

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA “JUAN MISAEL SARACHO”
SECRETARIA DE EDUCACIÓN CONTINUA
DIRECCIÓN DE POSTGRADO
POSGRADO EN SALUD



TESIS DE POSTGRADO

**CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN HEMOFILIA EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS, HOSPITAL DE NIÑOS DR. MARIO ORTIZ SUAREZ,
ENERO - JUNIO 2019.**

**Trabajo de investigación presentado a consideración de la Universidad
Autónoma Juan Misael Saracho, como requisito para la obtención del
título de Master en Neonatología y Pediatría**

Por:

Tatiana Melgar Rojas

Santa Cruz–Estado Plurinacional de Bolivia

2020

APROBADO

TRIBUNAL:

POSTGRADO EN SALUD

LUGAR Y FECHA: _____

DEDICATORIA

Al culminar el presente trabajo, dedico este logro alcanzado a mi pequeña hija, Saritha Belén quien es la razón por la que me esfuerce cada día, y que cada amanecer sea una dicha junto a ella.

apoyarme moralmente durante este largo camino.

A mi hermano Andrés Marcos Melgar Rojas quien sufre de hemofilia y a quien amo y veo en el persistencia y valentía todos los días para seguir adelante pese a su enfermedad.

A Dios, por proporcionarme la suficiente valentía para creer en mí mismo y poder terminar mi carrera.

AGRADECIMIENTO

Agradecemos a Dios por darnos la sabiduría necesaria y permitirnos culminar con éxito esta etapa de nuestras vidas.

A la Universidad Autónoma Misael Saracho por darnos la oportunidad de instruirnos en tan prestigiada institución, educándonos con valores para el servicio a la comunidad.

Al HOSPITAL DE NIÑOS por permitirnos realizar este trabajo, especialmente AL SERVICIO DE HEMATOLOGIA.

A la FUNDACIÓN HEMOFÍLIA (FUNAHEB) y a todos quienes forman parte de la misma de manera especial Al ex presidente de la fundación Sr. Víctor Manuel Ponce.

A todos las Licenciada del servicio de hematología que con su ayuda desinteresada permitieron que este trabajo sea realizado, gracias por su tiempo, apoyo y comprensión.

INDICE

	PÁG.
INTRODUCCIÓN.....	1
1. ANTECEDENTES.....	2
1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	5
1.2. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	6
1.3. OBJETIVOS.....	7
1.3.1. OBJETIVO GENERAL.....	7
1.3.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	7
1.4. JUSTIFICACIÓN.....	8
1.5. VIABILIDAD.....	9
2. MARCO TEÓRICO.....	10
2.1. MARCO TEÓRICO CONCEPTUAL.....	10
2.1.1. DEFINICIÓN.....	10
2.1.2. HISTORIA.....	11
2.1.3. TIPOS DE HEMOFILIA.....	11
2.1.3. ETIOLOGÍA.....	13
2.1.4. FISIOPATOLOGÍA.....	14
2.1.5. SIGNOS Y SÍNTOMAS DE LA HEMOFILIA.....	15
2.1.6. DIAGNÓSTICO.....	17
2.1.7. TRATAMIENTO DE RESTITUCIÓN DEL FACTOR VIII DE COAGULACIÓN.....	19
2.1.7.1. POSOLOGÍA.....	20
2.1.7.2. RECOMENDACIONES GENERALES.....	21
2.1.7.3. TÉCNICA DE APLICACIÓN.....	21
2.1.7.4. VACUNACIÓN.....	23
2.1.7.5. COMPLICACIONES.....	23
2.1.8. ACTIVIDADES DE ENFERMERÍA.....	24
2.1.8.1. VALORACIÓN.....	25
2.1.8.2. CONTROL Y REGISTRO DE SIGNOS VITALES.....	25

2.1.8.3. CONTROL Y REGISTRO DE MEDIDAS ANTROPOMÉTRICAS	26
2.1.8.4. CONTROLA HEMORRAGIA (PRESIÓN DIRECTA).....	26
2.1.8.5. EXPLICA AL PACIENTE EL PROCEDIMIENTO A REALIZAR..	26
2.1.8.6. ADMINISTRACIÓN DE CONCENTRADOS.....	26
2.1.8.7. APLICA TÉCNICA CORRECTA EN LA ADMINISTRACIÓN DE CONCENTRADOS LIOFILIZADOS Y VENOPUNCIÓN.....	27
2.1.8.8. UTILIZA EL MATERIAL CORRESPONDIENTE A CADA FACTOR.....	27
2.1.8.9. BRINDA APOYO EMOCIONAL AL PACIENTE Y FAMILIA.....	27
2.1.8.10. BRINDA EDUCACIÓN CONTINUA AL PACIENTE.....	27
2.1.9. CUIDADOS DE ENFERMERÍA DEL PACIENTE HEMOFÍLICO..	29
2.1.9.1. CONTROL DEL DOLOR.....	29
2.1.9.2. PREVENCIÓN DE HEMORRAGIAS.....	30
2.1.9.3. COLOCACIÓN DEL CATÉTER VENOSO PERIFÉRICO.....	31
2.1.10. LAVADO DE MANOS SEGÚN OMS.....	32
2.1.11. APLICACIÓN DEL ALCOHOL EN GEL.....	35
2.1.12. EQUIPO DE PROTECCIÓN PERSONAL.....	36
2.1.12.1. USO DE GANTES.....	36
2.1.12.2. USO DE BATAS.....	36
2.1.12.3. USO DE BARBIJO.....	37
2.2. ALCANCE DE ESTUDIO.....	37
2.3. HIPÓTESIS.....	38
3. DISEÑO METODOLÓGICO.....	39
3.1. TIPO DE ESTUDIO.....	39
3.2. UNIVERSO Y MUESTRA.....	40
3.3. CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	40
3.4. VARIABLES.....	41
3.5. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.....	42
3.6. RECOLECCIÓN DE DATOS.....	45
3.6.1. INSTRUMENTOS DE LA RECOLECCION DE DATOS.....	45

3.6.2. PROCESO DE LA RECOLECCIÓN DE DATOS.....	45
3.7. PLAN DE ANÁLISIS.....	46
3.8. ASPECTOS ÉTICOS.....	46
4. RESULTADOS.....	47
5. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	69
5.1. CONCLUSIONES.....	69
5.2. RECOMENDACIÓN.....	70
BIBLIOGRAFÍA.....	71
ANEXOS.....	76

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla N°1. Identificación del personal de enfermería, según edad, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	47
Tabla N°2. Identificación del personal de enfermería, según grado académico, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	49
Tabla N°3. Identificación del personal de enfermería, según tiempo que trabaja en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	51
Tabla N°4. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según participación en el 2017 a 2018, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	53
Tabla N°5. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según capacitaciones ha participado en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	55
Tabla N°6. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según existencia de un manual en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	56
Tabla N°7. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según intervenciones de ayuda del manual en el servicio de hematología	

pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	59
Tabla N°8.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	61
Tabla N°9.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según prevención de hemorragias, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	63
Tabla N°10.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según administración de analgésicos, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	65
Tabla N°11.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según colocación del catéter venoso, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	67

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico N°1. Identificación del personal de enfermería, según edad, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	47
Gráfico N°2. Identificación del personal de enfermería, según grado académico, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	49
Gráfico N°3. Identificación del personal de enfermería, según tiempo que trabaja en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	51
Gráfico N°4. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según participación en el 2017 a 2018, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	53
Gráfico N°5. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según capacitaciones ha participado en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	55
Gráfico N°6. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según existencia de un manual en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	56
Gráfico N°7. Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según intervenciones de ayuda del manual en el servicio de hematología	

pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	59
Gráfico N°8.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	61
Gráfico N°9.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según prevención de hemorragias, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	62
Gráfico N°10.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según administración de analgésicos, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	65
Gráfico N°11.	
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según colocación del catéter venoso, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.....	67

RESUMEN

La investigación evaluó los cuidados de enfermería en los pacientes pediátricos con Hemofilia, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019. Las observaciones fueron realizadas al 100% del universo del personal de enfermería equivalente a 11 licenciadas, realizando 3 observaciones a cada una, dando un total de 33. El tipo de estudio es descriptivo, prospectivo y transversal.

Se identificó al personal de enfermería que trabajan en el servicio de hematología según edad el 91% tienen de 25 a 34 años, el 64% tienen grado académico de licenciatura y el 55% el tiempo que trabaja en el servicio de hematología en la mayoría del personal es de 1 a 2 años. Se evaluó la participación en capacitaciones del personal de enfermería, la mayoría no ha participado de capacitaciones sobre cuidados de enfermería en hemofilia desde el 2017 a 2018. La mayoría afirman que existe un manual, pero una minoría no lo conoce. El manual le ayuda al personal de enfermería para el control del dolor, prevención de las hemorragias, administración de los analgésicos y la colocación del catéter venoso. Se evaluó la aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor el 39% no utiliza una escala de medición. En la prevención de las hemorragias el 82% del personal no verifica la presencia de petequias, el 55% no verifica la eficacia posterior a la administración de analgésicos tomando en cuenta la presión arterial y la frecuencia cardíaca. En la colocación del catéter venoso el 52% en el manejo de la infusión no lo realiza en el tiempo adecuado.

Palabras claves: Cuidados de enfermería y hemofilia.

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una de las patologías que más se ha reportado a lo largo de la historia del ser humano, se conoce que desde los años cincuenta se ha iniciado el estudio acerca de la enfermedad y sobre su posible tratamiento.¹

La hemofilia tipo A afecta a uno de cada 5000 niños varones, de la hemofilia tipo B afectar a una de 30.000 personas en el mundo.²

La hemofilia se caracteriza por la pérdida de sangre de manera espontánea por alteraciones en los factores de coagulación de la sangre, en Estados Unidos y en España se conoce que hay aproximadamente 3000 enfermos con esta patología. Es una enfermedad que se transmite de forma hereditaria.³

Según la Organización Mundial de la Salud se considera cuidador primario al individuo perteneciente al entorno del enfermo que de manera voluntaria asiste y trata de cubrir las necesidades de manera eficaz.⁴

La responsabilidad con la que es la persona asume su rol de cuidador influirá de gran manera en el desenvolvimiento o del niño con hemofilia, ya sea, de frente al tratamiento o en la vida diaria. De los niños con hemofilia necesitan de mayores cuidados por los inminentes riesgos de sangrado, por lo tanto, es preciso que los cuidados de físico, psicológico, emocionales sean basados en acciones antes ya aprobadas.⁵

El presente estudio es de tipo descriptivo, cuantitativo y de corte transversal el cual consiste en evaluar los cuidados de enfermería en los pacientes pediátricos con Hemofilia, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

1. ANTECEDENTES

a) A nivel internacional

Se realizó una investigación en Ecuador en el año 2012, sobre el nivel de conocimientos del personal de Enfermería en la atención a pacientes Hemofílicos, que acuden al Servicio de Emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato durante el período de Abril a Octubre del 2012. Por ser el personal de enfermería que se encuentra en contacto permanente con los pacientes hemofílicos que acuden a recibir su tratamiento, hemos escogido evaluar su nivel de conocimiento en esta investigación. De las 16 profesionales que laboran en el servicio de Emergencia el 50% definen correctamente lo que es la hemofilia, el otro 50% desconocen la patología, debido a distintos factores entre ellos, personal nuevo que ingresa al servicio, alta rotación del personal a otros servicios, o por descuido ya que existe personal que labora algunos años y también desconocen que es la hemofilia. Más del 50% de enfermeras manifiestan que conocen los tipos de hemofilia, un buen % de enfermeras que atienden a los pacientes en el servicio de emergencia desconocen los tipos de hemofilia. Se puede verificar que un gran % (81%) de enfermeras desconocen que el tiempo de sangría es el examen que determina la hemofilia seguido de fibrinógeno(75%),recuento plaquetario de igual porcentaje, y el tiempo de protrombina el (69%),este desconocimiento perjudica el apoyo de enfermería en la valoración oportuna de la condición del paciente. Respecto a la valoración inicial del paciente al ingreso se puede apreciar que (56%) de enfermeras lo realiza siempre, siendo la primera etapa del proceso de atención de enfermería lo que permite identificar los problemas potenciales del paciente y priorizar la atención, existiendo un mayor porcentaje (88%) que no lo realiza por distintos factores entre ellos el déficit de talento humano y las condiciones críticas que ingresan los pacientes al servicio de emergencia.⁶

Se realizó otra investigación en Ecuador en el 2014, con el objetivo fue identificar los cuidados que reciben los niños de 8 -14 años con hemofilia atendidos en el hogar que acuden a la consulta externa de un Hospital Pediátrico de la ciudad Guayaquil, tipo de estudio es descriptivo, cuantitativo, de corte transversal, la población: 80 cuidadores primarios. Método de recolección de datos se utilizó un cuestionario de preguntas cerradas, técnica la encuesta. Los resultados el 34% de los cuidadores tenían entre 20 y 25 años, la mayoría son adultos jóvenes, el 78% de los cuidadores son mujeres, el 35% tienen estudios primarios, el 61 % recibe capacitaciones cada mes acerca de los cuidados , se determinó déficit en cuanto a los conocimientos acerca de los cuidados el 36% brinda una dieta inadecuada a base de carbohidratos, ante hemorragias el 45% prefiere llevar al médico y el 38% realiza compresión en el lugar de la herida, el 50% conoce de la importancia y lleva a los controles odontológicos. Los cuidadores primarios brindan una atención básica, reciben información sanitaria sin embargo, alimentan inadecuadamente a los niños, por otro lado, cumplen con la profilaxis dental y toman precauciones ante posibles traumatismos.⁷

b) A nivel nacional

Sobre el tema, el director general de Servicios de Salud, del Ministerio de Salud, Rodolfo Rocabado, explicó que los avances logrados se dan a partir de la promulgación de la Ley 754 en 2015, que establece la dotación gratuita de medicamentos Antihemofílicos.⁸

“Como Estado hemos dado pasos importantes. Se fortaleció la promoción del conocimiento y prevención de esta enfermedad, además del diagnóstico y tratamiento de todos los pacientes con Hemofilia”, afirmó.

Esta enfermedad está clasificada entre las raras. Una de cada 10 mil personas padece esta Hemofilia. En el país se reporta un total de 126 pacientes registrados, a quienes desde 2015 al 2017 se les cubrió tratamientos gratuitos, acción que demandó una inversión de 1.8 millones de bolivianos.

Hasta el año 2017, en el departamento de Santa Cruz se reportaron 44 pacientes con Hemofilia, en La Paz 28, Cochabamba 23, en Chuquisaca se registraron 13 casos, ocho en Beni, cuatro en Oruro y Tarija y ningún caso en Pando.

c) A nivel local

En el año 2014, la fundación Novo Nordisk capacita al personal de enfermería del Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, para los cuidados de pacientes pediátricos con hemofilia. Hasta fines del año 2018 el total de pacientes eran 28, los cuales mensualmente se realizan los tratamientos y cuidados de enfermería.

1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, se tiene registrado 28 pacientes hemofílicos que acuden a recibir su tratamiento en el servicio de hematología. Los cuidados de enfermería aplicados a los pacientes son control de signos vitales, control de hemorragias, canalización de catéter para infusión del tratamiento de factor VIII o factor IX.

Existe 11 enfermeras Licenciadas que trabajan en el servicio de hematología de las cuales, 7 enfermeras permanecen más de 4 años y 4 enfermeras son personal de otros servicios.

En el año 2014 se implementó la guía de hemofilia a todo el personal de salud, dando talleres al personal de enfermería sobre los cuidados que deben realizar a pacientes con hemofilia. Por tanto, se dejó una Guía de Hemofilia para que sea implementado por el personal de enfermería.

No se ha realizado capacitaciones sobre el manejo de la guía desde el 2014, observándose que el personal nuevo de enfermería desconoce el contenido y la información del protocolo.

En el servicio el personal de enfermería no todos utiliza una escala para medir el dolor. No se está verificando la presencia de petequias antes de introducir el factor y se registra las complicaciones que presentan los pacientes.

No se realiza la toma de presión arterial y frecuencia cardiaca post administración del tratamiento, siendo indicadores de eficacia del tratamiento. No se realiza correctamente la infusión porque el tiempo es mayor a 30 minutos.

1.2. FORMULACIÓN DE LA PREGUNTA DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los cuidados de enfermería en hemofilia en pacientes pediátricos, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero - junio 2019?

1.3. OBJETIVOS

1.3.1. OBJETIVO GENERAL

Evaluar los cuidados de enfermería en hemofilia en pacientes pediátricos, Hospital de niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero - junio 2019.

1.3.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identifica al personal de enfermería que trabajan en el servicio de hematología según edad, grado académico y tiempo que trabaja en el servicio de hematología.
- Evaluar la participación en capacitaciones del personal de enfermería, según participación en el 2017 a 2018.
- Evaluar la aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor, prevención de hemorragias, administración de analgésicos y colocación del catéter venoso.

1.4. JUSTIFICACIÓN

a) Relevancia personal

La presente investigación surge basándonos en la práctica diaria sobre los cuidados del personal de enfermería en relación a la atención a pacientes hemofílicos que acuden a recibir su tratamiento en el Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez.

b) Relevancia social

Con los resultados obtenidos en la investigación el personal de enfermería se capacitará en la aplicación correcta de la guía de hemofilia. El paciente hemofílico será beneficiado porque será atendido por personal con conocimiento de los cuidados del paciente y la administración de los concentrados liofilizados para el tratamiento de su patología.

La demanda del mismo impulsa la realización de esta investigación, a esto se suma la existencia de normas y protocolos establecidos que deben cumplirse, considerándose que la Hemofilia es una enfermedad poco conocida en nuestro medio, ya que antes no se prescindía de este beneficio y actualmente reciben tratamiento.

c) Relevancia científica

Al ocupar la enfermera un lugar muy importante dentro del equipo de salud es de interés realizar el presente trabajo investigativo en el que se visualiza la importancia del conocimiento científico en la práctica diaria durante la atención a los pacientes.

d) Utilidad y conveniencia de la investigación

La presente investigación es de gran utilidad para el servicio, para realizar mejorar en el cuidado del paciente hemofílico, considerando que el personal de enfermería es el que realiza los cuidados inmediatos en la administración de los factores de coagulación. Es conveniente porque no se han realizado estudios sobre los cuidados realizados en el Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez.

e) Aporte teórico

La investigación con la investigación teórica muestra el rol del personal de enfermería en el cuidado del paciente, tomando en cuenta que los pacientes hemofílicos que son pediátricos tienen un cuidado especial. No existe muchos estudios en pacientes pediátricos hemofílicos.

