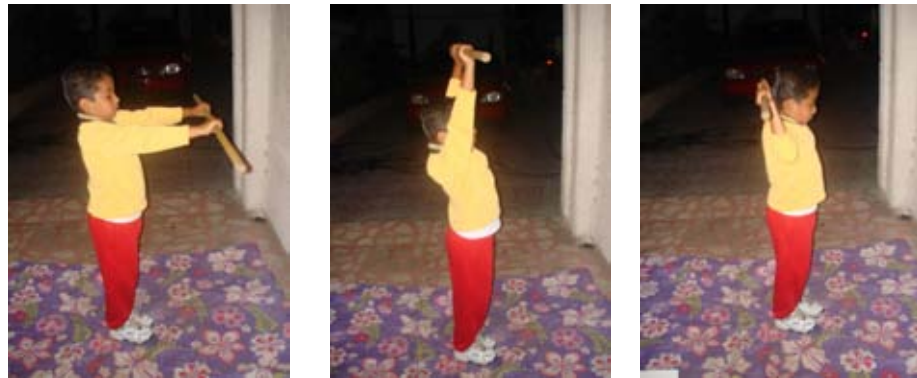


Sentado o de pie con el brazo derecho estirado al frente y la palma hacia arriba, con la ayuda de la mano izquierda, llevar la muñeca y los dedos de la mano derecha hacia abajo. Contar hasta cinco y descansar. Hacer lo mismo con el brazo contrario.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 20

EJERCICIOS PARA HOMBROS I



De pie o sentado tomar una toalla enrollada o un palo con ambas manos levantarla por encima y hacia atrás de la cabeza, contar hasta diez y descansar, luego doblar los codos pasando el palo por detrás de la cabeza.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

APÉNDICE No. 21

EJERCICIOS PARA HOMBROS II



De pie o sentado con los brazos estirados hacia abajo tomar una toalla enrollada o un palo con ambas manos por detrás de la espalda, llevar los brazos atrás intentando juntar los codos y sostener hasta la cuenta de diez y descansar.

FUENTE: Misma que Apéndice No. 1

6. GLOSARIO DE TÉRMINOS

ALIMENTACIÓN RICA EN HIERRO: La alimentación se define como la obtención, preparación e ingestión de los alimentos, consiste en obtener del entorno productos naturales o transformados que contienen nutrientes, esto es un proceso voluntario. La alimentación rica en hierro, se refiere a aquella alimentación que precisa consumir cierta cantidad de hierro contenida en carnes rojas, hígado, pescado, mariscos y vegetales de hoja verde que tiene el objetivo de prevenir anemias.

AMPLITUD DE MOVIMIENTOS: Es el grado de recorrido o desplazamiento angular o axial total permitido por cualquier par de segmentos corporales o palancas óseas adyacentes.

ANAMNESIS: Es la acción previa a cualquier estudio clínico o psico-social que trata de recoger todos los datos personales, hereditarios, familiares y del entorno del enfermo o de la persona, además de formar parte del examen clínico.

ANQUILOSIS: Es la disminución, limitación, falta o abolición total de los movimientos de una articulación debido a fusión total o parcial de los componentes de la articulación. Se considera de tipo óseo, cuando la anquilosis se origina en la fusión de los componentes osteocartilaginosos de la articulación y de tipo fibroso o cicatrizante,

cuando es causada por retracción de las partes blandas articulares o periarticulares. Si la rigidez proviene de la inflamación de las estructuras musculares o de los tendones en el exterior inmediato de la articulación, se le conoce como anquilosis falsa.

ARCOS DE MOVIMIENTO: Es la cantidad o excursión total a través del cual porciones o segmentos corporales pueden moverse dentro de sus límites anatómicos de la estructura articular, antes de ser detenidos por estructuras óseas, ligamentosas o musculares.

