



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ
FACULTAD DE ENFERMERÍA Y NUTRICIÓN
UNIDAD DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN



Especialidad en Enfermería Clínica Avanzada Con Énfasis en Cuidado
Pediátrico

**CUIDADOS, RESPUESTAS EMOCIONALES Y PREVENCIÓN DE
COMPLICACIONES EN NIÑOS CON HEMOFILIA. UNA REVISIÓN
SISTEMÁTICA**

PRESENTA:

Licenciada en Enfermería
Diana Itzel Rodríguez González

Para obtener el nivel de Especialista en Enfermería Clínica Avanzada con
Énfasis en Cuidado Pediátrico

DIRECTORA DE TESINA

Dra. Josefina Gallegos Martínez

San Luis Potosí, S. L. P Abril de 2017



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ
FACULTAD DE ENFERMERÍA Y NUTRICIÓN
UNIDAD DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN



Especialidad en Enfermería Clínica Avanzada Con Énfasis en Cuidado
Pediátrico

**CUIDADOS, RESPUESTAS EMOCIONALES Y PREVENCIÓN DE
COMPLICACIONES EN NIÑOS CON HEMOFILIA. UNA REVISIÓN
SISTEMÁTICA**

PRESENTA:

Licenciada en Enfermería
Diana Itzel Rodríguez González

Para obtener el nivel de Especialista en Enfermería Clínica Avanzada con
Énfasis en Cuidado Pediátrico

Directora

Dra. Josefina Gallegos Martínez

San Luis Potosí, S. L. P. Abril de 2017



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ
FACULTAD DE ENFERMERÍA Y NUTRICIÓN
UNIDAD DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN



**CUIDADOS, RESPUESTAS EMOCIONALES Y PREVENCIÓN DE
COMPLICACIONES EN NIÑOS CON HEMOFILIA. UNA REVISIÓN
SISTEMÁTICA**

Para obtener el nivel de Especialista en Enfermería Clínica Avanzada con
Énfasis en Cuidado Pediátrico

PRESENTA:

Licenciada en Enfermería
Diana Itzel Rodríguez González

Sinodales

Dra. María Candelaria Betancourt Esparza

Presidente

Firma

MSP María Estela Rodríguez Martínez

Secretario

Firma

Dra. Josefina Gallegos Martínez

Vocal

Firma

San Luis Potosí, S. L. P. Abril de 2017

AGRADECIMIENTOS

Gracias a Dios por permitirme vivir esta experiencia profesional, por haberme guiado a lo largo de mi vida.

Gracias mis padres: Lupita y José, por ser los principales promotores de mis sueños, por ser los guías a lo largo de mi vida, mi apoyo incondicional, mi luz y mi fortaleza, por el sacrificio que hacen día con día para dedicar su tiempo, atención y amor.

A mis hermanos: Marisol, Edith y Gerardo, que fueron parte de este proceso, con su ayuda, apoyo, tolerancia, paciencia y sobre todo el gran amor que nos une.

A mi novio: Antonio, por ser protagonista principal en mi vida, apoyo, ayuda, por su amor y las oportunidades que llegan en el momento exacto.

A mis amigas: Mónica, Melissa, que día con día vivimos experiencias nuevas y benditas, donde me di cuenta del valor de la amistad y el gran acto de calidad humana que recibí por parte de ellas.

A mi directora de tesis, Dra. Josefina Gallegos, por la dedicación, tiempo, conocimientos y paciencia infinita para desarrollar este trabajo.

A la UASLP, mi Benemérita casa de estudios, por otorgarme una educación de calidad, a mis docentes y CONACYT que contribuyeron con sus conocimientos, oportunidades y experiencias para mi formación profesional.

INDICE

I.	INTRODUCCIÓN	1
II.	JUSTIFICACIÓN	3
III.	OBJETIVOS	5
3.1.	Objetivo general	
3.2.	Objetivos específicos	
IV.	MARCO TEÓRICO	6
4.1.	Definición de hemofilia	
4.2.	Genética de la hemofilia	
4.3.	Manifestaciones clínicas	
4.4.	Medios de diagnóstico	
4.5.	Revisión sistemática	
4.6.	Educación para la salud	
V.	METODOLOGIA	15
5.1.	Tipo de estudio	
5.2.	Universo	
5.3.	Población	
5.4.	Muestra	
5.5.	Criterios de inclusión	
5.6.	Criterios de exclusión	
5.7.	Variables	
5.8.	Cronograma	
VI.	ASPECTOS BIOÉTICOS Y DE BIOSEGURIDAD	18
VII.	PROCEDIMIENTOS	20
VIII.	RESULTADOS	22
IX.	DISCUSIÓN	26
X.	PROPUESTA	28
XI.	CONCLUSIONES	29

XII.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	30
XIII.	ANEXOS	32
A.	Cronograma	
B.	Folleto educativo "Conociendo la hemofilia en niños"	

RESUMEN

Antecedentes. La Federación Mundial de Hemofilia refiere que el 75% de las personas con deficiencias de la coagulación no cuentan con un tratamiento adecuado o carecen de tratamiento. En México de 5,221 personas diagnosticadas con algún tipo de hemofilia alrededor del 70% de los pacientes presentan algún grado de daño articular a causa del nulo o ineficiente tratamiento que han recibido por años.

Objetivo. Analizar la literatura nacional e internacional sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia, que fundamenten pautas de orientación sobre cuidados y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente.

Materiales y métodos. Se realizó la búsqueda avanzada de literatura en las bases de datos: Búsqueda de Información Global (BIG), Scielo, Wiley online library. Descriptores temáticos en español: *cuidados y complicaciones en hemofilia pediátrica*, e inglés: *care, emotional responses and complications in pediatric hemophilia*. El análisis del material bibliográfico fue cualitativo con base en el objetivo.

Resultados. Se encontraron 3,368 títulos relacionados con el tema, con base a los criterios de inclusión y exclusión aplicados de forma sistemática fueron seleccionados y analizados 100 resúmenes para corroborar la relevancia del contenido. La muestra final fue de 10 artículos útiles que cumplieron los criterios de selección. El material se clasificó de acuerdo al tipo de estudio con base en el Oxford Centre for Evidence Based Medicine (OCEBM).

Conclusiones. Los resultados arrojan los aspectos educativos dirigidos a los padres y a los propios pacientes.

Descriptores. Cuidados; Emociones; Complicaciones; Hemofilia; Hemartrosis; Hemorragia.

ABSTRACT

Background. The World Federation of Hemophilia reports that 75% of people with bleeding disorders do not have adequate treatment or lack treatment. In Mexico of 5,221 people diagnosed with some type of hemophilia, about 70% of the patients present some degree of joint damage because of the null or inefficient treatment they have received for years.

Objective. To analyze the national and international literature on care, emotional responses and complications in children with hemophilia, who base guidelines on care and prevention of complications addressed to caregivers and patients.

Materials and methods. Advanced literature search was conducted in the databases: Global Information Search, Scielo, Wiley online library. Thematic descriptors in Spanish: *cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en hemofilia pediátrica*, and English: care, emotional responses and complications in pediatric hemophilia. The analysis of the bibliographic material was qualitative based on the objective.

Results. We found 3,368 titles related to the topic, based on the inclusion and exclusion criteria applied in a systematic way, were selected and analyzed 100 abstracts to corroborate the relevance of the content. The final sample was 10 useful articles that met the selection criteria. The material was classified according to the type of study based on the Oxford Center for Evidence Based Medicine (OCEBM).

Conclusions. The results shed light on the educational aspects addressed to the parents and the patients.

