



**PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A -
REPORTE DE CASO CLÍNICO**

**PROCESSO DE ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM EM UM PACIENTE COM HEMOFILIA A -
RELATO DE CASO CLÍNICO**

**NURSING CARE PROCESS IN A PATIENT WITH HEMOPHILIA TYPE A - CLINICAL CASE
REPORT**

Marco Antonio Sigüenza Pacheco¹, Mariana Alexandra Martinez Ortiz², Janeth Esperanza Toalongo Salto³,
Daniela Tatiana Ramón Baculima⁴, Daniela Valentina Ordoñez Durazno⁵

e42371

<https://doi.org/10.70187/recisatec.v4i2.371>

RECIBIDO: 08/09/2024

APROBADO: 01/10/2024

PUBLICADO: 12/10/2021

RESUMEN

La hemofilia A es una enfermedad genética o huérfana de baja prevalencia, ya que su aparición se considera singular y carece de opciones terapéuticas, dependiendo de la gravedad de la hemofilia se debe sujetar a distintos tratamientos, sea de profilaxis o a demanda. Estas han afectado a la población durante décadas, siendo una de las enfermedades hemorrágicas más importantes y con mayor morbimortalidad a nivel mundial, se trata de una alteración en la cascada de coagulación, afectando directamente al factor VIII, impidiendo la hemostasia ante posibles sangrados; estos se pueden dar en diferentes áreas corporales, siendo las más vulnerables las articulaciones y los músculos. Presentamos el caso de un paciente masculino de 10 años diagnosticado con hemofilia tipo A severa que fue tratado con Octanate, anti-inhibidor coagulante complejo, Eptacog alfa activado y Emicizumab, siendo el papel de enfermería un eje fundamental para conseguir el objetivo de mejorar la calidad de vida del menor.

PALABRAS CLAVE: Hemofilia A. Factor VIII. factores de riesgo. Complicaciones. Prevalencia. Atención de enfermería.

RESUMO

A hemofilia A é uma doença genética ou rara de baixa prevalência, pois sua ocorrência é considerada singular e carece de opções terapêuticas; dependendo da gravidade da hemofilia, ela deve ser submetida a diferentes tratamentos, seja profilático ou sob demanda. A hemofilia afeta a população há décadas, sendo uma das doenças hemorrágicas mais importantes e com as maiores taxas de morbidade e mortalidade em todo o mundo. Trata-se de uma alteração na cascata de coagulação, que afeta diretamente o fator VIII, impedindo a hemostasia diante de um possível sangramento; isso pode ocorrer em diferentes áreas do corpo, sendo as mais vulneráveis as articulações e os músculos. Apresentamos o caso de um paciente do sexo masculino, de 10 anos de idade, com diagnóstico de hemofilia A grave, que foi tratado com Octanate, um anti-inibidor coagulante complexo, Eptacog alfa ativado e Emicizumab, sendo o papel da enfermagem fundamental para atingir o objetivo de melhorar a qualidade de vida da criança.

PALAVRAS-CHAVE: Hemofilia A. Fator VIII. Fatores de risco. Complicações. Prevalência. Cuidados de enfermagem.

¹ Médico. Magister en Gerencia de la Salud y Derecho Médico. Docente de la Carrera de Enfermería de la Universidad Católica de Cuenca, Ecuador.

² Máster Universitario en Microbiología avanzada en la especialidad de Microbiología Sanitaria. Docente de la Carrera de Enfermería de la Universidad Católica de Cuenca, Ecuador.

³ Máster Universitario en Gestión del Cuidado. Docente de la Carrera de Enfermería de la Universidad Católica de Cuenca, Ecuador.

⁴ Licenciada en enfermería - Universidad Católica de Cuenca, Ecuador.

⁵ Licenciada en enfermería - Universidad Católica de Cuenca, Ecuador.



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

ABSTRACT

Hemophilia A is a genetic or rare disease of low prevalence, since its occurrence is considered singular and lacks therapeutic options, depending on the severity of hemophilia should be subjected to different treatments, either prophylaxis or on demand. These have affected the population for decades, being one of the most important hemorrhagic diseases and with the highest morbidity and mortality worldwide, it is an alteration in the coagulation cascade, directly affecting factor VIII, preventing hemostasis in the face of possible bleeding; these can occur in different body areas, the most vulnerable being the joints and muscles. We present the case of a 10-year-old male patient diagnosed with severe hemophilia A who was treated with Octanate, a complex coagulant anti-inhibitor, activated Eptacog alfa and Emicizumab, with the role of nursing being a fundamental axis to achieve the objective of improving the patient's quality of life.