ARTICULACIÓN: Es el medio de contacto que hace la unión entre dos huesos próximos, su función más importante es la de constituir puntos de unión del esqueleto y producir movimientos mecánicos, proporcionándole elasticidad y plasticidad al cuerpo, además de ser lugares de crecimiento.

ARTICULACIÓN DIANA: Es una articulación que sufre hemorragias repetidas y que no logra recuperar su estado normal entre hemorragias.

ARTROPATÍA HEMOFÍLICA: Es el daño articular crónico y progresivo secundario a hemorragias repetidas en una articulación, el Grado I es la sinovitis transitoria la cual tiene recuperación total, el Grado II es la sinovitis permanente que conlleva un aumento en el diámetro articular, engrosamiento sinovial y disminución del arco del movimiento, el Grado III por su parte, es conocida como artropatía crónica, en donde

existen deformidades axiales y rotacionales con atrofia muscular y el Grado IV es la anquilosis fibrosa u ósea.

COAGULACIÓN: Es el proceso mediante el cual la sangre pierde su forma líquida y se torna similar a un gel para posteriormente tornarse sólida, éste proceso es debido en última instancia a que una proteína soluble llamada fibrinógeno, experimenta un cambio químico que la convierte en insoluble y con la capacidad de entrelazarse con otras moléculas iguales, para formar una red con la finalidad de detener el sangrado.

CONCENTRADOS: Son preparaciones fraccionadas y congeladas en seco de factores individuales o grupos de factores de coagulación que proporcionan un producto con altas dosis por volumen idóneo para el tratamiento rápido de las hemorragias. Se reconstituyen con agua esterilizada, y su administración al igual que con todos los otros productos de sangre es por vía intravenosa.

CONTROL DE LÍQUIDOS: Es la cuantificación y registro de las pérdidas urinarias, drenajes (sondas y tubos), hemorragias, vómito, diarrea y las pérdidas insensibles que en niños son de 30 a 50 mililitros por kilogramo por día.

DETECTAR MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE HEMORRAGIA: La hemorragia es la salida de sangre de los vasos sanguíneos como consecuencia de la rotura de los mismos, ésta situación provoca una

pérdida excesiva de sangre, detectar manifestaciones clínicas de hemorragia se refiere a todas aquellas acciones encaminadas a la búsqueda de signos y síntomas de pérdida sanguínea interna, externa o por cualquier vía.

EPISTAXIS: Es la hemorragia que se origina en las fosas nasales, debido a la copiosa irrigación de la nariz ya que la sangre que irriga la parte superior del tabique y de las paredes externas proviene de la carótida interna a través de las arterias etmoidales.

EQUILIBRIO: es la capacidad de realizar y controlar cualquier movimiento del cuerpo contra la ley de la gravedad. Es la cualidad coordinativa que depende del sistema nervioso central, es también la sensación de la postura balanceada del cuerpo, se evidencia como la capacidad que permite el mantenimiento y recuperación de la posición estática o dinámica funcional con respecto a la fuerza de la gravedad.

EQUIMOSIS: Es el sangrado dentro de la piel o las membranas mucosas, debido a la ruptura de vasos sanguíneos como consecuencia de haber sufrido alguna contusión, es el tipo más leve de traumatismo que abarca un área de sangrado de más de un centímetro de diámetro.

EVITAR USO DE MEDICAMENTOS ANTITROMBÓTICOS: Los medicamentos antitrombóticos, son todos aquellos fármacos o drogas que se utilizan para impedir la formación de tapones de SANGRE o

que disuelve estos con fines curativos. En pacientes con hemofilia deben evitarse estos medicamentos por el riesgo de incrementar la posibilidad de una hemorragia.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Es el conjunto de procedimientos que realiza la enfermera al paciente, para obtener un conjunto de datos objetivos o signos que estén relacionados con los síntomas que refiere el paciente. Con los datos de la exploración física reflejados en la historia clínica, se establece un juicio clínico inicial. La exploración física puede realizarse por aparatos o sistemas de forma general o especializarse más concretamente en los síntomas que refiere el paciente en un determinado sistema o aparato.