Descriptors. Care; Emotions; Complications; Hemophilia; Hemarthrosis; Hemorrhage.

I. INTRODUCCIÓN

La presente revisión sistemática, hace un análisis de la literatura nacional e internacional sobre cuidados, repuestas emocionales y prevención de complicaciones, a través de la búsqueda avanzada en bases de datos. Ya que esto es parte esencial de la medicina basada en la evidencia científica, por su rigurosa metodología, identificando los estudios relevantes para responder preguntas específicas de la práctica clínica.

Posteriormente la revisión de esta literatura es imprescindible para fundamentar pautas de orientación sobre cuidados, repuestas emocionales y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente. Esto para aumentar los conocimientos de hemofilia, entre ellos se encuentra; el impacto, administración del factor deficiente, cuidados en la presencia de hemorragias, higiene bucal, calzado, alimentación, signos de alarma, signos y síntomas y la previsión de las complicaciones de cada uno de estos temas.

En la justificación, se hace mención de los motivos por la cual se realiza esta investigación, el impacto que genera la hemofilia, la incidencia que se presenta a nivel internacional, nacional y local, así como la problemática que genera a cuidadores y paciente a lo largo de su vida.

En el objetivo general, se menciona el propósito principal que es analizar la literatura nacional e internacional sobre cuidados, repuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia, que fundamenten pautas de orientación sobre cuidados y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente.

En el marco teórico, se verán diferentes subtemas relacionado con el tema principal, como definición, genética, manifestaciones clínicas, medios de

diagnóstico, las revisiones sistemáticas, y los fundamentos acerca sobre la educación para la salud.

En la metodología, hace referencia a los puntos principales de la investigación: tipo de estudio, universo, población, muestra, criterios de inclusión, criterios de exclusión, variables y cronograma. Se menciona los aspectos bioéticos y de bioseguridad, que plasma que esta investigación se clasifica sin riesgo.

Posteriormente se presenta los procedimientos, en el cual aborda como se realizó la revisión sistemática, paso a paso, la búsqueda avanzada, el análisis de los artículos, la aplicación de criterios de inclusión y exclusión para la elección sobre el tema principal.

En el apartado de resultados, hace mención al análisis de los artículos revisados, de acuerdo a la clasificación basada en la evidencia científica. En seguida la discusión, donde se aborda la descripción y comparaciones de los resultados relevantes sobre los estudios presentados.

En la propuesta, se presenta la idea desarrollada, que es un folleto educativo, abordado a partir de los resultados y discusión antes mencionada. Al final se hace una conclusión acerca de toda la investigación realizada.

Por lo anterior expuesto, el propósito de esta revisión sistemática, es contribuir a los conocimientos sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones de hemofilia, mediante pautas orientadoras basadas en la revisión sistemática realizada.

II. JUSTIFICACIÓN

El tema principal es la hemofilia pediátrica que se define como; una enfermedad hemorrágica hereditaria caracterizada por la deficiencia funcional o cuantitativa del factor VIII o del factor IX de la coagulación, pueden presentar hemorragias leves que llegan a ser repetitivas o en algunas ocasiones hemorragias graves en distintos órganos que pueden poner en peligro su vida, por lo que la atención en estos pacientes es primordial.^{1, 2}

De acuerdo con datos de la Federación Mundial de Hemofilia, el 75% de las personas con deficiencias de la coagulación no cuentan con un tratamiento adecuado o incluso carecen de éste en absoluto, lo que los predispone a sufrir lesiones articulares incapacitantes e incluso les pone en riesgo de morir a edades tempranas. La situación en México no es muy distinta, donde se calcula que de las 5,221 personas diagnosticadas con algún tipo de hemofilia, alrededor del 70% de los pacientes presentan algún grado de daño articular a causa del nulo o ineficiente tratamiento que han recibido por años.³

La incidencia mundial de la hemofilia se ha estimado en 1; 10,000 habitantes. De acuerdo a la Federación Mundial de Hemofilia actualmente existen registrados más de 100,000 pacientes (137, 352) hemofílicos en 77 países. En Estados Unidos de América existen aproximadamente 15, 000 hemofílicos registrados. En el caso de México, de acuerdo cifras proporcionadas por la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM), se tienen registrados 4,217 pacientes con hemofilia.³

La hemofilia ha sido catalogada en algunos países como una enfermedad rara, debido a que se presenta en 1 de cada 10,000 nacimientos en varones (para la hemofilia del tipo A) y en 1 de cada 50,000 para la hemofilia del tipo B. De acuerdo a la federación de hemofilia de la república mexicana, para enero de

2016 se tenían registrados 5,221 pacientes en México y aproximadamente 1,092 madres portadoras, aunque es importante destacar que a la mayoría de las madres no se les ha realizado un estudio para determinar esta condición.⁴

La federación mundial de hemofilia de la república mexicana, comenta que en San Luis Potosí debe haber alrededor de 250 personas con hemofilia de las cuales solo hay registro de 110.⁴ La responsable de hematología pediátrica del Hospital General 1 del IMSS, dio a conocer que a nivel San Luis Potosí, se atienden a 23 pacientes pediátricos con hemofilia severa por año, donde prácticamente el factor VIII está ausente y hay que suministrarlo constantemente.⁵

La hemofilia es un padecimiento que impone una carga económica y social considerable, no solamente para la persona que vive con hemofilia y su familia, sino también a las instituciones públicas que proporcionan servicios médicos a los pacientes, tales como los recursos que se requieren para proporcionar una atención médica a los pacientes, como; medicamentos, estudios de laboratorio y gabinete, hospitalizaciones, entre otros.³

No obstante, dichas estimaciones proporcionan una imagen parcial de impacto económico, ya que existen otros recursos (no médicos), tales como los gastos de traslado, hospedaje, alimentación, adecuaciones al hogar, adherencia al tratamiento tanto padres como hijos.³

III. OBJETIVOS

3.1. Objetivo general

Analizar la literatura nacional e internacional sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia, que fundamenten pautas de orientación sobre cuidados y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente.

3.2. Objetivos específicos

- Realizar una búsqueda avanzada de literatura de cuidados, respuestas emocionales y complicaciones de hemofilia.
- Desarrollar pautas de orientación sobre cuidados, respuestas emocionales y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente.

IV. MARCO TEÓRICO

4.1. Definición de hemofilia

La hemofilia es una enfermedad de origen genético, recesiva y ligada al cromosoma X, en el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX. Algunas mutaciones específicas de estos genes condicionan la aparición de la hemofilia A o B. Ya que la hemofilia está ligada al cromosoma X con un patrón recesivo, solo se manifiesta en los varones, aunque las mujeres son las portadoras.⁶

La hemofilia es una entidad heterogénea que se clasifica de dos tipos clínicamente indistinguibles: la hemofilia A o hemofilia clásica caracterizada por la deficiencia o ausencia de la globulina antihemofílica denominada factor VIII de coagulación y la hemofilia B con deficiencia o ausencia del factor IX de coagulación.⁶

4.2. Genética de la hemofilia

El tipo de herencia en la hemofilia sigue las leyes mendelianas y se considera que es recesiva ligada al cromosoma X. Se conoce que las hijas de un hombre hemofílico son siempre portadoras y que los hijos de una mujer portadora tienen 50 % de probabilidad de padecer hemofilia. La condición se manifiesta en el varón que es descrito como homocigoto, mientras que la mujer heterocigota o portadora es generalmente no afectada.^{6, 7}

