



Hospital Clínico Universitario Valladolid



Teresa Gordaliza Rodríguez
Ana M^a González Gutierrez
Laura Morchón Alvarez
Rosario Díez Muñoz
Mercedes Verano Moral.

Ubeda, 10 de Octubre de 2008



HEMOFILIA: CASO CLÍNICO



Ubeda, 10 de Octubre de 2008



HEMOFILIA

DEFINICIÓN

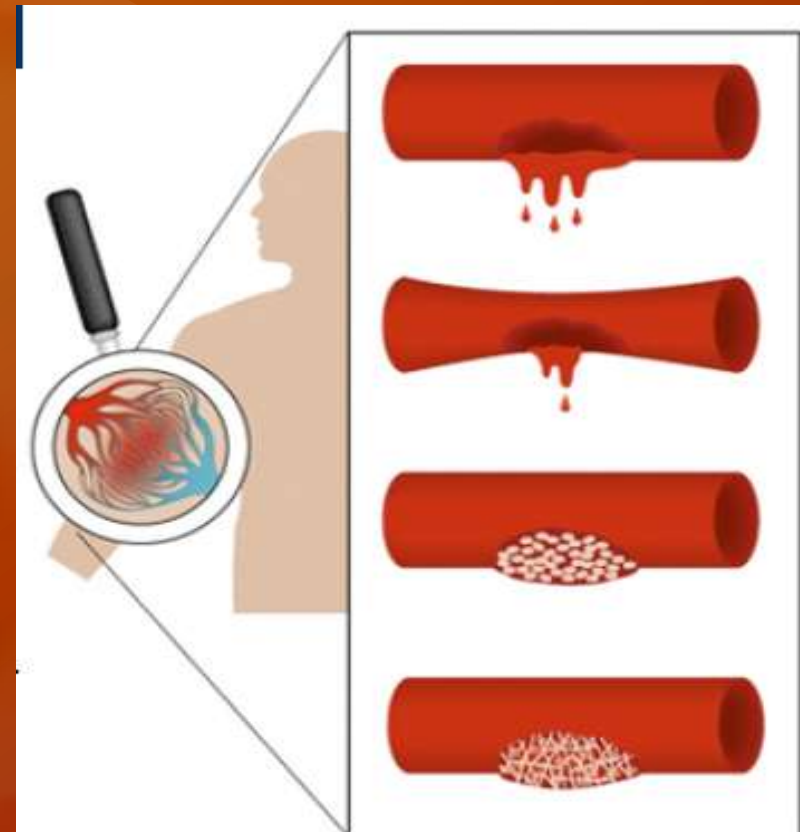
- HEMORRAGIA: salida de sangre del sistema vascular.
- HEMOSTASIA: mecanismo por el cual cesa la hemorragia



HEMOFILIA

HEMOSTASIA PRIMARIA

- Fenómenos vasculares: vasoconstricción.
- Respuesta plaquetaria: trombo



COAGULACIÓN

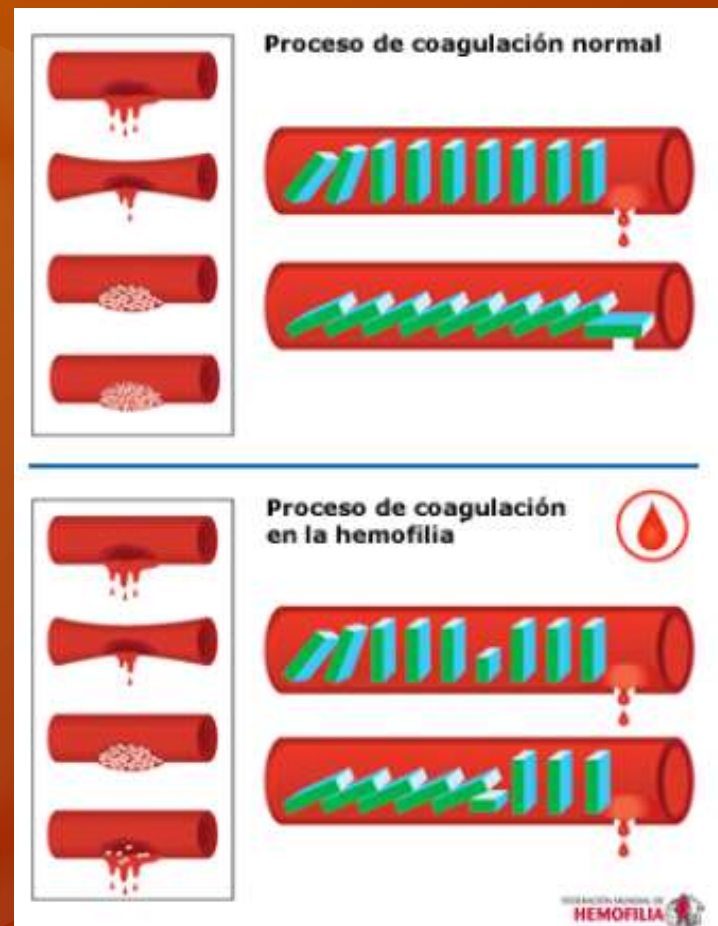
Los FACTORES DE LA COAGULACIÓN actúan formando la fibrina: base del coágulo.