KEYWORDS: Hemophilia A. Factor VIII. Risk factors. Complications. Prevalence. Nursing care.

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario que afecta a los factores de coagulación por la carencia de glicoproteínas plasmáticas, ya sea factor VIII para hemofilia tipo A o factor IX para hemofilia tipo B. Esto interfiere directamente en la cascada de coagulación dando lugar a manifestaciones como hemorragias presentes en los sistemas digestivo, urinario, tegumentario, articular (con mayor frecuencia en extremidades), muscular y nervioso, siendo en este último la hemorragia intracraneal la que presenta una mortalidad significativa (1-3). Estos dos tipos de hemofilia se caracterizan por su herencia recesiva ligada al cromosoma X, predominando en el sexo masculino ya que posee solo una copia de este, mientras que las mujeres tienen 2 copias, llegando a ser solo portadoras de la enfermedad (4). Clínicamente las portadoras no suelen presentar síntomas, sin embargo, al verse afectado uno de los alelos X, puede manifestarse ligeros sangrados llamándose así hemofilia leve (5-7).

La "Encuesta Global Anual de la Federación Mundial de Hemofilia" expuso que 78.639 individuos padecen de hemofilia, ascendiendo esta cifra a 210.454 en el año 2018 (8). Comparando los tipos de hemofilia, el tipo A simboliza del 80 al 85% de los pacientes diagnosticados, y el restante corresponde al tipo B (9). Por un lado, la incidencia de esta patología es de uno por cada 5.000 habitantes para Hemofilia A y uno por cada 30.000 para la Hemofilia B, representando así a la primera como la más frecuente y agresiva (1). Por otro lado, con relación al promedio internacional, la prevalencia de esta patología suele ser diferente en cada territorio, disminuyendo en los países de bajos ingresos por falta de acceso a métodos diagnósticos (7).

La Hemofilia tipo A se puede clasificar según su gravedad dependiendo de la concentración del factor que posea el paciente, siendo esta leve cuando los niveles del factor son mayores al 5%, moderada cuando su valor es del 1-5% y grave cuando este es menor al 1%. Las personas que padecen de hemofilia grave tienden a ser más propensos a presentar hemorragias articulares y musculares, apareciendo de manera súbita, provocando dolor e inflamación; es por esto que deben llevar un tratamiento profiláctico de por vida con FVIII. (10).



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

La gran parte de los episodios hemorrágicos se dan en las articulaciones, viéndose afectados frecuentemente los tobillos, rodillas, codos y caderas; la sangre dentro de estas articulaciones ocasiona tumefacciones, dando lugar a la aparición de sinovitis y osteoartritis. La hipertrofia sinovial y la neo angiogénesis producida en esta área son causantes de que el paciente presente episodios de sangrados continuos durante actividades de mínimo esfuerzo, creando una acción constante de hemartrosis-sinovitis; las articulaciones que pasan por este proceso tres o más veces en un lapso de tres a seis meses son llamadas articulación diana (11).

La Hemofilia tipo A se considera idiopática, pero se la relaciona con enfermedades concomitantes, en especial con neoplasias malignas y enfermedades que afectan directamente al sistema inmune (12). La dificultad para su diagnóstico y la baja incidencia generan sub registros; además de esto, en el proceso para la obtención de muestra sanguínea pueden existir errores no forzados como volumen insuficiente de la muestra o presencia de coágulos, llegando a entorpecer el diagnóstico, ocasionando un incremento en la tasa de morbimortalidad (13). Uno de los desafíos para este tipo de enfermedades crónicas es lograr que el afectado y su entorno familiar acojan las sugerencias médicas para lograr el objetivo del tratamiento que se le proporcione, ya que es conocido que el 20% de hemofílicos no cumplen con lo antes mencionado (14).

El costo económico que significa la hemofilia para el sistema de salud es alto y más aún cuando los pacientes presentan inhibidores, estos son anticuerpos neutralizantes del tipo inmunoglobulina G que actúan de forma resistente ante el factor VIII y IX, esta acción puede producirse debido a la exposición repetitiva de los mismos, pero también puede verse influenciada por factores genéticos y del medio ambiente (15).