Cuando una mujer es portadora, cada uno de sus hijos varones tiene 50% de probabilidad de resultar portadora y cada una de sus hijas tiene también 50% de probabilidad de ser portadora. En la descendencia de un varón hemofílico, todas sus hijas serán portadoras ya que heredan su cromosoma X con el gen

del FVIII afectado, mientras que todos sus hijos varones resultarán no afectados por heredar su cromosoma.^{6,7}

Fisiología de la coagulación

La hemostasia representa el cese fisiológico de la hemorragia por medio de un mecanismo complejo que involucra un cambio de estado físico, de líquido a sólido con la formación de fibrina y el enlace del coágulo en una malla insoluble. Las propiedades de la coagulación sanguínea requieren que los componentes de las reacciones sean de una manera localizada, amplificada y modulada. Las superficies celulares (plaquetas, células endoteliales, fibroblastos, monocitos) juegan un papel esencial en la coagulación sanguínea.^{6,7}

Fisiología del factor VIII y factor IX de la coagulación

El gen que codifica al FVIII, se localiza en el extremo del brazo largo del cromosoma X (q28) y tiene una longitud de 186 kb (186 000 bases), representa 0.1% de la longitud total del cromosoma X y la información para el FVIII se localiza en 26 exones, su RNA es de 9 kb. El factor VIII maduro está integrado por 2,332 aminoácidos. En su estructura hay una cadena pesada (compuesta por los dominios A1 y A2) y una cadena ligera (compuesta por los dominios A3, C1 y C2). En el centro del factor VIII hay un dominio B de función desconocida.^{6,7}

El factor VIII es indispensable para la activación del complejo tenasa por parte de la vía intrínseca de la cascada de coagulación, así como también en el modelo celular de la coagulación, ya que el factor VIII tiene una participación muy importante en la fase de propagación. Esto explica por qué un paciente con hemofilia A, es incapaz de producir cantidades suficientes del factor Xa que puedan sobrepasar la vía del inhibidor del factor tisular y la hemorragia es inevitable.^{6,7}

El gen que codifica al factor IX de la coagulación se encuentra localizado en la banda distal del cromosoma X, específicamente en la porción Xq27. Este gen tiene una longitud de 38 kb y consta de ocho exones y codifica un ARN mensajero de 3 kb que sintetiza al factor IX en forma de una proteína de 415 aminoácidos.^{6, 7}

4.3. Manifestaciones clínicas

Hemartrosis

La hemorragia intraarticular es la manifestación más común e incapacitante del hemofílico. Cualquier articulación puede ser afectada, la más común son: rodillas, codos, tobillos, hombros, cadera y muñecas. La hemartrosis del tobillo es la más frecuente en el lactante y en adolescencia, mientras que la de rodilla es más frecuente en la segunda y tercera década de vida. Estas articulaciones son más susceptibles a sangrar porque soportan más peso, tienen mayor cantidad de tejido sinovial, carecen de músculos que recubran la articulación y contrarresten las fuerzas rotatorias y angulares a las que se someten con frecuencia.^{6, 7}

La ausencia de tromboplastina tisular en el tejido sinovial impide la activación de la coagulación, y resulta insuficiente para detener la hemorragia. Los niveles elevados de activador de plasminógeno intraarticular incrementan la fibrinólisis y destruyen el coagulo en formación. En una rodilla sana la presión intraarticular es igual a la atmosférica, mientras que en la hemartrosis la presión es positiva y va en relación directa con el volumen de sangre que comprime los capilares y disminuye el riego sanguíneo en las estructuras articulares y provoca a su vez isquemia y necrosis del tejido óseo epifisiario y hundimiento del cartílago.^{6, 7}

Hemorragia muscular

Usualmente ocurre después de un traumatismo o luego de una inyección intramuscular. Los músculos afectados con más frecuencia son: gemelos, glúteos, cuádriceps, bíceps y psoas-iliaco. La hemorragia muscular se manifiesta por tumefacción dolorosa, limitación funcional e incremento de la temperatura. Si no se atiende, puede ocasionar compresión extrínseca del paquete neurovascular, manifestado por: edema, dolor, isquemia y alteraciones sensitivas (síndrome compartamental) que a libre evolución ocasionan necrosis muscular, atrofia y deformidad de la extremidad afectada.

6, 7

Hemorragia intracraneana

Es la principal causa de muerte, la hemorragia intracraneana puede ser espontánea, pero por lo regular es secundaria a un traumatismo y puede localizarse a nivel subdural, epidural, subaracnoideo, parenquimatoso o mixto. De acuerdo a la intensidad del traumatismo la hemorragia se manifiesta de inmediato en 24-48 horas. Los datos iniciales incluyen: cefalea, náuseas, vómito, irritabilidad, crisis convulsivas y datos de focalización neurológica, luego sobreviene la pérdida del estado de conciencia.^{6, 7}

Hemorragia bucal

Es una manifestación temprana de hemofilia y se presenta al inicio de la deambulación. Obedece a traumatismos o mordeduras de la lengua o los labios durante caídas o el brote dentario. Los sangrados en la lengua o el piso de la boca, conllevan riesgo significativo de obstrucción respiratoria por su rápida evolución.^{6, 7}

Hemorragias en membranas y mucosas

La epistaxis y la hemoptisis suelen tener etiología infecciosa, o ser consecuencia de congestión o traumatismos de la mucosa. El taponamiento es necesario,

pero debe ser gentil y cumplirse con material absorbible mientras se repone el factor deficiente, para evitar el daño de la mucosa y el sangrado recurrente. La úlcera péptica, es casi 5 veces más común en los hemofílicos, y es consecuencia de la ingesta de antiinflamatorios para calmar el dolor.^{6,7}

Hematuria

Es frecuente, espontánea y poco dolorosa. Puede ser tan leve que sea microscópica o tan intensa que forme coágulos y obstruya los ureteros, en tal caso el dolor es muy intenso. En caso de obstrucción uretral la hematuria puede ceder y reanudarse cuando se libere el coágulo. La cantidad de sangre que se pierde rara vez causa anemia y cuando es recurrente obliga a descartar otras entidades nosológicas como: glomerulonefritis, tuberculosis, litiasis, traumatismos o neoplasias.^{6,7}

4.4. Medios de diagnóstico

La deficiencia cuantitativa o cualitativa de los factores que intervienen en la hemostasia primaria y en la coagulación, o un exceso de los inhibidores o de la fibrinólisis, conducen a la enfermedad hemorrágica. El laboratorio permite evaluar distintas etapas donde esos factores actúan y cuantificar funcional y molecularmente a cada uno de ellos y así llegar al diagnóstico de cuadro hemorrágico.^{6,7}

Historia familiar

El diagnóstico se sospechara en hijos de mujeres portadoras conocidas (historia familiar de hemofilia). El estudio en recién nacidos debe efectuarse tempranamente, tomar muestras de sangre del cordón umbilical, de lo contrario muestra de una vena periférica después de los 6 meses de edad.^{6,7}

Pruebas de pantalla

La hemofilia A y B van a diferenciarse una de otra solo con la cuantificación de los factores involucrados. Dentro de los estudios que evalúan la hemostasia primaria como son la cuenta de las plaquetas y el tiempo de hemorragia son normales. Los estudios que evalúan la coagulación como el tiempo de protrombina (TP) y el tiempo de trombina (TT), están normales, sin embargo el tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa) se encuentra alargada.^{6, 7}

7

Cuantificación de factores

Se procede a la cuantificación del FVIII Y FIX. Los factores de coagulación son proteínas difíciles de evaluar métodos químicos. Los estudios relacionados a estos factores se expresan como “material de reacción cruzada” positivo o negativo. Lo que indica un estudio positivo es que a nivel plasmático existe una sustancia con similitud antigénica al factor de coagulación anormal, en tanto hallazgos negativos indican ausencia de la proteína antigénica y sugieren que la biosíntesis del factor involucrado es escasa.^{6, 7}