HEMOFILIA

HEMOFILIA

- Falta uno de los factores de la coagulación, que puede ser el VIII o el IX y no trabaja con el equipo o el nivel del mismo es mas bajo. (La hemorragia se alarga en el tiempo)





HEMOFILIA

TIPOS DE HEMOFILIA

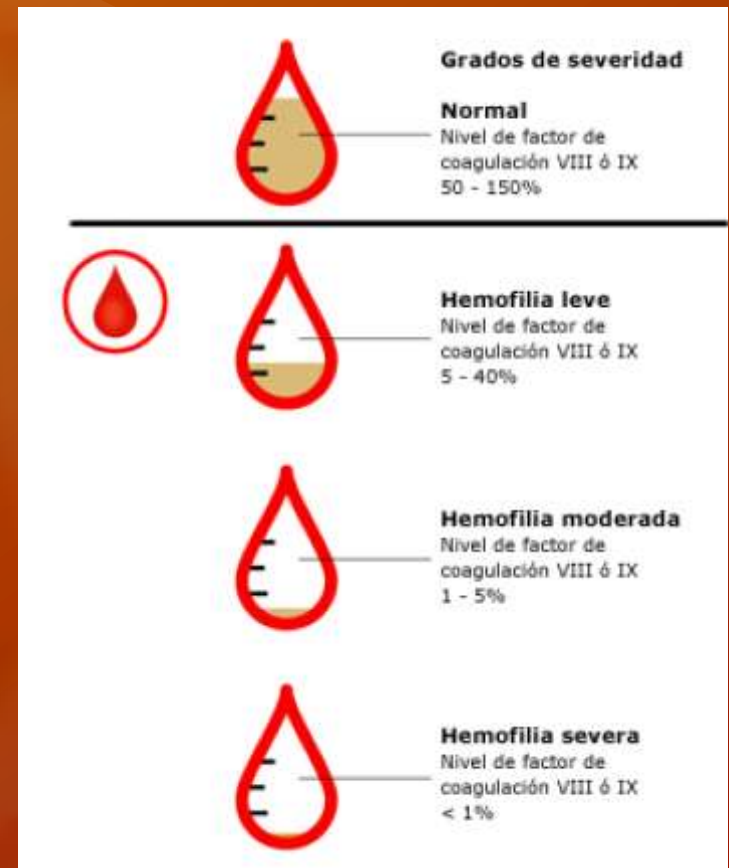
- HEMOFILIA A: deficiencia del factor VIII (85%).
- HEMOFILIA B: deficiencia del factor IX (15%)
- Enfermedad de Von Willebrand (deficiencia de una proteína sanguínea que permite la adhesión plaquetaria)



HEMOFILIA

TIPOS DE HEMOFILIA

- Leve
- Moderada
- Severa





HEMOFILIA

COMO SE MANIFIESTA

- En forma de hemorragias espontáneas o producido por algún golpe o trauma.
(Internas o externas)