FACTORES DE COAGULACIÓN: Son un grupo de proteínas responsables de activar el proceso de coagulación a estos factores se les llama por un nombre o se les asigna un número romano dado por el Comité Internacional de Nomenclatura de Factores de Coagulación y hasta el momento se han identificados 13 factores los cuales actúan en cascada, es decir, uno activa al siguiente; si se es deficitario de un factor, no se produce la coagulación o se retrasa mucho.

FISIOTERAPIA: Es la técnica y la ciencia del tratamiento a través de medios físicos, ejercicio terapéutico, mesoterapia y electroterapia e incluye la ejecución de pruebas eléctricas y manuales para determinar el valor de la afectación y fuerza muscular, pruebas para determinar

las capacidades funcionales, la amplitud del movimiento articular y medidas de la capacidad vital.

FUERZA MUSCULAR: Es la capacidad neuromuscular de superar una resistencia externa o interna gracias a la músculos. Es la expresión de la tensión muscular transmitida al hueso a través del tendón. Se puede medir con la resistencia máxima (RM) que se puede oponer a una contracción muscular.

HEMARTROSIS: Son hemorragias recurrentes en las articulaciones que se deben a traumatismos menores e incluso en hemofilia severa muchas de ellas son espontáneas, ésta acumulación de sangre extravasada en una articulación afecta con mayor frecuencia a los tobillos, las rodillas, cadera y codos.

HEMATOMA: Es una acumulación de sangre, causado por la rotura de vasos capilares, que aparece generalmente como respuesta corporal resultante de un golpe, una contusión o una magulladura. Un hematoma adquiere en la zona afectada un color azulado o violáceo que con el paso de los días desaparece de forma natural.

HEMATURIA: Es la presencia de eritrocitos en la orina en cantidades superiores a la normal, es decir, que en condiciones normales, el examen químico de la orina no descubre la presencia de hemoglobina y el examen del sedimento urinario en fresco encuentra de 0 a 2 hematíes por campo o en orina de 24 horas no hay más de 1 millón de

elementos. Se considera hematuria cuando se excede estos límites, esta se manifiesta por cambios en el color y la transparencia en la orina cuando es lo suficientemente intensa como para teñirla (más de 1.5 mililitros de sangre por litro de orina).

HEMOFILIA: Es un desorden recesivo de la coagulación ligado al sexo, en el que la actividad biológica del factor VIII, IX u XI está reducida debido a que su molécula, aunque esta presente es funcionalmente imperfecta.

HEMOPTISIS: Es la expulsión de sangre con la tos procedente del aparato respiratorio, esta sangre procede de las vías aéreas, tiene color rojo vivo y es eliminada tosiendo, puede expulsar sólo sangre o bien ésta puede estar formando parte del esputo.

HEMORRAGIA: Es la salida de sangre de los vasos sanguíneos como consecuencia de la rotura de los mismos, ésta situación provoca una pérdida excesiva de sangre, la cual puede ser interna cuando la sangre gotea desde los vasos sanguíneos en el interior del cuerpo por un orificio natural como la boca o el recto; o externa la cual, se da a través de la ruptura de la piel.

HEMOSTASIA: Es el conjunto de mecanismos y procesos que mantienen un equilibrio entre la fluidez de la sangre y la integridad vascular, cuando existe daño en los vasos sanguíneos, se necesita

que el organismo detenga el sangrado a través del proceso de la coagulación.

HIGIENE: Es el conjunto de conocimientos y técnicas que deben aplicar los individuos para el control de los factores que ejercen o pueden ejercer efectos nocivos sobre su salud, la higiene personal es el concepto básico del aseo, limpieza y cuidado de nuestro cuerpo, en enfermería, es el conjunto de actividades para la atención del paciente con déficit de autocuidados.