Prueba del torniquete o del lazo

Consiste en la aplicación de una presión positiva en el antebrazo, promedio entre la presión arterial máxima y mínima, durante 5 minutos. La aparición de petequias en el antebrazo nos habla de un aumento de la permeabilidad del endotelio vascular.^{6, 7}

4.5. Revisión sistemática

La revisión sistemática, es un proceso desarrollado para identificar lo medular de una revisión de la literatura de interés para la práctica, realizando la búsqueda y extracción de lo más relevante acorde a criterios que han sido evaluados y respetados por otros. Específicamente, es una investigación en sí misma, con métodos planeados con anticipación y con un ensamblaje de los estudios originales considerados como sus sujetos. Se sintetizan los resultados de múltiples investigaciones primarias usando estrategias para reducir sesgos y errores de azar.^{8,9}

Estas estrategias incluyen la búsqueda exhaustiva de todos los artículos potencialmente relevantes y criterios explícitos y reproducibles en la selección de artículos para revisión. Así, se evalúa los diseños y características de las investigaciones primarias, los datos son sintetizados y los resultados interpretados.^{8,9}

Se define como la aplicación de estrategias científicas que limitan los sesgos del ensamblaje sistemático, evaluación crítica y síntesis de todos los estudios relevantes en un tópico específico, y como una herramienta científica que puede ser usada para resumir, extraer y comunicar los resultados e implicaciones de una cantidad de investigaciones que no se podrían administrar de otra forma.^{8,9}

Sus objetivos consideran: revelar el conocimiento de la investigación existente en un tópico definido para recolectar la mejor evidencia de investigación posible, combinar resultados de investigaciones previas como si fuera una investigación científica propia e identificar lagunas del conocimiento.^{8,9}

4.6. Educación para la salud

La educación es un proceso mediante el cual se influye en los individuos, para que se adquiera conocimientos, que propicien su adecuado desarrollo y su adaptación al medio social al que pertenecen, además de promover su desarrollo económico y social, para que alcance mejores niveles de vida. La educación para la salud, imparte conocimientos, enseña aptitudes y promueve conductas útiles para la salud.¹⁰

Una eficiente educación debe preparar a los cuidadores principales para su autodesarrollo, para que se autoeduchen y se autoregulen en el desempeño y el afrontamiento en el manejo de la enfermedad. El cuidador principal debe adquirir el conocimiento de lo que necesita saber para promover el bienestar de manera óptima en el niño que se encuentra bajo su cuidado.¹⁰

Al intervenir con la educación para la salud, se perfecciona el profesional de enfermería rescatando la calidad de su actuar, al individualizar el cuidado a la persona, familia o comunidad a fin de favorecer una calidad de vida, lo que refleja su pensamiento crítico, analítico y autónomo en la toma de decisiones con base en necesidades y entorno para el bienestar del paciente.¹⁰

Basados en la investigación clínica actual, se establece un criterio universal para todas las intervenciones de enfermería, que se utiliza para comunicar una información común de las diferentes situaciones, proporciona a los profesionales una forma de atención individualizada a los pacientes creando un lenguaje común para la práctica profesional que permite la mejora de la calidad de los cuidados y el desarrollo de la profesión, así garantizando un servicio asistencial de calidad en condiciones similares en cualquier parte del mundo.¹⁰

A través de este lenguaje enfermero: la educación para la salud comprende oportunidades de aprendizaje creadas conscientemente, destinadas a mejorar la alfabetización sanitaria que incluye el aumento del conocimiento de la población y el desarrollo de habilidades personales que conduzcan a la mejora de la salud. Es un proceso educativo que tiene como finalidad responsabilizar a los ciudadanos en la defensa de la salud propia y colectiva.¹⁰

V. METODOLOGIA

Se realizó la búsqueda de literatura sobre el tema central en la Biblioteca Virtual Universitaria, en Centro de Recursos Académicos Informáticos Virtuales (CREATIVA) en las bases de: Búsqueda de Información Global (BIG), Scielo, revistas científicas, Wiley online library. Aplicando la búsqueda avanzada, utilizando los descriptores temáticos principales sobre el tema, en español; *cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en hemofilia pediátrica*, e inglés: *care, emotional responses and complications in pediatric hemophilia*.

El material se clasificó de acuerdo al tipo de estudio con base en el Oxford Centre for Evidence Based Medicine (OCEBM): Nivel I Estudio prospectivo de alta calidad, ensayo clínico controlado (ECC) de alta calidad. Revisión sistemática (metaanálisis) de ECC nivel I. Nivel II Estudio retrospectivo. ECC de menor calidad. Desarrollo de criterios diagnósticos. Prospectivo comparativo. Revisión sistemática. Nivel III Estudio de casos y controles. Estudio retrospectivo y comparativo. Revisión sistemática estudios nivel III. Nivel IV Series de casos sin comparación. Nivel V Opinión del experto.

El análisis del material bibliográfico fue de tipo cualitativo de la información contenida de acuerdo al enfoque sobre la temática en publicaciones mexicanas e internacionales, con representación de los continentes. De estas últimas se tomó una representación por continente para observar los cambios y relevancias en cada uno de ellos.

5.1. Tipo y diseño de estudio

De acuerdo con la evolución del fenómeno estudiado, el tipo de estudio de esta investigación es:

- Descriptivo: Ya que describe las características de un fenómeno en estudio.
- Transversal: Ya que el estudio se realiza en un tiempo determinado y en una sola ocasión.

5.2. Universo

Literatura nacional e internacional sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia. *3,368 artículos*

5.3. Población

Literatura nacional e internacional sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia. *100 artículos*

5.4. Muestra

Literatura nacional e internacional sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia. *10 artículos*

5.5. Criterios de inclusión

Artículos científicos que traten sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia.

5.6. Criterios de exclusión

- Artículos que traten de hemofilia adulta.
- Artículos que no hablen de cuidados, respuestas emocionales y complicaciones.

- Artículos mayores de 10 años.

5.7. Variables

Pautas de orientación sobre cuidados, respuestas emocionales y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente.

5.8. Cronograma

Todas las actividades anteriormente mencionadas se encuentran en el cronograma de actividades. ANEXO A

VI. ASPECTOS BIOÉTICOS Y DE BIOSEGURIDAD

La Ley General de Salud ha establecido los lineamientos y principios generales a los cuales deberá someterse la investigación científica y tecnológica destinada a la salud, correspondiendo a la Secretaría de Salud orientar su desarrollo. La investigación para la salud es un factor determinante para mejorar las acciones encaminadas a proteger, promover y restaurar la salud del individuo y de la sociedad en general; para desarrollar tecnología mexicana en los servicios de salud y para incrementar su productividad, conforme a las bases establecidas en dicha Ley.¹¹

ARTICULO 3o.- La investigación para la salud comprende el desarrollo de acciones que contribuyan: ¹¹

- I. Al conocimiento de los procesos biológicos y psicológicos en los seres humanos; ¹¹
- II. Al conocimiento de los vínculos entre las causas de enfermedad, la práctica médica y la estructura social; ¹¹
- III. A la prevención y control de los problemas de salud; ¹¹
- IV. Al conocimiento y evaluación de los efectos nocivos del ambiente en la salud; ¹¹
- V. Al estudio de las técnicas y métodos que se recomienden o empleen para la prestación de servicios de salud; ¹¹

ARTÍCULO 13.- En toda investigación en la que el ser humano sea sujeto de estudio, deberá prevalecer el criterio del respeto a su dignidad y la protección de sus derechos y bienestar. ¹¹

ARTÍCULO 16.- En las investigaciones en seres humanos se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, identificándolo sólo cuando los resultados lo requieran y éste lo autorice. ¹¹

ARTÍCULO 17.- Se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Para efectos de este Reglamento, las investigaciones se clasifican en las siguientes categorías: ¹¹

I. Investigación sin riesgo: Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta. ¹¹

VII. PROCEDIMIENTOS

Se realizó la búsqueda de literatura sobre el tema central en la Biblioteca Virtual Universitaria, en Centro de Recursos Académicos Informáticos Virtuales (CREATIVA) en las bases de datos: Búsqueda de Información Global (BIG), Scielo, revistas científicas, Wiley online library. Aplicando la búsqueda avanzada, utilizando los descriptores temáticos principales sobre el tema, en español; *cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en hemofilia pediátrica*, e inglés: *care, emotional responses and complications in pediatric hemophilia*.