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Descripción del caso:

Se trata de un niño de 10 años de edad con hemofilia tipo A severa e inhibidor de alto título de factor VIII que, pese a recibir un abordaje farmacológico presentaba sangrados a repetición, con secuelas graves y de difícil control.

A sus 8 meses de edad, presenta sin causa aparente hematoma en región inguinal siendo valorado en centro hospitalario enviándolo a domicilio para observación. Madre se percata de que el hematoma incrementa de tamaño, por lo que decide acudir a otra casa de salud donde realizan ecografía y exámenes de laboratorio. Tras la valoración inicial, el médico nota que los testículos se encontraban rodeados de sangre y los tiempos de coagulación estaban alterados, con un Tiempo de Protrombina (TP) dentro de valores esperados y un Tiempo parcial de tromboplastina activado (TTPa) prolongado, por lo que decide repetir exámenes evidenciándose los mismos resultados. Se decide por sospecha clínica agregar requerimiento de dosaje de factores de coagulación, dando como



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

resultado un nivel bajo en la cuantificación del factor VIII (menos del 1%), confirmando el diagnóstico de hemofilia tipo A severa.

Por tal motivo, se decide iniciar con la profilaxis terapéutica para este trastorno que consistió en la administración de factor VIII (Octanate) 250 mg tres veces por semana; la cual fue aumentando de acuerdo al peso del paciente llegando a administrarse 500 mg. Con esta dosificación se mantuvo un año y luego se determinó cambiar el tratamiento por anti-inhibidor coagulante complex (Feiba), mismo que duró 5 meses.

A continuación, el paciente presentó una de las complicaciones más graves que fue el desarrollo de inhibidores contra el factor VIII. La administración del medicamento fue uno de los obstáculos más grandes dentro del tratamiento, llegando en una ocasión a lesionar la extremidad derecha, presentando edema y hematomas que se extendían a región del tórax y espalda, razón por la cual se sugirió cambio de tratamiento farmacológico. A los 2 años 7 meses de edad es hospitalizado nuevamente, por presentar episodios de hemartrosis en rodilla izquierda, hematoma bilateral y equimosis a nivel de tobillos, impotencia funcional, así como hematomas en múltiples áreas corporales. En base a exámenes de laboratorio donde se evidenció que los tiempos de coagulación mantenían valores alterados, por lo que se modifica tratamiento a Eptacog alfa activado (NovoSeven) iniciando con 2 mg trisemanal. A los 2 años 11 meses de edad fue intervenido quirúrgicamente para colocación de catéter venoso central debido a la dificultad de administración de medicamentos, luego de un año aproximadamente presentó infección por *Klebsiella Pneumoniae* y a sus 4 años se decidió retirar el catéter debido a complicaciones con derrame pleural derecho de grado I, neumonía, atelectasia basal derecha y Giardiasis. Los constantes episodios de hemartrosis en su rodilla izquierda hicieron de esta su articulación diana, junto con sus dos tobillos que también presentaban sangrados, hematomas y edema. Para mejorar la movilidad y disminuir el dolor, en 2015 se sometió a un procedimiento de artrocentesis en rodilla obteniendo 30 cc de líquido hemático y 60 cc de sangre mediante dren. Su evolución fue favorable disminuyendo el volumen articular a 25 cc. Esta intervención no fue suficiente ya que todavía existía deformidad en la articulación, por lo que se recomendó una sinoviortesis, pero el procedimiento no se realizaba a nivel nacional por lo cual, por medios particulares, familiares contactaron a un especialista en Brasil en donde se llevó a cabo la cirugía de rodilla en el 2016, de la misma forma en ambos tobillos en el año 2017 y un año después se repitió el procedimiento en rodilla izquierda, dando resultados exitosos.