MARCHA: Son una serie de movimientos alternantes, rítmicos, de las extremidades y del tronco que determinan un desplazamiento hacia delante del centro de gravedad, más específicamente, el ciclo de la marcha comienza cuando el pie contacta con el suelo y termina con el siguiente contacto con el suelo del mismo pie. Los dos mayores componentes del ciclo de la marcha son la fase de apoyo y la fase de balanceo, una pierna está en fase de apoyo cuando está en contacto con el suelo y está en fase de balanceo cuando no contacta con el suelo.

MEDIDAS PARA DISMINUIR EL DOLOR: El dolor es una experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial que puede considerarse aguda o crónica dependiendo de la duración de ésta. Las medidas para disminuir el dolor, se refiere a las intervenciones ambientales y conductuales que el profesional de enfermería realiza con la finalidad de reducir de manera indirecta el

dolor, al disminuir la cantidad total de estímulos nocivos, reduciendo el temor, la ansiedad o el efecto negativo.

MINISTRACIÓN DE MEDICAMENTOS: Es la acción de introducir una sustancia o droga con fines terapéuticos por diferentes vías: la vía oral logra una absorción completa y rápida puesto que dicha absorción es principalmente a través del intestino delgado, mucosa gástrica y mucosa bucal, la vía epidérmica se utiliza principalmente con fines diagnósticos o para la aplicación de vacunas, la vía rectal permite la absorción en la porción inferior del recto y se emplea en intolerancias gástricas, la vía subcutánea en donde la absorción se efectúa en el tejido adiposo y conectivo de una forma lenta y casi completa si la circulación del paciente es buena, la vía intramuscular se realiza puncionando los fármacos directamente en el tejido muscular y la vía endovenosa que permite que los medicamentos entren directamente al torrente circulatorio.

PETEQUIAS: Son lesiones pequeñas de color rojo, formadas por extravasación de un número pequeño de eritrocitos cuando se daña un capilar. Las anormalidades de las plaquetas o de los capilares se suelen asociar con petequias, inicialmente son de color rojo violáceo o negruzco y cambian después hacia el verde, amarillo o marrón a consecuencia de los sucesivos cambios químicos de la sangre.

PLASMA: Es la parte líquida de la sangre humana que queda después de separar los elementos globulares (glóbulos rojos y blancos y plaquetas) de la sangre completa y contiene muchos factores de la coagulación.

PLASMA FRESCO CONGELADO: Es el plasma humano separado de la parte globular de la sangre y plaquetas rápidamente después de la donación y congelado a -30° centígrados, este contiene todos los factores de coagulación, pero en bajas concentraciones respecto al volumen.

PREVENCIÓN DE ANEMIA: La anemia, es la disminución de la concentración de hemoglobina en la sangre éste parámetro no es un valor fijo sino que depende de varios factores tales como edad, sexo y hasta el embarazo, la prevención de anemia se refiere a todas aquellas acciones encaminadas a evitarla.

PREVENCIÓN DE INFECCIONES: Una infección es el término clínico para la colonización de un organismo huésped por especies exteriores, el organismo colonizador es perjudicial para el funcionamiento normal y supervivencia del huésped, la prevención de infecciones se refiere a todas aquellas acciones que están encaminadas a evitar o disminuir la presencia de infecciones.

PREVENCIÓN DE LA INMOVILIDAD FÍSICA: La inmovilidad física, es la limitación del movimiento independiente e intencionado del cuerpo o

de una o más extremidades y prevención de la inmovilidad física se refiere a todas aquellas acciones encaminadas a evitar o disminuir dicha inmovilidad.

PRUEBAS DE LABORATORIO: Son procedimientos médicos en el que se analiza una muestra de sangre, orina u otra sustancia del cuerpo, las cuales pueden ayudar a determinar un diagnóstico, planificar el tratamiento, verificar si este es eficaz o vigilar la enfermedad con el transcurso del tiempo.