Se encontraron 3, 368 artículos se fueron seleccionando y descartando de acuerdo a los criterios de inclusión: al año de publicación, tema principal, artículos completos, a los descriptores temáticos, donde se obtuvo más resultados en inglés.

Posteriormente se hizo el análisis de 100 literaturas útiles, de ellos solo 10 artículos fueron elegidos de acuerdo al tema principal y cumplieron los criterios de selección. El material bibliográfico se analizó y se clasificó con mayor precisión con base en el Oxford Centre for Evidence Based Medicine (OCEBM). Que los niveles consisten en; Nivel I Estudio prospectivo de alta calidad, ensayo clínico controlado (ECC) de alta calidad. Revisión sistemática (metaanálisis) de ECC nivel I. Nivel II Estudio retrospectivo. ECC de menor calidad. Desarrollo de criterios diagnósticos. Prospectivo comparativo. Revisión sistemática. Nivel III Estudio de casos y controles. Estudio retrospectivo y comparativo. Revisión sistemática estudios nivel III. Nivel IV Series de casos sin comparación. Nivel V Opinión del experto.

Esta clasificación de Oxford Centre for Evidence Based Medicine (OCEBM). Hace función del rigor científico del diseño de los estudios, construyendo

escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales se establecen recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria. Los grados de recomendación se establecen a partir de la calidad de la evidencia y del beneficio neto.¹²

VIII. RESULTADOS

Se encontraron 3,368 títulos relacionados con el tema, con base a los criterios de inclusión y exclusión aplicados de forma sistemática a esos títulos, fueron seleccionados 100 artículos de los cuales se analizaron sus resúmenes para corroborar la relevancia del contenido. Se seleccionaron 10 artículos útiles relacionados con el tema central y que cumplieron los criterios de selección.

De acuerdo con los artículos revisados y según la clasificación basada en Oxford Centre for Evidence Based Medicine (OCEBM). Se obtuvieron de Nivel I: 1 artículo de alta calidad (10%), Nivel II: 5 artículos de estudios clínicos controlados (50%), Nivel III: 1 artículo de revisión sistemática (10%) y Nivel IV: 3 artículos serie de casos sin comparación (30%).

Dentro de la categoría temática desconocimiento con el factor de coagulación se discutió en 3 artículos, con el 30%^{13, 15}. En la categoría de intervenciones educativas se discutió en 2 artículos, con el 20%^{14, 22}. En la categoría de respuestas emocionales se discutió en 3 artículos con el 30%^{18, 19, 20}. En la categoría de cuidados y prevención de complicaciones se discutió en 2 artículos con el 20%^{16, 17}.

A continuación la clasificación de la producción nacional e internacional de acuerdo a OCEBM, Cuadro 1:

Cuadro 1. Clasificación de la producción nacional e internacional de acuerdo al Oxford Centre for Evidence Based Medicine (OCEBM)

Referencia	Clasificación/ Nivel	Tipo de estudio/Nivel de evidencia	Resultados relevantes
E. Berntorp. Importance of rapid bleeding control in haemophilia complicated by inhibitors. Rev oficial hemophilia art ped Suecia 2010; 17, 11, 16. ¹³	III	Correlacional. Muestra de 48 niños con hemofilia. Educación al paciente sobre toma de conciencia y administración optima del factor. ¹³	La administración a corto plazo del factor, tiene un control rápido de la hemorragia, proporciona alivio rápido del dolor, movilización temprana y menor necesidad de visitas en el hospital. ¹³
H. Kang, W. Kim, Y. Jeon, Y. Yoo. Effect of a self-help program for mothers of hemophilic children in Korea. Rev oficial hemophilia art ped Korea 2012; 18, 892-897. ¹⁴	II	Experimental. Se evaluaron a 51 madres de niños con hemofilia, 24 grupo experimental, participó en el grupo de autoayuda y 27 grupo control, recibió un folleto de autoayuda. Mediante una intervención pre y post. Acerca de conocimiento, autoeficacia, depresión, estrés de la crianza y calidad de vida. ¹⁴	Se encontró que los conocimientos, autoeficacia, depresión y estrés de la crianza mejoraron significativamente con el programa de autoayuda. El programa de autoayuda es una oportunidad útil para madres de niños hemofílicos para mejorar el conocimiento y cuidado de niños, con una disminución de la depresión y el estrés de la crianza. ¹⁴
K. Miller, C. Guelcher, A. Taylor. Haemophilia A: patients knowledge level of treatment andsources of treatment-related information. Rev original clínica hemophilia. USA; 2009. ¹⁵	IV	Observacional. 187 encuestados para determinar el grado de déficit de conocimiento y mejorar la manera de abordarlos en la población de hemofilia A. ¹⁵	Los participantes estaban bien educados acerca de la enfermedad, pero sus conocimientos relacionados con el tratamiento del factor de coagulación fue mucho menos porcentaje. ¹⁵
A, Mohamed, E. Marwa M. Ibrahim, M. Sobhy. Effect of	II	Experimental. Investigar en 30 niños el efecto del programa de ejercicio	La actividad física regular es esencial para niños hemofílicos como resulta

resistance and aerobic exercises on bone mineral density, muscle strength and functional ability in children with hemophilia. Rev pediátrica hemophilia. Egipto; 2014. ¹⁶

aeróbico y resistencia en la Densidad mineral ósea, fuerza muscular y capacidad funcional en niños con hemofilia. ¹⁶

en tales beneficios, como aumento de la fuerza muscular, flexibilidad, área transversal del músculo esquelético y disminución de grasa corporal. ¹⁶

K. Khair, A. Littley, A. Will, S. V. Mackensen. The impact of sport on children with haemophilia. Rev original clínica hemophilia. Alemania; 2012. ¹⁷

II

Transversal. De 120 niños se evaluó el impacto del deporte en la salud, relacionados con la calidad de vida y rendimiento físico en niños con hemofilia. ¹⁷

La actividad deportiva en los niños con hemofilia mejora la calidad de vida y disminuye el sedentarismo. ¹⁷

Osman A., Hamza A., Fuat K., Mehtap D. An examination of the symptoms of anxiety and parental attitude in children with hemophilia. Artículo de investigación. Turquía; 2014. ¹³

II

Transversal. Se evaluaron a 42 pacientes, los síntomas de la ansiedad y actitud de los padres de niños con hemofilia. ¹⁸

Los síntomas depresivos están comúnmente considerados en los pacientes con hemofilia. Es afectada la calidad de vida por los síntomas psiquiátricos (ansiedad, depresión, estrés familiar). ¹⁸