A finales del año 2016 a sus 4 años 7 meses fue intervenido nuevamente para colocación de otro catéter venoso central en lado izquierdo, siendo totalmente funcional hasta el momento; con pico de inhibidores histórico de 239 UB, se da inicio a la inmunotolerancia para la erradicación de los mismos. En el año 2019 a sus 6 años 10 meses con un peso de 25.5kg y una dosis de 2500 UI (100 UI/kg/día) 3 veces por semana con factor VIII (Octanate), empieza el tratamiento. Tres años después con peso de 36 kg la dosis disminuye a 2000 UI (55 UI/kg), 7 meses después con peso de 39 kg, la dosis pasó a 1500 UI (38 UI/kg) y luego de dos meses se reduce la dosis a 1000 UI (25 UI/kg) 3



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

veces por semana, esto debido a que mediante exámenes se concluye que existe negatividad de inhibidor y farmacocinética recuperada posterior al tratamiento. En junio del año 2021, se decide cambiar tratamiento profiláctico a Emicizumab (Hemlibra) para evitar la reactivación de inhibidores del Factor VIII, tras considerarlo la mejor opción bajo los parámetros de conveniencia de uso (facilidad en la administración), seguridad y eficacia, con una dosis inicial de 90 mg vía subcutánea por semana por cuatro semanas (dosis de carga) para luego mantener la dosis de 90 mg quincenal, junto con factor VIII 1000 UI trisemanal como tratamiento de inmunotolerancia. En la actualidad, el paciente no ha presentado nuevos sangrados ni reacciones adversas, manteniendo una adecuada adherencia al mismo, demostrando una mejoría en su calidad de vida.

Tabla Nro. 1. Exámenes de Control. Fecha: marzo del 2022

Parámetros de coagulación	Tiempos de	Valores referenciales	Valores del paciente
INR		1	0.61
%		-	166
TP		11 a 13.5 seg	7.2
Tiempo de tromboplastina (TTP)		25 a 35 seg	58.0

Tabla 3. (Historia clínica)

Exámenes de inhibidores		Intervalo de referencia
Inhibidores o anticuerpos anti factor VIII cromogénico	0.3 UB/ML	0-0.6 UB/ML
Dosificación factor VIII cromogénico bovino	53.2 UI/DL – seis horas post aplicación del medicamento	60-168 UI/DL

Fuente: (Historia clínica) 2022

Figura 1. Administración por Enfermería de Emicizumab, vía subcutánea.



Fuente: Indirecta, familiar. 2022



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

DISCUSIÓN

El personal de enfermería tiene un rol importante dentro de la evolución y recuperación del paciente, ya que permite identificar, priorizar y satisfacer las necesidades mediante los diagnósticos de enfermería, con el objetivo de brindar cuidados personalizados que mejorarán tanto la estancia en hospitales como la calidad de vida dentro del hogar.

Este caso demostró que la hemofilia A puede llegar a ser severa e incapacitante para quien la padece, incluyendo a todo su círculo familiar ya que las constantes hemorragias y complicaciones, disminuyeron la calidad de vida, autoestima y vitalidad del paciente. La presencia de esta enfermedad en niños ecuatorianos resulta un desafío para el país, por una parte, está la falta de especialistas como hematólogos pediatras que impiden un tratamiento eficaz, y por otra parte la deficiencia del sistema de salud, en cuanto a la carencia de medicamentos que son indispensables para un adecuado abordaje terapéutico.

Dentro del Ecuador se ha presentado diferentes casos de hemofilia, sin embargo, el expuesto anteriormente se destacó, ya que la lucha constante de los padres permitió la entrada de nuevos medicamentos, así como el registro sanitario en el país; teniendo en cuenta que, el costo de los fármacos necesarios es elevado, siendo uno de ellos el Eptacog alfa activado (NovoSeven) que supera los 1.000 dólares americanos por dosis. Todo este proceso tuvo un impacto positivo para la población hemofílica, puesto que se amplió las opciones de tratamiento, así como el conocimiento en los profesionales de la salud.

Debido a que la vía de administración es endovenosa, el paciente es vulnerable a presentar posibles complicaciones como: flebitis, extravasación, desplazamiento accidental, oclusión, entre otros, es por ello que el personal de enfermería debe estar capacitado y actualizado en conocimientos para una correcta administración, así como también, para brindar los cuidados adecuados.