1.5. VIABILIDAD

Es factible realizar esta investigación, porque: se cuenta con el apoyo de todo el personal de enfermería, se dispone de bibliografía suficiente que sustenta el marco teórico.

2. MARCO TEÓRICO

2.1. MARCO TEÓRICO CONCEPTUAL

2.1.1. DEFINICIÓN

Según Mackenzie afirma que la hemofilia es un trastorno de la sangre hereditario (heredado) en el que la sangre no se puede coagular normalmente en el lugar donde hay una herida o lesión. Este trastorno ocurre porque ciertos factores de la coagulación de la sangre faltan o no funcionan debidamente. Esto puede causar hemorragias, pérdida de sangre abundante, de un corte o herida. También puede suceder una hemorragia interna espontánea, especialmente en las articulaciones y músculos.⁹

Según Almeida, la hemofilia es una patología de tipo hereditario que afecta a la capacidad para coagular la sangre el ser humano, por lo general, es transmitida por vía genética desde los padres hacia los hijos, el efecto de se halla en el cromosoma X, dicho cromosoma se relaciona con el sexo, por lo cual las mujeres se convierten en portadoras de la enfermedad y la padecen los hombres.¹⁰

La hemofilia es una enfermedad hereditaria ligada al sexo producido por la disminución de la actividad del factor VIII (hemofilia A) o del factor IX (hemofilia B). Ambos genes se encuentran en el cromosoma X: el gen del factor VIII (FVIII) al final del brazo largo, en la región Xq28 y el gen del factor IX (FIX); también en el brazo largo pero más cercano al centrómero, en la región Xq27.¹¹

La hemofilia es una coagulopatía hereditaria ligada al cromosoma X que determina déficit de los factores VIII (hemofilia A) y IX (hemofilia B) de la

coagulación. La deficiencia es el resultado de una mutación en los genes de los factores respectivos.¹²

2.1.2. HISTORIA

Las primeras referencias sugestivas de hemofilia datan del siglo II a.C., con descripciones en Babilonia de varones fallecidos tras una circuncisión. Sin embargo, se cree que la primera descripción moderna de hemofilia data de 1803 cuando el médico estadounidense John Conrad Otto, describió un trastorno hemorrágico hereditario en varias familias en las que sólo los hombres eran afectados con una transmisión a través de mujeres no afectadas. La palabra “hemofilia” parece haber sido documentado por primera vez en 1828 por los médicos alemanes Johann Lukas Schönlein y Friedrich Hopff, quienes describieron la condición en la tesis “Acerca de la hemofilia o la hereditaria predisposición a la hemorragia mortal”.¹³

En 1820 se describe por primera vez el patrón de transmisión genética a través de mujeres no afectadas a sus hijos varones. La hemofilia se ha llamado “la enfermedad de los reyes”, ya que varios miembros de la familia real europea estaban afectados por la condición. La famosa reina Victoria de Inglaterra (1837-1901) fue portadora de hemofilia B y se lo heredó a su hijo Leopoldo, quien tenía sangrados frecuentes y murió de una hemorragia cerebral a los 31 años. La condición se extendió a otras familias de la realeza en Alemania, España y Rusia a través de las hijas de la reina.

2.1.3. TIPOS DE HEMOFILIA

Las hemofilias A y la B son clínicamente semejantes, ya que en ambas se altera el paso esencial de la generación de trombina y la severidad de las manifestaciones hemorrágicas mantiene una relación directa con la actividad

del factor en el plasma. Solo los pacientes graves sufren sangrados espontáneos, siendo necesario enfatizar que aun los enfermos leves sangran abundantemente después de traumatismos o cualquier procedimiento invasivo. Las hemartrosis son las más características de esta entidad y las más invalidantes. Los tipos de hemofilia son: ¹⁴

- **Tipo A:** Es el tipo más común, es causada por una deficiencia del factor VIII, una de las proteínas que ayuda a la sangre a formar los coágulos.
- **Tipo B:** Es causada por una deficiencia en el factor IX. ¹⁵

Las hemofilia A y la hemofilia B son de herencia gonosómica (sexual, ligada al cromosoma X. Así pues, tiene una prevalencia mucho mayor en los varones, donde actúa como carácter holándrico: ¹⁶

- **Con un padre hemofílico y madre sana no portadora:** el 100% de sus hijas serán portadoras sanas (heredan el alelo mutado del padre), y el 100% de los hijos serán sanos no portadores (no tienen de quién recibir el X mutado).
- **Con un padre hemofílico y madre sana portadora:** el 50% de las hijas serán portadoras sanas y el 50% de las hijas serán hemofílicas. En cuanto a los hijos varones, el 50% serán hemofílicos (pues reciben un único X materno, que en este caso es el mutado) y el 50% serán sanos no portadores (han recibido el X sin defecto).
- **Con un padre sano y madre portadora sana:** el 50% de las hijas serán sanas no portadoras, y el 50% serán sanas portadoras. En cuanto a los hijos varones, al igual que en el caso anterior, el 50% serán hemofílicos y el 50% serán sanos no portadores.

La hemofilia se clasifica en grave, moderada o leve, en función de los niveles de factor VIII o IX en sangre. ¹⁷ Actualmente, existen diferentes mutaciones

genéticas ya identificadas para cada uno de los tipos o grados de hemofilia (Cuadro 1). Se considera que un rango normal de actividad de factor en la sangre es del 50-150%.¹⁸

Cuadro 1. Clasificación de la hemofilia según el porcentaje de factor en sangre

Tipo de hemofilia	Porcentaje de actividad de factor en sangre	Clínica hemorrágica
Hemofilia leve	Entre el 5% y el 40% de factor (FVIII/FIX)	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragias asociadas a cirugía mayor y traumatismos importantes. • Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes.
Hemofilia moderada	Entre el 1% y el 5% de factor (FVIII/FIX))	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragias asociadas a cirugía menor o traumatismos. • Hemorragias articulares espontáneas ocasionales.
Hemofilia grave	Menos del 1% de factor (FVIII/FIX)	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragia desde la primera infancia. • Hemorragias frecuentes en articulaciones y músculos, a menudo espontáneas.

Aunque los niveles de actividad de los factores VIII y IX de la coagulación son cruciales para establecer el grado de severidad, no siempre correlacionan con el riesgo de sangrado individual de cada paciente. Otros factores como el tipo de defecto genético, la edad y la respuesta de cada paciente parecen ser indicadores del riesgo de hemorragia.¹⁹

Las variaciones en las manifestaciones de sangrado de acuerdo a la gravedad, así como entre hemofilia A y B, influyen en las decisiones sobre atención, de tal manera que los regímenes de tratamiento deben de ser enfocados de acuerdo al patrón de sangrado, más que basarse únicamente en los niveles de actividad de los factores de coagulación.²⁰

2.1.3. ETIOLOGÍA

En cada célula hay 46 cromosomas: la mitad la recibimos como herencia de la madre y la otra mitad del padre. Los cromosomas contienen las instrucciones necesarias para ordenar a las células cómo fabricar las

proteínas que el organismo requiere para su funcionamiento. Estas instrucciones se encuentran contenidas en pequeñas formaciones que se llaman genes, constituidos de ADN, que son la estructura básica de la vida.

Los cromosomas vienen en pares, por lo que tenemos dos copias de todos nuestros genes; si hay algún daño en algún gen o un cromosoma, hay una copia de respaldo de ese gen o cromosoma que podrá cumplir las funciones normalmente. Pero hay una excepción, los cromosomas sexuales: X e Y.

El sexo femenino está determinado por dos cromosomas X (XX), y el sexo masculino tiene un cromosoma X y un Y (XY). El cromosoma X contiene muchos genes que son comunes a ambos sexos, como los genes para la producción del factor VIII y los factores IX, relacionados con la coagulación sanguínea.

La mujer tiene dos copias de esos genes específicos mientras que los varones sólo uno. Si el varón hereda un cromosoma con un gen dañado del factor VIII, es el único gen que recibe y no tiene información de respaldo, por lo que no podrá producir ese factor de coagulación.

Esta anomalía hereditaria se manifiesta en las mujeres, pero en muy bajo porcentaje, ya que las mujeres normalmente son portadoras del gen, igualmente están expuestas a sus consecuencias, ya que para manifestar la enfermedad necesitarían dos copias defectuosas, cosa muy poco probable.

2.1.4. FISIOPATOLOGÍA

La hemofilia, es una afección que padecen exclusivamente los varones, y casi todos los hemofílicos son hijos de madres sanas, portadoras del gen, es decir que en sus antepasados existió algún hemofílico, pero en casi un tercio

de los pacientes ha ocurrido sin que haya un historial familiar. En estos casos, la hemofilia es producida por una mutación en el gen de la madre o del niño.

La característica principal de la Hemofilia A y B es la hemartrosis y el sangrado prolongado espontáneo. El síntoma más común en la hemofilia es la hemorragia incontrolable y excesiva por causa del factor de coagulación que falta o está en bajos niveles en la sangre. Puede producirse una hemorragia incluso cuando no haya ninguna lesión. La mayoría de veces se produce en las articulaciones y en la cabeza.²¹

La tendencia a sangrar por la nariz, la boca y las encías por un traumatismo sin importancia, durante el cepillado de dientes o los tratamientos odontológicos a menudo constituye un indicador de hemofilia.²²

Se puede observar los siguientes signos y síntomas:

- Encías inflamadas, que también presentan hematomas y hemorragias constantes, sobre todo en el periodo de la dentición.
- Aparición frecuente de hematomas y chichones, que se manifiestan especialmente cuando el niño empieza a gatear o a caminar, pues en esta etapa se presentan golpes propios del proceso de aprendizaje.
- Inflamación de las coyunturas, de los músculos y del tejido fino, lo cual puede ser síntoma de sangrado interno, que no sería tan notorio en un niño no hemofílico.

2.1.5. SIGNOS Y SÍNTOMAS DE LA HEMOFILIA

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son el sangrado excesivo y la aparición fácil de moretones (equimosis). La magnitud de la hemorragia

depende de la gravedad de la hemofilia. En la hemofilia leve los pacientes pueden no presentar signos de la enfermedad hasta que se enfrentan a situaciones como accidentes, procedimientos dentales y cirugías; inclusive, el diagnóstico puede realizarse hasta la edad adulta. En la hemofilia moderada los sangrados pueden presentarse posterior a lesiones relativamente menores, mientras que en la hemofilia grave se pueden presentar sangrados importantes desde el primer año de vida.²³ Los pacientes con hemofilia grave presentan hemorragias espontáneas o posteriores a traumas inclusive leves en alrededor de 1 a 6 episodios al mes y llegan a presentar eventos que ponen en riesgo su vida.²⁴

El sangrado puede ser externo como en la boca, nariz o cortadas en la piel, en las cuales se observa una hemorragia por un periodo prolongado o bien lesiones que vuelven a sangrar después de haber cedido. También pueden presentarse sangrados internos, que se hacen presentes a través de la orina o la evacuación, moretones grandes por sangrado en los músculos o en las articulaciones, inclusive sin un traumatismo evidente. Las hemorragias internas pueden poner en peligro la vida de los pacientes, sobre todo cuando se localizan dentro del cráneo, cuello, garganta o a nivel gastrointestinal. En la siguiente tabla se presenta la incidencia estimada de los sangrados según su localización:²⁵

Cuadro 2. Incidencia aproximada de las hemorragias según su localización

Localización de la hemorragia	Incidencia aproximada
Hemartrosis: más frecuente en tobillos, rodillas y codos; menos frecuente en hombros, cadera y muñecas	70-80%
Músculos	10-20%
Otras hemorragias importantes	5-10%
Sistema nervioso central	<5%

Fuente: Guías para el tratamiento de la hemofilia de la Federación Mundial de Hemofilia 2a edición. Acceso en www.wfh.org/es/resources/guias-para-el-tratamiento-de-la-hemofilia.

Por su frecuencia y gravedad, los siguientes sitios de sangrado merecen mención específica:

Articulaciones: También llamados hemartrosis, se refiere a la presencia de sangre dentro de una articulación. La hemorragia puede presentarse de forma espontánea o posterior a un traumatismo. Es un hallazgo frecuente en la hemofilia grave, y es un sello distintivo de la enfermedad. Los síntomas pueden iniciar con un aumento en la temperatura a nivel de la articulación y una sensación de hormigueo; posteriormente, puede experimentarse una restricción en el movimiento. Es en esta etapa el mejor momento para administrar el tratamiento y evitar el sangrado.²⁶

Hematoma muscular: El sangrado muscular generalmente se presenta posterior a un traumatismo, pero puede suceder de forma espontánea. Cerca del 75% de los pacientes con hemofilia grave experimentan un episodio durante su vida. Las principales manifestaciones son dolor e inflamación y correlacionan con la gravedad del traumatismo y de la propia hemofilia, así como la dimensión y profundidad de la lesión. Una vez que se desarrolla el hematoma, el músculo responde mediante un espasmo o contractura muscular, lo que produce restricción del movimiento y dolor. Los pacientes requieren de estudios de imagen para evaluar la extensión de la lesión (ultrasonido, tomografía o resonancia magnética). Las lesiones pueden ser secundarias, inclusive a la aplicación de una inyección.

2.1.6. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la hemofilia se establece por los antecedentes familiares y personales, las manifestaciones clínicas y el estudio de laboratorio. Se sospecha por la presencia de un tiempo parcial de tromboplastina activado (TPT), prolongado y se confirma con la disminución de la actividad

coagulante del factor VIII (FVIII), factor IX (FIX) o factor XI (FXI). En la actualidad es posible realizar el diagnóstico prenatal y de portadora de hemofilia por técnicas de análisis del ADN en las embarazadas de riesgo.²⁷

La detección precoz de las mujeres portadoras se basa en un análisis de linaje, la medición de la relación entre la actividad coagulante del FVIII y el factor Von Willebrand y, más recientemente, por medio de un análisis del ADN.

El diagnóstico basado en el ADN es el más exacto pero no es informativo en todos los pacientes. Es posible realizar un diagnóstico prenatal por medio de una biopsia de vellosidades coriónicas, entre las 9 y 11 semanas de gestación, o por medio de amniocentesis entre las 15 a 20 semanas de gestación extrayendo el ADN de las células fetales para un diagnóstico genético.

El diagnóstico postparto de la hemofilia A se basa en la dosaje del nivel plasmático de FVIII, en una muestra de sangre venosa periférica de un recién nacido. Se hace más difícil el diagnóstico de la hemofilia B, o deficiencia del FIX, porque el neonato normal tiene niveles bajos de FIX, los cuales tienden a normalizarse hacia el sexto mes de vida.

Están contraindicadas las punciones arteriales, yugulares, femorales y la circuncisión hasta que el paciente tenga un nivel adecuado del factor.

- Las personas que tiene del 5-30% de la cantidad normal de factores de coagulación en su sangre tienen hemofilia leve.
- Las personas que tiene del 1-5% del nivel normal de factores de coagulación tienen hemofilia moderada.
- Las personas con menos del 1% de los factores de coagulación normal tienen hemofilia severa.

2.1.7. TRATAMIENTO DE RESTITUCIÓN DEL FACTOR VIII DE COAGULACIÓN

El principal tratamiento es la restitución del factor VIII de coagulación deficiente. En las últimas décadas han existido avances importantes en el tratamiento de los pacientes con hemofilia, inicialmente el tratamiento se basó en la transfusión de plasma, posteriormente se desarrollaron los crioprecipitados obtenidos del plasma humano, el mayor avance e importante a la fecha es el factor de remplazo, antes de la década de 1980 eran preparados a partir de miles de donadores y no se les aplicaba ningún proceso de inactivación viral, convirtiéndose en una vía de contagio del VIH y hepatitis.²⁸

En 1986 se establecieron los estándares para minimizar la contaminación de estos, En 1992 se introdujeron los concentrados de origen recombinante, obtenidos mediante ingeniería genética, permitiendo la producción en masa de los concentrados de factores de coagulación, ampliando su disponibilidad. La FMH recomienda enfáticamente el uso de concentrados derivados de plasma sometidos a procesos de inactivación viral o concentrados recombinantes en lugar de crioprecipitados o plasma fresco congelado para el tratamiento de la hemofilia sin preferencia por los concentrados recombinantes sobre los concentrados derivados del plasma, la decisión entre estos tipos de productos debe hacerse sobre la base de los criterios locales. Los concentrados derivados del plasma que se elaboran en la actualidad conforme a los estándares de las Buenas Prácticas de Fabricación presentan un registro de seguridad ejemplar con respecto a los virus con envoltura lipídica como el VIH y el VHC.²⁹

Existe el riesgo de contraer enfermedades provocadas por priones presentes en productos derivados del plasma. Ante la falta de una prueba de rastreo

confiable para detectar la enfermedad de la variante de Creutzfeldt-Jakob, en la actualidad están manejando el problema al excluirse como donantes a las personas de riesgo.³⁰

Los concentrados derivados del plasma humano, tienen una alta seguridad y similar eficacia que los concentrados recombinantes. El procesamiento actual para evitar los riesgos de infección, incluye múltiples pasos: selección del donante, estudio y testeo serológico y doble inactivación viral. Si bien es cierto en cuanto a seguridad, los productos recombinantes son considerados de seguridad máxima, teniendo en cuenta que desde su presentación no se ha reportado transmisión de partículas virales.

Los factores derivados del plasma humano fueron transmisores en el pasado, de numerosas partículas virales (virus de la hepatitis B, hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana).³¹

Los esquemas para su administración dependen de la severidad del sangrado. No existe consenso sobre las dosis óptimas para los diferentes tipos de sangrado. La dosis y la duración del tratamiento se ajustan de acuerdo con la condición del paciente.³²

2.1.7.1. POSOLOGÍA

Profilaxis de hemorragia espontánea se administra el factor IX de 25-40 UI/kg IV, 2 veces a la semana, manteniendo el nivel del factor IX por encima del 1%, entre las dosis.

Si bien las dosis deberán ser individualizadas en cada paciente teniendo en cuenta el peso, su concentración de anticuerpos circulante, el tipo de

hemorragia y la concentración deseada de concentraciones del factor IX en plasma.

