

Hemofilia

Lic. Ana M. Mendoza



CONFERENCIA

Colaboradora Docente Curso Enfermería Hematológica. S.A.H

HEMATOLOGIA, Vol. 11 N° 2: 176-177
Mayo - Octubre, 2007

La hemofilia es un trastorno congénito de la coagulación en la cual una deficiencia en el cromosoma X es la responsable de un defecto en la síntesis de uno de los factores de la coagulación: el factor VIII (Hemofilia A) o factor IX (Hemofilia B). Es típicamente expresada en varones y portada por mujeres. La severidad entre los miembros de la familia es constante y si bien es un trastorno hereditario, un 30% de los casos no tienen antecedentes familiares y son causados por nuevas mutaciones del gen.

La hemofilia A tiene una incidencia de 1 cada 5.000-10.000 varones y la hemofilia B 1 cada 30.000 varones. La hemofilia A es unas cinco veces más frecuente que la hemofilia B y no se distinguen en sus manifestaciones clínicas.

Según el déficit del factor, las hemofilias se clasifican en severas, moderadas y leves y esto va a determinar las características de los episodios de sangrados; cuando los niveles de factores son bajos, mayor es el riesgo de sangrado espontáneo o a causa de traumatismos leves.

Estos pacientes no sangran más rápido sino por más tiempo, debido a que no pueden fortalecer el tapón plaquetario y así formar un coágulo resistente al flujo de circulación sanguínea. La hemorragia puede ceder y volver aparecer por este motivo.

El sangrado en las articulaciones (hemartrosis) es característico de esta enfermedad y provoca dolor, inflamación, calor y posturas de flexión. Las articulaciones más frecuentemente afectadas son: las rodillas, el codo y los tobillos.

Las hemorragias de músculos y tejidos blandos, especialmente aquellos que afectan a los músculos flexores de brazos y piernas, conllevan el riesgo de daño de

la función neuromuscular.

El tratamiento precoz de las hemorragias con la administración del factor deficitario, idealmente, durante lo que se conoce como "aura", que es una sensación de burbujeo o cosquilleo y tirantez, es fundamental pues, sin tratamiento oportuno las hemorragias repetidas ocasionarán deterioro progresivo de articulaciones y músculos, provocando una pérdida de función debida a la deformación articular, pérdida de movilidad, atrofia muscular y contracturas, al cabo de la primera o segunda década de la vida.

Consideraciones de Enfermería

El tratamiento principal de la hemofilia consiste en la prevención de las hemorragias espontáneas administrando el factor deficitario y en la disminución de los riesgos de lesiones.

DIAGNÓSTICOS POTENCIALES DE ENFERMERÍA.

1. Conocimientos deficientes en relación a las complicaciones que origina la enfermedad y a los cuidados para evitar lesiones.
2. Dolor agudo en relación a la hemartrosis y/o hematomas intramusculares.
3. Deterioro de la movilidad física en relación a las lesiones ocasionadas por el sangrado.
4. Riesgo de traumatismo relacionado a lesiones titulares accidentales.

RESULTADOS ESPERADOS

El paciente será capaz de:

- Demostrar conocimientos sobre los cuidados para

evitar sangrados accidentales

- Identificar los signos y síntomas de alteración de la movilidad de las articulaciones, y comunicarlas al equipo de salud.
- Identificar las medidas que mejoran el fortalecimiento articular y muscular
- Demostrar estrategias que promuevan la integridad tisular.

Las siguientes son pautas y recomendaciones en la atención de estos pacientes

1. Durante episodio hemorrágico instaurar tratamiento precoz (en el transcurso de las dos horas del inicio de los síntomas), administrando factores deficientes.
2. Utilizar agujas mariposas de calibres pequeños 23-25G.
3. Al reconstituir los factores no agitar. Usar aguja filtro. No descartar remanente.
4. Reposo, hielo, compresión, elevación del miembro afectado RHCE.
5. Administrar analgésicos (paracetamol), evitar medicación que afecte la función plaquetaria (aspirina, AINES).
6. Administrar dieta blanda y fría en episodios de sangrado bucal.
7. Administración de factores de coagulación previo a cualquier procedimiento invasivo, ej.: extracción dentaria.

8. Evitar inyecciones IM y procedimientos invasivos
9. Recomendar deportes para fortalecer los músculos y articulaciones, como el ciclismo de paseo y la natación, con protección adecuada. Evitar deportes de contacto.
10. Recomendar almohadillas protectoras de rodillas y codos en niños que gatean. Botas que protejan los tobillos.
11. Administrar las vacunas para hepatitis A y B por vía SC, no IM.
12. Recomendar cuidados de higiene bucal para prevenir gingivitis y problemas periodontales. Cuidado odontológico desde el comienzo de la dentición.
13. Recomendar evitar el sobrepeso pues incrementa la tensión sobre las articulaciones y predispone a las hemartrosis.
14. Recomendar uso de pulsera y tarjeta identificando tipo de hemofilia, tratamiento y teléfono.
15. Enseñanza teórico práctica de la administración de factores para el tratamiento domiciliario y el autotratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prof. San Miguel J; Sánchez Guijo F. **Cuestiones en Hematología**. Harcourt Brace.1998.Pag 137-138
2. Martínez C; González S; Fernández R; Kasper C. **Hemofilia**. Editorial Prado. México D.F. 2001.Pag 67-68; 83-84
3. Whaley L, Wong D. **Tratado de Enfermería Pediátrica**. Interamericana. Mc Graw-Hill 1988.Pag 728-729