Alrededor del 30% de los pacientes diagnosticados con hemofilia tipo A llegan a desarrollar inhibidores a corta edad y un 20% de los casos el dosaje presentará títulos altos, en el transcurso de ser expuestos al factor entre las primeras 10 a 15 veces, provocando un fracaso total del tratamiento, así como incrementando la morbimortalidad (10,15). El abordaje terapéutico de preferencia para eliminar inhibidores es a través de la inducción de tolerancia inmune. Esta terapia se fundamenta en administrar regulada y constantemente el factor ausente con el objetivo de crear resistencia inmunológica y recuperar la respuesta hemostática, siendo efectiva en aproximadamente el 70% de hemolíticos de tipo A (16,17). La profilaxis con factor VIII consiste en la administración por vía intravenosa regularmente por dos a tres ocasiones a la semana, la continuidad se debe a que su vida media es muy breve, de 8 a 19 horas; este tratamiento ayudará a disminuir relativamente los sangrados evitando así la degradación de la articulación, aunque llegue a ser difícil conseguir la disposición y apego de los pacientes (18-21). En tal virtud, la correcta administración de



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

medicamentos conforme la normativa vigente es crucial para evitar errores no forzados que pongan en riesgo la salud del paciente, siendo el rol de enfermería la base para lograr este objetivo.

El personal de enfermería debe considerar además que este tipo de pacientes presentan baja autoestima y dificultad en el manejo de la enfermedad, disminuyendo su calidad de vida en comparación a otros con características diferentes, en especial por las restricciones de tipo físicas en la población pediátrica, debido a que gran parte de pacientes hemofílicos presentan artropatías constantemente y los cambios físicos que se producen suelen ser drásticos y limitantes (8). Por tal motivo, los profesionales de enfermería deben estar capacitados para realizar contención emocional y consejería en base a las posibles complicaciones, no solo al paciente sino a su entorno familiar.

El servicio de enfermería tiene la tarea de educar tanto al paciente como al cuidador sobre lo que conlleva el manejo de su tratamiento, así mismo brindar conocimientos básicos para reconocer episodios hemorrágicos, como intervenir en situaciones de peligro, la correcta administración del medicamento ya que, su piel suele ser frágil al momento de la manipulación manual, procedimiento para la asepsia del lugar de punción, uso adecuado de recipientes para los desechos y la importancia de llevar un registro diario y cuando se considere apropiado se deberá enseñar a los pacientes a administrarse la medicación (23-25).

Por tal motivo se debería exigir en el abordaje terapéutico, la implementación de un plan de cuidados de enfermería (PLACE) específico para un paciente hemofílico, con el objetivo de brindar cuidados especializados en función de lograr resultados óptimos en la calidad de vida de los usuarios del sistema de salud.

Para este efecto, se presenta una propuesta de PLACE destinado al caso en mención, bajo la perspectiva de riesgo que pudo aplicarse en el menor a sus 2 años 7 meses cuando presentó la hemartrosis de rodilla izquierda

Tabla Nro. 2- PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA (PLACE) EN PACIENTE HEMOFÍLICO

PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA NANDA NOC NIC									
APELLIDOS Y NOMBRES: XXX			EDAD: 2 años y 7 meses	GÉNERO: Masculino					
RESIDENCIA (DIRECCIÓN DEL DOMICILIO):			PROCEDENCIA: xxx						
DIAGNOSTICOS (NANDA)	CLASIFICACION DE LOS RESULTADOS DE ENFERMERÍA (NOC)								
DOMINIO 11: Seguridad/Protección CLASE: 2: Lesión física CODIGO: 00206 DEFINICIÓN: Susceptible a una disminución del volumen sanguíneo que puede comprometer la salud. DX: Riesgo de sangrado R/C: coagulopatías esenciales	RESULTADO DOMINIO: 11 Seguridad/Protección CLASE: 2 Lesión física RESULTADO : coagulación sanguínea	INDICADORES - Tiempo de protrombina-Tasa Normalizada Internacional	ESCALAS DE MEDICION 1. Desviación grave del rango normal 2. Desviación sustancial	PUNTUACION DIANA <table style="width: 100%; border: none;"> <tr> <td style="border: none;">REAL</td> <td style="border: none;">ALCANZAR</td> </tr> <tr> <td style="border: none; text-align: center;">2</td> <td style="border: none; text-align: center;">4</td> </tr> </table>		REAL	ALCANZAR	2	4
REAL	ALCANZAR								
2	4								



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC
ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
 Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
 Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