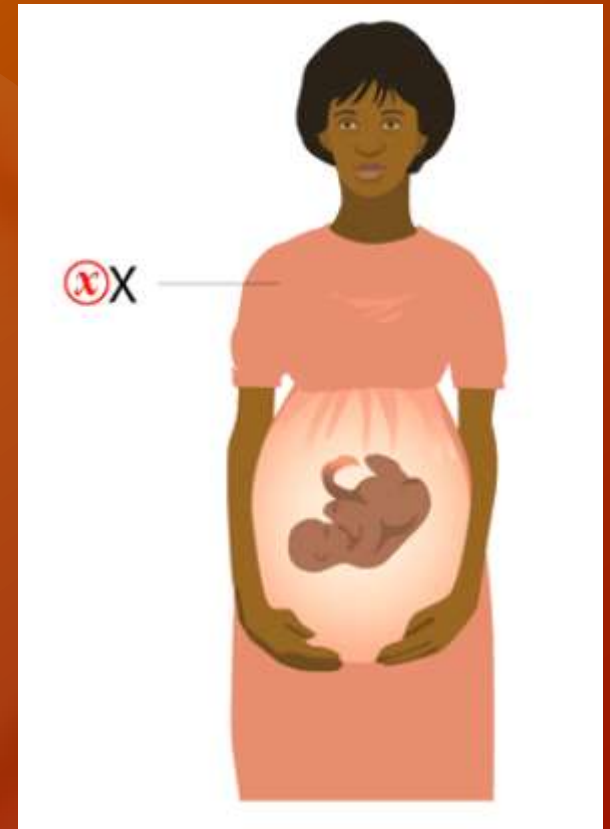




HEMOFILIA

INCIDENCIA DE LA HEMOFILIA

- Enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X: mujeres portadoras y los varones padecen la enfermedad.
- Sin antecedentes genéticos.

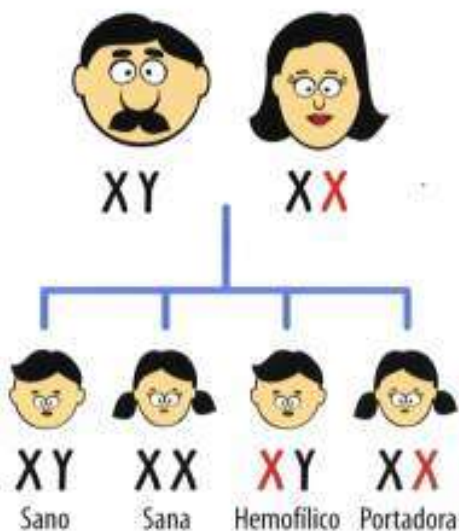




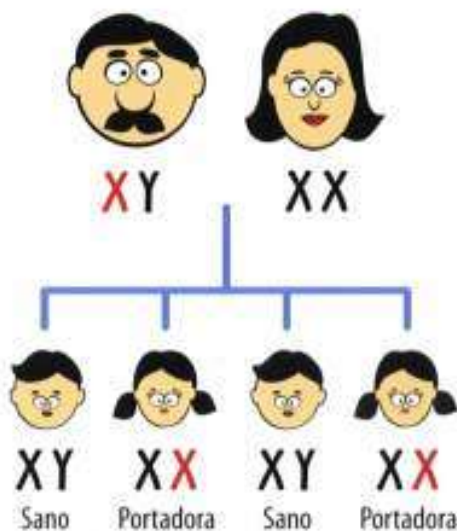
HEMOFILIA

INCIDENCIA DE LA HEMOFILIA

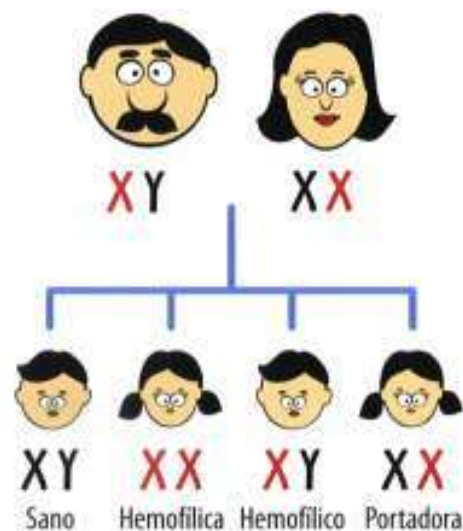
Hombre sano y
mujer portadora



Hombre hemofílico
y mujer sana



Hombre hemofílico
y mujer portadora





HEMOFILIA

DIAGNÓSTICO

- Clínica
- Pruebas de coagulación de laboratorio
- Estudios genéticos (ADN materno)