2.1.7.2. RECOMENDACIONES GENERALES

- Información al paciente y consentimiento: las buenas prácticas médicas requieren una explicación apropiada a los pacientes y a sus familias, que incluya las ventajas y los riesgos de los diferentes agentes terapéuticos para que ellos puedan tomar la decisión más apropiada.
- Cuando el consentimiento ha sido logrado, debe ser registrado en su historia clínica.
- Vacunación contra hepatitis A y B: es altamente efectiva para prevenir infecciones.
- Todos los pacientes que actualmente reciben o puedan requerir productos derivados de la sangre, deben ser vacunados.
- Evitar la exposición de productos derivados de la sangre y proteínas animales en personas con hemofilia A leve.

2.1.7.3. TÉCNICA DE APLICACIÓN

- Administre tratamiento precoz con el factor deficiente, preferentemente, en el transcurso de las dos horas del inicio de los signos los pacientes, aún los niños pequeños, pueden reconocer a tiempo una hemorragia articular.
- El reconocimiento precoz es sumamente valioso porque el tratamiento administrado en este momento generalmente detendrá la hemorragia antes de que ocurra un daño en los tejidos. Además, se necesitará menos factor y no habrá interrupción en las actividades.
- Trate las venas con cuidado.
- Las venas de una persona con hemofilia son su línea de vida.

- Se recomiendan agujas mariposa de calibre 22 o 24 G.
- Nunca realice flebotomías, salvo en emergencias.
- La sección de las venas determina que nunca más sean útiles.
- Después de la venopunción, aplique presión con uno o dos dedos durante cinco minutos, esto evitará la formación de hematomas en los sitios de acceso venoso.
- Evite productos que provoquen disfunción plaquetaria, especialmente aquellos que contienen ácido acetil salicílico (aspirina).
- Se deben usar con precaución agentes antiinflamatorios no esteroides. recomendamos el paracetamol (con o sin codeína), inhibidores de la COX 2 para controlar el dolor.
- Se debe alentar al niño a participar en sus propias infusiones desde pequeño.
- Para un manejo óptimo, es esencial la comunicación entre el médico personal del paciente, los recursos de la comunidad y el centro de tratamiento de hemofilia.

Ante una emergencia debería adoptar las siguientes medidas: ³³

- Colocar en posición de descanso.
- Aplicar hielo.
- Elevar la pierna o el brazo, si es la zona de hemorragia interna.
- Aplicar una venda, pero no apretar demasiado

Pequeñas hemorragias subcutáneas:

Los hematomas pequeños, que con tanta frecuencia se dan en los niños, suele ser suficiente poner hielo y aplicar alguna pomada con propiedades antiinflamatorias.

En los hematomas de las plantas de los pies hay que dar factor casi siempre, porque se adopta una mala posición y puede resultar perjudicada la articulación del tobillo.

2.1.7.4. VACUNACIÓN

Los padres deben seguir las pautas que le marquen en su centro médico con respecto a las vacunas y si recomiendan el reemplazo del factor antes de que se dé la vacunación. La aplicación de un paquete de hielo en el lugar de la inyección puede evitar la contusión y reducir el riesgo de hemorragia. Los niños deben ser vacunados contra la hepatitis B y llevar una placa que indique el tipo de hemofilia que padece.

2.1.7.5 COMPLICACIONES

a) Hemorragia interna profunda

La hemofilia puede causar hemorragia profunda del músculo que produce una inflamación de una extremidad. La hinchazón puede presionar sobre los nervios y llevar a entumecimiento o dolor. Esto puede dar lugar a una renuencia a utilizar la extremidad.

b) El daño a las articulaciones

Sangrado interno también puede ejercer presión sobre las articulaciones y daños. El dolor a veces puede ser grave, y pueden ser reacios a utilizar una extremidad o mover una articulación. Si el sangrado se produce con frecuencia y no recibe tratamiento adecuado, la irritación puede conducir a la destrucción de la articulación o para el desarrollo de la artritis.

c) Infección

Las personas con hemofilia son más propensos a recibir transfusiones de sangre y tienen un mayor riesgo de recibir productos sanguíneos contaminados. Hasta mediados de la década de 1980, era más común que las personas con hemofilia de infectarse con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) o hepatitis a través de productos sanguíneos contaminados.

Desde entonces, los productos de la sangre son mucho más seguros debido a las medidas adoptadas para la pantalla del suministro de sangre donada. El riesgo de infección a través de productos sanguíneos también ha disminuido considerablemente desde la introducción de productos genéticamente modificados, llamadas factores de coagulación recombinante, que están libres de infección. Sin embargo, todavía es posible para las personas que confían en los productos sanguíneos se contraigan otras enfermedades. Si el paciente tiene hemofilia, considera la posibilidad de recibir la inmunización contra la hepatitis A y B.

d) Reacción adversa a los factores de coagulación del tratamiento

Algunas personas con hemofilia desarrollar proteínas en la sangre que inactivan los factores de coagulación para tratar la hemorragia.

2.1.8. ACTIVIDADES DE ENFERMERÍA GENERALES

Son aquellas actuaciones que el personal realiza tratando de esta manera brindar una atención oportuna para el paciente.

La asistencia de enfermería se basa en el tratamiento de hemorragias y la educación al paciente:

2.1.8.1. VALORACIÓN

Es evidenciar y revisar la condición humana, basada en datos que sirvan para diagnosticar problemas reales y potenciales o afirmar un estado de salud.

2.1.8.2. CONTROL Y REGISTRO DE SIGNOS VITALES

Las constantes vitales son aquellos parámetros que nos indican el estado hemodinámico del paciente, el objetivo es detectar posibles alteraciones y actuar de forma eficaz.

Para frecuencia cardiaca:

Lactante menor: 90 – 140 latidos/ minutos.

Lactante mayor: 80 – 120 latidos/ minutos.

Preescolar: 70 – 110 latidos/ minutos.

Escolar-Adolescente: 60 – 100 latidos/ minutos.

Frecuencia respiratoria:

Lactante menor: 30 – 45.

Lactante mayor: 20 – 40.

Niño mayor: 15 – 20.

Temperatura:

Lactante: 37,2°C.

Niño 2 a 8 años: 37°C.

Adulto: 36-37°C.

Presión arterial:

Edad	PA Sistólica	PA Diastólica
Lactante menor	90 mmHg	50 mmHg
Lactante mayor	95 mmHg	55 mmHg
Preescolar	100 mmHg	60 mmHg
Escolar	110 mmHg	70 mmHg
Adolescente	120 mmHg	75 mmHg

2.1.8.3. CONTROL Y REGISTRO DE MEDIDAS ANTROPOMÉTRICAS

Parámetros mediante los cuales se establece la dosis de factor deficiente de la coagulación, que el paciente necesita.

2.1.8.4. CONTROLA HEMORRAGIA (PRESIÓN DIRECTA)

Previene que se produzca un shock hipovolémico y evita la interrupción del suministro de sangre al miembro afectado.

2.1.8.5. EXPLICA AL PACIENTE EL PROCEDIMIENTO A REALIZAR

Permite que el paciente tenga confianza y aporte en su tratamiento.

2.1.8.6. ADMINISTRACIÓN DE CONCENTRADOS

El factor VIII provee un aumento en los niveles plasmáticos del factor anti hemofílico y puede temporáneamente corregir los defectos de coagulación.

2.1.8.7. APLICA TÉCNICA CORRECTA EN LA ADMINISTRACIÓN DE CONCENTRADOS LIOFILIZADOS Y VENOPUNCIÓN

- Trate las venas con cuidado.
- Las venas de una persona con hemofilia son su línea de vida.
- Nunca realice flebotomías, salvo en emergencias.
- La sección de las venas determina que nunca más sean útiles.
- Después de la venopunción, aplique presión con uno o dos dedos durante cinco minutos, esto evitará la formación de hematomas en los sitios de acceso venoso.

2.1.8.8. UTILIZA EL MATERIAL CORRESPONDIENTE A CADA FACTOR

Se recomiendan agujas mariposa de calibre 22 o 24 G, no está indicada la utilización de cationes en remplazo de mariposas.

2.1.8.9. BRINDA APOYO EMOCIONAL AL PACIENTE Y FAMILIA

Disminuye la ansiedad en el paciente, creando un ambiente de confianza entre enfermera-paciente.

2.1.8.10. BRINDA EDUCACIÓN CONTINUA AL PACIENTE

Garantiza que se cubran las necesidades de la persona con hemofilia y evitar complicaciones:

- Orientar sobre la hemofilia a familiares y parientes del paciente para que puedan aprender a evitar algunas hemorragias a fin de garantizar que se cubran las necesidades de la persona con hemofilia.
- Las hemorragias agudas deben recibir tratamiento precoz (dentro de las 2 primeras horas en la medida de lo posible).

- Evitar el uso de objetos cortantes.
- Cuidar la higiene dental utilizando cepillos de cerda suave.
- Debe evitarse inyecciones intramusculares flebotomías difíciles y punciones arteriales
- Debe fomentarse el ejercicio cotidiano a fin de desarrollar músculos fuertes, proteger articulaciones y mejorar la condición física.
- Prescindir medicamentos que contengan salicilatos.
- Acudir periódicamente a las revisiones médicas.
- Evitar la administración de fármacos por vía intramuscular y rectal.
- Mantener relaciones sexuales cuidadosas, procurando una lubricación suficiente.

El personal de enfermería debe aplicar los siguientes cuidados:

a) Hematomas

- Hielo en el primer momento.
- Aplicar el Factor.
- Masaje suave con una pomada o gel antiinflamatorio.

b) Hemartrosis

- Aplicar el factor.
- Reposo en caso de dolor y limitación de movimiento.
- Analgésico tipo paracetamol, nunca aspirina.
- Masajes suaves con cubitos de hielo.
- Cuando el dolor vaya cediendo, dar un suave masaje con un gel antiinflamatorio.
- Inmovilización con un vendaje compresivo, sin demasiada presión para no dificultar el retorno sanguíneo.

c) Hematuria

- Dar de beber agua en abundancia para aumentar la eliminación de orina.
- Reposo.
- Consultar al hematólogo.

d) En caso de traumatismo craneal

- Administrar factor.
- Hielo en toda la zona.
- Consultar con el hematólogo.
- Observar si hay pérdida de conocimiento, vómitos, somnolencia.

e) En caso de heridas abiertas pequeñas

- Lavar bien con agua y jabón. Desinfectar.
- Cubrir la herida con gasa estéril.
- Si persiste el sangrado habrá que poner factor teniendo en cuenta el tamaño y tipo de herida y donde se encuentre.

2.1.9. CUIDADOS DE ENFERMERÍA DEL PACIENTE HEMOFÍLICO**2.1.9.1. CONTROL DEL DOLOR****a) Manejo del dolor**

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluye la localización, característica, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factor desencadenante.

- Realizar aquellas medidas farmacológicas (según prescripción médica) y no farmacológica que faciliten el alivio el dolor.

b) Inmovilización

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

c) Aplicación de frío

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

2.1.9.2. PREVENCIÓN DE HEMORRAGIAS

- Las hemorragias agudas deben tratarse cuanto antes, preferentemente, dentro de las 2 horas de haberse producido. Ante la duda, aplique el tratamiento.³⁴
- Durante un episodio hemorrágico agudo, debe realizarse una evaluación a fin de determinar el lugar de la hemorragia, de no resultar evidente

clínicamente y debe administrarse el factor de coagulación correspondiente.

- En episodios hemorrágicos graves que podrían poner en peligro la vida, en especial en cabeza, cuello, tórax y tracto gastrointestinal, el tratamiento con factor debe iniciarse de inmediato, aun antes de completar la evaluación de diagnóstico.
- Para facilitar la aplicación del tratamiento que corresponda en situaciones de emergencia, todos los pacientes deben llevar consigo una identificación a la que se acceda fácilmente que indique el diagnóstico, la gravedad del trastorno de la coagulación, el estado de los inhibidores, el tipo de producto usado para el tratamiento, la dosis inicial para el tratamiento de hemorragias graves, moderadas y leves y los datos para comunicarse con el médico o clínica que los atiende.³⁵

2.1.9.3. COLOCACIÓN DEL CATÉTER VENOSO PERIFÉRICO

- Al canalizar una vía periférica hacer con la técnica estéril.
- Lavado de manos.
- Elegir la vena a puncionar.
- Coloque el campo estéril o el mismo guante estéril puede ser utilizado como campo estéril.
- Aplica el torniquete.
- Puncionar la vena elegida.
- Comprobar la permeabilidad del catéter siempre (aspirar y ver que refluye la sangre)
- Utilizar jeringas de 10cc para su manipulación.
- Fijar con apósitos transparentes.
- Presionar la zona varios minutos después de retirar la aguja.

- Reemplazar los catéteres periféricos cortos en niños solo cuando este clínicamente indicado.

2.1.10. LAVADO DE MANOS SEGÚN OMS

El lavado de manos es la medida básica más importante, y a la vez más simple, para prevenir las enfermedades infecto-contagiosas, debiendo ser realizado eficazmente por todos los integrantes del equipo de salud, que deben incorporar este procedimiento a su rutina de trabajo.³⁶

Las vías para eliminar o disminuir la flora bacteriana son principalmente dos:

- A través de una acción mecánica de arrastre, que se realiza con agua, jabón y el efecto de fricción que todos manejamos, eliminando los microorganismos transitorios.
- Mediante una acción germicida, que destruye a gran parte de la flora residente, utilizando para ello un agente o jabón antiséptico.

El procedimiento de lavado de manos puede ser de tres tipos:

- **El lavado de manos doméstico**, es el de uso común, de higiene personal; se practica comúnmente con un jabón convencional.
- **El lavado de manos clínico**, es el que el personal de salud realiza antes y después del contacto con pacientes.
- **El lavado de manos quirúrgico**, es el que se efectúa antes de un procedimiento que involucre manipular material estéril que va a penetrar en los tejidos.

Según la OMS, Los 5 momentos para la higiene de manos son:³⁷

a) Antes del contacto con el paciente.

- **¿Cuándo?** Lávese las manos al acercarse al paciente (al estrechar la mano, ayudar al paciente a moverse, realizar un examen clínico).
- **¿Por qué?** Para proteger al paciente de los gérmenes dañinos que tenemos depositados en nuestras manos (libres o con guantes).

b) Antes de realizar tarea aséptica.

- **¿Cuándo?** Inmediatamente antes de realizar la tarea (curas, inserción de catéteres, preparación de alimentos o medicación, aspiración de secreciones, cuidado oral/dental).
- **¿Por qué?** Para proteger al paciente de los gérmenes dañinos que podrían entrar en su cuerpo, incluido los gérmenes del propio paciente.

c) Después del riesgo de exposición a líquidos corporales

- **¿Cuándo?** Inmediatamente después de exposición a fluidos orgánicos aunque se lleven guantes (extracción y manipulación de sangre, orina, heces, manipulación de desechos, aspiración de secreciones, cuidado oral/dental).
- **¿Por qué?** Para protegerse y proteger el entorno de atención sanitaria de los gérmenes dañinos del paciente.

d) Después del contacto con el paciente

- **¿Cuándo?** Después de tocar a un paciente y la zona que lo rodea (al estrechar la mano, ayudar al paciente a moverse, realizar un examen clínico).

- **¿Por qué?** Para protegerse y proteger el entorno de atención sanitaria de los gérmenes dañinos del paciente.

e) **Después del contacto con el entorno del paciente.**

- **¿Cuándo?** Después de tocar cualquier objeto o mueble del entorno inmediato del paciente, incluso si no se ha tocado al paciente (cambiar la ropa de cama, ajustar la velocidad de perfusión).
- **¿Por qué?** Para protegerse y proteger el entorno de atención sanitaria de los gérmenes dañinos del paciente.

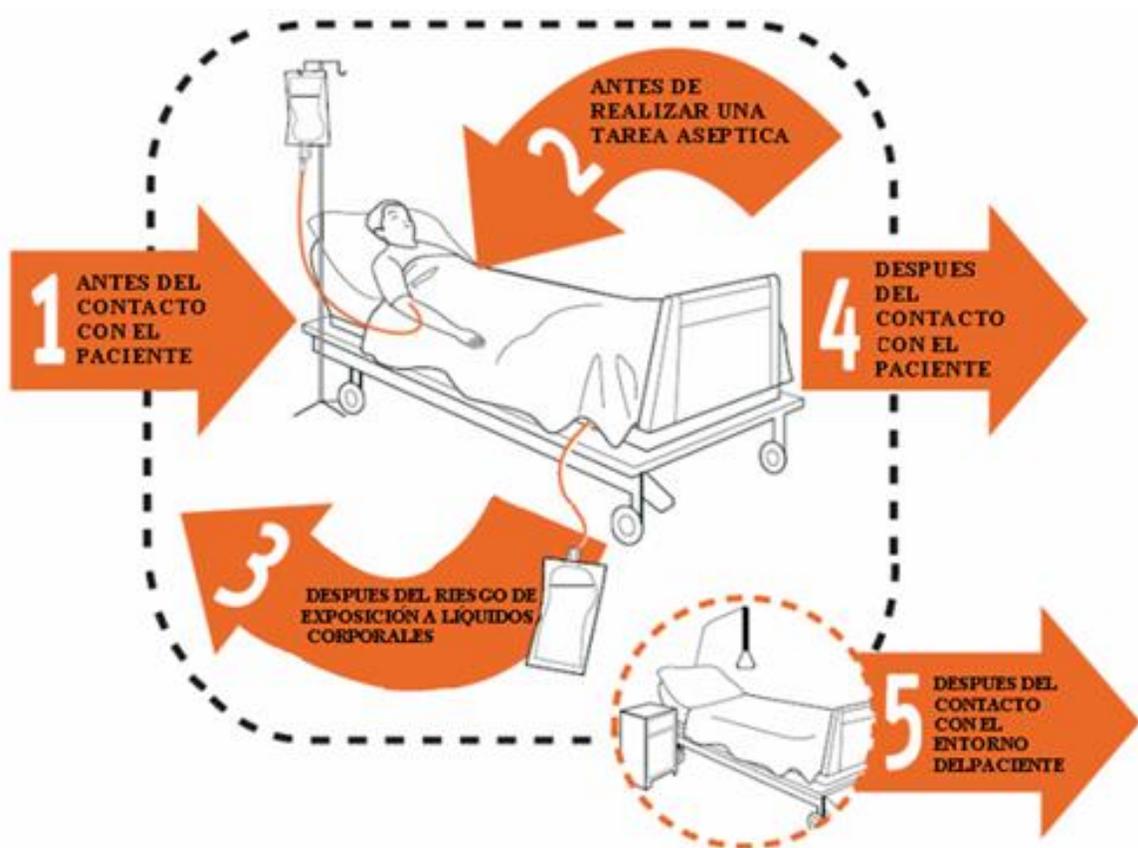


Figura 1. Los 5 momentos de lavado de manos

2.1.11. APLICACIÓN DEL ALCOHOL EN GEL

- NO es efectivo contra norovirus (gastroenteritis) y esporas (como *Clostridium difficile*).
- Las preparaciones con concentraciones entre 60 y 95% de alcohol son las más efectivas.
- Contiene emolientes para prevenir sequedad de la piel. - No necesita uso de toallitas de papel. 2 - Requiere menos tiempo que el lavado tradicional con agua y jabón.
- Es importante el volumen de alcohol gel a usar, un volumen efectivo es entre 2 y 3 mililitros (generalmente dos aplicaciones de dispensers comunes), requiriendo entre 15 y 20 segundos para secarse en las manos. Este tiempo es un buen indicador de que se usó la cantidad adecuada de gel.
- Usar en manos secas, la presencia de agua disminuye la efectividad de estos pequeños volúmenes de alcohol.