		(Internatio nal Normaliza tion Ratio) (TP-INR)	del rango normal	2	4
		- Tiempo de trombopla stina parcial (TTP)	<ol style="list-style-type: none"> 3. Desviación moderada del rango normal 4. Desviación leve del rango normal 5. Sin desviación del rango normal 		
			<ol style="list-style-type: none"> 1. Desviación grave del rango normal 2. Desviación sustancial del rango normal 3. Desviación moderada del rango normal 4. Desviación leve del rango normal 5. Sin desviación del rango normal 		
CLASIFICACION DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA (NIC)					
CLASE: N Control de la perfusión tisular	CAMPO: Fisiológico: Complejo	CLASE: N Control de la perfusión tisular	CAMPO: Fisiológico: Complejo		
Intervención Independiente: Prevención de hemorragias		Intervención Independiente: Terapia de ejercicios			



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC

ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto, Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

Actividades	Actividades
<ul style="list-style-type: none"> • Controlar los signos vitales ortostáticos, incluida la presión arterial • Revisar la historia clínica del paciente para determinar factores de riesgo específicos • Vigilar de cerca al paciente para detectar signos y síntomas de hemorragia interna y externa • Mantener reposo en cama durante la hemorragia activa • Instruir al paciente y/o familia acerca de los signos de hemorragia como aparición de equimosis, hemorragias nasales, sangrado de encías, sangre en la orina o en las heces y sobre acciones apropiadas 	<ul style="list-style-type: none"> • Administrar NovoSeven (factor VII) 2mg intravenoso • Supervisar los resultados de los análisis de coagulación, incluyendo el tiempo de protrombina, el tiempo parcial de tromboplastina, el fibrinógeno, la degradación de la fibrina y los productos fraccionados, y el recuento de plaquetas, según corresponda.

Tabla 2. Realizado con la plataforma NNConsult. Nota: El presente PLACE fue elaborado bajo la información recogida de la historia clínica del menor a su ingreso hospitalario.

CONCLUSIÓN

La hemofilia tipo A suele ser de alta morbimortalidad ya que diagnosticarla es un reto para el personal de salud, especialmente en países subdesarrollados, en donde se carece de las herramientas necesarias y fármacos para tratarla debido a que el costo del tratamiento es elevado.

Por medio del presente caso clínico se ha podido esclarecer la definición, tipos, complicaciones y tratamiento de uno de los trastornos hemorrágicos más severos que puede presentar un paciente, dando a conocer la complicación con más dificultad en cuanto al tratamiento, siendo este el desarrollo de inhibidores de alto título, y la dificultad para erradicarlos; también se expuso un plan de cuidados de enfermería que se debe tomar en cuenta ante estas situaciones para evitar efectos adversos.

El propósito de exponer este caso a la opinión pública, se enfoca en dar a conocer las diferentes etapas e inconvenientes que se fueron presentando a lo largo del desarrollo de esta enfermedad, para así ser una fuente de información que servirá tanto a pacientes hemofílicos que busquen instruirse sobre su enfermedad, como al personal de salud que se encuentre en formación sobre este tipo de trastornos hemorrágicos.

Además, gracias a los avances de la medicina en relación a tratamientos innovadores, el paciente descrito, al momento se encuentra estable, acogiéndose a las recomendaciones médicas establecidas, mismas que le permitieron desarrollar actividades acordes a su edad, aumentando su autoestima y obteniendo así estabilidad en su calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Sánchez P, Martín Sánchez J, Rivas Pollmar MI, Álvarez Román MT, Jiménez Yuste V.



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

Haemophilia: Reasons for visits to the paediatric emergency department. *An Pediatr* [Internet]. 2019;91(6):394–400 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1016/j.anpedi.2019.04.017>

2. Casas Patarroyo CP, Agudelo López CDP, Galvez K, Lagos Ibarra J, Martínez Rojas S, Ibatá Bernal L. Importancia de la orientación diagnóstica en hemofilia A adquirida. *Rev Med Chil.* [Internet] 2019;147(3):334–41 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.4067/S0034-98872019000300334>

3. Alviz-Amador A, Tarón-Dunoyer A, Díaz-Caballero A. Quality of life of hemophiliac patients and satisfaction with their prophylactic treatment in Colombia. *Avft.* [Internet] 2022;40(9):895–901 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2634591014/fulltextPDF/AC8F4BB4F640DBPQ/4?accountid=61870&parentSessionId=zqsMtZtTnfRxljwO9jUrrUVdCD7GEag9srVo7Mjxo%3D>