RECuento PLAQUETARIO. Es una prueba sanguínea que tiene la finalidad de contar la cantidad de plaquetas por milímetro cúbico y evaluar la eficiencia de la producción de estas células por la médula ósea además de vigilar el efecto de distintas terapias con quimioterápicos, ayuda también en el diagnóstico de enfermedades con trombocitopenia y trombocitosis. Los valores normales de las plaquetas son de 130.000 a 370.000 plaquetas por milímetro cúbico.

REPOSO EN CAMA: El reposo es el estado en el que la mente y el cuerpo se hayan en un estado reducido de actividad, el cual produce una sensación renovante, el reposo en cama es el confinamiento de un individuo en la cama por razones terapéuticas.

sangre: es un líquido viscoso de color rojo que circula en los vasos a

través de todo el organismo, en el que desempeña papeles esenciales y múltiples (nutritivo, respiratorio, depurador, regulador y de defensa. la sangre es un tejido que contiene células como los glóbulos rojos (hematíes o eritrocitos), los glóbulos blancos o leucocitos (linfocitos, monocitos, polinucleares) y las plaquetas (trombocitos); estas células están en suspensión en el plasma, que es la parte líquida de la sangre y que está compuesta principalmente por agua y proteínas.

SEGURIDAD: Son todas aquellas actividades del profesional de salud que están encaminadas a garantizar la ausencia de eventos adversos en el área hospitalaria, ya que trata de una actividad en la que se combinan factores inherentes al sistema con actuaciones humanas.

SIGNOS VITALES: Son indicadores que reflejan el estado fisiológico de los órganos vitales (cerebro, corazón, pulmones) y expresan de manera inmediata los cambios funcionales que suceden en el organismo, cambios que de otra manera no podrían ser cualificados ni cuantificados. Los cuatro principales signos vitales son: la frecuencia cardíaca, que se mide por el pulso, en latidos/minuto, la frecuencia respiratoria, la tensión o presión arterial y la temperatura.

SINOVITIS: Es la inflamación de la membrana sinovial es decir, el tejido que recubre y protege la articulación la cual esta formado por células especiales que producen líquido sinovial.

SOMATOMETRÍA. Es la parte de la antropología física que se ocupa de las mediciones del cuerpo humano y tiene como objetivo, valorar el crecimiento del individuo, valorar su estado de salud o enfermedad y ayudar a determinar el diagnóstico de enfermería.

TERAPEUTA FÍSICO: Especialista médico que diagnostica y administra tratamiento a personas con problemas médicos o trastornos de salud que limitan su capacidad de movimiento para realizar actividades funcionales en su vida cotidiana. Los fisioterapeutas ayudan a acondicionar músculos y a mejorar niveles de actividad y funcionalidad mediante programas de ejercicios.

TERAPIA RECREATIVA: Es un conjunto de programas terapéuticos de recreo planificado y organizado que se diseña para ayudar a los pacientes a desarrollar sus capacidades sociales y aprender a participar en las actividades de tiempo libre en grupo.

TIEMPO DE PROTROMBINA: Es una prueba que evalúa la función de la vía extrínseca y común de la coagulación, dada por los factores VII, V, X, II, I y XIII, mediante la adición de tromboplastina al plasma.

TIEMPO DE SANGRÍA: Es un examen básico de orientación en el estudio de la hemostasis de un paciente, es un método "in vivo", que

en condiciones fisiológicas y mide la capacidad de las plaquetas para funcionar normalmente formando el tapón plaquetario de la hemostasis primaria, para ello se realiza una incisión superficial en la piel del antebrazo o el lóbulo auricular y se mide el tiempo que tarda en detenerse la hemorragia, en condiciones normales, el tiempo de hemorragia es de 3 a 8 minutos. Esta prueba depende de tres factores: número de plaquetas, función plaquetaria y normalidad del factor de Von Willebrand.