Aplicación correcta del gel con alcohol para el lavado de manos:³⁸

- Colocar el gel en la palma de la mano.
- Frotar las manos juntas, en forma vigorosa y asegurar que el alcohol entra en contacto con toda la superficie, no sólo palma y dedos.
- Prestar particular atención a la punta de los dedos, los pulgares y las superficies entre los dedos.
- Continuar frotando el gel hasta que se evapore y las manos estén secas (15 a 20 segundos).
- Nunca agitar las manos para acelerar el secado.

2.1.12. EQUIPO DE PROTECCIÓN PERSONAL

2.1.12.1. USO DE GUANTES

Los guantes sanitarios son productos sanitarios de un solo uso utilizados como barrera bidireccional entre el personal sanitario y el entorno con el que éste toma contacto a través de sus manos³⁹:

- Reducen la posibilidad de que los microorganismos presentes en las manos del personal se transmitan a los pacientes durante la realización de pruebas o cuidados del paciente y de unos pacientes a otros.
- Proporcionan protección al cuidador o profesional sanitario evitando el contacto de sus manos los agentes infecciosos.

A pesar de que no evitan los pinchazos tienen un efecto protector atenuando el pinchazo. Si este se produce a través de un guante de látex se reduce el volumen de sangre transferido en un 50% y por lo tanto el riesgo de infectarse.

2.1.12.2. USO DE BATAS

Se recomienda utilizar bata cuando se realicen procedimientos que puedan producir salpicaduras. Como características se deberán observar que esté limpia, íntegra, de material que no genere estática, que cubra brazo y antebrazo y abarque del cuello a la rodilla.

Para que realmente esta protección sea eficaz, la bata debe colocarse y retirarse con técnica, sin olvidar algunos puntos muy importantes como son: lavarse las manos antes de colocarse la bata y después de retirarla; en caso de que sólo se disponga de una bata durante la jornada laboral, deberá utilizarse con un sólo paciente y lavarse las manos antes de tocar las áreas

limpias de la misma al retirarla (se considera área limpia de la bata cinco cm del cuello hacia abajo y la parte interna)⁴⁰.

En caso de que se contamine la bata durante el procedimiento, deberá cambiarse por otra limpia para continuar la atención al paciente.

2.1.12.3. USO DE BARBIJO

El uso de estos accesorios se recomienda durante procedimientos que puedan generar salpicaduras; por ejemplo, aspiración de secreciones, lavado bronquial, endoscopias y broncoscopías. De esta manera las mucosas conjuntivales, nasales y orales del personal, se protegen de secreciones, sangre o fluidos corporales procedentes del paciente que pudieran estar infectados⁴¹. Los cuidados a estos accesorios serán los recomendados por el fabricante y dependen del material con que esté hecho, de igual manera también el tiempo de uso.

- Se recomienda su uso para prevenir la transmisión de microorganismos infecciosos que se propagan a través del aire y aquellos cuya puerta de entrada o salida puede ser el sistema respiratorio.
- La mascarilla debe cubrir la mucosa de la nariz y la boca. Se debe usar en el cuidado de pacientes con tuberculosis activa. Personal con resfrió, en caso de atención a pacientes inmunodeprimidos.
- Para proteger las membranas mucosas de gotitas de sangre u otro liquido corporal en procedimientos con riesgo de salpicaduras.

2.2. ALCANCE DE ESTUDIO

El estudio es cuantitativo, porque los resultados fueron expresados en número y porcentajes.

2.3. HIPÓTESIS

A mayor capacitación del personal mejor son los cuidados de enfermería en pacientes pediátricos con Hemofilia, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

3. DISEÑO METODOLÓGICO

3.1. TIPO DE ESTUDIO

- **Descriptivo:**

El estudio es un tipo de metodología a aplicar para deducir un bien o circunstancia que se esté presentando; se aplica describiendo todas sus dimensiones, en este caso se describe el órgano u objeto a estudiar.

El presente estudio es un estudio de tipo descriptivo, porque describe los cuidados de enfermería en los pacientes pediátricos con Hemofilia.

- **Prospectivo:**

Denominación que describe el periodo de recogida de datos de exposición con respecto a la fecha actual. En un estudio prospectivo, la recogida de datos comienza cuando se identifica la población de estudio y continúa a medida que el tiempo va pasando, hasta el final del estudio.

Porque se considera la información a partir de la realidad actual.

- **Transversal:**

Es de tipo transversal porque los datos que se consideran en el estudio son en un tiempo determinado.

Es un tipo de estudio que muestra el corte de los datos en forma transversal para mostrar fotografía de datos reales.

3.2. UNIVERSO Y MUESTRA

- **Universo:**

El universo está conformado por 11 licenciadas de enfermería que trabajan en el servicio hematología pediátrica del Hospital de Niños Mario Ortiz Suarez. El total de pacientes hemofílicos pediátricos que realizó las observaciones fueron 33.

- **Muestra:**

Para la muestra se ha considerado al 100% del universo, conformado por 11 licenciadas de enfermería que trabajan en el servicio de hematología pediátrica. Las observaciones fueron realizadas al 100% del universo del personal de enfermería equivalente a 11 licenciadas, realizando 3 observaciones a cada una, dando un total de 33.

3.3. CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión:

- Licenciadas en enfermería.
- Licenciadas presentes en el momento del levantamiento de datos.

Criterios de exclusión:

- Licenciadas en enfermería de otros Servicios.
- Auxiliares de enfermería.
- Licenciadas con baja médica o vacaciones.

3.4. VARIABLES

Variable independiente: Competencia de conocimiento

Variables dependientes: Cuidados de enfermería

- Control del dolor
- Prevención de hemorragias
- Administración de analgésicos
- Colocación del catéter venoso

Variables intervinientes:

- Edad
- Grado académico
- Tiempo que trabaja en el servicio de hematología

3.5. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Objetivo 1. Identifica al personal de enfermería que trabajan en el servicio de hematología según edad, grado académico y tiempo que trabaja en el servicio de hematología.

Variables	Tipo de variables	Concepto de variables	Escala	Indicador
Edad	Cuantitativa discreta	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	<ul style="list-style-type: none"> • 25 a 34 años • 35 a 45 años 	Número y porcentaje
Grado académico	Cualitativa nominal	Es el ciclo de estudios de especialización que se cursa tras la graduación o licenciatura.	<ul style="list-style-type: none"> • Licenciatura • Maestría • Diplomado 	Número y porcentaje
Tiempo que trabaja en el servicio de hematología	Cuantitativa discreta	Tiempo en que el trabajador ha prestado servicios para una empresa determinada.	<ul style="list-style-type: none"> • <1 año • 1 a 2 años • 3 a 4 años 	Número y porcentaje

Fuente: Elaboración propia

Objetivo 2. Evaluar la participación en capacitaciones del personal de enfermería, según participación en el 2017 a 2018.

Variable	Tipo	Definición	Escala	Indicador
Competencia de conocimiento	Cualitativa nominal	Hace referencia al conocimiento científico impartido, siendo este la base de la formación profesional	¿En cuántas capacitaciones, cursos o talleres ha participado sobre el cuidado de enfermería en hemofilia pediátrica, en el año 2017 a 2018? a) Ninguno b) 1 a 2	Número y porcentaje
			¿En cuántas capacitaciones ha participado en el servicio de hematología en 2017 a 2018?. a) Ninguna b) 1 c) 2	Número y porcentaje
			¿Existe un manual en el servicio que ayude al manejo del paciente pediátrico hemofílico? a) Si b) No	Número y porcentaje
			¿En el manual les ayuda en la intervención de los siguientes procedimientos? 1. Control del dolor a) Si b) No 2. Prevención de hemorragias a) Si b) No 3. Administración de analgésicos a) Si b) No 4. Colocación del catéter venoso a) Si b) No	Número y porcentaje

Fuente: Elaboración propia

Objetivo 3. Evaluar la aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor, prevención de hemorragias, administración de analgésicos y colocación del catéter venoso.

Variable	Tipo	Escala	Indicador
Control del dolor	Cuantitativo nominal	1. El personal de enfermería proporciona información a los padres sobre el tiempo de duración del dolor a) Si b) No 2. El personal de enfermería utiliza una escala de medición para medir el dolor a) Si b) No	Número y porcentaje
Prevención de hemorragias	Cuantitativo nominal	3. Aplica el método de reposo, hielo y compresión en el edema a) Si b) No 4. Registro del tamaño, color y rubor del edema en el cuaderno de datos del paciente con hemofilia a) Si b) No 5. El personal de enfermería registra las complicaciones. a) Si b) No 6. Antes de la introducción del factor verifica el personal de enfermería la presencia de petequias. a) Si b) No	Número y porcentaje
Administración de analgésicos	Cuantitativo nominal	7. Anota la dosis administrada al paciente en el cuaderno de registro a) Si b) No 8. Registra los efectos adversos de los medicamentos a) Si b) No 9. Verifica la eficacia postadministración tomando en cuenta la presión arterial y frecuencia cardiaca post administrado a) Si b) No	Número y porcentaje
Colocación del catéter venoso	Cuantitativo nominal	10. Se lava las manos antes y después de cada procedimiento a) Si b) No 11. El catéter colocado fue adecuado para la edad a) Si b) No 12. El manejo de la infusión lo realiza en el tiempo adecuado (≤ 30 minutos) a) Si b) No	Número y porcentaje

Fuente: Elaboración propia

3.6. RECOLECCIÓN DE DATOS

3.6.1. INSTRUMENTOS DE LA RECOLECCION DE DATOS

Para la recolección de datos se aplicó los siguientes instrumentos de medición:

a) Cuestionario para el personal de enfermería

Es una encuesta con preguntas cerradas y con opciones múltiples.

b) Guía de observación

Donde se verifica por medio de la observación la aplicación de los cuidados de enfermería.

3.6.2. PROCESO DE LA RECOLECCIÓN DE DATOS

a) Revisión

Se realizó la revisión de todos los elementos de la investigación para validar solo los datos con evidencia científica.

b) Clasificación

La clasificación de la información fue de los conceptos generales a específicos. En cada párrafo se colocó una numeración con una cita bibliográfica al final del documento.

c) Recuento y presentación

Se revisó los datos recolectados, se codificó y se introdujo a la base de datos. Elaborándose cuadros y gráficos estadísticos.

3.7. PLAN DE ANÁLISIS

En esta investigación los datos cuantitativos del cuestionario fueron procesados en EXCEL para la elaboración de los gráficos. Una vez realizados los gráficos se procederá al análisis de los resultados obtenidos en Word.

3.8. ASPECTOS ÉTICOS

Se solicitó permiso a las autoridades pertinentes para la realización de la presente investigación, de ese modo se procedió a levantar los datos.

4. RESULTADOS

Tabla N°1.

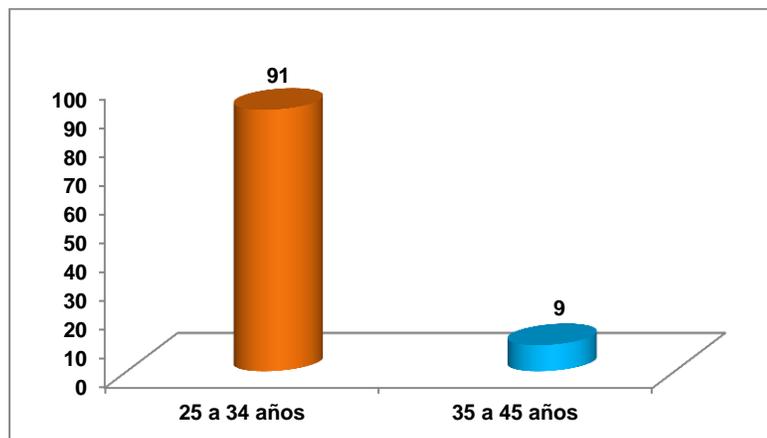
Identificación del personal de enfermería, según edad, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Edad	Número	Porcentaje
25 a 34 años	10	91
35 a 45 años	1	9
Total	11	100%

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°1.

Identificación del personal de enfermería, según edad, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 1

Interpretación: El 91% del personal de enfermería del servicio de hematología tienen de 25 a 34 años de edad y el 9% de 35 a 45 años. Siendo un personal relativamente joven.

Discusión: El resultado de nuestro estudio no coincide con la investigación realizada en Veracruz México en el año 2011, se observan las características personales del personal en estudio, de la población estudiada se encontró que la edad mínima de las enfermeras que trabajan en el Centro de Especialidades Médicas del Estado Veracruz es de 25 años y la máxima es de 54 años.⁴² En ambos estudios la edad mínimos están entre 25-34 años siendo edad adecuada al terminar la formación académica promedio universitario.

Tabla N°2.

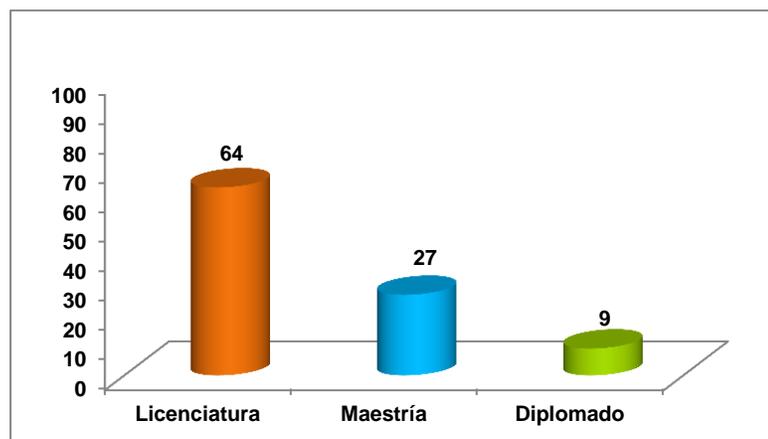
Identificación del personal de enfermería, según grado académico, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Grado académico	Número	Porcentaje
Licenciatura	7	64
Maestría	3	27
Diplomado	1	9
Total	11	100%

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°2.

Identificación del personal de enfermería, según grado académico, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 2

Interpretación: El 64% del personal de enfermería del servicio de hematología son licenciados, el 27% han realizado cursos de maestrías y el 9% han realizado diplomados.

Discusión: Existe similitud con una investigación realizada en Santa Cruz Bolivia con el personal de enfermería donde el 26% trabaja en el hospital son auxiliares de enfermería, el 52% son licenciadas y el 23% han realizado estudios de maestría.⁴³

Tabla N°3.

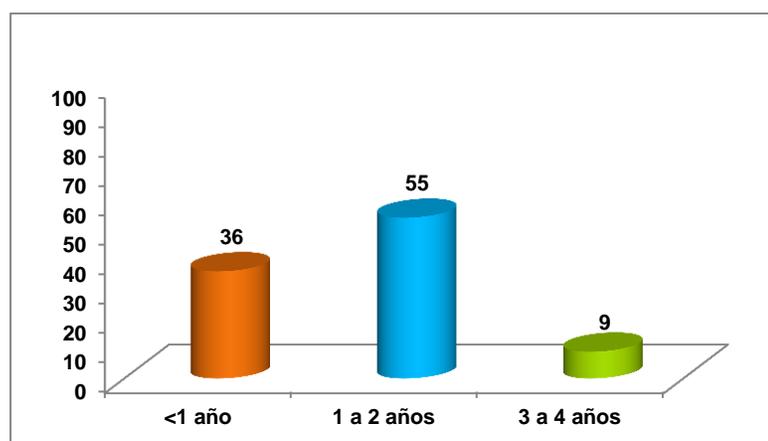
Identificación del personal de enfermería, según tiempo que trabaja en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Tiempo que trabaja en el servicio de hematología	Número	Porcentaje
<1 año	4	36
1 a 2 años	6	55
3 a 4 años	1	9
Total	11	100%

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°3.

Identificación del personal de enfermería, según tiempo que trabaja en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 3

Interpretación: El 55% del personal de enfermería del servicio de hematología tienen de 1 a 2 años, el 36% son menores de 1 año y el 9% tienen de 3 a 4 años.

Discusión: Existe similitud con una investigación realizada en Ambato Ecuador en el año 2013, donde 16 enfermeras que laboran en el servicio de Emergencia de las cuales el 66% permanecen más de 4 años y el 34% son ubicadas en otros servicios antes de los 2 años, afectando la calidad de atención de los pacientes hemofílicos, a esto se suma que no existe capacitación continua de los nuevos programas del Ministerio de Salud (servicios hematológicos).⁴⁴

Tabla N°4.