HEMOFILIA

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

- Tratamiento de reemplazo con el factor deficitario.
- Manejo de vías venosas
- Evitar medicamentos
- Educación sanitaria
- Atención integral



HEMOFILIA

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

● Hemofilia A

Concentrados del factor VIII

Crioprecipitados

Acetato de desmopresina (DDAP)

Agentes antifibrinolíticos

● Hemofilia B

Concentrados del factor IX

Plasma fresco congelado

Agentes antifibrinolíticos



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA

1. ANTECEDENTES PERSONALES

- Varón de 29 años con hemofilia A leve (factor VIII 11%)
- Episodios frecuentes epístaxis desde infancia
- Sangrados prolongados por extracciones dentales
- Actualmente hace equímosis extensas en antebrazos



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA **2. ANTECEDENTES FAMILIARES**

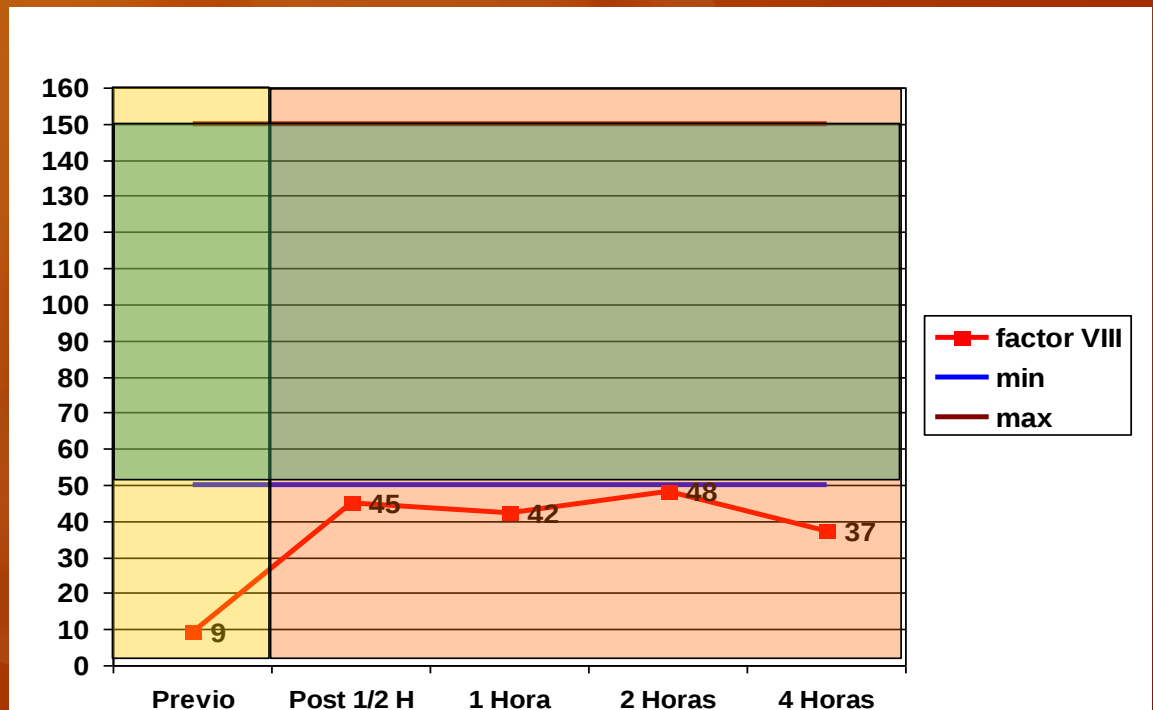
- Madre sana portadora
- Dos hermanos varones diagnosticados de hemofilia A leve



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA 3. HISTORIA CLÍNICA

- Marzo 2006 se realiza un estudio hematológico para la extirpación de un lipoma dorsal
- Prueba con desmopresina (Minurin)





HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA

3. HISTORIA CLÍNICA

- 28-9-2006 se realiza extirpación lipoma.
- Tratamiento preventivo desmopresina (duración total 5 días)
- Controles del Factor VIII
- Postoperatorio cursa con sangrado, hematoma y retraso en la cicatrización de dos meses de duración



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA

3. HISTORIA CLÍNICA

- 22-10-2007 recidiva del lipoma.
- Ingreso para extirpación 23-10-2007
- Tratamiento preventivo desmopresina (duración total 5 días)
- Controles del Factor VIII
- 28-10-2007 alta médica.
- 31-10-2007 ingresa por sangrado de la herida y escasa cicatrización que no mejora con desmopresina
- Inicio de tratamiento con Factor VIII (Fandhi)



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: TRATAMIENTO APLICADO. 4.PLANES DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA.