4. Garagiola I, Mortarino M, Siboni SM, Boscarino M, Mancuso ME, Biganzoli M, et al. X Chromosome inactivation: a modifier of factor VIII and IX plasma levels and bleeding phenotype in Haemophilia carriers. *Eur J Hum Genet* [Internet]. 2021;29(2):241–9 [citado 26 marzo 2023]. Disponible: <http://dx.doi.org/10.1038/s41431-020-00742-4>

5. Casas C, Hernández S, Helena Solano M, Castiblanco R, Carrillo A. Experiencias de mujeres frente al cuidado de hijos diagnosticados con hemofilia. *latreia.* [Internet] 2018;31(2):145–54 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.17533/udea.iatreia.v31n2a03>

6. Chaudhury A, Sidonio R, Jain N, Tsao E, Tymoszczuk J, Oviedo Ovando M, et al. Women and girls with haemophilia and bleeding tendencies: Outcomes related to menstruation, pregnancy, surgery and other bleeding episodes from a retrospective chart review. *Haemophilia.* [Internet] 2021;27(2):293–304 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1111/hae.14232>

7. Martínez-Sánchez LM, Álvarez-Hernández LF, Ruiz-Mejía C, Jaramillo-Jaramillo LI, Builes-Restrepo LN, Villegas-Álzate JD. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. *Rev Fac Nac Salud Pública.* [Internet] 2018;36(2):85–93 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2138062916/E3E39708D46F4287PQ/20?accountid=61870&parentSessionId=froYycVM8EZhgIn%2Bw7bLGrnyjc712GkEtYHluFNGuas%3D>

8. Beny K, de Vigneulles B du S, Carrouel F, Bourgeois D, Gay V, Negrier C, et al. Haemophilia in France: Modelisation of the Clinical Pathway for Patients. *Int J Environ Res Public Health.* [Internet] 2022;19(2) [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2621294514/fulltextPDF/3A3E2F25F9E048A8PQ/45?ac>

9. Jiménez-Yuste V, Álvarez Román MT, Mingot-Castellano ME, Fernández Mosteirín N, Mareque M, Oyagüez I. Análisis de costes del tratamiento para pacientes con hemofilia A con inhibidor en España. *Pharmacoeconomics - Spanish Res Artic* [Internet]. 2018;15(1–4):25–34 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1007/s40277-018-0080-y>

10. Abdi A, Eckhardt CL, van Velzen AS, Vuong C, Coppens M, Castaman G, et al. Treatment-related risk factors for inhibitor development in non-severe hemophilia A after 50 cumulative exposure days: A case-control study. *J Thromb Haemost.* [Internet] 2021;19(9):2171–81 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1111/jth.15419>

11. Soto V, Morales MM, Morales P, Oyarzún A, Cortez D, González M. Sinoviórtesis con radioisótopos en hemofilia: Experiencia de un centro en Chile. *Rev Med Chil.* [Internet]. 2019;147(5):568–73 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.4067/S0034-98872019000500568>

12. Camacho RG, Román MTÁ, Coll NB, Zagrean D, Pollmar IR, Salces MM, et al. Acquired Haemophilia A: A 15-Year Single-Centre Experience of Demography, Clinical Features and Outcome. *J Clin Med.* [Internet] 2022;11(10) [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2670187222/fulltextPDF/E3E39708D46F4287PQ/17?accountid=61870&parentSessionId=V5RsXWc60KFydKYSwrufatszcpJHDdm0yM5yWY8BL%2FQ%3D>