A. Ghanizadeh, P. Baligh-jahromi. Depression, anxiety and suicidal behaviour in children and adolescents with Haemophilia. Artículo original de pediatría. Irán; 2009 ¹⁹

8II

Transversal. En 43 niños se estudió la prevalencia de trastorno depresivo, trastorno de ansiedad por separación y conducta suicida en niños y adolescentes con hemofilia. ¹⁹

El síntoma psiquiátrico más común, que fue encontrado es la irritabilidad. Se puede concluir que la depresión y la separación son los síntomas de ansiedad más frecuentes en los niños y adolescentes. ¹⁹

K. Beeton, T. Watson. Parents of children with haemophilia a transforming experience. Artículo original de

IV

Cualitativo. Se evaluó en 12 padres el impacto de la hemofilia. ²⁰

Para los padres, saber que su hijo tenía hemofilia severa fue un gran choque emocional, que causó dolor, culpa y pérdida de la autoestima. ²⁰

CUIDADOS, RESPUESTAS EMOCIONALES Y PREVENCIÓN DE COMPLICACIONES EN NIÑOS CON HEMOFILIA. UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

pediatría. Alemania; 2009²⁰

W. Groen, J. Vander, M. Serban. Functional limitations in Romanian children with haemophilia: further testing of psychometric properties of the Paediatric Haemophilia Activities List. Rev oficial hemophilia art ped Rumania 2013; 19, 116-125²¹

IV

Validación de instrumento. Estudiar el estado de salud funcional de los niños rumanos y adolescentes con hemofilia.²¹

Tienen deficiencias significativas en su salud, en cuanto el tema de las articulaciones y la función.²¹

G. Mulders, M. De Wee. E-learning improves knowledge and practical skills in haemophilia patients on home treatment: a randomized controlled trial. Rev oficial hemophilia art ped. Africa 2012; 18, 693-698²²

I

Ensayo Clínico Controlado Aleatorizado (ECCA). Experimental. 25 pacientes pediátricos con hemofilia, se investigó si un programa educativo mejora el conocimiento y las habilidades de pacientes con hemofilia en casa.²²

El programa educativo logro mejorar las habilidades teóricas y prácticas en pacientes con hemofilia.²²

IX. DISCUSIÓN

Esta investigación tuvo como propósito analizar la literatura nacional e internacional sobre cuidados, respuestas emocionales y complicaciones en niños con hemofilia que fundamenten pautas de orientación sobre cuidados y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente. La literatura final en su mayoría corresponde a un alto grado de evidencia y de mejor calidad de acuerdo a la OCEBM, de acuerdo a lo cual se puede elevar el nivel de confianza en la información que respalda la propuesta educativa que deriva de estos hallazgos.

De manera relevante los resultados mostraron temáticas acerca de déficit de conocimientos en la administración del factor de coagulación. La disponibilidad del reemplazo de factor y el uso generalizado, han asegurado que los niños pueden ser más activos y las graves hemorragias ocurren con menos frecuencia. En consecuencia, la falta de este factor de coagulación en los niños suele presentar un marcado deterioro, discapacidad y pueden ser limitados a la participación de actividades vigorosas y deportes.

Por otra parte, las complicaciones fueron referidas hacia las consecuencias de la falta de actividad física, y fue demostrado en un grupo de pacientes intervenido que al realizar actividad programada resulta el aumento de fuerza muscular, flexibilidad, densidad mineral ósea, y disminución de grasa corporal, así como reducción del sedentarismo.

La dimensión emocional es de vital importancia en pacientes con hemofilia y en su familia. Los hallazgos muestran que las respuestas emocionales en esta población conllevan negativamente a afectar la calidad de vida, por los síntomas psiquiátricos que presentan tales como: cambios en el estado de

ánimo, ansiedad, depresión, estrés familiar, e incremento del riesgo de suicidio.

Así como también se abordó los programas de autoayuda e intervenciones educativas, que arrojan resultados positivos para mejorar el conocimiento, cuidados, habilidades teóricas y prácticas en cuidadores y pacientes, aumentando la calidad de vida, la prevención de complicaciones y estancias hospitalarias. Enfatizando en la educación hacia los cuidadores, padres y paciente, impulsando el autocuidado para el mejoramiento de la salud.

Por ello, se dice que es importante la educación acerca del comportamiento de la hemofilia, complicaciones, prevención y respuestas, tanto al paciente como sus cuidadores principales, proceso mediante el cual se influye en los individuos, para que se adquiera conocimientos, que propicien su adecuado desarrollo y su adaptación. Una eficiente educación debe preparar a los cuidadores principales para su autodesarrollo, para que se autoeduquen y se autoregulen en el desempeño y el afrontamiento en el manejo de la enfermedad.

El cuidador principal debe adquirir el conocimiento de lo que necesita saber para promover el bienestar de manera óptima en el niño que se encuentra bajo su cuidado, entre ellos los signos y síntomas; hematomas, hemorragias en nariz, orina, evacuaciones y complicaciones musculoesqueléticas, la administración del factor deficiente en tiempo correcto, la prevención de eventos en las articulaciones, los cuidados durante la enfermedad, como deportes, medicamentos, alimentación, higiene, pero sobre todo el indagar en el estado de ánimo, ya que es algo que dejamos en segunda intención, siendo el que más afecta en padres y pacientes.

X. PROPUESTA

Para la construcción de pautas de orientación sobre cuidados y prevención de complicaciones dirigida a cuidadores y paciente, se utilizarán estrategias de enseñanza para aumentar los conocimientos. Todo esto, a través del lenguaje enfermero: basado en la educación para la salud, que comprende oportunidades de aprendizaje creadas conscientemente, destinadas a mejorar la alfabetización sanitaria que incluye el aumento del conocimiento de la población y el desarrollo de habilidades personales que conduzcan a la mejora de la salud.

Al intervenir se perfecciona el profesional de enfermería rescatando la calidad de su actuar, al individualizar el cuidado a la persona, familia o comunidad a fin de favorecer una calidad de vida, lo que refleja su pensamiento crítico, analítico y autónomo en la toma de decisiones con base en necesidades y entorno para el bienestar del paciente.

Por ello, se realizó un folleto educativo llamado “Conociendo la hemofilia en niños”, donde refleja la información concisa y precisa de cuidados principales de niños con hemofilia, un panorama del impacto de hemofilia en la sociedad y los detalles necesarios para prevenir complicaciones, dirigido a los cuidadores y pacientes con hemofilia. Con este, se pretende mantener informada y elevar los conocimientos de la hemofilia pediátrica, y tener menos incidencias de complicaciones dentro de un hospital.

Anexo B

XI. CONCLUSIONES

A través de la revisión sistemática sobre cuidados, respuestas emocionales y la prevención de complicaciones, la mayoría de los artículos encontrados son internacionales, en donde se destaca que a nivel nacional son pocos los artículos que aborden este tema principal.

La hemofilia pediátrica crea un gran impacto físico, emocional y social, tanto para el paciente como para los cuidadores principales, sobre todo por las complicaciones que puede desarrollar afectando la calidad de vida.

Los programas de autoayuda e intervenciones educativas, son de suma importancia realizar a los pacientes y cuidadores con hemofilia para mejorar el conocimiento, cuidados, habilidades teóricas y prácticas, que por ende aumenta la calidad y esperanza de vida.