TIEMPO DE TROMBOPLASTINA: Es una prueba que mide la funcionalidad de las vías intrínseca de la cascada de la coagulación, mide el tiempo en segundos que transcurre hasta que se produce el coágulo cuando, en el tubo de ensayo, se añade ciertos reactivos al plasma es decir la porción líquida de la sangre.

TONO: Es el estado de tensión moderada en que se encuentran los músculos en reposo. Se realiza palpación con contracciones isométricas y se valora el grado de resistencia existente a la movilidad pasiva.

VÍA ENDOVENOSA: Se refiere a la inserción de una aguja en una vena periférica con el propósito de administrar líquido, sangre o fármacos.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ÁLVAREZ, Rafael. Método científico en ciencias de la salud. Ed. Díaz de Santos. Madrid, 1996. 391pp.

ALVIS, Karim. Y Cols. Propuesta de un instrumento de evaluación de la propiocepción. Revista efDeportes En Internet: www.efdeportes.com/efd48/propio15. Año 8. No. 48. Buenos Aires, Mayo 2002. 5pp.

AMIGO, MaryCarmen y Cols. Pac MG Reumatología. Academia Nacional de Medicina. 2da. ed. Tomo 6 México, 2000. 23pp.

BALSEIRO, Lasty. Investigación en enfermería. Ed. Prado. México, 1991. 216pp.

BEHRMAN, Richard. Tratado de pediatría. Ed. El Sevier Science. 17ava. ed. Madrid, 2004. 1658pp.

BOHÓRQUEZ, Graciela. Hemofilia: Ejercicios y actividades deportivas. Revista de Enfermería En Internet: encolombia.com/medicina/enfermería/enfermeria5202-hemofilia.htm. Bogotá. 2008, 10pp.

BRUNNER, Lilian. Y COLS. Manual de la enfermera. Ed. Mc Graw Hill. 4ta. ed. Vol. 5. México, 1991. 1658pp.

CABRERO, Julio. Investigar en enfermería: Concepto y estado actual de la investigación en enfermería. Ed. Universidad de Alicante. Madrid, 2001. 167pp.

DE LA FUENTE, Ramón. La Investigación en salud: Balance y transición. Ed. Biblioteca de la salud. México, 1990. 476pp.

DU GAS, Beverly. Y COLS. Tratado de enfermería pediátrica Ed. Mc Graw Hill. 4ta. ed. México, 2000. 725pp.

ESPINOZA, Julio. Hemofilias. Medwave. Año VII No. 3. Santiago, 2007. 23pp.

FEDERACIÓN DE HEMOFILIA DE LA REPÚBLICA MEXICANA, A. C. Registro Nacional de Pacientes con Hemofilia. En Internet: www.invdes.com.mx/antiores/Diciembre1999/htm/hem.html. México, Diciembre 2007. 12pp.

GAMES, Juan. Y COLS. Introducción a la pediatría. Ed. Méndez Editores. 7ma. ed. México, 2006. 579pp.

GARCÍA, Dora. Metodología del trabajo de investigación. Ed. Trillas. México, 1998. 86pp.

GARCÍA, Horacio. Metodología de la investigación en salud. Ed. Mc Graw Hill. México, 1999. 113pp.

HAY, William Y COLS. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. Ed. El Manual Moderno. México, 1999. 750pp.

HERNÁNDEZ, Roberto. Metodología de la Investigación. Ed. Mc Graw Hill. 4ta. ed. México, 2006. 850pp.

HIGASHIDA, Bertha. Y COLS. Ciencias de la salud. Ed. Mc Graw Hill. México, 1990. 161pp.

HOEKELMAN, Robert. Atención primaria en pediatría. Ed. Elsevier Science. 4ta. ed. Vol. II; Madrid, 2002. 1706pp.