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

13. Stoffman J, Andersson NG, Branchford B, Batt K, D'Oiron R, Escuriola Ettingshausen C, et al. Common themes and challenges in hemophilia care: a multinational perspective. *Hematol (United Kingdom)*. [Internet] 2019;24(1):39–48 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1080/10245332.2018.1505225>
14. Chozie NA, Gatot D, Sudarmanto B, Susannah S, Purnamasari R, Widjanto PH, et al. FVIII inhibitor surveillance in children with hemophilia A in Indonesia: a report from the Indonesian Pediatric Hematology-Oncology Working Group. *Blood Res*. [Internet] 2022;57(4):272–7 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9812731/pdf/br-57-4-272.pdf>
15. Li Z, Chen Z, Liu G, Cheng X, Yao W, Huang K, et al. Low-dose immune tolerance induction alone or with immunosuppressants according to prognostic risk factors in Chinese children with hemophilia A inhibitors. *Res Pract Thromb Haemost*. [Internet] 2021;5(5):1–12 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2560977288/fulltextPDF/616BB3D766364D9EPQ/7?accountid=61870>
16. Casas C, Sossa C, Linares A, Omaña-Orduz O, Peña Á, Solano M. Terapia secuencial: una opción en el paciente hemofílico que no responde al manejo con monoterapia con agentes puente, estudio observacional del GrHeCol (Grupo Hemofilia Colombia). *Iatreia*. [Internet] 2018;31(2):125–32 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2138049069/378D3637B1F2457FPQ/6?accountid=61870&parentSessionId=XRuiQeVRR1IDe6OA1upHLAwIV28IolulWiu7YNNoEUbE%3D>
17. Hoefnagels JW, Kars MC, Fischer K, Schutgens REG, Schrijvers LH. The perspectives of adolescents and young adults on adherence to prophylaxis in hemophilia: A qualitative study. *Patient Prefer Adherence*. [Internet] 2020;14:163–71 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2356331634/fulltextPDF/3A3E2F25F9E048A8PQ/56?accountid=61870>
18. Rangarajan S, Walsh L, Lester W, Perry D, Madan B, Laffan M, et al. AAV5–Factor VIII Gene Transfer in Severe Hemophilia A. *N Engl J Med*. [Internet] 2017;377(26):2519–30 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1056/NEJMoa1708483>
19. Gigantesco A, Giuliani M. Epidemiological data and treatment strategies in children with severe haemophilia in Italy. *Ann Ist Super Sanità*. [Internet] 2011;47(4):363–72 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: https://www.iss.it/documents/20126/0/ANN_20_04_05.pdf
20. Benton M, Patel AM, Shi L, Monnette A, Hong D, Kruse-Jarres R, et al. Assessing patient and caregiver preferences for treatment of haemophilia A: A discrete choice experiment. *Haemophilia*. [Internet] 2021;27(4):e479–83 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1111/hae.14185>
21. Arteaga-Rubiano B, García-Valencia J, Arteaga-Rubiano B, García-Valencia J. Calidad de vida en adultos con hemofilia afiliados a un programa de salud en Medellín, Colombia. *Iatreia* [Internet]. 2021;34(3):206–15 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2622709269/81E477DDA9194658PQ/4?accountid=61870>
22. Viteri J, Morales A, Jacome Maribel, Vaca Gabriela, Tub{on Irvin, Rodríguez Valeria, Morales Maria Fernanda VD. Enfermedades Huérfanas. *Arch Venez Farmacol y Ter*. [Internet] 2020;39(5) [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2478790765/fulltextPDF/577A411322704E6FPQ/10?accountid=61870>
23. Wiley RE, Khoury CP, Snihur AWK, Williams M, Page D, Graham N, et al. From the voices of people with haemophilia A and their caregivers: Challenges with current treatment, their impact on quality of life and desired improvements in future therapies. *Haemophilia*. [Internet] 2019;25(3):433–40 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://sci-hub.se/10.1111/hae.13754>
24. Pacheco CRD, Primo CC, Fioresi M, Sequeira CAD, Nascimento LDN, Lopes AB, et al. Home



REVISTA CIENTÍFICA RECISATEC ISSN 2763-8405

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA TIPO A - REPORTE DE CASO CLÍNICO
Marco Antonio Sigüenza Pacheco, Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Janeth Esperanza Toalongo Salto,
Daniela Tatiana Ramón Baculima, Daniela Valentina Ordoñez Durazno

intravenous infusion: educational technologies for the care of people with hemophilia. Acta Paul Enferm. [Internet] 2022;35:1–10 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2641056784/fulltextPDF/E3E39708D46F4287PQ/4?accountid=61870&parentSessionId=4sg5FxpwwscEgNLg4k%2FsGBA%2FehIBRbPYU52Q8zIQM3g%3D>

25. Chowdary P, Carcao M, Holme PA, Jiménez-Yuste V, Lentz SR, Møss J, et al. Fixed doses of N8-GP prophylaxis maintain moderate-to-mild factor VIII levels in the majority of patients with severe hemophilia A. Res Pract Thromb Haemost. [Internet] 2019;3(3):542–54 [citado 26 marzo 2023]. Disponible en: <https://www.proquest.com/docview/2252250632/fulltextPDF/D78C164BA3F84E2BPQ/8?accountid=61870>