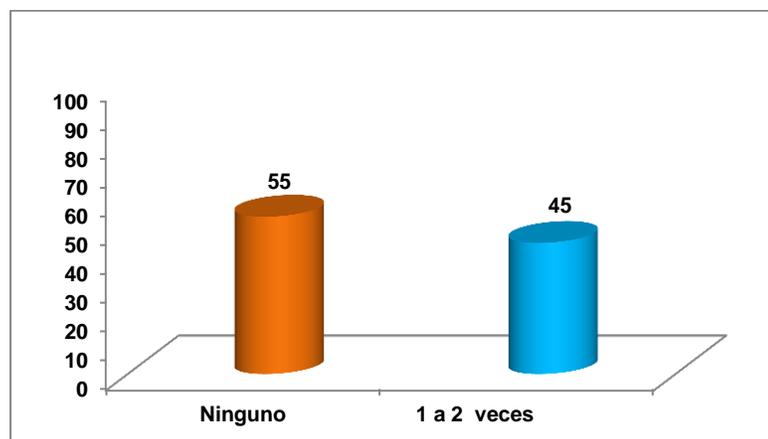
Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según participación en el 2017 a 2018, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Capacitaciones, cursos o talleres que ha participado sobre el cuidado de enfermería en hemofilia pediátrica, en el año 2017 a 2018?	Número	Porcentaje
Ninguno	6	55
1 a 2 veces	5	45
Total	11	100%

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°4.

Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según participación en el 2017 a 2018, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 4

Interpretación: El 55% del personal de enfermería del servicio de hematología no ha participado en ningún curso o taller sobre el cuidado de enfermería en hemofilia pediátrica, en el año 2017 a 2018.

Análisis: La mayoría del personal de enfermería no participa de capacitaciones porque trabajan en otros centros hospitalarios, no son del área y el tiempo que disponen es reducido.

Tabla N°5.

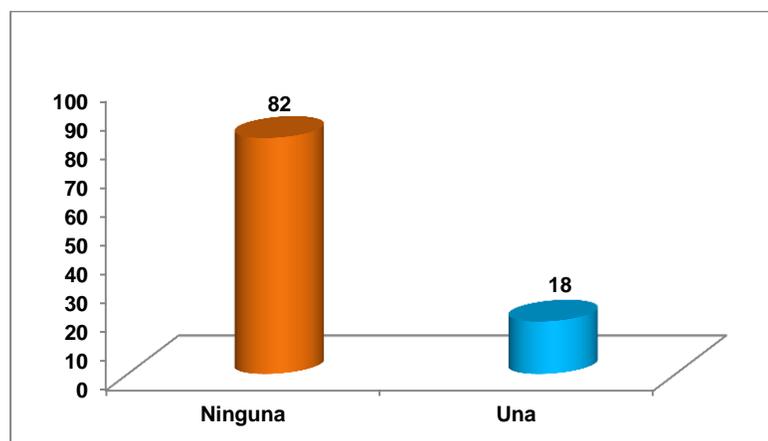
Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según capacitaciones ha participado en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

¿En cuántas capacitaciones ha participado en el servicio de hematología en 2017 a 2018?.	Número	Porcentaje
Ninguna	9	82
Una	2	18
Total	11	100%

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°5.

Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según capacitaciones ha participado en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 5

Análisis: El 82% del personal de enfermería del servicio de hematología no ha participado en ninguna capacitación en el servicio y el 18% si ha participado.

Análisis: La mayoría no participa de capacitaciones realizadas dentro del servicio porque no se han planificado capacitaciones en el servicio y no tienen la motivación de participar cuando se realizan.

Tabla N°6.

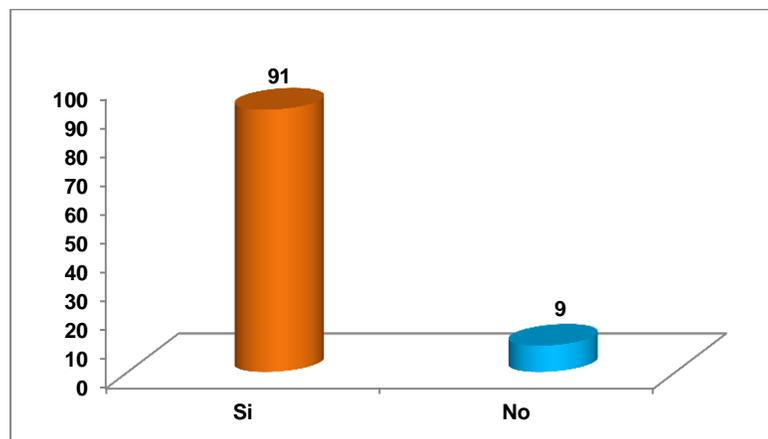
Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según existencia de un manual en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

¿Existe un manual en el servicio que ayude al manejo del paciente pediátrico hemofílico?	Número	Porcentaje
Si	10	91
No	1	9
Total	11	100%

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°6.

Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según existencia de un manual en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 6

Interpretación: El 91% del personal de enfermería del servicio de hematología afirma que si existe un manual que ayuda al manejo del paciente pediátrico hemofílico y el 9% afirma que no existe.

Análisis: Existe un manual en el servicio que está a disposición pero no es contextualizado a la realidad del servicio, es un manual general y de otro país.

Tabla N°7.

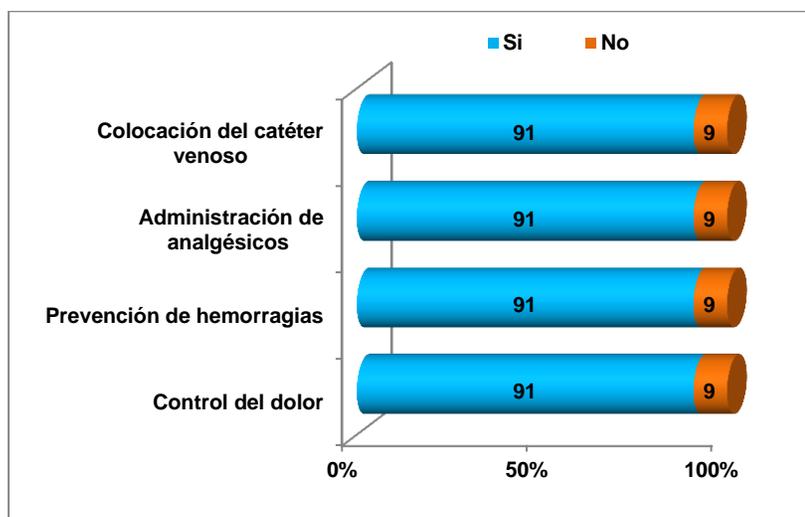
Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según intervenciones de ayuda del manual en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

¿En el manual les ayuda en la intervención de los siguientes procedimientos?	Si		No		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Control del dolor	10	91	1	9	11	100
Prevención de hemorragias	10	91	1	9	11	100
Administración de analgésicos	10	91	1	9	11	100
Colocación del catéter venoso	10	91	1	9	11	100

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°7.

Participación en capacitaciones del personal de enfermería, según intervenciones de ayuda del manual en el servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 7

Interpretación: El 91% del personal de enfermería afirma que el manual ayuda al control del dolor y el 9% dice que no.

El 91% dice el manual sirve para la prevención de hemorragias y el 9% afirma que no.

El 91% afirma que ayuda a la administración de analgésicos y el 9% afirma que no.

El 91% afirma que ayuda en la colocación del catéter venoso y el 9% afirma que no.

Análisis: Se puede observar que coincide el manejo del manual y el reconcomiendo que es de ayuda y solo el 9% afirma que no les ayuda en los procedimientos.

Tabla N°8.

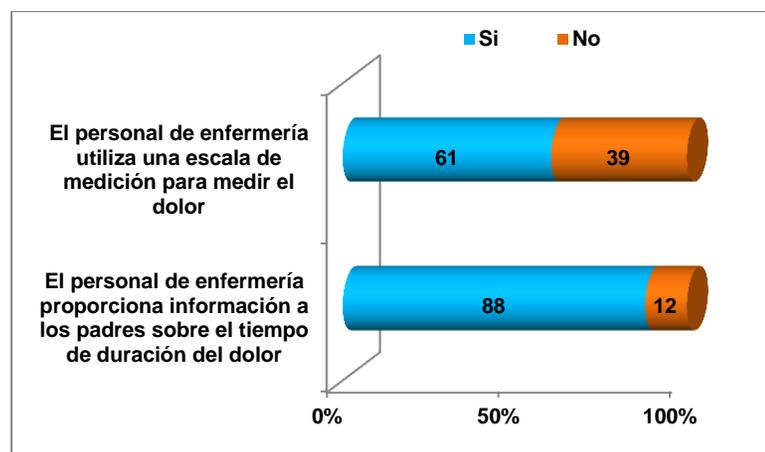
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Control del dolor	Si		No		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
1. El personal de enfermería proporciona información a los padres sobre el tiempo de duración del dolor	29	88	4	12	33	100
2. El personal de enfermería utiliza una escala de medición para medir el dolor	20	61	13	39	33	100

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°8.

Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 8

Interpretación El 88% del personal de enfermería proporciona información a los padres sobre el tiempo de duración del dolor y el 12% no lo hace.

El 61% del personal de enfermería utiliza una escala de medición para medir el dolor y el 39% no lo hace.

Análisis: Es preocupante observa que el 39% no utiliza la escala de dolor, pero existe en el manual.

Tabla N°9.

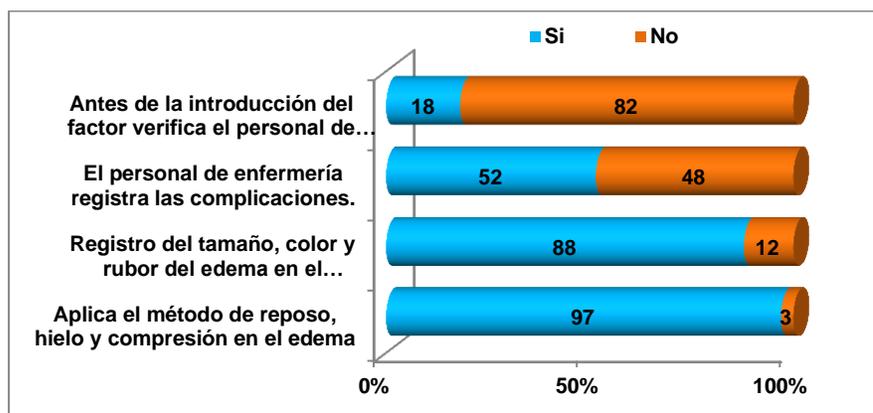
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según prevención de hemorragias, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Prevención de hemorragias	Si		No		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
1. Aplica el método de reposo, hielo y compresión en el edema	32	97	1	3	33	100
2. Registro del tamaño, color y rubor del edema en el cuaderno de datos del paciente con hemofilia	29	88	4	12	33	100
3. El personal de enfermería registra las complicaciones.	17	52	16	48	33	100
4. Antes de la introducción del factor verifica el personal de enfermería la presencia de petequias.	6	18	27	82	33	100

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°9.

Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según prevención de hemorragias, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 9

Interpretación: El 97% aplica el método de reposo, hielo y compresión en el edema y el 3% no lo hace.

El 88% registró el tamaño, color y rubor del edema en el cuaderno de datos del paciente con hemofilia y el 12% no lo registró.

El 52% el personal de enfermería registra las complicaciones y el 48% no lo hace.

El 18% antes de la introducción del factor verifica el personal de enfermería la presencia de petequias y el 82% no lo hace.

Análisis: El 82% antes de la introducción del factor no verifica el personal de enfermería la presencia de petequias, puede resultar en una complicación puede producir ictericia.

Tabla N°10.

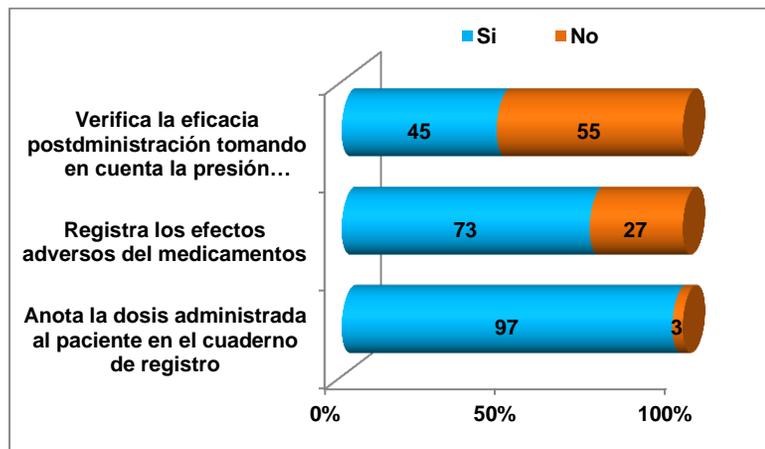
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según administración de analgésicos, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Administración de analgésicos	Si		No		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
1. Anota la dosis administrada al paciente en el cuaderno de registro	32	97	1	3	33	100
2. Registra los efectos adversos de los medicamentos	24	73	9	27	33	100
3. Verifica la eficacia postadministración tomando en cuenta la presión arterial y frecuencia cardíaca post administrado	15	45	18	55	33	100

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°10.

Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según administración de analgésicos, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 10

Interpretación: El 97% anota la dosis administrada al paciente en el cuaderno de registro y el 3% no registra.

El 73% registra los efectos adversos de los medicamentos y el 27% no lo hacen.

El 45% verifica la eficacia post administración tomando en cuenta la presión arterial y frecuencia cardiaca post administrado y el 55% no lo verifica.

Análisis: El 55% no verifica la eficacia post administración tomando en cuenta la presión arterial y frecuencia cardiaca, pueden presentar taquicardia y otras complicaciones.

Tabla N°11.

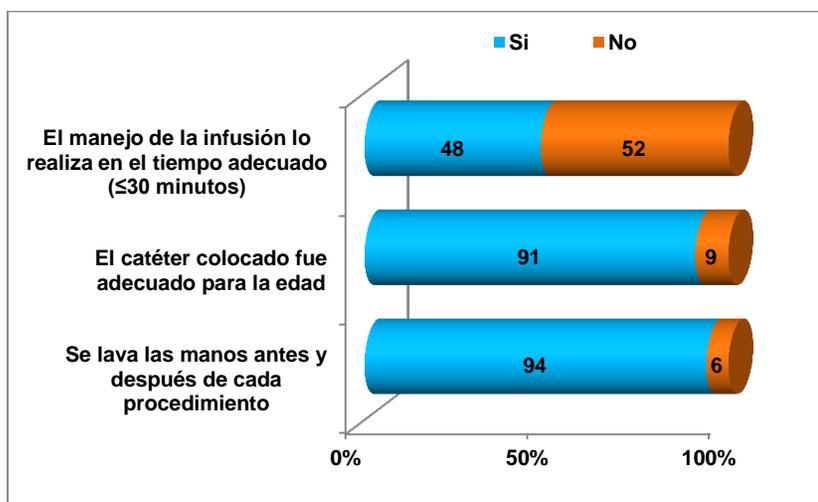
Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según colocación del catéter venoso, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.

Colocación del catéter venoso	Si		No		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
1. Se lava las manos antes y después de cada procedimiento	31	94	2	6	33	100
2. El catéter colocado fue adecuado para la edad	30	91	3	9	33	100
3. El manejo de la infusión lo realiza en el tiempo adecuado (≤ 30 minutos)	16	48	17	52	33	100

Fuente: Elaboración propia

Gráfico N°11.

Aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según colocación del catéter venoso, servicio de hematología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019.



Fuente: Tabla 11

Interpretación: El 94% se lava las manos antes y después de cada procedimiento y el 6% no lo hace.

El 91% el catéter colocado fue adecuado para la edad y el 9% no fue así.

El 48% el manejo de la infusión lo realiza en el tiempo adecuado (≤ 30 minutos) y en el 52% no es así.

Análisis: El 52% el manejo de la infusión no lo realiza en el tiempo adecuado (≤ 30 minutos), porque hay mucha actividad laboral y no alcanza el tiempo, el número de enfermeras no abastece entre otros factores.

5. CONCLUSIÓN Y RECOMENDACIÓN

5.1. CONCLUSIONES

La hipótesis de la presente investigación es verdadera, porque a mayor conocimiento es mejor los cuidados de enfermería en pacientes pediátricos con Hemofilia, Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez, enero a junio 2019. Por tanto se observa que falta conocimiento para mejor aplicación de los procedimientos.

Se identificó al personal de enfermería que trabajan en el servicio de hematología según edad la mayoría tienen de 25 a 34 años, tienen grado académico de licenciatura y el tiempo que trabaja en el servicio de hematología en la mayoría del personal es de 1 a 2 años.

Se evaluó la participación en capacitaciones del personal de enfermería, la mayoría no ha participado de capacitaciones sobre cuidados de enfermería en hemofilia desde el 2017 a 2018. La mayoría afirman que existe un manual pero una minoría no lo conoce. El manual le ayuda al personal de enfermería para el control del dolor, prevención de las hemorragias, administración de los analgésicos y la colocación del catéter venoso.

Se evaluó la aplicación de los cuidados del paciente hemofílico, según control del dolor la minoría no utiliza una escala de medición.

En la prevención de las hemorragias la mayoría del personal no verifica la presencia de petequias, no verifica la eficacia posterior a la administración de analgésicos tomando en cuenta la presión arterial y la frecuencia cardíaca. En la colocación del catéter venoso la mayoría en el manejo de la infusión no lo realiza en el tiempo adecuado.

5.2. RECOMENDACIONES

Para la jefatura del servicio

- Se debe socializar con el protocolo de atención para pacientes con hemofilia.
- Se debe elaborar un programa de capacitación continua para el manejo del personal de enfermería en pacientes pediátricos con hemofilia.

Para el personal del servicio

- Deben aplicar una escala de medición para el control del dolor de los pacientes con hemofilia, que sea estandarizada para todo el personal de enfermería.
- Deben realizar la exploración física a los pacientes para identificar petequias y otras alteraciones cuando se administra el tratamiento para la hemofilia.
- Deben utilizar los resultados de los signos vitales posterior a la administración del tratamiento.
- Se debe implementar una guía de hemofilia y hacer conocer al personal de enfermería.