- Planificar cuidados de enfermería individualizados.
- Valoración inicial del enfermo.
- Detección de necesidades alteradas mediante diagnósticos de enfermería.
- Planes de cuidados taxonomía NANDA-NOC-NIC para conseguir la cicatrización de la herida y el cese del sangrado



NECESIDAD	Diagnosticos con factores relacionados (NANDA)	Resultados con indicadores (NOC)	Intervenciones con actividades (NIC)
SEGURIDAD	Riesgo de infección F/R: ● Procedimientos invasivos (catéter venoso periférico) ● Herida quirúrgica. ● Agentes farmacológicos. ● Enfermedad crónica.	Severidad de la infección. (Asociado al catéter venoso) ● fiebre ● dolor ● hipersensibilidad ● colonización del cultivo de la herida. Curación de la herida por 1ª intención. ● Secreción sanguinolenta de la herida. ● Eritema cutáneo circundante.	Mantenimiento de dispositivos de acceso venoso ● Determinar la frecuencia del flujo, capacidad del depósito y colocación de las bombas de perfusión. ● Determinar si el catéter venoso se utiliza para obtener muestras de sangre. ● Utilizar agentes fibrinolíticos para permeabilizar catéteres ocluidos. ● Observar si hay signos y síntomas asociados con infección local o sistémica (enrojecimiento, tumefacción, sensibilidad, fiebre, malestar). Cuidados de la incisión: ● Inspeccionar el sitio de incisión por si hubiera enrojecimiento, inflamación o síntomas de infección. ● Limpiar la zona que rodea la incisión con una solución antiséptica apropiada. ● Aplicar un vendaje (compresivo hemostático) adecuado y cambiarlos a los intervalos adecuados. Monitorización de signos vitales. ● Controlar periódicamente presión sanguínea, pulso, temperatura y estado respiratorio si procede.



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA

COMPLICACIONES POTENCIALES			
	Dolor. Hemorragia. Infección. Flebitis por catéter venoso periférico.		Manejo del dolor. ● Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluya la localización, características, aparición / duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factores desencadenantes. ● Seleccionar y desarrollar aquellas medidas (farmacológicas, no farmacológicas e interpersonal) que faciliten el alivio del dolor, si procede. Disminución de la hemorragia. ● Controlar los estudios de coagulación. ● Mantener la vía I.V. (Tto IV) ● Administrar productos sanguíneos, si está indicado. Mantenimiento de dispositivos de acceso venoso. ● Cuidados incisión. Mantenimiento de dispositivos de acceso venoso. ● Terapia IV. ● Utilizar agentes fibrinolíticos.
REQUERIMIENTOS TERAPEÚTICOS			
			Flebotomía: Vía canalizada. ● Obtención muestra de sangre. Terapias IV: Administración de medicación IV.



HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA 4. TRATAMIENTO APLICADO.

4.1. REQUERIMIENTOS TERAPEÚTICOS: FLEBOTOMÍA, TERAPIAS I.V.

- 4.1.1. Elección y mantenimiento de dispositivos de acceso venoso: flebotomía.
 - Procedimientos invasivos: catéter venoso periférico.
 - Controles analíticos diarios pre y post administración del factor
 - Observar signos y síntomas asociados con infección.
 - Dolor en la vena durante y post factor.
 - Extravasación y flebitis





HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA 4. TRATAMIENTO APLICADO.

4.1. REQUERIMIENTOS TERAPEÚTICOS: FLEBOTOMÍA, TERAPIAS I.V.

4.1.2. Terapia farmacológica intravenosa.

Perfusión del Factor VIII (Fanhdi).

- Determinar la frecuencia del flujo, capacidad del depósito y colocación de las bombas de perfusión.
- Dolor: realizar una valoración exhaustiva del dolor (aparición, duración, frecuencia, intensidad, severidad y factores desencadenantes)
- Riesgo de tromboflebitis: administrar heparina sódica.