JONES, Peter. Guía para deportes y actividad física para personas con hemofilia y trastornos afines. Revista Conocernos, Año 5, No.13, Abril 2000. 33pp.

JOYCE, Engel. Guía clínica de enfermería: Exploración pediátrica. Ed. Mosby. Barcelona, 1994. 331pp.

KENNETH, Roberts. Manual de problemas clínicos en pediatría. Ed. Mc Graw Hill. 3ra. ed. México, 1990. 400pp.

MANUAL MERCK Trastornos de la sangre. Ed. Mc Graw Hill. Cap.155 Sec.14, Madrid, 2005. 980pp.

MC CLOSKEY, Joanne y BULECHEK, Gloria. Proyecto de intervenciones IOWA Clasificación de Intervenciones de Enfermería (CIE). Ed. Mosby. 3ra. ed. España, 1999. 674pp.

MERENSTEIN, Gerald. Manual de pediatría. Ed. El Manual Moderno". México, 1997. 910pp.

MONTESANO, Jesús. Manual del Protocolo de Investigación. Ed. Dinsa. México, 2006. 372pp.

MORANO, Jorge. Tratado de pediatría. Ed. Atlante. 2da. ed. México, 1997. 1069pp.

MORGAN, Kathleen. Cuidados de enfermería en pediatría. Ed. Doyma. Barcelona, 1993. 306pp.

MULDER, Kathy. Ejercicios para personas con hemofilia. Federación Mundial de Hemofilia. Québec, 2006. 50pp.

NOTTER, Lucille. Principios de la investigación en enfermería. Ed. Doyma. Barcelona, 1991. 196pp.

O'HARA, Polit. Investigación científica en ciencias de la salud Principios y Métodos. Ed. Mc Graw Hill. México, 2000. 715pp.

OLIN, Priscella. Investigación aplicada en salud pública: Métodos cualitativos. Ed. Organización panamericana de la salud. Washington, 2006. 241pp.

OSKI, Frank. Pediatría, principios y práctica. Ed. Panamericana. México, 1993. 2248pp.

PHANEUF, Margot. Las necesidades fundamentales según el enfoque de Virginia Henderson. Ed. Mc Graw Hill. 1era. ed. Madrid, 1993. 694pp.

POTTER, Diana. Y COLS. Urgencias en enfermería. Ed. Mc Graw Hill. México, 1987. 523pp.

RIOPELLE, Lise. Modelo conceptual de Virginia Henderson en cuidados de enfermería. Ed. Mc Graw Hill. 1era. ed. España, 1997. 978pp.

SÁNCHEZ Verónica. Cuidados básicos a un paciente con necesidad de moverse y mantener una buena postura Revista Práctica Diaria Enfermera. México, 2001. 96pp.

SCHWARTZ, William. Manual clínico de pediatría. Ed. Mc Graw Hill. México, 1998. 862pp.

SLOTA, Margaret. Cuidados intensivos de enfermería en el niño. Ed. Mc Graw Hill. México, 2000. 802pp.

TORTORA, Gerard. Principios de anatomía y fisiología. Ed. Harla. 5ta. ed. México, 1990. 559pp.

Wolff, Lewis. Fundamentos de enfermería. Ed. Harla. 4ta. ed. México, 1108pp.

WONG, Donna. Manual clínico de enfermería pediátrica. Ediciones Científicas y Técnicas. Barcelona, 1993. 614pp.

WULF, Karen. Y Grupo de Hemofilia IV Región. Atención de Emergencia para la Hemofilia. En Internet: www.HemophiliaEmergencyCare.com. San Antonio, 2003.28pp.

ZORRILLA, Santiago. Introducción a la metodología de la investigación. Ed. Océano. México, 1989. 372pp.

ZÚÑIGA, Pamela. Guías clínicas de hemofilia. En Internet: www.redsalud.gov.cl/archivos/guiasges/Hemofilia_2006.pdf. Santiago, 2005. 59pp.