Para usuario

- Los padres de familia de los pacientes deben capacitarse sobre los cuidados del paciente hemofílico para aplicar los primeros auxilios hasta la llegada al hospital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guerra Vilches M. Recomendaciones de enfermería para pacientes con hemofilia para llevar una vida saludable Valladolid; 2015.
2. Azanza D. Tesis: Protocolos Odontológicos y el riesgo en la atención pacientes con hemofilia Ambato; 2011.
3. Suárez M, Gonzales M, Hernández P. Comportamiento de la hemofilia en edades pediátricas. 2015.
4. Rodríguez Rodríguez Á, Rihuete Galve MI. Valoración de la sobrecarga del cuidador principal. [Online]. Salamanca; 2012 [cited 2018 Noviembre 22]. Available from: Ángela Rodríguez Rodríguez* y María Isabel Rihuete Galve.
5. Herreña C. Sobrecarga emocional en cuidadores informarle de en pacientes con hemofilia severa. Sistema nacional de Bibliotecas. 2016; 3(1).
6. Carrasco, Izurieta Milton Augusto; Llumiguano, Agua Johanna Maribel y Robayo, Castro Mayra Liliana. Nivel de conocimientos del personal de Enfermería en la atención a pacientes Hemofílicos, que acuden al Servicio de Emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato durante el período de Abril a Octubre del 2012. Tesis de grado previa a la obtención del título de licenciadas en ciencias de la enfermería, Universidad Estatal de Bolívar, Departamento de Sara Ballejos Ecuador: 2012.
7. Cando Loor, Verónica Gabriela y Morán Salazar, Carlos Javier. Cuidados de los niños de 8-14 años con hemofilia atendidos en el hogar que acuden a la consulta externa de un hospital de especialidad en la ciudad de Guayaquil desde octubre del 2016 a febrero del 2017. Trabajo de titulación Previo a la obtención del título de Licenciada/o en Enfermería; Guayaquil Ecuador; publicado el 2017.

8. Ministerio de Salud y Deporte de Bolivia. La OPS destaca avances de la lucha contra la Hemofilia en Bolivia. La Paz – Miércoles 18 de abril de 2018, Unidad de Comunicación.
9. Mackenzie Shirlyn B. Hematología Clínica. 2da edición. Editorial El Manual Moderno. S.A. de CV, México; 2000.
10. Almeida P, Cuascota S. 2013 [cited 2016 Octubre 22. Available from: <http://repositorio.utn.edu.ec/bitstream/123456789/2717/1/06%20TEF%2040%20TESIS.pdf>.
11. Castillo González D. Hemofilia II. Aspectos moleculares y de genética poblacional. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. [Internet]. 2012 Jun [citado 2017 Sep 14]; 28(2): 111-119.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v28n2/hih02212.pdf>.
12. Montgomery R, Cox J, Jorge P. Hemophilia and von Willebrand disease. En: Orkin S, Fisher D, Look T, Lux S, Ginsburg D, Nathan D, eds. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. 7 ed. Philadelphia, PA: Saunders-Elsevier, 2009:1488.
13. Schramm W. The history of haemophilia - a short review. Thromb Res. 2014;134(Suppl 1):S4-9
14. Home - World Federation of Hemophilia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=492>
15. ¿Cómo se contrae la hemofilia? // Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid [Internet]. [Citado 23 de abril de 2019]. Disponible en: <http://ashemadrid.org/como-se-contrae-la-hemofilia/>
16. Benjamín García Espinosa, Faustina Rubio Campal, María Rosario Crespo González. Técnicas de análisis hematológicos. Editoriales paraninfo S.A. 2016.
17. Hemophilia A | National Hemophilia Foundation [Internet]. [Citado 23 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.hemophilia.org/Bleeding-Disorders/Types-of-Bleeding-Disorders/Hemophilia-A>

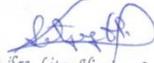
18. hemophilia - Genetics Home Reference [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/hemophilia#inheritance>
19. Blanchette V. S., Key N. S., Ljung L. R., Manco-Johnson M. J., van den Berg H. M., Srivastava A. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost.* 2014;12(11):1935-1939.
20. Pavlova A., Oldenburg J. Defining severity of hemophilia: more than factor levels. *Semin Thromb Hemost.* 2013;39(7):702-710.
21. Brian O. Mahony 2006, Guía sobre licitaciones nacionales para la compra de concentrados de factor de coagulación
22. Laura de Matías, 2007, La sangre y sus enfermedades, Edimat libros S.A.
23. Mansouritorghabeh H. Clinical and laboratory approaches to hemophilia a. *Iran J Med Sci.* 2015;40(3):194-205.
24. Santagostino E., Fasulo M. R. Hemophilia A and hemophilia B: different types of diseases? *Semin Thromb Hemost.* 2013;39(7):697-701.
25. Guías para el tratamiento de la hemofilia de la Federación Mundial de Hemofilia 2a edición. Acceso en www.wfh.org/es/resources/guias-para-el-tratamiento-de-la-hemofilia.
26. Srivastava A., Brewer A. K., Mauser-Bunschoten E. P., Key N. S., Kitchen S., Llinas A., et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia.* 2013;19(1):e1-47.
27. Lavaut Sánchez K. Importancia del diagnóstico de portadoras en familias con antecedentes de hemofilia.. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia* [revista en Internet]. 2014 [citado 2017 Oct 6];30(2): <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/134>
28. Federación Mundial de Hemofilia. Guías para el tratamiento de la Hemofilia. 2 ed. Canadá: Blackwell Publishing; 2012.
29. Federación de Hemofilia de la República Mexicana. Reporte de Hemofilia. [en línea]. México: Novo Nordisk; 2015 [citado 4 Abr 2019]. Disponible en: www.hemofilia.org.mx/files/reporte-sobre-hemofilia-mexico.pdf

30. Fundación de la Hemofilia. Guía de tratamiento de Hemofilia: Selección y uso de productos terapéuticos. Buenos Aires [Argentina]: BAXTER; 2011.
31. Mannucci PM, Bianchi BA. La seguridad de los derivados del plasma en comparación con los concentrados recombinantes. FMH. [en línea]. 2004 [citado 6 Jun. 2019]; 5: 1-4. Disponible en: www1.wfh.org/publication/files/pdf-1268.pdf
32. Procesos de Normatización del Ministerio de Salud Pública, OPS/OMS y de Servicios de Salud del Ministerio de Salud Pública.
33. Velez A. Hernan – Rojas M. William. Fundamentos de Medicina. Hematología. Quinta edición. CIB Corporación para Investigaciones Biológicas. Colombia; 2008.
34. Ingram GI, Dykes SR, Creese AL, Mellor P, Swan AV, Kaufert JK, Rizza CR, Spooner RJ, Biggs R. Home treatment in haemophilia: clinical, social and economic advantages. Clin Lab Haematol 1979;1(1):13-27.
35. Singleton T, Kruse-Jarres R, Leissingner C. Emergency department care for patients with haemophilia and von Willebrand disease. J Emerg Med 2010;39(2):158-65.
36. International Society for Infectious Diseases. Guía para el control de infecciones en el hospital, 2000; p 1-18.
37. Organización Mundial de la Salud. Los 5 momentos de lavado de manos. Publicación institucional, Ginebra Suiza, 2010.
38. Boletín Informativo Centro de Información de Medicamentos. Universidad Nacional de Rosario, Servicio de Farmacia Hospital Centenario, Año: 32 - Nº: 210 Marzo – Abril 2014
39. Garner JS, Hospital infection control practices advisory committee. Guideline for isolation precautions in hospitals. Infect Control Hosp Epidemiol 1996;17: 53-80, and Am J Infect Control 1996; 24:24-52.
40. Ponce de León RS. Nuevas técnicas de aislamiento, enfermedades infecciosas microbiológicas, 1996.

41. Alvarado, Elizabeth y César, Virginia. Medidas de bioseguridad, precauciones estándar y sistemas de aislamiento. Rev Enferm IMSS 2002.
42. Andrade, Espino Cruz Alberto. (2011). Factores que condicionan estrés en el personal de enfermería. Tesis parte de los requisitos para obtener el grado de maestro en ciencias de enfermería, Universidad Autónoma de Querétaro; Queretaro México.
43. Romero, Olmedo Ana María. Estrés ocupacional, desempeño y estabilidad en enfermería, Hospital de Niños “Dr. Mario Ortiz Suarez”, enero a julio 2016. Tesis presentada a consideración de la Universidad Autónoma Juan Misael Saracho, como requisito para la obtención del Título de Maestría en Enfermería Neonatológica y Pediátrica, Santa Cruz Bolivia; 2016.
44. Carrasco, Izurieta Milton Augusto; Llumiguano, Agua Johanna Maribel y Robayo, Castro Mayra Liliana. Nivel de conocimientos del personal de enfermería en la atención a pacientes hemofílicos, que acuden al servicio de emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato durante el período de abril a octubre del 2012. Tesis de grado previa a la obtención del título de licenciadas en ciencias de la enfermería, Universidad Estatal de Bolívar; Ecuador; 2012.

ANEXOS

ANEXO 1
CARTA DE AUTORIZACIÓN PARA ELABORAR EL PROYECTO DE
INVESTIGACIÓN

 Gobierno Autónomo Departamental Santa Cruz RECIBIDO Hrs.: 14:05 Fecha: 20/06/2018 HOSPITAL DE NIÑOS DR. MARIO ORTIZ SUAREZ	 Sra. Lizzy Hinojosa S. SECRETARÍA DE DIRECCIÓN Hospital de Niños "Dr. M.O.S."	Santa cruz 20 de Junio 2018
<p>SEÑOR: Dr. Félix Ernesto Pacheco DIRECTOR DEL HOSPITAL MUNICIPAL DE NIÑOS DR.MARIO ORTIZ SUAREZ</p> <p>DE: Lic. Tatiana Melgar Rojas LICENCIADA DE ENFERMERIA MAESTRANTE U.A.M.S</p>		
<p>REF. SOLICITUD DE PERMISO AL HOSPITAL PARA REALIZAR UN PROYECTO DE INVESTIGACIÓN EN PACIENTES CON HEMOFILIA</p>		
<p>Mediante la presente me dirijo a su autoridad deseándole éxitos en sus funciones que desempeña en el bien de la institución.</p> <p>El motivo de la presente es para comunicar el interés en realizar durante el periodo de junio a octubre del 2018 un proyecto de Investigación de tipo descriptivo, Previo a la obtención del servicio.</p> <p>Donde Enfermería ocuparía un papel importante cuyo tema es “Cuidados de Enfermería en los pacientes pediátricos con Hemofilia en el Hospital Municipal de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez Claro esta Previa Aceptación y Autorización de su persona.</p> <p>En el Proceso de elaboración y recolección de datos (Encuesta/Observación del presente estudio se guardara en todo momento la Privacidad necesaria para salvaguardar la identidad de los sujetos estudiados.</p> <p>Por todo ello, solicito su autorización para desarrollar este estudio y me gustaría contar con su colaboración, así como con el resto del personal que trabaja directamente con el paciente, para su desarrollo de la investigación en lo que pudiese resultar necesario.</p> <p>Dejo Documentos de mi persona así verán la autenticidad de que pertenezco al equipo de salud de enfermería, y que también soy parte del programa de</p>		

estudio post Grado de Maestrante de la universidad Autónoma Misael Saracho.

Sin Otro Particular me despido sin pasar por alto mis más sinceros agradecimientos.



Lic. En Enfermería Maestrante de la U.A.J.M.S

ANEXO 2
CARTA DE AUTORIZACIÓN REALIZAR LA TESIS DE INVESTIGACIÓN



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA "JUAN MISAEL SARACHO"
DIRECCION DE POSTGRADO DE SALUD.
Santa Cruz - Bolivia
Calle Velasco No 580. 3er. Piso Telf. 3370219

Santa Cruz 15 de junio de 2018

Señor:

Dr. Felix Ernesto Pacheco

DIRECTOR DEL HOSPITAL MUNICIPAL DE NIÑOS

DR. MARIO ORTIZ SUAREZ.



POSGRADO SANTA CRUZ

PRESENTE.-

REF: SOLICITUD DE AUTORIZACION PARA RECOLECCION DE DATOS DE
INVESTIGACION, CON FINES DE ELABORACION DE TESIS.

Tema: "Cuidados de Enfermería en los pacientes pediátricos con Hemofilia en el hospital Municipal de niños Dr. Mario Ortiz Suarez".

Saludo a usted cordialmente, el motivo de la presente es para certificar que la **Lic. Tatiana Melgar Rojas.** es alumna regular de la Maestría Enfermería Neonatológica y Pediátrica IV.

Solicito a su autoridad el poder brindar la colaboración para la recolección de sus datos en la elaboración de su Tesis.

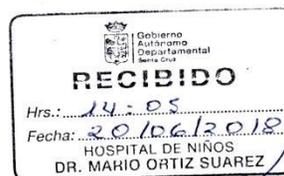
Agradeciendo su gentil atención me despido con las consideraciones más distinguidas.


Lic. Elizabeth Tejerina D.

COORDINADORA OPERATIVA DE POSGRADO SALUD

U.A.J.M.S.

ACMLA.P.C.
Secretaría.
C.c. ARCHIVO




SECRETARÍA DE DIRECCIÓN
Hospital de Niños "Dr. M.O.S."

ANEXO 3

CUESTIONARIO PARA EL PERSONAL DE ENFERMERÍA

Encierre solo una de las opciones y pregunte si no entiende algunas de las preguntas.

I. DATOS GENERALES DEL PERSONAL DE ENFERMERÍA

1. Edad

- a) 25 a 34 b) 35 a 45 c) 46 a 54 d) 55 a más

2. Grado académico

- a) Licenciatura b) Maestría c) Especialidad d) Diplomado

3. Tiempo que trabaja en el servicio de hematología

- a) <1 año b) 1 a 2 años c) 3 a 4 años

II. PARTICIPACIÓN EN CAPACITACIONES

4. ¿En cuántas capacitaciones, cursos o talleres ha participado sobre el cuidado de enfermería en hemofilia pediátrica, en el año 2017 a 2018?

- a) Ninguno b) 1 a 2 c) 3 a 4 d) 5 a más

5. ¿En cuántas capacitaciones ha participado en el servicio de hematología en 2017 a 2018?

- a) Ninguna b) 1 c) 2 d) 3 a más

6. ¿Existe un manual en el servicio que ayude al manejo del paciente pediátrico hemofílico?

- a) Si b) No

7. ¿En el manual les ayuda en la intervención de los siguientes procedimientos?

- a) Control del dolor) Si b) No
 b) Prevención de hemorragias) Si b) No
 c) Administración de analgésicos) Si b) No
 d) Colocación del catéter venoso) Si b) No

ANEXO 4
GUÍA DE OBSERVACIÓN

Control del dolor	Si	No
1. El personal de enfermería proporciona información a los padres sobre el tiempo de duración del dolor		
2. El personal de enfermería utiliza una escala de medición para medir el dolor		
Prevención de hemorragias	Si	No
3. Registro del tamaño, color y rubor del edema en el cuaderno de datos del paciente con hemofilia		
4. Aplica el método de reposo, hielo y compresión en el edema		
5. Antes de la introducción del factor verifica el personal de enfermería la presencia de petequias.		
6. El personal de enfermería registra las complicaciones.		
Administración de analgésicos	Si	No
7. Anota la dosis administrada al paciente en el cuaderno de registro		
8. Verifica la eficacia postadministración tomando en cuenta la presión arterial y frecuencia cardiaca post administrado		
9. Registra los efectos adversos del medicamentos		
Colocación del catéter venoso	Si	No
10. El catéter colocado fue adecuado para la edad		
11. Se lava las manos antes y después de cada procedimiento		
12. El manejo de la infusión lo realiza en el tiempo adecuado (≤ 30 minutos)		

ANEXO 5
BASE DE DATOS

N°	1	2	3	4	5	6	7a	7b	7c	7d	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	
1	a	a	a	a	a	a	a	a	a	a	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1
											1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1
											1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1
2	a	d	a	a	a	a	a	a	a	a	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1
											1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1
											1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1
3	a	b	b	b	a	b	b	b	b	b	1	0	1	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0
											1	0	1	1	0	0	1	0	0	1	0	0	0
											1	1	1	1	0	1	1	0	0	1	1	0	0
4	a	a	b	b	a	a	a	a	a	a	1	1	1	1	0	1	1	0	0	1	1	0	0
											1	0	1	1	0	0	1	0	0	0	1	1	0
											0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
5	a	a	a	a	a	a	a	a	a	a	0	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	0
											0	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	0
											0	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	0
6	a	a	c	a	a	a	a	a	a	a	1	0	1	1	0	1	1	0	1	1	1	0	0
											1	0	1	1	0	1	1	0	1	1	1	1	0
											1	0	1	1	0	1	1	0	1	1	1	1	1
7	a	a	b	a	a	a	a	a	a	a	1	1	1	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1
											1	1	1	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1
											1	1	1	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1
8	a	b	b	b	b	a	a	a	a	a	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
											1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
											1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
9	b	a	a	b	b	a	a	a	a	a	1	1	1	1	0	1	1	0	1	1	1	0	0
											1	1	1	1	0	1	1	0	1	1	1	1	0
											1	1	1	1	0	1	1	0	1	1	1	1	0
10	a	a	b	b	a	a	a	a	a	a	1	1	1	1	0	0	1	0	0	1	1	0	0
											1	1	1	1	0	0	1	0	0	1	1	1	0
											1	1	1	1	0	0	1	0	0	1	1	1	0
11	a	b	b	a	a	a	a	a	a	a	1	0	1	1	0	0	1	0	1	1	1	1	1
											1	0	1	1	0	0	1	0	1	1	1	1	1
											1	0	1	1	0	0	1	0	1	1	1	1	1
	Total										29	20	29	32	6	17	32	15	24	30	31	16	

ANEXO 6

INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA DEL MANEJO DEL DOLOR

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA

1. Hemartrosis

a) Disminución de la hemorragia:

Ministrar Factor VIII o IX según prescripción

b) Control de la hemorragia:

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

2. Dolor

a) Manejo del dolor:

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluye la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factor desencadenante.

- Realizar aquellas medidas farmacológicas (según prescripción médica) y no farmacológicas que faciliten el alivio del dolor.