Los temas de cuidados, respuestas emocionales y la prevención de complicaciones, sustentan las pautas de orientación al respecto que constituyen el núcleo para generar un folleto educativo que va dirigido a los padres o cuidadores y al propio niño con hemofilia en tanto crece, se desarrolla y gradualmente se hace copartícipe y en el momento oportuno, responsable de su autocuidado.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Higgins J., Sally G. Manual Cochrane de revisiones sistemáticas de intervenciones. Editorial The Cochrane collaboration. México; 2011
2. Martínez C, Quintana S., Ambriz R. Hemofilia. Editorial Prado. México; 2001
3. Secretaría de Salud. Reporte sobre hemofilia en México. Federación de hemofilia en la República Mexicana. Revista mexicana. México; 2014
4. Secretaría de Salud. Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y tratamiento de hemofilia Pediátrica. México; 2010
5. Plano Informativo. La hemofilia en San Luis Potosí. SLP; 2015. Disponible en; planoinformativo.com/nota/id/259504/inicio-campana-de-combate-a-la-hemofilia-en-slp.html
6. Martínez C, Quintana S., Ambriz R. Hemofilia. Editorial Prado. México; 2001
7. Chávez J. Hemofilia. Gaceta Médica en México. Artículo de revisión. México; 2013Graw-Hill, interamericana. México; 2003
8. Barría R. La revisión sistemática y su relación con la práctica basada en la evidencia de salud. Artículo teórico, México; 2010
9. Ortiz Z. ¿Qué son las revisiones sistemáticas? Centro de Investigaciones epidemiológicas. Artículo de revisión. Argentina; 2010
10. Sistema Nacional de Salud. Formación en promoción y educación para la salud. Consejo interterritorial. Artículo de salud. México; 2003
11. Secretaría de Salud. Ley General de Salud. México; 2017. Disponible en; http://www.salud.gob.mx/unidades/cdi/legis/lgs/LEY_GENERAL_DE_SALUD.pdf
12. Instructivo para autores. Niveles de evidencia para la pregunta de investigación. Traducido del inglés por Armando Torres-Gómez con autorización de «The Journal of Bone and Joint Surgery. Adaptado y utilizado con permiso del Oxford Centre for Evidence Based Medicine. Rev Mex Ortop Ped 2009; 11(1); 48-50.
13. E. Berntorp. Importance of rapid bleeding control in haemophilia complicated by inhibitors. Rev oficial hemophilia art ped Suecia 2010; 17, 11, 16

14. H. Kang, W. Kim, Y. Jeon, Y. Yoo. Effect of a self-help program for mothers of hemophilic children in Korea. Rev oficial hemophilia art ped Korea 2012; 18, 892-897
15. K. Miller, C. Guelcher, A. Taylor. Haemophilia A: patients knowledge level of treatment andsources of treatment-related information. Rev original clínica hemophilia. USA; 2009
16. A, Mohamed, E. Marwa M. Ibrahim, M. Sobhy. Effect of resistance and aerobic exercises on bone mineral density, muscle strength and functional ability in children with hemophilia. Rev pediátrica hemophilia. Egipto; 2014
17. K. Khair, A. Lttley, A. Will, S. V. Mackensen. The impact of sport on children with haemophilia. Rev original clínica hemophilia. Alemania; 2012
18. Osman A., Hamza A., Fuat K., Mehtap D. An examination of the symptoms of anxiety and parental attitude in children with hemophilia. Artículo de investigación. Turquía; 2014
19. A. Ghanizadeh, P. Baligh-jahromi. Depression, anxiety and suicidal behaviour in children and adolescents with Haemophilia. Artículo original de pediatría. Irán; 2009
20. K. Beeton, T. Watson. Parents of children with haemophilia a transforming experience. Artículo original de pediatría. Alemania; 2009
21. W. Groen, J. Vander, M. Serban. Functional limitations in Romanian children with haemophilia: further testing of psychometric properties of the Paediatric Haemophilia Activities List. Rev oficial hemophilia art ped Rumania 2013; 19, 116-125
22. G. Mulders, M. De Wee. E-learning improves knowledge and practical skills in haemophilia patients on home treatment: a randomized controlled trial. Rev oficial hemophilia art ped. África 2012; 18, 693-698

XIII. ANEXOS

ANEXO A. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	DICIEMBRE				ENERO				FEBRERO				MARZO			
	1°	2°	3°	4°	1°	2°	3°	4°	1°	2°	3°	4°	1°	2°	3°	4°
Identificación del problema																
Búsqueda de artículos																
Análisis de artículos																
Realización de marco teórico																
Demostración de resultados																
Discusión																
Elaboración de propuesta																

ANEXO B. FOLLETO EDUCATIVO “Conociendo la Hemofilia en niños”



INTRODUCCIÓN

El presente Mini libro “Conociendo la hemofilia en niños” tiene como propósito incrementar los conocimientos en cuidadores y pacientes con hemofilia.

Se destacan varios apartados entre ellos: ¿Qué es la hemofilia?, ¿Por qué se presenta la hemofilia?, signos y síntomas, cuidados en el niño con hemofilia: tratamiento, hemorragias, higiene y confort, nutrición, terapia psicológica, el niño en la escuela, estado físico y actividades, mencionado las referencias para la obtención de esta información.

OBJETIVO



Orientar a los padres, cuidadores y paciente con hemofilia, acerca de cuidados, respuestas emocionales y prevención de complicaciones dentro del hogar.

INDICE

I. PANORAMA DE LA HEMOFILIA.....	1
II. ¿QUÉ ES LA HEMOFILIA?.....	1
III. ¿POR QUÉ SE PRESENTA LA HEMOFILIA?.....	2
IV. SIGNOS Y SÍNTOMAS.....	2
V. CUIDADOS EN EL NIÑO CON HEMOFILIA.....	3
5.1. Tratamiento	3
5.2. Hemorragias.....	5
5.3. Higiene y confort.....	6
5.4. Nutrición.....	7
5.5. Terapia psicológica.....	8
5.6. El niño en la escuela.....	8
5.7. Estado físico y actividades.....	9
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	12

Panorama de la hemofilia



La hemofilia es un padecimiento que impone una carga económica y social considerable.

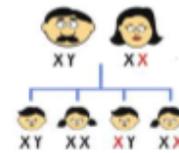
No solamente para la persona que vive con hemofilia y su familia, sino también a las instituciones públicas que proporcionan, tales como la atención médica, medicamentos, estudios de laboratorio y gabinete, hospitalizaciones, entre otros.

¿Qué es la hemofilia?



Una enfermedad que impide que la sangre coagule adecuadamente, lo que causa que las personas que la padecen sangren más de lo normal.

¿Por qué se presenta la hemofilia?



⇒ Se transmite de padres a hijos, a través de los genes



⇒ Solo se presenta en sexo masculino

Signos y síntomas



Cuidados en el niño con hemofilia

⇒ TRATAMIENTO

-Prevenir y tratar las hemorragias con el factor de coagulación recombinante necesario, dependiendo del tipo de hemofilia. Tipo A (factor VIII) o tipo B (factor IX).



Este medicamento contiene un polvo y un disolvente, que ambos se tienen que mezclar con una jeringa en condiciones limpias. La solución debe ser clara o ligeramente amarilla.



Se recomienda usar agujas tipo mariposa para la administración del factor, ya son menos agresivas y de mayor facilidad para su administración.



Se administra solo por vía intravenosa lenta a una velocidad confortable para el paciente en aproximadamente 5-10 minutos.



Después de una punción venosa, aplique presión de 3 a 5 minutos.



La conservación del producto sin abrir ambos frascos se debe de mantener a temperatura ambiente. No exponer al calor directo.

-No deben calentarse por encima de la temperatura corporal (37°C).

-No congelar.



-El tratamiento a corto plazo se administra cada 12 o 24 horas.

-El tratamiento a largo plazo se administra cada 3 a 4 días.