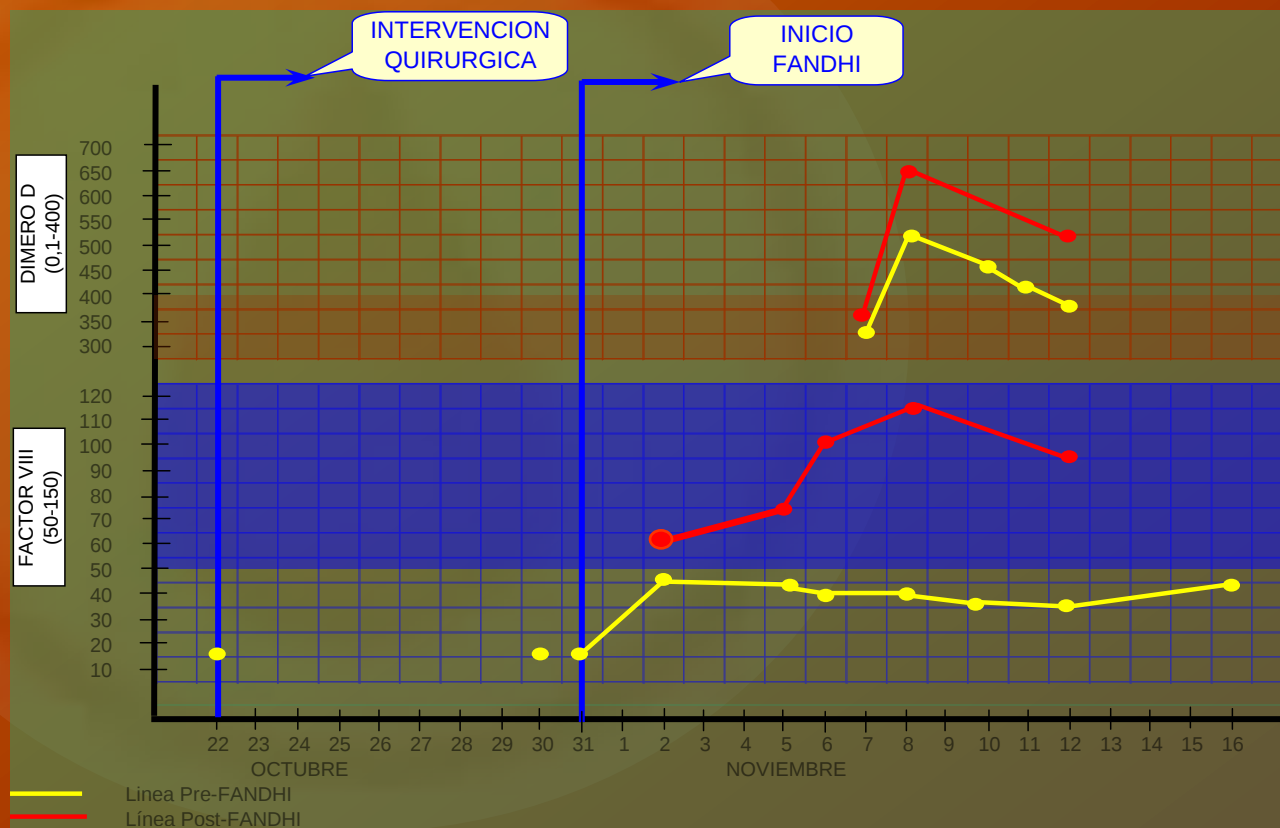




HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA 4. TRATAMIENTO APLICADO.

Dosis administradas
del Factor VIII y
controles analíticos.





HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA 4. TRATAMIENTO APLICADO.

- 4.2.Cuidados de la herida quirúrgica:
curación de la herida quirúrgica por 1ª
intención



HEMOFILIA





HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA





HEMOFILIA

CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA **5. CONCLUSIONES**

- Diagnóstico y tratamiento precoz
- Disminuir complicaciones
- Autocuidados

The background of the slide features a photograph of a city square. In the foreground, there is a large, ornate statue of a figure holding a staff or scepter. Behind the statue, a large, light-colored building with multiple windows and a central tower is visible. The sky is clear and blue. The text "GRACIAS POR SU ATENCIÓN" is overlaid on the image in a bold, white, sans-serif font with a slight shadow effect.

**GRACIAS
POR SU ATENCIÓN**