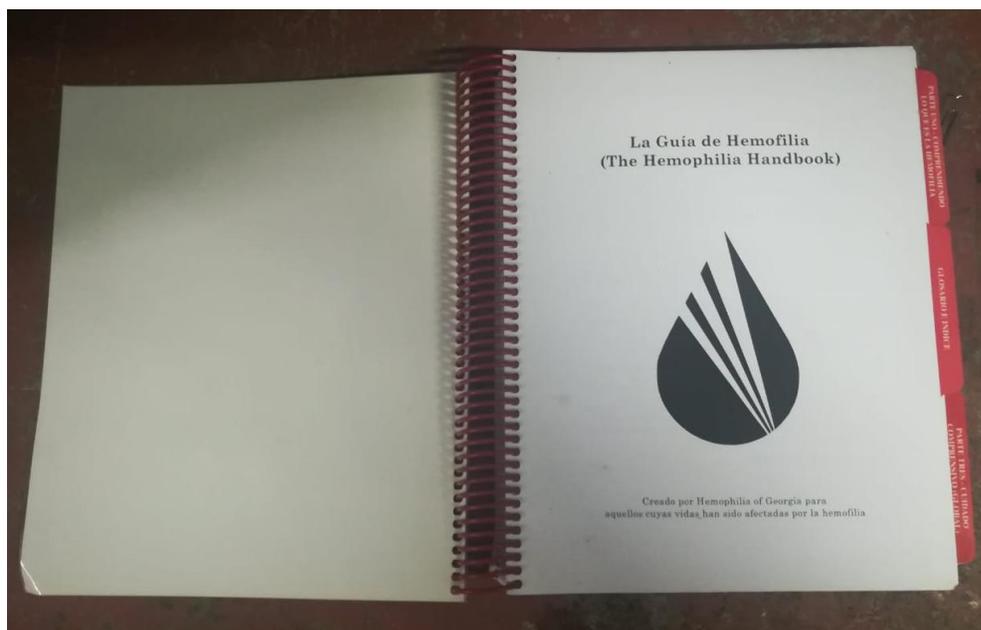
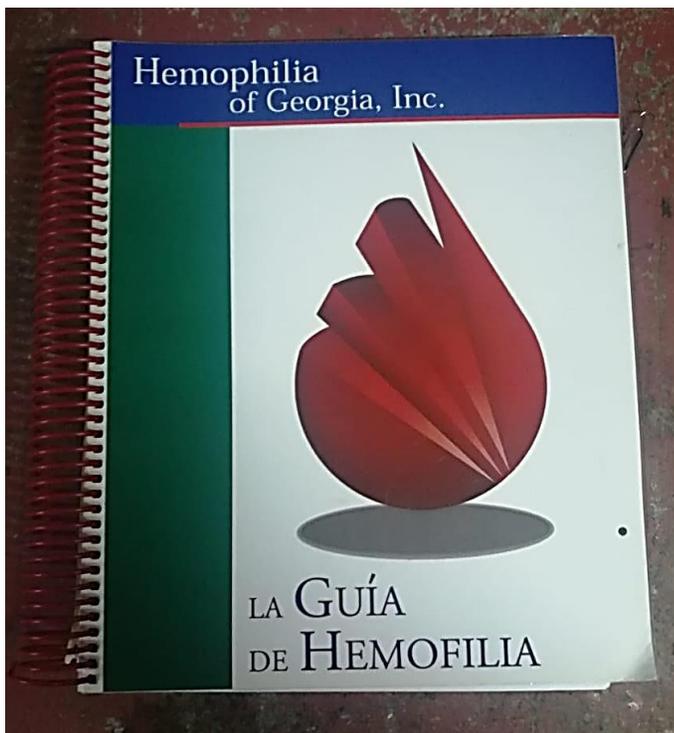
b) Inmovilización:

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

c) Aplicación de Frio:

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

ANEXO 7 LA GUÍA DE HEMOFILIA



PASO 1. Examine las botellas de factor para verificar dosis y fechas de expiración.

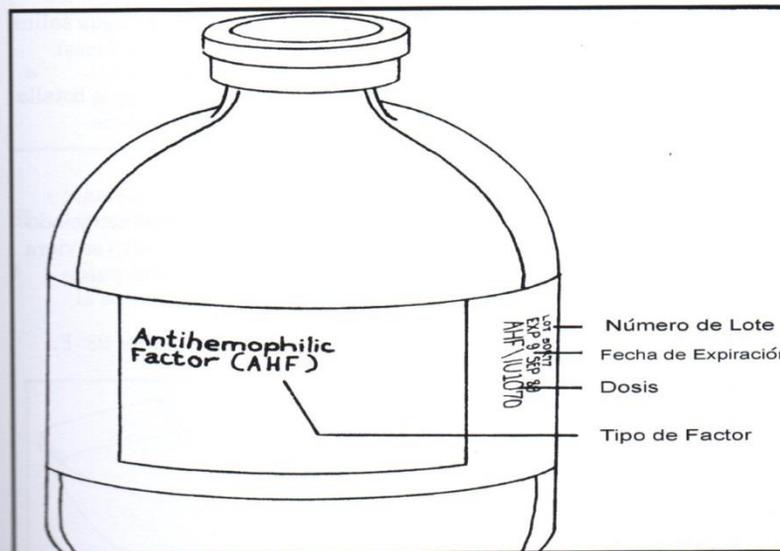
Instrucciones:

- Asegúrese de tener el tipo de factor correcto para usted, ya sea el Factor VIII o Factor IX. Las botellas de Factor VIII pueden leer "AHF" o "Antihemophilic Factor" (Factor Antihemofílico). Verifique la dosis (el número de unidades de factor) para confirmar que sea la correcta.
- Asegúrese que el producto no ha pasado de la fecha de expiración. Use las botellas con la fecha de expiración más temprana primero.

Si... entonces:

- Si tiene alguna duda para calcular su dosis, entonces refiérase a las páginas 75 ó 77.
- Si usted tuviera el tipo equivocado de factor, o si ha pasado la fecha de expiración, entonces **no** use el factor. Comuníquese con su HTC y pregúnteles lo que debe hacer.

Figura 4-6. Examinando las etiquetas de las botellas. Siempre fíjese en el tipo de factor, la dosis y la fecha de expiración.



PASO 2. Caliente el factor y el agua esterilizada (diluyente) a la temperatura de ambiente.

Instrucciones:

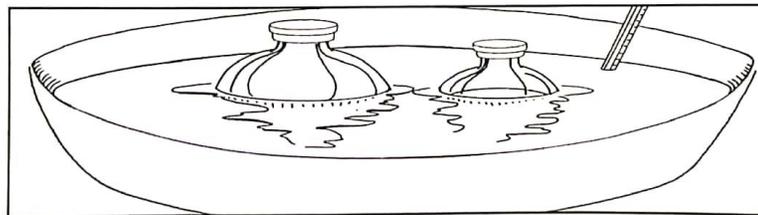
- Frote las botellas entre sus manos o colóquelas en la axila, debajo del brazo.
- También puede colocar las botellas en un recipiente pequeño parcialmente lleno de agua templada. El agua no debe pasar de los 98 grados Fahrenheit. Seque bien las botellas después de calentarlas. Si usted almacena el diluyente a temperatura de ambiente, este paso tomará menos tiempo.

Precaución: No use agua caliente para calentar las botellas. El agua caliente disminuye la potencia del factor.

Si . . . entonces:

- Si el agua esterilizada (diluyente) parece turbia antes de hacer la mezcla, entonces no la use ya que podría estar impura.
- Si usted no tiene agua **esterilizada** o agua salina normal **esterilizada** para usar como diluyente, entonces llame a su HTC. **No** use agua del grifo como diluyente. **Tampoco** use el agua destilada que se vende en botellones ni el agua que se usa para los lentes de contacto. Use únicamente el agua esterilizada o agua salina normal que indica en la etiqueta "*for injection*" (para inyecciones).
- Si la botella del diluyente estuviera rota, entonces conserve la botella de factor. El centro de tratamiento para la hemofilia le puede reemplazar el diluyente.
- Si el polvo del factor se viera amarillento, entonces siga adelante y úselo. El color amarillo puede ser atribuible al proceso de congelado en seco o a la presencia de albúmina en el factor. Si el polvo se viera de cualquier otro color, comuníquese con su HTC. El color puede variar de acuerdo a distintas marcas de factor.

Figura 4-7. Calentando las botellas. El agua no debe exceder los 98° F.



PASO 3. Escoja una superficie limpia y bien iluminada.

Instrucciones:

- Use un área limpia, cómoda y bien iluminada lejos del área donde se preparan o ingieren alimentos. Usted debe evitar que caiga sangre o factor en la cocina o sobre la mesa de comedor.
- Escoja un área que se pueda limpiar fácilmente.
- Antes de comenzar, limpie el área de trabajo con alcohol (isopropyl), cloro, agua oxigenada, peróxido de hidrógeno, o algún producto que diga “desinfectante” en su etiqueta. Fíjese que las fechas de las botellas de peróxido de hidrógeno no hayan expirado.
- Para proteger la superficie de la mesa, cúbrala con una pieza grande de plástico. Una bolsa de basura funciona bien. Pegue el plástico a la mesa con cinta adhesiva. Cuando termine, se le hará fácil recogerlo todo dentro del plástico y desecharlo.

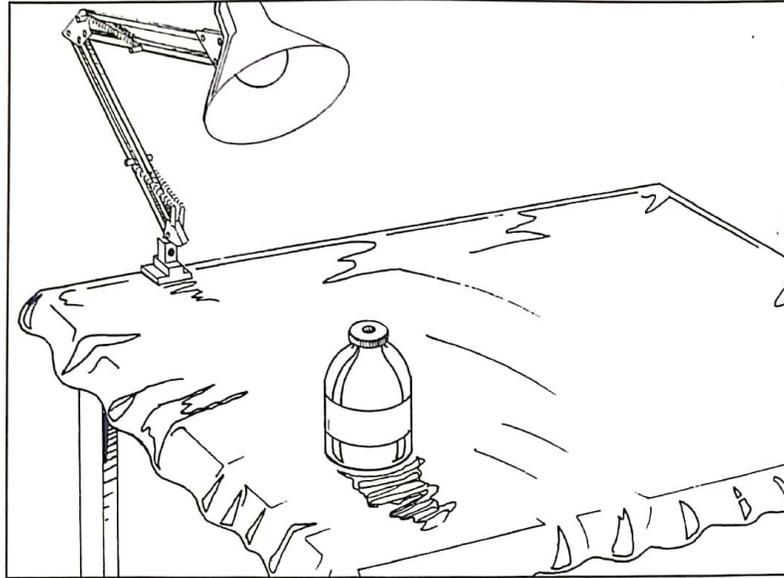
Precaución:

- Mantenga limpia la superficie de trabajo. Tenga una bolsa o bote de basura a la mano. Vaya desechando en éste las envolturas de las jeringuillas y las cajas vacías según va haciendo los preparativos.
- Encuentre un lugar tranquilo para que usted no se distraiga con otras personas o lo que ellas hacen.

Si . . . entonces:

- Si se le derrama sangre o factor en el área de trabajo, entonces limpie la superficie con cloro.

Figura 4 - 8. La superficie de trabajo. Puede proteger la superficie de trabajo cubriéndola con una bolsa plástica sujeta con cinta adhesiva. Escoja un área bien iluminada.



PASO 4. Organice todos los materiales, incluso los que usará para la infusión.

Materiales para mezclar el factor:

- Botellas de factor en polvo
- Botellas de diluyente (el agua esterilizada usada para diluir el polvo del factor)
- La aguja doble para hacer la transferencia y la aguja de filtro o el dispositivo sin aguja para efectuar la transferencia
- Alcohol y bolitas o pañitos de algodón (también conocidos en inglés como “*alcohol preps*” o “*alcohol wipes*”)
- Jeringuillas plásticas esterilizadas (su tamaño dependerá de la cantidad de diluyente)
- Si se usa el método de transferencia con jeringuilla (Alternativa al PASO 7), agujas #18 ó #20

Materiales para preparar la infusión de factor:

- Cinta adhesiva (la de ½ pulgada, hecha de papel funciona muy bien)
- Aguja de mariposa, con una capacidad (*gauge*) de 23 ó 25 (también se les conoce como minicatéter (*minicath*) o por uno de sus nombres en inglés "*scalp vein needle*")
- Alcohol y bolitas de algodón o pañitos de alcohol
- Paños de Gasa 2" x 2" y bolitas de algodón secas
- Torniquete
- Curitas (*band-aids*)
- Recipiente con lados sólidos para desechos cortantes en el cual se depositarán las agujas y jeringuillas usadas
- Cloro

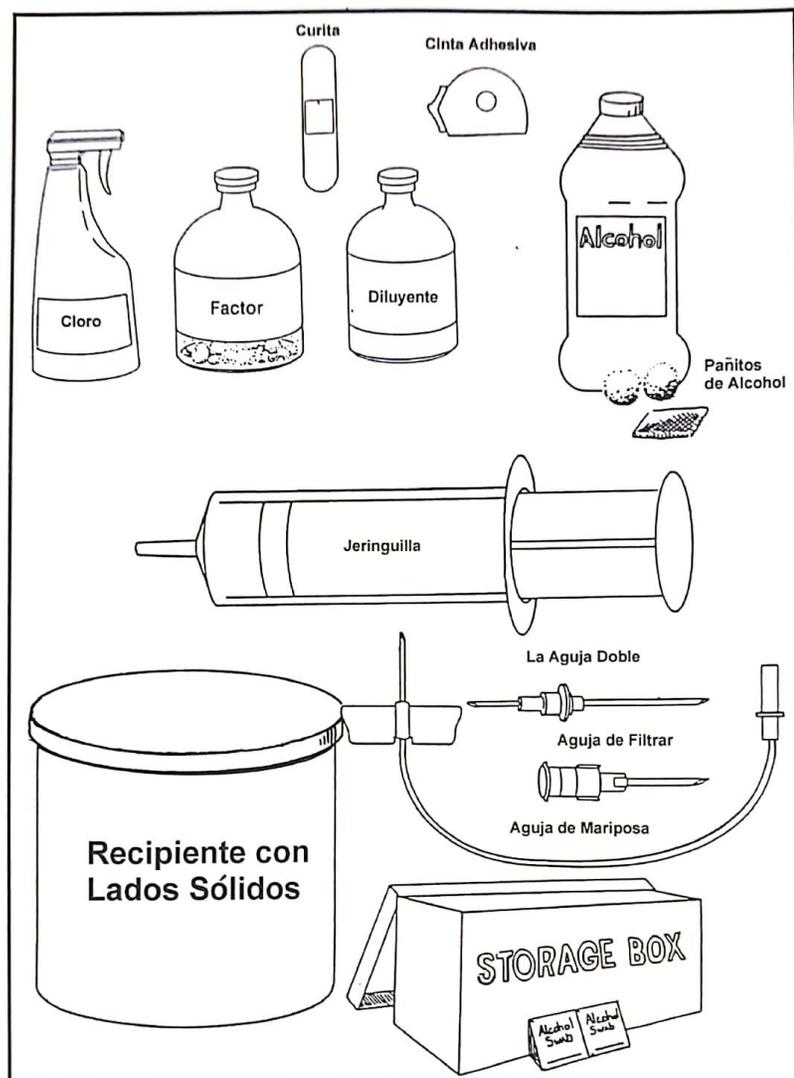
Instrucciones:

- Cuando almacene su equipo, guárdelo todo junto en un solo sitio. Ese sitio debe estar limpio, seco y encontrarse fuera del alcance de los niños.
- Organice el equipo en una bandeja o caja y colóquelo en el orden en que será usado.
- Escoja el tamaño de la jeringuilla basándose en la cantidad de diluyente. Una jeringuilla pequeña puede ser más fácil de usar, pero no será lo suficientemente grande para contener todo el factor. Está bien usar más de una jeringuilla. También está bien poner el factor de más de una botella en una misma jeringuilla. Sólo tiene que estar seguro que sea la misma marca de factor. Para inyectar el factor en algunas fistulas (ports) se debe usar una jeringuilla de 10cc o más grande. Las jeringuillas pequeñas causan demasiada presión en la fistula. Asesórese con su enfermero o enfermera de hemofilia.

Si ... entonces:

- Si usted no tiene diluyente, llame su HTC o a su médico. **No** use agua del grifo como diluyente. **Tampoco** use el agua destilada que se vende en botellones ni el agua que se usa para los lentes de contacto. Use únicamente el agua esterilizada o agua salina normal que indica en la etiqueta "*for injection*" (para inyecciones).

Figura 4-9. Materiales para la terapia en el hogar.



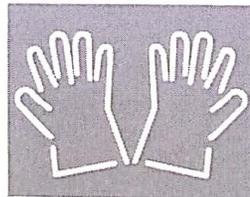
PASO 5. Repase la técnica de esterilización.

Instrucciones:

- Usted debe usar la técnica de esterilización al mezclar el factor y al inyectarlo. Todo lo que toca el factor debe estar esterilizado. Todo lo demás debe encontrarse limpio. ¡Aprenda esta tabla!

<u>Estéril</u>	<u>Limpio</u>
agujas	manos
jeringuillas	cajas
factor	superficie de trabajo
diluyente	

- Lave su área de trabajo con alcohol (isopropyl), peróxido de hidrógeno, algún producto que diga en su etiqueta “desinfectante” o cloro antes de comenzar y después de terminar.
- Proteja su superficie de trabajo. Una manera fácil de hacerlo es con una bolsa plástica para la basura. La bolsa actuará como una barrera para mantener su equipo limpio. También evitará que cualquier sustancia derramada se vierta sobre la mesa.
- **Lávese las manos y los brazos con agua y jabón antes de mezclar el factor, antes de hacer la infusión, y cuando haya concluido el tratamiento.**
- Use cada aguja y jeringuilla *una sola vez*.
- No vuelva a colocar las tapas en las jeringuillas. Ésta es la causa más común de pinchazos accidentales.
- Deseche adecuadamente el equipo usado.