-Esto depende del grado de sangrado que presente el niño.



-Las reacciones secundarias que se pueden presentar son: Dolor, inflamación, sangrado e irritación en el sitio de punción.

-Entre otras se encuentran: Vómito, malestar general, dolor de cabeza, sensación de hormigueo y dificultad para respirar.

No consumir medicamentos que afecten la función de la sangre, entre ellos se encuentran; ácido acetilsalicílico e ibuprofeno, mejoralito.



⇒ HEMORRAGIAS

El síntoma más común de la hemofilia, son las hemorragias. La mayor parte de las hemorragias son internas, se producen adentro de las articulaciones o músculos, pueden poner en riesgo la vida del niño.

Las hemorragias de articulaciones: rodillas, codos, tobillos, cadera, muñeca → Se presentan del 70 al 80%



Las hemorragias de boca, nariz, encías, orina y evacuaciones → Se presentan del 50 al 60%



Las hemorragias en cerebro, cuello, garganta, boca →

Se presentan del 5 al 10% más graves



Las hemorragias agudas deben tratarse cuanto antes, preferentemente, dentro de las 2 horas de haberse producido.



En hemorragias en articulaciones, hacer presión, elevar e inmovilizar extremidad y aplicar hielo alrededor.



Hacer compresión eficaz en el punto de sangrado; piel, nariz, encías, de forma constante.



Cuando se presentan pequeñas heridas, realizar lo siguiente:



⇒ HIGIENE Y CONFORT

Para las personas con hemofilia, es fundamental contar con una buena higiene, a fin de prevenir las enfermedades.

El sangrado de las encías se produce más frecuentemente por la inflamación de las encías, consecuencia de la falta de un cepillado eficaz.



Los niños deben hacer un mínimo de tres cepillados dentales diarios, de tres minutos de duración en cada caso.

Mantener una buena salud oral previenen enfermedades dentales que predisponen al sangrado de encías.



Usar calzado cómodo. No usar calzado que roce o apriete. Mejor que sea de suela no rígida y que esté amortiguada para evitar heridas que puedan provocar hemorragias.

⇒ NUTRICIÓN

Consumir alimentos ricos en hierro y vitamina k: carne roja, frijol, pan blanco, pescado, pollo, lentejas, habas, brócoli, pan blanco, lechuga, repollo, huevo, acelgas, jamón, arroz, calabaza, pepino, tomate, zanahoria, coliflor, piña manzana, naranja, uvas, plátano, fresas, limón, lácteos, etc.



Estos alimentos disminuyen los riesgos de pérdida de sangre.

Menús adaptado a los alimentos de preferencia:

Desayunos:

1 Huevo con jamón, pan blanco, jugo de naranja.

2 Quesadilla de queso, un plátano, leche al gusto.

Comidas:

1 Pollo, ensalada de verduras, sopa de fideo, dos tortillas, agua de frutas, una manzana.

2 Carne de res, arroz, frijoles, dos tortillas, un vaso de agua de frutas.

⇒ **TERAPIA PSICOLÓGICA**

El apoyo psicosocial constituye una parte importante de los cuidados integrales para personas con hemofilia.

Un diagnóstico de hemofilia puede provocar emociones que van desde la aceptación hasta la negación, confusión, enojo, sentimiento de culpa y miedo hacia el futuro.

Hacer que se sienta querido y apoyado.

Fomentar estado de animo, terapia con juegos, buen ambiente familiar, interacción y confianza.



⇒ **EL NIÑO EN LA ESCUELA**



Un niño con hemofilia se beneficiará más de asistir a una escuela regular, su niño puede aprender a llevar una vida más normal.

Es esencial que el padre o tutor del niño con hemofilia, informe su estado de salud a los docentes de la escuela, para tener la información necesaria de como actuar ante un incidente.



Es fundamental que siga las clases, que despliegue sus relaciones con los compañeros y los profesores como cualquier otro niño.



⇒ ESTADO FÍSICO Y ACTIVIDADES

Fomentar la práctica regular de ejercicio para el mejoramiento del estado físico .

⇒ Deportes aconsejables



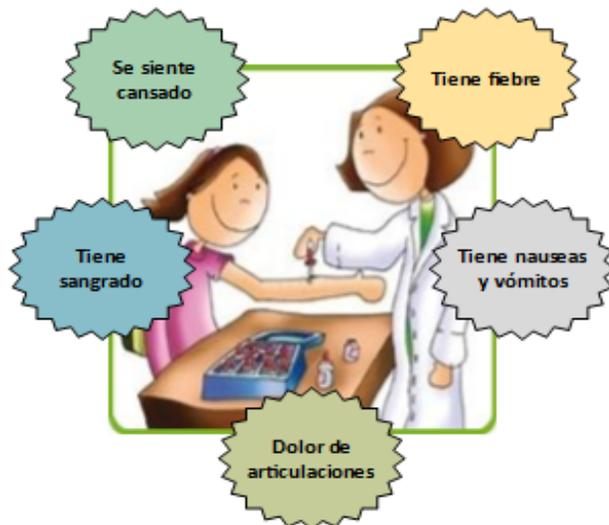
La práctica de actividades físicas promueve una buena condición física y un desarrollo neuromuscular con énfasis en el fortalecimiento de los músculos, la coordinación, las funciones físicas, un peso saludable y aumento del autoestima.

Los pacientes deben evitar aquellas actividades en las que podrían producirse traumatismos, estos deportes no deben practicarse:

⇒ Deportes no aconsejables

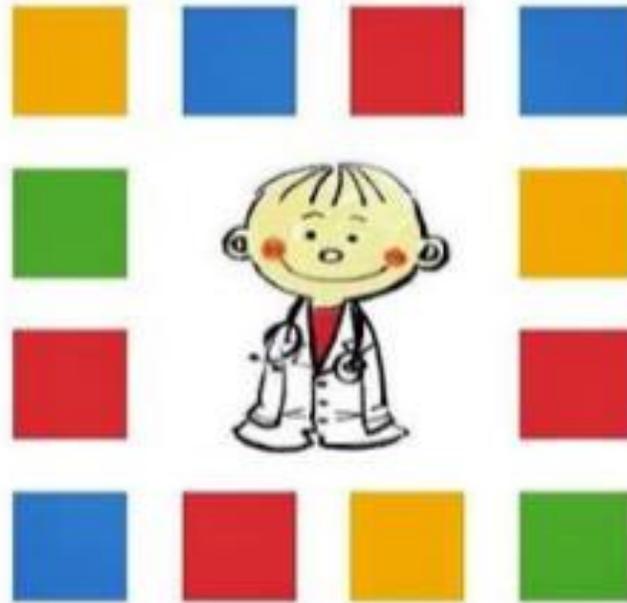


Llevar al medico si su hijo...



⇒ REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- * Federación Mundial de Hemofilia. *Guías para el tratamiento de hemofilia*. México; 2012
- * Secretaría de Salud. *Intervenciones de enfermería en la atención pediátrica de hemofilia. Guías de práctica clínica*. México; 2013
- * Secretaría de Salud. *Diagnostico y tratamiento de la hemofilia pediátrica. Guías de práctica clínica*. México; 2012
- * Ministerio de sanidad. *Hemofilia. Guía terapéutica*. México; 2012
- * Federación Mundial de la Hemofilia. *Las hemorragias articulares, hemartrosis en la hemofilia. Tratamiento de la hemofilia*. 2da edición. México; 2008



Si tiene alguna duda o comentario, favor de comunicarse con su médico o enfermera, o acudir a su clínica mas cercana.

“Cada día puede ser el comienzo de algo maravilloso”