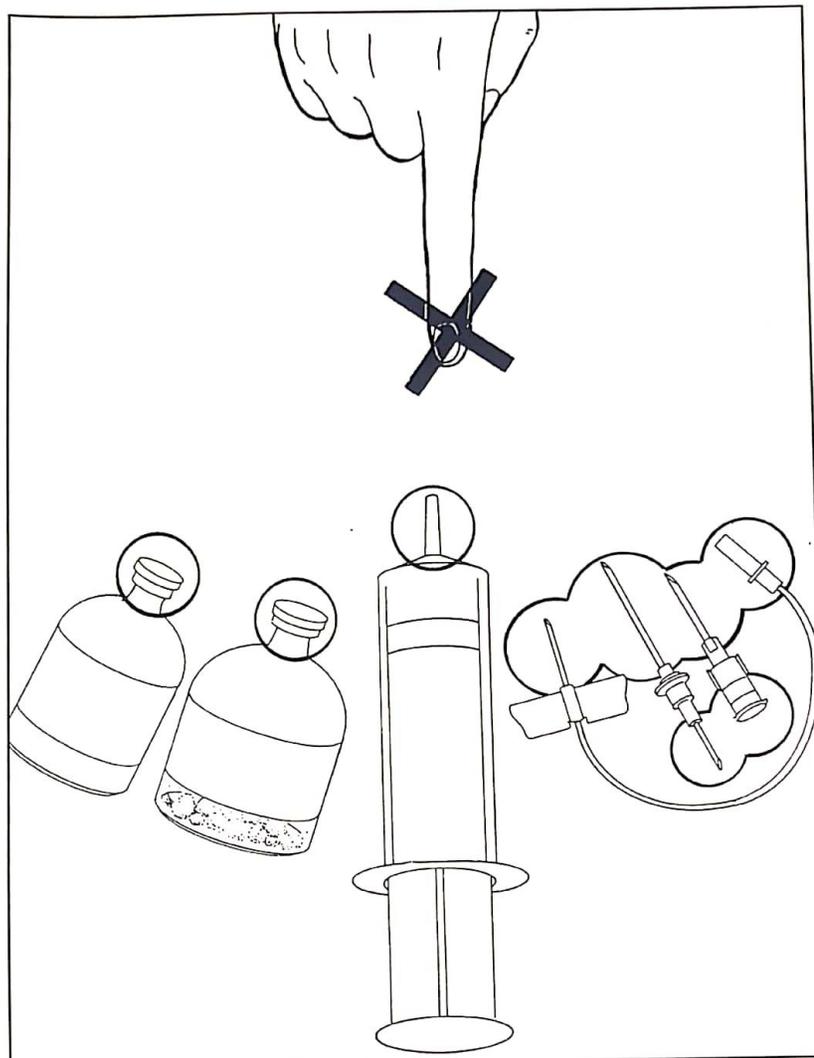
Precauciones:

- Nunca toque los obturadores de goma de las botellas después de haberlos limpiado. Si lo hiciera, límpielos otra vez.
- No sople sobre los obturadores ni la inyección para secarlos. Si lo hiciera, límpielos otra vez.
- No toque el lugar donde aplicará la inyección después de haber limpiado la piel con el algodón con alcohol. Si lo hiciera, limpie la piel otra vez.
- No abra los paquetes de agujas ni jeringuillas hasta que vaya a usarlos.
- No toque las puntas de agujas, jeringuillas, o tubos. Si lo hiciera, debe descartar ese artículo y reemplazarlo antes de seguir. Si las envolturas de agujas y jeringuillas se encuentran húmedas, ya no están estériles. No las use.

Instrucciones adicionales para alguien que ayuda con la infusión:

- Use un par nuevo de guantes de látex cada vez que ayude con una infusión.
- Lave sus manos con agua y jabón antes de mezclar el factor, antes de dar la infusión, y cuando termine el tratamiento.
- Evite tocarse la cara con las manos. La sangre o el factor pueden contener una infección.
- Si usted está ayudando con una infusión y se hinca con una aguja usada, lave la herida con agua y jabón. Comuníquese con su médico inmediatamente.

Figura 4-10. Técnica de esterilización. No toque ninguna de las partes que aparecen dentro de un círculo.



ANEXO 8 TRIPTICO DE HEMOFILIA

¿Quiénes Somos?

La Fundación Nacional de Hemofilia Bolivia (FUNAHEB) es una organización sin fines de lucro dedicada a apoyar a todas las personas afectadas por un trastorno de coagulación sanguínea en todo el territorio Nacional.

Objetivos

El objetivo común de la Fundación Nacional de Hemofilia Bolivia es el mejoramiento de la calidad de vida de todas las personas, con deficiencia de los factores anti-hemofílicos u otros factores congénitos de deficiencia de coagulación sanguínea en Bolivia, a través de sus representantes DEPARTAMENTALES DE HEMOFILIA, mediante el diagnóstico y tratamiento médico integral.

FUNAHEB aboga con el del Ministerio de Salud y Deportes para desarrollar servicios beneficiosos para nuestra comunidad. Adicionalmente junto a nuestro Equipo de Apoyo Médico ofrecemos programas educativos para profesionales médicos en Bolivia. FUNAHEB también ofrece programas educativos y de apoyo para las familias afectadas.

FUNAHEB Necesita de su Apoyo

La Fundación Nacional de Hemofilia Bolivia depende del apoyo de dedicados voluntarios y generosos donantes financiero para ofrecer programas y servicios.

Las donaciones individuales y los patrocinadores corporativos son vitales para lograr la misión de FUNAHEB. Para ser voluntario comuníquese con su representante departamental. Para donaciones monetarias visite la sucursal del Banco Mercantil más cercana a usted.

Para colaborar:
Banco Mercantil Santa Cruz
Cta. N° 4010695987
Fundación Nacional de Hemofilia Bolivia

**Contactos Departamentales
Fundación Nacional de Hemofilia Bolivia**

Santa Cruz scz@hemofilia.org.bo	76377288
Cochabamba cbba@hemofilia.org.bo	79333233
La Paz lapaz@hemofilia.org.bo	79131903
Oruro oruro@hemofilia.org.bo	73802083
Chuquisaca chuquisaca@hemofilia.org.bo	77116792
Pando pando@hemofilia.org.bo	73996199
Beni beni@hemofilia.org.bo	72812144
Tarja tarja@hemofilia.org.bo	72953080



Para obtener más información sobre FUNAHEB, por favor llámenos al 76377288 envienos correo electrónico a scz@hemofilia.org.bo o visite nuestra página de internet www.hemofilia.org.bo



**Fundación
Nacional de
Hemofilia
Bolivia**

Dedicados a apoyar a todas las personas afectadas por un trastorno de coagulación sanguínea en el territorio Nacional.

Fundación Nacional de Hemofilia Bolivia
scz@hemofilia.org.bo
www.hemofilia.org.bo

Santa Cruz - Bolivia

¿Qué son los trastornos de coagulación sanguínea hereditarios?

Las personas con trastornos de coagulación sanguínea hereditaria no tienen suficiente factor de las proteínas necesarias para permitir que su sangre se coagule normalmente.

Las personas afectadas tienen sangrados que duran más tiempo de lo normal. Estas hemorragias que pueden ser espontáneas, afectan las articulaciones como el codo, las rodillas y los tobillos.

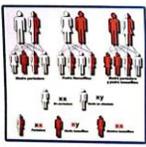
El sangrado repetitivo en una articulación puede causar pérdida de la movilidad.

El sangrado dentro de otras partes del cuerpo, como el cerebro, la garganta, y el abdomen puede ser potencialmente grave y causar la muerte.

Existen varios tipos de trastornos de coagulación sanguínea que afectan a niños, adultos, hombres y mujeres. Aquí mencionamos los más comunes:

La Hemofilia

Es una enfermedad hereditaria que afecta mayormente a los varones. Es causada por un defecto genético ligado al cromosoma X. Los varones heredan la hemofilia de sus madres. Las hijas heredan el cromosoma de sus padres.



Ellos no padecen de hemofilia pero serán portadoras al 50 % de sus hijos varones.

Las personas con hemofilia no tienen suficiente factor de coagulación en su sangre:

- Hemofilia A – deficiencia de factor VIII.
- Hemofilia B – deficiencia de factor IX.

Según la cantidad de factor activo en la sangre la deficiencia de factor puede ser severa o moderada.

La Enfermedad de von Willebrand (EwV) es la más común de los trastornos de la coagulación. Las personas con EwV tienen un problema con una proteína de su sangre llamada factor von Willebrand [EwV] que ayuda a controlar las hemorragias.

Signos y Síntomas de los trastornos de coagulación sanguínea hereditarios

- Calor.
- Dolor.
- Moretones grandes y frecuentes.
- Sensación de burbujeo.
- Inflamación de las articulaciones.
- Hemorragias espontáneas o sin motivo aparente.
- Moretones o sangrados exagerados frente a pequeños traumas.
- Hemorragias prolongada después de una cirugía, la extracción de un diente o un accidente.
- Hemorragias en los órganos vitales, por lo general después de un golpe o caída.
- Frecuentes sangrados de la nariz.
- Formación de hematoma importante después de recibir una inyección intramuscular.



Tratamiento

No existe cura para la hemofilia y otros trastornos de coagulación sanguínea hereditarios en este momento, las personas con estos trastornos los tienen durante toda su vida. Cuando se produce una hemorragia, las personas afectadas deben tomar infusiones de factor de coagulación para elevar el nivel del factor en su sangre a formar un coágulo.

Actualmente en Bolivia el tratamiento con factores no está disponible. Sin tratamiento, la mayoría de los que padecen hemofilia severa morirán jóvenes o quedarán con secuelas o invalidez permanente que les impedirá trabajar o valerse por sí solos.

Para aliviar un poco el dolor de una hemorragia, se puede hacer R.I.C.E. por sus siglas en inglés.



R: reposar la articulación
I: colocarle hielo
C: compresión
E: elevarla

Si cree que usted o algún miembro de su familia está afectado por un trastorno de coagulación sanguínea por favor comuníquese con el representante de FUNAHEB en su departamento. Para aprender más sobre los trastornos de coagulación sanguínea visite nuestra página de internet.

www.hemofilia.org.bo

¹ Guerra Vilches M. Recomendaciones de enfermería para pacientes con hemofilia para llevar una vida saludable Valladolid; 2015.

² Azanza D. Tesis: Protocolos Odontológicos y el riesgo en la atención pacientes con hemofilia Ambato; 2011.

³ Suárez M, Gonzales M, Hernández P. Comportamiento de la hemofilia en edades pediátricas. 2015.

⁴ Rodríguez Rodríguez Á, Rihuete Galve MI. Valoración de la sobrecarga del cuidador principal. [Online]. Salamanca; 2012 [cited 2018 Noviembre 22. Available from: Ángela Rodríguez Rodríguez* y María Isabel Rihuete Galve**.

⁵ Herreña C. Sobrecarga emocional en cuidadores informarle de en pacientes con hemofilia severa. Sistema nacional de Bibliotecas. 2016; 3(1).

⁶ Carrasco, Izurieta Milton Augusto; Llumiguano, Agua Johanna Maribel y Robayo, Castro Mayra Liliana. Nivel de conocimientos del personal de Enfermería en la atención a pacientes Hemofílicos, que acuden al Servicio de Emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato durante el período de Abril a Octubre del 2012. Tesis de grado previa a la obtención del título de licenciadas en ciencias de la enfermería, Universidad Estatal de Bolívar, Departamento de Sara Ballejos Ecuador: 2012.

⁷ Cando Loor, Verónica Gabriela y Morán Salazar, Carlos Javier. Cuidados de los niños de 8-14 años con hemofilia atendidos en el hogar que acuden a la consulta externa de un hospital de especialidad en la ciudad de Guayaquil desde octubre del 2016 a febrero del 2017. Trabajo de titulación Previo a la obtención del título de Licenciada/o en Enfermería; Guayaquil Ecuador; publicado el 2017.

⁸ Ministerio de Salud y Deporte de Bolivia. La OPS destaca avances de la lucha contra la Hemofilia en Bolivia. La Paz – Miércoles 18 de abril de 2018, Unidad de Comunicación.

-
- ⁹ Mackenzie Shirlyn B. Hematología Clínica. 2da edición. Editorial El Manual Moderno. S.A. de CV, México; 2000.
- ¹⁰ Almeida P, Cuascota S. 2013 [cited 2016 Octubre 22. Available from: <http://repositorio.utn.edu.ec/bitstream/123456789/2717/1/06%20TEF%20040%20TESIS.pdf>.
- ¹¹ Castillo González D. Hemofilia II. Aspectos moleculares y de genética poblacional. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. [Internet]. 2012 Jun [citado 2017 Sep 14]; 28(2): 111-119.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v28n2/hih02212.pdf>.
- ¹² Montgomery R, Cox J, Jorge P. Hemophilia and von Willebrand disease. En: Orkin S, Fisher D, Look T, Lux S, Ginsburg D, Nathan D, eds. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. 7 ed. Philadelphia, PA: Saunders-Elsevier, 2009:1488.
- ¹³ Schramm W. The history of haemophilia - a short review. Thromb Res. 2014;134(Suppl 1):S4-9
- ¹⁴ Home - World Federation of Hemophilia [Internet]. [Citado 23 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=492>
- ¹⁵ ¿Cómo se contrae la hemofilia? // Asociación de Hemofilia de la Comunidad de Madrid [Internet]. [Citado 23 de abril de 2019]. Disponible en: <http://ashemadrid.org/como-se-contrae-la-hemofilia/>
- ¹⁶ Benjamín García Espinosa, Faustina Rubio Campal, María Rosario Crespo González. Técnicas de análisis hematológicos. Editoriales paraninfo S.A. 2016.
- ¹⁷ Hemophilia A | National Hemophilia Foundation [Internet]. [Citado 23 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.hemophilia.org/Bleeding-Disorders/Types-of-Bleeding-Disorders/Hemophilia-A>
- ¹⁸ hemophilia - Genetics Home Reference [Internet]. [Citado 23 de abril de 2017]. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/hemophilia#inheritance>

-
- ¹⁹ Blanchette V. S., Key N. S., Ljung L. R., Manco-Johnson M. J., van den Berg H. M., Srivastava A. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost.* 2014;12(11):1935-1939.
- ²⁰ Pavlova A., Oldenburg J. Defining severity of hemophilia: more than factor levels. *Semin Thromb Hemost.* 2013;39(7):702-710.
- ²¹ Brian O. Mahony 2006, Guía sobre licitaciones nacionales para la compra de concentrados de factor de coagulación
- ²² Laura de Matías, 2007, La sangre y sus enfermedades, Edimat libros S.A.
- ²³ Mansouritorghabeh H. Clinical and laboratory approaches to hemophilia a. *Iran J Med Sci.* 2015;40(3):194-205.
- ²⁴ Santagostino E., Fasulo M. R. Hemophilia A and hemophilia B: different types of diseases? *Semin Thromb Hemost.* 2013;39(7):697-701.
- ²⁵ Guías para el tratamiento de la hemofilia de la Federación Mundial de Hemofilia 2a edición. Acceso en www.wfh.org/es/resources/guias-para-el-tratamiento-de-la-hemofilia.
- ²⁶ Srivastava A., Brewer A. K., Mauser-Bunschoten E. P., Key N. S., Kitchen S., Llinas A., et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia.* 2013;19(1):e1-47.
- ²⁷ Lavaut Sánchez K. Importancia del diagnóstico de portadoras en familias con antecedentes de hemofilia.. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [revista en Internet].* 2014 [citado 2017 Oct 6];30(2): <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/134>
- ²⁸ Federación Mundial de Hemofilia. Guías para el tratamiento de la Hemofilia. 2 ed. Canadá: Blackwell Publishing; 2012.
- ²⁹ Federación de Hemofilia de la República Mexicana. Reporte de Hemofilia. [en línea]. México: Novo Nordisk; 2015 [citado 4 Abr 2019]. Disponible en: www.hemofilia.org.mx/files/reporte-sobre-hemofilia-mexico.pdf
- ³⁰ Fundación de la Hemofilia. Guía de tratamiento de Hemofilia: Selección y uso de productos terapéuticos. Buenos Aires [Argentina]: BAXTER; 2011.

-
- ³¹ Mannucci PM, Bianchi BA. La seguridad de los derivados del plasma en comparación con los concentrados recombinantes. FMH. [en línea]. 2004 [citado 6 Jun. 2019]; 5: 1-4. Disponible en: www1.wfh.org/publication/files/pdf-1268.pdf
- ³² Procesos de Normatización del Ministerio de Salud Pública, OPS/OMS y de Servicios de Salud del Ministerio de Salud Pública.
- ³³ Velez A. Hernan – Rojas M. William. Fundamentos de Medicina. Hematología. Quinta edición. CIB Corporación para Investigaciones Biológicas. Colombia; 2008.
- ³⁴ Ingram GI, Dykes SR, Creese AL, Mellor P, Swan AV, Kaufert JK, Rizza CR, Spooner RJ, Biggs R. Home treatment in haemophilia: clinical, social and economic advantages. Clin Lab Haematol 1979;1(1):13-27.
- ³⁵ Singleton T, Kruse-Jarres R, Leissinger C. Emergency department care for patients with haemophilia and von Willebrand disease. J Emerg Med 2010;39(2):158-65.
- ³⁶ International Society for Infectious Diseases. Guía para el control de infecciones en el hospital, 2000; p 1-18.
- ³⁷ Organización Mundial de la Salud. Los 5 momentos de lavado de manos. Publicación institucional, Ginebra Suiza, 2010.
- ³⁸ Boletín Informativo Centro de Información de Medicamentos. Universidad Nacional de Rosario, Servicio de Farmacia Hospital Centenario, Año: 32 - N°: 210 Marzo – Abril 2014
- ³⁹ Garner JS, Hospital infection control practices advisory committee. Guideline for isolation precautions in hospitals. Infect Control Hosp Epidemiológicas 1996;17: 53-80, and Am J Infect Control 1996; 24:24-52.
- ⁴⁰ Ponce de León RS. Nuevas técnicas de aislamiento, enfermedades infecciosas microbiológicas, 1996.
- ⁴¹ Alvarado, Elizabeth y César, Virginia. Medidas de bioseguridad, precauciones estándar y sistemas de aislamiento. Rev Enferm IMSS 2002.

⁴² Andrade, Espino Cruz Alberto. (2011). Factores que condicionan estrés en el personal de enfermería. Tesis parte de los requisitos para obtener el grado de maestro en ciencias de enfermería, Universidad Autónoma de Querétaro; Queretaro México.

⁴³ Romero, Olmedo Ana María. Estrés ocupacional, desempeño y estabilidad en enfermería, Hospital de Niños “Dr. Mario Ortiz Suarez”, enero a julio 2016. Tesis presentada a consideración de la Universidad Autónoma Juan Misael Saracho, como requisito para la obtención del Título de Maestría en Enfermería Neonatológica y Pediátrica, Santa Cruz Bolivia; 2016.

⁴⁴ Carrasco, Izurieta Milton Augusto; Llumiguano, Agua Johanna Maribel y Robayo, Castro Mayra Liliana. Nivel de conocimientos del personal de enfermería en la atención a pacientes hemofílicos, que acuden al servicio de emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato durante el período de abril a octubre del 2012. Tesis de grado previa a la obtención del título de licenciadas en ciencias de la enfermería, Universidad Estatal de Bolívar; Ecuador; 2012.